



Síndrome de Mirizzi: revisão de literatura

Mirizzi syndrome: literature review

Camila Vasconcelos de Oliveira¹ 

Gustavo Rêgo Coelho^{1,2} 

1 Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Fortaleza, Ceará, Brasil.

2 Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Hospital São Carlos, Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Mirizzi foi primeiramente descrita em 1948. Desde então, vem se mostrando bastante desafiadora por seu tratamento relacionado a alto risco de lesão de vias biliares. **Objetivos:** O objetivo deste estudo é realizar uma revisão de literatura sobre a técnica cirúrgica aberta e laparoscópica da síndrome. **Métodos:** Foram analisados 8 estudos publicados entre 2017 e 2023. Eles foram selecionados após pesquisa nas plataformas Pubmed, Scielo e Portal Regional Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) utilizando a palavra-chave “Mirizzi”. Critérios de exclusão foram técnicas endoscópicas, relatos de casos e estudos que somente analisavam um único tipo de Síndrome de Mirizzi. **Resultados:** A taxa de diagnóstico pré-operatório é extremamente variável (0 a 87,9%). Já as taxas de conversão variaram de 3,4% a 93,3%. A classificação de Csendes é a mais utilizada para o planejamento pré-operatório. Sobre o manejo da fístula colecisto-biliar nos tipos II e III, a coledocoplastia é a melhor opção. Já a anastomose hepático-jejunal em y-de-Roux é a melhor escolha no tipo IV. **Conclusão:** A Síndrome de Mirizzi é uma doença rara de difícil diagnóstico, dificultando estudos longitudinais. A laparoscopia está crescendo como opção de tratamento, mas não deve haver dúvidas na hora da conversão. São necessários mais estudos para propor um protocolo padrão de tratamento.

Palavras-chave: Síndrome de Mirizzi. Icterícia obstrutiva. Colestase.

ABSTRACT

Background: Mirizzi Syndrome was first described in 1948. Since then, it's been considered a challenging pathology, because of its treatment related to high risk of bile duct injury. **Objective:** The aim of this study is to review the literature about the open and laparoscopic techniques of this pathology. **Methods:** 8 studies published between 2017 and 2023 were analyzed. They were selected after a research at Pubmed, Scielo and Portal Regional Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) platforms using “Mirizzi” as keyword. Exclusion criteria were endoscopic technics, case reports and studies which analyzed only one type of Mirizzi syndrome. **Results:** Preoperative diagnosis rate is extremely variable (0 to 87.9%). Conversion rates go from 3.4% to 93.33%. The Csendes classification is the most used for preoperative planning. About the management of cholecystobiliary fistula in Mirizzi types II and III, choledochoplasty is the most used. Roux-in-Y hepatico-jejunal anastomosis is the best choice in type IV. **Conclusion:** Mirizzi syndrome is a rare disease of difficult diagnosis, making longitudinal studies hard. Laparoscopy is growing as a choice of treatment, but there must be no doubts in time of conversion. More studies to propose a standard management protocol are necessary

Keywords: Mirizzi syndrome. Obstructive jaundice. Cholestasis.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído nos termos da licença Creative Commons CC BY.

Autor correspondente: Camila Vasconcelos de Oliveira, Rua Osvaldo Cruz, 515, Meireles, Fortaleza, Ceará. CEP: 60125-150. Telefone: +55 85 3242-7198. E-mail: mila_vasconcelos@hotmail.com.

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 06 Dez 2023; Revisado em: 15 Jul 2024; Aceito em: 13 Dez 2024.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mirizzi foi primeiramente descrita em 1948 pelo cirurgião argentino Pablo Mirizzi. Desde então, vem se mostrando uma patologia desafiadora, pois seu diagnóstico pré-operatório é difícil e seu tratamento é associado a alto risco de lesão de vias biliares.

