

## RELATO DE CASO: SÍNDROME DE LEMMEL

### LEMMEL'S SYNDROME: CASE REPORT

### PRESENTACIÓN DE UN CASO: SÍNDROME DE LEMMEL

Giovanna Figueira Saboia Dantas<sup>1</sup>

Beatriz Altoé Tomazini<sup>2</sup>

Christiane Guedes Carneiro<sup>3</sup>

Marcelo Augusto Macedo Pinto<sup>4</sup>

Marcella Vieira dos Santos de Sá<sup>5</sup>

Amanda de Almeida Jannuzzi Mendes<sup>6</sup>

**RESUMO:** A Síndrome de Lemmel (SL) é uma entidade clínica rara causadora de icterícia obstrutiva que resulta da obstrução do ducto biliar comum intrapancreático por um divertículo duodenal periampular, com consequente dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas. Neste artigo descrevemos o caso de uma paciente de 71 anos que foi corretamente diagnosticada com a Síndrome de Lemmel através de exames laboratoriais e de imagem realizados após a sua admissão hospitalar devido a sintomas como náusea, anorexia, dor abdominal e diarreia. Por gerar sintomas inespecíficos, o diagnóstico desta patologia pode representar um desafio para o médico. O exame de imagem considerado padrão ouro para a identificação da SL é a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) e o tratamento de escolha é o conservador. Apesar de sua raridade, é fundamental que os médicos considerem a Síndrome de Lemmel como um diagnóstico diferencial em caso de icterícia obstrutiva para garantir o tratamento precoce e correto e evitar o desenvolvimento de complicações. A Síndrome de Lemmel (SL) é uma entidade clínica rara causadora de icterícia obstrutiva que resulta da obstrução do ducto biliar comum intrapancreático por um divertículo duodenal periampular, com consequente dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas. Neste artigo descrevemos o caso de uma paciente de 71 anos que foi corretamente diagnosticada com a Síndrome de Lemmel através de exames laboratoriais e de imagem realizados após a sua admissão hospitalar devido a sintomas como náusea, anorexia, dor abdominal e diarreia. Por gerar sintomas inespecíficos, o diagnóstico desta patologia pode representar um desafio para o médico. O exame de imagem considerado padrão ouro para a identificação da SL é a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) e o tratamento de escolha é o conservador. Apesar de sua raridade, é fundamental que os médicos considerem a Síndrome de Lemmel como um diagnóstico diferencial em caso de icterícia obstrutiva para garantir o tratamento precoce e correto e evitar o desenvolvimento de complicações.

2222

**Palavras-chave:** Síndrome de Lemmel. Icterícia obstrutiva. Divertículo.

<sup>1</sup>Discente, Universidade de Vassouras.

<sup>2</sup>Discente, Universidade de Vassouras.

<sup>3</sup>Discente, Universidade de Vassouras.

<sup>4</sup>Discente, Universidade de Vassouras.

<sup>5</sup>Discente, Universidade de Vassouras.

<sup>6</sup>Docente, Universidade de Vassouras.

**ABSTRACT:** Lemmel syndrome (LS) is a rare clinical entity causing obstructive jaundice resulting from obstruction of the intrapancreatic common bile duct by a periampullary duodenal diverticulum, with consequent dilation of the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. In this article, we describe the case of a 71-year-old female patient who was correctly diagnosed with Lemmel syndrome through laboratory and imaging tests performed after hospital admission due to symptoms such as nausea, anorexia, abdominal pain and diarrhea. Because it generates nonspecific symptoms, the diagnosis of this pathology can represent a challenge for the physician. The imaging test considered the gold standard for the identification of LS is endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP), and the treatment of choice is conservative. Despite its rarity, it is essential that physicians consider Lemmel Syndrome as a differential diagnosis in cases of obstructive jaundice to ensure early and correct treatment and prevent the development of complications. Lemmel Syndrome (LS) is a rare clinical entity that causes obstructive jaundice resulting from obstruction of the intrapancreatic common bile duct by a periampullary duodenal diverticulum, with consequent dilation of the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. In this article, we describe the case of a 71-year-old female patient who was correctly diagnosed with Lemmel Syndrome through laboratory and imaging tests performed after hospital admission due to symptoms such as nausea, anorexia, abdominal pain, and diarrhea. Because it generates nonspecific symptoms, diagnosing this pathology can represent a challenge for the physician. The imaging test considered the gold standard for identifying LS is endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP), and the treatment of choice is conservative. Despite its rarity, it is essential that physicians consider Lemmel syndrome as a differential diagnosis in cases of obstructive jaundice to ensure early and correct treatment and prevent the development of complications.

