

SÍNDROME DE LEMMEL: UNA CAUSA INFRECUENTE DE ICTERICIA OBSTRUCTIVA INTERMITENTE.

Lemmel syndrome: a rare cause of intermittent obstructive jaundice.

Garrido Márquez I, Lucena González MJ, García Pérez P
HOSPITAL UNIVERSITARIO CLÍNICO SAN CECILIO. GRANADA.

Resumen

El síndrome de Lemmel consiste en un cuadro de ictericia obstructiva secundaria a un divertículo periampular en ausencia de otras causas de obstrucción, que se acompaña de dolor abdominal o incluso colangitis aguda. La mayoría de los pacientes con síndrome de Lemmel presentan ictericia, dolor abdominal, colangitis o pancreatitis aguda, pudiendo estos síntomas ser intermitentes. Su diagnóstico puede hacerse mediante visualización directa en la colangiopancreatografía retrógrada por endoscopia o bien por imagen, utilizando la TC y la RM por su capacidad multiplanar.

El tratamiento no está justificado en casos asintomáticos. En cambio, en presencia de síntomas, la esfinterotomía mediante CPRE es el tratamiento de elección.

Palabras clave: v ictericia, síndrome de Lemmel, divertículo duodenal, pancreatitis.

CORRESPONDENCIA

Irene Garrido Márquez/ igamar26@gmail.com

Hospital Universitario Clínico San Cecilio - 18016. Granada

Fecha de envío: 26/11/2021 - Fecha de aceptación: 17/01/2022

Abstract

Lemmel syndrome consists of obstructive jaundice secondary to a periampullary diverticulum in the absence of other causes of obstruction, accompanied by abdominal pain or including acute cholangitis. Most patients with Lemmel syndrome present with jaundice, abdominal pain, cholangitis, or acute pancreatitis, and these symptoms may be intermittent. Its diagnosis can be made by direct visualization in endoscopic retrograde cholangiopancreatography or by imaging, using CT and MRI due to its multiplanar capacity.

Treatment is not justified in asymptomatic cases. In return, in the presence of symptoms, ERCP sphincterotomy is the treatment of choice.

Keywords: jaundice, Lemmel syndrome, duodenal diverticulum, pancreatitis.

Descripción del caso

Mujer de 84 años, no bebedora, con antecedentes de colecistectomía que acudió por vómitos y dolor en hipocondrio derecho irradiado a espalda que empeoraba con la comida. En

la exploración destacaba leve tinte icterico, dolor profundo a la palpación en hipocondrio derecho, sin signos de peritonismo. La analítica evidenció leucocitosis de 18000 con neutrofilia del 87% y una amilasa de 4500 U/L (28-100 U/L), con cifras de bilirrubina directa discretamente aumentadas, de 0,28 mg/dL (0,05-0,2 mg/dL) y transaminasas dentro del rango normal, por lo que se diagnosticó de pancreatitis aguda y se ingresó a cargo de Digestivo.

Durante el ingreso, la evolución fue tórpida, desarrollando vómitos de repetición e intolerancia oral. Se realizaron TC abdominopélvica con contraste intravenoso en fase portal (Figuras 1A y 1B) y RM de abdomen (Figura 1C), visualizando, además de los cambios inflamatorios comunes de la pancreatitis, una dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, con colédoco de hasta 14 mm que se afilaba hasta tercio distal, donde se identificaba un divertículo en la segunda porción duodenal que improntaba sobre el mismo (Figura 1D), siendo probablemente la causa de dicha dilatación, dado que no se identificaron litiasis. Estos hallazgos eran muy sugerentes del síndrome de Lemmel.

Tras tratamiento conservador con Ceftriaxona 1g/24h y Meropenem 1g/8h, la paciente fue evolucionando positivamente y se dio de alta a las dos semanas del ingreso.

