

# Síndrome de Lemmel Simulando Colección Periapular

**Autores** Celso González Marsal

**Afiliación** Médico Gastroenterólogo, adscrito a la Unidad de Procedimientos Médicos del Hospital San Martín de Quillota. Servicio de Salud Viña del Mar Quillota. Región de Valparaíso, Chile. Correo: [celsogastro@gmail.com](mailto:celsogastro@gmail.com)

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2020; 74(4): 150-154.

© Sociedad Venezolana de Gastroenterología. Caracas, Venezuela- ISSN 2477-975X.

**Fecha de recepción:** 20/07/2020

**Fecha de revisión:** 18/08/2020

**Fecha de Aprobación:** 27/08/2020

## Resumen

El síndrome de Lemmel es una entidad poco frecuente, caracterizada por ictericia asociada a divertículo peri-ampular (DPA) en ausencia de litiasis ni neoplasia. Se presenta el caso de masculino de 80 años diabético no insulino-requiere, hipertenso, con nefropatía en hemodiálisis y cardiopatía hipertensiva; quien ingresó de Emergencia con cuadro de sepsis por colangitis aguda e ictericia obstructiva. La tomografía computarizada, reportó dilatación de vías biliares intra y extrahepáticas, colección periampular de contenido hidroaéreo, cambios inflamatorios vesiculares, signos de daño hepático crónico y páncreas pequeño sin lesiones con Wirsung no dilatado. Se efectuó CPRE de emergencia a 18 horas del ingreso, encontrando gran divertículo peri-ampular tipo II con ampulla de Vater peri-diverticular, desplazada en sentido posterior cuyo ostium era puntiforme. Se observaron ramas biliares intrahepáticas dilatadas, colédoco de 18mm, sin imágenes de litiasis ni tumor bilio-pancreático, con compresión extrínseca digitiforme de la terminación y bordes lisos. Considerando colangitis aguda y severo trastorno de coagulación, no se efectuó esfinterotomía y se colocó prótesis biliar plástica de 7fr x 7cm; apreciando vaciamiento de contraste y bilis ligeramente turbia. Luego de cinco días de manejo médico, falleció por falla multiorgánica.

**Palabras clave:** Síndrome de Lemmel, divertículo peri ampular, colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, CPRE.

## LEMMEL SYNDROME SIMULATING PERIAMPULLARY COLLECTION

### Summary

Lemmel syndrome is a rare entity characterized by jaundice associated with peri-ampullary diverticulum (PAD) in the absence of lithiasis or neoplasia. The case of an 80-year-old

male with non-insulin-requiring diabetes, hypertensive, with nephropathy on hemodialysis and hypertensive heart disease is presented, who was admitted to the emergency room with sepsis due to acute cholangitis and obstructive jaundice. The CT scan reported intra- and extrahepatic bile duct dilation, gallbladder inflammatory changes, periampullary collection with air-fluid content, signs of chronic liver damage, and small pancreas without lesions with undilated Wirsung duct (Figures A, B, C). After 18 hours of admission an Emergency ERCP was performed, finding a large type II peri-ampullary diverticulum with a peri-diverticular Vater's ampulla, posteriorly displaced with a punctiform ostium (Figures D and E). Dilated intrahepatic biliary branches, 18mm common bile duct, no images of lithiasis or biliopancreatic tumor, with a finger-like extrinsic compression, with smooth edges were observed on the termination of the bile duct. Considering acute cholangitis and severe coagulation disorder, a sphincterotomy was not performed and a 7fr x 7cm biliary plastic stent was placed (Figures F); contrast emptying and slightly cloudy bile was observed. After five days of medical management, he died of multiple organ failure.

