

## Carta científica

## Adenoma de conductos biliares (hamartoma de glándulas peribiliares): la importancia de su adecuado reconocimiento

### Bile duct adenoma (hamartoma of peribiliary glands): Importance of an adequate diagnosis

El hallazgo incidental de lesiones ocupantes de espacio hepáticas, únicas o múltiples durante la cirugía, ya sea laparoscópica o convencional, no detectadas en las pruebas de imagen preoperatorias, es un hecho frecuente. La gran mayoría corresponden a pequeños hemangiomas o quistes simples cuyas características macroscópicas orientan hacia la etiología<sup>1</sup>. Con menor frecuencia la lesión es blanca, nodular, subcapsular y dura, despertando la sospecha de metástasis de origen desconocido<sup>2-4</sup>. La exhaustiva exploración abdominal junto con la biopsia de la formación es la conducta a adoptar. El hamartoma de glándulas peribiliares o adenoma de conductos biliares es un tumor benigno derivado del epitelio de revestimiento de los conductos biliares, que representa tan solo el 1,3% de los tumores benignos del hígado y que, en general, es un hallazgo de autopsia o intraoperatorio<sup>5,6</sup>.

Presentamos a continuación un caso de adenoma de conductos biliares, en el que la observación en anatomía patológica de proliferación de conductos rodeados por presuntas células atípicas y envueltos por un estroma con marcada displasia condujo a confusión diagnóstica.

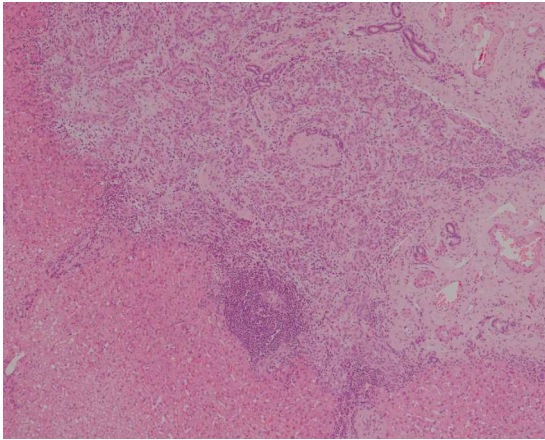
Se trata de una paciente de 60 años con antecedente de hipertensión arterial, preanestesia ASA II, BMI: 28, que es operada de colecistectomía laparoscópica por litiasis vesicular múltiple sintomática, no complicada, diagnosticada por ecografía abdominal previa, en la que se aprecia, además, esteatosis hepática grado I y quiste simple de 3 cm en segmento II hepático. Durante la intervención, se realiza una colecistectomía convencional y se biopsia, del borde anterior del segmento III hepático, un nódulo blanco, subcapsular, menor de 1 cm de diámetro. Postoperatorio sin incidencias. El informe de anatomía patológica correspondió a: 1) colecistitis crónica y 2) colangiocarcinoma moderadamente diferenciado con infiltración de márgenes. Se procede a realizar RMN hepática, colangiografía y tomografía axial computarizada toracoabdominal, donde solo se aprecia un quiste simple en segmento II hepático, de 3 cm de diámetro. Con diagnóstico de colangiocarcinoma incidental,

se reinterviene, destacando como hallazgos intraoperatorios: 1) resto de nódulo en borde anterior de segmento III de 0,5 cm; 2) en cara inferior del hígado, entre segmentos II-III, otro nódulo de iguales características de 1 cm; 3) en segmento I a 4 mm de VCI otro nódulo de 0,6 cm; 4) ganglio linfático en arteria hepática común de 2 cm de diámetro. Con ecografía intraoperatoria, las lesiones solo se aprecian con compresión digital, observando además un quiste simple en región posterior de segmento II ya conocido; el resto de la exploración es normal. Se realiza biopsia intraoperatoria del nódulo entre segmentos II-III y de la adenopatía, que son informados de carcinoma de probable origen biliar y libre de infiltración tumoral, respectivamente. Con diagnóstico de colangiocarcinoma multicéntrico, se procede a hepatectomía de segmentos II-III-IV, segmentectomía I y vaciamiento linfoganglionar del pedículo hepático. Alta médica al 7.º día postoperatorio, sin incidencias. Recibimos informe de vaciamiento linfoganglionar sin evidencia de infiltración por tumor. Se plantean dudas con relación a los nódulos hepáticos, por lo que se remiten muestras a 2 hospitales de referencia. Anatomía patológica definitiva de los 3 nódulos: adenoma de conductos biliares (hamartoma de glándulas peribiliares) citoqueratina 7 positivos, con un índice de proliferación Ki-67 muy bajo y p53 negativo (figs. 1 y 2).

Los adenomas de conductos biliares son lesiones focales, infrecuentes, muchas veces múltiples, sin clínica acompañante y, en general, no detectables con los estudios de imagen, cuya trascendencia fundamental es que acarrearán confusión diagnóstica con otros tumores primarios o secundarios del hígado, si no son tenidos en consideración<sup>2,6</sup>.

No existe consenso en cuanto al origen y patogénesis de estos tumores. Mientras algunos autores consideran que se originan en los conductos biliares de pequeño calibre interlobulares<sup>2</sup>, otros los atribuyen a glándulas mucosas intramurales o tubuloalveolares extramurales (glándulas peribiliares)<sup>7</sup>.

