



Agenesia de la vesícula biliar

Gallbladder agenesis

Jorge Eduardo Espino Galván,¹ Guillermo Patricio Campos Márquez,¹
Iris Natalia Cruz Zamudio,¹ Mario Vásquez Hernández²

Resumen

Introducción: La malformación congénita menos frecuente de la vía biliar es la agenesia de la vesícula biliar; afecta a entre 0.007% y 0.09% de los pacientes sometidos a colecistectomía. **Objetivo:** Presentar un caso clínico diagnosticado en el transoperatorio, previo diagnóstico de colecistolitiasis por ultrasonograma. **Caso clínico:** Femenino de 37 años, acudió a consulta de cirugía general presentando dolor abdominal de cuatro meses de evolución, tipo cólico, en el hipocondrio derecho, irradiado a la escápula derecha, postprandial. El ultrasonido de hígado y vías biliares reportó litiasis vesicular tipo 1. Se programó para colecistectomía abierta; no se logró identificar la vesícula biliar. Se finalizó el procedimiento, evitando lesionar la vía biliar. Se solicitó una colangiorresonancia en el postoperatorio, que confirmó el diagnóstico de agenesia vesicular. **Discusión:** El diagnóstico preoperatorio de agenesia vesicular nunca ha sido reportado; por lo tanto, resulta un reto para el radiólogo y el cirujano al realizar la colecistectomía. **Conclusiones:** La agenesia de la vesícula biliar es la malformación menos frecuente de la vía biliar, con muy pocos casos reportados mundialmente; su diagnóstico se realiza durante el transoperatorio, con interpretaciones erróneas en el ultrasonograma. La MRCP (colangiopancreatografía por resonancia magnética) es un estudio complementario cuando existe un ultrasonograma inconcluso; evita cirugías innecesarias y disminuye el riesgo de complicaciones.

Palabras clave: Agenesia de la vesícula biliar, agenesia vesicular.

Summary

Introduction: The less common congenital abnormality of the biliary tract corresponds to gallbladder agenesis, affecting between 0.007% and 0.09% of patients undergoing cholecystectomy. The purpose of this article is to present a clinical case diagnosed during the surgical procedure, after being diagnosed with cholecystolithiasis by ultrasonogram. **Clinical case:** A 37-year-old female consulted with abdominal pain that irradiated to the right scapula. The gallbladder ultrasound reported type I cholecystolithiasis. An open cholecystectomy was programmed. The gallbladder could not be identified and the procedure was finished in order to avoid harming the biliary duct. A cholangiopancreatography was requested in the postoperative, confirming the diagnosis of gallbladder agenesis. **Discussion:** A preoperative gallbladder agenesis diagnosis has never been reported, thus this is a great challenge to the radiologist as well as a great concern to the surgeon when performing a cholecystectomy. **Conclusions:** This is the less common abnormality of the biliary tract, very few cases have been reported worldwide; the diagnosis is made in the intraoperative period due to incorrect diagnostic impressions by the ultrasound. The MRCP is a complementary study that is useful when there is a doubtful ultrasonogram, avoiding unnecessary surgeries and reducing the risk of complications.

Keywords: Gallbladder agenesis, vesicular agenesis.

¹ Residentes del Servicio de Cirugía General.

² Jefe del Servicio de Cirugía General.

Hospital General de Matamoros "Dr. Alfredo Pumarejo Lafaurie",
Matamoros, Tamaulipas.

Correspondencia:

Dr. Jorge Eduardo Espino Galván
Correo electrónico: jegalvan3@gmail.com

Aceptado: 30-10-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
www.medigraphic.com/actamedica

INTRODUCCIÓN

La malformación congénita menos frecuente de la vía biliar corresponde a la ausencia de la vesícula biliar o agenesia vesicular. Según diversas publicaciones, esta rara alteración puede afectar a entre 0.007 y 0.09% de los pacientes sometidos a colecistectomía. La mayoría de los individuos en quienes se diagnostica agenesia vesicular presentan la misma sintomatología de aquellos con cólicos biliares o enfermedad biliar litiasica; es por ello que, generalmente, el diagnóstico se hace durante la intervención quirúrgica.¹

