

## Hamartoma de la vía biliar. Reporte de un caso

Dr. Eduardo Ferat-Osorio,\* Dr. Rafael Barrera,\*\* Dra. Luz María Gómez-Jiménez,\*\*\* Dr. Patricio Sánchez-Fernández,\* Dra. Carmen Caballero-Luengas\*\*\*\*

\* Servicio de Cirugía Gastrointestinal. Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI (HECMN). \*\* Residente de Cirugía General. HECMN. \*\*\* Servicio de Anatomía Patológica. HECMN. \*\*\*\* Servicio de Imagenología. HECMN.

Correspondencia: Dr. Eduardo Ferat Osorio. Córdoba 97, Departamento 304, colonia Roma. CP 06700. Tels. 5574 5626 y 5574 5618.

Recibido para publicación: 14 de junio de 2001.

Aceptado para publicación: 12 de septiembre de 2001.

**RESUMEN Antecedentes:** las obstrucciones de la vía biliar en general son provocadas por cálculos y neoplasias. Existen otras alteraciones mucho menos frecuentes que pueden provocar obstrucción, entre ellas se encuentran los hamartomas de la vía biliar. Se presenta el caso de una paciente de 34 años diabética, que inicia su padecimiento con dolor abdominal e ictericia. El estudio inicia con ultrasonido de vesícula y vías biliares, que reporta colelitiasis y dilatación de vías biliares. Se realiza CPRE y se descubre una lesión ocupativa del árbol biliar. Se somete a colecistectomía y exploración de la vía biliar. La evolución de la paciente fue satisfactoria. La revisión de patología reporta un hamartoma de la vía biliar extrahepática. Los hamartomas de la vía biliar son neoplasias benignas poco frecuentes, sin embargo, debemos de tenerlas en mente como parte del diagnóstico diferencial.

**Palabras clave:** hamartoma, ictericia obstructiva.

### ANTECEDENTES

Las causas más frecuentes de obstrucción de la vía biliar son los cálculos y los tumores malignos, sin embargo existen otras entidades poco comunes.

Según el tipo histológico las podemos clasificar en benignas y malignas; por su localización pueden ser extrínsecas o intrínsecas, intrahepáticas o extrahepáticas.

Otras causas de obstrucción de la vía biliar pueden ser secundarias a un émbolo que se genera por un tumor hepático,<sup>1</sup> a la presencia de parásitos como en el caso de la infestación por *Clonorchis sinensis*,<sup>2</sup> cuerpos extraños<sup>3</sup> o mucosa gástrica heterotópica.<sup>4</sup>

Chin y cols.<sup>5</sup> clasifican las alteraciones anatómicas del tracto biliar en cuatro categorías: quistes, hamartomas, estenosis y neoplasias. Las dos primeras generalmente congénitas<sup>6</sup> y las últimas dos adquiridas. Las malformaciones quísticas del árbol biliar se presentan a lo

**SUMMARY Background:** Gallstones and neoplasms generally cause obstructions in the biliary duct. There are some infrequent problems that may lead to obstructions, such as hamartomas of the biliary duct. Case report: A 34-year-old diabetic female patient begins with abdominal pain and jaundice. The diagnostic approach initiated with hepatobiliary ultrasound that reported cholelithiasis and enlargement of the biliary ducts. Cholangiopancreatography was subsequently performed and a biliary tree lesion was discovered; the patient underwent cholecystectomy with exploration of the biliary ducts. Clinical evolution was satisfactory. Pathologic findings indicated hamartoma of the biliary duct.

**Key words:** Hamartoma, obstructive jaundice.

largo de los segmentos intrahepáticos (enfermedad poli-quística hepática, enfermedad de Caroli, fibrosis hepática congénita y quistes no parasitarios solitarios) y extrahepáticos (quistes de colédoco, divertículos y coledocolitiasis).<sup>5</sup>

Se reporta el caso de una paciente con hamartoma de la vía biliar como causa de ictericia obstructiva.

