

# LE SYNDROME DE MIRIZZI

## A PROPOS DE 2 OBSERVATIONS

SECK A., KRAMI H., FADLI F., MARZOUK N., EL FARSSI M., EL MELIANI K., DARKAOUI A., BENZZOUBEIR N., OUAZZANI H., OUAZZANI L., BENNANI A.

### RESUME

**Le syndrome de Mirizzi ou compression de la voie biliaire principale par un calcul enclavé dans le canal cystique ou le collet vésiculaire est une complication rare de la lithiase vésiculaire. Nous en rapportons 2 cas dans notre série (soit 1,75 %). Son diagnostic, autrefois per opératoire, est actuellement posé de plus en plus avant l'intervention chirurgicale grâce aux progrès de l'imagerie en coupes telles que l'échotomographie, la tomodensitométrie et surtout l'écho-endoscopie des voies biliaires. Elles permettent un diagnostic morphologique exact. Cependant, la non-spécificité les images obtenues peut prêter à confusion avec d'autres affections, en particulier, le cancer des voies biliaires extra-hépatiques.**

**Le traitement, le plus souvent chirurgical, peut être effectué par la laparotomie ou par cœlioscopie. Dans les cas compliqués (fistules bilio-biliaires), on peut recourir à une dérivation bilio-digestive. Le pronostic est généralement bon.**

**Mots clés : vésicule, échotomographie, syndrome de Mirizzi.**

### SUMMARY

**The Mirizzi syndrome or extrinsic compression of the common hepatic duct by a gallstone in the cystic duct or the neck of gall-bladder, is an unusual complication of the gallstone disease. We'll remind two cases. The diagnosis, at the past preoperatively, is now set by sonography, tomography scans and endoscopic ultrasound of the biliary tract. They allow accurate morphologic diagnosis. However the non-specific pictures can be confound with others diseases, particularly biliary duct neoplasm.**

**Treatment, often surgical, can be successful by laparotomy or laparoscopic surgery. In the complicated forms, fistula required biliary-enteric bypass.**

**Key words : gall-bladder, sonography, Mirizzi syndrome.**

Le syndrome de Mirizzi se caractérise par un ictère cholestatique en rapport avec une compression de la voie biliaire principale (VBP) par un calcul enclavé dans le canal cystique ou le collet vésiculaire et qui, par une réaction inflammatoire associée, comprime totalement ou partiellement le canal hépatique commun, pouvant entraîner une angiocholite récidivante. C'est une complication très rare de la lithiase vésiculaire. Nous en rapportons 2 cas à la lumière desquels nous rappellerons les caractères épidémiologiques, cliniques, diagnostiques et thérapeutiques de ce syndrome.

### Observation n°1

Mme B.A., âgée de 45 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, est hospitalisée dans le service en novembre 1994 pour un ictère d'allure cholestatique évoluant depuis 15 jours, précédé de coliques hépatiques, d'épisode de fièvre à 38°C avec vomissement. L'examen à l'admission trouve un ictère cutanéo-muqueux franc, une vésicule palpable sensible et une légère hépatomégalie avec une FH à 13 cm sur la ligne mammelonnaire, à surface lisse. Le reste de l'examen somatique est normal. Le bilan biologique confirme la cholestase avec des phosphatases alcalines à 250 UI/l, une hyper bilirubinémie à 128 mg/l à prédominance conjuguée, un taux de cholestérol total à 2,70 g/l.

L'échotomographie abdominale révèle un foie légèrement augmenté de volume, homogène, des voies biliaires intra-hépatiques légèrement dilatées en flammèche ; une vésicule biliaire distendue siège de calculs dont l'un enclavé dans l'infundibulo cystique et une dilatation du canal hépatique commun alors que le cholédoque est libre et fin ; l'examen échotomographique conclut à une forte suspicion d'un syndrome de Mirizzi (fig. 1).

La malade a été opérée. Il s'agissait en effet d'un hydrocholécyste lithiasique avec compression du canal hépatique commun, qui est libre. Les suites opératoires sont simples

avec disparition de l'ictère et normalisation du bilan biologique en 1 mois. Le bilan de suivi (biologique, ETG) est resté normal après 6 mois et 1 an.

