

Ictericia obstructiva intermitente o síndrome de Lemmel: reporte de caso y revisión de la literatura

Intermittent obstructive jaundice or Lemmel syndrome: case report and literature review

Ediel O. Dávila-Ruiz^{1*}, Roberto A. García-Manzano¹, Alan Barker-Antonio¹, Nallely Y. Martínez-Santiago², Dolores Isidoro-Hernández¹ y Rolando I. Sánchez-Guerrero¹

¹Servicio de Cirugía General, Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, Secretaría de Salud Oaxaca, San Bartolo Coyotepec, Oaxaca;

²Servicio de Cirugía General, Hospital General Sur Puebla "Dr. Eduardo Vásquez Navarro", Puebla, Puebla. México

Resumen

Se presenta el caso de una paciente de 68 años con un cuadro de colangitis recurrente y presencia de divertículo duodenal que comprime la vía biliar. El síndrome de Lemmel es una afección infrecuente en la literatura, debido a que los divertículos duodenales rara vez presentan síntomas (10%) y en general se diagnostican de manera incidental. El 75% de estos divertículos son periampulares. Si se localizan a 2.5 cm del ámpula de Vater son yuxtapapilares. Solo el 1% presentan complicaciones. Debe ser considerado en caso de ictericia intermitente y colangitis, y tenerlo en cuenta como diagnóstico diferencial de pseudoquistes, tumor de cabeza de páncreas o metástasis.

Palabras clave: Colangitis aguda. Divertículo. Divertículo duodenal periampular. Divertículo yuxtapapilar. Duodeno. Síndrome de Lemmel.

Abstract

We present the case of a 68-year-old patient with recurrent cholangitis and the presence of a duodenal diverticulum that compresses the bile duct. Lemmel syndrome is a rare entity reported in the literature, because duodenal diverticula rarely have symptoms (10%) and are usually diagnosed incidentally, 75% of these diverticula are periampullary, if they are located within 2.5 cm from the Vater ampule are juxtapapillary. Only 1% present complications. It should be considered in case of intermittent jaundice, cholangitis, as a differential diagnosis of pseudocysts, pancreatic head tumor or metastases.

Key words: Acute cholangitis. Diverticulum. Periampullary duodenal diverticulum. Juxtapapillary diverticula. Duodenum. Lemmel syndrome.

Introducción

El síndrome de Lemmel o ictericia obstructiva intermitente es una afección infrecuente que fue descrita

por primera vez en 1934. Lemmel observó que la presencia de divertículos duodenales próximos a la papila de Vater podría favorecer al desarrollo de enfermedades pancreatobiliarias, y se define como

Correspondencia:

*Ediel O. Dávila-Ruiz

Aldama, s/n

Paraje "El Tule"

C.P. 71256, San Bartolo Coyotepec, Oax., México

E-mail: dредiel13@gmail.com

0009-7411/© 2020 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 14-04-2020

Fecha de aceptación: 06-06-2020

DOI: 10.24875/CIRU.20000332

Cir Cir. 2020;88(S2):60-65

Contents available at PubMed

www.cirugiacirujanos.com

ictericia obstructiva por divertículo duodenal periamplular que comprime el conducto biliar común causando dilatación retrógrada de la vía biliar intrahepática y extrahepática¹.

El duodeno es la segunda región anatómica, después del colon, en donde con más frecuencia se presentan los divertículos gastrointestinales. Estos divertículos pueden ser pseudodivertículos, que consisten en bolsas de mucosa, carentes de capa muscular, o divertículos verdaderos (congénitos), siendo los primeros los más frecuentes. Los divertículos duodenales tienen una incidencia del 5-10% en la población general; su prevalencia aumenta con la edad, llegando hasta un 15-20% a los 80 años de edad².

La coledocolitiasis ocurre con una incidencia del 20-40% en los pacientes con divertículos duodenales periampulares; el 41% de los pacientes con divertículos duodenales yuxtapapilares no presentan coledocolitiasis.

Solo el 1% de los divertículos presentan complicaciones. La colangitis es una de estas complicaciones que debe ser tratada y diagnosticada de manera oportuna, dada su alta tasa de morbilidad y mortalidad, acorde con las guías de Tokyo de 2018, mediante antibioticoterapia y, dependiendo del grado, drenaje biliar electivo o de urgencia³.

