



CASE REPORT

Mirizzi syndrome complicated by fatal sepsis. Case reportHadj MEZIANI¹, Zakaria SEOUDI², Radhia BOUDJEMA³, Chabane AHMED¹, Merouane BOUDRA⁴**ABSTRACT**

Mirizzi syndrome is a relatively rare condition that can lead to serious complications, potentially fatal if not diagnosed early and managed promptly. We report the case of a 54-year-old patient with diabetes mellitus and a long-standing history of biliary colic, referred to our center for acute calculous cholangitis secondary to Mirizzi syndrome, as confirmed by medical imaging. The disease rapidly progressed to severe sepsis. Despite the initiation of resuscitation measures and emergency surgical biliary decompression, the patient unfortunately died. This case highlights the critical importance of early recognition and timely intervention in Mirizzi syndrome. It also underscores the need to raise public and professional awareness of this uncommon but potentially life-threatening clinical entity. We briefly review the literature to enhance understanding and improve clinical outcomes.

Keywords: Mirizzi syndrome, acute cholangitis, cholecystobiliary fistula, subtotal cholecystectomy, septic shock.

1. Department of General Surgery. Mixed Hospital of Djelfa. Annex of the Faculty of Medicine. Algiers 1 University. Algeria. 2. Department of General, Oncologic & Emergency Surgery. Douera University Hospital. Faculty of Medicine. Blida1 University. Algeria. 3. Department of Anesthesiology, Resuscitation & Intensive Medicine. Douera University Hospital. Blida1 University. Algeria. 4. Department of Anesthesiology. Mixed Hospital of Djelfa. Annex of the Faculty of Medicine. Algiers 1 University. Algeria.

Received: 29 Jun 2025

Accepted: 31 Jul 2025

Correspondance to: Hadj MEZIANI
E-mail : mezhadjimed@gmail.com

1. INTRODUCTION

Bien que le syndrome de Mirizzi (SM) soit une entité clinique bien établie, il demeure néanmoins très rare [1,2]. Complication grave de la lithiase biliaire, il implique spécifiquement une compression mécanique externe du canal cholédoque ou du canal hépatique commun (CHC), secondaire à une ou plusieurs lithiases vésiculaires impactées dans la poche de Hartmann ou le canal cystique, et qui peuvent à terme éroder et créer anormalement une fistule cholécysto-cholédoquienne [3,4]. Le SM représente un défi majeur non seulement à cause de sa rareté, des problèmes de diagnostic liés à la nature souvent non spécifique de ses symptômes qui peuvent imiter ceux d'autres troubles hépatobiliaires entraînant un traitement retardé, mais aussi en raison d'un ensemble de complications potentiellement fatales, telles que les angiocholites sévères, qui engendrent une mortalité élevée, pouvant dépasser 50 % des cas [5-6]. Le diagnostic précoce de cette pathologie demeure l'objectif principal afin d'assurer une prise en charge rapide, impliquant aujourd'hui une approche multidisciplinaire personnalisée dont la chirurgie reste un élément central [6,7].

Dans ce rapport, nous présentons un cas intéressant de syndrome de Mirizzi. L'unicité de ce cas est marquante en raison de l'apparition d'une complication fatale, soulignant l'importance d'un diagnostic et d'un plan de soins précoces pour garantir un recours favorable. Ce travail a été rapporté après un consentement éclairé obtenu auprès des parents du patient pour la publication de ce rapport de cas et des images qui l'accompagnent. L'anonymat a été respecté.

2. PRÉSENTATION DU CAS

Un patient de 54 ans, diabétique de type I au long passé de coliques hépatiques, a été évacué en urgence dans un hôpital de la périphérie pour un ictère fébrile depuis 5 jours et nous a été transféré à notre hôpital pour prise en charge d'une angiocholite aiguë lithiasique sur un syndrome de Mirizzi traité médicalement par antibiothérapie intraveineuse (céfazoline et métronidazole). À l'examen, il était en mauvais état général, désorienté, avec présence d'ictère cutané et muqueux franc, des douleurs dans le quadrant supérieur droit, une fièvre à 39,5 °C et des signes de toxicité et de sepsis avec un score de 15/15 selon l'échelle de Glasgow, des signes de choc avec une hypotension à 80/30 mmHg, une tachycardie à 110/min, une tachypnée avec une fréquence respiratoire de 30 cycles/min, des membres froids, une oligurie.