O diagnóstico desta síndrome tem relação inversamente proporcional ao índice de complicações. Além disso, não existe nenhum protocolo bem estabelecido na literatura sobre a melhor forma de diagnóstico ou tratamento cirúrgico.

A taxa de diagnóstico pré-operatório é de 18 a 62% e há uma predileção pela técnica aberta em detrimento da técnica laparoscópica.¹ Tem-se estudado novas formas para diagnóstico e novos tipos de abordagem terapêutica, visando melhores resultados.

O objetivo do presente estudo é fazer uma revisão de literatura sobre o tema.

METODOLOGIA

Foram analisados 8 estudos observacionais publicados entre 2017 e 2023. Os estudos foram selecionados após pesquisa nas plataformas de artigos científicos Pubmed, Scielo e Portal Regional da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) utilizando como palavra-chave o termo “Mirizzi” no início de abril de 2023. Artigos precisavam ser do tipo “open access”, ou seja, disponibilizados de forma completa e gratuita e escritos em português, inglês ou espanhol. Foram excluídos relatos e séries de caso, estudos que analisavam apenas 1 único tipo de síndrome de Mirizzi e estudos com dados insuficientes. Apesar do tratamento endoscópico ser uma opção na síndrome de Mirizzi, artigos que abordavam essas técnicas também foram excluídos, por não serem o foco deste estudo.

O presente estudo utilizou-se de análise de dados de pacientes de estudos já publicados, não sendo, portanto, necessária a aprovação do comitê de ética em pesquisa.

RESULTADOS

A taxa de diagnóstico pré-operatório da síndrome de Mirizzi é bastante variável e depende dos métodos de imagem empregados. Em seu estudo, Vega e colaboradores (2017) teve todos os seus casos diagnosticados no intraoperatório, apesar do que antes da cirurgia todos os pacientes foram submetidos a ultrassonografia (US) abdominal. Isso pode se dever ao fato de que a US é um exame operador dependente. Além disso, 4 realizaram colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) por coledocolitíase e 1 realizou tomografia computadorizada (TC) de abdômen por suspeita de lesão maligna.² Já Lai et al (*World Journal Of Gastrointestinal Surgery*, 27 de fevereiro de 2022) obteve um diagnóstico pré-operatório em 87,9% dos casos, utilizando como padrão para todos os pacientes US abdominal e

colangioproressonância. Entretanto, mesmo com a maior taxa de diagnóstico pré-operatório, obtiveram uma taxa de conversão relativamente alta, 40,68%, sendo atribuída a lesões de vias biliares que ocorreram em 11 pacientes.³

Uma taxa de diagnóstico pré-operatório de 12% foi obtida, porém utilizaram como estratégia de manejo da síndrome a “sessão única de manejo laparoscópico”. Segundo o protocolo, o único exame de imagem de rotina pré-operatório realizado em todos os pacientes é o US abdominal. Colangioproressonância e TC abdominal somente são realizados em casos selecionados, principalmente nos casos de icterícia obstrutiva onde o ultrassom é negativo ou onde há suspeita de lesão maligna. Os pacientes são então preparados para cirurgia com colangiografia intraoperatória, a qual é realizada rotineiramente.⁴

Com relação a técnica operatória, a laparoscopia teve uma taxa de 30 a 89% de escolha. Taxas de conversão foram bem variáveis, de 8,16% a 93,3%.^{5,6}

A classificação de Csendes é a mais utilizada e dela depende a estratégia de correção da fistula. Para os pacientes Mirizzi tipo I, colecistectomia total ou parcial pode ser realizada, nos casos de Mirizzi tipos II e III, a coledocoplastia parece ser a técnica de escolha, deixando as derivações bilio-digestivas para casos selecionados do tipo III e a anastomose hepático-jejunal em Y-de-Roux como técnica preferencial a ser utilizada nos casos de Mirizzi tipo IV.

A mortalidade da Síndrome de Mirizzi variou de 0 a 9% e o número de dias de internação de 5 a 18, dependendo do grau da fistula.

