

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE ÁVILA

Hamartoma del conducto biliar. Reporte de caso

Bile duct hamartoma. Case report

José Manuel González Cendán^I, Adoración Duarte Vilariño^{II}, Daimaris González Pino^{III}, Gissel Guevara Artiles^{IV}, Enoelvis Cardoso Arango^V.

RESUMEN

Introducción: el hamartoma de vías biliares es una lesión hepática rara, consistente en una deformación y desorganización de los conductos biliares, que forman estructuras quísticas de tamaño variable. Es significativo que el desarrollo del hamartoma de la vía biliar puede generar confusión diagnóstica con metástasis hepáticas y carcinoma hepatocelular.

Objetivo: presentar el caso de un paciente con hamartoma del conducto biliar por ser ésta una entidad rara, susceptible de causar confusión diagnóstica, y no aparecer descrito ningún caso en la literatura cubana revisada.

Presentación del caso: paciente masculino de 46 años de edad, blanco, con antecedentes de hipertensión arterial y tratamiento con enalapril, que presentó un cuadro sintomático compatible con colecistitis aguda litiásica; los exámenes complementarios mostraron valores normales. Se efectuó colecistectomía abierta y se identificó, en la cara anterior del segmento hepático cinco, una lesión nodular subcapsular blanquecina de 2 cm; se realizó biopsia excisional de la lesión para examen histopatológico. El diagnóstico fue hamartoma del conducto biliar.

Conclusiones: se considera prudente, ante las dudas diagnósticas entre lesiones hepáticas benignas, carcinoma hepatocelular primario y enfermedad hepática metastásica, realizar biopsia hepática para examen histopatológico porque éste es un medio directo para diagnosticar el hamartoma biliar y clasificar los grados de las lesiones causadas por él.

Palabras clave: HAMARTOMA/diagnóstico, HAMARTOMA/patología, CONDUCTO COLÉDOCO/patología, DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Introduction: bile duct hamartoma is a rare liver injury, consisting of a deformation and disruption of the bile ducts, which form cystic structures of variable size. It is significant that the development of bile duct hamartoma can cause diagnostic confusion with liver metastases and hepatocellular carcinoma.

Objective: to present the case of a patient with bile duct hamartoma because this being a rare entity, liable to cause diagnostic confusion, and not appear any case described in cuban literature reviewed.

Case presentation: a male patient of 46 years old, white, with a history of hypertension and treatment with enalapril, who presented a symptom picture compatible with acute cholecystitis; complementary tests showed normal values. Open cholecystectomy was performed and, in the anterior hepatic segment five, was identified a subcapsular whitish nodular lesion of 2 cm; excisional biopsy of the lesion for histopathologic examination was carried out. The diagnosis was bile duct hamartoma.

Conclusions: it is considered prudent, given the diagnostic uncertainty between benign hepatic lesions, primary hepatocellular carcinoma and metastatic liver disease, perform liver biopsy for histopathological examination because this is a direct way to diagnose biliary hamartoma and classify the degrees of injuries caused by it.

Keywords: HAMARTOMA/diagnosis, HAMARTOMA/pathology, COMMON BILE DUCT/pathology, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS, CASE REPORTS.

I. Máster en Longevidad Satisfactoria. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila,

Cuba.

- II. Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- III. Estudiante de 2do año de Medicina. Alumna Ayudante de Medicina Interna. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- IV. Máster en Medios Diagnósticos. Especialista de I Grado en Radioterapia Oncológica. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- V. Máster en Urgencias Médicas. Especialista de I Grado en Nefrología. Profesor Asistente. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

INTRODUCCIÓN

El hamartoma de vías biliares es una lesión hepática rara, consistente en una deformación y desorganización de los conductos biliares, que forman estructuras quísticas de tamaño variable; fue descrito por primera vez en 1918 por Von Meyenburg⁽¹⁾ y su origen está en la desorganización de los pequeños conductos biliares intrahepáticos, asociada a menudo a la involución anormal de placas extremas ductales embrionarias en el hígado. Aunque es una lesión típicamente benigna, y de buen pronóstico, es significativo que el desarrollo del hamartoma de la vía biliar puede generar confusión diagnóstica con metástasis hepáticas y carcinoma hepatocelular debido a que, por su aspecto, puede semejar metástasis en los exámenes por imagen⁽¹⁻³⁾.

Los hamartomas biliares suelen ser un hallazgo incidental; la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos a lo largo de la vida, por lo que lo primero a descartar por el especialista es la existencia de pequeñas metástasis hepáticas⁽⁴⁾.