L'analyse de la tomodensitométrie (TDM) abdominale (figure 1) et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (figure 2) qui lui ont déjà été pratiquées objectivait une dilatation harmonieuse et régulière des voies biliaires intrahépatiques et de la partie proximale de la VBP secondaire à une macrolithiasie de 25 mm enclavée au niveau du collet vésiculaire, évoquant un SM. Au même moment de son examen, une mise en condition et des prélèvements sanguins ont été effectués en urgence. Les résultats des examens auxiliaires de laboratoire ont révélé un syndrome de cholestase septique avec une bilirubine totale de 31 mg/l, une numération leucocytaire à 23 000 éléments/mm³, une protéine C-réactive (CRP) à 250 mg/l, un taux de plaquettes correct à 167 000/mm³, et une acidocétose diabétique, une fonction rénale altérée (créatinine 21,3 mg/l avec clairance 32 MDRD (*Modification of Diet in Renal Disease*), urée 54 mg/l) et les gaz du sang ont révélé une acidose métabolique sévère (pH 6,99) et un indice de Carrico (rapport PaO₂/FiO₂) à 250 mmHg.

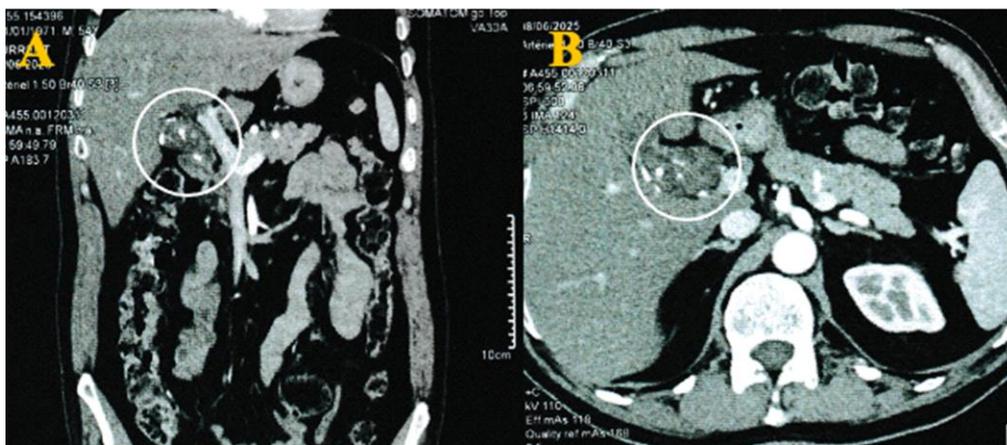


Figure 1. Image de la TDM indiquant la vésicule biliaire lithiasique à paroi épaissie et le phénomène inflammatoire locorégional (cercles blancs). (A) Vue coronale. (B) Vue axiale.

