

Síndrome de Mirizzi y cáncer de vesícula

José Manuel Ramia, Jesús Villar, Karim Muffak, Alfonso Mansilla, Daniel Garrote y José Antonio Ferron

Unidad de Cirugía Hepatobilíopancreática y Trasplante Hepático. Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Resumen

El síndrome de Mirizzi (SM) tiene una baja prevalencia en los enfermos con litiasis biliar. La del cáncer de vesícula asociado al SM parece ser muy superior a la que presentan los enfermos con colelitiasis simple. Presentamos a 2 pacientes con SM tipo II y cáncer de vesícula (estadios T4N1M0 y T3NxMx). Se discuten los mecanismos implicados en esta asociación, los métodos diagnósticos y su tratamiento.

Palabras clave: Mirizzi. Cáncer. Vesícula. Cirugía. Revisión.

Introducción

El síndrome de Mirizzi (SM) es una situación clínica infrecuente que se observa en los pacientes con enfermedad litiasica complicada crónica¹⁻⁵. La existencia de un cáncer de vesícula (CV) asociado al SM parece que es muy superior a la que presentan los enfermos con colelitiasis simple^{1,4,6}. Presentamos a 2 pacientes con SM tipo II y cáncer de vesícula. Se discuten los mecanismos implicados en esta asociación, los métodos diagnósticos, la casuística española⁷ y la terapia a realizar.

Caso 1

Mujer de 74 años, que acudió a nuestro centro por dolor abdominal localizado en epigastrio con irradiación hacia la espalda. Este dolor era continuo, de intensidad moderada y no acompañado de fiebre ni vómitos. La paciente presentaba ictericia cutáneomucosa y orinas colúricas. Entre sus antecedentes personales destacaban histerectomía radical por cáncer de cérvix hacía 5 años (estadio I) y demencia tipo Alzheimer. A la exploración, la paciente tenía buen estado general y estaba consciente y colaboradora, pero desorientada, con ictericia de piel y conjuntivas. El abdomen era blando, depresible y doloroso a la presión en epigastrio e hipocondrio derecho. En la analítica destacaban: bilirrubina total, 8,1 mg/dl; fosfatasa alcalina, 1.813 UI/l; GGT, 1.003 UI/l;

Correspondencia: Dr. J.M. Ramia.
Hernani, 27, 3.^a 28020 Madrid. España.
Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com

Manuscrito recibido el 18-10-2005 y aceptado el 23-10-2006.

MIRIZZI SYNDROME AND GALLBLADDER CANCER

Mirizzi syndrome (MS) has a low incidence in patients with gallbladder disease. The coexistence of gallbladder cancer seems to be more frequent in patients with MS than in those with gallstones only. We present two patients with MS type II and gallbladder cancer (stages T4N1M0 and T3NxMx). The etiopathogenic mechanisms, diagnostic methods and therapeutic options are discussed.

Key words: Mirizzi. Cancer. Gallblader. Surgery. Review.

GOT, 189 UI/l; GPT, 208 UI/l, y el resto de los parámetros sin alteraciones. Se realizó ecografía abdominal, en la que no se identificó vesícula biliar, y la vía biliar extrahepática estaba muy dilatada y en su interior había un cálculo único de 18 mm. En la CPRE se comprobó la existencia de dicho cálculo, que no se pudo extraer debido a su gran tamaño; se colocó una prótesis de 7 Fr y se decidió practicar laparotomía, con la que se observó una vesícula escleroatrófica adherida laxamente al duodeno, una fistula colecistocoledociana muy cercana a la placa hiliar y una vía biliar muy dilatada con la gran litiasis en su interior ya descrita. Se realizó colecistectomía, cierre primario del orificio fistuloso, coledocotomía, extracción del cálculo, lavado de la vía biliar y colocación de tubo de Kehr. En el postoperatorio presentó infección de la herida quirúrgica. El estudio histológico definitivo fue informado como adenocarcinoma moderadamente diferenciado que infiltraba toda la pared vesicular (T3NxMx). La paciente y su familia no quisieron que se practicara otra laparotomía, ni cirugía más radical (segmentectomía IVb-V). La paciente falleció a los 12 meses de la intervención quirúrgica por progresión de la enfermedad.