Se presenta el caso de un paciente con hamartoma del conducto biliar por ser ésta una entidad rara, susceptible de causar confusión diagnóstica, y no aparecer descrito ningún caso en la literatura cubana revisada.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 46 años de edad, blanco, con antecedentes de hipertensión arterial y tratamiento con enalapril, que acudió al Servicio de Urgencias por presentar dolor en el hipocondrio derecho –de aparición súbita después de la ingestión de alimentos grasos–, acompañado de náuseas y vómitos de contenido bilioso; aunque el cuadro sintomático fue compatible con colecistitis aguda litiásica, los exámenes complementarios mostraron valores normales (hemograma 134 mg/L y eritrosedimentación 28 mm/h).

En la ecografía abdominal se observó que el hígado, homogéneo, no rebasaba el reborde costal; la vesícula, de paredes finas, presentaba múltiples litiasis (la mayor de 3 mm); el bazo presentaba aspecto normal; los riñones de tamaño y posición normales, con buen parénquima y sin pielocaliectasia. No existía líquido libre en la cavidad.

Al paciente se le efectuó colecistectomía abierta y se identificó, en la cara anterior del segmento hepático cinco, una lesión nodular subcapsular blanquecina de 2 cm; se realizó biopsia excisional de la lesión para examen histopatológico (Figuras No.1 y No.2).

Figura No.1. Área tumoral.

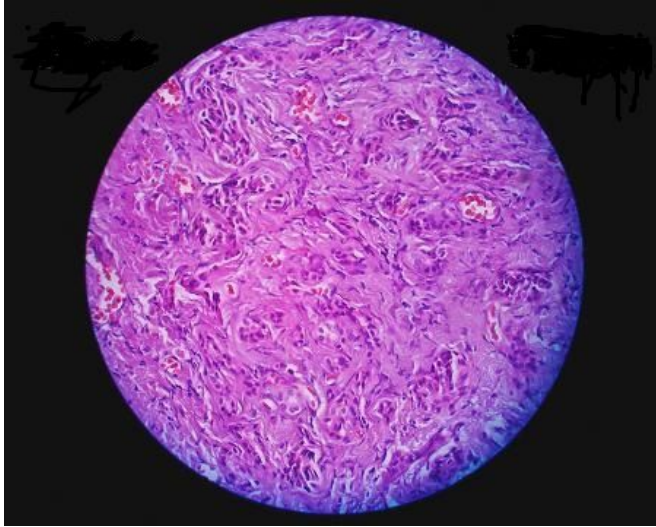
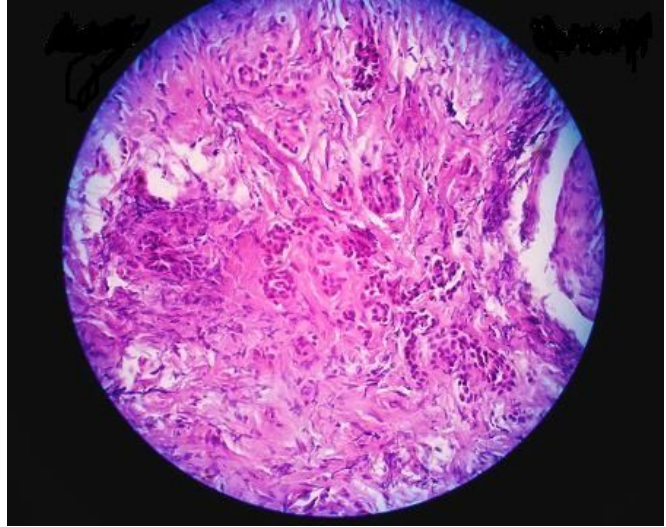
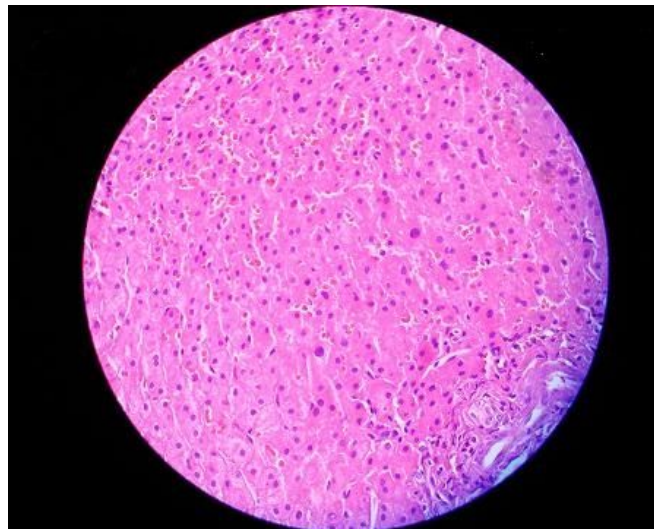


Figura No.2. Área tumoral en detalle.



