

*Носкова Е.М., студент  
5 курс, факультет «Лечебное дело»  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова  
Россия, г. Москва  
Исаева А.М., студент  
5 курс, факультет «Лечебное дело»  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова  
Россия, г. Москва*

## СИНДРОМ МИРИЗЗИ

***Аннотация:** в данной статье рассмотрены этиологические, патофизиологические аспекты синдрома Мириizzi и представлены современные методы диагностики и лечения данной патологии.*

***Ключевые слова:** Синдром Мириizzi, холецистобилиарный свищ, желчнокаменная болезнь, холангиопанкреатография, холецистэктомия.*

***Annotation:** this article discusses the etiological, pathophysiological aspects of the Mirizzi syndrome and presents modern methods for diagnosing and treatment of this pathology.*

***Key words:** Mirizzi syndrome, cholecystobiliary fistula, cholelithiasis, cholangiopancreatography, cholecystectomy.*

Синдром Мириizzi — редкое состояние, вызванное закупоркой общего желчного протока или общего печеночного протока в результате внешней компрессии множественными вдавленными желчными камнями или одиночным крупным вдавленным желчным камнем в кармане Гартмана. Симптомы сходны с симптомами холецистита. Его можно спутать с другими обструктивными состояниями, такими как холедохолитиаз или восходящий

холангит, так как для них так же характерна желтуха. Предоперационная диагностика часто затруднена и обычно упускается из виду. В данной статье рассматривается патофизиология синдрома Мириззи и подчеркивается роль многопрофильной команды в его диагностике и лечении.

Камни в желчном пузыре возникают, когда химические вещества, входящие в ее состав (такие как желчные кислоты, холестерин, муцин, билирубинат кальция и другие пигменты) достигают своего предела растворимости. При высокой концентрации холестерина, вокруг молекул начинаются процессы нуклеации, осаждение кристаллов. Эти кристаллы, в свою очередь, застревают в слизи желчного пузыря, что приводит к образованию билиарного сладж синдрома. Со временем эти кристаллы растут и образуют большие и/или множественные камни. Эти камни в желчном пузыре могут вызывать симптомы холецистита, но, если они внедряются в подвижный карман Гартмана, они могут вызывать дополнительные признаки желтухи. При вдавливании множественных желчных камней или одиночного крупного желчного камня в карман Гартмана может возникнуть внешнее сдавление общего желчного протока или общего печеночного протока. По мере прогрессирования этого состояния могут развиваться внутренние свищи из желчного пузыря в общий желчный проток, общий печеночный проток (ИБП) и двенадцатиперстную кишку. Точный механизм того, почему это происходит, неизвестен, но, по-видимому, он связан с подвижным карманом Гартмана, содержащим несколько камней или один большой вколоченный камень. Это вызывает последующее воспаление, что также может со временем привести к образованию свищей. [1][2]

Синдром Мириззи встречается относительно редко. Это состояние развивается только у 0,1% пациентов с камнями в желчном пузыре, и оно было обнаружено у 0,7–25% пациентов, перенесших холецистэктомию. Заболеваемость выше среди пожилых людей, но не было выявлено

зависимости от пола. Также, по-видимому, нет распространенности среди какой-либо этнической группы. [3]

Была разработана классификация различных стадий синдрома Мириззи.

Тип I: свищ отсутствует

Тип IA: наличие пузырного протока

Тип IB: облитерация пузырного протока

Типы II-IV: свищ присутствует

Тип II: дефект менее 33% от диаметра ВПС.

Тип III: дефект от 33% до 66% диаметра ВПС.

Тип IV: дефект более 66% диаметра ВПС. [4]

При гистологическом исследовании можно обнаружить признаки острого или хронического холецистита. Стенка желчного пузыря может быть утолщена в разной степени, могут образовываться спайки с брюшиной. Присутствует гипертрофия гладкой мускулатуры, особенно при длительных хронических состояниях. Чаще всего присутствуют камни из билирубината кальция или холестерина, размер которых может варьировать от пескообразных до заполнения всего просвета желчного пузыря. Они могут быть множественными или единичными. Некалькулезный вариант болезни может быть выявлен при сладже или очень вязкой желчи. Эти находки являются обычными предшественниками камней в желчном пузыре и образуются из-за повышенного содержания желчных солей или стаза. Также может присутствовать нормальная желчь. Различные виды бактерий могут быть обнаружены в 11-30% случаев. Синусы Рокитанского-Ашоффа присутствуют в образцах при холецистите в 90% случаев. Это грыжа внутрипросветных синусов из-за повышенного давления, возможно, связанного с протоками Люшка. Слизистая оболочка имеет разную степень воспаления.