Um resumo dos principais achados deste estudo pode ser visualizado nos Quadros 1 e 2.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Mirizzi é uma condição causada pela compressão do hepatocolédoco devido a pedras localizadas no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula. Este quadro de obstrução extrínseca da via biliar principal foi descrito pela primeira vez em 1905 por Kehr. Em 1948, o cirurgião Argentino Pablo Mirizzi atribuiu a compressão a uma pedra impactada no infundíbulo da vesícula, gerando inflamação local.⁷

A compressão continuada das vias biliares acaba resultando em inflamação, ulceração e formação de fistulas em diferentes estágios. Há 9 características levantadas no artigo de revisão histórico publicado em 2012 por Beltran MA que descrevem as distorções anatômicas que ocorrem e permitem a atualização da classificação mais simples inicialmente proposta para essa condição. São elas:¹⁰

1. Vesícula atrofica com paredes espessadas ou finas;
2. Obliteração do ducto cístico;

3. Ducto cístico longo, paralelo ao ducto biliar comum e de inserção baixa;
4. Ducto cístico pequeno, com outra variação anatômica;
5. Ducto biliar parcialmente obstruído devido a compressão externa ou pedra erodindo da vesícula;
6. Ducto biliar distal com paredes normais finas e sem distensão de lúmen;
7. Ducto biliar proximal com paredes dilatadas e inflamadas;
8. Comunicação anormal entre ducto biliar e vesícula;
9. Fistula entre vesícula e estômago, duodeno, cólon ou outras estruturas.

A Síndrome de Mirizzi pode ser detectada em 0,05-4% de todas as colecistectomias nos países desenvolvidos e em até 4,7 a 5,7% das colecistectomias nos países em desenvolvimento. É mais detectada em mulheres, numa frequência de 55,6-77% e a doença tem como principais sintomas dor abdominal (65,7-100%) e icterícia (45-87%), mas outros sintomas como febre, colangite e anorexia também podem estar presentes.¹⁰

Com relação aos exames de imagem, US abdominal é o exame mais facilmente disponível e comprovou ter a mesma sensibilidade da tomografia, podendo identificar várias características da síndrome como vesícula pequena, pedras no infundíbulo ou dilatação de vias biliares.⁸

A tomografia tem baixa sensibilidade em detectar litíase biliar, identificando apenas 79% das pedras visualizadas ao US. Entretanto, torna-se particularmente útil para excluir malignidades, que podem ocorrer em até 25% dos casos da síndrome.⁹

Quadro 1. Abordagem das fistulas colecisto-biliares.

	Período	Classificação	Tipo II	Tipo III	Tipo IV
Shirah <i>et al.</i> (2017) ⁶	Jan/2003 a dez/2012	Csendes	Dreno de Kehr	Dreno de Kehr	Y-de-Roux
Vega <i>et al.</i> (2017) ²	Jan/2006 a dez/2015	Csendes	Dreno de Kehr	Dreno de Kehr/ Y-de-Roux	Dreno de Kehr
Seah <i>et al.</i> (2017) ⁹	Dez/2001 a jun/2012	Beltran	Flap de vesícula/Bilio-digestiva/ Y-de-Roux	Bilio-digestiva	-
Payá-Llorente <i>et al.</i> (2017) ⁸	Jan/2000 a out/2015	Própria	Dreno de Kehr/Rafia primária/ Bilio-digestiva	Dreno de Kehr	Dreno de Kehr/ Y- de- Roux
Clemente, <i>et al.</i> , (2018) ⁷	Jan/2012 a dez/2016	Csendes	Dreno de Kehr/Y-de-Roux	-	-
Gonzalez- Urquijo <i>et al.</i> (2020) ⁵	2014 a 2018	Csendes	Dreno de Kehr	Dreno de Kehr	Y- de- Roux
Nassar <i>et al.</i> (2020) ⁴	Fev/1992 a fev/2020	Csendes	Bilio-digestiva	Referenciado	Referenciado
Lai <i>et al.</i> (2022) ³	Jan/2010 a dez/2020	Csendes	Dreno de Kehr + flap/rafia primária	Dreno de Kehr + Flap	-

Quadro 2. Revisão de dados sobre Síndrome de Mirizzi.