**Figure 1 : Vésicule biliaire distendue avec un calcul enclavé dans l'infundibule cystique, dilatation de la voie biliaire commune (VBC)**



#### Observation n°2

Mme M.Y., âgée de 50 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, est hospitalisée dans le service en mai 1999 pour une masse de l'hypochondre droit. L'histoire clinique remonte à 2 ans auparavant par l'apparition de coliques hépatiques épisodiques compliquées une semaine avant son hospitalisation, de l'apparition d'une fièvre et d'un ictère d'allure cholestatique. L'examen physique révèle une patiente en bon état général avec ictère franc, fébrile à 39°C, une hépatomégalie à 14 cm de flèche hépatique sur la ligne mammelonnaire et une grosse vésicule biliaire palpable, très sensible. Le bilan biologique retrouve des phosphatases alcalines à 342 UI/l, un cholestérol total à 2,5 g/l ; l'hémogramme montre une hyperleucocytose à 11000/mm<sup>3</sup> avec 72 % de polynucléaires neutrophiles. L'échotomographie abdominale a mis en évidence un foie augmenté de volume, homogène, des voies biliaires intra-hépatiques dilatées, une vésicule biliaire distendue à contenu échogène, à paroi épaisse régulière, siège de multiples calculs avec un calcul enclavé dans l'infundibulocystique et une légère dilatation de la voie biliaire commune ; le cholédoque est fin et libre, le pancréas est normal.

La patiente a été opérée, il s'agissait d'un hydrocholécyste lithiasique avec un canal cystique long dilaté, siège de

multiples calculs, le canal hépatique commun est comprimé et dilaté mais libre, le cholédoque est fin et libre.

Au total, il s'agit d'une patiente dont le bilan clinique et paraclinique fait suspecter un syndrome de Mirizzi, confirmé par l'acte chirurgical. Les suites opératoires sont simples avec retour à la normale du bilan biologique en 1 mois. Un bilan biologique et une ETG de contrôle à 3 mois sont normaux.

#### COMMENTAIRES

Le syndrome de Mirizzi a été décrit pour la première fois par KEHR en 1905 (18, 19) puis par RUGE en 1908 (4, 19). En 1948, Pablo MIRIZZI en Argentine (12) décrit le «syndrome fonctionnel» de l'hépatique résultant uniquement de l'obstruction complète ou partielle du canal hépatique par un calcul enclavé dans le cystique avec inflammation aiguë ou chronique (9, 19). Actuellement, la notion de «syndrome fonctionnel» n'est plus de mise (4) et le syndrome de Mirizzi se résume uniquement au syndrome de rétention biliaire par compression de l'hépatique par un calcul enclavé dans le cystique.

**Sur le plan épidémiologique :** il s'agit d'une affection rare : 0,17 % (20) à 14 % des interventions biliaires (1, 4, 5, 13, 14). Dans notre série de 114 malades de pathologie biliaire hospitalisés entre 1994 et 1999, on relève 2 cas ayant présenté cette affection, soit 1,75 %.

Selon les données de la cholangiographie rétrograde per endoscopique, on peut distinguer selon Mc Sherry 2 types de syndrome de Mirizzi (3, 4, 5, 13, 14, 19).

- Type I :
  - IA : calcul enclavé dans le cystique et comprimant la VBP,
  - IB : calcul du collet vésiculaire comprimant la VBP.
- Type II : calcul du collet vésiculaire comprimant la VBP avec fistule bilio-biliaire.

CENDES et al., en 1989, propose une nouvelle classification préopératoire qui subdivise ainsi le type II en 3 sous-types en fonction de la taille de la fistule au niveau du canal hépatique commun (5).

- type II a : érosion inférieure du 1/3 de la circonférence du canal hépatique commun.
- type IIb : érosion des 2/3 de la circonférence du canal hépatique commun.

- type IIc : destruction complète du canal hépatique commun.

Nos 2 malades étaient de type IB.

**Sur le plan physiopathologique :** le syndrome de Mirizzi résulte, dans 18 % des cas (14, 18, 20), d'une disposition anatomique favorisante du confluent biliaire inférieur : canal cystique long s'abouchant dans le canal hépatique après un long trajet parallèle de ces 2 canaux dans le pédicule. Ainsi, ce calcul enclavé peut entraîner une obstruction partielle ou totale de la VBP qui relève de 3 mécanismes pouvant être associés :

1. sténose liée à l'importante réaction inflammatoire,
2. compression de la paroi du canal hépatique par le calcul,
3. compression extrinsèque liée à la taille importante du calcul avec éventuellement formation de fistules bilio-biliaires entraînant ainsi différents types de communication : cholécysto-hépatique, cystico-hépatiques.

**Au plan clinique :** les symptômes ne sont pas spécifiques, ils peuvent être ceux d'une lithiasie de la VBP avec ictere et/ou angiocholite (cas de nos patientes) ou ceux d'une tumeur du cholédoque (9).

