

# Mirizzi 综合征诊治的研究进展\*

赵小宇 杨 晴 综述 凌晓锋\*\* 审校

(北京大学第三医院普通外科, 北京 100191)

文献标识: A 文章编号: 1009-6604(2022)11-0893-05

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2022.11.010

Mirizzi 综合征是由于胆囊结石压迫胆管导致的一系列临床综合征, 是胆囊结石病重要的并发症之一。Mirizzi 综合征在胆囊结石患者中的发生率为 1%~5%, 其中在发达国家约为 1%, 在发展中国家为 4%~5%<sup>[1]</sup>。尽管其发生率不高, 但由于胆囊结石患病率高, Mirizzi 综合征并不罕见。Mirizzi 综合征因其术前诊断困难和手术复杂, 给胆道外科医师带来了不小的挑战。近年来, 随着相关研究的进一步深入和外科技术的发展, 国内外关于 Mirizzi 综合征的诊断和治疗也有了显著的进步, 本文对此进行综述。

## 1 病理生理与解剖变异

Csendes 等<sup>[2]</sup>1989 年提出, Mirizzi 综合征与胆囊-胆管瘘是同一种疾病的不同病理阶段。在胆囊体或胆囊颈部嵌顿结石时, 反复发作的急性炎症或者结石长期刺激导致的慢性炎症会导致胆囊肿大, 胆囊壁水肿增厚, 进一步与相邻的肝管粘连。肿大的胆囊可以包裹着结石直接压迫肝管, 弥漫的炎症刺激也可以导致肝管水肿增厚和瘢痕产生, 最终形成肝管狭窄, 引发黄疸等一系列 Mirizzi 综合征的典型症状。随着结石压迫的进一步发展, 胆囊壁和肝管产生溃疡, 进而形成瘘。嵌顿的胆囊结石还可以导致肠管壁的粘连、溃疡, 甚至胆囊-肠管瘘。胆囊和胆管解剖变异往往使 Mirizzi 综合征更容易发生: 胆囊管过长、胆囊管和肝总管并行或者胆囊管在低位与肝总管汇合都会增加 Mirizzi 综合征的发生

率<sup>[3]</sup>; 胆囊管较短会增加胆囊结石进入胆囊管和胆总管汇合处的几率, 也会更容易发生 Mirizzi 综合征<sup>[4]</sup>。因此, 胆囊管长度、胆囊管与肝总管并行的长度以及胆囊管汇入肝总管的位置和角度, 都是 Mirizzi 综合征的危险因素。

## 2 分型演化

McSherry 等 1982 年根据内镜逆行胰胆管造影 (endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP) 下是否存在胆囊-肝总管瘘将 Mirizzi 综合征分为 2 型。随后 Csendes 等<sup>[2]</sup>1989 年根据胆管压迫、瘘口大小和胆管损伤的程度细化为 4 型, 2008 年同一团队的 Beltran 等<sup>[5]</sup>进一步修正, 将胆囊-肠管瘘及合并结石性肠梗阻纳入为第 5 型, 形成目前国际上比较公认的五分法分型(表 1): I 型, 仅胆管压迫, 无胆瘘; II 型, 合并胆囊-胆管瘘且瘘侵蚀胆管小于其周径的 1/3; III 型, 瘘侵蚀胆管周径 2/3; IV 型, 胆管被结石完全堵塞; V 型, 合并胆囊-肠管瘘, 其中 V a 型无肠梗阻, V b 型合并胆石性肠梗阻。该分型广泛应用, 对于合理手术方式的选择有积极意义, 但也有部分学者认为这种分型过于复杂, 术前诊断很难, 实际意义不大。

Solis-Caxaj<sup>[6]</sup>2009 年在五分法的基础上简化为三分法, Beltran 等<sup>[7]</sup>2012 年又将三分法中的 II 型和 III 型根据病变程度各自分为 2 个亚型(表 2)。新的分型将五分法分型中的 II、III、IV 型简化, 这对于临床工作有积极意义; 对于 I 型的治疗已经相对成熟

\* 基金项目: 科技创新 2030“新一代人工智能”重大项目(2020AAA0105004)






