

Adenomiomas de la vía biliar. Presentación de once casos

Arturo Cruz^a, José F. Señaris^a, Carlos Molina^a, Mónica García^a, Paloma Casado^a, Ramón González-Cajigal^a, Antonio Barát^b y Ángel Suárez^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de Nuestra Señora de la Concepción. Madrid.

^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de Nuestra Señora de la Concepción. Madrid. España.

Resumen

Introducción. Los adenomiomas de la vía biliar son entidades poco frecuentes que se localizan fundamentalmente en la vesícula; su localización en el resto de la vía biliar es excepcional. Presentamos los adenomiomas encontrados en nuestro servicio tras una cirugía de las vías biliares.

Pacientes y método. Se trata de 11 pacientes intervenidos entre 1990 y 2002, 5 varones y 6 mujeres de 44-71 años (media de edad, 53,3 años). Las pruebas de imagen previas a la cirugía se basan en la ecografía, la tomografía computarizada (TC) abdominal y la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE). Los tumores se localizaron en el fondo de la vesícula biliar en 9 casos, en el colédoco distal en 1 caso y en el conducto cístico en otro; esta última localización es extremadamente rara y no hemos encontrado ningún caso descrito en la bibliografía. Clínicamente, cursa con dolor tipo cólico y se observa un hídrops vesicular en las pruebas de imagen. En algunos pacientes, los adenomiomas se asociaban a otra enfermedad biliopancreática: coledolitiasis en 8, coledocolitiasis en 2, colecistitis en 8, colesterosis en 2, hepatocolangiocarcinoma en 1 e historia de pancreatitis aguda por asociación a coledolitiasis en 2 pacientes.

Resultados. Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente realizando una duodenopancreatectomía cefálica debido a las dudas en cuanto a la malignidad del tumor; asimismo, se efectuaron 10 colecistectomías, simples en 7 casos, ampliada a la totalidad del conducto cístico y tejido linfograsso adyacente en un paciente, asociada a una hepatectomía izquierda por hepatocolangiocarcinoma en un caso y asociada a coledocotomía y extracción de cálculos por coledocolitiasis en otro caso.

Conclusiones. Los adenomiomas que se localizan en la vesícula biliar se asocian a coledolitiasis y colecistitis crónica. Se presentan como formas localizadas y difusas. Si se localizan en el resto de la vía biliar cursan con cuadro de ictericia obstructiva, y si se localizan en el conducto cístico presentan dolor tipo cólico e hídrops, aunque esta localización es excepcional.

Palabras clave: Adenomioma. Conducto cístico. Vesícula biliar. Vía biliar.

ADENOMYOMAS OF THE BILE DUCT. REPORT OF ELEVEN CASES

Introduction. Adenomyomas of the bile duct are uncommon entities located mainly in the gallbladder. Their localization in other parts of the bile duct is exceptional. We present the adenomyomas identified in our department during surgery of the bile duct.

Patients and method. Eleven patients underwent surgery between 1990 and 2002. There were five men and six women, aged 44 to 71 years (mean: 53.3). Imaging tests performed before surgery consisted of ultrasonography, abdominal computed tomography scan and endoscopic retrograde cholangiography. Tumors were located in the gallbladder in nine patients, in the distal common bile duct in one patient and in the cystic duct in one patient. This localization is extremely rare and we have not found any other similar cases reported in the medical literature. Clinically, these tumors provoke colic pain and hydrops of gallbladder is observed on imaging tests. In some patients, the adenomyomas were associated with other abnormal biliopancreatic findings, including cholelithiasis in eight patients, choledocholithiasis in two patients, cholecystitis in eight patients, and a history of acute pancreatitis associated with cholelithiasis in two patients.

Results. All the patients underwent cephalic duodenopancreatectomy due to doubts about the malignancy of the tumors. Ten cholecystectomies were

Correspondencia: A. Cruz Cidoncha.
Cebreros, 107, 1.º C. 28011 Madrid. España.
Correo electrónico: acidoncha@hotmail.com

Manuscrito recibido el 28-7-2003 y aceptado el 9-3-2004.

performed: simple in seven patients, extended to the whole cystic duct and the lymphoid-adipose tissue in one patient, associated with left hepatectomy for hepatic cholangiocarcinoma in one patient, and associated with choledochotomy and gallstone extirpation in another patient.

Conclusions. Adenomyomas located in the gallbladder were associated with cholelithiasis and chronic colicystitis. The presentation of these entities can be either localized or diffuse. If adenomyomas are located in the bile duct, typical presentation includes obstructive jaundice and if located in the cystic duct they usually provoke colic pain and hydrops, although this location is exceptional.