**Le diagnostic positif :** préopératoire est souvent difficile. Les méthodes d'imagerie en coupe telles que l'ETG et la tomodensitométrie aident au diagnostic :

- 1°) L'ETG montre habituellement une dilatation des VBIH et de l'hépatique commun en amont d'une image calculeuse située soit dans le collet vésiculaire, soit dans un canal cystique long (3) et parallèle à la VBP (6, 10), associée ou non à un épaississement de la paroi vésiculaire, témoin d'une cholécystite aiguë ou chronique. Cet aspect a été retrouvé chez nos 2 patientes avec un canal cystique long chez notre deuxième malade.
- 2°) La TDM, lorsque l'ETG est peu contributive, est performante avant et après ingestion orale et injection IV de produit de contraste. Ainsi, elle affirme la dilatation des VBIH, du canal hépatique commun avec une ou plusieurs images calculeuses enclavées dans le cystique ou le collet vésiculaire venant au contact de la VBP alors que le cholédoque en aval en intra et rétropancréatique est de calibre normal (6, 10). Le calcul réalise soit une image hyperdense spontanément visible (charge calcique), soit une image hypodense (contenu cholestérotique), soit une image mixte hypodense cernée par un liseré hyperdense.

- 3°) L'écho-endoscopie (EES) des voies biliaires, très performante, met facilement en évidence le calcul du collet vésiculaire et la sténose qu'il entraîne au niveau du canal hépatique (6).
- 4°) La cholangiographie intraveineuse, contre-indiquée en cas d'ictère, met en évidence uniquement une image de compression extrinsèque de la VBP (18).
- 5°) Quant à l'opacification directe de la VBP par cathétérisme endoscopique rétrograde (CRPE) de la papille ou par ponction transpariéto-hépatique, elle précise le type et permet une approche thérapeutique adéquate (2, 6, 10, 11, 15, 16, 18) par la mise en évidence :
  - a - d'une obstruction au niveau de l'abouchement du canal cystique sans opacification de celui-ci et de la vésicule,
  - b - le rétrécissement de l'hépatique en regard d'une compression extrinsèque,
  - c - une dilatation biliaire sous-jacente avec un cholédoque en aval normal.

Elle permet en outre la recherche d'une fistule bilio-biliaire, cholécysto-hépatique ou cystico-hépatique caractéristique avec canal cystique conservé ou non.

Mais les images obtenues ne sont pas toujours spécifiques et posent parfois le problème du diagnostic différentiel avec un cancer du canal cystique comprimant le bord droit de la VBP, un cancer du canal hépatique, rarement une cholangeite sclérosante dont la sténose est moins courte et moins localisée, plus rarement, avec une métastase dans le pédicule hépatique. Malgré ces réserves, les différents renseignements morphologiques sont essentiels à connaître avant l'intervention afin de décider d'une technique opératoire adéquate.

Le traitement du syndrome de Mirizzi peut être chirurgical, endoscopique (lithotripsie extracorporelle, lithotritie mécanique) ou laparoscopique (5). Les traitements endoscopique et coelioscopique intéressent le type I non compliqué. Quant à la chirurgie, elle est indiquée devant un type II ou en cas d'inflammation sévère indépendamment du type et surtout lorsque le triangle du calot est oblitéré.

L'acte chirurgical consiste en une cholécystectomie antérograde avec désobstruction du cystique supprimant ainsi la compression extrinsèque et permettant la régression des phénomènes inflammatoires. Elle sera associée à une intubation de la sténose après cholédocotomie pendant 4 à 6 semaines et/ou à une anastomose bilio-digestive en cas de fistule (type II) (13, 14, 18). Au cours de l'intervention, une cholangiographie par le cystique ou par la VBP permettra de reconnaître la nature lithiasique de l'obstacle et sa

situation (18). Mais cette intervention peut être difficile en raison des remaniements inflammatoires ou en raison de la méconnaissance de ce syndrome rare, entraînant ainsi de graves complications : ligature du canal hépatique confondu avec le cystique du fait des adhérences (5, 10), fistule cholécysto-hépatique faisant court-circuiter un calcul cystique lors de la cholangiographie per opératoire (10, 18). Les suites opératoires sont généralement simples, mais la méconnaissance d'une fistule peut être source d'écoulement biliaire post-opératoire, nécessitant ainsi une anastomose bilio-digestive (7, 8) le pronostic est bon.

