Adenomiomatosis vesicular en un adolescente, una afección muy rara

Adenomyomatosis of the gallbladder in an adolescent, a very rare condition

Dr. Michal Pasierbek^a, Dr. Wojciech Korlacki^a y Dr. Andrzej Grabowski^a

RESUMEN

La adenomiomatosis vesicular es una enfermedad degenerativa adquirida que se caracteriza por proliferación epitelial con hipertrofia de la capa muscular y formación de trayectos fistulosos, conocidos como senos de Rokitansky-Aschoff. La adenomiomatosis se diagnostica principalmente mediante ecografía. No se conocen cabalmente la patogenia, la patología ni las indicaciones para cirugía de esta afección. Es sumamente rara en niños. En este artículo, presentamos el caso de un varón de 17 años con adenomiomatosis vesicular tratado adecuadamente con una colecistectomía laparoscópica.

Palabras clave: neoplasia vesicular, adenomioma, colecistectomía laparoscópica, niño.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e43>

Texto completo en inglés:

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.eng.e43>

Cómo citar: Pasierbek M, Korlacki W, Grabowski A. Adenomiomatosis vesicular en un adolescente, una afección muy rara. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(1):e43-e47.

INTRODUCCIÓN

La adenomiomatosis vesicular es una enfermedad degenerativa adquirida que se caracteriza por proliferación epitelial difusa o localizada, con hipertrofia de la capa muscular e invaginación de la mucosa a través de la capa muscular, que lleva a la formación de divertículos intraparietales conocidos como senos de Rokitansky-Aschoff.^{1,2} La adenomiomatosis vesicular se diagnostica principalmente mediante ecografía.^{2,3} No se conocen cabalmente la

patogenia, la patología ni las indicaciones para cirugía de esta afección, especialmente en los niños.² Se observa en hasta el 5 % de las muestras obtenidas durante la colecistectomía⁴ en adultos; sin embargo, es una afección sumamente rara en los niños.⁵ En este artículo, presentamos el caso de un paciente con adenomiomatosis vesicular tratado adecuadamente con colecistectomía laparoscópica.

A PROPÓSITO DE UN CASO

Un varón de 17 años solicitó atención médica en un centro pediátrico debido a síncope, descenso de peso corporal y dolor lumbar. En la ecografía, se observó una masa en el área hiliar del hígado. Se le realizó una tomografía computada, en la que se detectó una lesión homogénea, hipodensa y bien demarcada de 60 mm x 90 mm x 92 mm. Como parte del diagnóstico diferencial, se consideraron agrandamiento de la vesícula biliar, dilatación del colédoco, linfoma, tumor de otro origen o hematoma intraparietal. Se derivó al paciente a nuestro hospital para profundizar su estudio.

En sus antecedentes médicos, se observó dolor abdominal recurrente. El paciente había sido hospitalizado varias veces: a los 3 años (diarrea), a los 10 años (dolor abdominal no específico) y a los 11 años (diagnóstico de gastritis antral). El tratamiento instaurado fue conservador. A pesar de que el paciente había sido hospitalizado varias veces, se le había hecho solo una ecografía, a los 7 años, en la que se observó una “sombra” en el hígado, pero que no se estudió ni trató. No se registraron otras hospitalizaciones, síntomas ni enfermedades idiopáticas.

En nuestro servicio, se observó solamente dolor moderado en el abdomen a la palpación. Los análisis de laboratorio no fueron significativos.

En la ecografía, se detectó vesícula agrandada de 94 mm x 62 mm con un engrosamiento de la pared de hasta 30 mm e hiperemia. El lumen tenía forma de reloj de arena. Junto al cuello, había una estructura hiperecogénica de 5 mm sin sombra acústica, lo que sugería un pólipo o cálculo biliar no calcificado (*Figura 1*).

a. Departamento de Traumatología y Cirugía Pediátricas de Defectos del Desarrollo. Universidad Médica de Silesia. Polonia.

Correspondencia:

Dr. Michal Pasierbek: michal.pasierbek@sum.edu.pl

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 14-1-2019

Aceptado: 12-8-2019

En la colangiografía por resonancia magnética (RM), se detectó que la vesícula biliar medía 90 mm x 60 mm y que contenía dos “estructuras quísticas” de 23 mm x 35 mm y de 26 mm x 25 mm conectadas por un canal estrecho de 16 mm de largo. Se observaron protuberancias notorias en el fondo de la vesícula biliar, interpretadas como senos de Rokitansky-Aschoff, y engrosamiento de la pared vesicular de hasta 30 mm (Figura 2). Se observó realce con la administración del contraste.

Se consideró que el paciente reunía las condiciones para ser sometido a una cirugía laparoscópica. Durante la cirugía, se encontró una vesícula biliar significativamente agrandada, con una pared engrosada de hasta 30 mm, sobre todo en el área del fondo y el cuerpo. En la pared posterior de la vesícula biliar, había muchas adherencias al hígado. Se extirpó la vesícula biliar.

