

Hamartomartosis biliar múltiple: ¿qué hacer?

Amalia Aranz Murillo, Marcos Berdejo Alloza,
Elena Heredia Lacasa, Jorge López Mareca,
Beatriz Domínguez Lagranja, Eduardo
Gómez Morón, Paula Bas Alcolea, Luis Sarría
Octavio De Toledo

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Objetivo docente:

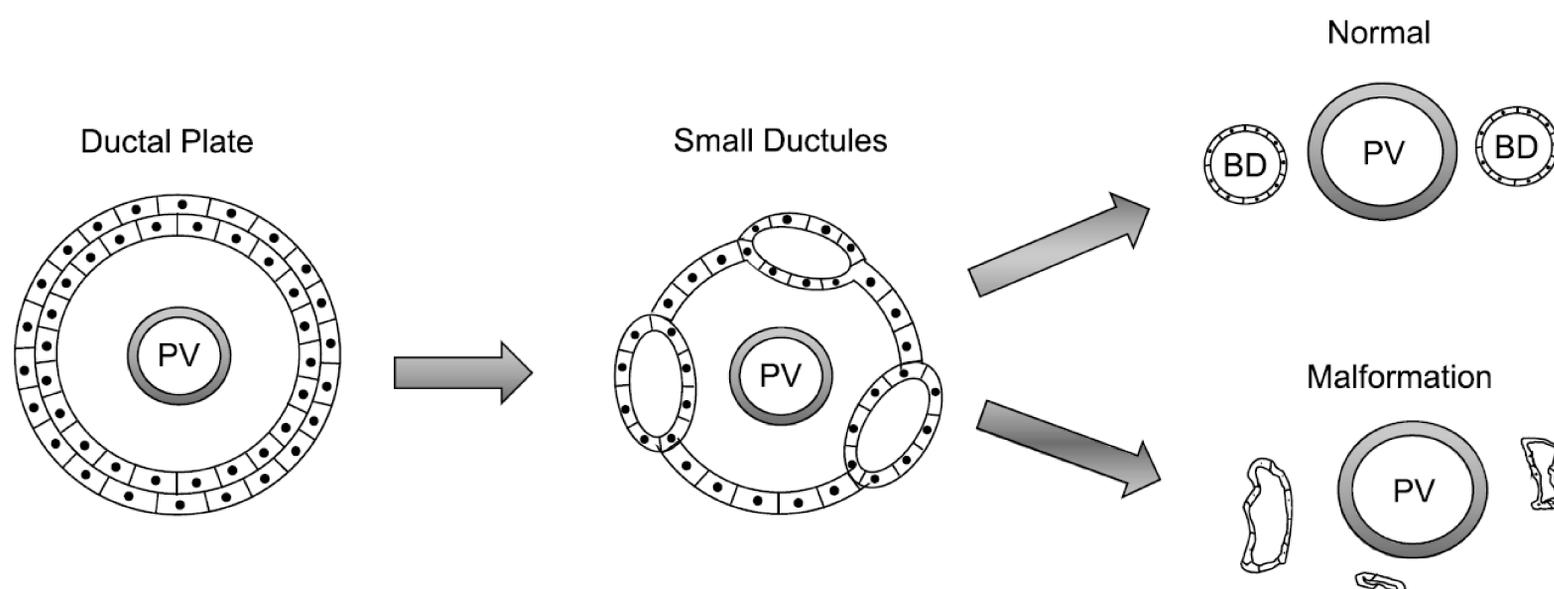
Revisar los principales hallazgos de la Hamartomatosis Biliar Múltiple (complejos de Von - Meyenburg) según distintas técnicas diagnósticas y los posibles diagnósticos diferenciales.



Revisión del tema

1. Introducción

La Hamartomatosis Biliar Múltiple (HBM) o también llamada complejos de Von – Meyenburg son lesiones congénitas hepáticas resultado del fallo en la involución de conductos biliares embrionarios. Por tanto, forman parte del grupo de malformaciones de la placa ductal y se estima que la prevalencia es de aproximadamente un 5.6%. [1,2]



Esquema del artículo “Guo Y, Jain D, Weinreb J. Von Meyenburg Complex: Current Concepts and Imaging Misconceptions. J Comput Assist Tomogr. 2019;43(6):846–51”

2. ¿Cómo se ven en la imagen?