**Key words:** Lemmel syndrome, peri-ampullary diverticulum, endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP.

### Introducción

Se considera que existe un divertículo peri-ampular (DPA), cuando hay un divertículo en un radio de hasta 3cm del ampulla de Vater, estos divertículos han sido reportados de forma variables en distintas series; entre menos del 1% al 33%.<sup>(1-3)</sup>

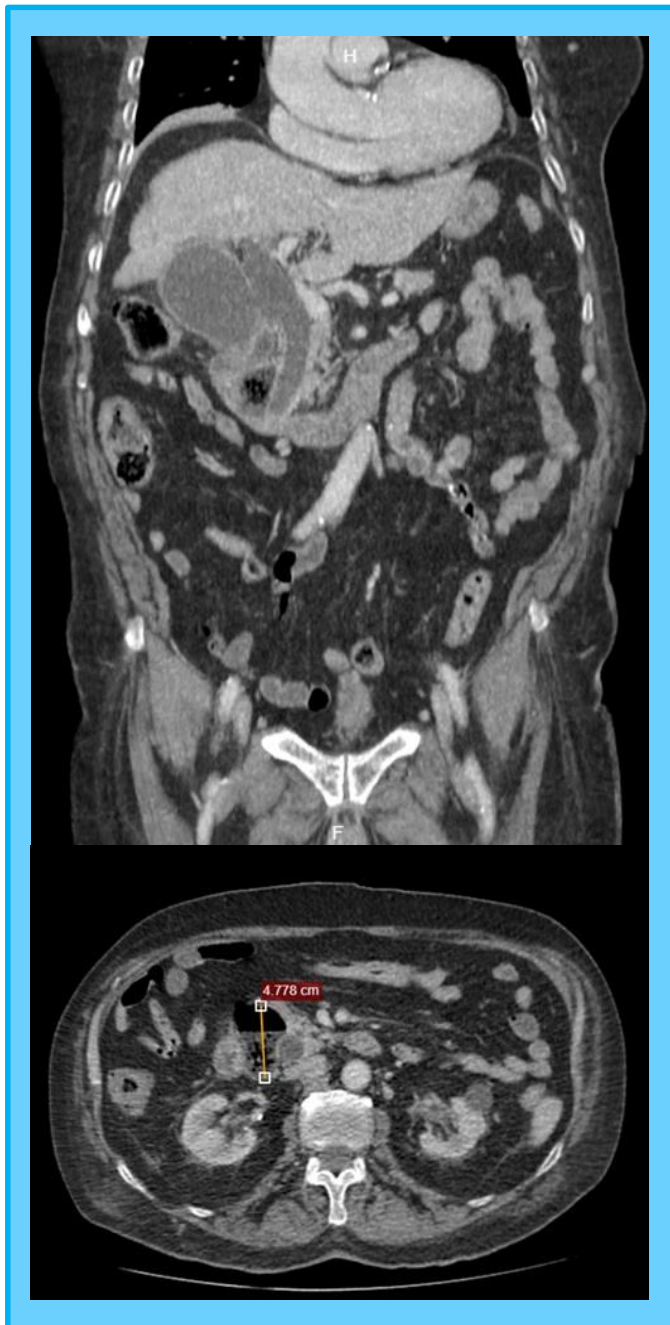
La ictericia obstructiva es con frecuencia consecuencia de litiasis biliar o de tumores pancreático-biliares o peri-ampulares. Aunque la mayoría de los DPA son asintomáticos, existe una entidad poco frecuente descrita por Lemmel<sup>(4)</sup> en 1934, en la que coexisten ictericia obstructiva con DPA, en ausencia de litiasis o neoplasia, constituyendo así al síndrome epónimo.

Caso Clínico

A continuación, se presenta el caso de un masculino de 80 años, diabético no insulino-requiere, hipertenso, con nefropatía en hemodiálisis y cardiopatía hipertensiva; quien ingresó de Emergencia con cuadro de sepsis por colangitis aguda e ictericia obstructiva. La tomografía computarizada reportó: dilatación de vías biliares intra y extrahepáticas, cambios inflamatorios vesiculares, con una colección periampular de contenido hidroaéreo, signos de daño hepático crónico y páncreas pequeño sin lesiones con Wirsung no dilatado (Figura 1).



Figura 1. Tomografía abdominal



Se efectuó CPRE de emergencia a 18 horas de su ingreso, encontrando gran divertículo peri-ampular tipo II con ámpula de Vater peri-diverticular, desplazada en sentido posterior cuyo ostium era puntiforme (Figura 2). Se observaron los conductos biliares con ramas intrahepáticas dilatadas, colédoco de 18mm, sin imágenes de litiasis ni tumor bilio-pancreático, además una imagen compatible con compresión extrínseca digitiforme de bordes lisos en la porción terminal del conducto biliar.