### CASO CLÍNICO

Femenino de 39 años de edad, alérgica a la penicilina, diabética controlada. Tres cesáreas y salpingoclasia. Inició su padecimiento en octubre de 1997 con ictericia de 15 días de duración, diagnosticada como hepatitis viral. En febrero de 1999 se envió a nuestro hospital por presentar nuevamente ictericia, coluria, acolia, prurito y dolor abdominal en cuadrante superior derecho. Sus exámenes de laboratorio a su ingreso mostraron leucocitosis de

15,200 mm<sup>3</sup>, bilirrubina total de 1.12 mg/dL, bilirrubina directa de 0.90 mg/dL e indirecta de 0.22 mg/dL, fosfatasa alcalina 167 U/L y gamaglutamil transpeptidasa 383 U/L. El ultrasonido de hígado y vías biliares mostró dilatación de la vía biliar e imagen sugestiva de quiste hepático simple de 3 x 4 cm. La colangiografía transduodenal reportó: conducto pancreático normal, vesícula y cístico dilatados, imagen sugestiva de cálculo en el hepático común, con extensión al hepático izquierdo, con dilatación moderada de dicho segmento. La imagen obstructiva con dimensión de 40 x 10 mm (*Figura 1*). La paciente desarrolló pancreatitis aguda como complicación del estudio colangiográfico, manifestada por aumento del dolor abdominal y elevación de las enzimas pancreáticas: amilasa de 1,980 U/L y lipasa de 8,554 U/L.

La evolución fue buena y sus análisis de laboratorio reportaron amilasa y lipasa de 59 U/L y 130 U/L, respectivamente.

Se programó para colecistectomía con exploración de la vía biliar. Mediante incisión subcostal derecha y disección por planos, se realizó colecistectomía. Se localizó y esqueletizó la vía biliar. Se efectuó coledocotomía. Observamos la presencia de una lesión ocupativa, no compatible con cálculo; se extrajo una formación intraductal cilíndrica. Colocamos sonda en T y se realizó colangiografía a través de la misma, la cual corroboró la permeabilidad del tracto biliar. Colocamos drenaje de tipo Penrose.

**Hallazgos transoperatorios:** cuerpo extraño en la vía biliar, de forma cilíndrica, de consistencia blanda, con dimensiones de un centímetro de diámetro y 3.5 centímetros de longitud y extensión desde el tercio medio del colédoco, hasta aproximadamente 1 cm por arriba de la carina hacia el hepático izquierdo. Vesícula biliar



*Figura 2.*

de 10 x 8 x 7 centímetros, con paredes discretamente engrosadas. Quiste simple hepático de 3 cm en cara inferior del lóbulo izquierdo.

Se realizó al tercer día de postoperada estudio colangiográfico para valorar el cierre de la sonda en T, se apreció buen paso del medio de contraste al duodeno e integridad de la vía biliar (*Figura 2*); se decidió retirar el drenaje y la paciente fue egresada del hospital en buenas condiciones generales.

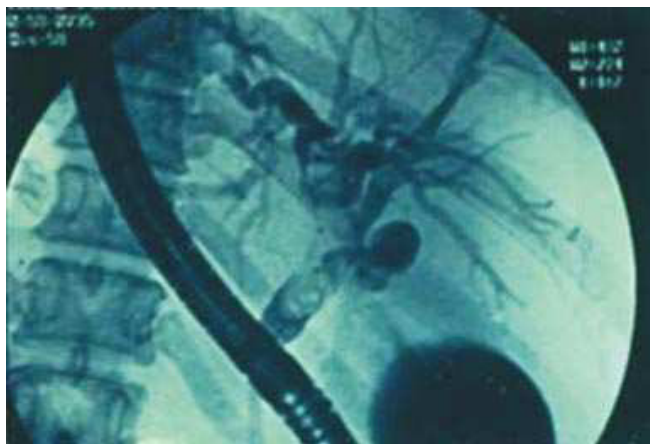
La paciente a la fecha continúa en la consulta externa del servicio de gastrocirugía del hospital con adecuada evolución.

El reporte de patología de la pieza enviada fue un espécimen cilíndrico de 5 cm de eje mayor con aspecto cribiforme y quístico, blanco grisáceo, de consistencia blanda. Los cortes histológicos mostraron proliferación desordenada de conductos biliares, algunos de aspecto quístico, tapizados por epitelio columnar sin displasia y rodeados por estroma fibromuscular con abundantes fibras de músculo liso, las cuales fueron positivas para el anticuerpo de actina músculo específica por inmunohistoquímica con la técnica de peroxidasa (*Figuras 3, 4, 5*).

## DISCUSIÓN

La frecuencia de neoplasias benignas de la vía biliar es muy baja. Babcock en su revisión de cinco años, en la que incluyó a 1,055 pacientes con patología de vesícula y vía biliar, no reportó ninguna lesión neoplásica benigna del tracto biliar.<sup>7</sup>

Los tumores benignos de la vía biliar incluyen: adenomas, papilomas, neuromas,<sup>8</sup> fibromas, leiomiomas y hamartomas.<sup>9</sup>



*Figura 1.*



Figura 3.