Esta malformación presenta unas características histopatológicas muy variables, y es por ello que, radiológicamente tiene una apariencia **inconstante**, dependiendo de su tamaño, grado de dilatación ductal y densidad de estroma fibroso circundante. [1,2]

Pueden presentarse desde lesiones sólidas a quísticas con prominentes dilataciones ductales. Sin embargo, mayoritariamente tienen un componente **mixto** (sólido-quístico) en la región subcapsular y periportal. [1,2]

Por lo general, varían de 1-15 **mm** de diámetro, pero pueden medir hasta 10 **cm** (llamados gigantes), que suelen producir síntomas como dolor. [1-4]

Pero... ¿qué técnica de imagen uso?



Ecografía:

Hiperecogénicas, hipoecogénicas o anecogénicas, subcentimétricas. Las lesiones sólidas pueden mostrar un artefacto en cola de cometa. El hígado presenta un aspecto heterogéneo, que recuerda al de la hepatopatía o al metastásico. [1,2]

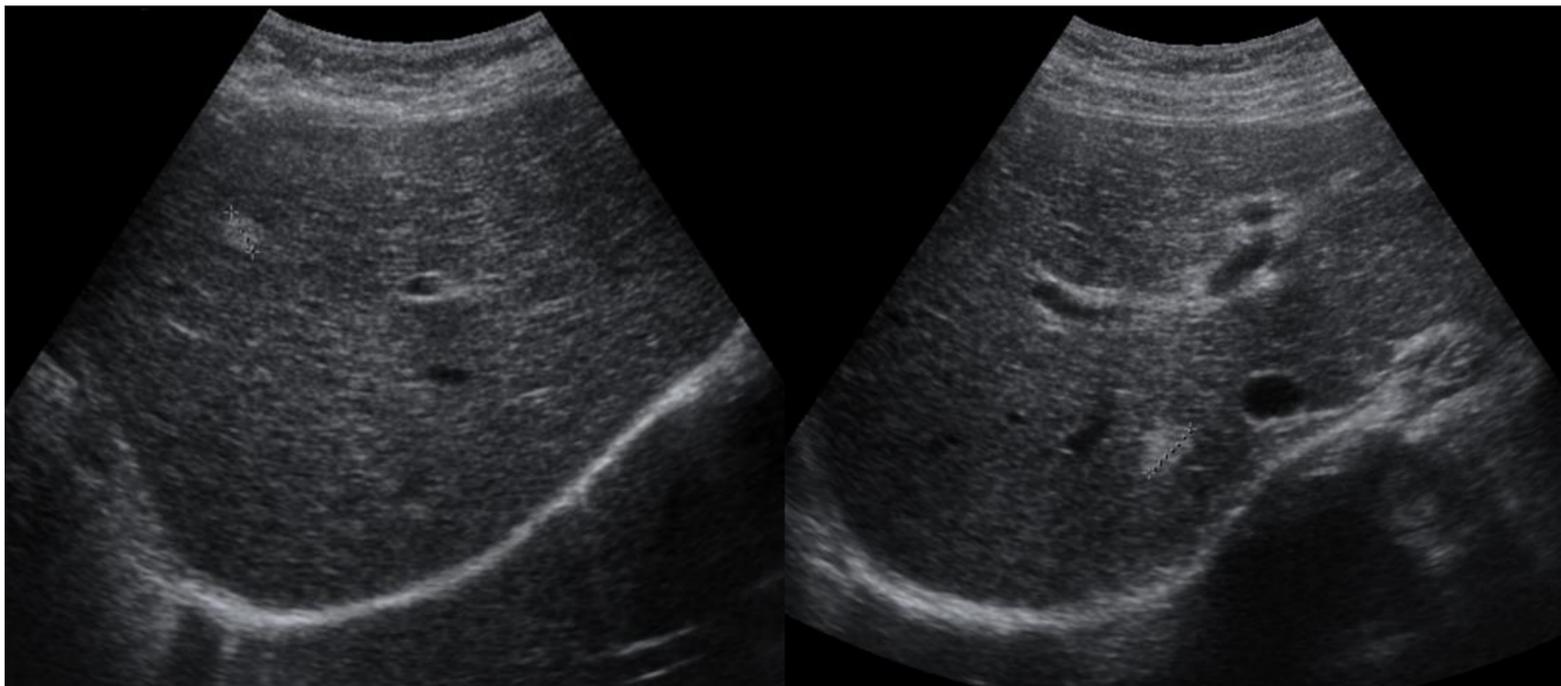


Figura 1. Imágenes de ecografía donde se visualizan en el LHD nódulos hiperecogénicos subcentimétricos en un paciente con HBM