Key words: *Adenomyoma. Cystic duct. Gallbladder. Bile duct.*

Introducción

Los adenomiomas de la vesícula biliar y de la vía biliar extrahepática son neoformaciones benignas leiomiomatosas poco frecuentes formadas por una proliferación de células musculares lisas y de células epiteliales adenomatosas. Se localizan fundamentalmente en la vesícula biliar y con más frecuencia en el fondo de ésta. También se pueden localizar en los distintos niveles de la vía biliar extrahepática, aunque a este respecto hay pocas reseñas en la bibliografía. Clínicamente se comportan con más frecuencia de forma asintomática. Los pacientes que desarrollan síntomas presentan una clínica similar a la de la coledocitis, con dolor tipo cólico, dispepsia o sintomatología derivada de la obstrucción biliar, con ictericia obstructiva y en casos excepcionales pancreatitis aguda si la

localización es la ampolla de Vater. El diagnóstico de sospecha se realiza por la clínica y las pruebas de imagen, sobre todo la tomografía computarizada (TC) abdominal, la ecografía y la colangiografía, aunque es la anatomía patológica la que proporcionará la confirmación.

Pacientes y método

Presentamos un estudio retrospectivo en el que revisamos las historias clínicas de pacientes en los que se han encontrado adenomiomas de vesícula biliar y de la vía biliar extrahepática, hallados a partir de la base de datos del servicio de anatomía patológica de la Fundación Jiménez Díaz, Clínica de Nuestra Señora de la Concepción. Nuestra serie consta de 11 pacientes¹ (tabla 1) intervenidos entre 1990 y 2002, 5 varones y 6 mujeres, con edades comprendidas entre los 44 y los 71 años (media de edad, 53,3 años). De ellos revisamos los antecedentes personales, los síntomas de inicio de la enfermedad, si presentaban o no ictericia cuando se les visitó por primera vez, las pruebas diagnósticas basadas en la imagen previas al tratamiento quirúrgico, el tipo de intervención realizada, la localización del tumor, su asociación con otras enfermedades de la vía biliar y la anatomía patológica definitiva. Entre los antecedentes personales de los pacientes destacan los cálculos biliares en nueve y síndrome de colestasis en dos, uno de ellos debido a un adenomioma situado en el colédoco distal y otro por una coledocolitiasis asociada. Las pruebas de imagen previas a la cirugía se basaron en la ecografía, que se realizó en 9 pacientes; también se efectuó una TC en 4 casos, una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en uno y una colangiografía intraoperatoria en 3. Los tumores se localizaban en el fondo de la vesícula biliar en 9 casos, en el colédoco distal en un caso y en el conducto cístico en otro.

Como casos particulares destacamos por su interés los de un adenomioma en el conducto cístico, ya que no hemos encontrado ninguno en la bibliografía con esta localización, y otro en el colédoco distal.

Caso 1

Paciente de 44 años con el antecedente personal de inmunización al virus de la hepatitis B que desde hace 3 años presenta episodios de

TABLA 1. Casos clínicos

Casos	Edad (años)	Sexo	Comienzo	Localización	Intervención	Asociación	Forma
1	50	M	Dolor cólico + Síndrome colestasis	Colédoco distal	Duodenopancreatectomía cefálica	Cole-coledocolitiasis	Circunferencial-estenótica
2	44	V	Dolor cólico	Conducto cístico	Colecistectomía ampliada al cístico	Hídrops vesicular	Circunferencial-estenótica
3	69	V	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía + hepatectomía izquierda	Hepatocolangiocarcinoma	Localizada
4	63	V	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colecistitis crónica	Difusa
5	60	M	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colelitiasis + colecistitis crónica + colesterolesis	Difusa
6	62	V	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colelitiasis + pancreatitis agudas + colecistitis crónica	Localizada
7	60	M	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colelitiasis + colecistitis crónica	Localizada
8	57	M	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colelitiasis + colecistitis crónica	Localizada
9	71	M	Dolor cólico + síndrome colestasis	Vesícula biliar	Colecistectomía + coledocotomía + tubo de Kehr	Cole-coledocolitiasis + colecistitis crónica	Difusa
10	45	M	Dolor cólico + náuseas	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colelitiasis + colecistitis crónica	Localizada
11	60	V	Dolor cólico	Vesícula biliar	Colecistectomía	Colelitiasis + colecistitis crónica	Localizada