\*\* 通讯作者, E-mail: xiaofengling2005@126.com

和规范,适合普通外科医师治疗;Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ型的治疗难度较大,颇具挑战性,需要胆道外科医师处理。因此 Beltran 认为这种简化分型可以提高临床诊断和治疗的效率。Payá-Llorente 等<sup>[8]</sup> 2017 年在 Beltran 的基础上进行分型的修订,认为胆囊-肠管瘘可以出现在各种类型的 Mirizzi 综合征中,应该作为一种亚型(表 2)。Nagakawa 等 1984 年提出了与 Csendes 不同的另一种思路,并于 1997 年形成目前日本较为

流行的分型方式<sup>[9]</sup>(表 2)。这种分型将结石压迫胆管引发的 Mirizzi 综合征和局部炎症水肿导致的胆管狭窄截然分开,从诊断上更为明确,但从病理上两者相似且治疗手段也大致相同,因此该分型并没有起到很好的提高诊治效率的作用。

目前国际上应用最广的依然是经典的 Csendes 五分法分型,改良后的分型及日本分型并未得到推广和普及。

表 1 Mirizzi 综合征经典五分法分型(2008 年改良 Csendes 分型<sup>[5]</sup>)

分型	I 型	Ⅱ型	Ⅲ型	Ⅳ型	V 型
分型标准	仅胆管压迫,无胆瘘形成	胆囊-胆管瘘且侵蚀胆管小于其周径的 1/3	胆囊-胆管瘘且侵蚀胆管达到其周径的 2/3	胆囊-胆管瘘且胆管被结石完全堵塞	胆囊-肠管瘘 a 亚型:无肠梗阻 b 亚型:胆石性肠梗阻
示意图					

3 术前诊断

Mirizzi 综合征的女性患者较多,老年女性尤为多见。典型症状主要为腹痛、黄疸、恶心呕吐、发热和食欲不佳,体征以 Murphy 征阳性为主,完全无症状和体征者较少。大多数 Mirizzi 综合征患者的实验室检查无特异性表现,主要为白细胞计数、转氨酶、碱性磷酸酶、胆红素和  $\gamma$ -谷氨酰转肽酶升高,这多与胆道梗阻有关。

Mirizzi 综合征的术前诊断更依赖影像学检查,主要包括腹部超声、CT、磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)和 ERCP。超声对于诊断结石的灵敏度较高,但充分展示解剖结构的性能较差。因此,超声对于 Mirizzi 综合征诊断的敏感度和特异度均较差,由于其价格低廉,速度快,临床上常用作筛查。CT 可以更好地展示解剖结构,但对结石的敏感度较差。其对肿瘤的诊断更为准确,可以帮助诊断是否合并胆道恶性肿瘤,一般用于除外胆囊癌。MRCP 是目

前诊断 Mirizzi 综合征的无创手段中的最佳选择,其可充分展示胆管的压迫和梗阻情况。仅存在胆管压迫的 Mirizzi 综合征在 MRCP 中表现为“半月征”,可作为术前诊断 Mirizzi 综合征的主要影像学依据。Mirizzi 综合征的 ERCP 表现与 MRCP 相似,但 ERCP 为有创检查,主要用于放置胆管支架、引流管等以控制胆道感染和减轻黄疸,尤其腹腔镜治疗 Mirizzi 综合征联合 ERCP 辅助操作可以显著提高手术的成功率和安全性<sup>[10]</sup>。

诊断 Mirizzi 综合征正确率较高的 2 种影像学检查是导管内超声检查(intraductal ultrasonography, IDUS)和静脉输注造影剂后的胆道螺旋 CT(spiral CT after an intravenous infusion cholangiography, IVC-CT)。IDUS 是在 ERCP 过程中将超声探头沿导丝插入到左右肝管汇合处,再逐渐退出获得超声影像。Mirizzi 综合征的 IDUS 表现为“帽状”声影。Wehrmann 等<sup>[11]</sup>2006 年报道一项前瞻性研究, IDUS 诊断 Mirizzi 综合征的灵敏度可达 97%(29/30),特异度达到 100%(29/29)。上述结果表明,与单纯