Существует повышенный риск развития рака желчного пузыря при синдроме Мириizzi. Точная этиология неясна, но считается, что она связана с постоянным и рецидивирующим раздражением пораженной области и хроническим желчным застоем. От 5% до 28% пациентов с синдромом Мириizzi обнаруживают рак желчного пузыря после холецистэктомии. Практически все диагнозы были поставлены после операции при патологоанатомическом исследовании образцов [5].

Синдром Мириizzi обычно проявляется острым или хроническим холециститом и сопровождается желтухой. Пациенты с хроническим холециститом обычно жалуются на тупую боль в правой верхней части живота, которая иррадирует в середину спины или правую лопатку. Обычно это связано с употреблением жирной пищи. Тошнота и периодическая рвота также сопровождают жалобы на повышенное вздутие живота и метеоризм. Часто симптомы возникают в вечернее время. Продолжительные, менее острые симптомы обычно проявляются в течение недель или месяцев. Увеличение частоты и тяжести обострений (острая желчная колика) обычно наблюдается при наличии более продолжительных хронических симптомов. Классическое физикальное обследование выявит боль в правом верхнем отделе живота при глубокой пальпации (признак Мерфи). Больные обычно не жалуются на острую боль, но чувствуют себя дискомфортно. У пациентов с прогрессирующим синдромом Мириizzi или более тяжелым острым холециститом симптомы и проявления могут быть более выраженными. Обычно присутствует желтуха, а иногда может определяться значительно повышенный билирубин.[6]

Следует начать рутинное обследование на предмет холецистита. Лучшим тестом для диагностики камней в желчном пузыре и острого холецистита является УЗИ правого подреберья брюшной полости. Уровень специфичности достигает 90% и, в зависимости от оператора УЗИ, можно обнаружить камни размером до 2 мм, а также сладж и полипы желчного

пузыря. Ультразвуковые данные, которые указывают на острый холецистит по сравнению с желчнокаменной болезнью, включают утолщение стенки желчного пузыря (более 3 мм), перихолецистическую жидкость и положительный сонографический симптом Мерфи. Камни в желчном пузыре также часто можно обнаружить на КТ и МРТ; однако эти исследования не столь чувствительны в отношении острого холецистита. Приблизительно 10% желчных камней можно обнаружить на обычных мазках из-за высокого содержания в них кальция. Воздух в билиарном дереве также может быть обнаружен при этих рентгенологических исследованиях, если имеется тонкокишечный свищ. При подозрении на камень в общем желчном протоке по результатам УЗИ следующим этапом является магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ). Если на МРХПГ выявляется камень общего протока, гастроэнтеролог должен провести эндоскопическую ретроградную холангиопанкреатограмму (ЭРХПГ) в качестве золотого стандарта. Чрескожная чреспеченочная холангиография (ЧТХГ) также полезна для диагностики камней общего желчного протока, если ЭРХПГ невозможна. Обычно диагноз синдрома Мириззи либо принимают за простой камень общего желчного протока, либо полностью пропускают его при предоперационном обследовании.[7]

Лечение синдрома Мириззи – холецистэктомия. Лапароскопическая холецистэктомия предпочтительнее, но может потребоваться более сложная операция, если состояние прогрессирует. Открытая холецистэктомия так же может быть рассмотрена в качестве лечения. В случаях более прогрессирующего заболевания может быть рассмотрена частичная холецистэктомия. Для этого необходимо оставить мешок Гартмана на месте и удалить тело желчного пузыря и желчные камни. Это снизит частоту травм ворот печени и желчных протоков. При наличии свища эффективна открытая холецистэктомия с билиоэнтеральным анастомозом, возможно, с анастомозом Roux-n-Y. [8][9]

Многие другие состояния могут имитировать заболевание желчного пузыря. Пациенты с острой желчной коликой часто страдают сердечно-сосудистыми заболеваниями. Другие распространенные состояния с похожими симптомами: язвенная болезнь, синдром раздраженного кишечника, воспалительное заболевание кишечника, ГЭРБ, легочная эмболия. Наличие желтухи в сочетании с другими симптомами синдрома Мириззи обычно ошибочно принимают за другие этиологии, такие как: камни общего желчного протока, восходящий холангит, билиарный рак, опухоли поджелудочной железы. Другие медицинские состояния, которые могут имитировать синдром Мириззи, включают: острый гепатит, ишемическая болезнь печени, лекарственный гепатит.[8]

