

# Hiperplasia neuromatosa de la vía biliar principal en la enfermedad de Von Recklinghausen

## A propósito de un caso

Dres. Fernando Machado<sup>1</sup>, Gustavo Andreoli<sup>1</sup>, Marta Otero<sup>2</sup>, Roxana Fernández<sup>2</sup>, Pablo Caviglia<sup>3</sup>, Celso Silva<sup>4</sup>, Edgardo Torterolo<sup>5</sup>

### Resumen

Los autores analizan el caso clínico de una paciente afecta de una enfermedad de Von Recklinghausen, con una obstrucción neoplásica asintomática de la vía biliar principal (VBP). Esta se presentó como un tumor del hepatocolédoco encontrado en el curso de una colecistectomía de urgencia.

Con el diagnóstico primario de cáncer del hepatocolédoco, se reintervino realizándose una resección-esqueletización de la VBP.

La anatomía patológica de la pieza mostró que se trataba de una hiperplasia neuromatosa de la VBP.

**Palabras clave:** Hiperplasia  
Neurofibromatosis  
Vía biliar

### Summary

The authors examine the clinic history of a woman with a Von Recklinghausen disease who had an asymptomatic neoplastic obstruction of the bile duct found during an open urgency cholecistectomy.

The patient was reoperated with the diagnosis of a biliary tree carcinoma and a resection of the common hepatic and bile ducts was done.

The pathology of the tumor showed a neuromatose hiperplasy of the biliary tree.

1. Residente de Clínica Quirúrgica.

2. Residente de Anatomía Patológica.

3. Asistente de Clínica Quirúrgica.

4. Profesor de Clínica Quirúrgica.

5. Profesor Agregado de Clínica Quirúrgica.

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 17 de abril de 1996.

**Correspondencia:** Dr. Fernando Machado. J.F. Larrobla 975 apto.14. CP 10700. Montevideo. Uruguay.

### Introducción

Los tumores benignos de la vía biliar principal son considerados una rareza clínica y patológica por su baja frecuencia, representando sólo 6% de todas las neoplasias biliares extrahepáticas<sup>(1)</sup>. Dentro de éstos, la variedad más común corresponde a aquellos tumores originados en el epitelio glandular que reviste los conductos, correspondiendo en dos tercios de los casos a pólipos, papilomas adenomatosos o adenomas.

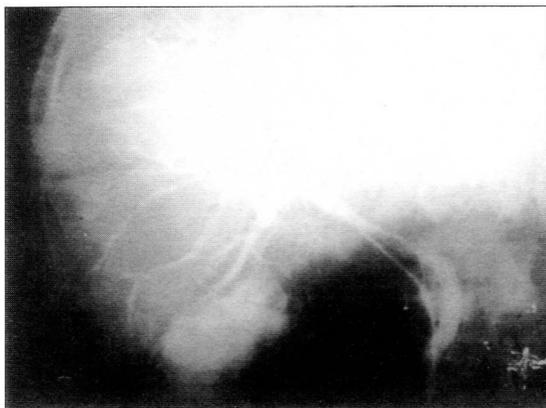
Por otro lado, la neurofibromatosis visceral — asociada a neurofibromatosis de Von Recklinghausen— es una entidad clínica conocida, causante infrecuente de complicaciones de dicha enfermedad tales como sangrado digestivo, oclusión y perforación intestinal.

En 1972 se publica el primer caso en la literatura de ictericia obstructiva por neurofibroma ampular —originado a nivel duodenal— en una paciente que padecía una enfermedad de Von Recklinghausen<sup>(2)</sup>.

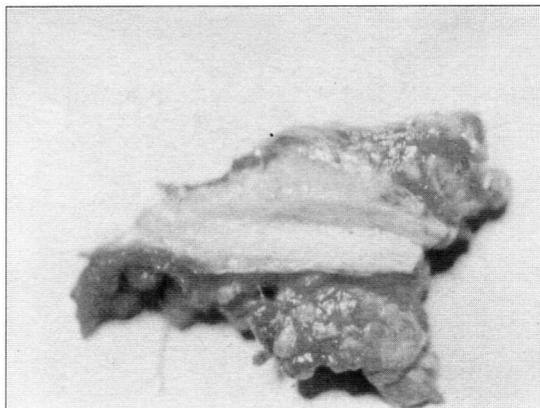
La presente observación representa lo que creemos es el primer caso de una hiperplasia neuromatosa de la vía biliar principal a forma de presentación tumoral, encontrada en el curso de una colecistectomía de urgencia en una paciente afecta por una enfermedad de Von Recklinghausen.