表 2 Mirizzi 综合征分型标准的演化

分型		具体标准				
1982 年 McSherry 分型	I a 型 仅胆管压迫且 胆囊管与肝总 管并行 >3 cm	I b 型 仅胆管压迫且 胆囊管被结石 完全堵塞	II a 型 开放性胆瘘	II b 型 结石将胆瘘完全堵塞		
1989 年 Csendes 分型 <sup>[2]</sup>	I 型 仅胆管压迫		II 型 胆囊 – 胆管瘘 且瘘侵蚀胆管 小于其周径的 1/3	III 型 胆囊 – 胆管瘘 且瘘侵蚀胆管 达到其周径的 2/3	IV 型 胆囊 – 胆管瘘 且胆管完全被 结石堵塞	
2008 年改良 Csendes 分型 <sup>[5]</sup>	I 型 仅胆管压迫		II 型 胆囊 – 胆管瘘 且瘘侵蚀胆管 小于其周径的 1/3	III 型 胆囊 – 胆管瘘 且瘘侵蚀胆管 达到其周径的 2/3	IV 型 胆囊 – 胆管瘘 且胆管完全被 结石堵塞	V a 型 胆囊 – 肠管瘘 且无胆石性肠 梗阻
2009 年 Solis-Caxaj 简化分型 <sup>[6]</sup>	I 型 仅胆管压迫		II 型 胆囊 – 胆管瘘		III 型 胆囊 – 肠管瘘	
2012 年 Beltran 分型 <sup>[7]</sup>	I 型 仅胆管压迫		II a 型 胆囊 – 胆管瘘且瘘侵 蚀胆管不超过其直径 的 50%	II b 型 胆囊 – 胆管瘘且瘘侵 蚀胆管超过其直径的 50%	III a 型 胆囊 – 肠管瘘 且无胆石性肠 梗阻	III b 型 胆囊 – 肠管瘘 且合并胆石性 肠梗阻
2017 年 Payá-Llorente 分型 <sup>[8]</sup>	I 型 仅胆管压迫 I a: 无胆囊 – 肠管瘘 I b: 胆囊 – 肠管瘘且无肠梗阻 I c: 胆囊 – 肠管瘘且合并肠梗 阻		II 型 胆囊 – 胆管瘘且瘘侵 蚀胆管不超过其直径 的 50% II a: 无胆囊 – 肠管瘘 II b: 胆囊 – 肠管瘘且 无肠梗阻 II c: 胆囊 – 肠管瘘且合 并肠梗阻	III 型 胆囊 – 胆管瘘且瘘侵 蚀胆管超过其直径的 50% III a: 无胆囊 – 肠管瘘 III b: 胆囊 – 肠管瘘且 无肠梗阻 III c: 胆囊 – 肠管瘘且合 并肠梗阻		

ERCP 相比, ERCP 联合 IDUS 可以显著提高诊断胆管狭窄的准确率。但由于 IDUS 需要切开十二指肠乳头, 因此并未广泛应用于 Mirizzi 综合征的术前检查。IVC-CT 主要通过注射胆道造影剂对胆管形态进行重建获得胆囊和胆管的精细解剖结构<sup>[12]</sup>。

4 治疗

Mirizzi 综合征治疗的核心在于维护胆管的完整性和通畅胆道引流。临床研究<sup>[13~17]</sup>表明, 腹腔镜微创治疗 Mirizzi 综合征安全可靠。

根据 1989 年 Csendes 分型, 目前比较公认的治疗原则如下: 依照术前诊断分型, I 型可直接行腹腔镜胆囊切除术, 胆管损伤的风险较小, 手术处理较为简单。而 II、III 型的手术治疗则要视术中情况决定, 如果瘘口较小且术后胆管狭窄的可能性较小, 可直