**Keywords:** Lemmel syndrome. Obstructive jaundice. Diverticulum.

2223

**RESUMEN:** El síndrome de Lemmel (LS) es una entidad clínica poco común que causa ictericia obstructiva que resulta de la obstrucción del conducto biliar común intrapancreático por un divertículo duodenal periampular, con la consiguiente dilatación de los conductos biliares intra y extrahepáticos. En este artículo describimos el caso de una paciente de 71 años que fue correctamente diagnosticada con Síndrome de Lemmel mediante pruebas de laboratorio y de imagen realizadas tras su ingreso hospitalario por síntomas como náuseas, anorexia, dolor abdominal y diarrea. Al generar síntomas inespecíficos, el diagnóstico de esta patología puede representar un desafío para el médico. La prueba de imagen considerada el estándar de oro para identificar el SL es la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y el tratamiento de elección es conservador. A pesar de su rareza, es fundamental que los médicos consideren el Síndrome de Lemmel como diagnóstico diferencial en casos de ictericia obstructiva para asegurar un tratamiento temprano y correcto y prevenir el desarrollo de complicaciones. El síndrome de Lemmel (LS) es una entidad clínica poco común que causa ictericia obstructiva que resulta de la obstrucción del conducto biliar común intrapancreático por un divertículo duodenal periampular, con la consiguiente dilatación de los conductos biliares intra y extrahepáticos. En este artículo describimos el caso de una paciente de 71 años que fue correctamente diagnosticada con Síndrome de Lemmel mediante pruebas de laboratorio y de imagen realizadas tras su ingreso hospitalario por síntomas como náuseas, anorexia, dolor abdominal y diarrea. Al generar síntomas inespecíficos, el diagnóstico de esta patología puede representar un desafío para el médico. La prueba de imagen considerada el estándar de oro para identificar el SL es la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y el tratamiento de elección es conservador. A pesar de su rareza, es fundamental que los médicos consideren el

Síndrome de Lemmel como diagnóstico diferencial en casos de ictericia obstructiva para asegurar un tratamiento temprano y correcto y prevenir el desarrollo de complicaciones.

**Palabras clave:** Síndrome de Lemmel. Ictericia obstructiva. Divertículo.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Lemmel (SL) é uma patologia rara caracterizada pela obstrução do ducto biliar comum distal devido à compressão por um divertículo duodenal periampular (DDP), resultando em icterícia obstructiva (BERNSHTEYN M, et al., 2020; GAO AR, et al., 2021; GOROZTIETA-ROSALES LM, et al., 2022). Descrita inicialmente em 1934 pelo cirurgião alemão Gerhard Lemmel (BELLAMLIH H, et al., 2020; SHRIVASTAVA P, et al., 2023), a SL é predominantemente causada pela presença de um divertículo periampular, uma protrusão extraluminal do duodeno localizada a 2-3 cm da ampola de Vater (ASLAN S e ÖNDER RO, 2023; BERNSHTEYN M, et al., 2020; HOUSSNI JE, et al., 2023; SHRIVASTAVA P, et al., 2023).

Embora a maioria dos divertículos duodenais seja assintomática e frequentemente descoberta incidentalmente, 1 a 5% dos casos podem levar a complicações significativas, como a Síndrome de Lemmel, que pode provocar obstrução do fluxo biliar (HOUSSNI JE, et al., 2023). Quando presentes, os sinais e sintomas da SL incluem dor no quadrante superior direito, elevação dos níveis de bilirrubina e, dependendo da localização da obstrução, alterações nas enzimas hepáticas e pancreáticas (BERNSHTEYN M, et al., 2020; GOROZTIETA-ROSALES LM, et al., 2022).

Para identificação da Síndrome de Lemmel, a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) com visualização lateral é o exame diagnóstico mais recomendado, embora métodos de imagem não invasivos, como tomografia computadorizada (TC) e colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM), também possam ser úteis (BERNSHTEYN M, et al., 2020; GAO AR, et al., 2021; MALOKU H e NUH AYBAY M, 2023; SHRIVASTAVA P, et al., 2023). Quanto ao tratamento, a abordagem endoscópica conservadora é frequentemente eficaz, no entanto, em alguns casos, podem ser necessárias abordagens alternativas, como radiologia intervencionista ou cirurgia, incluindo a remoção do divertículo (BERNSHTEYN M, et al., 2020; SERGI W, et al., 2024).