Tras dos días, se retiró el drenaje posoperatorio de la cavidad peritoneal. No se produjeron complicaciones durante la cirugía ni en el posoperatorio. En el examen histopatológico, se confirmó adenomiomatosis con exacerbación e inflamación hiperplásica crónica, con flemones y adenomioma a nivel focal.

DISCUSIÓN

La enfermedad de la vesícula biliar sigue siendo relativamente rara en los niños, y la mayoría de las patologías implican inflamación de la vesícula biliar y colelitiasis.^{1,6} En los últimos años, se observó un aumento de la incidencia de enfermedad de la vesícula biliar (incluidos los cálculos biliares), principalmente debido a

las mejoras en el diagnóstico y al aumento de la obesidad infantil.^{6,7}

Jutras describió por primera vez la adenomiomatosis vesicular en 1960. Desde entonces, se ha reportado cada vez más en los adultos;^{1,6,8} sin embargo, en los niños sigue siendo sumamente rara.^{1,3,9} La adenomiomatosis vesicular se divide en tres tipos: generalizada, localizada y segmentaria. La adenomiomatosis generalizada es el engrosamiento difuso de la pared vesicular, con espacios quísticos intraparietales.³ A veces, en la adenomiomatosis vesicular generalizada, la vesícula biliar tiene aspecto de panal.³ Según Eroglu,³ el tipo localizado es el más prevalente, habitualmente con un solo nódulo (adenomioma) en el fondo, que se proyecta hacia el lumen.^{3,5} El tipo segmentario causa engrosamiento anular de la pared, que puede ocasionar estenosis focal. Si se produce estenosis en el centro de la vesícula biliar, esta podría tomar forma de “reloj de arena”.³ En nuestro paciente, la pared tenía un grosor de hasta 30 mm (la pared vesicular normal no es superior a 1 mm⁸) con un aspecto de reloj de arena, según lo observado en la RM.

Hasta donde sabemos, se han descrito solo diez casos de esta enfermedad en niños. El tipo localizado^{2,6} y el tipo segmentario^{10,11} se mencionaron en dos informes cada uno (20 %). Si bien el tipo localizado es el más frecuente, en el pequeño grupo de niños estudiado, se halló el tipo difuso más comúnmente, con cinco casos descritos por distintos autores^{1,3,5,8,9} (50 %).

FIGURA 1. Vesícula biliar en forma de reloj de arena (la flecha gruesa muestra el engrosamiento anular en el centro con estructura hiperecogénica (flecha delgada) sin sombra acústica junto al cuello)

FIGURA 2. Resonancia magnética que muestra engrosamiento de la pared de la vesícula biliar de hasta 30 mm (entre flechas, se muestra la pared engrosada)

Nuestro paciente con el tipo segmentario sería el tercero mencionado en la bibliografía. Alapati y Braswell¹² también presentaron el caso de un paciente con resolución espontánea de la adenomiomatosis vesicular, pero no indicaron el tipo.

En general, los pacientes adultos no presentan síntomas o estos son moderados. Si tienen síntomas, son similares a los de la coledolitiasis y suelen resolverse de forma espontánea. El dolor abdominal es mayormente inespecífico y, por lo general, se localiza en el cuadrante superior derecho y el epigastrio. También se observaron otros síntomas, como vómitos, náuseas, dispepsia o intolerancia a las grasas.⁴ En los niños, se informó principalmente dolor abdominal inespecífico y recurrente;^{1,3,6,9-11} el dolor abdominal agudo con vómitos y fiebre fue menos frecuente.^{5,8} En dos pacientes asintomáticos, el diagnóstico se hizo por casualidad durante una ecografía; uno tenía síndrome de Beckwith-Wiedemann² y el otro era un recién nacido.¹² En nuestro paciente, los síntomas eran sumamente inespecíficos. A pesar de que la mayoría de los niños en esta serie tenían síntomas, según Akçam,¹ la mayoría de los pacientes con adenomiomatosis vesicular podrían no recibir el diagnóstico antes de la adultez debido a su naturaleza asintomática antes del desarrollo de cálculos biliares o inflamación.¹

Los análisis suelen ser normales, y no existe un marcador serológico para detectar la adenomiomatosis vesicular.⁴

