



P-253 - FORMAS INFRECIENTES DE PRESENTACIÓN DE LA HAMARTOMATOSIS BILIAR

R. Memba Ikuga, S. González Martínez, R. Jorba Martín, V. González Santín, F. Mata Sancho, J.A. Rodríguez, R. Batista Castillo y P. Barrios

Hospital Moises Broggi, Sant Joan d'Espi.

Resumen

Introducción: La hamartomatosis biliar es una lesión benigna hepática poco frecuente, que suele presentarse en forma de múltiples pequeños nódulos distribuidos por la anatomía. Presentamos la iconografía dos casos clínicos de pacientes afectos de dicha patología con manifestaciones clínico-morfológicas muy infrecuentes.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 77 años, visitada urgente por dolor abdominal de 48 horas localizado en hipocondrio derecho, asociado a ictericia. TAC: hidrops vesicular sin colecistitis, dilatación de vía biliar intrahepática izquierda, colédoco de 8 milímetros sin contenido denso y hepatomegalia derecha. RNM: colelitiasis, coledocolitiasis distal, dilatación de vía biliar intra-extrahepática, atrofia lóbulo hepático izquierdo con dilatación arrosariada segmentaria de vías biliares de aspecto crónico, hepatomegalia derecha y lesiones quísticas milimétricas difusas. Ingresa con diagnóstico de sospecha de colangitis aguda leve, iniciándose antibioterapia. Súbitamente, empeoramiento del estado general con peritonismo difuso asociado. Se practica laparotomía subcostal derecha urgente, observándose coleperitoneo. La vesícula biliar es normal, con hipertrofia del LHD; el LHI está atrófico, sustituido por un complejo fibroso-quístico con fuga biliar por microperforación a este nivel. La colangiografía intraoperatoria confirmó fuga de contraste en los segmentos laterales del LHI. Tratamiento: colecistectomía, Resección del segmento hepático atrófico, coledocotomía con extracción del cálculo y coledocorrafia sobre kehr. Correcta evolución postoperatoria. AP: lesión quística multiloculada revestida por un epitelio cúbico sin atipia con presencia de proliferación ductular en el estroma perilesional acompañante, compatible con hamartoma mesenquimal hepático. Caso 2: mujer de 70 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés. Presenta molestias epigástricas vagas y masa palpable a dicho nivel. TAC: lesión quística hepática de 9 cm, a nivel de LHI sin engrosamiento mural pero con septos en su interior. Con el diagnóstico de probable cistadenoma biliar, se indica cirugía practicándose resección completa de la lesión quística vía laparoscópica. AP: quiste biliar multiloculado en el contexto de una proliferación de conductos biliares, algunos de ellos irregulares, en un estroma fibroso. Aunque el patrón de crecimiento glandular puede ser irregular, se trata de una lesión bien delimitada con ausencia de atipia citológica, compatible con hamartoma biliar.

Discusión: El hamartoma mesenquimatoso hepático, tumor benigno, surge a partir del mesénquima de la tríada portal. Suele presentarse como formaciones hepáticas pequeñas y múltiples. Es muy infrecuente en adultos. Generalmente asintomáticos, en ocasiones provocan sintomatología local por quistes de gran tamaño. La perforación espontánea no traumática de vía biliar es extremadamente infrecuente, y hasta la fecha, no se habían descrito casos asociados a hamartoma. En el caso que presentamos, el aumento de presión intraductal debido a la litiasis impactada, se postula como el factor desencadenante de la perforación. El

hamartoma biliar quístico debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas hepáticas de gran tamaño. La perforación espontánea no traumática de la vía biliar es extremadamente infrecuente. La malformación hamartomatosa puede favorecer la rotura biliar a dicho nivel.