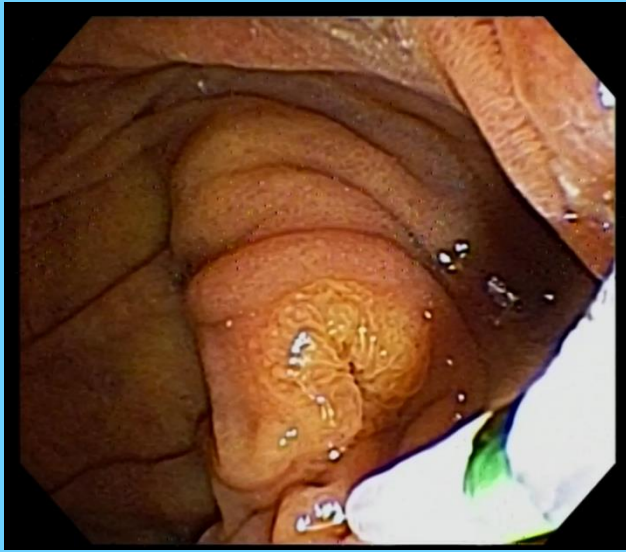


Figura 2. CPRE de emergencia

Tomando en consideración cuadro colangitis aguda y severo trastorno de coagulación, no se efectuó esfinterotomía y se colocó prótesis biliar plástica de 7fr x 7cm (Figuras C); apreciando vaciamiento de contraste y bilis ligeramente turbia. Luego de cinco días de manejo médico y evolución tórpida falleció por falla multiorgánica.



Figura 3. Prótesis biliar plástica

## Discusión

Al comparar pacientes con síndrome de Lemmel (SL) frente a aquellos portadores de DPA que no padecen el síndrome, se ha observado que esta entidad suele ocurrir en pacientes de edad mayor (74,5 años vs. 66,6 años) y que esta entidad suele ocurrir

cuando los divertículos son de mayor tamaño (>3,9cm vs 1,9cm).<sup>(5)</sup>

Se presume que los mecanismos fisiopatológicos del síndrome de Lemmel podrían estar condicionados principalmente por el efecto que el DPA ejerce al comprimir o desplazar la apertura del conducto biliar y/o pancreático, afectando al flujo biliar, esto podría causar colestasis, ictericia, litiasis vesicular, colangitis, pancreatitis y absceso hepático.<sup>(6,7)</sup> Estudios manométricos efectuados a pacientes con DPA indican que en ellos existe insuficiencia del esfínter de Oddi, lo que contribuiría a reflujo de bacterias duodenales productoras de beta-glucuronidasa, que podrían jugar papel importante en la litogénesis biliar al incrementar la bilirrubina insoluble que puede precipitar en bilirrubinato cálcico, el principal componente de los litos con pigmento marrón.<sup>(8,9)</sup> Otro estudio de manometría en pacientes con SL observó la existencia de disfunción esfínter de Oddi, señalándola como un posible factor importante para el desarrollo de las afecciones bilio-pancreáticas y hepáticas que pueden observarse en este síndrome, atribuibles al reflujo duodeno-biliar y duodeno-pancreático.<sup>(10)</sup>

Otro mecanismo fisiopatogénico descrito es la diverticulitis con compresión mecánica e irritación del ampulla de Vater, que puede progresar a papilitis crónica fibrosa.<sup>(11,12)</sup> Así mismo, se ha considerado como otro mecanismo a la compresión mecánica distal del conducto biliar extrahepático por acción del DPA inusualmente ocupado por un enterolito o bezoar.<sup>(13)</sup> En el caso traído a revisión, no se observaron ninguno de los dos factores anteriores (diverticulitis ni divertículo ocupado), por lo que se consideró como factor fisiopatológico a la compresión con desplazamiento del ampulla de Vater y de la apertura del conducto biliar.