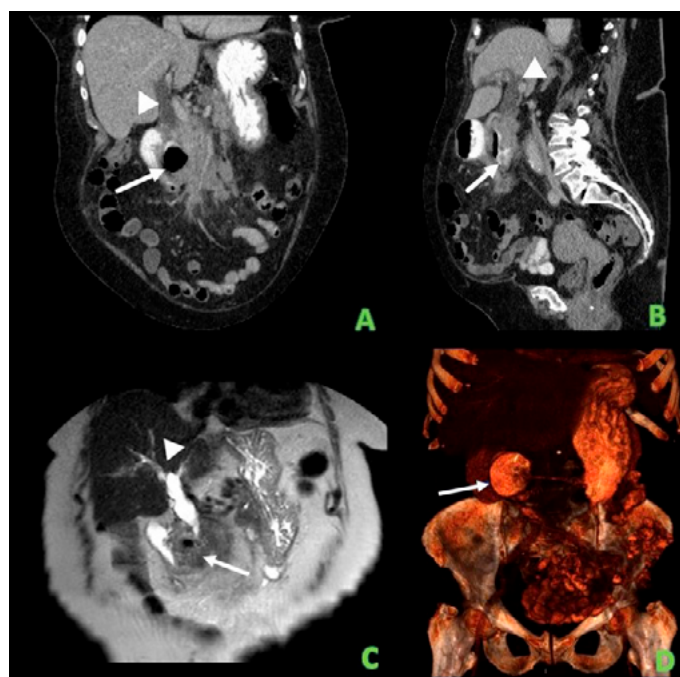


FIGURA 1

TC ABDOMINOPÉLVICA CON CONTRASTE IV EN FASE PORTAL, CORTE CORONAL (A), CORTE SAGITAL (B), RM DE ABDOMEN, SECUENCIA T2 CORONAL (C) Y RECONSTRUCCIÓN 3D (D). SE APRECIA UNA LEVE DILATACIÓN DE LA VÍA BILIAR INTRAHEPÁTICA Y MODERADA DE LA EXTRAHEPÁTICA, CON COLÉDOCO DILATADO EN HILIO HEPÁTICO Y QUE SE AFILA HASTA LA PAPILA, SIN MATERIAL EN SU INTERIOR (CABEZAS DE FLECHA). INMEDIATAMENTE ADYACENTE AL MISMO SE OBSERVA UNA IMAGEN SACULAR CON CONTENIDO AÉREO DEPENDIENTE DE LA SEGUNDA PORCIÓN DUODENAL, COMPATIBLE CON DIVERTÍCULO (FLECHAS FINAS), LO QUE SUGERÍA SER LA CAUSA DE LA OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA BILIAR.

Comentarios de las imágenes

El síndrome de Lemmel es una rara patología descrita por primera vez en 1934¹. Se define como episodios de ictericia obstructiva, litiasis recurrentes, colangitis o pancreatitis debidas a un divertículo periampular en ausencia de litiasis o neoplasia^{1,2}. En ocasiones se acompaña de distensión vesicular o vesícula de Courvoisier-Terrier debido al aumento de presión hidrostática retrógrada².

La enfermedad diverticular del duodeno fue descrita por primera vez en 1710 por Chomel³. Es una entidad rara debido a que, aunque la prevalencia de divertículos duodenales es relativamente alta, suelen acontecer de forma asintomática y descubrirse de forma incidental¹. El 6% de estos divertículos aparecen en la primera porción, el 53-75% en la segunda porción, el 12% en la tercera y el 24% en la cuarta⁴. De ellos, los divertículos duodenales periampulares son los que producen sintomatología con más frecuencia.

Debido a que la mayoría de los divertículos duodenales son asintomáticos y se diagnostican de forma incidental, el síndrome de Lemmel es una afección infrecuente en la literatura. El 75% de los divertículos que provocan este síndrome son periampulares, y su fisiopatología se puede explicar con tres procesos fundamentales⁴: 1) irritación mecánica directa del divertículo con inflamación de la ampolla y fibrosis, 2) disfunción del esfínter de Oddi, lo que causa estasis y reflujo biliar desde el duodeno hacia el colédoco y 3) compresión del tercio distal del colédoco por el divertículo.

