

¹Jonathan Guillermo Flores-Valencia,
¹Shery Noemí Vital-Miranda,
²Sandra Patricia Mondragón-Romano
³Laura Hermila de la Garza-Salinas

¹Interno de pregrado

²Servicio de Cirugía General

³Jefatura de Enseñanza

Hospital General de Zona 4,
 Instituto Mexicano del Seguro Social, Guadalupe, Nuevo León, México

Agenesia vesicular: reporte de caso

Comunicación con: Jonathan Guillermo Flores-Valencia

Tel: (222) 395 5589; (222) 624 6804

Correo electrónico: jhona_000@hotmail.com

Resumen

Introducción: la agenesia vesicular es una malformación congénita infrecuente. Puede cursar asintomática. La ausencia de vesícula se suele interpretar erróneamente en la ecografía abdominal como una vesícula atrófica o una colecistitis alitiásica.

Caso clínico: mujer de 61 años quien presentó cólico intenso en hipocondrio derecho con irradiación a hombro, de dos días de evolución, pirosis y náusea. A la exploración, tensión arterial de 180/90 mm Hg, frecuencia respiratoria de 20 por minuto, frecuencia cardíaca de 72 por minuto, temperatura de 36.7 °C; abdomen globoso, con dolor a las palpaciones superficial y profunda en hipocondrio derechos, irritabilidad peritoneal. Hemoglobina 12.8 g/dL, hematócrito 40.04 %, leucocitos 5090/μL, plaquetas 266000 /μL, Tp. 11.7 segundos, Test. 12 segundos, TPT 29.2; BT 0.8 mg/dL, BD 0.3 mg/dL, glucosa 107 mg/dL, urea 36 mg/dL. Ecografía abdominal, vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas sin dilatación; litos y vesícula biliar dudosamente identificada. El diagnóstico de agenesia vesicular se estableció mediante colangiografía.

Conclusiones: la paciente presentó sintomatología sugestiva de colecistopatía, sin embargo, mediante colangiografía y tomografía axial computarizada se demostró agenesia de vesícula biliar.

Palabras clave

vesícula biliar
 colecistolitiasis

Summary

Background: ageneses of the gallbladder (AGB) is an infrequent congenital malformation. It was described by Lemery in 1701, for the first time. Until today, it has been described 400 cases worldwide. The objective was to present a case of AGB and review the literature.

Clinical case: female of 61 years who was attended for relating colic pain, intensive and persistent in right upper abdomen during two days, accompanied of heartburn and nausea; relaxed abdomen with light pain to deep palpation in right abdomen, without peritoneal irritability. The lab showed Hb 12.8 g/dL, Hct. 40.04 %, WBC 5090/μL, PIT 266000 μL, direct bilirubin 0.3 mg/dL, bilirubin indirect 0.5 mg/dL, PT 7.4 g/dL, ALB 4 g/dL, glucose 107 md/dL, urea 36 md/dL. USG showed confuse intraliverworts and extraliverworts without evidence of dilation, gallbladder partially, identified wealthy litos in its hinterland and/or calcification of its wall.

Conclusions: the case presented symptoms specific of gallbladder disease without blockage of hepatic via as it is described in the literature, the study USG was not specific. The cholangiography and CT revealed absence of gallbladder and corroborated diagnosis of ageneses vesicular.

Key words

gallbladder
 colecistolithiasis

Introducción

La agenesia de la vesícula biliar es una malformación congénita poco frecuente. Puede cursar de forma asintomática o con dolor en hipocondrio derecho. La ausencia de vesícula suele diagnosticarse erróneamente en la ecografía abdominal e interpretarse como una vesícula escleroatrófica o una colecistitis alitiásica.