La ecografía parece ser la herramienta más útil para el diagnóstico de rutina. La presencia de divertículos intraparietales (senos de Rokitansky-Aschoff) en la ecografía, vistos como focos anecogénicos (llenos de bilis) o ecogénicos (llenos de cálculos biliares o barro biliar) dentro de una pared engrosada, con o sin sombras acústicas, es típica de la adenomiomatosis vesicular.^{6,8} Se ha informado que la precisión de la ecografía es de hasta el 66 % para diagnosticar adenomiomatosis vesicular, mientras que la RM tiene una precisión del 93 %.⁴ Sin embargo, la ecografía es un estudio no invasivo y puede repetirse fácilmente, lo que la hace la herramienta ideal para el seguimiento⁴ y para los niños pequeños, ya que no requiere anestesia general. En algunos casos, se realizan estudios complementarios, pero según la bibliografía, en general el diagnóstico de adenomiomatosis vesicular en los niños se hizo por ecografía y RM (*Tabla 1*). Parolini y cols. sostienen que la colangiografía por RM debe realizarse antes de la cirugía, ya que debe

identificarse cualquier variación y anomalía importante en el árbol biliar para evitar lesiones graves en el colédoco. Además, la colangiografía por RM puede detectar cálculos biliares en el colédoco.⁵

En nuestro paciente, la ecografía realizada en nuestro centro fue suficiente para determinar el diagnóstico; sin embargo, la RM también contribuyó al proceso diagnóstico.

A menudo, el carcinoma vesicular es responsable del engrosamiento de la pared, que suele ser irregular.⁴ Un carcinoma vesicular bien diferenciado con producción de mucina puede presentar componentes quísticos que podrían imitar la adenomiomatosis,¹³ lo que dificulta la distinción entre el carcinoma vesicular y la adenomiomatosis vesicular.⁴ Además, los cálculos biliares y la inflamación crónica secundarios a la adenomiomatosis vesicular podrían derivar en displasia y cáncer.²

En los diez casos publicados de esta enfermedad, se sometió a cirugía a la mayoría de los niños. Distintos autores concuerdan en que los pacientes sintomáticos deben ser operados.^{4,6,8} La pregunta es si los pacientes asintomáticos deben o no someterse a una colecistectomía. Solo Zarate y cols.² y Alapati y Braswell¹² optaron por una conducta expectante. Alapati y Braswell sugirieron la resolución espontánea de la adenomiomatosis vesicular en un lactante; sin embargo, aún no se ha descrito la cura clínica en niños, lo que plantea la duda de si los autores en verdad observaron casos de adenomiomatosis vesicular. El resto de los pacientes de la serie eran sintomáticos, lo que conlleva una conducta obvia.

Parolini y cols. sostienen que el tratamiento conservador y el control ecográfico deben reservarse solo para los pacientes con contraindicaciones claras a la cirugía.⁵

De acuerdo con Cetinkursun, cuando se opta por el tratamiento quirúrgico, el tipo de operación debe seleccionarse según la condición clínica del paciente y la experiencia del cirujano;⁸ no obstante, Alberti y cols. afirman que la colecistectomía laparoscópica debe ser la opción de preferencia.⁶

Hasta donde sabemos, no se han descrito previamente casos de carcinoma con adenomiomatosis vesicular en niños. Aun así, podría ser difícil distinguir entre el carcinoma y la adenomiomatosis vesicular. En consecuencia, sostenemos nuestra posición de que los pacientes asintomáticos deben someterse a la cirugía para evitar cambios neoplásicos, aunque surge

TABLA 1. Estudios complementarios

Referencia	Ecografía	Resonancia magnética	Otro
Alberti y cols. ⁶	Vesícula biliar pequeña y encogida, con nódulo ecogénico junto al cuello, sin sombra acústica.		Gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético (HIDA) con tecnecio 99m + colecistocolangiografía transhepática percutánea
Cetinkursun y cols. ⁸	Vesícula biliar pequeña, multitabuada y con pared engrosada.	CPRM: vesícula biliar pequeña con mucosa lobulada y múltiples quistes hiperintensos heterogéneos, pero sin cálculos biliares.	Tomografía computada de abdomen y pelvis. Parénquima de los órganos abdominales de estructura normal, sin quiste primario o satélite que confirme la diseminación de hidatidosis.
Zani y cols. ¹⁰	Sin datos.		
Akçam y cols. ¹	Engrosamiento de la pared de la vesícula biliar, áreas ecogénicas demarcadas paralelas a la pared.	CPRM: formas en racimo de uvas en la vesícula biliar, conducto cístico prolongado.	
Zarate y cols. ²	Focos ecogénicos en la pared de la vesícula biliar.		
Alapati y Braswell ¹²	Aspecto manchado de la vesícula biliar con numerosos focos ecogénicos que causan un “artefacto de reverberación”.		En la ecografía de seguimiento 8 meses más tarde, se demostró la resolución de la adenomiomatosis
Parolini y cols. ⁵	Engrosamiento difuso de la vesícula biliar, con múltiples áreas nodulares anecogénicas, ubicadas principalmente en el fondo y el cuerpo.	RM: engrosamiento de la vesícula biliar y presencia de múltiples defectos de llenado irregular en el interior del lumen, con realce observado con la administración de contraste. También se evidenció un conducto cístico tortuoso con un calibre aumentado (5 mm).	
Eroglu y cols. ³	Engrosamiento de la pared del cuello de la vesícula biliar y del infundíbulo, incluidas múltiples áreas quísticas con áreas ecogénicas demarcadas paralelas a la pared.		
Agrusti y cols. ¹¹	El infundíbulo tiene una pared normal, la porción central tiene la pared engrosada y se observan microcálculos biliares dentro de la capa muscular; el fondo de la vesícula biliar presenta un engrosamiento concéntrico leve de la pared y pequeños cálculos biliares.		
Eda y cols. ⁹	Sin datos.	CPRM: engrosamiento de la pared vesicular, múltiples quistes hiperintensos heterogéneos en el fondo y sin dilatación de las vías biliares.	Colangiopancreatografía endoscópica retrógrada: unión biliopancreática anómala.
Nuestro caso	Agrandamiento de la vesícula biliar con engrosamiento de la pared de hasta 30 mm e hiperemia. Forma de reloj de arena. Estructura hiperecogénica de 5 mm sin sombra acústica junto al cuello.	CPRM: agrandamiento de la vesícula biliar, que contiene dos “estructuras quísticas” conectadas por un canal estrecho. Senos de Rokitsky-Aschoff. Engrosamiento de la vesícula biliar de hasta 30 mm.	Realce tras la administración intravenosa del contraste.

