

Agenesia de la vesícula biliar

SUMMARY

The agenesis of the gall bladder is a rare congenital abnormality that usually is diagnosed as cholecystolithiasis. Therefore it is an intraoperative discovery. In this work two new cases are added to casuistry; both them have received laparotomic treatment. As those cases were symptomatic patients, the most common clinical manifestations are described. We insist in tactics to discard ectopic locations and the different options for the intraoperative and postoperative study; this last situation seems to be the most used behavior on patients approached laparoscopically.

Index: agenesia vesicular; anomalía congénita; ectopía vesicular

INTRODUCCION

La agenesia de la vesícula biliar (VB), es decir la ausencia congénita de la misma, se acompaña habitualmente de la falta del conducto cístico. Es una rara anomalía que, desde su primera descripción hace 300 años, solo ha representado poco más de 400 casos, aunque es probable que muchas observaciones no hayan sido publicadas; su baja frecuencia y la habitual confusión diagnóstica con litiasis vesicular, hace que casi siempre corresponda a un hallazgo quirúrgico. Creemos oportuno aportar a la casuística dos casos tratados, uno en la práctica privada y otro en el Servicio de Cirugía General del Hospital A. C. Padilla (SCG) de San Miguel de Tucumán, al tiempo que hacemos una revisión de los aspectos relevantes de esta anomalía.

Pacientes, Métodos y Resultados:

Se trataron dos pacientes con agenesia vesicular (AV) y del conducto cístico.

Primer Caso: Paciente varón de 21 años de edad, atendido en practica privada, refiere historia clínica de dispepsia y dolores cólicos en cuadrante superior derecho, irradiado a dorso, acompañado de episodios de vómitos. Su ecografía preoperatoria mostró imagen hiperecogénica en la topografía de la vesícula biliar compatible con VB escleroatrófica litiásica. En sus exámenes preoperatorios presentó una elevación leve de bilirrubina a predominio directo y de fosfatasa alcalina. El resto de los estudios fue normal. Fue intervenido quirúrgicamente por vía laparotómica, al no localizar la VB se llevó a cabo una semiología cuidadosa de la cavidad, realizándose una Colangiografía

Dr. Usandivaras J.R.,
Dr. Noguera M.A.***

Servicio de Cirugía General del Hospital Angel C. Padilla *,
S. M. de Tucumán

* Medico, Cirujano; Miembro de la Asociación Argentina de Cirugía; Jefe de Clínica del Sector Mujeres del Servicio de Cirugía General del Hstal. A.C. Padilla; Docente Autorizado de la I Cátedra de Patología y Clínica Quirúrgicas de la U.N.T.

** Medico, Cirujano; Ex Residente del Servicio de Cirugía General del Hstal. Padilla; actual Cirujano del Hstal. de Clínicas Nicolás Avellaneda de Tucumán

‡ Jefe de Servicio Dr. Julio A. Pereyra.

Argentina.

Intraoperatoria por punción, que mostró una Vía Biliar Principal (VBP) de aproximadamente 7 mm de diámetro, sin imágenes patológicas y con buen pasaje a duodeno, sin que se observase imagen del conducto cístico. Se cubrió el orificio de punción con peritoneo vecino, para evitar una bilirragia. Evolucionó favorablemente en el postoperatorio cumpliendo dos meses de seguimiento.

Segundo Caso: Paciente de sexo femenino de 32 años de edad, atendida en práctica hospitalaria. Ingresó al SCG con sintomatología de 2 meses de evolución, refiriendo dispepsia intensa y dolores cólicos intermitentes en hipocondrio derecho que cedían con analgésicos comunes, acompañados de vómitos alimentarios y/o biliosos. Su ecografía preoperatoria mostró imagen en topografía vesicular con sombra sónica posterior que fue informada como vesícula escleroatrófica litiásica. Los estudios preoperatorios fueron normales. Se realizó la intervención quirúrgica por vía laparotómica en la que se observó ausencia de VB, faltando en la cara inferior del hígado la porción anterior del surco ántero-posterior derecho. Se disecó el pedículo hepático observándose vía biliar principal (VBP) fina, sin entrada de conducto compatible con cístico. Se exploró cavidad en búsqueda de ectopías vesiculares, diagnosticándose ausencia de la VB. Evolucionó favorablemente y en el postoperatorio permaneció en control por un mes. Se programó una CPRE para la paciente pero la misma no concurrió.