En este artículo presentamos el caso de una paciente de 68 años con cuadros de ictericia de repetición. Además, se llevó a cabo una investigación en PubMed utilizando las palabras clave [diverticulum], [duodenum], [lemmel's syndrome], [acute cholangitis], [juxtapapillary diverticula], [periampullary duodenal diverticulum] y [obstructive jaundice], y se seleccionaron los 15 artículos más relevantes en cuanto a presentación de caso clínico, complicaciones, diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico

Mujer de 68 años, ama de casa, escolaridad secundaria, proveniente de una zona rural, con antecedente de hipertensión de larga evolución actualmente en control, obesidad de grado II, y resto negado.

Inicia el cuadro 48 horas antes de su ingreso con dolor abdominal transfictivo en el cuadrante superior derecho, fiebre, escalofríos y coloración amarillenta percibida por sus familiares. Durante el interrogatorio, la paciente refiere un cuadro similar hace 6 meses que fue manejado por medio particular, con remisión.

En la exploración física muestra una temperatura de 39 °C, frecuencia cardiaca de 98 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 16 respiraciones por

minuto y presión arterial de 135/75 mmHg. La paciente está intranquila, consciente y orientada. Se observa ictericia en la piel y los tegumentos, mucosa oral semihidratada, sin adenopatías cervicales. Exploración cardiopulmonar sin compromiso aparente. Abdomen globoso a expensas de panículo adiposo, dolor a la palpación en el cuadrante superior derecho, Murphy negativo, no se palpan visceromegalias, rebote negativo, a la percusión timpanismo en mesogastrio, y peristalsis audible (6 por minuto).

Los estudios de laboratorio a su ingreso reportaron: hemoglobina 13 g/dl, hematocrito 41%, leucocitos 14,000, neutrófilos 12,000, plaquetas 153,000, bilirrubina total 3.5 mg/dl, bilirrubina directa 2.6 mg/dl, fosfatasa alcalina 526, gamma-glutamiltransferasa 65 UI/l, aspartato aminotransferasa 173 UI/l, alanina aminotransferasa 225 UI/l, albúmina 4, tiempo de protrombina 16, tiempo de tromboplastina parcial 25, INR (*International Normalized Ratio*) 0.9, amilasa 250 UI/l y lipasa 300 UI/l.

Se inicia manejo por sospecha diagnóstica de colangitis por datos de inflamación sistémica (fiebre, escalofríos, leucocitos > 10,000) y datos de colestasis (ictericia > 2 mg/dl, elevación de fosfatasa alcalina y alteración de las pruebas de función hepática).

Se solicita estudio ecográfico que con reporta vesícula biliar normal sin litos en su interior, colédoco de 10 mm, coledocolitiasis y tumor en la cabeza del páncreas.

Se integra diagnóstico definitivo de colangitis de grado II según la guía de Tokyo (fiebre > 39 °C, leucocitos > 12,000) y se inicia manejo antibiótico con ceftriaxona (1 g/12 h por vía intravenosa) y metronidazol (500 mg/8 h por vía intravenosa), rehidratación y analgesia.

Como parte del protocolo diagnóstico se solicitan resonancia magnética (RM) y colangi-RM, que identifican un divertículo duodenal descrito como una cavidad de pared delgada, en la pared medial de la segunda porción del duodeno, además de coledocolitiasis y litiasis vesicular (Fig. 1). En la reconstrucción de la colangiografía se aprecia un divertículo de aproximadamente 3 cm que comprime la vía biliar, además de dilatación de la vía biliar de hasta 23 mm, con dos litos (uno en el tercio inferior del colédoco y otro por debajo de la carina) (Fig. 2).

Ante dichos hallazgos se solicita duodenoscopia más colangiografía retrógrada endoscópica (CPRE) con la finalidad de realizar esfinterotomía, descompresión y drenaje de la vía biliar. Durante el procedimiento no es posible canular el ámpula de Vater, por