La agenesia de la vesícula fue descrita por primera vez por Lemery en 1701.¹ En la actualidad su diagnóstico preoperatorio no es sencillo, ya que clínicamente no presenta una sintomatología específica, los métodos de imagen no siempre son concluyentes y habitualmente es un hallazgo transoperatorio. Las alteraciones o variedades anatómicas congénitas de la vía biliar extrahepática tienen gran relevancia desde el punto

de vista quirúrgico debido al gran número de cirugías que se efectúan en el mundo por patología biliar, y más ahora con el desarrollo de los procedimientos laparoscópicos.^{2,3} Aproximadamente 400 casos de agenesia vesicular han sido informados en la literatura mundial, muchos de ellos, según algunos autores, son falsas agenesias. Se calcula que la incidencia es de 0.01 a 0.04 %; 15 a 30 % de los pacientes con agenesia de la vesícula biliar presenta malformaciones en otros órganos y sistemas; es más frecuente en mujeres que en los hombres, con una relación de tres a uno y en pacientes entre el tercer y cuarto decenio de la vida. También se ha observado la existencia de varios miembros de una familia con agenesia de la vesícula biliar, lo que ha hecho postular la existencia de factores genéticos causantes. Puede estar asociada con otros defectos congénitos o puede presentarse sin ninguna otra anomalía. La sintomatología, presente en alrededor de 23 % de los pacientes, es similar a la de cualquier cuadro biliar: cólico, ictericia y coluria.^{4,5}

El desarrollo del hígado y de la vesícula biliar se inicia en la tercera semana de gestación, cuando aparece el divertículo hepático procedente de la endodermis. A medida que el divertículo crece, su conexión con el intestino disminuye de tamaño y se forma la vía biliar; de ella crece una pequeña invaginación ventral que da lugar a la vesícula biliar en el tercer mes de gestación. Si esta invaginación no se produce, ocurre la agenesia de la vesícula biliar y del conducto cístico.¹

Al estudiar las distintas anomalías del árbol biliar, Boyden sugirió, de acuerdo con las bases embriológicas, como responsables a los siguientes procesos:

- Resolución defectuosa del estadio sólido epitelial.
- Aparición de bilateralidad o dicotomía.
- Crecimiento desproporcionado de partes embrionarias.
- Persistencia de regiones que normalmente desaparecen.
- Crecimiento heterotópico.

De estos procesos se generan las variantes anatómicas observadas, tales como vesícula biliar múltiple, plegada, multi-septal, y agenesia vesicular; conductos biliares aberrantes, conducto cístico doble o de gran longitud y quistes del colédoco, entre los más frecuentes.^{1,4}

Caso clínico

Mujer de 61 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica de 10 años de evolución controlada con 50 mg de losartán y 50 mg de metoprolol, ambos cada 12 horas, quien ingresó al servicio de cirugía general por dolor en hipocóndrio derecho y epigastrio tipo cólico, con irradiación hacia la articulación acromioclavicular, que no cedía con analgésicos o al tomar alguna posición. Refirió haber empezado con estas molestias de forma aguda desde dos días an-

tes, con molestias semejantes dos meses anteriores, sin que cediera el cuadro en ningún momento. Por tal motivo se decidió realizar ecografía, con los siguientes hallazgos.

En cortes longitudinales, transversales y oblicuos con transductor se observaba hígado de forma, tamaño y ecogenicidad normal, bordes regulares bien definidos, sin lesiones focales o difusas; vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas sin evidencia de dilatación; vesícula biliar parcialmente identificada con probables litos en su interior o calcificación de su pared; páncreas de forma, tamaño y dimensiones normales; ambos riñones de forma, tamaño y ecogenicidad normales; bordes regulares bien definidos; corteza medular conservada. No se observaban litos o dilatación del sistema pielocalicial ni hidronefrosis o masas. Bazo de forma, tamaño y ecogenicidad normales. Retroperitoneo sin alteraciones. El diagnóstico fue probable colecistitis crónica litiásica sin obstrucción del colédoco.

Los exámenes de laboratorio demostraron hemoglobina 12.8 g/dL, hematocrito 40.04 %, leucocitos 5090 μ L, plaquetas 266000 μ L, Tp 11.7 segundos, Test. 12 segundos, TPT 29.2, BT 0.8 mg/dL, BD 0.3 mg/dL, BI 0.5 mg/dL, TP 7.4 g/dL, ALB 4 g/dL, glucosa 107 mg/dL, urea 36 mg/dL. El electrocardiograma sin alteraciones, con ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 75 por minuto.