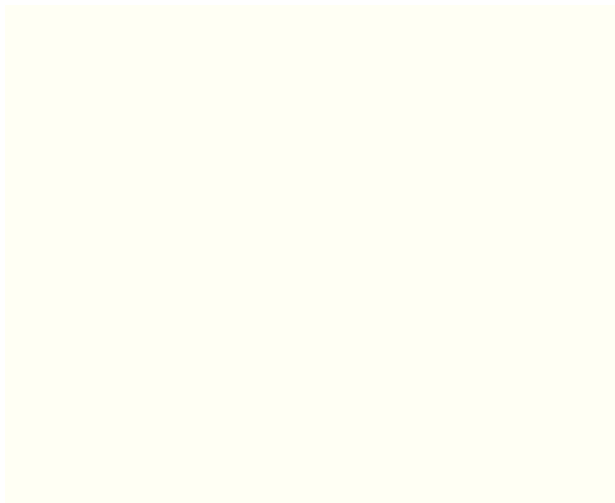


Fig 1. Tomografía computarizada abdominal en la que se observa una imagen nodular en el fondo de la vesícula biliar que resultó ser, tras la intervención y el análisis anatomopatológico, un adenomioma.

dolor cólico focalizado en el hipocondrio derecho, sin ictericia ni fiebre. Las pruebas preoperatorias no demuestran elevación de bilirrubina, transaminasas, fosfatasa alcalina o gamma-GT. Se realiza una TC abdominal que revela una distensión importante de la vesícula biliar compatible con un hídrops y sin otros hallazgos patológicos destacables; no se observan signos directos o indirectos de dilatación de la vía biliar.

Caso 2

Paciente de 50 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus que presentó como manifestación inicial un cuadro de dolor abdominal focalizado en el hipocondrio derecho, ictericia, coluria y acolia. En la exploración presentaba dolor a la palpación profunda en el epigastrio y el hipocondrio derecho, sin signos de irritación peritoneal. Los datos del hemograma fueron: 12.400 leucocitos (80% neutrófilos, 13% linfocitos, 7% monocitos) y el resto, normal. En cuanto a la bioquímica, se obtuvo una bilirrubina total de 3,7 mg/dl, una bilirrubina directa de 3,1 mg/dl, AST de 102 U/l, ALT de 353 U/l, FA de 595 U/l, GGT de 341 U/l y el resto, normal. El estudio de coagulación y la radiología simple de abdomen fueron normales. La ecografía abdominal reveló una coledocolitiasis con dilatación del colédoco, con un diámetro de 1,4 cm.

Resultados

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente, realizando una duodenopancreatectomía cefálica debido a las dudas en cuanto a la malignidad de la tumoración, y 10 colecistectomías, simples en 7 casos, ampliada a la totalidad del conducto cístico y tejido linfograso adyacente en un caso, asociada a hepatectomía izquierda por hepatocolangiocarcinoma en un caso y asociada a coledocotomía y extracción de cálculos por coledocolitiasis en otro. En algunos pacientes, los adenomiomas se asociaban a otra enfermedad biliopancreática. De los 9 pacientes con adenomiomas en la vesícula biliar, 8 presentaban asociación con colelitiasis y la totalidad de ellos estaban asentados sobre una vesícula biliar cuya anatomía patológica era compatible con colecistitis crónica, 2 de los cuales presentaban, además, colesterosis.

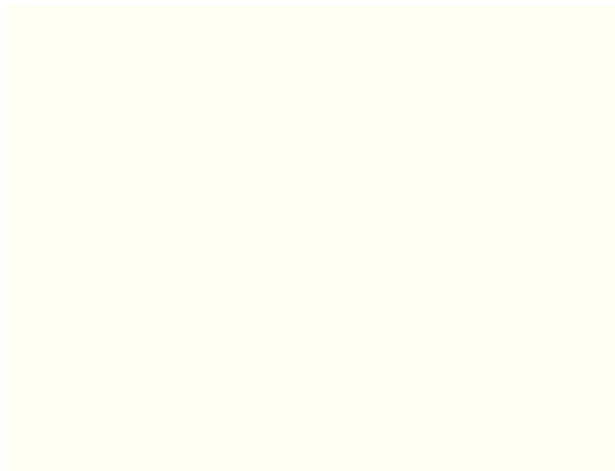


Fig. 2. Vesícula biliar abierta longitudinalmente. En su extremo distal se aprecia el conducto cístico con engrosamiento circunscrito (flecha).

