

Клиническое наблюдение

Синдром Мирицци – вариабельность течения с двойным блоком желчеоттока

Назыров Ф.Г., Девятков А.В., Салимов У.Р.

АО “Республиканский специализированный центр хирургии им. академика В. Вахидова”;
100115, г. Ташкент, ул. Малая Кольцевая (быв. Фархадская), д. 10, Республика Узбекистан

Описано клиническое наблюдение длительного течения желчнокаменной болезни у пожилого пациента, приведшее к острому калькулезному холециститу, осложненному синдромом Мирицци I типа, аррозивным кровотечением из пузырной артерии, гемобилией и последовавшим вторичным блоком оттока желчи. Изучен соответствующий материал в базах данных PubMed, Google Scholar и Cochrane Database. Приведены краткий обзор и анализ литературы.

Ключевые слова: желчнокаменная болезнь, холецистит, синдром Мирицци, кровотечение, пузырная артерия, гемобилия, механическая желтуха, ультразвуковая диагностика, компьютерная томография.

Mirizzi Syndrome – a Variable Course with Double Block of Bile Flow

Nazyrov F.G., Devyatov A.V., Salimov U.R.

Vakhidov Republican Specialized Center of Surgery; 10, Malaya Kolcevaya str., Tashkent city,
(form. Farkhadskaya 10), 100115, Uzbekistan

It is presented a case report of long persisting gallstone disease in elderly patient followed by acute calculous cholecystitis and Mirizzi syndrome type I, arrosive bleeding from cystic artery, hemobilia and secondary bile-passage block. PubMed, Google Scholar and Cochrane Database data were examined. Literature review and case report are presented in the article.

Key words: cholelithiasis, cholecystitis, Mirizzi syndrome, bleeding, cystic artery, hemobilia, obstructive jaundice, ultrasound diagnostics, computerized tomography.

Частота синдрома Мирицци (СМ) у пациентов, подвергнутых холецистэктомии, составляет 0,06–5,7% [1–3]. Являясь осложнением желчнокаменной болезни, СМ нередко представляет собой сложную проблему на всех этапах диагностики и хирургического лечения [4–7]. При развитии этого осложнения высок риск формирования стриктуры желчных протоков, фистул и би-

лиарного сепсиса, в том числе ятрогенного характера [3]. В последние годы отмечен рост частоты СМ. По мнению ряда авторов, это связано как с увеличением заболеваемости желчнокаменной болезнью, так и с уменьшением хирургической активности при острых формах калькулезного холецистита [5]. Необходимо также отметить факт так называемой искусственной

Назыров Феруз Гафурович – доктор мед. наук, профессор, руководитель отделения хирургии портальной гипертензии и панкреатодуоденальной зоны, директор АО “Республиканский специализированный центр хирургии им. акад. В. Вахидова”, Ташкент. **Девятков Андрей Васильевич** – доктор мед. наук, профессор, главный научный сотрудник отделения хирургии портальной гипертензии и панкреатодуоденальной зоны АО “Республиканский специализированный центр хирургии им. акад. В. Вахидова”, Ташкент. **Салимов Умид Равшанович** – младший научный сотрудник отделения хирургии портальной гипертензии и панкреатодуоденальной зоны АО “Республиканский специализированный центр хирургии им. акад. В. Вахидова”, Ташкент.

Для корреспонденции: Салимов Умид Равшанович – 100115, г. Ташкент, ул. Малая Кольцевая (быв. Фархадская), д. 10, АО “РСЦХ им. акад. В. Вахидова”. Тел.: (99890) 925-88-38. E-mail: ussalimov@gmail.com

Nazyrov Feruz Gafurovich – Doct. of Med. Sci., Professor, Head of the Surgical Department of Portal Hypertension and Pancreatoduodenal Zone, Director of Vakhidov Republican Specialized Center of Surgery, Tashkent, Uzbekistan. **Devyatov Andrey Vasilevich** – Doct. of Med. Sci., Professor, Principal Research Scientist of the Surgical Department of Portal Hypertension and Pancreatoduodenal Zone, Vakhidov Republican Specialized Center of Surgery, Tashkent, Uzbekistan. **Salimov Umid Ravshanovich** – Junior Researcher of the Surgical Department of Portal Hypertension and Pancreatoduodenal Zone, Vakhidov Republican Specialized Center of Surgery, Tashkent, Uzbekistan.