La paciente fue ingresada para tratamiento médico y colecistectomía laparoscópica. Utilizando técnica Baril se realizó abordaje quirúrgico, durante el cual se revisó cavidad por cámara de laparoscopia sin encontrar hallazgos importantes. Se procedió a tracción del borde inferior del hígado para tratar de

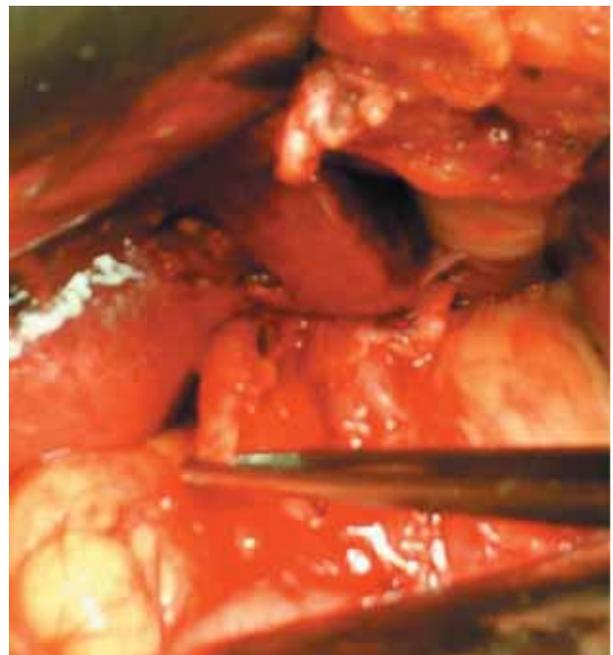


Figura 1 Con el pinzamiento del conducto colédoco y el levantamiento del reborde hepático se observó la ausencia del conducto cístico y de la vesícula biliar



Figura 2 En la colangiografía transoperatoria se observó paso de contraste en toda la vía biliar, no así cicatriz o colocación de grapa quirúrgica, que sugiera cirugía previa

localizar vesícula biliar y el lecho quirúrgico; debido a las adherencias y al sangrado fácil en la capa, se decidió realizar procedimiento convencional por incisión tipo Kocher, con disección por planos mediante electrocauterio hasta cavidad. Posteriormente, siguiendo con el protocolo quirúrgico, se procedió a colocar compresas para separación de asas de colon, realizando lisis de adherencias del hilio hepático y duodenotomía advertida de aproximadamente 5 mm. Se realizó duodenorrafia con APG 3-0 con puntos simples y se trató de localizar la vesícula biliar, lo cual no fue posible (figura 1). Por tal motivo se procedió a la realización de colangiografía, la cual confirmó el diagnóstico de agenesia vesicular (figura 2); no se efectuó cierre primario dado que la punción fue de 1 mm aproximadamente. Se procedió a colocar un sistema de drenado Penrose hacia el lecho quirúrgico, extraído por contrabertura. Se procedió a verificar hemostasia y se prosiguió con cierre de peritoneo con surgete continuo de hilo crómico 2-0, aponeurosis con APG 1-0 con puntos simples, tejido celular subcutáneo con APG 2-0 y piel con nailon 3-0 subdérmico.

En el posquirúrgico, la paciente continuó con ayuno, plan de líquidos, 1000 mL de solución glucosada a 5 % para ocho horas, 1000 mL de solución fisiológica a 0.9 % para ocho horas y 1000 mL de solución glucosada para ocho horas. Tratamiento farmacológico: 500 mg intravenosos de metronidazol cada ocho horas y 1 g intravenoso de ceftriaxona cada ocho horas; se mantuvo analgesia con 30 mg de ketorolaco cada seis horas y 1 g

intravenoso de metamizol sódico cada 12 horas, diluido en 10 mL de solución salina, previa toma de tensión arterial. Antihipertensivos: 50 mg vía oral de losartán cada 12 horas, 100 mg de metoprolol cada 24 horas y 25 mg de captopril solamente por razones necesarias, como tensión arterial mayor de 140 mm Hg. Se utilizaron 0.5 mg subcutáneos de octreótida cada ocho horas y 50 mg intravenosos de ranitidina cada 12 horas.