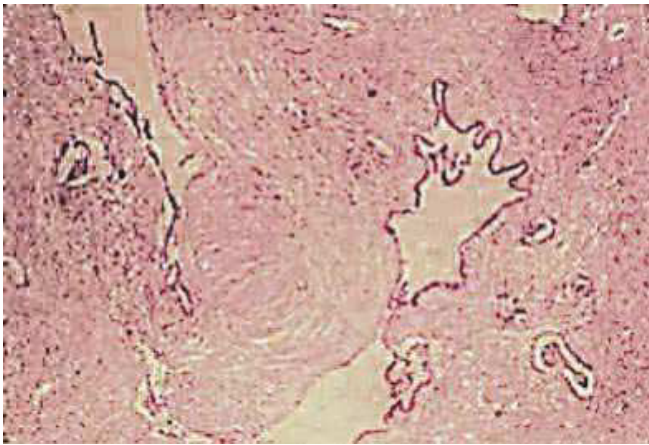


Figura 4.

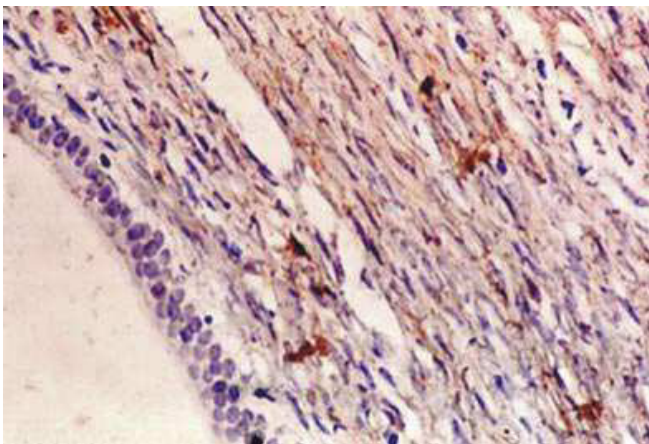


Figura 5.

Reportamos el tercer caso de hamartoma de vía biliar de que tenemos conocimiento de acuerdo con nuestra revisión de la bibliografía.<sup>9,10</sup>

Los tumores benignos son más frecuentes en el sexo masculino, sin embargo, los tres casos conocidos corresponden a mujeres. Aparentemente congénitos, de crecimiento muy lento y síntomas tardíos. Los síntomas más frecuentes son ictericia intermitente y dolor abdominal. Dowdy reporta hepatomegalia en su paciente. El paciente de Ansari guarda gran relación con el nuestro por tratarse de mujer, obesa, de la cuarta década de la vida, ictericia intermitente, dolor abdominal. Macroscópicamente el tumor se reporta de casi las mismas características.

El abordaje diagnóstico es el establecido para la ictericia obstructiva: pruebas de función hepática; ultrasonido de hígado, vesícula y vía biliar; tomografía de abdomen y resonancia magnética, este último especialmente útil cuando se sospecha de un proceso maligno;<sup>11</sup> colangiografía transendoscópica o percutánea transhepática.<sup>12,13</sup>

En el caso de tumoraciones el diagnóstico definitivo se establece mediante análisis histológico, por lo que en la mayoría de los pacientes es quirúrgica. La coledoscopia puede ayudar a orientar el diagnóstico. El tratamiento de estos casos es extirpación de la lesión.

Los diagnósticos diferenciales incluyen todo tipo de alteración que produzca ictericia obstructiva: cálculos en la vía biliar; neoplasias benignas de la vía biliar; adenocarcinoma bien diferenciado de vías biliares extrahepáticas (el único dato histológico que permite la distinción es la invasión neural); complejo de Von Meyenburg;<sup>6,14</sup> pseudotumor inflamatorio de la vía biliar reportado por Stamatakis;<sup>15</sup> quistes hamartomatosos reportados por Chin y por Wanless;<sup>5,16</sup> hamartoma del ampulla de Vater;<sup>17</sup> hiperplasia adenomatoide; pólipos de la vía biliar;<sup>9</sup> quistes intramurales múltiples.<sup>18</sup>

La presencia de un quiste hepático en nuestra paciente no necesariamente nos lleva al diagnóstico de microhamartomas de la vía biliar, sino el comportamiento clínico, el tamaño de la lesión, la ausencia de lesiones hepáticas ultrasonográficas, la extensión de la enfermedad y las características histológicas de la misma. La importancia de los microhamartomas hepáticos radica únicamente en que pueden confundirse radiológicamente con lesiones metastásicas, por lo demás son lesiones benignas y asintomáticas cuyo diagnóstico se realiza generalmente de manera incidental o en necropsias.<sup>19-25</sup>

#### REFERENCIAS

1. Wind G, Futterman S. Obstructive jaundice secondary to hepatoma: Case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1977; 67: 80.
2. Sullivan WG, Koep LJ. Common bile duct obstruction and cholangiohepatitis in clonorchiasis. *JAMA* 1980; 243: 2060.