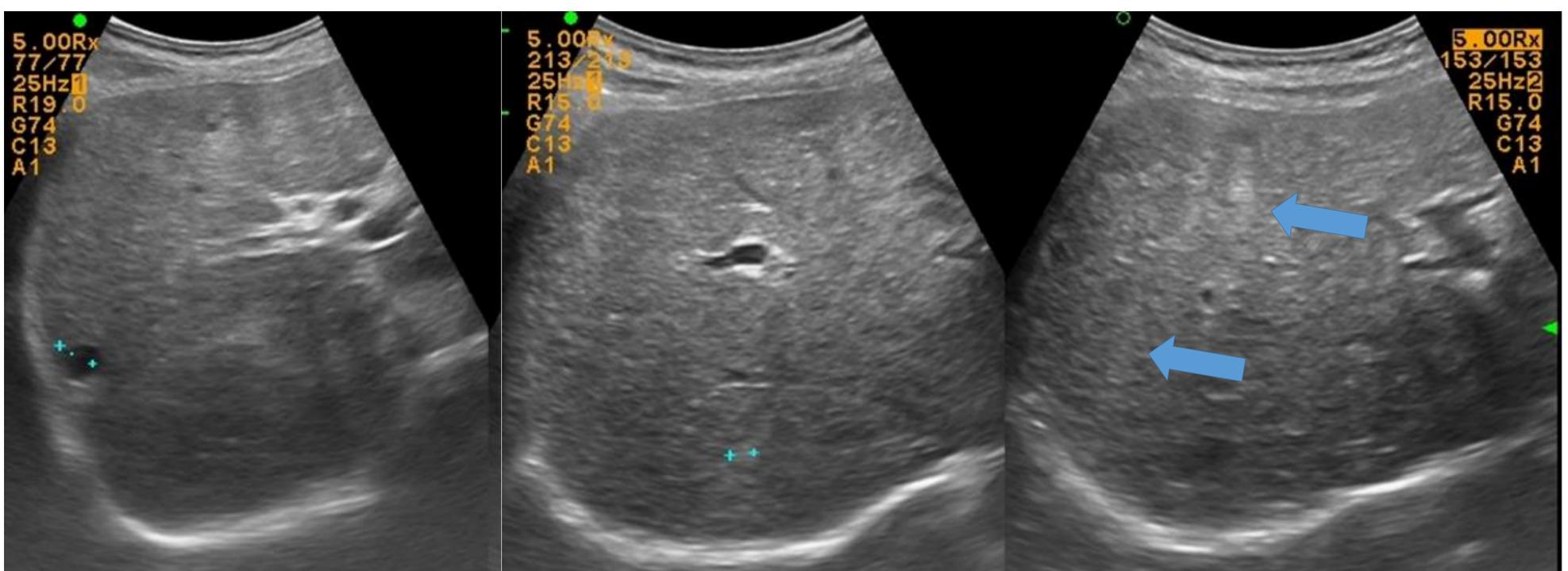


Figura 2. Imágenes de ecografía de otro paciente con HBM. En la izquierda se observa una lesión hipoecogénica en LHD, subcapsular. En la imagen central del mismo lóbulo se objetiva otra lesión hiperecogénica. Por último, en la imagen de la derecha se identifican los artefactos en cola de cometa de las lesiones sólidas (flecha).

TC:

Múltiples lesiones hipodensas milimétricas, de tamaño uniforme y distribución dispersa, sin experimentar realce central ni periférico tras la administración de contraste. En algunos casos se observa un aparente realce "en anillo" periférico. [1,2]



Figura 3. Imágenes de TC abdominal con contraste en fase portal. Se identifican lesiones hipodensas milimétricas dispersas en el parénquima hepático en un paciente con HBM.