Se observó salida de líquido de aspecto biliar por sistema de drenado Penrose, con un gasto de 200 mL, que disminuyó gradualmente durante la estancia intrahospitalaria de seis días, tiempo en el cual no presentó patología ni sintomatología anexa. La paciente fue egresada por mejoría.

Discusión

En 1988, Bennion y Thompson describieron una clasificación clínico-epidemiológica de la agenesia vesicular, la cual resulta útil para fines académicos.⁵

Los pacientes con agenesia vesicular se han clasificado en tres grupos:

- Con anomalías fetales múltiples, por las que habitualmente mueren (12.9 %).
- Asintomáticos, siendo la agenesia vesicular un hallazgo quirúrgico o de autopsia (31.6 %).
- Sintomáticos, intervenidos por sintomatología del tracto biliar sin que se encuentre la vesícula biliar (55.6 %).

En relación con el primer grupo, hasta en dos tercios (40 a 70 %) la agenesia vesicular puede ocurrir asociada con otros defectos en otra región del sistema biliar, por ejemplo, obstrucción del esfínter de Oddi y quistes del colédoco. A menudo se observa en órganos extrabiliares como los sistemas cardiovascular (54 % defectos cardíacos), gastrointestinal genitourinario (83 % tracto reproductivo y 42 % renal), nervioso central y esquelético,¹⁸ como sucede en la atresia duodenal, el ano imperforado (46 %), la implantación anómala ureteral, la malrotación intestinal, el paladar hendido, el páncreas aberrante en el píloro (22 %), la fístula traqueo-esofágica (23 %), las deformaciones óseas (31 %), los riñones poliquísticos, los riñones en herradura, los defectos del tabique ventricular y auricular, así como en la estenosis pulmonar, el prolapso de la válvula mitral y el síndrome de malformación fetal con múltiples anomalías viscerales.^{1,5}

En cuanto al grupo con sintomatología que se relaciona con la vía biliar, 90.1 % presenta dolor en cuadrante superior derecho, 66.3 % náusea y vómito, 37.5 % intolerancia a alimentos grasos, 35.6 % ictericia, 29.3 % meteorismo, 28.8 % dispepsia, 27.2 % fiebre y escalofrío, 26 % pérdida de peso y 16.3 % anorexia.

La mayoría de los síntomas se asocia con disfunción del sistema biliar, sin embargo, la patología gastroduodenal, colónica y renal es la causa en muchos casos.^{1,5}

La explicación de la sintomatología vesicular en pacientes con agenesia vesicular demostrada es la litiasis en la vía biliar común o la disfunción del esfínter de Oddi. La coledocolitiasis (considerando que el colédoco inicia a partir de la unión del cístico al hepático común), en los casos de agenesia vesicular debe llamarse hepaticolitiasis o, en sentido estricto, litiasis del conducto biliar común, ya que continúa siendo hepático común. En 25 a 50 % de los casos se asocia con o sin síndrome icterico obstructivo,^{1,2,3,5} por lo que el paciente habitualmente es visto con el diagnóstico de colecistitis aguda, colecistitis crónica o coledocolitiasis. Los exámenes de laboratorio y gabinete convencionales no son específicos y pueden dar resultados falsos positivos. En cuanto al laboratorio, se puede encontrar elevación de fosfatasa alcalina hasta en 14 %, ASAT en 20 %, ALAT en 9.1 %, amilasa en 14.3 %, bilirrubina total en 38.5 % bilirrubina directa en 13.3 % y leucocitosis en 25.6 % de los pacientes.¹