En lo referente a su formación hay quienes los catalogan de verdaderos adenomas (neoplasia benigna)<sup>8</sup>, otros de

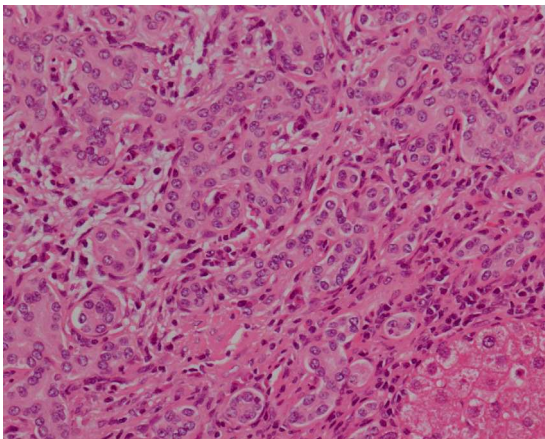


**Figura 1 – Proliferación nodular compacta de conductillos biliares, con infiltrado inflamatorio en su periferia (4x, hematoxilina-eosina).**

hamartomas (anomalías del desarrollo)<sup>7</sup> y otros de un proceso reactivo ante una lesión focal de los conductos (inflamatorio)<sup>2,5</sup>. Debe diferenciarse de los complejos de von Meyenburg<sup>9</sup>, verdaderos hamartomas de los conductos, de menor tamaño (0,5 cm), que forman parte del espectro de enfermedades quísticas del hígado, son múltiples y están caracterizados por ductos dilatados con bilis espesa en su interior.

Los estudios de perfil inmunohistoquímico destacan la presencia de mucina ácida y de antígenos derivados del intestino anterior, como los D10, 1F6, MUC6, MUC5AC y TFF2, lo que los asemejaría a un proceso de cicatrización biliar con origen en glándulas peribiliares, similar a la metaplasia de las glándulas pilóricas<sup>5</sup>. En nuestro caso la positividad para queratina 7 y el antígeno de membrana epitelial orientan a conductos biliares y espacios porta respectivamente, así como la negatividad del p53 y la escasa actividad de Ki-67 descartan proliferación intensa.

Sí hay acuerdo en cuanto a su comportamiento biológico benigno, que solo requiere observación (siempre con confirmación histológica) y, lo que es más importante, en cuanto a la



**Figura 2 – A mayor aumento puede observarse la atipia presente en los conductillos biliares (20x, hematoxilina-eosina).**

frecuente confusión de esta lesión con adenocarcinomas metastáticos y colangiocarcinomas (un tercio de los casos según Allaire et al.), debiendo tanto cirujanos como anatomopatólogos estar familiarizados con su existencia y correcto diagnóstico para indicar un tratamiento conservador<sup>1-4,10</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Mezhir JJ, Fourman LT, Do RK, Denton B, Allen PJ, d'Angelica MI, et al. Changes in the management of benign liver tumours: An analysis of 285 patients. *HPB (Oxford)*. 2013;15:156-63.
2. Allaire GS, Rabin L, Ishak KG, Sesterhenn IA. Bile duct adenoma: A study of 152 cases. *Am J Surg Pathol*. 1988;12:708-15.
3. Tapia OE, Becker RH, Antonio LP. Peribiliar gland hamartoma: Report of two cases. *Int J Morphol*. 2012;30:673-6.
4. Ioannidis O, Iordanidis F, Paraskevas G, Ntoumpara M, Tsigiriki L, Chatzopoulos S, et al. Incidentally discovered white subcapsular liver nodules. *Turing laparoscopic surgery: Biliary hamartoma and peribiliary gland hamartoma*. *Klin Onkol*. 2012;25:468-70.
5. Hughes NR, Goodman ZD, Bhathal PS. An immunohistochemical profile of the so-called bile duct adenoma: Clues to pathogenesis. *Am J Surg Pathol*. 2010;34:1312-8.
6. Kim YS, Rha SE, Oh SN, Jung SE, Shin YR, Choi BG, et al. Imaging findings of intrahepatic bile duct adenoma (peribiliary gland hamartoma: A case report and literature review. *Korean J Radiol*. 2010;11:560-5.
7. Bhathal PS, Hughes NR, Goodman ZD. The so-called bile duct adenoma is a peribiliary gland hamartoma. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:858-64.
8. Albores-Saavedra J, Hoang MP, Murakata LA, Sinkre P, Yaziji H. Atypical bile duct adenoma, clear cell type: A previously undescribed tumor of the liver. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:956-60.
9. Govindarajan S, Peters RL. The bile duct adenoma. A lesion distinct from Meyenburg complex. *Arch Pathol Lab Med*. 1984;108:922-4.
10. Foucar E, Kaplan LR, Gold JH, Kiang DT, Sibley RK, Bosl G. Well-differentiated peripher cholangiocarcinoma with an unusual clinical course. *Gastroenterology*. 1979;77:347-53.

José Manuel Fernández Fernández<sup>a\*</sup>, Pedro Muriel Cueto<sup>b</sup>, Ana María Sánchez Sánchez<sup>a</sup>, Marcia Dulanto Vargas<sup>a</sup> y Pilar Bados Nieto<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Ceuta, Ceuta, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Ceuta, Ceuta, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jmfernandez@aecirujanos.es](mailto:jmfernandez@aecirujanos.es)

(J.M. Fernández Fernández).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.06.017>