Devido à sua natureza rara, o diagnóstico da Síndrome de Lemmel é desafiador, porém ela deve ser considerada como diagnóstico diferencial de pacientes com icterícia obstructiva,

especialmente após a exclusão de causas mais comuns, como coledocolitíase e tumores pancreatobiliares ou duodenais (BERNSHTEYN et al., 2020; SERGI W, et al., 2024). O reconhecimento rápido e o manejo adequado da SL são essenciais para evitar diagnósticos incorretos, como a confusão com tumores pancreáticos, e para melhorar os desfechos clínicos dos pacientes (MALOKU H e NUH AYBAY M, 2023; SERGI W, et al., 2024). Dessa forma, o objetivo deste trabalho é relatar um caso corretamente diagnosticado como Síndrome de Lemmel, no qual a paciente apresentou uma evolução favorável.

## RELATO DE CASO

Paciente de 71 anos, obesa, hipertensa, diabética, portadora de esteatose hepática e arritmia não especificada chega ao pronto-socorro com queixa de dor em pontada no hipocôndrio esquerdo de longa data, porém com piora nos últimos 15 dias. Relata cefaleia frontal, anorexia, náusea, pré-síncope, um episódio de diarreia e hipoglicemia no dia da internação.

Ao exame físico, apresentava-se hipocorada, hipohidratada e com sudorese intensa. Os exames laboratoriais (**Quadro 1**) evidenciaram anemia, leucocitose, hiperlactatemia e hiperbilirrubinemia às custas de bilirrubina direta (BD), de forma que foi admitida no Centro de Tratamento Intensivo (CTI).

2225

**Quadro 1** - Exames laboratoriais realizados na paciente no momento da admissão hospitalar. Vassouras-RJ, 2023.

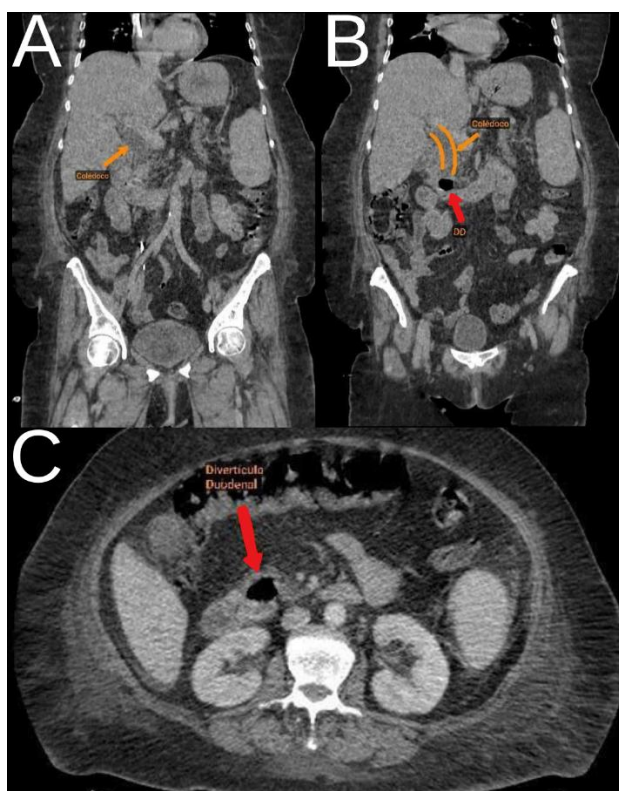
Exame laboratorial	Valor	Valor de referência
Hematócrito	27	35,0 a 46,0%
Hemoglobina	9,4	12,0 a 16,0 g/dL
Leucócitos	14.160	4.000 a 11.000/mm <sup>3</sup>
Lactato	34,6	5,7 a 22,0 mg/dL
Bilirrubina Total	2,18	até 1,2 mg/dL
Bilirrubina Indireta	0,67	até 0,8 mg/dL
Bilirrubina Direta	1,57	até 0,3 mg/dL

**Fonte:** DANTAS, GFS, et al., 2024.

Foi solicitada uma tomografia computadorizada de abdome pela suspeita de sepse urinária, diverticulite e câncer de cólon, a qual evidenciou múltiplas imagens nodulares hipodensas e mal definidas no lobo hepático esquerdo e a presença de uma imagem nodular

densa no interior do colédoco distal, próxima à papila duodenal, medindo cerca de 1 cm, determinando ectasia de vias biliares extra-hepáticas (**Figura 1A-C**).