	Número de casos	Dias de hospitalização	Taxa de mortalidade	Taxa de conversão	Taxa de diagnóstico pré-op
Shirah <i>et al.</i> (2017) ⁶	64	5 a 18	0	8,16%	46,9%
Vega <i>et al.</i> (2017) ²	21	13,28	0	88,89%	0
Seah <i>et al.</i> (2017) ⁹	64	7,3 a 9,9	0	65%	73,8%
Payá-Llorente <i>et al.</i> (2018) ⁸	28	15 +- 9	0	75%	68%
Clemente <i>et al.</i> (2018) ⁷	18	-	0	-	61,11%
Gonzalez-Urquijo, <i>et al.</i> (2020) ⁵	22	8	9,1%	93,33%	36,6%
Nassar <i>et al.</i> (2020) ⁴	58	11	3,4%	3,4%	12%
Lai <i>et al.</i> (2022) ³	66	13,76	0	40,68%	87,9 % (por CRM/RNM)

Legendas: Colangiressonância magnética (CRM); Resonância nuclear magnética (RNM).

A CPRE é amplamente reconhecida como exame de imagem padrão-ouro no diagnóstico da Síndrome de Mirizzi, porém é um exame caro, não amplamente disponível e que traz considerável morbi-mortalidade. Desta forma, a colangiorressonância torna-se uma ferramenta bastante útil para demonstrar compressão extrínseca de ducto biliar e para determinar se uma fístula está presente ou não.¹¹

A Tabela 1 apresenta um escore baseado em critérios clínicos, laboratoriais e de imagem para ajudar a estabelecer

o diagnóstico e estratificar a gravidade dos pacientes. Uma pontuação de 3 ou mais apresentou uma sensibilidade de 90% em prever Síndrome de Mirizzi, enquanto que um escore de 6 ou mais apresentou sensibilidade de 80% em prever existência de fístula colecistobiliar.¹²

Um resumo das principais classificações da síndrome de Mirizzi pode ser visualizado no Quadro 3. A importância prática da classificação é que são propostos diferentes procedimentos de acordo com o estágio.¹³

Tabela 1. Escore diagnóstico da Síndrome de Mirizzi.¹²

Clínicos	
1 - Duração dos sintomas	> 24 meses
2 - Frequência das crises	> 1
3 - Icterícia	+
Bioquímicos	
4 - Níveis séricos de bilirrubina	>1,2 mg%
5 - Leucocitose	> 11000/mm ³
6 - Níveis de fosfatase alcalina (FA)	> 150 U/L
Imagem	
7 - Presença de hepatolitíase/coledocolitíase	+
8 - Dilatação biliar intra-hepática	+
9 - Sinal do menisco	+
10 - Tumoração na confluência do ducto cístico e ducto hepático comum	+

Quadro 3. Classificações da Síndrome de Mirizzi.¹⁰

Autores	Mc Sherry, Ferstenberg e Virshup (1982, apud Klekowski et al, 2021 ¹⁰)	Csendes et al.- 1989 ¹³ e complementada em 2008	Beltran et al.- 2012 ¹¹	Nagakawa <i>et al.</i> (1997, apud Klekowski et al, 2021 ¹⁰)
Classificação	Tipo I - Compressão extrínseca do ducto hepático comum	Tipo I - Compressão extrínseca do ducto hepático comum	Tipo I - Compressão extrínseca do ducto hepático comum	Tipo I - Compressão extrínseca do ducto hepático comum
		Tipo II - Fístula colecistobiliar- até 1/3 de erosão da parede do ducto hepático comum	Tipo IIa - Fístula colecistobiliar envolvendo menos de 50% do diâmetro do ducto hepático comum	Tipo II - Fístula colecistobiliar
	Tipo II - Fístula colecistobiliar	Tipo III - Fístula colecistobiliar- até 2/3 de erosão da parede do ducto hepático comum		

Continua.