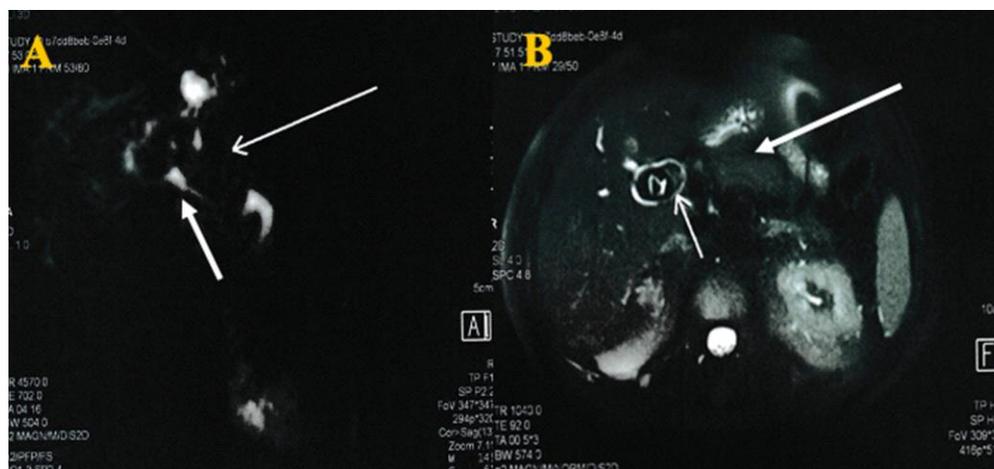


Figure 2. Image de l'IRM montrant le syndrome de Mirizzi (flèches blanches). (A) Vue coronale. (B) Vue axiale.

Devant ce tableau complexe avec un score *Sequential Organ Failure Assessment (SOFA)* estimé à 5, le patient a été immédiatement transféré en unité de soins intensifs chirurgicaux et la prise en charge initiale a porté sur le rétablissement urgent de la stabilité hémodynamique avec oxygénothérapie, une réanimation liquidienne par Ringer lactate, en plus de l'utilisation de catécholamines (noradrénaline 1 µg/kg/min) et de l'insuline (0,1 UI/kg/h) à la seringue autopulsée. Au même moment, un traitement antimicrobien empirique intraveineux additionnant l'imipénème (1 g intraveineux toutes les 8 heures), l'amikacine (500 mg/j) a été administré immédiatement après que des hémocultures ont été effectuées. Après optimisation rapide et échange collégial avec les médecins réanimateurs anesthésistes, une désobstruction biliaire chirurgicale a été décidée et les conséquences relatives de l'urgence ont été discutées avec les parents du patient. À l'exploration chirurgicale par laparotomie sous-costale droite, une inflammation importante et des adhérences ont été observées dans la région sous-hépatique.

Un syndrome de Mirizzi de type III a été objectivé avec une macrolithiase fermement impactée dans une fistule cholécystocholédocienne (figure 3), qui a été fragmentée et retirée par ouverture de la vésicule biliaire, ce qui a permis de résoudre l'obstruction. La VBP a ensuite été inspectée et aucune autre lithiase n'a été objectivée. Une cholécystectomie subtotala a ensuite été réalisée avec cholédochoplastie par lambeau vésiculaire et mise en place d'un drainage biliaire axial externe. Le patient a été maintenu sous respiration mécanique artificielle et drogues vasoactives. Cependant, malgré tous les efforts, le patient est resté en état de choc septique avec défaillance multiviscérale et il a présenté au bout de 16 heures un arrêt cardiorespiratoire non inversé et il est décédé. Les hémocultures effectuées étaient positives pour un organisme identifié comme *Escherichia coli* résistant aux céphalosporines de 1^{ère} génération, mais sensible à l'imipénème et aux aminosides.