**Figura 1. Tomografia computadorizada de abdome - A)** TC de abdome em corte coronal realizada na paciente no momento da admissão hospitalar. A seta laranja indica o ducto colédoco. **B)** TC de abdome em corte coronal realizada na paciente no momento da admissão hospitalar. A seta laranja indica o ducto colédoco e a seta vermelha indica o divertículo duodenal. **C)** TC de abdome em corte transversal realizada na paciente no momento da admissão hospitalar. A seta vermelha indica o divertículo duodenal. Vassouras-RJ, 2023.



**Fonte:** DANTAS, GFS, et al., 2024.

Como hipóteses diagnósticas, foi sugerido lesão inflamatória, infecciosa ou neoplásica para o achado hepático e cálculo ou lesão tumoral para o achado no colédoco. O radiologista recomendou a realização de exame de imagem contrastado para melhor avaliação.

No quinto dia de internação hospitalar foi realizada a TC contrastada de abdome, exame que possibilitou a visualização de múltiplas imagens nodulares hipodensas, coalescentes e com sinais de má perfusão no lobo hepático esquerdo, as quais estavam em íntimo contato e comprimindo anteriormente o estômago, e de um divertículo duodenal periampular associado a imagem nodular densa no interior do colédoco distal intrapancreático, próxima à papila duodenal, medindo cerca de 1,6 cm, determinando ectasia de vias biliares intra e extra-hepáticas.

Nesse momento, a hipótese diagnóstica foi coledocolitíase com colangite associada à Síndrome de Lemmel e abscesso hepático possivelmente secundário a essa condição.

A paciente foi tratada com antibioticoterapia e drenagem cirúrgica, assim evoluindo para alta. Sete dias depois, ela retornou para uma consulta ambulatorial com um gastroenterologista, sendo reinternada devido quadro de diarreia persistente e episódio de lipotímia e hipotensão durante a consulta. Durante esta nova internação, foi realizada uma CPRM e uma CPRE, cujos laudos confirmaram o diagnóstico da Síndrome de Lemmel, evidenciando uma papila duodenal intradiverticular. Foi feita a passagem de uma prótese plástica para drenagem biliar interna, e optou-se por não realizar a abordagem do divertículo. O desfecho obtido foi favorável e a paciente recebeu alta.

## DISCUSSÃO

A Síndrome de Lemmel é definida como icterícia obstrutiva causada pela presença de um divertículo duodenal periampular na ausência de coledocolitíase ou neoplasias relacionadas. Essa condição se manifesta com uma estrutura diverticular na região duodenal medial, cerca de 2 a 3 cm da ampola de Vater (BAKULA B, et al., 2020; BELLAMLIH H, et al., 2020; SHRIVASTAVA P, et al., 2023), e menos de 10% dos pacientes com DDP apresentam icterícia (sendo considerada uma apresentação rara da doença), dor no flanco direito e alterações nos níveis de bilirrubina em exames bioquímicos (GOROZTIETA-ROSALES LM, et al., 2022). A literatura descreve que a SL pode provocar colangite por estase biliar secundária à obstrução a montante (GOROZTIETA-ROSALES LM, et al., 2022), como observado em nosso relato de caso, que apresentou ectasia das vias biliares intra e extra-hepáticas em exame de TC. Nesta paciente, a colangite resultou em um abscesso hepático, levando à necessidade de abordagem hospitalar com antibioticoterapia e drenagem cirúrgica.

O duodeno é o segundo local mais frequente de ocorrência de doença diverticular (GOROZTIETA-ROSALES LM, et al., 2022). Em cerca de 95% dos casos, os divertículos são assintomáticos (BELLAMLIH H, et al., 2020), gerando complicações em apenas 5 a 10% dos pacientes (SHRIVASTAVA P, et al., 2023). O DDP é raro, sendo um achado incidental em exames de imagem e podendo causar, em 1 a 5% dos casos, complicações como sangramentos, perfurações, pancreatite e icterícia obstrutiva (DÍAZ ALCÁZAR MDM, et al., 2020). Esses dados corroboram os resultados laboratoriais de anemia encontrados em nosso estudo. Segundo a literatura, não há predomínio de gênero, e a condição é mais frequente em pessoas acima dos

40 anos (BELLAMLIH H, et al., 2020), o que coincide com o relato de caso desta paciente de 71 anos.

