

© Коллектив авторов, 2009

УДК 616.361-002-02:616.366-003.7-007.253-07

Н.А.Майстренко, С.Б.Шейко, В.В.Стукалов, В.А.Ратников, С.Ф.Басос,
Г.Г.Казакевич, М.В.Лыткин

СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА МИРИЦЦИ (сообщение 1)

Кафедра факультетской хирургии им. С.П.Федорова (нач. — чл.-кор. РАМН проф. Н.А.Майстренко),
2-я кафедра терапии усовершенствования врачей (нач. — проф. В.Б.Гриневиц), кафедра рентгенологии и радиологии
(нач. — проф. Г.Е.Труфанов) Военно-медицинской академии им. С.М.Кирова, Санкт-Петербург

Ключевые слова: синдром Мирицци, диагностика, УЗИ, ЭРХПГ, магнитно-резонансная холангиография.

Введение. Синдром Мирицци (СМ) — редкая форма осложненного течения желчнокаменной болезни (ЖКБ) с частотой обнаружения от 0,05 до 2,7% [3, 12]. В 1948 г. аргентинский хирург R.L.Mirizzi дал описание «функционального печеночного синдрома», основными признаками которого являлись «стаз желчи и контрактура желчного протока при отсутствии в нем конкрементов», а также рентгенологическая картина «калькулезного» синдрома с образованием свища между желчным пузырем и гепатикохоледохом [13]. До сих пор определение самого понятия остается противоречивым аспектом СМ. Часть авторов к синдрому относят только холецистобилиарные свищи [1, 15], другие главным морфологическим признаком считают сужение просвета общего печеночного протока [16, 18] или стриктуру других отделов магистральных внепеченочных протоков (правого печеночного, общего желчного протока) [7, 17]. Большая часть авторов отмечают общность происходящих процессов и их последовательность, относя к СМ как сужение просвета гепатикохоледоха, так и образование билиобилиарного свища [4, 8, 10]. Все эти разногласия в какой-то мере затрудняют восприятие сущности синдрома и осложняют поиск рациональных методов диагностики и лечения [4, 6, 11].

Исследования патоморфологических изменений желчевыводящих путей при СМ позволили С.К.МсШерри и соавт. [14] выделить два его типа: I — сдавление общего печеночного протока камнем, расположенным в шейке желчного пузыря или в пузырном протоке; II — холецистобилиарный свищ.

А.Csendes и соавт. [10] детализировали классификацию С.К.МсШерри и соавт. [14] и на основе

II типа выделили три варианта, в зависимости от степени разрушения стенки гепатикохоледоха холецистобилиарным свищом (II тип — разрушено до $\frac{1}{3}$ стенки протока, III тип — до $\frac{2}{3}$, IV тип — полная деструкция стенки протока) [10]. Эта классификация и получила наибольшее распространение.

Внедрение современных лечебно-диагностических технологий не устранило сложностей в дооперационной диагностике СМ и выборе варианта оперативного лечения [3, 4]. Поэтому разработка и совершенствование рациональной диагностической программы СМ является неотъемлемым разделом желчной хирургии, определяющим тактические решения и технические особенности планируемых оперативных вмешательств.

Материал и методы. Проведено исследование 29 человек, лечившихся по поводу СМ, что составило 0,4% по отношению ко всем больным с желчнокаменной болезнью, оперированных в клинике. Мужчин было 8, женщин — 21, средний возраст — $(56,6 \pm 6,42)$ года. Большинство больных были в наиболее активном трудоспособном возрасте до 60 лет (82,8%). В соответствии с классификацией А.Csendes и соавт. [10] I тип СМ был выявлен у 14 больных, II — у 4, III — у 8, IV — у 3.

Осложненное течение синдрома на момент операции отмечено у всех пациентов. Острый холангит имелся у 6 из них, в том числе у одной больной с формированием множественных абсцессов печени и абдоминального сепсиса. Острый холецистит был диагностирован в 11 наблюдениях, в том числе в одном — с развитием разлитого серозно-фибринозного перитонита. У 18 пациентов процесс характеризовался выраженным инфильтративно-воспалительным изменением в подпеченочной области. У 26 больных из 29 имелись признаки механической желтухи, определяемой клинически и (или) лабораторно. В 6 наблюдениях I тип СМ сочетался с холедохолитиазом.