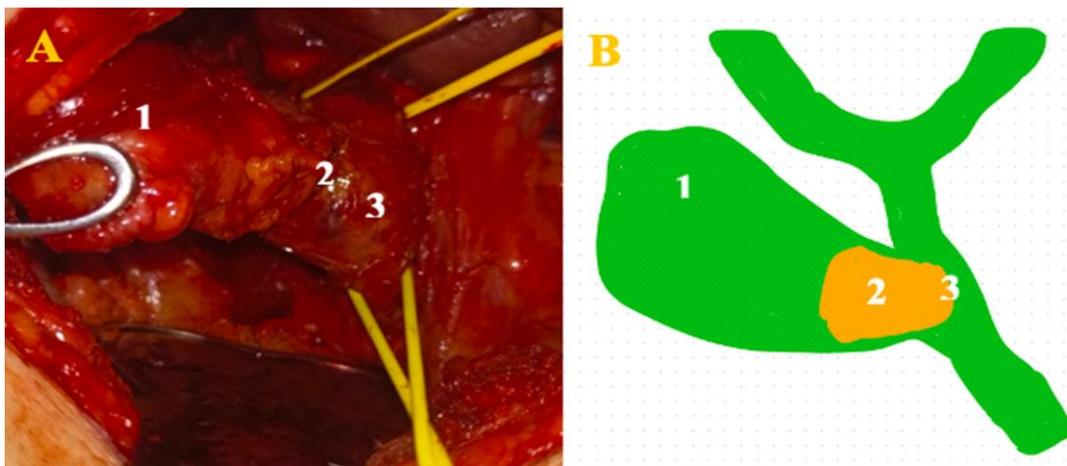


Figure 3. Syndrome de Mirizzi de type III. (1) Vésicule biliaire. (2) Lithiase impactée. (3) CHC. (A) Photo peropératoire. (B) Représentation picturale par croquis anatomique.

3. DISCUSSION

Hnas Kehr, un chirurgien allemand, fut le premier à caractériser cette pathologie en 1905. Plus tard, en 1948, cette maladie fut baptisée et nommée en syndrome par le chirurgien argentin Pablo Luis Mirizzi [8-10]. Bien qu'il existe certaines divergences épidémiologiques, le SM est une affection exceptionnelle qui peut atteindre 0,05 % à 0,3 % de la population mondiale [3]. Concernant la question de l'étiopathogénie de la condition, elle n'est pas encore bien claire. Les hypothèses de son développement suggèrent le rôle associatif de l'inflammation chronique de la vésicule biliaire et de la pression de la lithiase impactée dans l'infundibulum ou le canal cystique sur le CHC, entraînant des lésions tissulaires, de la nécrose, de l'ulcération de la paroi, une fibrose et une cicatrisation en fistule dans les structures voisines [11].

En 1989, Csendes a décrit une classification de SM qui a été révisée en 2008 par Beltran. Cette classification divise le SM en 5 classes définies sur une taxonomie selon le degré d'érosion circonférentielle de la VBP. Le type I, qui est le plus répandu, consiste en une compression externe du CHC par un calcul impacté dans l'infundibulum ou le canal cystique. Le type II correspond à une fistule cholécystobiliaire impliquant moins d'un tiers de la circonférence du CHC. Le type III implique une fistule cholécystobiliaire jusqu'à deux tiers de la circonférence du CHC, comme dans notre cas. Le type IV représente une fistule cholécystobiliaire avec destruction complète de la paroi du CHC, et le type V correspond à toute combinaison des quatre types précédents avec le développement d'une

fistule cholécysto-entérique et qui peut être classé en deux sous-types : sans iléus biliaire (Va) ou avec iléus biliaire (Vb) [2,10,11]. Le SM atteint généralement son apogée chez les sujets âgés, ou il est le plus souvent observé chez les personnes ayant des antécédents de calculs biliaires de longue date [1].

Si la lithiase biliaire est plus répandue chez les femmes, le SM l'est de même [7]. Les travaux ont indiqué que le SM a une tendance à affecter plus la population féminine, particulièrement entre 53 et 70 ans [2-3]. Dans notre observation, le patient était un homme relativement jeune, ce qui est rare. En raison de sa faible incidence et surtout de la fréquence de ses présentations cliniques asymptomatiques et des caractéristiques non spécifiques, le SM passe souvent inaperçu, voire, il est confondu avec d'autres pathologies, simulant même parfois un processus oncologique de la vésicule biliaire, et présente des difficultés de diagnostic complexe [4,12]. En effet, si certains cas peuvent être identifiés suite à l'exploration d'un ictère obstructif, d'une angiocholite ou de douleurs abdominales, il est plus fréquemment identifié après avoir exclu d'autres pathologies biliaires ou lors des observations peropératoires [12]. En admettant que les marqueurs biologiques puissent apporter un soutien supplémentaire d'orientation, leur utilité et spécificité est limitée et généralement sans caractéristiques particulières, comme pour la présentation physique [7,12].