Alrededor de 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 las personas con agenesia de la vesícula biliar presentan malformaciones en otros órganos y sistemas; es más frecuente en mujeres que en 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 ocurrencia de varios miembros de una familia con agenesia de la vesícula biliar, lo que ha hecho postular la existencia de factores genéticos causantes.²

Puede estar asociada a otros defectos congénitos en un 40-65%, como trisomía 18, malformaciones por talidomida, xantomatosis cerebrotendinosa, herencia no ligada al sexo con penetrancia variable y alteraciones del intestino primitivo, ano imperforado, fístula traqueoesofágica, paladar hendido, malformaciones óseas, defectos cardiopulmonares, además de anomalías genitourinarias; sin embargo, estas anomalías son raras en adultos.

Aproximadamente 40 a 65% de quienes la padecen manifiestan síntomas compatibles con patología biliar: dolor vago en el cuadrante superior derecho, náusea, vómito, intolerancia a la vía oral; además, de 25 a 50% de los pacientes presentan coledocolitiasis, con síntomas como fiebre, escalofríos, cólico biliar e ictericia.^{3,4}

El ultrasonido es el método de elección para el diagnóstico de la litiasis vesicular, con una sensibilidad de 95-98%; algunas sombras acústicas mal diagnosticadas son debidas a gas intestinal, artefactos del duodeno o pliegues subhepáticos peritoneales. La MRCP (colangiopancreatografía por resonancia magnética) es un método no invasivo, ha demostrado ser bueno en la evaluación del tracto biliar y podría demostrar la ausencia o implantación ectópica de la vesícula biliar; esta podría ser considerada en casos en los que en el ultrasonido no se logra visualizar antes de realizar la cirugía.⁵

Sin embargo, la mayoría de ellos son diagnosticados intraoperatoriamente; estos pacientes son expuestos a exploración prolongada, por lo que ocurren las complicaciones. Un ultrasonido intraoperatorio podría demostrar una vesícula ectópica, pero no siempre se encuentra disponible. Ante la sospecha diagnóstica de agenesia vesicular, Frey, en 1967, propuso cumplir con ciertos criterios durante el transoperatorio, que consistían en evidenciar la ausencia de signos inflamatorios o fibrosis en el lecho vesicular, convertir a laparotomía y realizar búsqueda exhaustiva de una vesícula ectópica.^{6,7}

Una duda razonable del equipo médico en la mayoría de las publicaciones es definir el mejor abordaje

quirúrgico en pacientes con agenesia, dada la mayor probabilidad de lesión de la vía biliar, la que sin duda no debe ser abordada sin antes tener un cabal conocimiento de la posición exacta de los conductos biliares. Cuando se realiza una cirugía laparoscópica, el riesgo de lesión de la vía biliar es más alto y la morbilidad asociada al procedimiento es mayor, especialmente en cirujanos con poca experiencia. Sin embargo, deben elegirse las técnicas de mínima invasión, en algunos casos, los pacientes han presentado mejoría tras la laparoscopia o responden al tratamiento conservador a pesar de la ausencia de la vesícula. Se ha reportado, además, mejoría de los síntomas luego de una esfinterotomía en individuos en los cuales los tratamientos previos no funcionaron.⁸⁻¹⁰

CASO CLÍNICO

Femenino de 37 años de edad, originaria de Cd. H., Matamoros, Tamaulipas. Acudió a la consulta de cirugía general por presentar dolor abdominal de cuatro meses de evolución, tipo cólico, localizado en el hipocondrio derecho, con irradiación a la escápula derecha y el hombro ipsilateral, posterior a la ingesta de colecistocinéticos, no asociado a vómito; fue referida del primer nivel de atención, donde fue manejada con analgésicos y antiinflamatorios, sin presentar mejoría clínica. Por ese motivo fue enviada al segundo nivel de atención.

En la exploración física, paciente hemodinámicamente estable, coloración de piel y tegumentos normal, abdomen



Figura 1: Ultrasonograma de abdomen superior en el cual se reporta una vesícula biliar de 5.8 x 1.7 cm, con abundantes imágenes hiperecogénicas que proyectan una sombra acústica en relación con litiasis. Litiasis vesicular tipo I.