En la biopsia hepática (B 14-9416) no se observó fibrosis perihepatocitaria, inflamación ni necrosis de hepatocitos. Se observó, en cambio, una zona estrellada (pero bien delimitada) del parénquima vecino, con estroma fibroso y numerosos conductos de pequeño tamaño, regulares, separados por estroma con esclerosis sin desmoplasia. Los conductos más valorables estaban revestidos con una capa de células epiteliales cúbicas, pequeñas, monótonas, sin anisocariosis nuclear (Figura No.3).

Figura No.3. Área peritumoral. Se observan los pequeños conductos entre el estroma.



En el parénquima hepático se observaron cambios reactivos y una zona de proliferación ductal sin evidencia de malignidad y, aunque en esta zona se observó un intenso artefacto de electrocoagulación, la arquitectura y la citología valorables sugirieron la posible existencia de un hamartoma del conducto biliar (complejo de Von Meyenburg).

Se remitió la muestra de la biopsia para diagnóstico histopatológico al Hospital Universitario "Gregorio Marañón" y a la Clínica Ruber Internacional de Madrid, España, y, el diagnóstico – confirmado en la referencia 04115– fue hamartoma del conducto biliar.

DISCUSIÓN

La terminología médica define el hamartoma como una malformación focal que, por su aspecto, recuerda a una neoplasia, originada por el crecimiento exagerado de células maduras y tejidos que ocurre normalmente en el área afectada⁽⁵⁾.

Esta definición revela la causa de la confusión diagnóstica con otras enfermedades, tal como

sucedió en este caso y en otros recogidos en la literatura^(6,7); se estima que más de un tercio de los tumores hepáticos benignos requieren exploración quirúrgica, por la gran dificultad para alcanzar un diagnóstico certero por otros medios. Se debe tener siempre presente que pueden existir dudas diagnósticas entre lesiones hepáticas benignas, carcinoma hepatocelular primario y enfermedad hepática metastásica^(7,8), como también es importante conocer que ambas dolencias están asociadas a un aumento de riesgo de colangiocarcinoma⁽⁷⁾.

Se estima que aproximadamente 20% de la población presenta algún tumor hepático benigno; en la mayoría de los casos éstos se detectan incidentalmente, en el contexto de estudios por otras razones^(6,7), y sus síntomas y signos pueden incluir hepatomegalia a tensión, fiebre de origen desconocido, pruebas de función hepática con resultados alterados y, en contadas ocasiones, ictericia⁽⁸⁾.

El tamaño de la lesión es extremadamente importante: lesiones menores de 1 cm suelen ser hallazgos incidentales benignos, habitualmente quistes, hemangiomas o hamartomas biliares; las lesiones de gran tamaño, sin embargo, pueden debutar con dolor en el hipocondrio derecho por distensión de la cápsula hepática⁽⁸⁾. Ambos aspectos coinciden con este caso. Otros síntomas menos habituales (entre ellos, la saciedad precoz) pueden ocurrir por compresión en lesiones del lóbulo izquierdo⁽⁸⁾.

Las neoplasias se diferencian según sus células de origen; en el hígado semejan sus constituyentes, ya sean células hepáticas, del epitelio biliar, endoteliales, mesenquimales o una combinación de éstas⁽⁶⁾. Aunque las metástasis hepáticas pueden adoptar prácticamente cualquier morfología, suelen ser menos uniformes en tamaño y en distribución que los hamartomas; sobre todo se debe sospechar su existencia en el contexto sintomático de un paciente con síndrome constitucional o tumor primario conocido y, de existir dudas, el diagnóstico definitivo se realiza a través de la biopsia hepática⁽⁴⁾, examen considerado el estándar de oro para el diagnóstico diferencial⁽⁶⁾.