Conclusão.

Quadro 3. Classificações da Síndrome de Mirizzi.¹⁰

Autores	Mc Sherry, Ferstenberg e Virshup (1982, apud Klekowski et al, 2021 ¹⁰)	Csendes et al.- 1989 ¹³ e complementada em 2008	Beltran et al.- 2012 ¹¹	Nagakawa <i>et al.</i> (1997, apud Klekowski et al, 2021 ¹⁰)
Classificação		Tipo IV- Fístula colecistobiliar-completa destruição da parede do ducto hepático comum e fusão com a vesícula	Tipo IIb - Fístula colecistobiliar envolvendo mais de 50% do diâmetro do ducto hepático comum	
		Tipo Va - Fístula colecistoentérica	Tipo IIIa - Fístula colecistoentérica	Tipo III- Litíase na confluência do ducto cístico e ducto hepático comum
		Tipo Vb- Fístula colecistoentérica com íleo biliar	Tipo IIIb- Fístula colecistoentérica com íleo biliar	Tipo IV- Estenose sem litíase

Foi realizada uma análise comparativa entre as classificações de Csendes e Nagakawa e chegou-se à conclusão de que esta apresentava maior valor preditivo positivo e razão positiva de verossimilhança. Isso se deve ao fato de que é desafiador estabelecer uma correta classificação de Csendes em posse apenas dos exames de imagem, uma vez que é difícil mensurar as dimensões da fístula em colangiorressonância ou tomografia. Já a classificação de Nagakawa utiliza apenas parâmetros identificáveis nestes exames, tornando-se uma ferramenta aliada para o planejamento cirúrgico.¹⁴

O tratamento da síndrome de Mirizzi apresenta grande dificuldade técnica. O primeiro estudo comparativo entre a técnica laparoscópica e a técnica aberta no manejo da síndrome de Mirizzi obteve como resultados: um menor sangramento intraoperatório (45 e 70 ml respectivamente) e uma menor duração de internação hospitalar (4,5 dias e 8,1 dias respectivamente), porém, apresentou uma taxa de conversão de 25%.¹⁵

Sobre a técnica laparoscópica, podem ser utilizadas 3 ou 4 portais. A colangiografia intraoperatória mostra-se de grande ajuda e alguns autores, como Nassar e colaboradores a praticam de rotina. Ela fornece dados valiosos sobre a anatomia de vias biliares, ajudando a evitar lesões e a planejar a abordagem terapêutica. Segundo Shirah e colaboradores, também pode ser deixado de rotina um dreno abdominal.

A maioria dos autores sugere uma abordagem por técnica convencional aberta à abordagem videolaparoscópica, correspondendo por cerca de 40-100% das cirurgias. Com relação a técnica cirúrgica, a coledocoplastia com dreno de Kehr ou flap de vesícula poderia ser utilizada para Mirizzi tipo II e alguns casos selecionados tipo III, porém, a derivação bilio-digestiva era a técnica preferencial a ser utilizada.¹ Pela

presente revisão, podemos constatar que essa realidade está mudando, sendo a laparoscopia o método inicial de escolha de muitos autores e a derivação bilio-digestiva reservada apenas para os casos de Mirizzi tipo IV e alguns casos selecionados tipo III.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A síndrome de Mirizzi é uma doença rara e de difícil diagnóstico, em que as evidências são de estudos observacionais, pela clara dificuldade em se conduzir estudos prospectivos e randomizados, os quais permitiriam conclusões com maior nível de evidência científica.