DISCUSION

La VB normalmente está ausente en elefantes, caballos, rinocerontes, ciervos, ratas, etc.¹, lo que en algunos de ellos ya había sido notado por Aristóteles (384- 322 AC)². El profesor de Medicina de Bolonia, Giacomo (o Jacopo) Berengario da Carpi, habría descrito en 1522, su ausencia en el hombre². Pero la primera descripción bien documentada de AV, es de 1702^{2,3}, por Lemery³ o Bergman². Desde entonces fue encontrada con rara frecuencia, como puede verse en la bibliografía. En un viejo trabajo de Monroe mencionado por Hess⁴, sobre un estudio multicéntrico de 1.352.000 autopsias, se encontró una AV cada 7500 fallecidos. Se ha mencionado 1 cada 6000 nacidos vivos⁵ o 0,01 a 0,04 % de intervenciones quirúrgicas en vías biliares⁶, o 0,013 a 0,075 % de estudios post mortem^{2,7}, hasta un 0,3%⁸. Hasta fines de 1997 Singh et al describieron un total de 413 casos mundiales². Con respecto al sexo, la relación mujer/varón en los estudios necrópsicos es de 1 a 1^{2,3,6}, aunque para casos quirúrgicos la relación varió entre 2 a 1⁶ y 3 a 1³.

Nuestros casos correspondieron a una mujer y un varón, pero los casos clínicos publicados son más frecuentes en mujeres².

Distintos autores han estudiado la posibilidad de la herencia, que sería no ligada al sexo y de penetrancia variable⁵. Entre otros son citados estudios de Kobacker en 1950², Nadeau et al en 1972, Sterchi et al en 1972 y Wilson y Deitrich en 1986^{2,5}. Por ello se ha recomendado sospechar el diagnóstico, frente a la no visualización de la VB y el antecedente familiar de AV. Sin embargo el estudio ecográfico en dos hermanos de una paciente, mostró en ellos la VB de apariencia normal².

A pesar de que algunos autores le restan importancia sintomatológica⁹, se han descrito manifestaciones clínicas^{2,4,10,12,13}, especialmente en los casos relatados en la bibliografía, donde se han intervenido quirúrgicamente con diagnóstico de litiasis vesicular o colecistitis crónica^{2,14,15,16,17,18}. Los pacientes han sido categorizados en forma bastante similar^{2,3,14}, agrupándolos en: Asintomáticos¹⁹ (35 a 31,6% aproximadamente), Sintomáticos (50 a 55,6%) y Asociados a otras anomalías congénitas (15 a 12,9%). Este último grupo puede variar considerablemente ya que algunas de las anomalías concomitantes, son incompatibles con la vida^{2,3,8}; pero en muchos casos sí se manifiestan^{20,21}. Alteraciones hepatobiliares se han diagnosticado en pacientes con AV^{13,15,22}.

El grupo sintomático, al que pertenecen nuestros pacientes, puede presentar dispepsias, dolores típicos en hipocondrio derecho o en cuadrante superior derecho¹² y también ictericia^{2,3,5,6,16,23}. En este grupo Kurman espera encontrar 1/3 de VBP dilatada³ y litiasis hepatocoleodociana^{1,3,5,8,10,16}, que él calcula en otro 1/3. Recientemente una publicación de cuatro casos, ha mostrado 3 con ictericia por coledocolitiasis²³.

Está indicado efectuar estudios no invasivos en familiares de afectados de AV² y también en aquellos en quienes no se visualiza VB y presentan distintas anomalías congénitas⁶.