Caso 2

Varón de 72 años, con antecedentes de diabetes mellitus e insuficiencia vascular periférica. Presenta cuadro de dolor en hipocondrio derecho acompañado de ictericia y síndrome constitucional. A la exploración hay ictericia y hepatomegalia. Los datos analíticos muestran una marcada colostasis (bilirrubina total, 4,1 mg/dl; GGT, 212 UI/l; fosfatasa alcalina, 756 UI/l). En la ecografía y la tomografía computarizada abdominal, se aprecia una imagen hipoeogénica-hipodensa de 3 cm de diámetro en el segmento hepático 5, compatible con neoplasia de vesícula, colelitiasis y dilatación de la vía biliar extrahepática e intrahepática. La CPRE demostró la existencia de una coledocolitiasis distal, que fue extraída, un síndrome de Mirizzi tipo II (fistula colecistocoledociana) y un gran cálculo no extraíble mediante CPRE, por lo que se practicó esfinterotomía y colocación de prótesis de 7 Fr. En la intervención, se observa una neoplasia de fundus vesicular, con infiltración de lecho hepático de 3 cm de profundidad, con adenopatías regionales en pedículo

hepático y retropáncreáticas, y una fistula colecistocoledociana. La biopsia intraoperatoria de la vesícula es informada como adenocarcinoma y la adenopatía retrocoledociana supraduodenal presenta infiltración por carcinoma indiferenciado. Se efectuó colecistectomía y resección de vía biliar extrahepática (biopsias intraoperatorias negativas de ambos bordes de resección del conducto biliar), linfadenectomía del pedículo hepático y resección del segmento IVb-V, y reconstrucción mediante hepatoyeyunostomía terminolateral en Y de Roux. El estudio histológico definitivo fue informado como adenocarcinoma de vesícula biliar pobremente diferenciado que infiltraba todo el espesor de la pared y el tejido hepático del lecho vesicular con metástasis en una adenopatía de las 15 aisladas. TNM: T4N1M0. Presentó fistula biliar postoperatoria que requirió nueva laparotomía para drenaje de coleperitoneo. A los 10 meses de la intervención, el paciente está vivo pero con recidiva de la neoplasia en los controles efectuados.

Discusión

El SM es una complicación infrecuente que se observa en el 0,7 al 2,7% de las colecistectomías realizadas¹⁻⁵. Este síndrome fue definido por Mirizzi en 1948^{4,5} y consiste en la obstrucción parcial o completa del conducto hepático común por un cálculo enclavado en el infundíbulo o en el conducto cístico^{2,4}. Anatómicamente, un conducto cístico paralelo a la vía biliar o de baja implantación predispone al SM. En 1982, McSherry dividió el SM en dos subtipos⁵; el tipo I es el descrito previamente por Mirizzi, y el tipo II corresponde a una evolución del anterior con la aparición de una fistula colecistocoledociana (FCC) por necrosis de la zona de contacto entre la pared vesicular y la vía biliar debido a la presión causada por una litiasis allí impactada^{1,2}. Cséndes et al propusieron una nueva clasificación basada en el porcentaje de conducto afectado, pero no se ha popularizado^{3,5}.

La asociación entre CV y colelitiasis es ya conocida. El 95% de los pacientes con CV presentan colelitiasis, y en el 2% de las colecistectomías realizadas por litiasis biliar sin SM se encuentra de forma incidental un CV. Los mecanismos que relacionan los cálculos y el CV no están claramente definidos, pero se postula que el proceso inflamatorio crónico y prolongado de la mucosa de la vesícula causado por los cálculos y la estasis biliar, ambos hechos muy presentes en el SM, son agentes causales del CV. Los pacientes afectados de CV, al igual que los de SM, son habitualmente mayores de 70 años.

Existen escasas referencias bibliográficas sobre la relación entre CV y SM. En la serie de Redaelli et al de 18 pacientes con SM, 5 (27,78%) presentaban CV asociado, todos ellos eran SM tipo II y tenían una edad media de 81,2 años¹. Nishio et al comunicaron una serie de 7 pacientes con FCC y CV, y 4 de ellos presentaban un SM tipo II⁶. En nuestro centro hemos intervenido 24 SM en 16 años, y sólo 2 (8,3%) pacientes presentaban CV asociado a SM tipo II. Es de destacar que todos estos pacientes con CV y SM asociado presentaban un SM tipo II.

