

7. Jeng LB, Chen MF, Tang RP. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: Emphasis on surgical treatment. *Arch Surg.* 1993;128:433-6.
8. Yoon DY, Hines OJ, Bilchik AJ, Lewin K, Cortina G, Reber HA. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: Aggressive resection for cure. *Am Surg.* 2001;67:1195-9.
9. Matsunou H, Konishi F. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas: A clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. *Cancer.* 1990;65:283-91.
10. Shimizu M, Matsumoto T, Hirokawa M, Monobe Y, Iwamoto S, Tsunoda T, et al. Solidpseudopapillary carcinoma of the pancreas. *Pathol Int.* 1999;49:231-4.

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España

<sup>b</sup>General and Gastrointestinal Surgery Department, Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts, Estados Unidos

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ludegregoriomuniz@yahoo.es](mailto:ludegregoriomuniz@yahoo.es)  
(L. de Gregorio Muñoz).

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.2013.02.014>

Lucía de Gregorio Muñoz<sup>a,\*</sup>, Angela K. Moss<sup>b</sup>,  
Neda Farhangmehr Setayeshi<sup>a</sup>, Antonio Colás Vicente<sup>a</sup>  
y Carlos Fernández-del Castillo<sup>b</sup>

## Neoplasia mucinosa quística de vesícula biliar con obstrucción intraluminal de colédoco, una entidad rara con un nuevo nombre

### Mucinous cystic neoplasm of the gallbladder obstructing the common bile duct, a rare entity with a new name

De acuerdo con la última clasificación de tumores de la OMS<sup>1</sup>, la neoplasia mucinosa quística de vesícula biliar se define como una neoplasia quística epitelial compuesta por células que contienen mucina intracitoplasmática. Tradicionalmente se la conoce también como cistoadenoma mucinoso (o cistoadenocarcinoma cuando se encuentra asociada a un carcinoma invasivo), comparte muchas similitudes histológicas con otras neoplasias del mismo nombre localizadas en páncreas o en vía biliar intra- o extrahepática y son extremadamente raras.

Presentamos el caso de una mujer de 75 años sin antecedentes de interés a la que, durante estudio de cuadro agudo de dolor abdominal e ictericia obstructiva, se le descubre imagen ecográfica quística en hilio hepático asociado a coledocolitiasis.

Se realiza colangio-RMN con hallazgo de masa quística multiseptada en región del hilio hepático (figs. 1A y B), además de discreta dilatación de la vía biliar intra- y extrahepática con defecto de repleción a nivel del colédoco, sugestiva de coledocolitiasis. La serología para quiste hidatídico fue negativa.

Se realizó CPRE, confirmando la dilatación de la vía biliar y extrayéndose un cálculo. No se encontró ninguna otra causa obstructiva en la vía biliar. Dada la ausencia de sospecha de malignidad, se decidió control evolutivo en consultas externas.

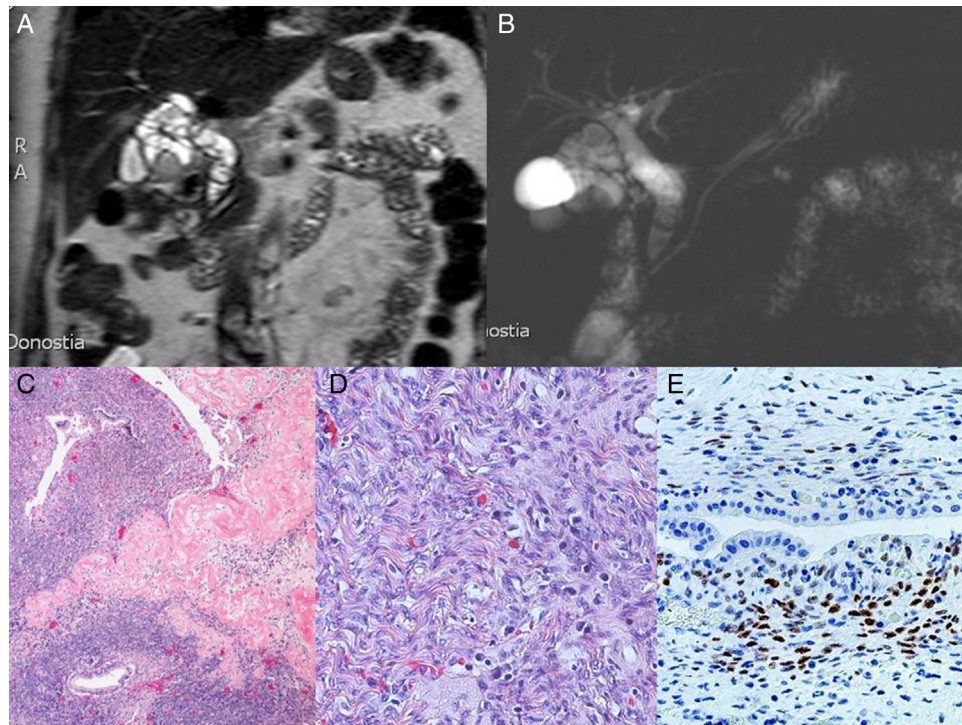
Tras un par de meses asintomática, presentó un nuevo episodio de ictericia obstructiva (sin cambios radiológicos en la tumoración quística descrita previamente). Una nueva CPRE confirmó la existencia de otro cálculo en la vía biliar y se procedió a su extracción.

