

Hipoplasia de vesícula biliar con cuadro colestásico como primera manifestación clínica

Cholestasis as the first symptom of gallbladder hypoplasia

Se presenta el caso clínico de un paciente varón de edad adulta, que fue intervenido por sospecha de vesícula escleroatrófica, hallando en el abordaje laparoscópico una hipoplasia de vesícula biliar. El paciente fue intervenido tras años de seguimiento con sospecha de vesícula escleroatrófica según las exploraciones practicadas. La indicación se tomó ante la presencia del empeoramiento de la colestasis y dada la edad del paciente, buscando una solución definitiva a su proceso. Consideramos interesante el caso al ser extremadamente rara la presentación en adultos, dado que se trata de un cuadro típico del primer trimestre de vida; ya sea en su forma pura o asociada a hipogenesia de vías biliares. Además, este caso presentaba un correcto desarrollo de cístico y cística, pero existía falta de desarrollo de la vesícula biliar.

Se trata de un paciente varón de 26 años, controlado en consultas externas por presentar cólicos hepáticos intermitentes leves de unos 3 años de evolución, sin precisar ingreso hospitalario. La exploración física fue normal en todo momento, pero en los controles analíticos se evidenció durante el último año un deterioro progresivo de enzimas hepáticas, así como un patrón colestásico discreto (fosfatasa alcalina 187 UI/l, bilirrubina total 2,37 mg/dl y gamma-glutamil-transpeptidasa 312 UI/l). Dada la evolución del paciente se decidió ampliar el estudio con la realización de una colangiografía por resonancia magnética nuclear (RMN), que apreció una imagen redondeada de 10 mm, ubicada en la topografía anatómica teórica de la vesícula biliar que comunicaba directamente con el colédoco (fig. 1), imagen compatible con vesícula escleroatrófica o hipoplasia vesicular, con imagen litiásica en su interior, sin evidenciarse conducto cístico. Ante el empeoramiento de los parámetros analíticos y clínica intermitente se decidió intervención quirúrgica. Se realizó abordaje laparoscópico convencional hallando vesícula hipoplásica litiásica con cístico y cística de correcto desarrollo y posición (fig. 2). El paciente presentó una evolución favorable en el postoperatorio, siendo dado de alta a las 24 h de la intervención. El estudio histológico posterior confirmó la existencia de hipoplasia de vesícula biliar, con diámetros de 1 × 0,5 cm y presencia de barro biliar.

Considerando los hallazgos de la RMN, es necesario plantear antes de la intervención el diagnóstico diferencial entre la hipoplasia vesicular, el quiste de colédoco de tipo II (divertículo coledociano) o III (coledococela)^{1,2} y la vesícula escleroatrófica, diagnóstico que se realizó en un inicio. El cuadro clínico puede ser similar en todas estas situaciones, presentando dolor en hipocondrio derecho intermitente y patrón colestásico. Fue intraoperatoriamente al determinar la presencia de una

vesícula biliar de ínfimo tamaño y conducto cístico que comunicaba con la vía biliar principal cuando se orientó definitivamente el diagnóstico hacia una hipoplasia de vesícula. Dado que la evolución sin tratamiento quirúrgico que suelen presentar estos casos puede llegar a cursar con deterioro progresivo de la función hepática, desencadenando el desarrollo de hepatopatías de difícil manejo, está indicado como primera opción terapéutica el tratamiento quirúrgico, siendo el abordaje laparoscópico la primera opción.

La excepcionalidad de este caso radica en la baja incidencia de presentación de la hipoplasia de vesícula biliar³, y la presentación en edad adulta, ya que suele comenzar con clínica y alteración de colestasis durante los primeros meses de vida. En la literatura existen muy pocos casos documentados, siendo la mayoría de ellos en el contexto de pacientes con fibrosis quística⁴ o de otras alteraciones congénitas más complejas. La hipoplasia es menos frecuente que la agenesia de vesícula y puede asociarse a otras malformaciones de la vía biliar, como la vesícula multiseptada⁵⁻⁷, derivada de un defecto embriológico en la reabsorción del tejido que durante la organogénesis ocupa la luz vesicular. Como en el resto de alteraciones

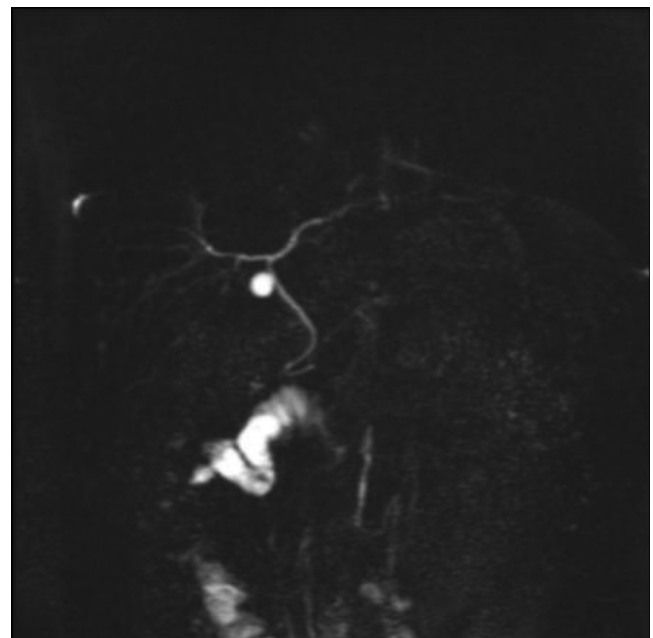


Figura 1 – Imagen de colangio-RMN en donde se aprecia vesícula biliar de pequeñas dimensiones, sin poder determinar si comunica de forma directa a la vía biliar principal o a través del conducto cístico.