A técnica laparoscópica vem ganhando força atualmente como técnica de escolha, apresentando menor duração de internação, mas é preciso cautela em sua indicação para evitar altas taxas de conversão. Além disso, não deve haver hesitação na conversão, frente a um cenário hostil de grande inflamação e dificuldade na visão crítica de Strasberg.

Em trabalhos futuros pretendemos estudar a abordagem endoscópica, uma vez que é pouco invasiva e traz menor morbimortalidade em pacientes idosos e com múltiplas comorbidades do que a cirurgia aberta ou por vídeo.

São necessários estudos sobre outras estratégias diagnósticas e terapêuticas, para comparação, na tentativa de padronização do manejo cirúrgico.

REFERÊNCIAS

1. Chen H, Siwo EA, Khu M, Tian Y. Current trends in the management of Mirizzi Syndrome: a review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(4):e9691.
2. Vega GM, Rodriguez A, López G, Pederzoli R, Coronel J. Experience in the management of the mirizzi syndrome in the ii cátedra de clínica quirúrgica del hospital de clínicas. *Cir. parag.* 2017;41(2):17–20.
3. Lai W, Yang J, Xu N, Chen JH, Yang C, Yao HH. Surgical strategies for Mirizzi syndrome: A ten-year single center experience. *World J Gastrointest Surg.* 2022;14(2):107–19.
4. Nassar AH, Nassar MK, Gil IC, Ng HJ, Yehia AM. One-session laparoscopic management of Mirizzi syndrome: feasible and safe in specialist units. *Surg Endosc.* 2021;35(7):3286–95.
5. Gonzalez-Urquijo M, Gil-Galindo G, Rodarte-Shade M. Mirizzi syndrome from type I to Vb: a single center experience. *Turk J Surg.* 2020;36(4):399–404.
6. Shirah BH, Shirah HA, Albeladi KB. Mirizzi syndrome: necessity for safe approach in dealing with diagnostic and treatment challenges. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2017;21(3):122-130.
7. Clemente G, Tringali A, De Rose AM, Panettieri E, Murazio M, Nuzzo G, et al. Mirizzi Syndrome: Diagnosis and Management of a Challenging Biliary Disease. *Can J Gastroenterol Hepatol.* 2018;2018:6962090.
8. Payá-Llorente C, Vázquez-Tarragón A, Alberola-Soler A, Martínez-Pérez A, Martínez-López E, Santarrufina-Martínez S, et al. Mirizzi syndrome: a new insight provided by a novel classification. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2017;21(2):67-75.
9. Seah WM, Koh YX, Cheow PC, Chow PK, Chan CY, Lee SY, et al. A Retrospective Review of the Diagnostic and Management Challenges of Mirizzi Syndrome at the Singapore General Hospital. *Dig Surg.* 2018;35(6):491-97.
10. Klekowski J, Piekarska A, Góral M, Kozula M, Chabowski M. The Current Approach to the Diagnosis and Classification of Mirizzi Syndrome. *Diagnostics (Basel)*. 2021;11(9):1660.
11. Beltrán MA. Mirizzi syndrome: History, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World J Gastroenterol.* 2012;18(34):4639-50.
12. Tataria RD, Salgaonkar HP, Maheshwari G, Halder PJ. Mirizzi's syndrome: A scoring system for preoperative diagnosis. *Saudi J Gastroenterol.* 2018;24(5):274-281.
13. Csendes A, Diaz JC, Burdiles P, Maluenda F, Nava O. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg.* 1989;76(11):1139–43.
14. Ji YF, Gao Y, Xie M. The use of different pathology classification systems in preoperative imaging of Mirizzi syndrome. *Arch Med Sci.* 2019;15(5):1288-1293.
15. Nag HH, Nekarakanti PK. Laparoscopic versus open surgical management of patients with Mirizzi's syndrome: A comparative study. *J Minim Access Surg.* 2020;16(3):215-9.

Como citar:

Oliveira CV, Coelho GR. Síndrome de Mirizzi: revisão de literatura. *Rev Med UFC.* 2026;66:92528.