

## СИНДРОМ МИРИЗИ

Н.И. Батвинков<sup>1</sup>, д.м.н., профессор; А.В. Кухта<sup>2</sup>

1 - Кафедра хирургических болезней № 1

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

2 - Хирургическое отделение

УЗ «Гродненская областная клиническая больница»

*В статье отражены вопросы диагностики и хирургического лечения редкого и труднодиагностируемого осложнения желчнокаменной болезни – синдрома Миризи. Авторами оперировано 15 пациентов, при этом характер вмешательства зависит от типа синдрома. Представлено редкое наблюдение восстановительной операции при полном разрушении стенок гепатикохоледоха.*

**Ключевые слова:** синдром Миризи, диагностика, хирургическое лечение.

*The article describes issues of diagnostics and surgical treatment of the rare complication of cholelithiasis – Mirizzi syndrome. 15 patients underwent surgery depending on the type of syndrome. A rare case of restorative operation with total damage of the hepaticocholedochus walls is presented.*

**Key words:** Mirizzi syndrome, diagnostics, surgical treatment.

Одним из редких и труднодиагностируемых осложнений желчнокаменной болезни является синдром Миризи. Распространенность его колеблется от 0,2 до 2,7% [4], а опыт хирургов при лечении указанного заболевания часто не превышает 20-30 наблюдений [2]. По данным Э.И. Гальперина и соавт. [1], в отделе хирургии печени Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова с 1996 по 2006 годы находилось на лечении 2324 больных желчнокаменной болезнью, среди которых синдром Миризи встретился у 32 пациентов, что составляет 1,4%. В русскоязычной литературе фамилия автора синдрома пишется по-разному, однако более правильно будет, по мнению В.Д. Федорова [5], писать Миризи.

В 1948 году аргентинский хирург Pablo Luis Mirizzi впервые описал локальный спазм мышечного слоя общего печеночного протока (ОПП) в ответ на вклинение камня в шейку желчного пузыря [1]. В 1982 году Mc Sherry [8] выделил два типа синдрома Миризи. Первый тип характеризуется сдавлением гепатикохоледоха конкрементами, располагающимися в шейке желчного пузыря или пузырном протоке. При втором типе образуется пузырно-холедохеальный свищ. В зависимости от степени разрушения стенок гепатикохоледоха A. Csendes et al. [9] выделили три типа синдрома: при разрушении внепеченочного протока до 1/3 его окружности – II тип, от 1/3 до 2/3 – III тип, при полной деструкции протока – IV тип. Однако в этих классификациях не нашли отражения некоторые анатомические и клинические особенности синдрома Миризи, которые имеют принципиальное значение при выборе рациональной тактики лечения [4]. В.С. Савельев и В.И. Ревякин [4] предложили следующую классификацию синдрома Миризи: 1. Стеноз проксимальных отделов гепатикохоледоха: а) функциональный, вызванный внешними факторами; б) органический, обусловленный необратимым нарушением трофики; в) локализующийся в области ОПП; г) выходящий за пределы ОПП и распространяющийся на общий желчный проток; д) ограниченный пределами холедоха; е) на фоне острого калькулезного холецистита; ж) на фоне хронического калькулезного холецистита; з) в сочетании с холедохолитиазом; и) в сочетании со стенозом дуоденального сосочка; к) сопровождающийся механической желтухой; л) протекающий без внепеченочного холестаза. 2. Холецистохоледохеальный свищ: а) с разрушением 1/3 гепатикохоледоха, прилежащего к желчному пузырю; б) с разруше-

нием 2/3 окружности стенки желчного протока; в) с разрушением стенки гепатикохоледоха по всей окружности; г) локализующийся в пределах ОПП; д) занимающий среднюю треть гепатикохоледоха; е) находящийся в суперапанкреатическом отделе холедоха; ж) сочетающийся с холедохолитиазом; з) сочетающийся со стенозом большого дуоденального сосочка; и) сочетающийся с калькулезным холециститом; к) сочетающийся с бескаменным холециститом; л) сопровождающийся механической желтухой. Данная классификация наиболее полно отражает многочисленные нюансы синдрома Миризи, что крайне важно знать при выборе способа лечения больных в каждом конкретном случае.

Клиническая картина заболевания характеризуется большим разнообразием симптомов, которые встречаются при остром и хроническом холециститах. Среди них следует отметить боль в области правого подреберья, наличие желтухи, повышение температуры тела, т.е. признаки острого холангита. Однако у некоторых пациентов болезнь протекает без симптомов и первым ее проявлением может быть механическая желтуха.