Comme indiqué dans la description du cas mentionné ci-dessus, la cholangite aiguë a été la manifestation qui a conduit au diagnostic. En réalité, le SM est généralement diagnostiqué suite à une évaluation complète impliquant une interprétation parallèle clinique et biologique combinée à des résultats de causalité claire établie par les résultats de procédures morphologiques à l'imagerie, aussi impérative pour une classification précise et une gestion efficace [12]. Si l'échographie et la TDM peuvent fournir des informations utiles, l'IRM et la cholangiopancreatographie rétrograde endoscopique (CPRE) sont la référence supérieure avec une sensibilité et une spécificité supérieures en matière de diagnostic préopératoire et d'évaluation anatomique pour la planification thérapeutique [1,4,13]. Bien que les examens d'imagerie soient considérés comme les plus sensibles et spécifiques en cas de suspicion de SM, il convient de noter que, dans plus de la moitié des cas, ils peuvent manquer de précision et que le diagnostic soit fait de manière inattendue lors d'une intervention chirurgicale [2,14,15]. Dans ce cas clinique, le SM a été prononcé par la TDM et l'IRM. La prise en charge du SM implique une approche multidisciplinaire personnalisée dont la chirurgie est le traitement définitif et étiologique principal [6,16].

Avec les progrès techniques de nos jours, les options endoscopiques sont de plus en plus considérées comme une arme thérapeutique potentielle, particulièrement dans les cas simples, en cas de comorbidités importantes et chez les patients considérés comme de mauvais candidats à la chirurgie [13,17,18]. Plusieurs algorithmes de prise en charge ont été développés, mais la rareté de la pathologie fait qu'il n'existe toujours pas de directives bien établies concernant l'approche thérapeutique spécifique à adopter pour un type particulier de la maladie [6,13,17]. Le traitement du type III consiste généralement en une cholécystectomie subtotale, laissant un lambeau de vésicule biliaire pour une reconstruction de la voie biliaire et un drainage biliaire externe [13,19,20]. Comme pour le patient décrit dans ce rapport, une cholédochoplastie avec lambeau vésiculaire et la mise en place d'un drain biliaire type Kehr ont été réalisées. Malheureusement, dans ce rapport de cas mentionné ci-dessus, le patient s'est présenté tardivement dans un état critique occasionnant son décès.

4. CONCLUSION

Même s'il est rare, le syndrome de Mirizzi nécessite une considération spéciale. L'analyse de ce cas met à nouveau en évidence l'importance d'une intervention diagnostique et thérapeutique rapide de la maladie afin d'éviter la morbidité et la mortalité. Nous souhaitons que cette observation contribuera à une meilleure compréhension de la gravité de ce phénomène atypique et de ses conséquences éventuelles.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Adhikari B, Neito LM, Adhikari B, Dhital A, Attar C. Hydrops Gallbladder Caused by Cystic Duct Fibrosis Leading to Mirizzi Syndrome: A Case Report. *Cureus*. 2024 Aug 31;16(8):e68328. doi: 10.7759/cureus.68328
2. Moosa H, Jaffer S, Khan MN, et al. Mirizzi Syndrome: Clinical Insights, Diagnostic Challenges, and Surgical Outcomes – A 5-Year Experience from a Tertiary Care Hospital in Pakistan. *Qatar Med J*. 2025 Jan 21;2025(1):8. doi: 10.5339/qmj.2025.8