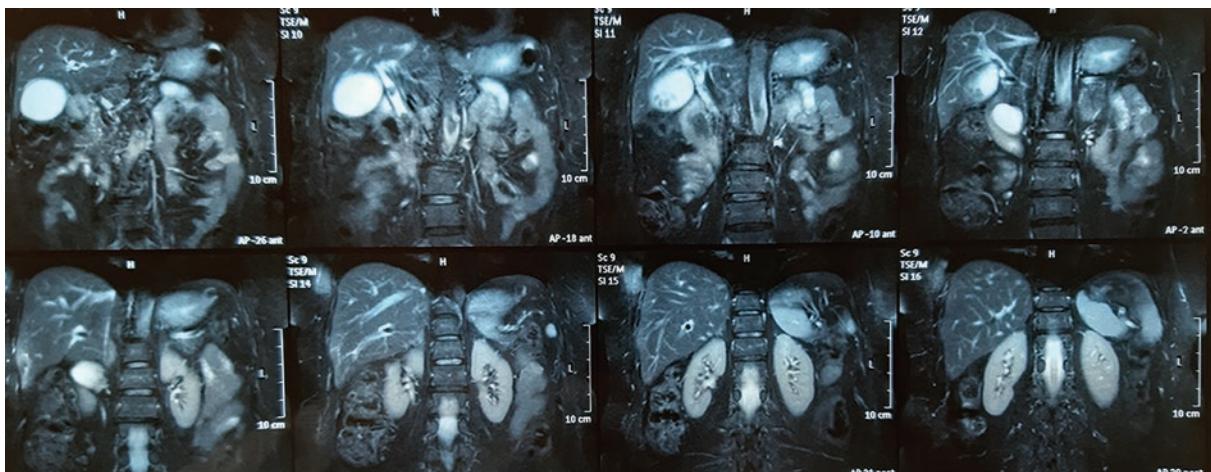


Figura 1. Resonancia magnética en la que se observan cálculos biliares, colelitiasis, imagen quística en la cabeza del páncreas y dilatación de la vía biliar.

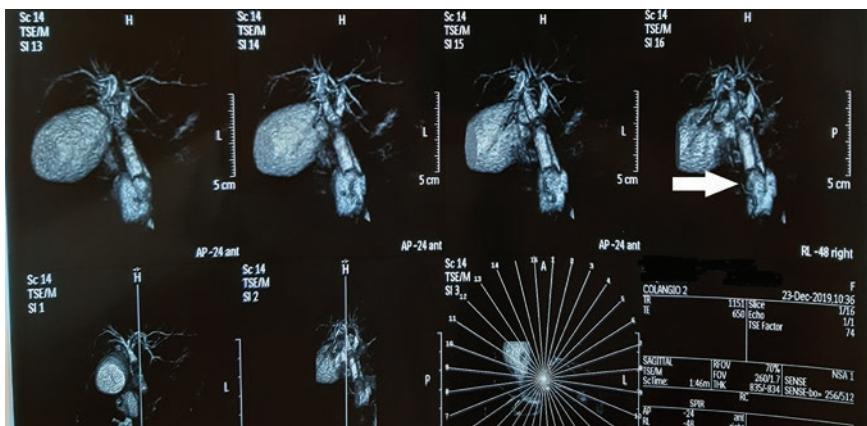


Figura 2. Colangiorresonancia que muestra un divertículo duodenal (flecha).

un lito impactado en ella (Fig. 3) y divertículo Nodar C, Boix Ila, además de ámpula fibrótica (Fig. 4) (Vídeo 1).

Se programa de manera electiva para colecistectomía y exploración de la vía biliar, la cual se realiza sin complicaciones, con los siguientes hallazgos: divertículo en la segunda porción del colédoco de 5×5 cm, vesícula biliar de $15 \times 5 \times 2$ cm y colédoco de 3 cm de diámetro con múltiples litos (seis en total), el de mayor tamaño de $3 \times 3 \times 2$ cm. Se realiza dilatación del ámpula de Vater. El tiempo quirúrgico fue de 150 minutos y el sangrado fue de 100 ml (Fig. 5).

La paciente evoluciona favorablemente con remisión de la colangitis, tolera la dieta a las 12 horas de la intervención y se decide su egreso a las 72 horas, sin complicaciones. En su seguimiento al mes y 2 meses permanece sin cuadro de colangitis.

Discusión

Los divertículos duodenales fueron descritos por primera vez en 1710 por el patólogo francés Chomel, pero no fue hasta 1934 cuando Lemmel los describió como causa de ictericia obstructiva intermitente. El duodeno es el primer lugar del intestino delgado en cuanto a incidencia de divertículos, y el segundo lugar de todo el tracto digestivo después del colon. El 6% de los divertículos duodenales aparecen en la primera porción, el 53-75% en la segunda porción, el 12% en la tercera porción y el 24% en la cuarta porción^{4,5}.

Los divertículos duodenales se pueden clasificar por su origen en divertículos congénitos, que poseen todas las capas de la pared duodenal y generalmente se asocian con malformaciones o alteraciones pancreatobiliares, y divertículos adquiridos (pseudodivertículos,



Figura 3. Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica que muestra la vía biliar intrahepática y extrahepática dilatada, con litio en la confluencia de los conductos hepáticos y en el tercio inferior.