La mayoría de los pacientes con síndrome de Lemmel presentan ictericia, dolor abdominal, colangitis o pancreatitis aguda, pudiendo estos síntomas ser intermitentes⁵. No obstante, las complicaciones más frecuentes de los divertículos duodenales son no biliopancreáticas, en concreto la diverticulitis, hemorragia o perforación⁶.

Su diagnóstico puede hacerse con confianza con visualización directa en la colangiopancreatografía retrógrada por endoscopia. Sin embargo, el diagnóstico por imagen juega un papel esencial, concretamente la TC y la RM por su capacidad multiplanar, que pueden indicar de forma no invasiva el diagnóstico y al mismo tiempo permitir la exclusión de otras enfermedades periampulares. El divertículo duodenal aparece como una cavidad de pared delgada en la pared medial de la segunda porción duodenal⁴. Se puede inyectar contraste intravenoso, que es de utilidad para diferenciar tumores biliopancreáticos o pseudoquistes, ya que las paredes del divertículo muestran un leve realce homogéneo en la fase venosa. En algunas ocasiones el divertículo puede llenarse de fluido y confundirse con un absceso pancreático, una neoplasia quística de la cabeza del páncreas o metástasis a los nódulos linfáticos.

Para su diagnóstico también se puede administrar contraste oral, que nos permitirá 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 biliar⁴.

Los diagnósticos diferenciales incluyen el pseudoquiste, la colección necrótica infectada relacionada con pancreatitis, parapancreatitis duodenal (pancreatitis del surco), neoplasia periampular, neoplasia de cabeza de páncreas y el quiste de colédoco de Todani tipo II⁵.

En casos asintomáticos, el tratamiento no está justificado ya que el riesgo de desarrollar complicaciones es muy bajo. La esfinterotomía mediante CPRE es el tratamiento de elección en casos de enfermedad biliar o complicaciones pancreáticas¹. La presencia de un divertículo duodenal no contraindica este procedimiento, aunque la canulación de la ampolla puede ser difícil si se realiza intradiverticular. La cirugía mediante diverticulectomía o derivación biliodigestiva está reservada para los casos en los que hay perforación o hemorragia posterior a la CPRE, o bien cuando hay dificultad para la canulación endoscópica, debido a su alta morbilidad⁴.

En resumen, el síndrome de Lemmel es una causa rara de obstrucción con ictericia y debe incluirse en el diagnóstico diferencial de obstrucción biliar cuando existe un divertículo duodenal periampular. Para ello, las pruebas de imagen son una herramienta útil en su diagnóstico.

Bibliografía

1. Agúndez MC, Guerra DL, Pérez JF, Fernández GB. Síndrome de Lemmel: ictericia obstructiva secundaria a divertículo duodenal. *Cir Esp*. 2017;95:550–551.
2. Moya-Sánchez E, Medina-Salas V, Medina-Benítez A. Síndrome de Lemmel: una causa rara de ictericia. *RAPD Online*. 2016;39(6):533-4.
3. Kang HS, Hyun JJ, Kim SY, Jung SW, Koo JS, Yim HJ, Lee SW. Lemmel's syndrome, an unusual cause of abdominal pain and jaundice by impacted intradiverticular enterolith: case report. *J Korean Med Sci*. 2014;29(6):874-8.
4. Dávila-Ruiz EO, García-Manzano RA, Barker-Antonio A, Martínez-Santiago NY, Isidoro-Hernández D, Sánchez-Guerrero RI. Ictericia obstructiva intermitente o síndrome de Lemmel: reporte de caso y revisión de la literatura. *Cir Cir*. 2020;88(Suppl 2):60-65. doi: 10.24875/CIRU.20000332. PMID: 33284277.
5. Venkatanarasimha N, Yong YR, Gogna A, et al. Case 265: Lemmel syndrome or biliary obstruction due to a periampullary duodenal diverticulum. *Radiology* 2019;291(2):542-5. DOI: 10.1148/radiol.2019162375.
6. Fernández López AJ, González Valverde M, Martínez Sanz N, et al. Acute abdomen from duodenal diverticulitis. A case report. *Rev Esp Enferm Dig* 2016;108(10):661-2. DOI: 10.17235/reed.2016.4215/2016.