A fisiopatologia da SL é descrita de diversas maneiras na literatura. Uma hipótese levantada é a de que a irritação mecânica do DDP pode levar a uma inflamação crônica da ampola, resultando em fibrose atrófica da região ampular. Outra hipótese é a de que o ducto colédoco distal e o esfíncter de Oddi possam ser comprimidos mecanicamente pela dilatação causada pelo DDP (ASLAN S e ÖNDER RO, 2023; SAHA B, et al., 2024). Uma terceira hipótese sugere que a presença do DDP pode obstruir o ducto hepático comum e a ampola de Vater, gerando assim a icterícia obstrutiva (SHRIVASTAVA P, et al., 2023). Esta última teoria é a que mais se alinha ao caso da nossa paciente, que apresentou uma estrutura nodular de 1 cm na região da papila duodenal, interferindo na drenagem biliar.

Os sintomas dessa enfermidade são inespecíficos, mas geralmente incluem dor no quadrante superior direito, icterícia e crises recorrentes de dor abdominal aguda (MALOKU H e NUH AYBAY M, 2023; TABATA S, et al., 2020). A paciente deste estudo apresentava náuseas, cefaleia frontal e episódios de diarreia, sintomas inespecíficos também descritos na literatura, exceto a dor no hipocôndrio esquerdo, provavelmente resultante da compressão do estômago pelo abscesso hepático secundário à colangite. A perda de peso involuntária é mencionada em alguns estudos (ZORZETTI N, et al., 2022), mas não foi observada neste caso. A paciente apresentou elevação dos níveis de BD, mas sem icterícia clínica evidente, o que corrobora a descrição de que a icterícia clínica é rara nessa condição (BAKULA B, et al., 2020; SHRIVASTAVA P, et al., 2023).

O diagnóstico da SL geralmente é feito após a exclusão de doenças mais comuns na prática clínica, como colecistite, litíase biliar e tumores na região periampular (SHRIVASTAVA P, et al., 2023). Os exames de imagem desempenham um papel crucial no diagnóstico dessa patologia, que devido à sua raridade e aos sintomas inespecíficos por ela gerados pode ser de difícil identificação. Os principais métodos diagnósticos incluem tomografia computadorizada multislice (TCMS), colangiopancreatografia por ressonância magnética e colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (BAKULA B, et al., 2020). Em nosso relato, a SL foi considerada como hipótese diagnóstica após tomografia computadorizada com contraste, sendo confirmada posteriormente por CPRM e CPRE, em concordância com os estudos atuais.

No relato de caso apresentado, a técnica utilizada para resolução foi a implantação de uma prótese plástica (stent) para drenagem biliar por meio de CPRE, uma abordagem mais conservadora em contraste com a criação de uma anastomose hepático-jejunal terminolateral em Y-de-Roux, descrita como a única opção definitiva para a patologia (BAKULA B, et al., 2020). Em outros estudos, a CPRE é considerada o padrão ouro tanto para diagnóstico quanto para exclusão de outras patologias biliares (AZZAM AZ, et al., 2021; KRISEM M, et al., 2023). A implantação de stent via CPRE foi a escolha terapêutica para a nossa paciente possivelmente devido às suas condições de saúde, como idade avançada, arritmia cardíaca não especificada, obesidade, hipertensão arterial sistêmica (HAS) e diabetes mellitus (DM).

## CONCLUSÃO

A Síndrome de Lemmel é uma entidade clínica rara, normalmente de perfil assintomático, o que dificulta o seu diagnóstico, e com maior incidência com o aumento da idade. É caracterizada por um divertículo periampular, em sua maioria único e extramural, que causa icterícia obstrutiva, podendo assim mimetizar outras doenças, como carcinoma de cabeça de pâncreas e coledocolitíase.

O diagnóstico precoce e assertivo é essencial para a escolha da melhor terapêutica e para evitar procedimentos desnecessários e complicações, devendo a SL, apesar de sua raridade, ser considerada como um diagnóstico diferencial em pacientes com dor abdominal aguda ou icterícia obstrutiva sem causa aparente. O exame padrão ouro tanto para o diagnóstico quanto para o tratamento é a CPRE, que permite uma melhor avaliação do divertículo. Para uma avaliação rápida, a TC com contraste é uma boa escolha de exame específico e não invasivo. A ultrassonografia abdominal é pouco utilizada, pois sua capacidade de distinguir a SL dos possíveis diagnósticos diferenciais é limitada.