接修补瘘口并留置 T 管, 由于生物夹直接夹闭瘘口导致胆道狭窄的风险较大, 应尽量避免使用生物夹修补<sup>[18]</sup>; 如果瘘口较大难以修补, 或者术后胆管狭窄的风险较高, 则需要保留部分胆囊组织瓣修复胆管并留置 T 管。胆瘘修补后使用胆道镜放置胰管型胆道内支架进行引流对于预防胆漏的效果优于 T 管<sup>[9]</sup>。IV 型的胆管瘘口过大无法修补, 可将胆囊以及胆囊胆管汇合处一并切除, 再行近端胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术。近端胆管与远端胆管端端吻合是不可取的。Csendes 等<sup>[2]</sup>对 6 例实施胆管端端吻合, 均出现术后胆管狭窄。目前认为, 如果术后胆管狭窄的风险较高, 则应直接行近端胆管空肠 Roux-en-Y 吻合术<sup>[19]</sup>。Beltran 等<sup>[5]</sup>2008 年提出, V 型 Mirizzi 综合征的预后较差, 往往在术中发现胆囊已经萎缩, 胆管和肠道的瘘口已经粘连愈合, 因此应采

取二期手术,一期优先处理胆石性肠梗阻和其他脏器损伤,二期手术再行胆囊切除和胆管空肠吻合。对于术中发现的 Mirizzi 综合征,术式选择同样按照上述原则。如果术中诊断与术前不一致,则按照术中诊断选择手术方式。

在不断探索治疗 Mirizzi 综合征的过程中,对于治疗方式的选择也经历了从开腹手术向腹腔镜微创治疗的转变。

开腹手术曾经是手术治疗 Mirizzi 综合征的主要方式,由于结石压迫、水肿引起的周围组织增生导致胆囊三角的解剖结构难以辨明,因此需要开腹手术来获得更好的手术视野和触觉反馈<sup>[9]</sup>。关于是否选择腹腔镜治疗 Mirizzi 综合征的争论从未停息。一般认为,腹腔镜手术治疗 Mirizzi 综合征对于术者的技术要求更高,因此早期很多医生认为在 Mirizzi 综合征患者中推广腹腔镜手术并不合适<sup>[9,20-22]</sup>。此外,Mirizzi 综合征腹腔镜手术的中转开腹率高,2 篇系统综述<sup>[23,24]</sup>显示中转开腹率为 41% 和 34%,Gonzalez-Urquijo 等<sup>[25]</sup>的单中心研究中甚至高达 93.3% (14/15)。

随着影像学的进步和腹腔镜技术的不断发展,近年来腹腔镜越来越成为治疗 Mirizzi 综合征的主要方式。对于胆囊三角解剖困难、修补胆管瘘口造成胆管狭窄的问题,外科医生提出腹腔镜下解决方案,如通过从胆囊内部入路取石后再行胆囊次全切除术的方式避免对胆囊三角的解剖剥离<sup>[26]</sup>;腹腔镜下行胆囊次全切除术保留部分胆囊组织瓣用于修补胆管瘘口以降低术后胆管狭窄几率<sup>[27]</sup>。Zhao 等<sup>[24]</sup>的系统综述显示,许多临床研究表明腹腔镜手术治疗 I 型和 II 型 Mirizzi 综合征成功率较高,与开腹手术相比减少了术中出血和术后并发症并缩短住院时间。Li 等<sup>[10]</sup>和 Yuan 等<sup>[28]</sup>分别对比腹腔镜和开腹手术治疗 Mirizzi 综合征,均认为腹腔镜治疗 Mirizzi 综合征的手术时间短,术中出血少,术后并发症少,且术后开始进食时间和住院时间明显缩短。术前内镜兼具诊断和治疗的功能,一方面 ERCP 可以显示胆道内精细解剖结构,另一方面还可以放置支架缓解胆道梗阻,对于缩短住院时间和减少术后并发症有积极意义<sup>[28]</sup>;术前行经皮经肝胆管穿刺引流(percutaneous transhepatic cholangial drainage, PTCD)也可以增加手术的安全性和可行性<sup>[1]</sup>。内镜

联合腹腔镜治疗 Mirizzi 综合征可提高手术成功率<sup>[29]</sup>。Zhao 等<sup>[24]</sup>的系统综述包括 17 篇腹腔镜治疗 Mirizzi 综合征的研究,其中 81.97% (441/538) 为 Csendes 分型 I 型、II 型,腹腔镜治疗 Mirizzi 综合征的成功率达到 65.91% (290/440)。