Dadas la recurrencia del cuadro y la ausencia de un diagnóstico definitivo, se realiza cirugía programada mediante laparotomía, con hallazgo de una tumoración polipoidea intravesicular sólido-quística con pequeña base de implantación en bolsa de Hartmann que ocupaba toda la luz del conducto cístico y que prolapsaba hasta colédoco. Se realizó colecistectomía y coledocoscopia, observando dilatación de la vía biliar sin ningún otro hallazgo. El estudio intraoperatorio de la tumoración fue negativo para malignidad, por lo que se dio por finalizada la intervención.

El postoperatorio cursó sin incidencias reseñables. Una colangio-RMN postoperatoria mostró resección completa de la tumoración quística.

El resultado anatomopatológico definitivo informó de normalidad de la vesícula biliar con implantación de lesión compatible con neoplasia mucinosa quística (fig. 1C-E), por lo que la paciente no recibió ningún otro tratamiento adicional.

Realizamos una búsqueda de la literatura científica disponible en Pubmed y mediante búsquedas en cadena de las referencias encontradas. Posiblemente, el primer caso publicado de esta entidad fue realizado por Bishop et al. en la



**Figura 1 – A y B) RMN previa a la cirugía. C) Estructura hialinizada que histológicamente recuerda a cuerpo albicans. El estroma es hiper celular y contiene estructuras ductales de tipo biliar, hematoxilina eosina (HE x10). D) Detalle del estroma constituido por células fusiformes y ondulantes de tipo ovárico (*ovarian-like stroma*) y ocasionales linfocitos y células plasmáticas. No se aprecian mitosis, hematoxilina eosina (HE x40). E) Inmunorreactividad de las células estromales frente a receptores de estrógeno (RE+).**

revista *The Lancet* en 1901 bajo el título «An undescribed innocent growth of the gallbladder»<sup>2</sup>; desde esa fecha solo se han publicado 13 casos de esta entidad en la literatura.

Recogimos información de los 13 casos publicados y junto con el nuestro hemos realizado una serie que puede ayudar a entender mejor esta enfermedad (tabla 1).

En esta serie hubo 12 mujeres (86%) y 2 varones (14%), solo en 4 casos se halló una neoplasia mucinosa quística asociada a

un carcinoma invasivo, lo que representa un 28%, pero los 2 varones de la serie tuvieron carcinoma invasivo.

Estos datos concuerdan con los de la serie más grande de casos publicados de neoplasia mucinosa quística de origen biliar: 70 casos de neoplasias asentadas en vesícula biliar y en vía biliar intra- y extrahepática publicada por Devaney et al.<sup>3</sup>. Ellos encontraron que cuando no existe carcinoma asociado, el 96% de los casos eran mujeres; sin embargo, en casos donde sí

**Tabla 1 – Lista de casos publicados de neoplasia mucinosa quística de vesícula biliar**

Autor	Año	Casos	Fuente	PubMed ID	Carcinoma asociado
Bishop	1901	1	The Lancet. 1901;158 (Issue 4063):72-73	<sup>a</sup>	No
Kordent	1930	1	Wis Med J. 1930;29:634-637	<sup>a</sup>	No
Sambaugh	1933	1	Am J Surg. 1933;22:229-231	<sup>a</sup>	No
Ishak	1977	1	Cancer. 1977;39(1):322-328	318915	No
Simmons	1989	1	Am J Gastroenterol. 1989;84(11):1427-1430	2683743	No
Devaney	1994	2	Am J Surg Pathol. 1994;18(11):1078-1091	7943529	No, Sí
Spector	2003	1	Int J Gastrointest Cancer. 2003;34(2-3):151-155	15361650	No
Terada	2003	1	Pathol Int. 2003;53:790-795	14629305	Sí
Rooney	2004	1	Am J Roentgenol. 2005;185(6):1571-1572	16304014	No
Waldmann	2006	1	J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2006;13(6):594-599	17139440	Sí
McGue	2008	1	Surg Lap Endosc Perc Tech. 2008;18(2):209-212	18427345	No
Golkalp	2009	1	J Ultrasound Med. 2010;29(4):663-666	20375388	No
Sistla	2009	1	J Med Case Rep. 2009;3:75	19946551	Sí
Zevallos	2013	1	Actual	-	No

<sup>a</sup> Citado por Davies et al. Ann Surg. 1995;222(5):619-25. PMID: 7487208.

existe un carcinoma invasivo no se observa asociación al sexo femenino.

Es de resaltar que en la literatura se han descrito 2 tipos histológicos: uno poco agresivo, con estroma celular subepitelial similar al estroma ovárico e inmunorreactivo para receptores de estrógeno y progesterona. Este subtipo afecta a mujeres de mediana edad. El otro subtipo es más agresivo, sin dicho estroma mesenquimal *ovarian-like* y afecta a varones añosos<sup>4</sup> (en nuestra revisión los 2 varones tenían 75 y 88 años respectivamente).