For correspondence: Salimov Umid Ravshanovich – 10, Malaya Kolcevaya str., JSC “Republican Specialized Center of Surgery named after acad. V. Vakhidov”, 100115, Tashkent, Uzbekistan. Phone: +998-90-9258838. E-mail: ussalimov@gmail.com

диагностики СМ, когда на фоне ятрогенных повреждений желчных путей и неискушенности оператора в анатомических особенностях синдрома диагноз применяют без оснований.

Обсуждаемое патологическое состояние известно еще из работ Kehr и Ruge, опубликованных в 1900 г. В дальнейшем оно было описано Пабло Мириззи как вторичное, функциональное сужение желчных протоков. С тех пор синдром носит имя хирурга, ошибочно описавшего патогенез заболевания. С эволюцией учения о СМ и развитием хирургической науки была определена доминирующая роль механической компрессии общего желчного (ОЖП) и (или) общего печеночного протока (ОПП). Также были определены и необходимые составляющие синдрома. К ним относят взаимную направленность пузырного протока (ПП) и ОПП, фиксацию конкремента в шейке желчного пузыря либо в ПП, обструкцию ОПП конкрементом либо инфильтративным процессом, ремиттирующую желтуху, создающую фоновые условия для развития повторного холангита и (или) билиарного цирроза печени [2, 8–11].

Установить правильный диагноз до оперативного вмешательства, даже при использовании всего современного диагностического арсенала, удастся не более чем в 12–32% наблюдений [3, 10–12]. Это обусловлено широкой вариабельностью как клинических проявлений, так и “анатомическими” особенностями патологического процесса. В литературе описаны различные варианты течения СМ, классифицируемые по основным патоморфологическим признакам, в том числе описано бескаменное течение СМ [2, 13]. В аспекте предлагаемого клинического наблюдения особый интерес представляет публикация из Мельбурна (Австралия), в которой описано массивное кровотечение у пациента с псевдосиндромом Мириззи и мальформацией Делафуа, расположенной в желчном пузыре [14].

Изучив материалы баз данных PubMed, Google Scholar и Scopus по ключевым словам “синдром Мириззи”, “гемобилия”, “кровотечение из пузырной артерии”, “пролежень пузырной артерии”, похожих клинических наблюдений найти не смогли. Приводим клиническое наблюдение.

Пациент 80 лет самостоятельно обратился в ночное время с жалобами на дискомфорт и боль умеренной интенсивности в правом подреберье, пожелтение кожи и склер, тошноту, однократную рвоту, общую слабость. Указанные симптомы стал отмечать за 4 дня до обращения. Свое состояние связывает с погрешностью в диете. В течение 4 дней обращался в разные хирургические клиники, назначаемая консервативная терапия без эффекта. Экстренно госпитализирован. Общее состояние средней тяжести. Положение активное. Сознание ясное. Кожный покров и склеры иктеричны.