El diagnóstico resulta por lo menos difícil^{2,3,11,14,17,24,25}. La Colecistografía oral aporta datos confusos¹⁰. En el pasado cuando no mostraba VB, implicaba obstrucción cística⁶ y debía operarse. La Eco suele confundir^{7,10,14,18,25,26}, aún cuando se haya repetido varias veces³, pero puede colaborar en el diagnóstico de alteraciones concomitantes¹⁶. Se ha citado en la literatura la colangiografía IV preoperatoria²⁶ con intenciones diagnósticas, igual que TAC y CPRE²⁵. Actualmente está indicado efectuar una laparoscopia diagnóstica antes de realizar laparotomía^{10,25}.

La ausencia de VB durante la cirugía, obliga a descartar ubicaciones ectópicas^{3,5,7,8,11,18}, idealmente con CIO^{5,18}, que deberá ser por punción⁶ salvo que deba abrirse la

vía biliar, aún convirtiendo en abierta una cirugía laparoscópica^{3,14,20,27}. Se han descrito los criterios de Frey et al., que consisten en disecar ampliamente, efectuar CIO y descartar signos inflamatorios o adherenciales en la zona^{3,6}.

En los primeros casos abordados por vía laparoscópica^{7,11,24}, al no encontrar VB, se ha preferido finalizar la intervención y realizar posteriormente estudios, como CPRE^{3,11,28}, colangio RNM⁹ o TAC^{2,28}. Puede efectuarse ecografía intraoperatoria²⁶.

Resumen

La agenesia de la vesícula biliar es una rara anomalía congénita, que suele diagnosticarse como litiasis vesicular. Por lo tanto se trata de un hallazgo intraoperatorio. En este trabajo se suman a la casuística dos nuevos casos, tratados por vía laparotómica. Se describen las manifestaciones clínicas más comunes, por tratarse los dos casos de pacientes sintomáticos. Se hace hincapié en la táctica para descartar las ectopías vesiculares y las distintas opciones para el estudio intraoperatorio y postoperatorio; esto último parece ser la conducta más utilizada en los pacientes abordados por vía laparoscópica.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Beal J: *Vesícula y tracto biliar en Cirugía de Hardy J*; Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, Argentina; 1985; pag. 912- 941.-
- 2 - Singh B, Satyapal K, Moodley J, Haffejee A: *Congenital absence of the gall bladder*; *Surg Radiol Anat* 1999; 21: 22221- 224.-
- 3 - Elorza Orúe J: *Agenesia de la vesícula biliar. Presentación de un caso estudiado por RM-colangiografía*; *Carta al Director*; *Cir Esp* 2001; 69(4): 427- 429.-
- 4 - Hess W: *Enfermedades de las Vías Biliares y del Páncreas*; Editorial Científico Médica; Barcelona, España; 1980; p.12.-
- 5 - Lamah M, Karanjia N, Dickson G: *Anatomical variations of the Extrahepatic Biliary Tree: Review of the World Literature*; *Clinical Anatomy* 2001; 14: 167- 72.-
- 6 - Olay Gayoso M, Baldonado Cernuda R, Alvarez Pérez J: *Agenesia de la vesícula biliar y conducto cístico*; *Carta al Director*; *Cir Esp* 1996; 59(3): 271- 72.-
- 7 - Azmat N, Francis K, Mandava N, Pizzi W: *Agenesis of the gallbladder revisited laparoscopically*; *Am J Gastroenterol* 1993 ; 88(8): 1269-70.-
- 8 - Schwartz S: *Anatomía de las vías biliares extrahepáticas en Operaciones Abdominales de Maingot*; Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, Argentina, 1986; pp. 1693- 1706.-
- 9 - Arcelus Imaz I: *Malformaciones Congénitas de la Vesícula y Vías Biliares en Tratado de Patología y Clínica Quirúrgicas de Durán Sacristán H y col*; Editorial Interamericana; Madrid, España; 1983; pp. 1888- 1898.-
- 10 - Akoh J, George M, Auld C, Walls A: *Congenital absence of the gallbladder: ways of avoiding laparotomy*; *Br J Clin Pract* 1994; 48(2): 77-8.-
- 11 - Carbajo Caballero M, Martín del Olmo J, Blanco Alvarez J, Atienza Sánchez R: *Gallbladder and cystic duct absence. An infrequent malformation in laparoscopic surgery*; *Surg Endosc* 1997; 11: 483- 484.-
- 12 - Praseedom R, Mohammed R: *Two cases of gall bladder agenesis and review of the literature*; *Hepatogastroenterology* 1998 ; 45(22): 954-5.-
- 13 - Toufeeq Khan T, Baqai F: *Agenesis of the gall bladder with duplication cysts of the hepatic flexure. A case report and literature review*; *Singapore Med J* 1993; 34(2): 181-2.-
- 14 - Baltazar U, Dunn J, González Díaz S, Browder W: *Agenesis of the gall bladder*; *South Med J* 2000; 93(9): 914-5.-
- 15 - Orlando R, Candiani F, Lirussi F: *Agenesis of the gallbladder associated with Gilbert's syndrome*; *Surg Endosc* 2001; 15(7): 757.-
- 16 - Richards R, Taubin H, Wasson D: *Agenesis of the gallbladder in symptomatic adults. A case and review of the literature*; *J Clin Gastroenterol* 1993; 16(3): 231-3.-
- 17 - Vijay K, Kocher H, Koti R, Bapat R: *Agenesis of gall bladder - a diagnostic dilemma*; *J Postgrad Med* 1996; 42(3): 80-2.-
- 18 - Watemberg S, Rahmani H, Avrahami R et al: *Agenesis of the gallbladder found at laparoscopy for cholecystectomy: an unpleasant surprise*; *Am J Gastroenterol* 1995; 90(6): 1020-1.-
- 19 - Muguruma N, Okamura S, Ichikawa S et al.: *Asymptomatic case of congenital absence of the gallbladder*; *J Med Invest* 2001;48(1-2): 118-21.-
- 20 - Dell'Abate P, losca A, Galimberti A et al.: *Agenesis of the gallbladder found at laparoscopy in an adult patient with cardiac congenital malformation*; *Dig Surg* 2000; 17(3): 284-6.-
- 21 - Sriram P, Rao G, Das G et al.: *Gall bladder agenesis, pancreas divisum and undescended testes: a rare*