В дооперационном периоде всем больным выполняли клинические и биохимические анализы крови, УЗИ органов гепатобилиопанкреатической зоны. У 14 пациентов использовали эндоскопическую ретроградную

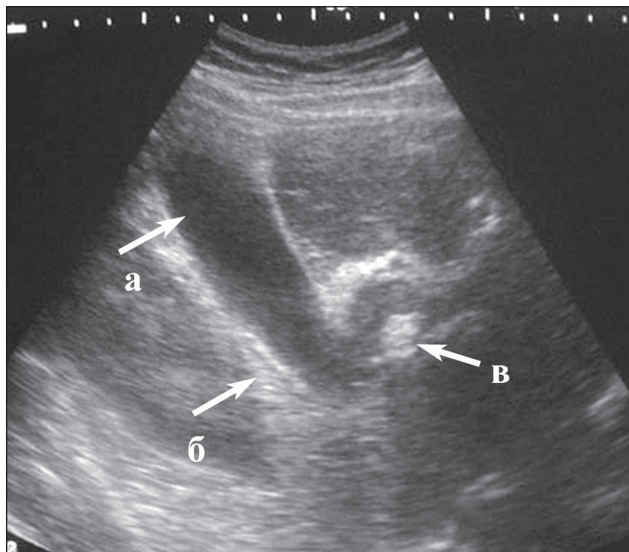


Рис. 1. Косвенные УЗ-признаки при I типе синдрома Мирицци.

а — отключенный желчный пузырь; б — инфильтрация стенок; в — крупный конкремент в шейном отделе.

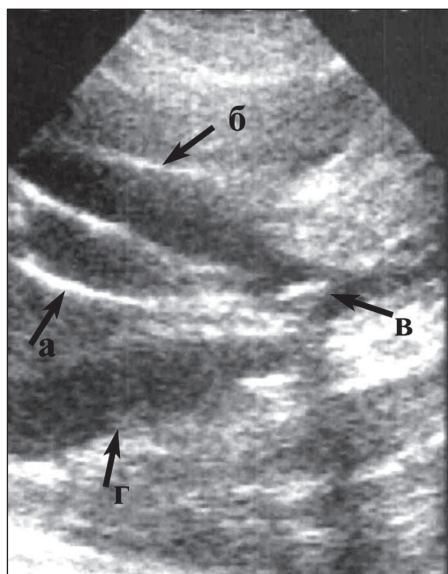


Рис. 2. Синдром Мирицци III типа.

а — уменьшенный в размерах желчный пузырь;
б — расширенный проксимальный отдел гепатикохоледоха;
в — желчный конкремент; г — воротная вена.

холангиопанкреатографию (ЭРХПГ), у 1 — чрескожно-чреспеченочную холангиографию (ЧЧХ), а у 6 — в качестве пилотных исследований — магнитно-резонансную холангиопанкреатографию (МРХПГ).

Результаты и обсуждение. При исследовании клинических данных нами не было выявлено каких-либо специфических симптомов, характерных для СМ. Было установлено, что продолжительность клинических проявлений при СМ I типа меньше, чем при других его вариантах. Как

правило, больные не имели длительного анамнеза, и средние сроки заболевания составили 1,8 года. Диагнозом в направлении у 12 из 14 были острые воспалительные заболевания органов гепатобилиарной сферы.

При СМ с билиобилиарным свищом (II–IV типы) у всех больных в анамнезе отмечались неоднократные приступы печеночной колики. Причиной госпитализации у 11 из них послужил хронический калькулезный холецистит, осложненный механической желтухой, у 4 — острое воспаление желчных путей. Средняя длительность заболевания у таких больных составила 5,3 года.

При изучении лабораторных данных установлено, что степень повышения прямого билирубина крови зависела от типа синдрома и длительности течения заболевания. При I типе гипербилирубинемия была менее выраженной и составляла $(67,1 \pm 9,6)$ мкмоль/л, при II–IV типе — $(91,6 \pm 12,4)$ мкмоль/л. В то же время, уровень повышения билирубина крови не был абсолютным критерием в дифференциальной диагностике типов СМ. Так, мы отмечали повышение прямого билирубина крови до 117,2 мкмоль/л при I типе в сочетании с холедохолитиазом и «умеренное» повышение до 32,3 мкмоль/л — при III типе.