Температура тела 36,6 °С, АД 120 и 60 мм рт. ст., пульс 80 в минуту, ритмичный. Язык обложен белым налетом. Живот обычной формы, в акте дыхания участвует равномерно. Пальпаторно живот мягкий, умеренно болезненный в правом подреберье. Симптомы Кохера, Ортнера и Мерфи слабо положительные. Признаков раздражения брюшины нет. Перистальтика сохранена. Стул был за час до обращения, кал окрашен. Мочеиспускание свободное, моча темная. В общем анализе крови гемоглобин 113 г/л, гематокритное число 33%, цветной показатель 0,9, лейкоцитов 18×10^9 /л, палочкоядерных 20%, сегментоядерных 70%, лимфоцитов 21%, нейтрофилов 90%. Активность амилазы в плазме крови 710 Ед/л (допустимые значения – до 150 ед/л), билирубин общий 140 ммоль/л, билирубин связанный 52 ммоль/л. Выполнено УЗИ. Желчный пузырь с нечеткими размытыми контурами, утолщенными стенками. В полости уплотнение до 5 см с акустической тенью, под ним в проекции шейки желчного пузыря структурное образование с вовлечением ворот печени $3,8 \times 4,3$ см. Внутривороточные протоки незначительно расширены. ОПП 10 мм, ОЖП 5 мм. В брюшной полости свободной жидкости нет. Сделано заключение о структурном поражении желчного пузыря с возможным прорастанием в ворота печени, желчнокаменной болезни, острым калькулезном холецистите, механической желтухе. Предварительный диагноз: желчнокаменная болезнь, острый калькулезный холецистопанкреатит, синдром Мириззи (?), опухоль ворот печени (?). Осложнение – механическая желтуха, проксимальный блок. Проводили консервативное лечение; для уточнения этиологии механической желтухи назначена МР-холангиография. К утру состояние пациента улучшилось, болевой синдром устранен. В анализах крови гемоглобин 90 г/л, лейкоцитов 20×10^9 /л: палочкоядерных 30%, сегментоядерных 68%; активность амилазы крови 315 Ед/л, билирубин общий 110 ммоль/л, связанный – 45 ммоль/л. Попытка МР-холангиографии в связи с беспокойным поведением пациента (возрастная энцефалопатия) не удалась. По этой же причине, а также учитывая высокий показатель активности амилазы крови, от проведения ЭРХПГ воздержались. Выполнена КТ (рис. 1). Желчный пузырь увеличен в размерах, деформирован, с утолщенными расслоенными стенками, с наличием по периферии гиперденсного содержимого, наиболее соответствующего характеристикам кровоизлияния. Границы желчного пузыря четко не видны. Паравезикальная клетчатка значительно инфильтрирована, с распространением на область ворот печени. ОПП расширен, дистальные отделы внепеченочных желчных протоков четко не видны. Подпеченочно справа определяется содержащий жидкость очаг. Выполнено УЗИ. Под печенью с переходом в правый боковой канал ограниченный, содержащий жидкость очаг $8,2 \times 2,2$ см с включениями, не выявленный при первичном исследовании. В малом тазу также появилась свободная жидкость с включениями в небольшом количестве. ОПП 1,0 см, ОЖП 0,7 см. Сделано пред-

