

## Agenesia del lóbulo hepático derecho. ¿Dónde está la vesícula?

Montiel Jiménez Fuertes, Rafael López Andújar, Máxim Lloret Larrea, Ángel Moya Herráiz y José Mir Pallardó  
Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

### Resumen

Las anomalías del hígado son raras. La agenesia del lóbulo hepático derecho es un hecho poco frecuente, generalmente asintomático, que se diagnostica mediante las nuevas técnicas de imagen o durante la cirugía. Presentamos el caso de una mujer de 51 años con agenesia del lóbulo hepático derecho sometida a colecistectomía dificultosa por colelitiasis sintomática. Discutimos el diagnóstico y las dificultades técnicas durante la colecistectomía cuando hay agenesia del lóbulo hepático derecho.

**Palabras clave:** *Agenesia. Hígado. Lóbulo hepático derecho. Colelitiasis.*

### RIGHT HEPATIC LOBE AGENESIS. WHERE IS THE GALLBLADDER?

Anomalies of the liver are infrequent. Agnesis of the right hepatic lobe is an uncommon, usually asymptomatic, entity that is diagnosed through new imaging techniques or during surgery. We present the case of a 51-year-old woman with right hepatic lobe agnesis who underwent technically difficult cholecystectomy for symptomatic gallstones. We discuss the diagnosis and technical difficulties that can be encountered during cholecystectomy when there is right hepatic lobe agnesis.

**Key words:** *Agnesis. Liver. Right hepatic lobe. Gallstones.*

### Introducción

Las anomalías congénitas del hígado humano son raras, aunque actualmente se las descubre con mayor frecuencia debido a los métodos diagnósticos de imagen que permiten identificarlas con mayor facilidad que en el pasado.

Entre las anomalías de situación y desarrollo hepático, las agenesias ocupan un pequeño lugar, y conciernen fundamentalmente al lóbulo hepático izquierdo.

La agenesia del lóbulo hepático derecho es una anomalía extremadamente rara. Ésta se define como la ausencia de tejido hepático lateral a la derecha de la fisura lobar principal (que contiene la vena hepática media), sin cirugía previa o enfermedad<sup>1</sup>, con ausencia de la vena suprahepática derecha, de ramas portales derechas, y ausencia de dilatación de los conductos derechos intra-

hepáticos, ya que la identificación de cualquiera de estas estructuras excluye la posibilidad de agenesia<sup>2</sup>. Cuando ésta ocurre, es generalmente compensada con la hipertrofia de otros segmentos, con una herniación diafragmática derecha, un ascenso del ángulo hepático del colon e incluso con hipertensión portal.

En estos casos, la vesícula puede ser superior, lateral o posterior<sup>3</sup>. Todo esto hace que la colecistectomía sea más compleja.

Presentamos el caso de una paciente con agenesia del lóbulo hepático derecho y colelitiasis sintomática.

### Caso clínico

Mujer de 51 años con colelitiasis sintomática (varios episodios de náuseas, vómitos, dolor en hipocondrio derecho y epigastrio) diagnosticada por ecografía. Se intentó realizar colecistectomía laparoscópica, pero no se encontró la vesícula biliar, motivo por el que se sospechó su localización intrahepática, por lo que se la remitió a nuestro centro para extirpación quirúrgica.

Se realizó una colangiografía magnética (fig. 1), donde se evidenció un hígado de tamaño normal, pero con una disposición anómala de los elementos vasculares y biliares; la vesícula estaba en posición posterior derecha, con ausencia de lóbulo hepático derecho, ausencia de vena suprahepática derecha y elevación del ángulo hepático del colon, que explicaría su invisibilidad en la exploración quirúrgica laparoscópica anterior.

Correspondencia: Dr. M. Jiménez Fuertes.  
Convento Jerusalén, 57, 17. 46007 Valencia. España.  
Correo electrónico: montieljf@hotmail.com

Manuscrito recibido el 2-8-2006 y aceptado el 5-3-2007.

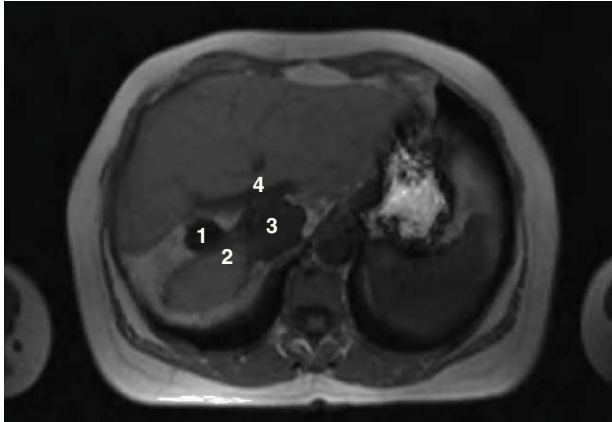


Fig. 1. Colangiografía por resonancia magnética. Sección transversal. 1: vesícula biliar; 2: lóbulo caudado; 3: vena cava; 4: sistema portal.