En este sentido, Liu y cols. consideran que el examen histopatológico proporciona un medio directo para clasificar los grados de las lesiones causadas por hamartomas biliares; en su estudio el diagnóstico histológico se basó en la biopsia de cuña realizada durante la intervención quirúrgica y en la biopsia central con aguja guiada por ecografía. Estos exámenes histológicos mostraron múltiples conductos biliares dilatados, irregulares y tortuosos, revestidos por una sola capa de epitelio columnar incrustado dentro de un denso estroma fibroso⁽⁹⁾.

CONCLUSIONES

Se considera prudente, ante las dudas diagnósticas entre lesiones hepáticas benignas, carcinoma hepatocelular primario y enfermedad hepática metastásica, realizar biopsia hepática para examen histopatológico porque éste es un medio directo para diagnosticar el hamartoma biliar y clasificar los grados de las lesiones causadas por él.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Durán Vega HC, Luna Martínez J, González Guzmán R, Azamar Gracia F, Barra García R, Ruiz Cruz A, et al. Hamartoma de vías biliares. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Gastroenterol Méx [Internet]. 2000 [citado 12 Jun 2015];65(3):124-8. Disponible en: <http://apps.wl.elsevier.es/publicaciones/item/pdf/watermark?idApp=UINPBA000046&piiItem=X0375090600253748&origen=gastromexico&web=gastromexico&urlApp=http://www.revistagastroenterologiamexico.org/&estadoItem=S300&idiomaItem=es>
2. Vitule LF, Simionato FM, Loureiro de Melo M, Yoshitake R. Complexo de von Meyenburg: relato de caso e revisão da literatura. Radiol Bras [Internet]. Dic 2010 [cited 25 Nov 2015];43(6):408-10. Disponible en: http://www.rb.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=2021&nomeArquivo=v43n6a14.pdf
3. Shi QS, Xing LX, Jin LF, Wang H, Lv XH, Du LF. Imaging findings of bile duct hamartomas: a case report and literature review. Int J Clin Exp Med [Internet]. 2015 [citado 25 Nov 2015];8(8):13145-53. Disponible en: <http://www.ijcem.com/files/ijcem0012001.pdf>

4. Hernández Guilabert PM, Cereceda Pérez CN, Fernández Zapardiel S, Céspedes Mas MM, Enríquez Puga A. Anomalías quísticas congénitas de la vía biliar: enfermedades fibropoliquísticas (P. S-0313). En: 32 Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica SERAM 2014. Sesiones Científicas. Abdomen y ultrasonidos [Internet]. Oviedo: SERAM; 2014. p. 1-27. Disponible en: <http://www.elsevier.es/controladores/congresos-herramientas.php?idCongreso=10&idSesion=959&idComunicacion=9528&r=119>
5. Newman Dorland WA. Dorland. Diccionario Enciclopédico Ilustrado de Medicina. Vol. III. 30ma ed. Madrid: Elsevier España; 2005.
6. Schlachterman A, Hussain J, Firpi R. Biliary duct hamartomas in polycystic liver disease. BMJ Case Rep [Internet]. Ago 2015 [citado 12 Dic 2015];13:[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://casereports.bmj.com/content/2015/bcr-2015-211141.full.pdf>
7. López Panqueva RP. Neoplasias hepáticas benignas: variantes histológicas, problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial. Rev Col Gastroenterol [Internet]. 2015 [citado 26 Nov 2015];30(1):116-24. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcg/v30n1/v30n1a17.pdf>
8. Segura Sampedro JJ, Sojo Rodríguez V, Serrano Díez-Canedo J. Tumores hepáticos benignos. En: Bejarano González-Serna D, editor. Algoritmos diagnósticos y terapéuticos en cirugía hepatobiliar [Internet]. Huelva: Hospital "Juan Ramón Jiménez"; Hospital "Infanta Elena"; 2014. p. 100-4. [citado 30 Nov 2015]. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Juan_Jose_Segura-Sampedro/publication/266737229_Tumores_Hepticos_Benignos/links/5439cf7e0cf204cab1d969e1.pdf
9. Liu S, Zhao B, Ma J, Li J, Li X. Lesions of biliary hamartoms can be diagnosed by ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance imaging. Int J Clin Exp Med [Internet]. 2014 [citado 12 Jun 2015];7(10):3370-7. Disponible en: <http://www.ijcem.com/files/ijcem0001771.pdf>

Recibido: 14 de enero de 2016

Aprobado: 17 de febrero de 2016

MSc. José Manuel González Cendan
Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola"
Calle Máximo Gómez No.257, entre 4ta y Onelio Hernández. Ciego de Ávila, Cuba. CP.65200
Correo electrónico: cendan@ali.cav.sld.cu