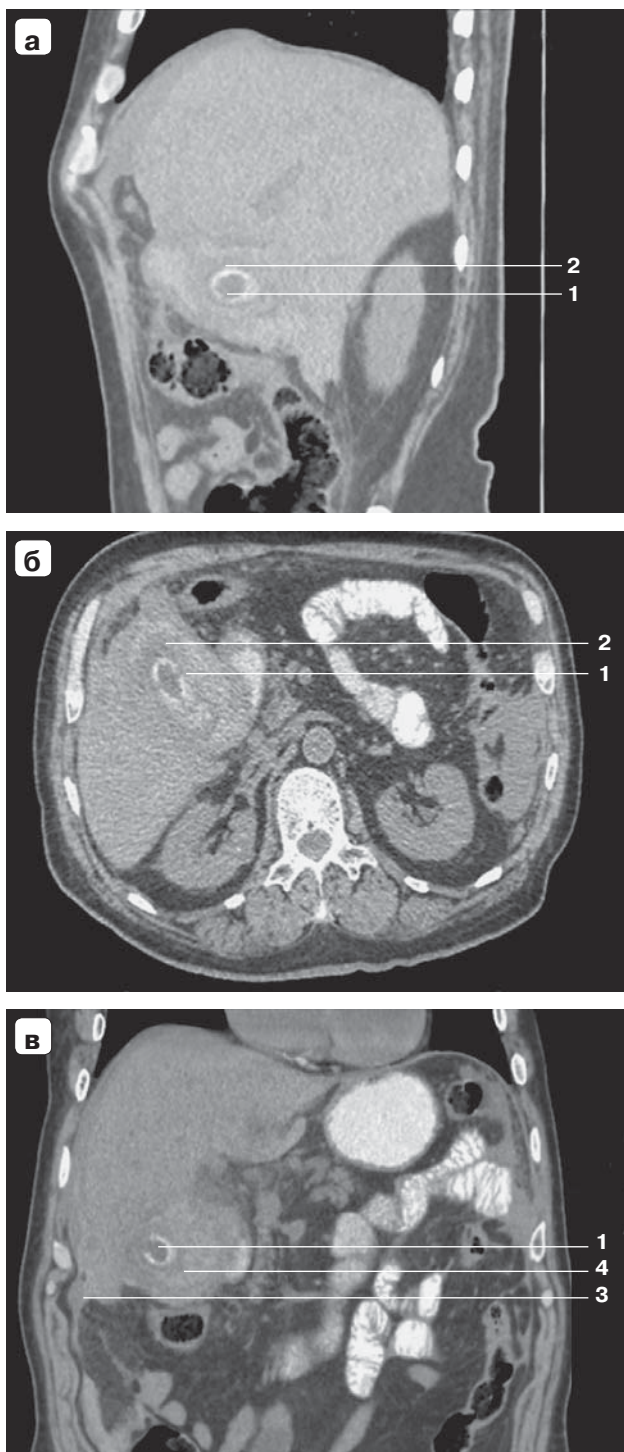


Рис. 1. Компьютерная томограмма. Острый деструктивный калькулезный холецистит. Объяснение в тексте. 1 – конкремент, 2 – кровь в желчном пузыре, 3 – жидкость под печенью, 4 – сгусток в области культы пузырной артерии.

положение о механической желтухе с проксимальным блоком. Учитывая данные лучевых методов о прогрессировании деструктивного процесса и появлении “выпота” в брюшной полости, больной экстренно оперирован. Предоперационный диагноз – острый калькулезный холецистит, синдром Мириizzi, механическая желтуха. Также не исключали конкурирующее опухолевое поражение ворот печени. Выполнена диа-

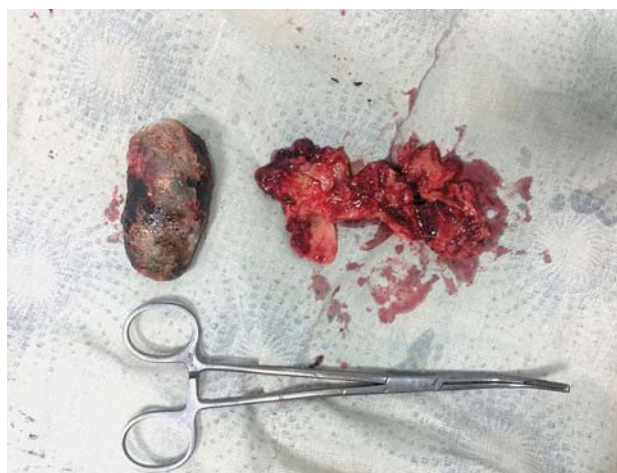


Рис. 2. Макрофото. Конкремент желчного пузыря и фрагменты желчного пузыря с деструктивными изменениями.