O tratamento se torna necessário quando o paciente se apresenta sintomático. Inicialmente, a abordagem preferida é a endoscopia conservadora, porém caso essa opção não seja eficaz, considera-se o tratamento cirúrgico, principalmente em casos de complicações pancreatobiliares.

## REFERÊNCIAS

1. AOURARH B, et al. An Unusual Cause of Biliary Tract Obstruction: Lemmel Syndrome. *Clinical Medicine Insights Case Reports*, 2021; 14: 11795476211063321.



2. ASLAN S, ÖNDER RO. A Rare Cause of Obstructive Jaundice and Pancreatitis; Lemmel's Syndrome. *Current Medical Imaging*, 2023; e060323214363.
3. AZZAM AZ, et al. Lemmel Syndrome as a Rare Cause of Prolonged Right Hypochondrial Pain: A Case Report. *Cureus*, 2021; 13 (12): e20093.
4. BAKULA B, et al. Duodenal diverticulum causing obstructive jaundice - Lemmel's syndrome. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*, 2021; 113 (5): 375-377.
5. BATTAH A, et al. Lemmel's Syndrome: A Rare Complication of Periapillary Diverticula. *Cureus*, 2023; 15 (3): e36236.
6. BELLAMLIH H, et al. An unusual cause of obstructive jaundice: Lemmel's syndrome. *British Journal of Radiology Case Reports*, 2020; 7 (2): 20200166.
7. BERNSHTEYN M, et al. Lemmel's Syndrome: Usual Presentation of an Unusual Diagnosis. *Cureus*, 2020; 12 (4): e7698.
8. DÍAZ ALCÁZAR MDM, et al. Lemmel syndrome: an uncommon complication of periampullar duodenal diverticulum. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*, 2021; 113 (6): 477-478.
9. GAO AR, et al. Lemmel's Syndrome Secondary to Common Bile Duct Compression by an Inflamed Duodenal Diverticulum. *Cureus*, 2021; 13 (8): e16959.
10. GOROZTIETA-ROSALES LM, et al. Lemmel syndrome: an extraordinary cause of obstructive jaundice-a case report. *Journal of Surgical Case Reports*, 2022; 2022 (1): rjab593. 2230
11. HOUSSNI JE, et al. Lemmel syndrome: an unusual cause of biliary obstruction secondary to a duodenal juxta-ampullary diverticulum: a report of two cases. *Radiology Case Reports*, 2023; 18 (3): 1147-1151.
12. KRISEM M, et al. Lemmel syndrome, a rare cause of obstructive jaundice by periampullary duodenal diverticulum: Case report and review of the literature. *Journal of Clinical Imaging Science*, 2023; 13: 11.
13. LOVE JS, et al. Diagnosis and Management of Lemmel Syndrome: An Unusual Presentation and Literature Review. *Case Reports in Gastroenterology*, 2022; 16 (3): 663-674.
14. MALOKU H, NUH AYBAY M. Periapillary diverticulitis (Lemmel's syndrome) misdiagnosed as pancreatic head tumor: A report of two cases. *International Journal of Surgery Case Reports*, 2023; 106: 108198.
15. SAHA B, et al. Concomitant Sigmoid Diverticulitis and Periapillary Duodenal Diverticulitis Complicated by Lemmel Syndrome: A Case Report. *Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports*, 2024; 12: 23247096241253342.
16. SERGI W, et al. Lemmel's syndrome: Case report of a not feasible endoscopic management. *International Journal of Surgery Case Reports*, 2024; 117: 109522.

17. SHRIVASTAVA P, et al. A Rare Presentation of Duodenal Diverticulum Causing Obstructive Jaundice: Lemmel's Syndrome. *Cureus*, 2023; 15 (1): e33702.
18. TABATA S, et al. Diagnosis of Lemmel's syndrome by air insufflation during endoscopy. *Polish Archives of Internal Medicine*, 2020; 130 (1): 66-67.
19. VOLPE A, et al. Lemmel's syndrome due to giant periampullary diverticulum: report of a case. *Radiology Case Reports*, 2021; 16 (12): 3783-3786.
20. ZORZETTI N, et al. Debris-Filled Duodenal Diverticulum and Lemmel's Syndrome. *Digestive Diseases and Sciences*, 2022; 67 (7): 2805-2808.