CPRM: colangiopancreatografía por resonancia magnética.

la cuestión de cuándo es el mejor momento para una colecistectomía. El síntoma de la adenomiomatosis vesicular es mayormente dolor abdominal en el cuadrante superior derecho, secundario a los cálculos biliares y la inflamación,¹ lo que puede dificultar la cirugía y constituir otro motivo para considerar a un paciente asintomático para cirugía antes de que se produzcan los síntomas. También es una ventaja porque el examen histopatológico permite realizar el diagnóstico definitivo. Aun así, muchas preguntas quedan todavía pendientes antes de establecer el rumbo en cada caso pediátrico de adenomiomatosis vesicular. ■

REFERENCIAS

1. Akçam M, Buyukyavuz I, Ciriş M, Eriş N. Adenomyomatosis of the gallbladder resembling honeycomb in a child. *Eur J Pediatr*. 2008; 167(9):1079-81.
2. Zarate YA, Bosanko KA, Jarasvaraparn C, Vengoechea J, McDonough EM. Description of the first case of adenomyomatosis of the gallbladder in an infant. *Case Rep Pediatr*. 2014; 2014:248369.
3. Eroglu N, Erduran E, Imamoglu M, Sagnak Z, Cansu A. Diffuse Adenomyomatosis of the Gallbladder in a Child. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2016; 38(8):e307-9.
4. Pellino G, Sciaudone G, Candilio G, Perna G, et al. Stepwise approach and surgery for gallbladder adenomyomatosis: a mini-review. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2013; 12(2):136-42.
5. Parolini F, Indolfi G, Magne MG, Salemm M, et al. Adenomyomatosis of the gallbladder in childhood: A systematic review of the literature and an additional case report. *World J Clin Pediatr*. 2016; 5(2):223-7.
6. Alberti D, Callea F, Camoni G, Falchetti D, et al. Adenomyomatosis of the gallbladder in childhood. *J Pediatr Surg*. 1998; 33(9):1411-2.
7. Svensson J, Makin E. Gallstone disease in children. *Semin Pediatr Surg*. 2012; 21(3):255-65.
8. Cetinkursun S, Surer I, Deveci S, Demirbag S, et al. Adenomyomatosis of the gallbladder in a child. *Dig Dis Sci*. 2003; 48(4):733-6.
9. Eda K, Mizuochi T, Takaki Y, Higashidate N, et al. Adenomyomatosis of the Gallbladder with pancreaticobiliary maljunction in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018; 67(4):e82.
10. Zani A, Pacilli M, Conforti A, Casati A, et al. Adenomyomatosis of the gallbladder in childhood: report of a case and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol*. 2005; 8(5):577-80.
11. Agrusti A, Gregori M, Salviato T, Codrich D, Barbi E. Adenomyomatosis of the gallbladder as a cause of recurrent abdominal pain. *J Pediatr*. 2018; 202:328.e1.
12. Alapati S, Braswell LE. Neonatal adenomyomatosis of the gallbladder: An incidental finding at 12 hours of life. *Radiol Case Rep*. 2015; 9(3):859.
13. Yoshimitsu K, Irie H, Aibe H, Tajima T, et al. Well-differentiated adenocarcinoma of the gallbladder with intratumoral cystic components due to abundant mucin production: a mimicker of adenomyomatosis. *Eur Radiol*. 2005; 15(2):229-33.