3. Shirly S, Mathesh A, Suismitha S, et al. Management of Mirizzi Syndrome Type I: A Case Report. *Cureus*. 2025 Mar 18;17(3):e80799. doi: 10.7759/cureus.80799
4. Juarez DM, Moreno OS, Monterosas OG, et al. Imaging Findings of Mirizzi Syndrome Associated With Acalculous Cholecystitis: A Case Report. *Cureus*. 2025 Jan 30;17(1):e78261. doi: 10.7759/cureus.78261
5. Pan LN, Pan SA, Hong GL, et al. A New Nomogram for Predicting 30-Day In-Hospital Mortality Rate of Acute Cholangitis Patients in the Intensive Care Unit. *Emerg Med Int*. 2023 Aug 10;2023:9961438. doi: 10.1155/2023/9961438
6. Touati MD, Belhadj A, Ben Othmane MR, et al. Mirizzi syndrome: A case report emphasizing safe management strategies and literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2024 Mar;116:109297. doi: 10.1016/j.ijscr.2024.109297
7. Grohol B, Fortin GT, Ingold T, et al. Mirizzi Syndrome: A Case Report. *Cureus*. 2023 Feb 8;15(2):e34783. doi: 10.7759/cureus.34783
8. Beltrán MA. Mirizzi syndrome: history, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World J Gastroenterol*. 2012 Sep 14;18(34):4639-50. doi: 10.3748/wjg.v18.i34.4639
9. Kelshikar S, Athavale V, Parekh RA. Mirizzi Syndrome and Its Surgical Interventions: A Case Report. *Cureus*. 2024 Aug 12;16(8):e66680. doi: 10.7759/cureus.66680
10. Klekowski J, Piekarska A, Góral M, et al. The Current Approach to the Diagnosis and Classification of Mirizzi Syndrome. *Diagnostics (Basel)*. 2021 Sep 10;11(9):1660. doi: 10.3390/diagnostics11091660
11. Yahia Y, Mohamed E, Afzal M, et al. Mirizzi syndrome: Mastering the challenge, characterization and management outcomes in a retrospective study of 60 cases. *Curr Probl Surg*. 2024 Nov;61(11):101626. doi: 10.1016/j.cpsurg.2024.101626
12. Yang Y, Hou Y, Yi L, et al. Mirizzi syndrome masquerading as gallbladder carcinoma: a case report on diagnostic challenges and multidisciplinary management. *Front Med (Lausanne)*. 2025 Jun 2;12:1586112. doi: 10.3389/fmed.2025.1586112
13. Koo JGA, Tham HY, Toh EQ, et al. Mirizzi Syndrome-The Past, Present, and Future. *Medicina (Kaunas)*. 2023 Dec 21;60(1):12. doi: 10.3390/medicina60010012
14. Liu ZH, Yao YT, Xiang GM, et al. Laparoscopic cholecystectomy plus endoscopic retrograde direct cholangioscopy: an integrated strategy for Mirizzi syndrome. *Endoscopy*. 2025 Dec;57(S 01):E351-E352. doi: 10.1055/a-2578-2273
15. Froehlich M, Sodomini EM, Fontenot T, et al. Mirizzi syndrome: The Trojan horse of gallbladder disease. *Surg Open Sci*. 2024 Feb 23;18:103-106. doi: 10.1016/j.sopen.2024.02.006
16. Won MN, Collins DP, Bouchard S, et al. Mirizzi Syndrome Type I: A Case Presentation. *Cureus*. 2023 Apr 2;15(4):e37029. doi: 10.7759/cureus.37029
17. Jesani S, Romero AL, Bozkurt SB, et al. Mirizzi Syndrome: An Unusual Complication of Cholelithiasis. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2022 Nov 7;12(6):79-82. doi: 10.55729/2000-9666.1114
18. Varshney VK, Hussain S, Selvakumar B, et al. Mirizzi Syndrome With Bouveret Syndrome: A Rare Amalgam. *Cureus*. 2022 Apr 16;14(4):e24187. doi: 10.7759/cureus.24187
19. Haq R, Chatterton B, Gesner L. Exploring the imaging features and treatment options of Mirizzi syndrome. *Radiol Case Rep*. 2023 Mar 9;18(5):1890-1894. doi: 10.1016/j.radcr.2023.01.102
20. Badipati R, Maity S, Maddasani M, et al. A rare case report of Mirizzi syndrome type III treatment algorithm in situs inversus totalis, large ventricular septal defect and transposition of great arteries in a young diabetic patient. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2023 Aug 31;27(3):322-327. doi: 10.14701/ahbps.22-138