Cuando no existió carcinoma invasivo asociado, la sintomatología dependió del grado de obstrucción de la vía biliar, además casi siempre estaban asociados a coledocolitiasis o coledocolitiasis. Por otro lado, en los casos en que sí existió dicha asociación, la clínica principal fue dolor abdominal y, en un caso, masa palpable en hemiabdomen superior derecho<sup>4-6</sup>.

Las lesiones quísticas originadas en la fosa vesicular pueden depender de la superficie inferior del hígado o de la vesícula biliar; además, las lesiones hepáticas como el quiste simple, el quiste hidatídico o los abscesos son más frecuentes que las lesiones ubicadas en la vesícula biliar. Es por esto por lo que es importante realizar una historia clínica detallada, una exploración física minuciosa y múltiples pruebas de imágenes para determinar la ubicación y las características propias de la lesión (ecogenicidad y flujo sanguíneo en la ecografía doppler, densidades en la tomografía y variaciones de intensidad en la colangio-RMN). Entre las lesiones quísticas originadas en la vesícula biliar podemos encontrar quistes hidatídicos, linfangiomas, quistes epiteliales asociados al adenocarcinoma de vesícula o la neoplasia mucinosa quística. También es recomendable realizar siempre una analítica completa con pruebas de colestasis, función hepática, reactivantes de fase aguda y serología para quiste hidatídico. De existir un cuadro de colestasis se debe realizar una colangiografía retrógrada endoscópica o transparietohepática para valorar el grado de obstrucción existente en la vía biliar.

Se ha descrito la realización de PAAF guiada por ecografía, intentando tomar muestras de alguna área irregular, pero la citología no ha resultado ser útil para descartar malignidad, dada la pobre celularidad de las lesiones quísticas<sup>4</sup>.

En todos los casos se debe realizar la colecistectomía con estudio intraoperatorio que descarte malignidad. El diagnóstico definitivo se realiza luego de la extirpación de la tumoración y del estudio anatomopatológico.

En los casos de ausencia de enfermedad maligna, la colecistectomía ha demostrado ser curativa<sup>7-10</sup>, inclusive para los casos de neoplasia mucinosa quística en los que solo existen nidos de células malignas en una tumoración donde predomina el componente no invasivo<sup>5</sup>. Se reservan las cirugías más agresivas con segmentectomía hepática o resección multivisceral para los casos de carcinoma invasivo cuando se observa diseminación local de la enfermedad

como en el caso descrito por Waldmann et al.<sup>6</sup>. En ningún caso se dio ningún tratamiento adyuvante.

## BIBLIOGRAFÍA

1. WHO classification of tumors. [consultado 26 May 2013]. Disponible en: <http://www.pubcan.org/cancer/5856/mucinous-cystic-neoplasm-mcn-with-low-or-intermediate-grade-dysplasia/definition>
2. Stanmore Bishop E. An undescribed innocent growth of the gall-bladder. *Lancet*. 1901;158:72-3.
3. Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: A light microscopic and immunohistochemical study of 70 patients. *Am J Surg Pathol*. 1994;18:1078-91.
4. Sistla SC, Sankar G, Basu D, Venkatesan B. Biliary cystadenocarcinoma of the gall bladder: A case report. *J Med Case Rep*. 2009;3:75.
5. Terada T, Takeuchi T, Taniguchi M. Hepatobiliary cystadenocarcinoma with cystadenoma elements of the gallbladder in an old man. *Pathol Int*. 2003;53:790-5.
6. Waldmann J, Zielke A, Moll R, Schweinsberg TS, Rothmund M, Langer P. Cystadenocarcinoma of the gallbladder. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2006;13:594-9.
7. Spector SA, Fernandez VE, Vernon SE, Dunkin B, Livingstone AS. Gallbladder cystadenoma and common bile duct obstruction. *Int J Gastrointest Cancer*. 2003;34:151-5.
8. Rooney TB, Schofer JM, Stanley MD, Banks SL. Biliary cystadenoma of the gallbladder. *AJR Am J Roentgenol*. 2005;185:1571-2.
9. McCague A, Rosen M, O'Malley K. Laparoscopic cholecystectomy of a polypoid gallbladder cystadenoma obstructing the common bile duct. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2008;18:209-12.
10. Gokalp G, Dusak A, Topal NB, Aker S. Cystadenoma originating from the gallbladder. *J Ultrasound Med*. 2010;29:663-6.

Julio César Zevallos Quiroz\*, Raúl Jiménez Agüero, Maddi Garmendi Irizar, Inmaculada Ruiz Montesinos y Jhon William Comba Miranda

Unidad de Cirugía, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [juliozeva@gmail.com](mailto:juliozeva@gmail.com) (J.C. Zevallos Quiroz). [juliozeva@hotmail.com](mailto:juliozeva@hotmail.com)

0009-739X/\$ – see front matter

© 2012 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.01.015>