Entre los estudios convencionales de gabinete se encuentran la colecistografía oral (colangiograma), prácticamente en desuso, y la ultrasonografía; la primera en caso de dolor en hipocondrio derecho; la no opacificación o exclusión de la vesícula puede sugerir colecistitis aguda y el enclavamiento de un cálculo en el cístico; sin embargo, se está obligado a descartar la posibilidad de ausencia congénita del órgano. La ultrasonografía se considera el estudio de elección para la patología de la vesícula biliar, con una sensibilidad cercana a 95 % en algunas series,^{2,3} sin embargo, la interpretación de una vesícula colapsada o encogida da falsos positivos. Asimismo, el abundante gas en la zona y el hallazgo de dilatación de la vía biliar con litiasis omite la búsqueda cuidadosa de la vesícula y se conserva solo la impresión de que se trata de una patología de origen biliar. En estos casos se debe realizar colangiografía de acuerdo con las indicaciones, endoscópica retrógrada o percutánea transhepática, así como tomografía axial computarizada. Probablemente sea imposible establecer preoperatoriamente el diagnóstico de agenesia de la vesícula biliar, no obstante existen ciertos indicios que deben alertar acerca de esta alteración:

- Falta de opacificación de la vesícula al realizar una colecistografía oral en un paciente con otras alteraciones congénitas.
- Historia familiar de agenesia colecística.
- Falta de opacificación del cístico y vesícula biliar al realizar la colangiografía.
- En presencia de un colédoco notablemente dilatado (20 mm o superior).^{2,3}

Cuando se pueda hacer el diagnóstico preoperatorio de agenesia vesicular, seguramente se podrá evitar una cirugía innecesaria (colecistectomía abierta o laparoscópica), quedando por resolver en forma adecuada la litiasis de la vía biliar por vía endoscópica, o bien otro tipo de patología no biliar. Como se ha mencionado, en la mayoría de los casos esto no es posible, el paciente es llevado a quirófano con otro diagnóstico (colecistitis o coledocolitiasis) y el diagnóstico habitualmente se realiza durante el transoperatorio.

La confirmación quirúrgica exige la disección cuidadosa del árbol biliar extrahepático y la realización de una colangiografía intraoperatoria adecuada para excluir posición ectópica de la vesícula biliar.^{2,3,4} No está por demás mencionar que, como tal, la agenesia vesicular no requiere ningún tratamiento, no así la litiasis biliar que se resuelve con la extracción de los litos y la colocación de una sonda T en la vía biliar principal. Es necesario hacer una revisión detallada de la cavidad en busca de otras anomalías congénitas asociadas.

Conclusiones

El caso que se presenta es de un adulto de 61 años, quien ingresó al servicio de urgencias con la sintomatología propia de colecistopatía. De igual manera, como se describe en la bibliografía, el estudio ultrasonográfico no fue específico, solo mostró dilatación importante de la vía biliar. La colangiografía transcística reveló en la vía biliar la falta de opacificación de la vesícula biliar, además, se corroboró el diagnóstico con tomografía axial computarizada.

Referencias

1. Gaxiola-Werge R, Gómez-Gutiérrez NG, Alcántara-Martínez FJ, Valero-Ontiveros UJ. Agenesia vesicular y coledocolitiasis: presentación de una paciente. *Cir Gen* 2000;22(4):362-366.
2. Elorza-Orúe JL. Agenesia de la vesícula biliar. Presentación de un caso estudiado por RM-colangiografía. *Cir Esp* 2001;69(4):427-428.
3. Carrascoso A, Chércoles A, Rodríguez R, Sánchez V, Gil-Sierra A. Agenesia vesicular. A propósito de dos casos estudiados con colangio-TC. En: XXV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Radiología Médica. Madrid: SERAM; 2000.
4. Pérez-Moreiras MI, Couselo-Villanueva JM, Maseda-Díaz O, Arija-Val F. Una verdadera agenesia vesicular. *Cir Esp* 2007;82(4):246-247.
5. Sousa-Escandón A, Rodríguez-García J, Sánchez-Ibáñez J, Gayoso-García R, Ghanimé-Saide G, Rodríguez-Pérez H. Agenesia de la vesícula biliar. Revisión estadística de la literatura española y aportación de una nueva observación. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1989;75:135-142.