对于 III 型 Mirizzi 综合征,2004 ~ 2022 年有 3 篇文献<sup>[10,19,30]</sup>共 19 例腹腔镜手术,其中 11 例手术成功;IV 型尚未见大宗病例报道,但有腹腔镜成功治疗的个案报告<sup>[31,32]</sup>;对于 V 型,Gómez 等<sup>[33]</sup>报道 16 例 V a 型,包括胆囊十二指肠瘘 12 例,胆囊结肠瘘 4 例,均成功完成腹腔镜下全胆囊切除、瘘管切除、瘘口修补和一期缝合,未中转开腹。

综上所述,对于 Csendes 分型 I 型和 II 型的 Mirizzi 综合征,可积极行腹腔镜手术;对于 III ~ V 型,应视具体情况选择腹腔镜治疗,必要时中转开腹手术以确保患者的安全。

## 5 小结

近年来,在 Mirizzi 综合征的诊断方面,出现了一些新的分型方法和术前诊断手段,但均尚未得到广泛应用,Csendes 经典五分法分型仍是最广泛应用的分型方式,MRCP 仍是效果最好、应用最广的术前诊断手段。在治疗方面,Mirizzi 综合征的手术治疗呈现微创化的趋势,腹腔镜及内镜手术越来越多地应用于 II 型、III 型甚至 IV 型、V 型 Mirizzi 综合征。

## 参考文献

- 1 Valderrama-Trevino AI, Granados-Romero JJ, Espejel-Deloiza M, et al. Updates in Mirizzi syndrome. *Hepatobiliary Surg Nutr*, 2017, 6 (3): 170 - 178.
- 2 Csendes A, Díaz JC, Burdiles P, et al. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula; a unifying classification. *Br J Surg*, 1989, 76 (11): 1139 - 1143.
- 3 Pemberton M, Wells AD. The Mirizzi syndrome. *Postgrad Med J*, 1997, 73 (862): 487 - 490.
- 4 Dorrance HR, Lingam MK, Hair A, et al. Acquired abnormalities of the biliary tract from chronic gallstone disease. *J Am Coll Surg*, 1999, 189 (3): 269 - 273.
- 5 Beltran MA, Csendes A, Cruces KS. The relationship of Mirizzi syndrome and cholecystoenteric fistula: validation of a modified classification. *World J Surg*, 2008, 32 (10): 2237 - 2243.
- 6 Solis-Caxaj CA. Mirizzi syndrome: diagnosis, treatment and a plea for a simplified classification. *World J Surg*, 2009, 33 (8): 1783 - 1784.