Se realizó laparotomía exploradora, que confirmó los hallazgos radiológicos, con una agenesia del lóbulo hepático derecho y la vesícula localizada posteriormente, junto con un ascenso del colon que estaba en contacto con el diafragma. En la ecografía intraoperatoria se evidenciaron signos de colecistitis y la referida malformación; no se pudo identificar ninguna estructura, como vena suprahepática derecha, vena portal derecha ni conductos biliares intrahepáticos derechos, tras lo que se realizó la colecistectomía. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de colecistitis crónica con absceso perivesicular.

La paciente tuvo una evolución postoperatoria satisfactoria, y se le dio de alta al quinto día postoperatorio sin complicaciones.

**Discusión**

La agenesia del lóbulo hepático derecho es una anomalía congénita rara, descrita por primera vez por Heller<sup>4</sup> en 1870. Desde entonces sólo se han comunicado 32 casos de agenesia hepática derecha en la literatura científica<sup>6-10</sup> (tabla 1).

El diagnóstico diferencial incluye cirrosis posnecrótica, obstrucción de la vía biliar, enfermedad venooclusiva o enfermedad hidatídica, ya que cada una de ellas puede causar atrofia severa del lóbulo hepático derecho.

En el caso que presentamos, sólo la colelitiasis fue descubierta en la ecografía preoperatoria. Para diagnosticar cualquier anomalía anatómica del hígado con las pruebas de imagen es necesario identificar el árbol portal y biliar, así como las venas suprahepáticas, y sólo la ausencia de alguna de estas estructuras nos puede conducir a sospechar el diagnóstico. Sin embargo, la localización sistemática de estas estructuras no siempre se realiza cuando lo único que se busca es litiasis en el interior de una vesícula, no difícil de localizar en este caso mediante ultrasonidos, y más cuando ésta se encuentra en contacto con un parénquima hepático aparentemente normal (eso sí, del lóbulo izquierdo).

Aunque la colecistectomía laparoscópica es el tratamiento habitual de la colelitiasis sintomática, en este caso no pudo ser llevada a cabo por la complejidad técnica, aunque se ha publicado un caso excepcional de colecistectomía laparoscópica en una paciente con agenesia del lóbulo hepático derecho<sup>5</sup>. El principal problema en estos casos es que la hipertrofia compensatoria del resto de los segmentos izquierdos e incluso del caudado deter-

TABLA 1. Características de los pacientes

Año	Autor	Localización de la agenesia
2005	Iannelli	Derecha
2005	Abe	Izquierda
2003	Dharmik	Izquierda
2003	Gathwala	Derecha
2003	Shimizu	Derecha
2003	Maisonette	Derecha
1998	Chow	Derecha (3 casos)
1998	Sato	Derecha
1997	Karaman	Derecha
1997	Hashimoto	Derecha
1996	Cesani	Derecha
1996	Makanjuola	Derecha (5 casos), izquierda (1 caso)
1995	Renkes	Derecha
1994	Hsu	Derecha
1993	Lee	Derecha
1993	Moschopoulos	Derecha
1992	Morphet	Derecha
1992	D'Araujo	Derecha
1992	Klin	Izquierda
1991	Kakitsubata	Izquierda
1991	Kanamatsu	Derecha
1990	Collay	Derecha
1990	Demirci	Derecha
1989	Banerjee	Izquierda
1988	Yamamoto	Izquierda
1988	Ahmed	Izquierda
1987	Radin	Derecha
1984	Yamamoto	Izquierda
1983	Belton	Izquierdo
1980	Jost	Derecha
1977	Routier	Derecha
1971	Merab	Derecha
1970	Semat	Izquierda
1970	McCurdy	Izquierda
1966	Mouchet	Izquierda (4 casos)
1969	Hanemaaijer	Derecha
1962	Bertrand	Derecha
1870	Heller	Derecha

minan que la vesícula se encuentre entre el diafragma y el parénquima hepático existente, desplazando su eje a una posición derecha y posterior. Las estructuras del pedículo hepático también sufren una rotación parcial, lo que determina que el colédoco se sitúe casi posteriormente en el pedículo hepático. Es decir, en la morfología normal del hígado, el eje de la fisura del ligamento venoso es relativamente horizontal. La vesícula tiene una orientación derecha y anterior. Cuando el lóbulo hepático derecho es aplásico o atrófico, los segmentos mediales y laterales del hígado izquierdo y del caudado tienen mayor desarrollo, lo que determina que el eje de la fisura del ligamento venoso se desplace desde una posición izquierda anterior hacia derecha posterior (fig. 2).