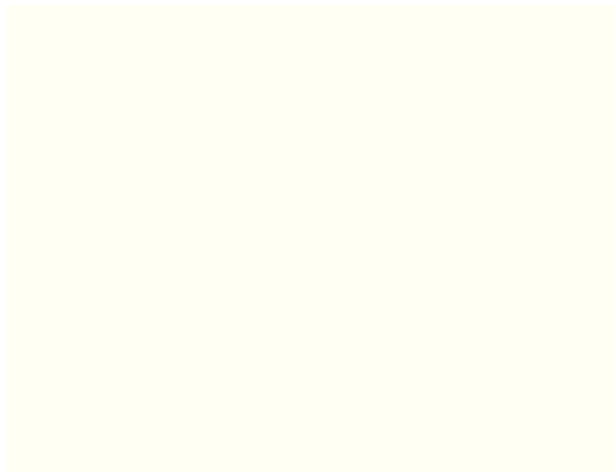


Fig. 3. Corte histológico del adenomioma en el que se observan haces de fibras musculares lisas intercaladas con estructuras glandulares (H-E, 200).

De estos adenomiomas en la vesícula, 6 presentaban la forma localizada (66,6%) (fig. 1) y 3 la forma difusa (33,3%). Dos pacientes de nuestra serie padecían coledocolitiasis y 2 habían tenido episodios de pancreatitis aguda de origen litiasico.

De los casos particulares, el paciente con el adenomioma en conducto cístico fue intervenido y se encontró un hídrops vesicular producido por una tumoración de 1 0,5 cm, dura y bien delimitada, localizada en el conducto cístico, que se presentaba como un engrosamiento circunscrito de éste, con la luz bien centrada y sin signos macroscópicos de malignidad (fig. 2). Se practicó una colecistectomía reglada con sección del conducto cístico distal a la lesión, y se remitió la pieza para estudio intraoperatorio, que fue informado como sugestivo de leiomioma sin datos de malignidad. Posteriormente se extirpó el conducto cístico en toda su extensión y todo el tejido linfograso adyacente. El postoperatorio cursó sin complica-

ciones. La anatomía patológica informó de que se trataba de un proceso fibroinflamatorio en el conducto cístico con hiperplasia adenomiomatosa, con probable origen en el divertículo. No había imágenes compatibles con malignidad. Se apreciaba un hídrops vesicular.

La paciente con adenomioma en el conducto colédoco fue intervenida y se encontró una vesícula biliar distendida y una vía biliar extrahepática dilatada, sin evidenciar cálculos. Se palpaba una tumoración en la cabeza pancreática. Se realizó una colangiografía intraoperatoria que mostró una dilatación de la vía biliar, sin paso del contraste al duodeno y sin evidenciar cálculos. Ante la dificultad para la toma de biopsias y para demostrar malignidad, se realizó una duodenopancreatectomía céfala. El postoperatorio cursó sin complicaciones. La anatomía patológica informó de que se trataba de una proliferación adenomiomatosa en el colédoco distal, coledocolitiasis y cambios inflamatorios en el páncreas.

Discusión

Los adenomiomas de la vía biliar son tumores benignos poco comunes y de crecimiento lento. Se presentan en una proporción similar entre varones y mujeres, y la edad de máxima incidencia es en torno a los 50 años. Fuera de la vía biliar se han descrito en el estómago, el duodeno, el yeyuno, el íleon, el divertículo de Meckel, el colon sigmoide, los músculos rectos, el ombligo, el útero, el ligamento ancho, el ligamento útero-sacro, el ligamento redondo, la trompa de Falopio, el ovario, el septo recto-vaginal y en asociación al síndrome de Gardner, donde se pueden presentar como adenomiomas solitarios en la cavidad abdominal. En el árbol biliar, el lugar más frecuente de localización es el fondo de la vesícula biliar, aunque también pueden presentarse en la vía extrahepática; se han descrito casos raros localizados en los conductos hepáticos derecho e izquierdo, hepático común, conducto colédoco y en la ampolla de Vater. Debemos decir que la mayoría de los adenomiomas de la vía biliar se sitúan distalmente a la inserción del conducto cístico. No hemos encontrado descripciones bibliográficas de adenomiomas situados en el conducto cístico.

Histológicamente son estructuras tubulares formadas por un alineamiento del epitelio cuboide o columnar ductal, pero sin la presencia de acinos, que se acompañan de cambios quísticos y están intercaladas con haces de células musculares lisas en el tejido conectivo (fig. 3)²⁻⁴. Su aspecto microscópico es similar al de la hiperplasia adenomiomatosa del intestino delgado.