гностическая лапароскопия. При ревизии под печенью инфильтрат, прикрытый массивным сгустком крови. Также под печенью, в правом боковом канале и в малом тазу свежая кровь со сгустками. При дальнейшей лапароскопии определить источник кровотечения не удалось. Предположили, что источником кровотечения являются сосуды печеночно-двенадцатиперстной связки. Выполнена конверсия. Из брюшной полости удалено более 1 л крови со сгустками, в начальном отделе тонкой кишки отчетливо видна кровь. При выделении элементов инфильтрата выявлено гангренозное изменение стенок желчного пузыря. В области шейки желчный пузырь перфорирован. В его просвете определяется крупный конкремент 9 × 7 см, под ним – плотный фиксированный сгусток крови 2–3 см, имитировавший структурное образование, выявленное лучевыми методами диагностики. В шейке желчного пузыря в зоне компрессии конкрементом обнаружена культя аррозированной пузырной артерии с продолжающимся кровотечением в просвет желчного пузыря. Далее, через перфорировавшую стенку желчного пузыря кровь поступает в брюшную полость. Культя пузырной артерии прошита и перевязана. Гигантский конкремент фиксирован к латеральной стенке ОПП и сдавливает его. ПП укорочен до 2 мм, представлен вертикально направленной воронкой. После выделения и пересечения ПП обнаружена обтурация его плотным сгустком крови. После его удаления и санации ОПП через пузырный проток стала поступать желчь со сгустками крови. Интраоперационный диагноз: острый калькулезный холецистит; синдром Мириizzi I типа по Csendes; аррозивное кровотечение из пузырной артерии в просвет желчного пузыря с развитием гемобилии, гангрены и перфорации желчного пузыря с последующим гемоперитонеумом; механическая желтуха. Установлен дренаж Холстеда 14 Fr. Выполнена холецистэктомия (рис. 2). Операция завершена санацией и дренированием брюшной полости. Интраоперационно гемоглобин 60 г/л, что соответствует объему кровопотери. На про-

тяжении всего оперативного вмешательства гемодинамика была стабильной, и лишь во время перевода в отделение интенсивной терапии отмечена нестабильность гемодинамики. Развившееся состояние было обусловлено постгеморрагическим шоком 2-й степени (индекс Алговера 1,5), постгеморрагической анемией 3-й степени. В послеоперационном периоде состояние осложнилось двусторонней быстро прогрессирующей бронхопневмонией с выраженной гипертермией и развитием острой сердечно-сосудистой недостаточности. Проводили седативную терапию, продленную ИВЛ, применяли большие дозы кардиотоников. К 3-м суткам после операции отмечена стабилизация гемодинамики, улучшение рентгенологической картины в легких, газового и электролитного насыщения крови. В результате трансфузии 2 доз отмытой эритроцитарной массы гемоглобин 100 г/л при гематокритном числе 35. Пациент экстубирован на 6-е сутки после операции, на следующие – переведен в палату. Выписан на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии с дренажом Холстеда.

Со времени, когда Пабло Луиш Мириззи впервые описал названный впоследствии в его честь синдром, прошло уже более 60 лет, но до сих пор не прекращаются дебаты о тактике ведения, диагностике и лечении. Частота диагностических и интраоперационных ошибок остается высокой [2, 5, 15].

Приведенный клинический пример наиболее ярко описывает истинный синдром Мириззи, позволяя увидеть все возможные ситуации на пути диагностики и лечения пациентов с описываемым синдромом. Ряд авторов придерживаются мнения, что наличие СМ является прямым противопоказанием к применению лапароскопической техники [16]. С другой стороны, с каждым годом число сторонников лапароскопической технологии увеличивается. К примеру, Р.К. Naduthottam (Индия), так же как и В. Li (КНР), допускают проведение лапароскопической операции при I, II и III типах СМ (Csenedes), но только у отобранной категории пациентов, которым проведены ЭРХПГ и МР-холангиография [3, 15]. Стоит отметить, что, несмотря на рост числа работ, посвященных лапароскопическому способу при СМ, число осложнений, включая ятрогенные повреждения, остается высоким [2, 12, 15].