## CONCLUSION

Le syndrome de Mirizzi est une affection rare dont le diagnostic préopératoire devient de plus en plus précis grâce à l'imagerie en coupe.

L'intervention chirurgicale permet d'en confirmer le diagnostic, de mieux en préciser le type anatomique. Le traitement peut être cœlioscopique ou chirurgical ; il permet de confirmer le diagnostic et d'obtenir la guérison de la maladie. Les résultats obtenus sont généralement excellents.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BAU H.U., MATHEWS J.B, SCHWEIZER W.P. et al. Management of the Mirizzi syndrome and the implications of cholecystocholedocal fistula. Br f surg. 1990 ; 77 : 743 - 745.
- 2 - BECKER C.D., HASSLER H., TERRIER F. Preoperative diagnosis of the Mirizzi syndrome. AJR, 1984 ; 143, 591-596.
- 3 - CENDES A., DIAZ J.C., BURDILES P et al. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula : a unifying classification. Br. J Surgery 1989 ; 76 : 1139-1143.
- 4 - CURET M.J., DOUGLAS E., ROSENDAL D.O., CONGIOSI S. Mirizzi syndrome in a native American population. The American fommal of surgery, vol, 168, 1994 : 616-621.
- 5 - ENGLAND R.E., MARTIN D.F. Endoscopy management of MS. Gut 1997 ; 40 : 272-6.
- 6 - FOUAD A., MARION D., CHAUVOT P. Méthodes d'exploration des voies biliaires. Encycl Med Chir, Foie-Pancréas, 7074 D10, 3-1988,10 p.
- 7 - HÄSSLER H., BECKER C.D. Mirizzi syndrome : anamnesis, diagnosis and therapy based on 5 cases chirurg. 1984 Dec, 55 : 12, 817-821.
- 8 - KOCHLER R.E., MELSON G.L., LEE J.K.T., LONG J. Common hepatic duet obstruction by cystic duet stone. AJR, 1979, 132, 1007-1009.
- 9 - LUBBERS E.J. Mirizzi syndrome. World f surg, 1983 ; 7-780-785.
10. MATHIEU D., AZIZA G., VILGRANI V., METREAU F.M., SEZEUR A., BELGHITI J., MENU Y. Aspects échotomographiques et tomodensitométriques du syndrome de Mirizzi. Gastroenterol Clin Bid, 1989, 13 : 905-909.
- 11 - MEUER G.J., RUNGE D., GEBHARDT J. SECK A., KRAMI H., FADLI F., MARZOUK N., EL FARSSI M., EL MELIANI K., DARKAOUI A., BENZZOUBEIR N., OUAZZANI H., OUAZZANI L., BENNANI A
- Mirizzi syndrome and its variants. Gastroenterol, 1990 Agr, 28 : 4, 202-205.
- 12 - MIRIZZI P.L. Syndrom del conducto hepatico. F- chirurg 1948, 8 : 731-777.
13. MISHRA M.C., VASHISHTBA S., TANDON R. Biliobiliary fistula : peroperative diagnosis and management implications. Surgery 1990 ; 108 : 835-839.
- 14 - MOHAMMADINE E., ABASSI A., BENAMR S., ESSADEL H., BELMAHI A. Syndrome de Mirizzi - A propos d'une nouvelle observation. Maghreb Médical n°313, 1997, 31-32.
- 15 - PETERLI R., GEARING P., HUBER A.K. Mirizzi syndrome : pre operative diagnosis ans therapeutic management. Swiss surg, 1995, 6, 298-303.
- 16 - RAVO B., EPSTEIN H., LA MENDOLE S., GER R. The Mirizzi syndrome : preoperative diagnostic by sonography and trans hepatic choloangiography. Am f Gastroenterol. 1986 ; 81 : 688-690.
- 17 - REDAELLI C.A., BUCHLER R.W., SCHILLING M.K., KRAHENBUHL L. High courcidence of Mirizzi syndrome and gall-bladser carcinoma. Surgery, 1997 Vol 121, n°1 pp : 58-63.
- 18 - ROULLET AUDY J.C., GUVIARCH M., MOSNIER H. Syndrome de Mirizzi. La presse Médicale, 1989, 18, 15 : 761-764.
- 19 - SAKOUT L. Sténoses de la voie biliaire principale, à propos de 13 cas. These Med Rabat 1998, n°243.
- 20 - STARLING F.R., MATALLANA R.H. Bening mechanical obstruction of the common hepatic duet (Mirizzi syndrome). Surgery 1980 Vol 88 n°5 ; 737-740.