Таким образом, при исследовании клинических и лабораторных данных мы не смогли выделить специфических симптомов, позволяющих провести дифференциальную диагностику как между типами СМ, так и с другими заболеваниями. Подобные изменения встречались и при других формах осложненного течения ЖКБ, прежде всего при холедохолитиазе без СМ [5].

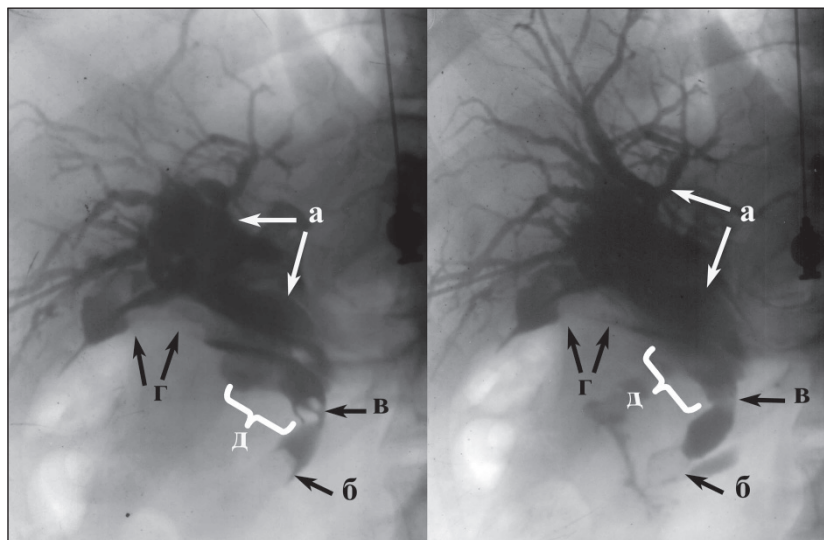
Диагностическая ценность УЗИ при СМ оказалась низкой. При выполнении УЗИ заболевание нами было заподозрено лишь у 2 больных из 29, что согласуется с результатами других авторов [3, 4].

У одной больной с острым холециститом предположение о I типе СМ было высказано на основании косвенных признаков: увеличенном «отключенном» желчном пузыре с изменением стенки по типу «трехслойности», лоцируемом конкременте в пузырном протоке, престенотическом расширении общего печеночного протока и узкого общего желчного протока (рис. 1).

Предположение о билиобилиарном свище у другой больной с III типом синдрома основывалось на выявлении сморщенного желчного пузыря с утолщенными стенками, расширенных внутрипеченочных протоках при суженном терминальном отделе общего желчного протока, определении крупного конкремента как в проекции желчного пузыря, так и в проекции гепатикохоледоха (рис. 2).

Рис. 3. Чрескожно-чреспеченочная холангиограмма при синдроме Мирицци I типа в сочетании с холедохолитиазом.

а — расширенные проксимальные отделы печеночных протоков; б — конкремент терминального отдела общего желчного протока, суженный дистальный отдел общего желчного протока; в — камень пузырного протока, стенозирующий гепатикохоледох; г — желчный пузырь с камнями; д — пузырный проток с конкрементами.



Низкая эффективность дооперационного УЗИ объясняется отсутствием возможности проведения полноценного исследования из-за особенностей патологического процесса. Часто специалисты не способны интегрировать полученные данные вследствие недостаточного знания УЗ-симеотики синдрома из-за отсутствия или небольшого опыта его распознавания [3, 4].

Прямые методы контрастирования (ЧЧХ и ЭРХПГ) представляются более информативными методиками диагностики СМ [4, 9]. У одного больного при выполнении чрескожно-чреспеченочного дренирования с целью декомпрессии желчных путей при выраженной механической желтухе (прямой билирубин крови составил 117,2 мкмоль/л) был выявлен СМ I типа, но основной причиной механической желтухи являлся холедохолитиаз (рис. 3).