Se ha observado la asociación entre adenomiomas del árbol biliar y colelitiasis, mucosa heterotópica gástrica, adenocarcinomas de la vesícula biliar, anomalías de la vía biliar y, en concreto, de la unión pancreatobiliar y divertículos duodenales⁵. Han sido descritos mediante otros sinónimos, como divertículos de los sáculos de Beale, adenomiosis, adenomiomatosis, hamartoma, fibroadenoma e hiperplasia adenomiomatosa⁴.

Macroscópicamente, en la vesícula biliar se presenta en forma de sobrelevaciones difusas o localizadas; la forma polipoide pediculada es rarísima³. En la vía biliar, incluido el conducto cístico, se manifiestan como un en-

grosamiento circunferencial de ésta que estenosa la luz, acompañado de dilatación proximal de la vía o hídrops si se localiza en el conducto cístico; esto induce una sintomatología derivada de la obstrucción total o parcial de los conductos biliares. Se pueden confundir con carcinomas^{6,3}; por ello, con frecuencia se amplía su resección y en ocasiones se han realizado amplias resecciones de la vía biliar que han precisado técnicas de derivación bilioentérica o duodenopancreatectomías céfalias tras confundirlos con carcinomas de la cabeza pancreática o de la ampolla de Vater^{4,7-10}. Por ello, si es posible, se debe descartar de forma intraoperatoria la presencia de una tumoración maligna con vistas a evitar una resección innecesaria demasiado amplia; sin embargo, aun siendo tumores benignos, es posible la recurrencia local.

Clínicamente se presentan con dolor y dispepsia si están en la vía extrahepática y en casos avanzados, y con ictericia obstructiva y pancreatitis aguda en los casos en los que se localizan en la ampolla de Vater⁴. Se ha documentado algún caso de hemobilia. Otra manifestación poco frecuente es la fiebre, consecuencia de la colangitis derivada de la obstrucción biliar. Si están en la vesícula biliar, la clínica será indistinguible de la de la colelitiasis. El hallazgo de adenomiomas en los chequeos no es frecuente y se realiza debido a la elevación moderada de la fosfatasa alcalina y de la amilasa sérica, sin hiperbilirrubinemia en estas formas precoces; esto orienta a la realización de una prueba de imagen que en pacientes asintomáticos no se hubiera hecho sin estos hallazgos⁹. El diagnóstico preoperatorio es difícil y, cuando se hace, se basa en las pruebas de imagen, sobre todo en ecografía, TC abdominal, resonancia magnética (RM) y CPRE^{1,8,11}. En la vesícula biliar, la ultrasonografía muestra, en la forma difusa, un engrosamiento de la pared con pequeñas zonas quísticas anecoicas que representan los senos de Rokitsky-Aschoff y que pueden contener pequeños cálculos. La forma segmentaria puede ser confundida con colecistitis o carcinoma, aunque también es posible la coexistencia de ambas. En la TC se observa profusión intraluminal de lesiones polipoideas que se puede acompañar de cálculos. En la RM se aprecia engrosamiento de la pared con divertículos intramurales. La resonancia dinámica es una ayuda para distinguir el adenomioma del carcinoma¹. En la vía biliar, en estas pruebas se muestra dilatación de la vía intra y extrahepática hasta el nivel de la estenosis, donde se observa una lesión con engrosamiento circunferencial de la pared. Sin embargo, la mayor parte de las veces, el diagnóstico se hace tras la resección quirúrgica y la confirmación anatomopatológica. Se han encontrado adenomiomas en la vía biliar tras resecciones endoscópicas, exéresis locales, autopsias y duodenopancreatectomías céfalias realizadas en pacientes que se creyó que tenían carcinomas en la ampolla de Vater.

El tratamiento de estos tumores es quirúrgico y se realiza una colecistectomía si la localización es la vesícula biliar o una resección con márgenes libres si está en la vía biliar; posteriormente se realizó una técnica de derivación bilioentérica^{4-10,11}. La resección local de los tumores pequeños es un tratamiento que se puede valorar. La duodenopancreatectomía céfala, si la situación es el colédoco intrapancreático o la ampolla de Vater, se realiza cuando es imposible descartar malignidad⁴.