Ante la presencia de una FCC asociada a CV, se puede distinguir según se acompañe o no de SM. Parece que en los pacientes con SM la presión de la litiasis biliar causa la necrosis que produce la FCC; por el contrario, en los pacientes sin SM la necrosis tumoral es la causa de la FCC⁶. En ninguno de los casos de Nishio et al con SM asociado, ni en los aquí presentados, había infiltración tumoral de la fistula y el CV se localizaba a distancia del proceso fistuloso⁶.

El diagnóstico preoperatorio correcto de SM es complicado y aún más descartar la existencia de un CV asociado. La ecografía y la tomografía computarizada abdominal no sólo no son concluyentes, sino que inducen a errores diagnósticos en un importante número de pacientes^{2,4}. La CPRE se ha considerado clásicamente el procedimiento diagnóstico de elección y permite además la extracción de los cálculos del colédoco y/o la colocación de protésis². La colangiorresonancia probablemente sustituirá en el futuro a la CPRE como método diagnóstico^{4,5,8}. Pero según Nishio et al, la colangioscopia percutánea con biopsia es el método diagnóstico más eficaz y permite una mejor planificación quirúrgica y saber preoperatoriamente si la FCC está infiltrada por el tumor⁶.

La determinación de CA19-9 puede ayudar al diagnóstico. Este marcador se eleva en pacientes con enfermedades benignas que cursen con ictericia obstructiva. En la serie de Redaelli et al¹, el 72% de los pacientes con SM sin CV presentan valores levemente elevados, pero aquellos con SM y CV asociado presentan valores superiores a 800 UI/ml.

El tratamiento del SM clásicamente es quirúrgico mediante laparotomía, ya que la vía laparoscópica es extremadamente compleja y arriesgada, aunque no imposible^{4,9}, realizándose variadas técnicas quirúrgicas para reparar la FCC (plastia, colocación de tubo en T, hepatoyeyunostomía)^{4,5,9}. Habitualmente es una cirugía compleja por la difícil disección de las estructuras⁴. Se han realizado también técnicas endoscópicas (extracción de cálculos, litotricia) como terapia única en pacientes de alto riesgo quirúrgico¹⁰. La recomendación de efectuar una biopsia intraoperatoria de la vesícula biliar en todos los pacientes con SM, especialmente en los tipo II y con CA19-9 preoperatorio elevado, parece muy acertada¹. Si se confirma la existencia de un CV, se puede efectuar cirugía radical en el mismo acto quirúrgico y evitar al paciente una segunda intervención, con lo que se incrementa la supervivencia y el período libre de enfermedad.

Bibliografía

- Redaelli C, Buchler M, Schilling M, et al. High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma. *Surgery*. 1997;121:58-63.
- Abou-Saif A, AlKawas FH. Complications of gallstone disease: Mirizzi syndrome, cholecystocholedocal fistula and gallstone ileus. *Am J Gastroenterol*. 2002;97:249-54.
- Cséndes A, Díaz JC, Burdiles P, Maluenda F, Nava O. Mirizzi syndrome and cholecytobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg*. 1989;76:1139-43.
- Waisberg J, Corona A, Abreu I, Farah J, Lupinacci R, Goffi F. Benign obstruction of the common hepatic duct (Mirizzi Syndrome): diagnosis and management. *Arq Gastroenterol*. 2005;42:13-8.
- Al-Akeely M, Alam MK, Bismar HA, Khalid K, Al-Teimi I, Al Dossary NF. Mirizzi Syndrome: ten years experience from a teaching hospital in Riyadh World. *J Surg*. 2005;29:1687-92.
- Nishio H, Kamiya J, Nagino M, Uesaka K, Sano T, Nimura Y. Biliobiliary fistula associated with gallbladder carcinoma. *Br J Surg*. 2000; 87:1656-7.
- García S, Calvete J, Sabater L, Flor B, Cassinello N, March JA, et al. Síndrome de Mirizzi II. *Cir Esp*. 2005;78:202.
- Kim PN, Outwater EK, Mitchell DG. Mirizzi syndrome: evaluation by MRI imaging. *Am J Gastroenterol*. 1999;94:2546-50.
- Targarona EM, Andrade E, Balague C, Ardid J, Trias M. Mirizzi's syndrome. Diagnostic and therapeutic controversies in the laparoscopic era. *Surg Endosc*. 1997;11:842-5.
- England RE, Martin DF. Endoscopic management of Mirizzi's syndrome. *Gut*. 1997;40:272-6.