Таким образом, длительное течение желчно-каменной болезни у пациента пожилого возраста привело к развитию острого калькулезного холецистита и осложнилось синдромом Мириззи I типа с умеренной механической желтухой. Продолжающаяся компрессия стенки желчного пузыря конкрементом привела к формированию пролежня над пузырной артерией, аррозивному кровотечению и гемобилии с формированием второго блока пассажа желчи, который был обус-

ловлен образованием сгустка в дистальном отделе ОЖП. Данных лучевых методов диагностики о дистальном блоке получено не было, однако развилась реакция поджелудочной железы, что отразилось в увеличении активности амилазы крови. Замкнутое пространство желчного пузыря с окклюзией устья пузырного протока сгустком крови (имитирующим структурное образование ворот печени по данным КТ и УЗИ) привело к временному гемостазу. За время непродолжительного стационарного наблюдения компрессия и аррозия пузырной артерии на фоне острого воспалительного процесса привели к сосудистой гангрене желчного пузыря с последующей его перфорацией. Перфорация желчного пузыря уменьшила давление в просвете и стала причиной рецидива профузного кровотечения из пузырной артерии в просвет желчного пузыря и далее – в брюшную полость. Скоротечность развития заключительного этапа осложнения подтверждается изменением показателей гемоглобина, устойчивой интраоперационной гемодинамикой с последующим развитием постгеморрагического шока в раннем послеоперационном периоде.

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует необычный вариант течения синдрома Мириззи, обусловленный компрессией ОЖП (ОПП) конкрементом желчного пузыря с дополнительным дистальным блоком сгустком крови, образовавшимся в результате кровотечения в просвет желчного пузыря, и развитием гемобилии. Нетипичным является и источник кровотечения, которым стала разрушенная пузырная артерия, к аррозии которой привел конкремент желчного пузыря.

● Список литературы / References

1. Назыров Ф.Г., Акбаров М.М., Касымов Ш.З., Нишанов М.Ш. Конверсия и ее причины при лапароскопических холецистэктомиях. Материалы VII Республиканской НПК “Актуальные проблемы организации экстренной медицинской помощи: вопросы стандартизации диагностики и лечения в экстренной медицине”. Ташкент, 2007. С. 362.
Nazyrov F.G., Akbarov M.M., Kasymov Sh.Z., Nishanov M.Sh. *Konversija i ee prichiny pri laparoskopicheskix kholecistjektivomijah*. [Conversion and its causes in laparoscopic cholecystectomy]. Proceedings of the VII Rep. SPC “Actual problems of emergency medical care organization: Problems of diagnosis and treatment standards in emergency medicine”. Tashkent, 2007. P. 362. (In Russian)
2. Milone M., Musella M., Maietta P., Guadoso D., Pisapia A., Coretti G., De Palma G., Milone F. Acute acalculous cholecystitis determining Mirizzi syndrome: case report and literature review. *BMC Surg.* 2014; 14: 90. doi: 10.1186/1471-2482-14-90. PMID: 25399060.
3. Naduthottam P.K., Kurumboor P., Kaniyarakal P., Thaliyachira D., Aikot S., Ponnambathayil S. Laparoscopic approach is safe and effective in the management of Mirizzi syndrome. *J. Minim.*