Важным моментом является дооперационная диагностика синдрома Миризи, чтобы избежать интраоперационных повреждений внепеченочных желчных протоков, в том числе с образованием значительных дефектов в их стенке, особенно проксимальных сегментов. С этой целью широко используются современные методы исследования, при этом одним из приоритетных является УЗИ, которое чаще всего применяется в связи со своей экономичностью и безвредностью, однако его диагностическая чувствительность очень низкая [1]. Тем не менее, указанный метод позволяет определить расширение внутривнутрипеченочных протоков и проксимального сегмента ОПП с наличием конкремента в зоне шейки желчного пузыря или пузырном протоке. Вместе с тем, холедох оказывается без признаков дилатации. Все это свидетельствует о наличии синдрома Миризи. Более чувствительными методами являются магнито-резонансная томография и эндоскопическая ретроградная панкреатохолаangiография, позволяющие диагностировать заболевание, соответственно, в 97,6% и 100% случаев [2]. Основанием для этого являются следующие признаки: сужение ОПП при одновременном расширении проксимальных сегментов внепеченочных и внутривнутрипеченочных протоков и неизмененного дистального отдела холедоха, на-

личие пузырно-холедохеального свища. В дифференциальном плане важно помнить об опухолях «ворот» печени (Клатскина).

В связи с многообразием топографоанатомических изменений в зоне операции лечение пациентов с синдромом Миризи представляет сложную проблему. По образному выражению авторов, это «капкан в хирургии желчных протоков» [2]. Существует множество способов лечения больных, страдающих указанным синдромом.

Широкое распространение лапароскопических методов лечения желчнокаменной болезни явилось основанием для их внедрения в хирургию синдрома Миризи, однако многие авторы в этих случаях отказываются от лапароскопических операций, ссылаясь на высокий процент перехода на лапаротомию из-за травмы внепеченочных желчных протоков [2]. Тем не менее, при синдроме I типа лапароскопический способ с успехом применяется некоторыми хирургами [2]. Заслуживают также внимания эндоскопические методы лечения больных в виде окончательного или предварительного вмешательства. Сюда относится эндоскопическая папиллосфинктеротомия, в том числе с литотрипсией и экстракцией корзиной Dormia конкрементов. Наиболее разнообразный объем рентгеноэндобилиарных вмешательств при различных типах синдрома Миризи опубликован В.С. Савельевым и В.И. Ревякиным [4].

Однако большинство хирургов отдают предпочтение открытым хирургическим вмешательствам, характер которых зависит от типа синдрома Миризи. При первом типе успех может быть достигнут путем выполнения холецистэктомии [4]. У больных со вторым типом операция дополняется ушиванием отверстия в стенке протока или пластикой его лоскутом шейки желчного пузыря с постановкой дренажа Кера. При холецисто-холедохеальных свищах с разрушением окружности протока более 1/3 (III тип синдрома) после субтотальной резекции желчного пузыря производят холедохолитотомию и выполняют пластику свищевого отверстия с использованием стенки желчного пузыря, а дренаж Кера вводят дистальнее этой зоны, что уменьшает риск развития стриктуры желчного протока. У больных с обширными разрушениями гепатикохоледоха (IV тип синдрома) предпочтение отдается наложению гепатикоеноаноанастомоза, однако выполнить это не всегда представляется возможным из-за инфильтративно воспалительных изменений стенок общего желчного протока. В этих случаях хирурги вынуждены ограничиваться наружным дренированием путей желчеоттока, обрекая пациентов на повторные реконструктивные вмешательства. Летальность после указанных операций достигает высоких цифр. Так, по данным С.Г. Шаповальянц и соавт. [6], из 13 оперированных пациентов умерли 4.

В настоящей работе представлен опыт лечения 15 больных синдромом Миризи, при этом женщин было 13, мужчин – 2. Возраст пациентов колебался от 35 до 79 лет. У большинства из них (11) в анамнезе имелись приступы острого холецистита, трое больных перенесли холецистэктомию. При поступлении пациенты отмечали боль в правом подреберье различной степени выраженности, у 6-ти имели место явления острого холангита, у 2-х – эмпиема желчного пузыря, которая явилась показанием к экстренной операции. В четырех случаях первым проявлением заболевания была механическая желтуха, гипербилирубинемия при которой достигала 300 мкмоль/л. Всем больным проводилась интенсивная терапия, в том числе в условиях реанимационного отделе-

ния с применением экстракорпоральных методов детоксикации. Дооперационная диагностика синдрома Миризи представляет большую сложность. В то же время она весьма важна в плане предупреждения повреждения внепеченочных желчных протоков во время оперативного вмешательства. С этой целью мы использовали УЗИ, КТ, МРТ, эндоскопическую ретроградную панкреатохолангиографию.