## Hamartoma de la vía biliar. Reporte de un caso

3. Mitchell R, Kerr R, Barton J, Schmidt A. Biliary obstruction secondary to shrapnel. *Am J Gastroenterol* 1991; 86:1531-4.
4. Blondell CR, Kanun CS, Ernest DL. Biliary obstruction by heterotopic gastric mucosa at the ampulla of Vater. *Am J Gastroenterol* 1982; 77: 111.
5. Chin N, Chapman I, Jimenez F. Mucinous hamartoma of the biliary duct system causing obstructive jaundice. *Hum Pathol* 1988; 19: 1112-4.
6. Desmet V. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 80-9.
7. Babcock JR, Eyerly R. A five year survey of 1055 consecutive patients with extrahepatic biliary tract diseases. *Surg Gynecol Obst* 1957; 12: 711-6.
8. Martínez JL, Gómez LM, Blanco R. Neuroma de vía biliar. Neoplasia benigna que semeja tumor de Klatskin. Reporte de un caso. *Rev Gastroenterol Mex* 1999; 64: 146.
9. Dowdy GS, Olin WG, Shelton EL, Waldron GW. Benign tumors of the extrahepatic bile ducts. *Arch Surg* 1962; 85: 503-13.
10. Ansari A, Silvis S, Vennes J, Hay L. Cystic hamartoma of the left hepatic bile. *JAMA* 1976; 235: 630-1.
11. De Groen PC, Gores GJ, LaRusso NF, Gunderson LL, Nagorney DM. Biliary tract cancers. *N Engl J Med* 1999; 341: 1368-78.
12. Olen R, Pickleman J, Freeark RJ. Less is better. The diagnostic workup of the patient with obstructive jaundice. *Arch Surg* 1989; 124: 791-5.
13. Fry DE. Obstructive jaundice. Causes and surgical interventions. *Postgrad Med* 1988; 84: 217-30.
14. Salo J, Bru C, Vilella A, Gines P, Gilabert R, Castells A, Bruguera M, Rodés J. Bile-duct hamartomas presenting as multiple focal lesions on hepatic ultrasonography. *Am J Gastroenterol* 1992; 87: 221-3.
15. Stamatkis JD, Howard ER, Williams R. Benign inflammatory tumor of the common bile duct. *Br J Surg* 1979; 66: 257-8.
16. Wanless IR, Zahradnik J, Heathcote EJ. Hepatic cysts of periductal gland origin presenting as obstructive jaundice. *Gastroenterology* 1987; 93: 894-8.
17. Venu RP, Rolny P, Geenen JE, Hogan WJ, Komorowski RA. Ampullary hamartoma: Endoscopic diagnosis and treatment. *Gastroenterology* 1991; 100: 795-8.
18. Akiyama H, Nimura Y, Kondo S, Kamiya J, Nagino M, Miyachi M, Kanai M. Multiple intramural cysts of the bile duct. *Gastrointest Endosc* 1997; 45: 310-2.
19. Ching EB. Multiple bile-duct hamartomas. *Cancer* 1970; 26: 287-95.
20. Martinoli C, Cittadini G, Rollandi GA, Conzi R. Case report: Imaging of bile duct hamartomas. *Clin Radiol* 1992; 45: 203-5.
21. Wei SC, Huang GT, Chen CH, Sheu JC, Tsang YM, Hsu HC, Chen DS. Bile duct hamartomas. A report of two cases. *J Clin Gastroenterol* 1997; 25: 608-11.
22. Principe A, Lugaresi ML, Lords RC, D'Errico A, Polito E, Gallo MC, Bicchierrri I, Cavallari A. Bile duct hamartomas: Diagnostic problems and treatment. *Hepato Gastroenterol* 1997; 44: 994-7.
23. Lev-Toaff AS, Bach AM, Wechsler RJ, Hilpert PL, Gatalica Z, Rubin R. The radiologic and pathologic spectrum of biliary hamartomas. *ARJ* 1995; 165: 309-13.
24. Niizawa M, Itoh M, Mukojima T, Ishida H, Masamune O. Sonographic features of Von Meyenburg's complexes. *J Clin Ultrasound* 1991; 19: 288-93.
25. Maher MM, Dervan P, Keogh B, Murray JG. Bile duct hamartomas (Von Meyenburg complexes): Value of MR imaging in diagnosis. *Abdom Imaging* 1999; 24: 171-3.