El diagnóstico de síndrome de Lemmel puede resultar difícil, dado que existen probabilidades de error en la interpretación de las imágenes convencionales de tomografía o resonancia magnética. En estas imágenes los DPA se diagnostican fácilmente cuando se muestran de forma típica; como lesiones cavitadas de pared delgada, usualmente situadas en el muro medial de la segunda porción del duodeno y contienen gas. Sin embargo, cuando su contenido es líquido, son fácilmente confundidos con pseudoquistes o abscesos pancreáticos, neoplasias quísticas pancreáticas y nódulos metastásicos.<sup>(14,15)</sup> Los divertículos duodenales son mejor visualizados con endoscopios de visión lateral como duodenoscopios o endosonógrafos,<sup>(16)</sup> razón por la que muchas veces son diagnosticados en el momento de la CPRE, incluso cuando previamente se han realizado los estudios de imágenes convencionales adecuados. En algunos casos, la falla diagnóstica conduce a demorar medidas terapéuticas específicas, e incluso a incurrir en otras medidas terapéuticas inapropiadas.<sup>(7,15)</sup> En el caso aquí presentado la impresión diagnóstica tomográfica inicial fue de colección periampular de contenido hidroaéreo; sin embargo, al efectuar revisión retrospectiva de ese estudio, se constató imágenes consistentes para divertículo peri-ampular, con presencia de gas en su interior (Figura 1).

Para los divertículos duodenales, asintomáticos no se recomienda tratamiento y en los casos que presentan síntomas leves, se puede optar por medidas conservadoras. Cuando ocurre el síndrome de Lemmel, los pacientes manifiestan cuadros de colestasis, clásicamente con ictericia, dolor abdominal e incluso colangitis. Por eso, ante esta situación se han planteado una diversidad de procedimientos, desde la extracción endoscópica del material retenido dentro del divertículo, la esfinterotomía o esfinteroplastia, litotripsia extracorpórea, hasta cirugía (diverticulectomía o anastomosis bilio-digestiva). Así pues, cuando existen complicaciones bilio-pancreáticas el tratamiento de elección es la esfinterotomía endoscópica. Y la cirugía suele reservarse ante el fracaso del tratamiento endoscópico.<sup>(2,17)</sup>

## Conclusión

El síndrome de Lemmel es una entidad poco frecuente, que afecta a un subgrupo de los pacientes con divertículo periampular. Su baja ocurrencia y las dificultades en la interpretación de las imágenes convencionales hacen que con frecuencia su diagnóstico pase desapercibido. Este síndrome debe ser considerado en pacientes cuyas imágenes logren detectar la presencia de DPA, o cuando se observen lesiones contenedoras de mínimas cantidades de gas en su interior, o incluso en presencia de líquido y que se sitúen en las proximidades al ámpula de Vater. También en los casos con ictericia obstructiva, en quienes los medios de imagen no demuestran el factor condicionante de obstrucción y en la duodenoscopia demuestre el hallazgo de DPA.

El reconocimiento del síndrome cobra aún más importancia cuando su diagnóstico es confundido con otras entidades como absceso peri-pancreático o tumor pancreático, para lo que se suelen plantear medidas terapéuticas intervencionistas diferentes; o como cuando el paciente es ingresado por otras causas secundarias a la obstrucción biliar como un absceso hepático, para el que drenar la vía biliar cobra importancia terapéutica.

Una vez que se encuentra el síndrome, existen varias alternativas endoscópicas para su tratamiento, y la cirugía debe quedar reservada para casos seleccionados en quienes las alternativas endoscópicas no resulten efectivas o cuando no sean factibles.