- 7 Beltran MA. Mirizzi syndrome: history, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World J Gastroenterol*, 2012, 18(34):4639–4650.
- 8 Payá-Llorente C, Vázquez-Tarragón A, Alberola-Soler A, et al. Mirizzi syndrome: a new insight provided by a novel classification. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*, 2017, 21(2):67–75.
- 9 李明, 李 宁. Mirizzi 综合征治疗的研究进展. *中华肝胆外科杂志*, 2020, 26(10):791–794.
- 10 Li B, Li X, Zhou WC, et al. Effect of endoscopic retrograde cholangiopancreatography combined with laparoscopy and choledochoscopy on the treatment of Mirizzi syndrome. *Chin Med J (Engl)*, 2013, 126(18):3515–3518.
- 11 Wehrmann T, Riphaus A, Martchenko K, et al. Intraductal ultrasonography in the diagnosis of Mirizzi syndrome. *Endoscopy*, 2006, 38(7):717–722.
- 12 Kwon AH, Inui H. Preoperative diagnosis and efficacy of laparoscopic procedures in the treatment of Mirizzi syndrome. *J Am Coll Surg*, 2007, 204(3):409–415.
- 13 Nag HH, Nekarakanti PK. Laparoscopic versus open surgical management of patients with Mirizzi's syndrome: a comparative study. *J Minim Access Surg*, 2020, 16(3):215–219.
- 14 Senra F, Navaratne L, Acosta A, et al. Laparoscopic management of type II Mirizzi syndrome. *Surg Endosc*, 2020, 34(5):2303–2312.
- 15 Nassar AHM, Nassar MK, Gil IC, et al. One-session laparoscopic management of Mirizzi syndrome: feasible and safe in specialist units. *Surg Endosc*, 2021, 35(7):3286–3295.
- 16 Gelbard R, Khor D, Inaba K, et al. Role of laparoscopic surgery in the current management of Mirizzi syndrome. *Am Surg*, 2018, 84(5):667–671.
- 17 Koh YX, Basu P, Liew YX, et al. Critical appraisal of the impact of the systematic adoption of advanced minimally invasive hepatobiliary and pancreatic surgery on the surgical management of Mirizzi syndrome. *World J Surg*, 2019, 43(12):3138–3152.
- 18 曾志武, 陆元友, 向代成, 等. 腹腔镜胆囊切除术中 Mirizzi 综合征的诊断、处理及疗效分析. *中国微创外科杂志*, 2012, 12(4):295–298.
- 19 Chuang SH, Yeh MC, Chang CJ. Laparoscopic trans fistulous bile duct exploration for Mirizzi syndrome type II: a simplified standardized technique. *Surg Endosc*, 2016, 30(12):5635–5646.
- 20 沈庆华, 肖友贵, 孙忠权, 等. Mirizzi 综合征 36 例诊治分析. *中华急诊医学杂志*, 2020, 29(10):1364–1367.
- 21 Clemente G, Tringali A, De Rose AM, et al. Mirizzi syndrome: diagnosis and management of a challenging biliary disease. *Can J Gastroenterol Hepatol*, 2018, 2018:6962090.
- 22 Seah WM, Koh YX, Cheow PC, et al. A retrospective review of the diagnostic and management challenges of Mirizzi syndrome at the Singapore General Hospital. *Dig Surg*, 2018, 35(6):491–497.
- 23 Antoniou SA, Antoniou GA, Makridis C. Laparoscopic treatment of Mirizzi syndrome: a systematic review. *Surg Endosc*, 2010, 24(1):33–39.
- 24 Zhao J, Fan Y, Wu S. Safety and feasibility of laparoscopic approaches for the management of Mirizzi syndrome: a systematic review. *Surg Endosc*, 2020, 34(11):4717–4726.
- 25 Gonzalez-Urquijo M, Gil-Galindo G, Rodarte-Shade M. Mirizzi syndrome from type I to Vb: a single center experience. *Turk J Surg*, 2020, 36(4):399–404.
- 26 Hubert C, Annet L, Van Beers BE, et al. The “inside approach of the gallbladder” is an alternative to the classic Calot's triangle dissection for a safe operation in severe cholecystitis. *Surg Endosc*, 2010, 24(10):2626–2632.
- 27 Rohatgi A, Singh KK. Mirizzi syndrome: laparoscopic management by subtotal cholecystectomy. *Surg Endosc*, 2006, 20(9):1477–1481.
- 28 Yuan H, Yuan T, Sun X, et al. A minimally invasive strategy for Mirizzi syndrome type II: combined endoscopic with laparoscopic approach. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, 2016, 26(3):248–252.
- 29 Yeh CN, Wang SY, Liu KH, et al. Surgical outcome of Mirizzi syndrome: value of endoscopic retrograde cholangiopancreatography and laparoscopic procedures. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2021, 28(9):760–769.
- 30 Lai W, Yang J, Xu N, et al. Surgical strategies for Mirizzi syndrome: a ten-year single center experience. *World J Gastrointest Surg*, 2022, 14(2):107–119.
- 31 Jimenez MC, Cubas RF, Bowles RJ, et al. Type IV Mirizzi Syndrome: brief report and review of management options. *Am Surg*, 2022 May 27. Epub ahead of print.
- 32 Kawai H, Sato T, Natsui M, et al. Mirizzi syndrome type IV successfully treated with peroral single-operator cholangioscopy-guided electrohydraulic lithotripsy: a case report with literature review. *Intern Med*, 2022 May 14. Epub ahead of print.
- 33 Gómez D, Pedraza M, Cabrera LF, et al. Minimally invasive management of Mirizzi syndrome Va: case series and narrative review of the literature. *Cir Esp (Engl Ed)*, 2022, 100(7):404–409.

(收稿日期: 2022-05-17)

(修回日期: 2022-09-24)

(责任编辑: 王惠群)