association; *Indian J Gastroenterol* 2001; 20(2): 71-2.-

22 - Goel A, Seenu V, Khosla N et al.: Agenesis of gallbladder with choledochal cyst- an unusual combination; *Trop Gastroenterol* 1994; 15(1): 33-6.-

23 - Jain B, Das D, Singh R et al.: Agenesis of gallbladder in symptomatic patients; *Trop Gastroenterol* 2001; 22(2): 80-2.-

24 - Amaral J, Ferland R: Agenesis of the gallbladder: laparoscopic diagnosis; *Surg Laparosc Endosc* 1993; 3(4): 337-41.-

25 - Gotohda N, Itano S, Horiki S et al.: Gallbladder agenesis with no other biliary tract abnormality: report of a case and review of the literature; *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000; 7(3): 327-30.-

26 - Sarli L, Violi V, Gobbi S: Laparoscopic diagnosis of gallbladder agenesis; *Surg Endosc* 2000; 14(4): 373.-

27 - Serour F, Klin B, Strauss S, Vinograd I: False-positive ultrasonography in agenesis of the gallbladder: a pitfall in the laparoscopic cholecystectomy approach; *Surg Laparosc Endosc* 1993; 3(2): 144-6.-

28 - Singh B, Moodley J, Haffejee A, Rajaruthnam P: Laparoscopic diagnosis of gallbladder agenesis; *Surg Laparosc Endosc* 1997; 7(2): 129-32.-

SEPARATA

E-mail: joseusandivaras@yahoo.com.ar

Maipú 1363; 4000 S. M. de Tucumán

Tel. (0381) 421 9770