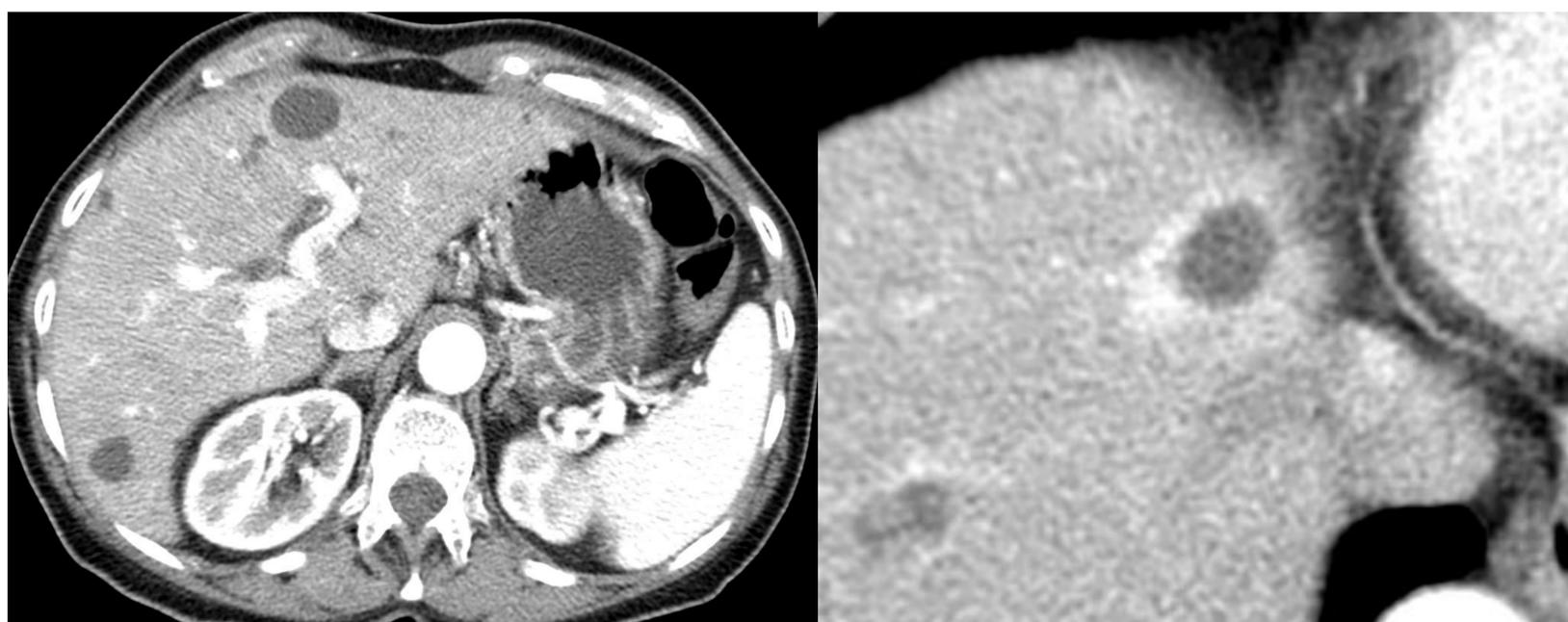


Figura 4. Imágenes de TC abdominal con contraste en fase portal. Lesiones hipodensas, de mayor tamaño que el paciente anterior, y que presenta una de ellas un realce "en anillo" periférico incompleto.

RM:

Las lesiones son hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, sin presentar realce con gadolinio. [1-3]