Из 14 выполненных до операции ЭРХПГ в 4 был выявлен СМ I типа, в 2 — пузырно-холедо-хеальный свищ (тип III и IV).

Рентгенологическими признаками СМ I типа считали сочетание стриктуры гепатикохоледоха с гладкими внутренними контурами, расширенного проксимального и нерасширенного дистального отделов печеночных протоков, конкремента более 10 мм, расположенного в желчном пузыре или пузырном протоке, сдавливающего внепеченочные желчные протоки.

В 3 наблюдениях из 14 при тугом заполнении контрастным веществом желчных протоков во время ЭРХПГ СМ не был диагностирован вследствие обтурации конкрементом устья холецистобилиарного свища. Трудности его выявления могли быть обусловлены «незавершенностью» ЭРХПГ. Определив конкремент, блокирующий гепатикохоледох, в качестве причины механической желтухи, у 5 больных исследование

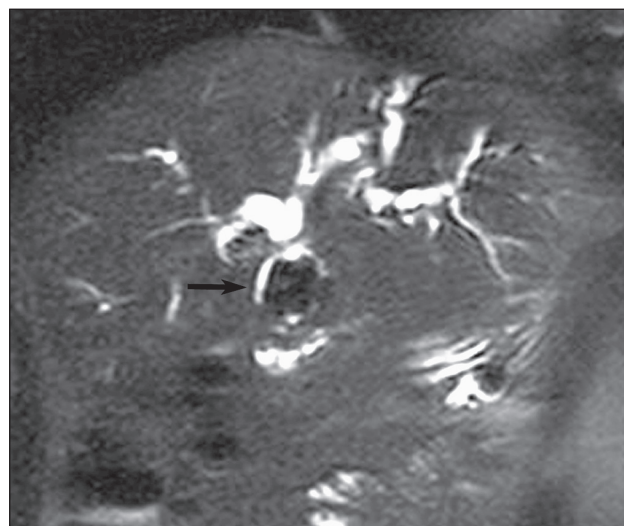


Рис. 4. Магнитно-резонансная холангиопанкреатограмма при синдроме Мирицци III типа.

«Сморщенный» желчный пузырь с холецистобилиарным свищом (стрелка), дифференцируемый с кистой гепатикохоледоха.

завершали до контрастирования желчного пузыря и выявления самого свища.

Таким образом, УЗИ и прямые методы контрастирования в виде ЧЧХ и ЭРХПГ позволили выявить СМ до операции у 9 из 29 больных, т.е. уровень дооперационной диагностики был достаточно низким, что согласуется с данными В.С.Савельева и В.И.Ревякина [4], Э.И. Гальперина и соавт. [3].

МРХПГ признается перспективным методом диагностики заболеваний желчевыводящих путей [1]. Мы выполнили это исследование 6 больным с СМ: при I типе — 3, при III типе — 1, IV типе — 2.

В 2 наблюдениях СМ (I тип — 1, II тип — 1) сочетался со «сморщенным» желчным пузырем. У

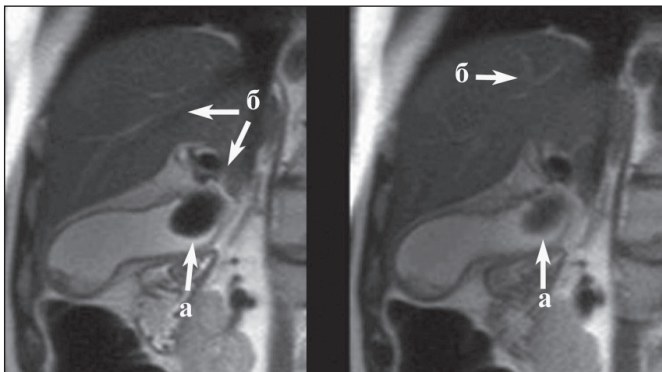


Рис. 5. Магнитно-резонансная холангиопанкреатограмма при синдроме Мирицци I типа.

а — камень желчного пузыря; б — расширенный гепатикохоледох и внутрипеченочные протоки.