En nuestra serie se confirma que la localización más frecuente de los adenomiomas en la vía biliar es en la vesícula (9 pacientes; 81,8%) y, dentro de ella, en el fondo de ésta. Hay una clara asociación entre colelitiasis y los adenomiomas, ya que hemos observado que de los 9 casos de adenomiomas en la vesícula biliar, ocho tienen colelitiasis y todos hallazgos compatibles con colecistitis crónica, por lo que creemos que, probablemente, la inflamación crónica de la mucosa biliar está implicada en la etiopatogenia de estos tumores. De los casos que hemos observado, la forma más frecuente es la localizada, que llega a ser hasta el doble de la difusa. Creemos que el tratamiento quirúrgico es la única alternativa, aun en los casos asintomáticos.

En el caso excepcional del adenomioma del conducto cístico, se manifiesta con los síntomas derivados de la obstrucción de esta vía, dolor tipo cólico e hídrops, así como los del resto de la vía biliar se manifiestan con ictericia obstructiva y dilatación de la vía biliar proximal, como es el caso de la paciente con el adenomioma en el colédoco distal. La conducta de esperar a un resultado intraoperatorio con vistas a una toma de decisiones en cuanto al tratamiento definitivo, y practicar posteriormente una ampliación de la resección por motivos de seguridad, nos parece la más adecuada. Por otro lado, la duodenopancreatectomía en la paciente con una lesión en la vía biliar distal cuya naturaleza es imposible de determinar creemos que es la actitud más correcta, puesto que la posibilidad de malignidad es la que en estos casos marca el tratamiento quirúrgico.

Conclusiones

Los adenomiomas se pueden localizar en toda la vía biliar extrahepática, incluido el conducto cístico; la localización más frecuente es el fondo de la vesícula biliar, donde se pueden presentar de forma localizada y difusa. Cuando afectan a la vesícula biliar con frecuencia se asocian a colelitiasis y colecistitis crónica. La localización

en el conducto cístico es extremadamente rara. Si ésta es su localización se presentará con datos analíticos normales y clínicamente se manifestará como cólicos biliares de repetición e hídrops vesicular, que se observará también en las pruebas de imagen. Si se localiza en el resto de la vía biliar, el paciente podrá presentar también dolor de tipo cólico y síndrome colestásico. El tratamiento definitivo es quirúrgico y el procedimiento dependerá de la localización del tumor.

Bibliografía

1. Adusumilli S, Siegelman ES. MR Imaging of the gallbladder. Magn reson imaging. Clin N Am 2002;10:165-84.
2. Kainuma O, Asano T, Nakagohri T, Kenmochi T, Okazumi S, Hishikawa E, et al. A case of gallbladder adenomiotosis with pancreatobiliary maljunction and an anomaly of the cystic duct joined the common chanel. Am J Gastroenterol 1998;93:1156-8.
3. Sasatomi E, Miyazaki K, Mori M, Satoh T, Nakano S, Tokunaga O. Polypoid adenomyoma of the gallbladder. J Gastroenterol 1997;32:704-7.
4. Ulich TR, Kollin M, Simmons GE, Wilczynski SP, Waxman K. Adenomyoma of the papilla of Vater. Arch Pathol Lab Med 1987;111:388-90.
5. Tanno S, Obara T, Maguchi H, Fujii T, Mizukami Y, Shudo R, et al. Association between anomalous pancreatobiliary ductal union and adenomyomatosis of the gallbladder. J Gastroenterol Hepatol 1998;13:175-80.
6. Imai S, Uchiyama S, Suzuki T, Arita A, Yoshida K, Kodama H, et al. Adenomyoma of the common hepatic Duct. J Gastroenterol 1995;30:547-50.
7. Legakis NC, Stamatiadis AP, Papadimitrou-Karapanou C, Apostolidis NS. Adenomyoma of the common bile duct. Arch Surg 1990;125:543.
8. Ojima H, Takenoshita S, Nagamachi Y. Adenomyoma of the common bile duct: report of a case. Hepatogastroenterol 2000;47:132-4.
9. Sato Y, Shirai Y, Date K, Iwaya A, Hatakeyama K. Asymptomatic adenomyoma of the common hepatic duct discovered during a medical check up: report of a case. Hepatogastroenterol 2000;47:636-38.
10. Thomas P, Delpero JR, Monges G, Houvenaeghel G, Capobianco C, Andreu JM, et al. Adenomyome du bas cholédoque. Une cause exceptionnelle de sténose de la voie biliaire principale. Gastroenterol Clin Biol 1990;14:283-5.
11. Cook DJ, Salena BJ, FRCP, Vincic LM. Adenomyoma of the common bile duct. Am J Gastroenterol 1988;83:432-4.