Все больные были подвергнуты хирургическому вмешательству по поводу осложнений желчнокаменной болезни, что позволило интраоперационно диагностировать синдром Миризи. Во время операции у всех пациентов в подпеченочном пространстве определяется плотный инфильтрат, при разделении которого в 2 случаях оказалась эмпиема желчного пузыря. У остальных больных он был малых размеров (до 1,5 см), сморщен, просвет выполнен конкрементами или одним большим камнем, плотно сращенным с окружающей фиброзно-измененной тканью, при этом в одном наблюдении конкремент диаметром 2,5 см был свободнлежащим в подпеченочном пространстве. Внепеченочный холангиолитиаз выявлен в 11 случаях, в то время как стеноз большого дуоденального сосочка наблюдался у всех пациентов, среди которых на фоне желтухи у 6 имелся гнойный холангит.

Первый тип синдрома Миризи отмечен у 8 пациентов, при этом во всех случаях сдавление общего желчного протока было обусловлено одиночным конкрементом размером от 1,5 до 3 см. Свищевая форма синдрома (второй и третий тип) наблюдалась у 5 больных, при этом в одном случае имел место дефект общей стенки пузырного протока и гепатикохоледоха, обусловленный миграцией конкремента (2 см) из просвета желчного пузыря. При первом типе синдрома Миризи операция заключалась в холецистэктомии, холедохолитотомии, трансдуоденальной папиллосфинктеротомии, санировании и наружном дренировании желчных путей. У больных с билио-билиарными свищами (II-III тип синдрома) наряду с указанными вмешательствами производилось ушивание дефекта стенки гепатикохоледоха, в том числе с пластикой лоскутом шейки желчного пузыря. Наиболее сложная ситуация складывается при полном разрушении стенки гепатикохоледоха, что имело место у 2-х больных. В этих случаях вследствие выраженного воспалительного процесса не всегда представляется возможным наложить гепатикоэнтероанастомоз, и хирурги ограничиваются наружным дренированием желчных путей, обрекая больных на повторные сложные операции. В одном случае нам удалось воспользоваться особенностью топографоанатомических структур в зоне печеночно-двенадцатиперстной связки, что было обусловлено фактом неодновременного созревания грануляционной и соединительной ткани. Пациенту была выполнена первичная восстановительная операция на желчных протоках с благоприятным исходом. Подобного хирургического вмешательства при полном разрушении стенок гепатикохоледоха в доступной нам литературе мы не встретили.

Приводим наблюдение.

Больной А., 75 лет, поступил 13.04.2011 с жалобами на боль в правом подреберье, желтуху. Ранее подобные явления не беспокоили. Объективно: Состояние удовлетворительное, кожные покровы желтого цвета. Дыхание везикулярное, частота сердечных сокращений 78 уд. в минуту, тоны сердца приглушены, язык влажный. Температура тела при поступлении 37,8°C. Живот мягкий, слегка болезненный в правом подреберье. Печень выступает из-под реберной дуги на 2 см. Селезенка не увеличена. В