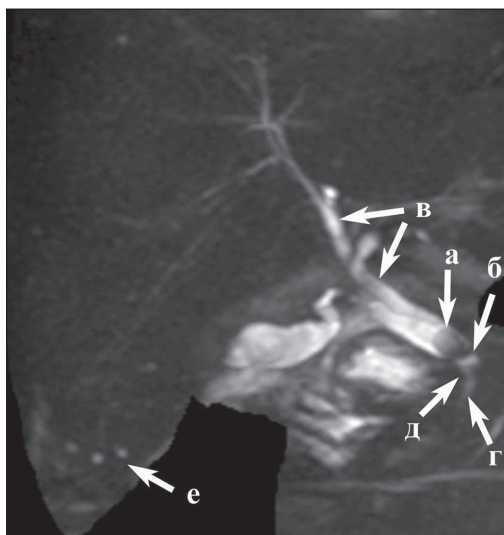


Рис. 6. Магнитно-резонансная холангиопанкреатограмма при синдроме Мирицци I типа.

а — камень пузырного протока; б — стриктура гепатикохоледоха; в — расширенный гепатикохоледох и внутрипеченочные протоки; г — общий желчный проток; д — камень общего желчного протока, е — абсцессы печени.

больной с СМ III типа проводилась дифференциальная диагностика с кистой гепатикохоледоха (рис. 4).

Мы установили, что СМ определялся при МРХПГ во всех случаях. К МР-признакам СМ I типа относили: конкремент более 10 мм, расположенный в шейном отделе желчного пузыря или пузырном протоке, стриктуру гепатикохоледоха на уровне конкремента с престенотическим расширением гепатикохоледоха и внутрипеченочных протоков (рис. 5). I тип СМ не исключал сопутствующего холедохолитиаза (рис. 6).

В некоторых случаях имелись трудности в проведении дифференциальной диагностики

между холедохолитиазом и СМ I типа при локализации камня в устье пузырного протока. При этом одним из косвенных признаков синдрома был «сморщенный» желчный пузырь. Для определения местоположения конкремента и подтверждения диагноза требовалось построение тонких срезов, с плоскостью, проходящей через пузырный проток, с последующей 3D-реконструкцией (рис. 7).

Ведущими МР-признаками при СМ II–IV типа прежде всего служили: билибилирный свищ, камень, обтурирующий внепеченочные желчные протоки, престенотическое расширение печеночных протоков. Желчный пузырь при синдроме Мирицци II–IV типа был различных размеров: увеличенный, нормальный и «сморщенный». СМ II–IV типа мог сопровождаться отдельными конкрементами общего желчного протока.

Особенностью МР-холангиографии при СМ II–IV типа являлась возможность определения размеров дефекта стенки гепатикохоледоха в зоне свища и установления пространственных топографоанатомических взаимоотношений желчных протоков в результате построения 3D-реконструкции (рис. 8).

Анализ данных клинических наблюдений показал, что преимуществом МРХПГ является неинвазивность, вероятность выполнения исследования практически всем больным, возможность полипозиционного построения изображений с трехмерной реконструкцией, определение типа синдрома Мирицци с выявлением холецистобилиарного свища. В то же время МРХПГ в отличие от ЭРХПГ не позволяет провести функциональную оценку терминального отдела общего желчного протока. Перспективы расширения возможностей МРХПГ связаны с применением специальных МР-контрастных препаратов, позволяющих выполнять динамическое исследование билиарного тракта [1].

«Золотым» стандартом в рентгенологическом определении СМ служит интраоперационная холангиография. Это исследование обладает наибольшей разрешающей возможностью. В то же время, при СМ I типа, когда камень, расположенный в кармане Гартмана, стенозирует общий печеночный проток, имеется вероятность получения ложноотрицательного результата. Это возможно, если холангиография производится после мобилизации желчного пузыря и устранения сужения желчного дерева. В этих ситуациях

на рентгенограммах выявляются расширенные проксимальные отделы гепатикохоледоха без стриктуры (рис. 9). Поэтому при подозрении на СМ мобилизации желчного пузыря должна предшествовать интраоперационная холангиография, а методом предпочтения следует считать холецистохолангиографию (рис. 10).