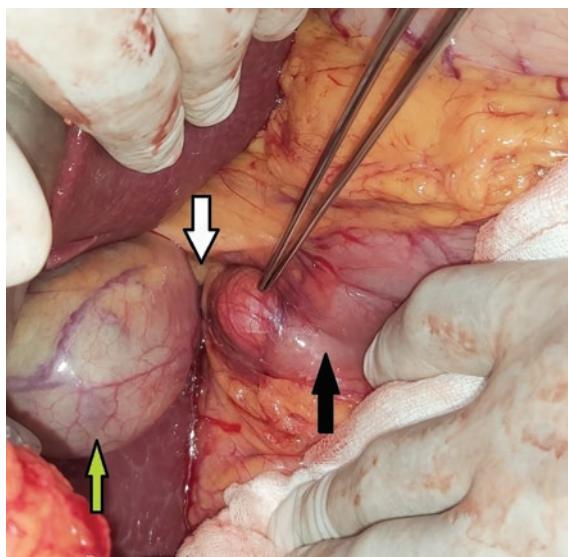


Figura 5. Divertículo duodenal señalado con la pinza de disección, colédoco (flecha blanca), duodeno (flecha negra) y vesícula biliar (flecha verde).

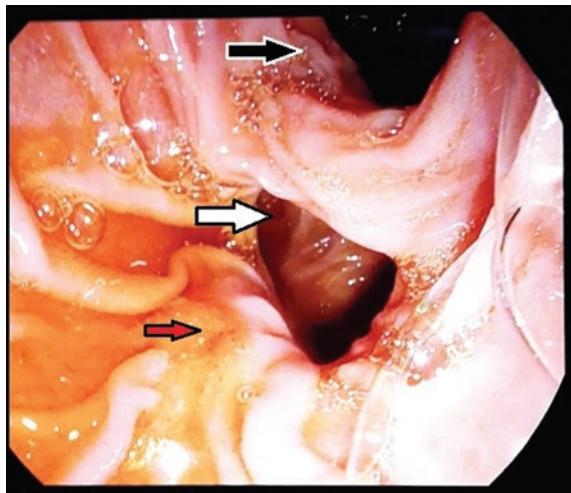


Figura 4. Visión retroversión endoscópica en colangiopancreatografía retrógrada endoscópica que muestra el divertículo (flecha blanca), el ámpula de Vater (flecha roja) y la primera porción del duodeno (flecha negra).

carentes de capa muscular), desarrollados por un debilitamiento progresivo del músculo liso.

El síndrome de Lemmel es una afección poco frecuente en la literatura, debido a que los divertículos duodenales rara vez presentan síntomas y suelen ser diagnosticados de manera incidental. El 75% de estos divertículos son periampulares. Los que se localizan a 2.5 cm del ámpula de Vater son yuxtapapilares. Esta localización prevalente se asocia con zonas de

debilidad por el ingreso de estructuras anatómicas de la vía biliar y pancreática. Solo el 10% de estos divertículos presentan sintomatología y solo el 1% tienen complicaciones, dentro de las cuales se encuentran, en orden de frecuencia, sangrado de tubo digestivo alto, diverticulitis, úlcera, perforación, colangitis, pancreatitis crónica, fistulas duodenocolónicas y esteatorrea. La transformación maligna es excepcional y solo ocurre relacionada con la inclusión de tejido pancreático o gástrico ectópico^{4,5}.

Las manifestaciones clínicas de este síndrome incluyen ictericia a expensas de la bilirrubina directa, dolor abdominal, colangitis o mimetizando tumores periampulares, siendo la colangitis la manifestación más grave y se deben priorizar su diagnóstico y tratamiento según las guías de Tokyo de 2018.

La fisiopatología de este síndrome se puede explicar con tres procesos fundamentales, los cuales pueden ser sucesivos o simultáneos:

- La irritación mecánica directa del divertículo periampular puede causar inflamación crónica de la ámpula, lo que conduce a fibrosis.
- Los divertículos periampulares causan disfunción del esfínter de Oddi, lo que produce estasis y reflujo biliar desde el duodeno hacia el colédoco.
- La parte distal del conducto biliar común o el ámpula pueden ser comprimidos por el divertículo periampular.

Estos tres procesos favorecen el reflujo de contenido duodenal, el sobrecrecimiento bacteriano, la estasis biliar y la producción de cálculos biliares^{6,7}.