- Access. Surg.* 2015; 11 (4): 246–250.
doi: 10.4103/0972-9941.140216. PMID: 26622114.
4. Гоч Е.М., Михневич В.В., Толстокоров А.С., Борисов В.А., Коваленко Ю.В., Акчурин Д.Р. Хирургическое лечение синдрома Мирizzi. Саратовский научно-медицинский журнал. 2010; 6 (2): 458–460.
Goch E.M., Mikhnevich V.V., Tolstokorov A.S., Borisov V.A., Kovalenko Yu.V., Akchurina D.R. Surgical treatment of Mirizzi syndrome. *Saratovskij nauchno-meditsinskij zhurnal.* 2010; 6 (2): 458–460. (In Russian)
 5. Глебова А.В. Синдром Мирizzi: диагностика и дифференцированное хирургическое лечение: автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2014. С. 4; 6; 18.
Glebova A.V. *Sindrom Mirizzi: diagnostika i differencirovannoe hirurgicheskoe lechenie* [Mirizzi syndrome: diagnostic and differentiated surgical treatment: Autoref. dis. ... cand. of med. sci.] Moscow, 2014. p. 4; 6; 18. (In Russian)
 6. Elhanafy E., Atef E., El Nakeeb A., Hamdy E., Elhemaly M., Sultan A.M. Mirizzi syndrome: how it could be a challenge. *Hepatogastroenterology.* 2014; 61 (133): 1182–1186. PMID: 25513064.
 7. Sakoda T., Murakami Y., Kondo N., Uemura K., Hashimoto Y., Nakagawa N., Sueda T. Mirizzi syndrome with a biliobiliary fistula: a case report. *Hiroshima J. Med. Sci.* 2015; 64 (3): 45–49. PMID: 26688996.
 8. Johnson L.W., Sehon J.K., Lee W.C., Zibari G.B., McDonald J.C. Mirizzi's syndrome: experience from a multi-institutional review. *Am. Surg.* 2001; 67 (1): 11–14. PMID: 11206888.
 9. Piccinni G., Sciusco A., De Luca G.M., Gurrado G., Pasculli A., Testini M. Minimal invasive treatment of Mirizzi's syndrome: is there a safe way? Report of a case series. *Ann. Hepatol.* 2014; 13 (5): 558–564. PMID: 25152990.
 10. Ashok K., Ganesan S., Anand P., Anu B., Rajneesh K., Vinay K., Rajan S. Mirizzi's syndrome: lessons learnt from 169 patients at a single center. *Korean J. Hepatobiliary Pancreat. Surg.* 2016; 20 (1): 17–22. doi: 10.14701/kjhbps.2016.20.1.17. PMID: 26925146.
 11. Marcelo A.B. Mirizzi syndrome: history, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World J. Gastroenterol.* 2012; 18 (34): 4639–4650. PMID: 23002333.
 12. Колкин Я.Г., Хацко В.В., Дудин А.М., Комарь Е.Л., Фоминов В.М. Синдром Мирizzi: диагностика и хирургическая тактика. Украинский журнал хирургии. 2012; 2 (17): 115–118.
Kolkin Ya.G., Khatsko V.V., Dudin A.M., Komar' E.L., Fominov V.M. Mirizzi syndrome: diagnosis and surgical tactics. *Ukrainskij zhurnal khirurgii.* 2012; 2 (17): 115–118. (In Russian)
 13. Nagakawa T., Ohta T., Kayahara M., Ueno K., Konishi I., Sanada H., Miyazaki I. A new classification of Mirizzi syndrome from diagnostic and therapeutic viewpoints. *Hepato-Gastroenterology.* 1997; 44 (13): 63–67. PMID: 9058121.
 14. Stanes A., Mackay S. Dieulafoy lesion of the gallbladder presenting with bleeding and a pseudo-mirizzi syndrome: A case report and review of the literature. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2016; 21: 12–15. doi: 10.1016/j.ijscr.2016.01.034. PMID: 26878358.
 15. Li B., Li X., Zhou W., He M., Meng W., Zhang L., Li Y. Effect of endoscopic retrograde cholangiopancreatography combined with laparoscopy and choledochoscopy on the treatment of Mirizzi syndrome. *Chin. Med. J.* 2013; 126 (18): 3515–3518. PMID: 24034100.
 16. Erben Y., Benavente-Chenhalls L.A., Donohue J.M., Que F.G., Kendrick M.L., Reid-Lombardo K.M., Farnell M.B., Nagorney D.M. Diagnosis and treatment of Mirizzi syndrome: 23-year Mayo Clinic experience. *J. Am. Coll. Surg.* 2011; 213 (1): 114–119. PMID: 21459630.

Статья поступила в редакцию журнала 19.05.2016.
Received 19 May 2016.