В то же время, при методически неправильном выполнении интраоперационной холангиографии существует вероятность ложноположительного результата, возникающего за счет передавливания общего печечного протока инструментом, марлевым тампоном и т.п. (рис. 11).

Таким образом, только при сочетании данных интраоперационной ревизии и холангиографии с уверенностью можно диагностировать СМ I типа. При интраоперационной диагностике СМ II–IV типа возможна ошибка другого рода. Нередко хирург, недостаточно осведомленный в вопросах желчной хирургии, воспринимает билиобилиарный свищ за ятрогенное повреждение желчных протоков и наоборот.

Послеоперационные методы рентгенологического исследования позволяют установить СМ I типа, пропущенный во время операции (рис. 12). Причиной возникновения такого дефекта оперативного лечения служила неполноценная ревизия гепатикохоледоха при сочетании СМ I типа и холедохолитиаза.

Выводы. 1. Дооперационная диагностика СМ крайне сложна в силу отсутствия характерной клинической картины. Наиболее эффективным методом дооперационной диагностики всех типов СМ является МРХПГ.

2. Интраоперационная холангиография позволяет установить СМ во всех случаях с дифференциацией его типа. При подозрении на СМ предпочтение следует отдавать интраоперационной холецистохолангиографии.

3. Диагностика синдрома должна продолжаться и в послеоперационном периоде. Выявлению не диагностированного СМ I типа способствует чрездренажная холангиография.

4. Только знание различных вариантов течения синдрома Мирицци, его рентгенологических, ультразвуковых и магнитно-резонансных признаков, наряду с постоянной настороженностью врача в отношении существования данного осложнения желчнокаменной болезни, позволяют вовремя установить данный диагноз, принять правильное тактическое решение

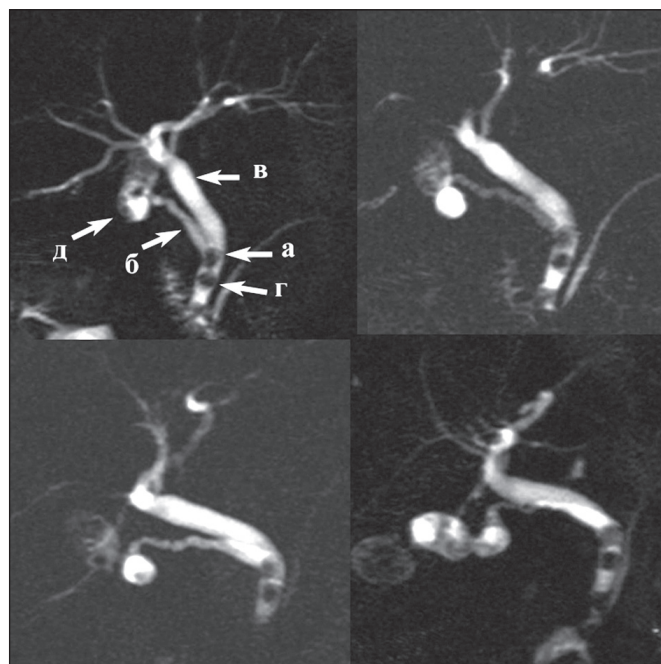


Рис. 7. Магнитно-резонансная холангиопанкреатограмма при синдроме Мирицци I типа, 3D-реконструкция.

а — камень пузырного протока; б — пузырный проток; в — расширенный гепатикохоледох; г — камень общего желчного протока; д — «сморщенный» желчный пузырь.