анализе крови: Эр – 4,04, Hb – 134 г/л; лейкоциты –  $8 \cdot 10^9$ /л; СОЭ – 59 мм/ч; общий белок – 72 г/л; мочевины – 4,4 ммоль/л; общий билирубин – 120 мкмоль/л; связанный – 58 мкмоль/л; глюкоза – 7,1 ммоль/л. Результаты УЗИ: печень увеличена, однородная, умеренно повышенной плотности, желчные протоки расширены, холедох до 18 мм, желчный пузырь 100x44 мм, стенки его плохо дифференцируются. Поджелудочная железа по форме и размерам сохранена, однородная, уплотнена. Больному назначено консервативное лечение. Однако состояние его ухудшалось, нарастала интоксикация, 20.04.2011 билирубин общий – 230,7 мкмоль/л, прямой – 86,1 мкмоль/л. 21.04.2011 с диагнозом: желчнокаменная болезнь, калькулезный холецистит, холедохолитиаз, механическая желтуха, холангит больной подвергнут операции. Верхнесрединным доступом вскрыта брюшная полость. В области желчного пузыря обнаружен плотный инфильтрат, состоящий из 12-перстной кишки, поперечной ободочной, выходного отдела желудка. Тупым и острым путем выделен сморщенный желчный пузырь, в просвете которого находится конкремент (3 см диаметром), обтянутый серозной оболочкой с деструкцией в области гартмановского кармана. Произведена холецистэктомия. При дальнейшей ревизии оказалось, что позади печеночно-двенадцатиперстной связи располагается свободнолежащий конкремент диаметром 3,5 см. Отмечается поступление желчи в зону операции, что расценено как дефект стенки 12-перстной кишки. Операцию продолжил Батвинков Н.И. Было установлено полное разрушение на протяжении 3 см стенок гепатикохоледоха с выраженной воспалительной реакцией в зоне проксимального сегмента ОПП и конfluence, что делало невозможным формирование билиодигестивного анастомоза. Зонд диаметром 2 мм не проходит в просвет 12-перстной кишки, диагностирован стеноз большого дуоденального сосочка. Произведена трансдуоденальная папиллосфинктеротомия. В этих условиях нами была вынужденно предпринята попытка восстановления непрерывности гепатикохоледоха на дренаже по Вишневскому (из-за отсутствия Т-образного) за счет местных тканей, которые претерпели фиброзную трансформацию. Ушита срединная рана, брюшная полость дренирована по Спасокукоцкому. В послеоперационном периоде по дренажу Вишневского выделялось 200-650 мл желчи в сутки, по улавливающему – на 8-10 сутки – примесь желчи в отделяемом серозного характера. Дренаж Спасокукоцкого удален через 12 дней после операции. Дренаж Вишневского, выполняю-

щий каркасную функцию, решено сохранять более длительное время. Однако при контрольной фистулохолангиографии обнаружено его смещение, поэтому он извлечен на 27-е сутки. Показатели билирубина нормализовались через две недели после операции. В послеоперационном периоде пациент перенес микроинфаркт миокарда. На 31-е сутки после операции больной выписан в удовлетворительном состоянии. У всех оперированных больных послеоперационный период протекал без серьезных осложнений. Летальных исходов не было.

Таким образом, среди многочисленных заболеваний гепатопанкреатодуоденальной зоны синдром Миризи занимает особое место как редкое и труднодиагностируемое осложнение широко распространенной желчнокаменной болезни. Нередко диагноз устанавливается только во время оперативного вмешательства, характер которого определяется типом синдрома и особенностями патологоанатомических изменений со стороны желчевыводящих путей. При полном разрушении стенок гепатикохоледоха и отсутствии возможности формирования билиодигестивного анастомоза, в отдельных случаях, как показывает наш опыт, благоприятный исход позволяет получить восстановительная операция на желчных протоках.

#### Литература

1. Синдром Миризи: особенности диагностики и лечения / Э.И. Гальперин [и др.] // *Анналы хирургической гепатологии*. – 2006. – № 3. – С. 7-10.
2. Назыров, Ф.Г. Диагностика и лечение синдрома Миризи / Ф.Г. Назыров, М.М. Акбаров, М.Ш. Нишанов // *Хирургия*. – 2010. – № 4. – С. 67-73.
3. Руководство по хирургии желчных путей / Под ред. Э.И. Гальперина, П.С. Ветшева. – Видар, 2006.
4. Савельев, В.С. Синдром Миризи (диагностика и лечение) / В.С. Савельев, В.И. Ревякин. – М. Медицина, 2003. – 112 с.
5. Федоров, В.Д. О русскоязычном переводе фамилии Mirizzi / В.Д. Федоров // *Хирургия*. – 2009. – № 6. – С. 73.
6. Синдром Миризи / С.Г. Шаповальянц [и др.] // *Советская медицина*. – 1989. – № 6. – С.97-100.
7. Mirizzi, P.Z. Syndrome del conducto hepatico / P.Z. Mirizzi // *J. Int. Chir.* – 1948. – P. 731-777
8. Mc. Sherry, C.K. The Mirizzi syndrome: suggested classification and surgical therapy / C.K. Mc. Sherry, H. Ferstenbery, M. Vershup // *Surg. Gastroenterolag.* – 1982. – Vol. 1. – P. 219-225.
9. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary: a unifying classification / F.Csendes [et al.] // *Brit. J. Surg.* – 1989. – Vol. 76, № 11. – P. 1139-1143.

Поступила 25.06.2011