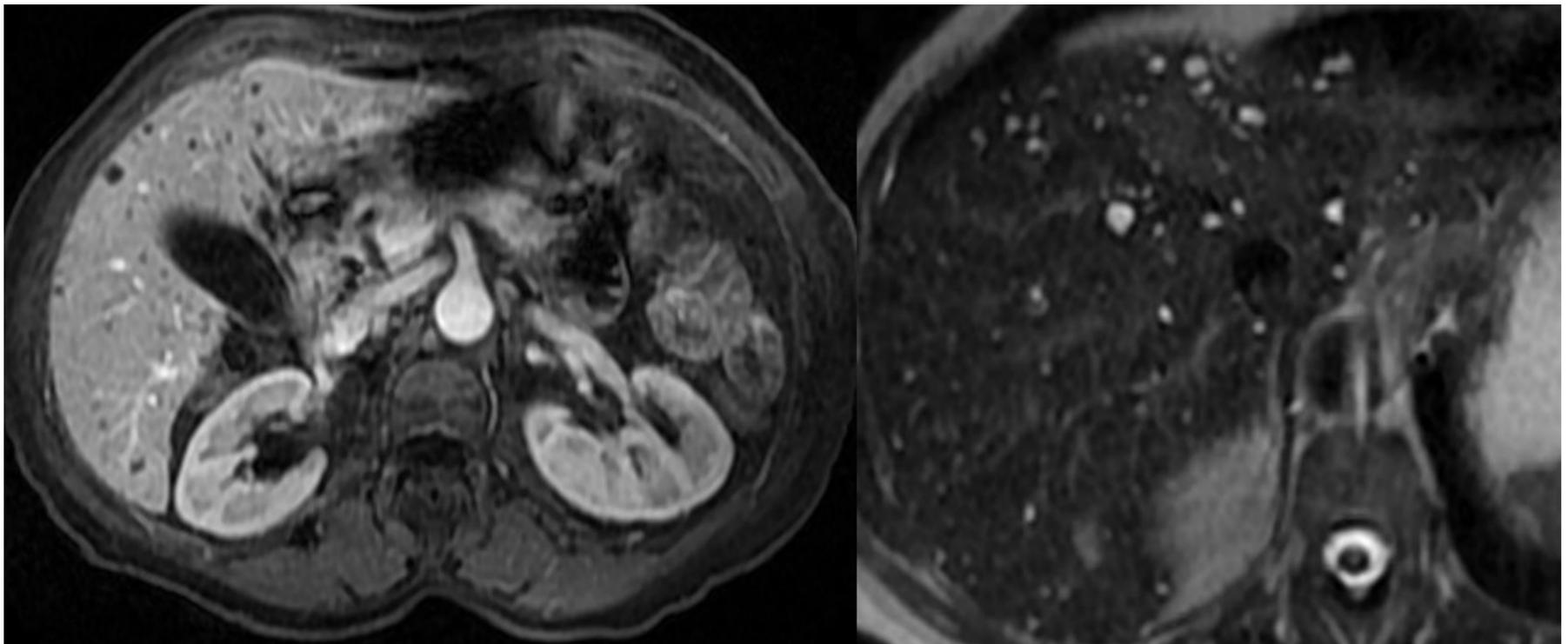
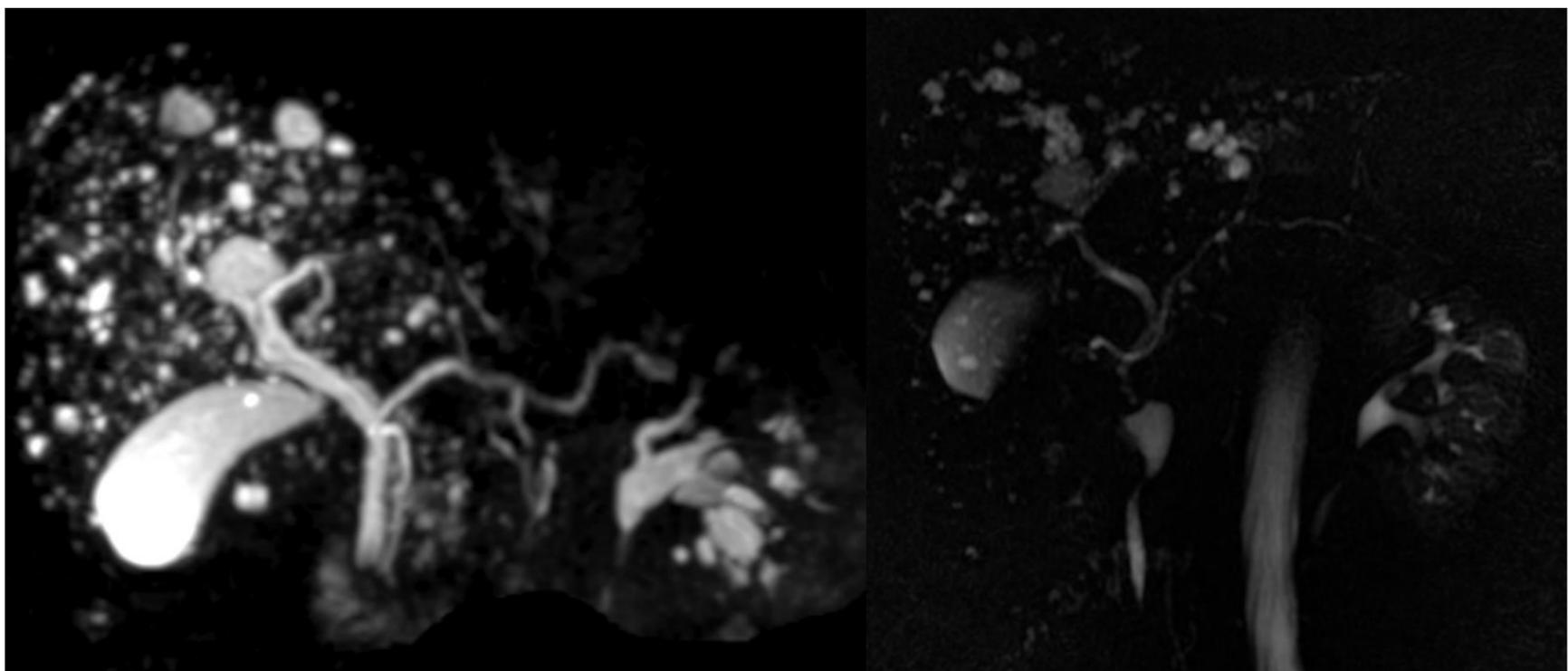