El estudio de imagen desempeña un papel importante para identificar y diagnosticar el síndrome de Lemmel; para evitar un manejo erróneo, el uso de tomografía y RM, el divertículo periampular aparece como una cavidad de pared delgada en la pared medial de la segunda porción del duodeno. En algunas ocasiones puede llenarse de fluido y confundirse con un absceso pancreático, una neoplasia quística de la cabeza del páncreas o metástasis a los nódulos linfáticos; la estructura del divertículo se observa mejor después de la administración de contraste oral, pudiendo evaluar su tamaño antes y después de la administración, ya que en general su tamaño se duplica, haciendo más evidente la compresión de la vía biliar. El contraste intravenoso es de utilidad para diferenciar tumores biliopancreáticos o pseudoquistes, ya que las paredes del divertículo muestran un leve realce homogéneo (en la fase venosa), después de 45 segundos de su inyección⁶⁻⁸.

En pacientes asintomáticos se recomienda el tratamiento no quirúrgico o conservador, bajo la premisa «molestia que no moleste, no la molestes».

Actualmente, la CPRE es el método de referencia para el diagnóstico y el tratamiento, por la posibilidad de excluir otras posibles causas, como coledocolitis y tumores, y llevar a cabo la esfinterectomía endoscópica como tratamiento. El objetivo en estos casos es aliviar la obstrucción biliopancreática.

Existen dos clasificaciones endoscópicas para los divertículos duodenales: la clasificación de Noda (Tabla 1) y la de Boix (Tabla 2). Ambas sirven de apoyo para planear el procedimiento de CPRE y predecir falla y dificultad de la canulación de la papila, así como complicaciones como perforación, hemorragia y pancreatitis^{9,10}.

Boix, et al.⁹ analizaron 400 pacientes sometidos a CPRE, de los cuales 131 presentaron divertículos duodenales, y clasificaron la dificultad de canulación en grados: grado 1, canulación profunda fácil; grado 2, necesidad de guía de alambre o esfinterotomo especial; grado 3: dificultad de canulación que requiere técnica especiales, como esfinterotomía con aguja-cuchilla; y grado 4, imposibilidad para canulación. Estos autores concluyen que no existe diferencia en la dificultad de canulación en los pacientes con divertículos duodenales.

La intervención endoscópica es la primera línea de manejo. En su estudio, Horaguchi, et al.¹⁰ analizaron

Tabla 1. Clasificación de Noda (divertículo duodenal) (129 pacientes)

Divertículo	Relación papila-divertículo	Frecuencia
Tipo A	Papila mayor se encuentra localizada lejos del divertículo duodenal	19%
Tipo B	Papila se localiza adyacente al divertículo	26%
Tipo C	Papila se localiza en el margen del divertículo	47%
Tipo D	Papila localizada dentro del divertículo	8%

Tabla 2. Clasificación de Boix (divertículo duodenal) (400 pacientes sometidos a colangiopancreatografía retrógrada endoscópica)

Divertículo	Relación papila/divertículo	Frecuencia
Tipo I	Papila localizada Ia: arriba dentro del divertículo Ib: izquierda Ic: abajo Id: derecha	16.3%
Tipo II	Papila localizada Ila: margen apical izquierdo en el margen del divertículo Ilb: margen apical derecho Ilc: centro del margen izquierdo o derecho Ild: entre dos divertículos	10.2%
Tipo III	Papila localizada cerca del divertículo	6.5%

dos grupos de 129 pacientes, uno con presencia de divertículos y otro sin divertículos, y determinaron la dificultad de canulación de ambos grupos y las complicaciones, que fueron el 12.4% en el grupo con divertículos y el 10.1% en el grupo sin divertículos. Los pacientes con divertículos de tipo papilar presentaron complicaciones en un 50%.

El tratamiento quirúrgico llevado a cabo mediante diverticulectomía o derivación biliopancreática está reservado para aquellos casos en los que hay perforación o hemorragia posterior a la CPRE, o cuando es imposible la canulación endoscópica por dificultades como litos > 20 mm, ampula intradiverticular, incapacidad para canulación, falta de equipo, inexperiencia, lito impactado en el colédoco distal o panlitiasis^{9,11}.

Se puede considerar el tratamiento quirúrgico cuando se trate de un paciente joven sin comorbilidad importante, puesto que, a pesar de realizar un tratamiento endoscópico adecuado, los síntomas biliares son recurrentes y se precisan largos períodos de observación.