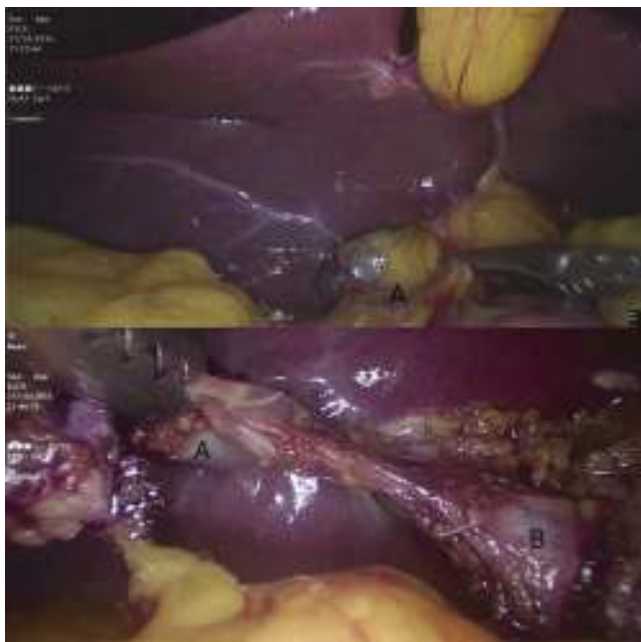


Figura 2 – Imagen intraoperatoria en donde se aprecia en la imagen superior la vesícula hipoplásica (A), sin evidenciar lecho vesicular como correspondería en una vesícula escleroatrófica. En la imagen inferior se muestra tras la disección la comunicación entre la vesícula (A) y la vía biliar principal (B), con cístico y cística presentes.

congénitas de la vía biliar, suele diagnosticarse en niños o adultos jóvenes aunque en algunos casos puede formar parte de un descubrimiento accidental posterior.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no haber recibido financiación alguna y no tener ningún conflicto de intereses en relación con este trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Domínguez-Comesaña E. Dilataciones congénitas de la vía biliar. *Cir Esp.* 2010;88:285–91.
2. Uribarrea Amezaga R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo V, Uribarrena Echebarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco. Presentación de 10 nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig.* 2008;100:71–5.
3. Sato K, Iwasaki M, Yukawa M, Sato S. Congenital agenesis of the gallbladder, hypoplastic gallbladder, gallbladder atresia. *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu.* 1996;9:356–9 [Article in Japanese].
4. Greenholz SK, Krishnadasan B, Marr C, Cannon R. Biliary obstruction in infants with cystic fibrosis requiring Kasai portoenterostomy. *J Pediatr Surg.* 1997;32:175–9. discussion 179–80.
5. Turkvatan A, Erden A, Celik M, Oler T. Ectopic hypoplastic and multiseptate gallbladder with coexisting choledochal cyst: Evaluation with sonography and magnetic resonance cholangiopancreatography. *J Clin Ultrasound.* 2006;34:88–91.
6. Jena PK, Hardie RA, Hobsley M. Multiseptate hypoplastic gallbladder. *Br J Surg.* 1977;64:192–3.
7. Saimura M, Ichimiya H, Naritomi G, Ogawa Y, Chijiwa K, Yamaguchi K, et al. Tanaka M. Multiseptate gallbladder: Biliary manometry and scintigraphy. *J Gastroenterol.* 1996;31:133–6.

Ramón Gómez Contreras^a, Javier Ismael Roldán Villavicencio^b, Cristóbal Zaragoza Fernández^a y José Francisco Noguera Aguilar^{a*}

^aHospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^bHospital Universitario Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drjfnoguera@hotmail.com (J.F. Noguera Aguilar).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.02.004>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario. Tumoración infrecuente en mujer joven



Primary retroperitoneal mucinous cistadenoma. An uncommon tumour in a young woman

El cistoadenoma mucinoso retroperitoneal primario es un tumor infrecuente, de origen incierto y que afecta fundamentalmente a mujeres. Micro y macroscópicamente se asemeja a un cistoadenoma mucinoso ovárico, con el cual puede confundirse y debe incluirse en el diagnóstico diferencial.

Presentamos el caso de una mujer de 35 años que a raíz de infecciones urinarias de repetición, se le realizó una ecografía reno-vesical que objetivó una tumoración quística de 11 cm, en contacto con el polo inferior renal izquierdo. Se prosiguió el estudio con una tomografía computarizada (TC)