

Papilomatosis biliar difusa

Adolfo Beguiristain^a, Raul Jiménez^a, Inmaculada Ruiz-Montesinos^a y Miguel Echenique Elizondo^b

^aDepartamento de Cirugía. Hospital Donostia. San Sebastián. Guipúzcoa. España.

^bDepartamento de Cirugía. Universidad del País Vasco. San Sebastián. Guipúzcoa. España.

Los tumores de la vía biliar son, hoy día, diagnosticados con más frecuencia debido a los avances realizados en las técnicas de imagen. La papilomatosis de la vía biliar supone la existencia de múltiples lesiones benignas con un potencial de malignidad. Hay poca información concerniente a la morfología, el pronóstico y el tratamiento de estas lesiones¹.

Paciente de 76 años, sin antecedentes de interés, que acude con el diagnóstico de colangiocarcinoma del confluente biliar. Un estudio ecográfico muestra dilatación de la vía biliar intrahepática. En la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) hepática se aprecia una dilatación de la vía biliar intrahepática de predominio izquierdo compatible con colangiocarcinoma del confluente biliar. Se lo intervino. La ecografía intraoperatoria (fig.1) muestra una dilatación de la vía biliar en ambos lóbulos hepáticos y de la vía biliar extrahepática hasta su porción retropancreática. La colangiografía (fig. 2) mostraba múltiples imágenes de defecto de repleción a lo largo de toda la vía biliar intrahepática y extrahepática bilateralmente, sin apreciarse paso de contraste al duodeno. Se realizó una colecistectomía. En la coledocotomía el coledocoscopia permite apreciar múltiples imágenes polipoideas a lo largo de toda la vía biliar. La biopsia intraoperatoria de uno de los pólipos mostró fragmentos de tumor papilar sin poder valorar infiltración. Se realizó coledocoduodenostomía. En el postoperatorio el paciente presenta una fistula biliar que se resolvió con tratamiento conservador.

Los tumores benignos que afecten a la vía biliar son extremadamente raros, y aunque la histología es a menudo benigna, están caracterizados por su tendencia a la transformación maligna y la recidiva. La papilomatosis biliar es una enfermedad rara que se caracteriza por múltiples adenomas papilares en el árbol biliar; Caroli fue el primero que la describió². Debe considerarse como una enfermedad premaligna con un alto potencial de malignidad. Ha sido descrito asociado a cirrosis por el virus de la hepatitis C³. Hay un predominio femenino en la incidencia y la edad media de presentación se sitúa en los 58 años. Las características clínicas y su pronóstico aún no son bien conocidos⁴. Las neoplasias polipoideas pueden encontrarse en más de una localización del árbol bi-



Fig.1. Ultrasonografía. Imagen polipoidea evidente del conducto biliar.

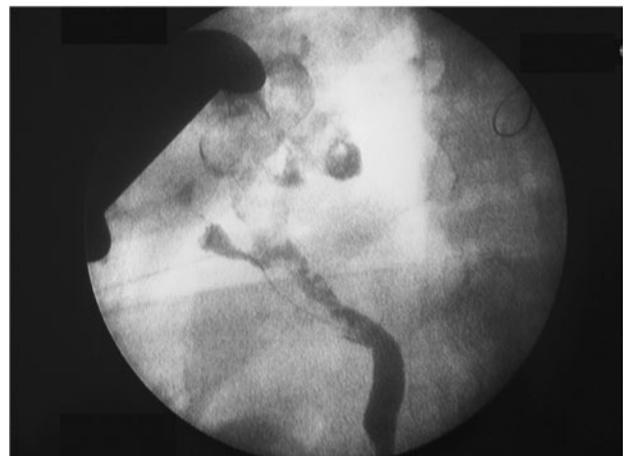


Fig. 2. Colangiografía que muestra múltiples defectos de repleción del conducto biliar. Papilomatosis difusa.

liar, como en nuestro caso que afectaba a la totalidad de la vía biliar, tanto intrahepática como extrahepática y también en las proximidades de la ampolla de Vater⁵.

Los marcadores tumorales (CEA, CA 19.9), elevados habitualmente en sangre y bilis en el colangiocarcinoma, no parecen ser útiles en el diagnóstico de las lesiones polipoideas benignas. Los estudios radiológicos (ecografía, TC, RM y colangiografía) son fundamentales en la actualidad para establecer el diagnóstico. Helling et al⁶ comuni-

Correspondencia: Dr. M. Echenique Elizondo.
Unidad Docente de Medicina. Universidad del País Vasco.
Paseo Dr. Beguiristain, 105. 20014 San Sebastián. Guipúzcoa. España.
Correo electrónico: gepecelm@sc.ehu.es

Manuscrito recibido el 11-12-2006 y aceptado el 19-3-2007.

caron una serie de 30 pacientes con papilomatosis, de los que en 20 resultó benigna, en 7, maligna, y en 3, benigna con atipias celulares. De ellos, 15 murieron y 4 tuvieron recidiva, lo que confirma una propuesta de tratamiento agresivo en estas lesiones. Hay 3 rasgos característicos de las lesiones papilares de la vía biliar: recidiva tumoral, producción de mucina y elevado riesgo de transformación maligna, por lo que el tratamiento quirúrgico debe asegurar la exéresis completa de la lesión cuando sea posible⁶.

En una serie de 58 pacientes diagnosticados de papilomatosis biliar, se detectó adenocarcinoma papilar y/o carcinoma mucinoso en 48 (83%) pacientes con adenomas papilares. La supervivencia varió según la naturaleza secretora o no de mucina de estas lesiones. La supervivencia al año y a los 5 años fue del 69-89% y del 19-52%, respectivamente⁷.

Son numerosos los tratamientos establecidos, pero carecemos de series uniformes para extraer conclusiones definitivas, si bien un tratamiento agresivo con resección y linfadenectomía debería ser la opción cuando las condiciones del paciente lo permitan⁸, incluso con un posible trasplante hepático en casos muy determinados.

Bibliografía

1. Yeung YP, AhChong K, Chung CK, Chun AY. Biliary papillomatosis: report of seven cases and review of English literature. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2003;10:390-5.
2. Baillie J. Tumors of the gallbladder and bile ducts. *J Clin Gastroenterol.* 1999;29:14-21.
3. Mourra N, Hannoun L, Rousvoal G, Parc R, Flejou JF. Malignant intrahepatic biliary papillomatosis associated with viral cirrhosis. *Arch Pathol Lab Med.* 2002;126:369-71.
4. De Carlo A, Altobelli S, Cucci M, Masella M, D'Amico G. Intrahepatic biliary papillomatosis: a case report. *Chir Ital.* 2005;57:499-503.
5. Sotiropoulos GC, Lang H, Nadalin S, Holtmann G, Dirsch O, Broelsch CE. Papillomatosis confined to the distal biliary tract – a rare cause of obstructive jaundice: report of a case. *Surg Today.* 2003;33:781-4.
6. Helling T, Strobach R. The surgical challenge of papillary neoplasia of the biliary tract. *Liver Transpl Surg.* 1996;2:290-8.
7. Lee SS, Kim MH, Lee SK, Jang SJ, Song MH, Kim KP, et al. Clinicopathologic review of 58 patients with biliary papillomatosis. *Cancer.* 2004;100:783-93.
8. Amador A, Hoyos S, Fuster J, Ferrer J, Fondevila C, Charco R, et al. Adenocarcinoma biliar originado a partir de lesiones benignas inusuales. *Cir Esp.* 2005;78:192-4.