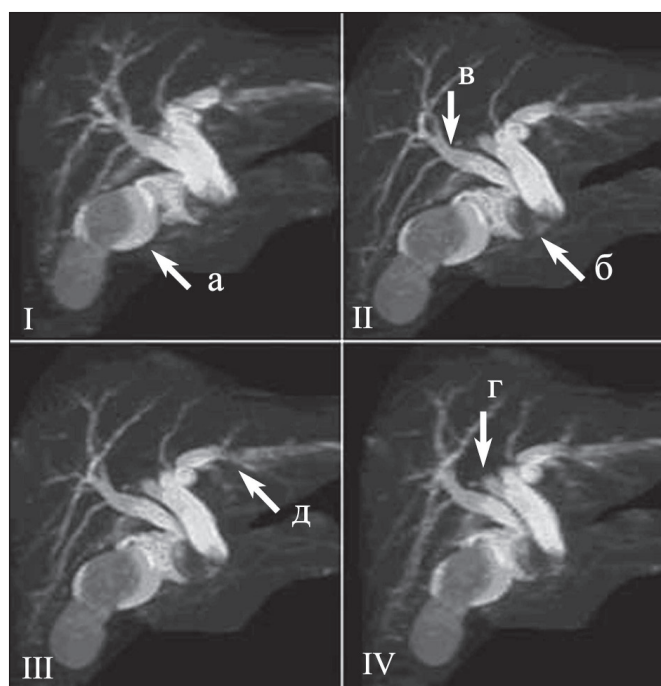


Рис. 8. Магнитно-резонансная холангиопанкреатограмма при синдроме Мирицци IV типа. 3D-MR-реконструкция. На серии МР-холангиограмм видна обтурация камнем дополнительного правого печеночного протока.

а — желчный пузырь; б — конкремент; в — дополнительный правый печеночный проток; г — правый печеночный проток; д — левый печеночный проток.

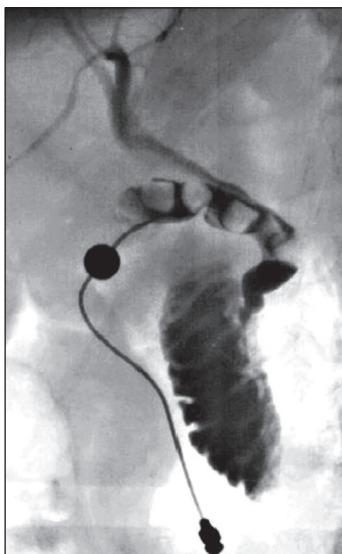


Рис. 9. Интраоперационная холангиография после мобилизации желчного пузыря при синдроме Мирицци I типа.

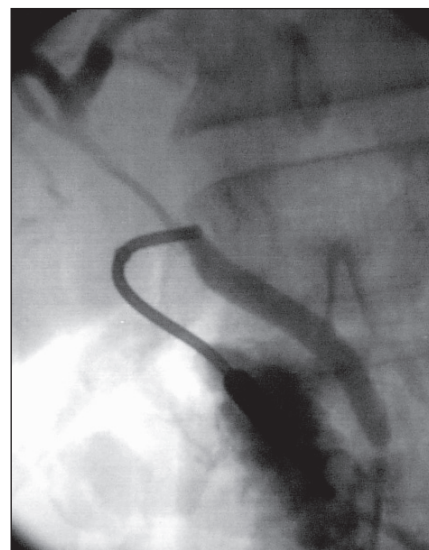


Рис. 11. Интраоперационная холецистохолангиография. Ложноположительный синдром Мирицци I типа.

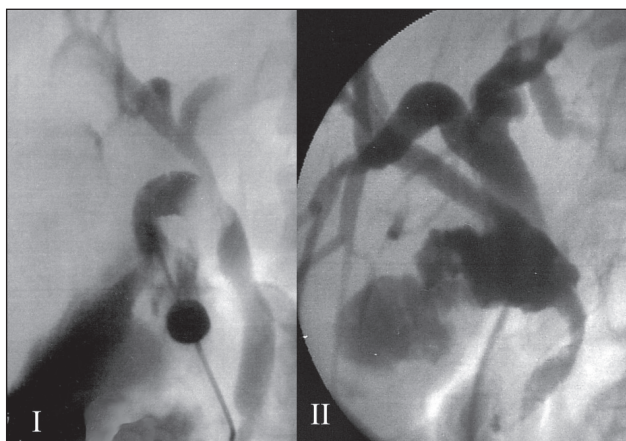


Рис. 10. Интраоперационная холецистохолангиография.

I — синдром Мирицци I типа;
II — синдром Мирицци IV типа.



Рис. 12. Контрольная чрездrenaжная холангиография. Синдром Мирицци I типа.