Figura 2: Imágenes durante la colecistectomía abierta, en la cual se aprecia el lecho hepático con ausencia de la vesícula biliar; la vía biliar asciende sin presentar divisiones.

plano, blando, depresible, no doloroso a la palpación; peristalsis normal; Murphy negativo, sin datos de irritación peritoneal, no visceromegalias.

Los estudios de laboratorio se encontraron normales; el ultrasonido de hígado y vías biliares reportó una vesícula de 5.8 × 1.7 cm, con abundantes imágenes hiperecogénicas que proyectaban una sombra acústica posterior; vía biliar intrahepática y extrahepática, sin alteraciones; litiasis vesicular tipo I (Figura 1).

Fue programada para colecistectomía abierta con diagnóstico de colecistitis crónica litiásica; al realizar la disección, se buscó en forma intencionada la vía biliar, sin localizarla; con el hallazgo del colédoco, el cual ascendía cranealmente hacia la glándula hepática. Se buscó de manera intencionada el conducto cístico; no se localizó. Se decidió no realizar más disecciones ni colangiografía transoperatoria por el riesgo de lesión de la vía biliar. No se exploró la vía biliar y se manejó como agenesia de la vesícula biliar (Figura 2).

Egresó al tercer día del postoperatorio; evolucionó de modo favorable. Estaba hemodinámicamente estable. Se solicitó una colangiorresonancia magnética y se le citó a la consulta. Acudió después con el resultado, donde se reportó una discreta dilatación del conducto hepático izquierdo de seis milímetros en su tercio proximal; el resto de la vía biliar, sin evidencia de defectos de llenado ni dilatación anormal, colédoco de seis milímetros, sin alteraciones. Se concluyó ausencia de la vesícula biliar (Figuras 3 y 4).

DISCUSIÓN

La agenesia de la vesícula biliar es una anomalía congénita caracterizada por ausencia de la misma, sin atresia de la vía biliar extrahepática.¹ Fue descrita por primera vez por Bergman en 1702. La agenesia vesicular es una patología de escasa presentación; según diferentes autores, la misma oscila entre 0.007 y 0.027%. En nuestro Hospital “Dr. Alfredo Pumarejo” de la ciudad de H., Matamoros, Tamaulipas, se calcula una incidencia de 0.002%, que corresponde a lo reportado en la literatura; es más frecuente en mujeres que en hombres, con una relación de tres a uno, y en pacientes en la tercera y cuarta décadas de la vida.



Figuras 3 y 4: Colangiorresonancia en la cual se reporta la ausencia de la vesícula biliar, discreta dilatación del conducto hepático izquierdo de hasta seis milímetros en el tercio proximal; el resto de la vía biliar intrahepática, sin evidencia de defectos de llenado ni dilatación anormal.

El diagnóstico preoperatorio de agenesia vesicular nunca ha sido reportado; por lo tanto, resulta un gran reto para el radiólogo, así como una preocupación para el cirujano al realizar la colecistectomía laparoscópica o abierta. La mayoría de los ultrasonidos realizados en individuos con agenesia vesicular reportan colecolitiasis. Esto explica por qué el radiólogo puede confundir el tejido periportal, los pliegues peritoneales subhepáticos, el duodeno o lesiones hepáticas calcificadas, lo que resulta en falsos positivos.^{4,7}

Bennion describió tres grupos de acuerdo con la sintomatología (50% de los casos); los síntomas presentes son dolor, dispepsia y vómito. Estos pacientes pueden presentar, además, intolerancia a las grasas e ictericia como consecuencia de una probable discinesia del esfínter de Oddi, y también, dilatación de la vía biliar, e incluso, coledocolitiasis. El segundo grupo corresponde a los individuos asintomáticos (35% de los casos), y el tercero (15% de los casos), a aquellos que presentan otras anomalías congénitas (usualmente incompatibles con la vida).

En cuanto al grupo con sintomatología que se relaciona con la vía biliar, en el cual corresponde nuestra paciente de acuerdo a los datos proporcionados, 90.1% presentan dolor en el cuadrante superior derecho, 66.3% náusea y vómito, 37.5% intolerancia a los 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. La explicación de la sintomatología vesicular en aquellos con agenesia vesicular demostrada es la litiasis en la vía biliar común o la disfunción del esfínter de Oddi.