La diverticulectomía simple se asocia a una alta morbimortalidad debido al riesgo de lesión del conducto biliopancreático, por lo que se sugiere localizar el ámpula de Vater por duodenotomía, de forma anterógrada por el cístico o por coledocotomía. Otra intervención que puede ser de utilidad es la técnica de *rendez-vous*, que consiste en la introducción de una sonda transcística hasta franquear la papila duodenal mayor y efectuar la papilotomía con esfinterotomo de aguja, o introduciendo una guía hidrófila transcística y capturándola en el duodeno, obteniendo buenos resultados¹².

Conclusiones

El síndrome de Lemmel es una afección rara que se ha reportado poco en la literatura mundial. Aunque la prevalencia de divertículos duodenales es relativamente alta, la presentación de síntomas y de complicaciones no lo es. El síndrome de Lemmel puede causar complicaciones graves y debe considerarse como posibilidad diagnóstica en pacientes con ictericia recurrente y colangitis.

El diagnóstico requiere estudios de imagen con doble contraste para descartar otras patologías y documentar el divertículo y la compresión de la vía biliar.

Se recomienda el manejo endoscópico con CPRE como método de referencia para el diagnóstico y el tratamiento, siendo altamente efectiva, poco invasiva y con una baja tasa de complicaciones.

El manejo quirúrgico se reserva para la falla o las complicaciones en la CPRE, pacientes con complicaciones propias del divertículo duodenal, pacientes jóvenes que no puedan recibir seguimiento y concomitancia con defectos biliopancreáticos.

Agradecimientos

Agradecemos al Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca, a sus directivos y al personal que labora en ella, por su apoyo en esta publicación, y en especial a los equipos de cirugía, endoscopia y servicio de imagen, por su invaluable compromiso para mejorar el bienestar de los pacientes; y a nuestras familias, sin cuyo apoyo no podríamos lograr esto.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Lemmel G. Die klinische Bedeutung der Duodenaldivertikel. Arch Verkrhct. 1934;56:59-70.
2. Rodríguez FR, Polanía LHA, Evers SG. Síndrome de Lemmel: una causa rara de obstrucción biliar no neoplásica de la vía biliar. Presentación de un caso. Revista Colombiana de Gastroenterología. 2017;32:60-4.
3. Kiriyma S, Kozaka K, Takada T, Strasberg S-M, Pitt H-A, Gabata T, et al. Tokyo Guidelines 2018: diagnostic criteria and severity grading of acute cholangitis (with videos). J Hepato-Biliary-Pancreatic Sci. 2018; 25:17-30.
4. De Perrot T, Poletti P-A, Becker C-D, Platon A. The complicated duodenal diverticulum: retrospective analysis of 11 cases. Clin Imaging. 2012;36:287-94.
5. Mathis KL, Farley DR. Operative management of symptomatic duodenal diverticula. Am J Surg. 2007;193:305-9.
6. Desai K, Wermers JD, Beteselassie N. Lemmel syndrome secondary to duodenal diverticulitis: a case report. Cureus. 2017;9:e1066.
7. Rodríguez R, Polanía H, Evers G. A case of Lemmel's syndrome: a rare cause of non-neoplastic obstruction of the biliary tract. Rev Gastroenterol Peru. 2016;36:369-72.
8. Frauenfelder G, Maraziti A, Ciccone V, Maraziti G, Caleo O, Giurazza F, et al. Computed tomography imaging in Lemmel syndrome: a report of two cases. J Clin Imaging Sci. 2019;9:23.
9. Boix J, Lorenzo V, Añáños F, Doménech E, Morillas R, Gassull M. Impact of periampullary duodenal diverticula at endoscopic retrograde cholangiopancreatography: a proposed classification of periampullary duodenal diverticula. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2006;16:208-11.
10. Horaguchi J, Fujita N, Noda Y, Kobayashi G, Kimura K, Ito K, et al. Juxtapapillary diverticula and endoscopic treatment of bile duct stones. Dig Endosc. 2005;17:304-9.
11. Teven CM, Grossman E, Roggin KK, Matthews JB. Surgical management of pancreaticobiliary disease associated with juxtapapillary duodenal diverticula: case series and review of the literature. J Gastrointest Surg. 2012;16:1436-41.
12. Pereira F, Venales Y, Bousquet J, Cáceres A, Romero C, Moreno J, et al. Maniobra de "rendez-vous" como una opción técnica de acceso a la vía biliar: reporte de casos. Rev Gastroenterol Mex. 2012;77:224-8.