и выбрать адекватный вариант оперативного вмешательства.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Васильев А.Ю., Ратников В.А. Магнитно-резонансная холангиография в диагностике заболеваний желчевыводящих путей.—М.: Медицина, 2006.—200 с.
2. Виноградов В.В., Зима П.И., Кочиашвили В.И. Непроходимость желчных путей.—М.: Медицина, 1977.—132 с.
3. Гальперин Э.И., Ахаладзе Г.Г., Котовский А.Е. и др. Синдром Мирицци: особенности диагностики и лечения // Анн. хир. гепатол.—2006.—№ 3.—С. 7–10.
4. Савельев В.С., Ревякин В.И. Синдром Мирицци (диагностика и лечение).—М.: Медицина, 2003.—112 с.
5. Холедохолитиаз: Руководство для врачей / Под ред. Н.А.Майстренко, В.В.Стукалова.—СПб., ЭЛБИ-СПб., 2000.—288 с.
6. Шаповольянец С.Г., Чжао А.В., Тембулатов М.М. и др. Синдром Мирицци // Сов. мед.—1989.—№ 6.—С. 97–100.
7. Astuni M., Candeloro N., Fran R. et al. Mirizzi's syndrome as the cause of intrahepatic lithiasis // Acta clin. case., Minerva Chir.—1997.—Vol. 52, № 5.—P. 639–642.
8. Berta R., Pansini G. C., Zamboni P. et al. Trattamento laparoscopico della syndrome di Mirizzi // Minerva Chir.—1995.—Vol. 50, № 6.—P. 547–552.
9. Cruz P.O., Barriga P., Tocomal J. et al. Radiology of the Mirizzi syndrome: diagnostic importance of the transhepatic cholangiogram // Gastrointest. Radiol.—1983.—Vol. 8, № 3.—P. 249–253.
10. Csendes A., Diaz J. C., Burdiles P. et al. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification // Brit. J. Surg.—1989.—Vol. 76, № 11.—P. 1139–1143.

11. Delcenserie R., Joly J.P., Dupas L.J. Endoscopic diagnosis and treatment of Mirizzi's syndrome // J. Clin. Gastroent.—1992.—Vol. 15, № 4.—P. 343–346.
12. Johnson L.W., Sehon J.K., Lee W.C. et. al. Mirizzi syndrome: experience from a multi-institutional review // Am. Surg.—2001.—Vol. 67, № 1.—P. 11–14.
13. Mirizzi P.L. Sindrome del couducto hepautico // J. Int. de Chir.—1948.—№ 8.—P. 731–777.
14. McSherry C.K., Ferstenberg H., Vershup M. The Mirizzi syndrome: suggested classification and surgical therapy // Surg. Gastroenterol.—1982.—Vol. 1.—P. 219–225.
15. Pasqualini M., Zoppi S., Valente M. et al. Mirizzi's syndrome type II: a diagnostic and therapeutic problem // Minerva Chir.—1992.—Vol. 47, № 12.—P. 1101–1103.
16. Paul M.G., Bunis D.G., McGuire A.M. et al. Laparoscopic surgery in the treatment of Mirizzi's syndrome // J. Laparoendosc. Surg.—1992.—Vol. 2, № 4.—P. 157–163.
17. Tocchi A., Costa G., Mazzpni G. et al. Mirizzi syndrome. Diagnostic and therapeutic considerations on 27 cases // J. Chir.—1995.—Vol. 16, № 4.—P. 177–180.
18. Toscano R.L., Taylor P.H. Jr., Peters J. et al. Mirizzi syndrome // Amer. Surg.—1994.—Vol. 60, № 11.—P. 889–891.

Поступила в редакцию 22.10.2008 г.

N.A.Majstrenko, S.B.Shejko, V.V.Stukalov,
V.A.Ratnikov, S.F.Basos, G.G.Kazakevich, M.V. Lytkin

MODERN POSSIBILITIES TO DIAGNOSE THE MIRIZZI SYNDROME

Results of pre-, intra and postoperative diagnosis of the Mirizzi syndrome were analyzed in 29 patients. The most effective method of preoperative diagnostics was found to be magnetic resonance cholangiography. The “gold standard” of intraoperative diagnostics of the Mirizzi syndrome is cholangiography.