En relación con el tercer 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 y genitourinario (83% tracto reproductivo y 42% renal), nervioso central y esquelético, 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 traqueoesofágica (23%), las deformaciones óseas (31%), los riñones poliquisticos, 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. Se

puede presentar, además, agenesia del lóbulo hepático asociada a agenesia vesicular.^{1,2,8}

El estudio de imagen de elección para evaluar la vesícula biliar es el ultrasonido; sin embargo, se dificulta cuando se reporta una vesícula biliar pequeña, escleroatrófica (es un diagnóstico anatomopatológico) o contraída sobre litos. La agenesia vesicular no puede ser diferenciada con seguridad de una vesícula pequeña o escleroatrófica, y este es el reporte radiológico más comúnmente observado en pacientes en quienes a la postre se encuentra agenesia vesicular.^{7,9}

El diagnóstico preoperatorio de la agenesia vesicular es posible utilizando una combinación de estudios de imagen, incluyendo la CRMN; esta última es la principal herramienta para el diagnóstico preoperatorio.¹⁰

CONCLUSIONES

La agenesia de la vesícula biliar es la malformación menos frecuente dentro de la vía biliar, con muy pocos casos reportados en la literatura a nivel mundial; su diagnóstico se realiza intraoperatoriamente. Se asocian a malformaciones congénitas en 40%, 30% son asintomáticos y alrededor de 23% presentan síntomas semejantes a la colelitiasis; hasta en 50% se asocian a coledocolitiasis. Se diagnostica intraoperatoriamente en la mayoría de los casos por interpretaciones erróneas en el ultrasonido. La MRCP es un estudio complementario no invasivo y de gran utilidad; se debería llevar a cabo en los casos en los cuales el ultrasonido sea inconcluso; esto podría evitar gran cantidad de cirugías innecesarias y disminuir el riesgo de complicaciones y costos.

REFERENCIAS

1. Prieto RG, Andrade E, Martínez H, Silva E, Brando C, Torres A. Agenesia de la vesícula biliar. *Rev Colomb Cir.* 2015; 30: 193-197.
2. Flores-Valencia JG, Vital-Miranda SN, Mondragón-Romano SP, De la Garza-Salinas LH. Agenesia vesicular: reporte de caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2012; 50 (1): 63-66.
3. Muñoz HJ, Quirarte CC, Arribas MA, Góngora SM, Cruz RO, Muñoz GR. Agenesia de vesícula biliar. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Cir Endoscop.* 2011; 12 (1): 35-37.
4. Partap VA, Lisbona A, Stein L. Agnesis of the gallbladder: case report. *Can Assoc Radiol J.* 1999; 50 (5): 314-316.
5. Yener O, Buldanli MZ, Eksioğlu H, Leblebici M, Alimoglu O. Agnesis of the gallbladder diagnosed by magnetic resonance cholangiography: report of a case and review of the literature. *Prague Med Rep.* 2015; 116 (1): 52-56.
6. Kabir SF, Haque MS. Congenital absence of gall bladder. *Journal of Bangladesh College of Physicians and Surgeons.* 2012; 30 (3): 177-180.
7. Cavazos-García R, Díaz-Elizondo JA, Flores-Villalba E, Rodríguez-García HA. Agenesia de la vesícula biliar. Reporte de caso. *Cirugía y Cirujanos.* 2015; 83 (5): 424-428.

8. Domingo-Montalvo V, Guillermo-Castro G, Renato-Alarcón E. Agenesia del lóbulo hepático derecho asociado a agenesia vesicular. *Rev Chil Cir.* 2015; 67 (5): 535-557.
9. Tagliaferri E, Bergmann H, Hammans S, Shiraz A, Stüber E, Seidlmayer C. Agnesis of the gallbladder: role of clinical suspicion and magnetic resonance to avoid unnecessary surgery. *Case Rep Gastroenterol.* 2016; 10 (3): 819-825.
10. Pesivadia PK, Bhagat H, Vadel M, Desai PD. Congenital agnesis of the gallbladder: a rare congenital anomaly. *National Journal of Medical Research.* 2014; 4 (4): 377-379.

www.medigraphic.org.mx