## Referencias bibliográficas

1. DN Lobo, TW Balfour, SY Iftikhar, BJ Rowlands. Periapillary Diverticula and Pancreaticobiliary Disease. *Br J Surg* 1999; 86(5):588-97.
2. J. Boix, V. Lorenzo-Zuniga, F. Ananos, E. Domenech, R.M. Morillas, M.A. Gassull. Impact of periampullary duodenal diverticula at endoscopic retrograde cholangiopancreatography: A proposed classification of periampullary duodenal diverticula. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2006; 16: 208-211.
3. Ludwig González-Mena, Myrna Arrecillas-Zamora, Nayeli Martínez-Consuegra, Minerva Lazos Ochoa. Divertículos duodenales. Un estudio de diez años de autopsias en el Hospital General de México. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2007; 70 (3): 115-121
4. G. Lemmel. Die klinische Bedeutung der Duodenal divertikel. *Arch Verkrcht*. 1934; 56: 59-70.
5. Tsung-Hsien Chiang 1, Yi-Chia Lee, Han-Mo Chiu, Shih-Pei Huang, Jaw-Town Lin, Hsiu-Po Wang. Endoscopic Therapeutics for Patients With Cholangitis Caused by the Juxtapapillary Duodenal Diverticulum. *Hepatogastroenterology*. 2006; 53(70): 501-5.
6. Yasutoshi Kimura, corresponding author Tadahiro Takada, Yoshifumi Kawarada, Yuji Nimura, Koichi Hirata, Miho Sekimoto, Masahiro Yoshida, Toshihiko Mayumi, Keita Wada, Fumihiko Miura, Hideki Yasuda, Yuichi Yamashita, Masato Nagino, Masahiko Hirota, Atsushi Tanaka, Toshio Tsuyuguchi, Steven M. Strasberg, and Thomas R. Gadsch. Definitions, pathophysiology, and epidemiology of acute cholangitis and cholecystitis: Tokyo Guidelines. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2007; 14(1): 15–26.
7. Jérémy Rouet, Sébastien Gaujoux, Maxime Ronot, Maxime Palazzo, Francois Cauchy Valérie Vilgrain, Jacques Belghiti, Dermot O'Toole, Alain Sauvanet. Lemmel's syndrome as a rare cause of obstructive jaundice. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*. 2012; 36 (6): 628-631
8. G Viceconte, G W Viceconte, G Bogliolo. Endoscopic Manometry of the Sphincter of Oddi in Patients With and Without Juxtapapillary Duodenal Diverticula. *Scand J Gastroenterol*. 1984; 19(3):329-33.
9. V Skar, A G Skar, J Bratlie, M Osnes. Beta-glucuronidase Activity in the Bile of Gallstone Patients Both With and Without Duodenal Diverticula. *Scand J Gastroenterol*. 1989; 24(2): 205-12.
10. R Tomita, K Tanjoh. Endoscopic Manometry of the Sphincter of Oddi in Patients With Lemmel's Syndrome. *Surg Today*. 1998;28(3):258-61.
11. T Manabe, G S Yu. Duodenal Diverticulum Causing Intermittent- Persistent Cholestasis. Associated With Papillitis Chronica Fibrosa. *N Y State J Med*. 1977 Nov;77(13):2132-6.
12. Desai K, Wermers J D, Beteselassie N. Lemmel Syndrome Secondary to Duodenal Diverticulitis: A Case Report. *Cureus*. 2017; 9(3): e1066.
13. Hyo Sung Kang, Jong Jin Hyun, Seung Young Kim, Sung Woo Jung, Ja Seol Koo, Hyung Joon Yim and Sang Woo Lee. Lemmel's Syndrome, an Unusual Cause of Abdominal Pain and Jaundice by Impacted Intradiverticular Enterolith: Case Report. *J Korean Med Sci*. 2014; 29(6):874-878.
14. Michael Macari 1, Dawn Lazarus, Gary Israel, Alec Megibow. Duodenal Diverticula Mimicking Cystic Neoplasms of the Pancreas: CT and MR Imaging Findings in Seven Patients. *AJR Am J Roentgenol* 2003;180(1):195-9.

15. Sun Young Kim, Jin Nam Kim, Sun Ok Kwon, In Hye Cha, Soo Hyung Ryu, You Sun Kim, Jeong Seop Moon. A Case of Duodenal Diverticulum Mimicking a Peripancreatic Abscess. *Korean J Med.* 2013;84(2):249-253.
16. Piyush Somani, Malay Sharma. Endoscopic Ultrasound of Lemmel's Syndrome. *Indian J Gastroenterol.* 2017; 36(2):155-157.
17. K.L. Mathis, D.R. Farley. Operative management of symptomatic duodenal diverticula. *Am J Surg,* 2007; 26: 305-309.