

ENFERMEDAD DE VON MEYENBURG: UN HALLAZGO CASUAL POCO FRECUENTE.

VON MEYENBURG COMPLEXES: AN UNUSUAL
DISCOVERY WHICH WAS ACCIDENTAL.

López González J, Hallouch S, Jordan Madrid TM, Campos Serrano N, Calvo Bernal MM

Hospital Universitario Torrecárdenas. Almería.

Resumen

La enfermedad de los complejos von Meyenburg o microhamartomosis biliar múltiple (MBM) es una malformación biliar benigna, por la cual se forman múltiples estructuras quísticas dilatadas en la vía biliar rodeadas de un estroma fibroso. Habitualmente su diagnóstico es casual en pacientes asintomáticos.

Palabras clave: hamartomatosis, von meyenburg, vía biliar.

Abstract

Von Meyenburg complexes disease or multiple small biliary hamartomas is a benign biliary malformation, which leads to formation of multiples dilated cystic structures in biliary cyst surrounded by a fibrous stroma. It's usually an accidental discovery in asymptomatic patients.

Keywords: hamartomatosis, von meyenburg, bile duct.

Introducción

La hamartomatosis biliar múltiple es una enfermedad congénita benigna poco frecuente, debido a un defecto en la involución embrionaria de los conductos biliares periféricos, con el resultado de la formación de pequeñas lesiones hamartomatosas focales, formadas por grupos de conductos biliares intrahepáticos dilatados. Generalmente se presenta en pacientes asintomáticos como hallazgo casual. Según algunos estudios, su incidencia en autopsias puede llegar hasta el 5.6%, aunque esta disminuye mucho si el diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen (<1%).

Presentamos el caso de un paciente con hallazgo de enfermedad de von Meyenburg mediante ecografía solicitada por estudio de hipertensión refractaria.

Caso clínico

Varón de 75 años con antecedente de interés de hipertensión arterial con afectación de órganos diana (retinopatía hipertensiva y microalbuminuria), derivado a consultas externas de Aparato Digestivo desde Nefrología tras hallazgo en ecografía abdominal de múltiples imágenes hiperecogénicas hepáticas, sugestivas de hamartomas de la vía biliar (Figura 1).

CORRESPONDENCIA

José López González
Hospital Universitario Torrecárdenas
04009 Almería
pepe_1993_17@hotmail.com

Fecha de envío: 29/09/2020

Fecha de aceptación: 22/12/2020

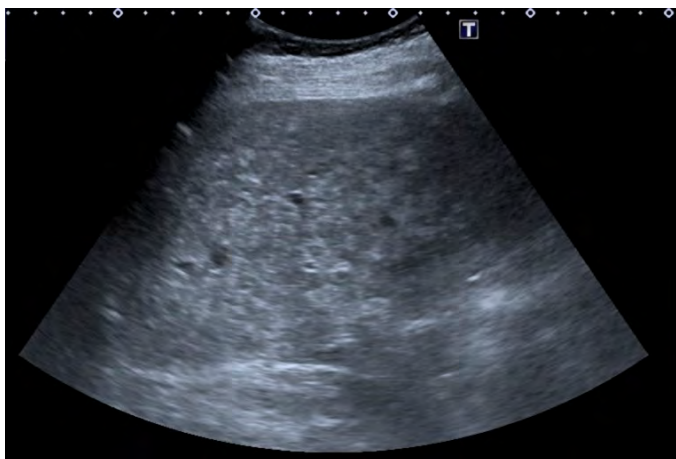


Figura 1

Imagen de ecografía abdominal donde se aprecia el patrón en "cielo estrellado" propio de la E. von Meyenburg.



Figura 3

Corte transversal de RM donde se aprecian las múltiples estructuras quísticas que no captan contraste.

El paciente no refería ningún tipo de sintomatología digestiva, ni presentaba aumento de bilirrubina, hipertransaminasemia o elevación de enzimas de colestasis en la analítica.

Dados los hallazgos ecográficos, se decide realización de resonancia magnética (Figuras 2 y 3), donde se describen múltiples lesiones ocupantes de espacio en parénquima hepático, todas en torno a los 8mm de diámetro, de bordes bien definidos, regulares, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, que no realzan tras la administración de contraste paramagnético, todo ello sugestivo de la enfermedad de los complejos de von Meyenburg.

Actualmente el paciente persiste asintomático, con revisiones semestrales inicialmente y anuales de forma posterior.

Discusión

Los hamartomas en la enfermedad de von Meyenburg suelen medir menos de un centímetro. Ante el hallazgo en pruebas de imagen de estas lesiones, debemos establecer un diagnóstico diferencial completo, que debe incluir los quistes hepáticos, las metástasis y los abscesos hepáticos. Otras enfermedades menos comunes a tener en cuenta son el cistoadenoma del estroma mesenquimático, el quiste hepático ciliado y la linfangiomatosis hepática. Para diferenciarlo de todas estas entidades, es importante conocer las características y su comportamiento en las diferentes pruebas de imagen disponibles.

Aunque los complejos de von Meyenburg no presentan manifestaciones clínicas y presentan un comportamiento benigno, se han reportado algunos casos de malignización o asociación con enfermedades malignas, por ejemplo, el colangiocarcinoma periférico.

Su tratamiento generalmente es conservador con vigilancia evolutiva, aunque se han reportado casos en los que ha sido necesaria la intervención quirúrgica ante evidencia de malignización o de compresión de estructuras adyacentes.

Bibliografía

1. Álvarez M, Linares P, Jorquera F, Rueda R, González T, Olcoz JL. Importancia de la resonancia magnética en el diagnóstico de la microhamartomatosis biliar múltiple (complejos von Meyenburg). *Gastroenterología y Hepatología*. 2006, 29 (6), p378.
2. Motta GA, Godínez JM, Ramírez JL. Hamartomas biliares (complejos de Von Meyenburg). *Acta médica Grupo Ángeles*. 2009, 7 (4).

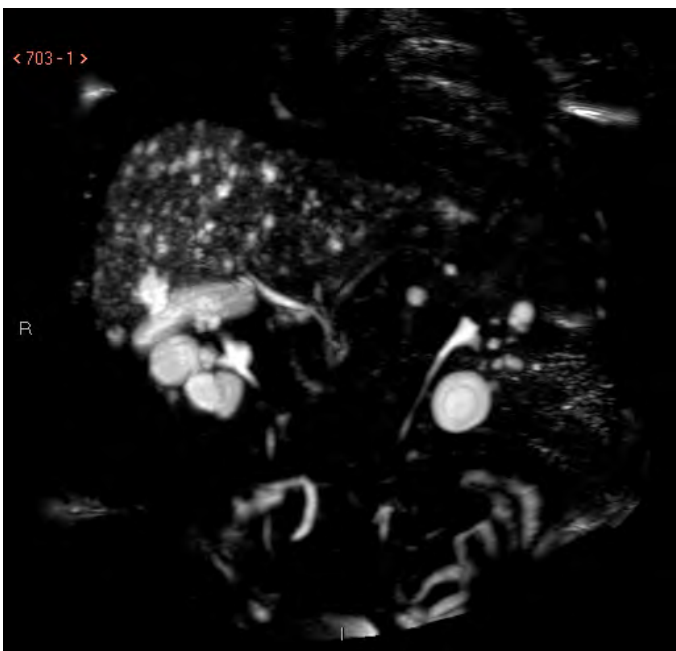


Figura 2

Corte en 3D de la Resonancia Magnética donde se aprecia la captación de múltiples estructuras hepáticas.