La agenesia del lóbulo hepático derecho suele ser asintomática, aunque se ha descrito una predisposición a la afección de las vías biliares (colelitiasis, coledocolitiasis), secundaria a la disposición del hilio hepático, que favorecería la colestasis<sup>3</sup>.

El conocimiento de las anomalías anatómicas del hígado es esencial, especialmente cuando se plantea una cirugía hepática o biliar, y se puede identificarlas preoperatoriamente con la búsqueda sistemática mediante las pruebas de imagen de las estructuras hepáticas, ya que sus alteraciones pueden conducirnos a su diagnóstico. Con ello po-

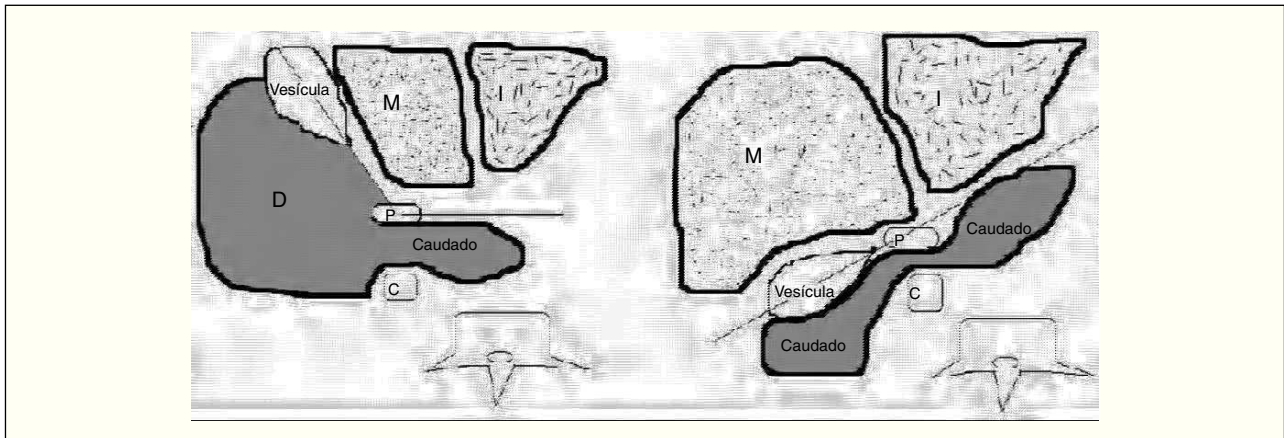


Fig. 2. Esquema transversal del hígado normal (izquierda) y de la agenesia del lóbulo hepático derecho (derecha). D: porción derecha del hígado; M: porción media del hígado; I: porción izquierda del hígado; P: sistema portal; C: vena cava.

dremos establecer una estrategia quirúrgica adecuada, laparoscópica o laparotómica, lo que dependerá de la experiencia del equipo quirúrgico, ya que no consideramos que las anomalías congénitas del hígado representen una contraindicación formal para la colecistectomía laparoscópica.

### Bibliografía

1. Champetier J, Yver R, Letoublon C, Vigneau B. A general review of anomalies of hepatic morphology and their implications. *Anat Clin*. 1985;7:285-99.
2. Makanjuola D, Al-Smayer S, Al-Orainy I, Al-Saleh M. Radiographic features of lobar agenesis of the liver. *Acta Radiol*. 1996;37:255-8.
3. Radin DR, Colleti PM, Ralls PW, Boswell W, Halls JM. Agenesis of the right lobe of the liver. *Radiology*. 1987;164:639-42.
4. Heller A. Mangelhafte Entwicklung des rechten Leberlappens. *Virchows Arch*. 1870;51:135.
5. Iannelli A, Facchiano E, Fabiani P, Sejour E, Bernard JL, Niezar E, et al. Agenesis of the right liver: a difficult laparoscopy colecystectomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech*. 2005;15:166-9.
6. Maisonnète F, Valleix D, Durand-Fontanier S, Sodji M, Pech de La-clause B, Lachachi F, et al. A propos d'un cas de sagittalisation des voies biliaires droites. A case of right liver atrophy. *Ann Chir*. 2003;128:551-3.
7. Sato N, Kawakami K, Matsumoto S, et al. Agenesis of the right lobe of the liver: report of a case. *Surg Today*. 1998;28:643-6.
8. Chou CK, Mak CW, Lin MB, Tzeng WS, Chang JM. CT of agenesis and atrophy of the right hepatic lobe. *Abdom Imaging*. 1998;23:603-7.
9. Dharmik A, Gupta PR, Menon P, Mittal BR, Mahajan JK, Samujh R, et al. Congenital diaphragmatic hernia associated with aplasia of the left lobe of the liver. *J Pediatr Surg*. 2003;38:E21-2.
10. Mankanjuola D, al-Smayer S, al-Orainy I, al-Saleh M. Radiographic features of a lobar agenesis of the liver. *Acta Radiol*. 1996;37:255-8.