У пациентов без свищей хирургическое лечение и исход обычно благоприятны. В связи с нетипичной анатомией и высокой частотой конверсии на открытую холецистэктомию при этом заболевании, некоторые источники рекомендуют открытый хирургический подход для всех пациентов с синдромом Мириззи. Прогноз для пациентов с формированием свища включает длительное лечение с размещением Т-образной трубки через фистулу небольшого или среднего размера или отведение желчи с холедоходуоденостомией или Y-холедохоеюностомией по Ру при больших свищах. Длительное хирургическое и госпитальное течение у последней группы больных увеличивает риск осложнений, повышает заболеваемость и смертность. Связь рак желчного пузыря с синдромом Мириззи также была выявлена, хотя считается, что это связано с длительным воспалением, приводящим к обоим заболеваниям, а не с самим синдромом Мириззи. У пожилых пациентов с множественными сопутствующими заболеваниями и высоким риском хирургических осложнений следует рассмотреть консервативные методы, чтобы свести к минимуму осложнения, связанных с операцией.[10][11]

Наиболее частым осложнением синдрома Мириззи является образование холецистобилиарных или холецисто-энтеральных свищей вследствие длительного воспаления. Также могут возникнуть хирургические осложнения с увеличением времени процедуры из-за плотных спаек. К ним относятся повреждение желчных протоков и кровотечение. Массивное кровоизлияние при диссекции треугольника Кало может возникать в сложных случаях. Другие осложнения длительного воспаления, которые можно наблюдать у пациентов с синдромом Мириззи, включают: образование кожных свищей, вторичный билиарный цирроз, отсроченные стриктуры желчевыводящих путей. [12]

Синдром Мириззи часто не диагностируется до операции. Осведомленность об этом состоянии со знанием соответствующего лечения имеет важное значение. Хирург также должен учитывать возможность наличия скрытого рака желчного пузыря.

#### **Использованные источники:**

1. Bellamlih H, Bouimetarhan L, En-Nouali H, Amil T, Chouaib N, Jidane S, Rafai M, Belkouch A, Belyamani L. [Mirizzi's syndrome: a rare cause of biliary tract obstruction: about a case and review of the literature]. Pan Afr Med J. 2017;27:45.
2. Falk V, Low G, Bigam D, Sandha G. Acute acalculous cholecystitis of an intrahepatic gallbladder causing Mirizzi's syndrome. BMJ Case Rep. 2018 Apr 13;2018.
3. Clemente G, Tringali A, De Rose AM, Panettieri E, Murazio M, Nuzzo G, Giuliani F. Mirizzi Syndrome: Diagnosis and Management of a Challenging Biliary Disease. Can J Gastroenterol Hepatol. 2018;2018:6962090.
4. Zhou J, Xiao R, Yang JR, Wang L, Wang JX, Zhang Q, Ren JJ. Mirizzi syndrome complicated by common hepatic duct fistula and left hepatic atrophy: a case report. J Int Med Res. 2018 Nov;46(11):4806-4812.

5. Kuga D, Ebata T, Yokoyama Y, Igami T, Sugawara G, Mizuno T, Yamaguchi J, Nagino M. Long-term survival after multidisciplinary therapy for residual gallbladder cancer with peritoneal dissemination: a case report. *Surg Case Rep*. 2017 Dec;3(1):76.
6. Pak S, Valencia D, Sheehy B, Agbim U, Askaroglu Y, Dee C. Ticking Bomb: Asymptomatic Mirizzi Syndrome. *Cureus*. 2017 Nov 16;9(11):e1854.
7. Shirah BH, Shirah HA, Albeladi KB. Mirizzi syndrome: necessity for safe approach in dealing with diagnostic and treatment challenges. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2017 Aug;21(3):122-130.
8. Kulkarni SS, Hotta M, Sher L, Selby RR, Parekh D, Buxbaum J, Stapfer M. Complicated gallstone disease: diagnosis and management of Mirizzi syndrome. *Surg Endosc*. 2017 May;31(5):2215-2222.
9. Jones JD, Pawa R. Single-Operator Peroral Cholangioscopy for Extraction of Cystic Duct Stones in Postcholecystectomy Mirizzi Syndrome. *Case Rep Gastrointest Med*. 2017;2017:1710501.
10. Prasad TL, Kumar A, Sikora SS, Saxena R, Kapoor VK. Mirizzi syndrome and gallbladder cancer. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2006;13(4):323-6.
11. Chai LF, Xiao GS. Choledochoplasty with Gallbladder Wall Free Flap: A Novel Technique for Large Bile Duct Defects from Mirizzi Syndrome in High-Risk Patients-A Case Report and Literature Review. *Case Rep Surg*. 2019;2019:4615484.
12. Chen H, Siwo EA, Khu M, Tian Y. Current trends in the management of Mirizzi Syndrome: A review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Jan;97(4):e9691.