Figura 5. Imágenes de RM. Secuencia T1 con contraste (izquierda) y T2 (derecha), donde se identifican lesiones milimétricas hipointensas sin realce en secuencia T1 con gadolinio e hiperintensas en T2.

ColangioRM:

Es la técnica más sensible. Múltiples lesiones quísticas dispersas que **no comunican** con el árbol biliar como se muestra en las imágenes inferiores de dos pacientes con HBM. [1-3]



3. ¿Con qué patologías me puedo confundir?

El principal problema diagnóstico es su diferenciación con otros procesos patológicos como procesos tumorales, procesos infecciosos (abscesos y microabscesos), enfermedad de Caroli.... [1,2]



En ocasiones esta patología benigna puede ser indistinguible de la **enfermedad metástasica hepática**, sobre todo en un paciente con historia oncológica previa. Es por eso que **a veces requiere biopsia**. [1-5]

Además, se han descrito asociaciones con algunas neoplasias, sobre todo con el colangiocarcinoma y actualmente no existe consenso científico ni guías sobre el manejo de los pacientes. [1-5]



¿Cirugía en quistes gigantes y múltiples sintomáticos? ¿Seguimiento en los asintomáticos? Y si seguimos, ¿con qué y cada cuánto tiempo?

Conclusiones:



Son malformaciones benignas de la placa ductal, ya que los conductos biliares no involucionan correctamente y quedan embebidos en el estroma fibroso.



Suele ser un hallazgo incidental. Por lo general, se visualizan como múltiples lesiones hepáticas de características quísticas en la región subcapsular y periportal. Puede simular metástasis hepáticas en pacientes con historia oncológica y a veces requieren biopsia.



Existen casos raros en los que se asocian a colangiocarcinoma. Actualmente no existe consenso científico ni guías sobre el manejo de los pacientes. ¿Seguimiento radiológico? ¿Seguimiento bioquímico? ¿Cirugía si es posible?

Bibliografía:

1. Guo Y, Jain D, Weinreb J. Von Meyenburg Complex: Current Concepts and Imaging Misconceptions. *J Comput Assist Tomogr.* 2019;43(6):846–51.
2. Aguilar Sánchez L, Carmona González E, Megales Navarro RJ, Pérez Cuenca E. Revisión de los hallazgos radiológicos de la hamartosis biliar múltiple (complejos de Von-Meyenburg). 2012; Available from: [10.1594/seram2012/S-02843](https://doi.org/10.1594/seram2012/S-02843).
3. Martin DR, Kalb B, Sarmiento JM, Heffron TG, Coban I, Adsay NV. Giant and complicated variants of cystic bile duct hamartomas of the liver: MRI findings and pathological correlations. *J Magn Reson Imaging.* 2010;31(4):903–11.
4. Kobayashi A, Takahashi S, Hasebe T, Konishi M, Nakagohri T, Gotohda N, et al. Solitary bile duct hamartoma of the liver. *Scand J Gastroenterol.* 2005;40(11):1378–81.
5. Yang X-Y, Zhang H-B, Wu B, Li A-J, Fu X-H. Surgery is the preferred treatment for bile duct hamartomas. *Mol Clin Oncol.* 2017;7(4):649–53.