### Caso clínico

MFP. 41 años, sexo femenino. Hospital Maciel. Con antecedentes familiares y personales de enfermedad de Von Recklinghausen, la paciente ingresó con dolor cólico de hipocondrio derecho de cinco días de evolución, acompañado de vó-



**Figura 1.** Colangiografía intraoperatoria que muestra la estenosis de la vía biliar principal. Obsérvese la comunicación de la vía biliar intrahepática con el espacio intercostoadventicial.



**Figura 2.** Pieza de resección en la que se observa el marcado engrosamiento de la pared coledociana.

mitos biliosos, sin ictericia ni coluria. Del examen físico del ingreso se destacaba la presencia de innumerables tumoraciones cutáneas y subcutáneas diseminadas por tronco y miembros, y a nivel de hipocondrio derecho una vesícula palpable y dolorosa. Con el diagnóstico de colecistitis aguda se intervino el día del ingreso, efectuándose una colecistectomía. En la exploración operatoria se encontró además una equinococosis hidatídica hepática a nivel del segmento V, y un tumor del hepatocolédoco, próximo al confluente biliar inferior, que obstruía el conducto cístico no permitiendo su cateterización. Se realizó una colangiografía por punción de la vía biliar supratumoral, demostrándose una vía biliar intrahepática fina, en comunicación con el quiste hidático, y un desfiladero coledociano por estenosis concéntrica del mismo, permitiendo el pasaje del contraste distalmente (figura 1). Se decidió en la urgencia no actuar sobre el polo hepático ni sobre la vía biliar principal.

El funcional hepático del posoperatorio inmediato fue normal: bilirrubina total: 0,61 mg/dl; bilirrubina directa: 0,37 mg/dl; transaminasa glutámico oxalacética (GTO): 31 U/L; transaminasa glutámico pirúvica (GTP): 31 U/L; fosfatasa alcalina: 33,6 U/L; así como también fueron normales el resto de los exámenes paraclínicos.

La recuperación posoperatoria fue excelente, reinterviniéndose con el diagnóstico de cáncer del hepatocolédoco al sexto día.

Previa movilización del hígado se realizó una resección—esqueletización de la vía biliar principal (figura 2). La continuidad biliodigestiva se restableció mediante una hepaticoyeyunostomía terminolateral sobre una asa yeyunal desfuncionalizada (en Y de Roux) mediatizada con sonda Nelaton.

La anatomía patológica de la pieza de resección destacó a nivel de la pared de la vía biliar “numerosas estructuras neurales de mediano y gran tamaño, rodeadas por intensa movilización fibroblástica...” resumiendo el informe como: “... hiperplasia neuromatosa de la vía biliar principal y hepatocolédoco con un proceso inflamatorio crónico esclerofibroso” (figura 3).

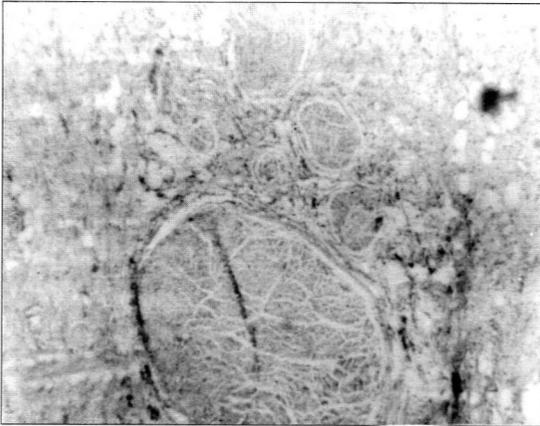
La evolución posoperatoria fue buena, dándose el alta a los 17 días (figura 4).

## Discusión

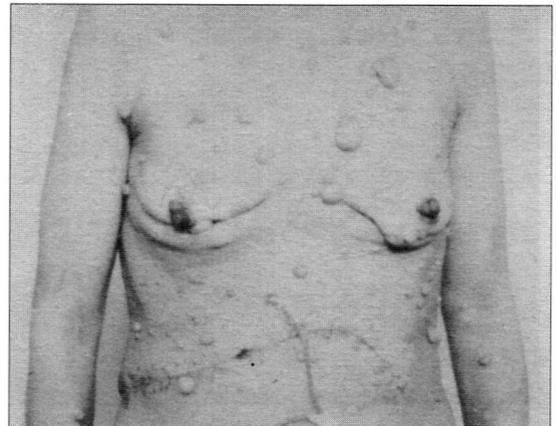
El hallazgo de neurofibromas a nivel del tubo digestivo en la enfermedad de Von Recklinghausen —neurofibromatosis visceral<sup>(2)</sup>— es un hecho que, aunque infrecuente, es reconocido desde la descripción original de la misma<sup>(3)</sup>. Se han publicado casos de neurofibromas del delgado —sector más frecuentemente afectado—, mesenterio<sup>(4)</sup>, gástricos<sup>(5)</sup> y duodenales<sup>(2,6)</sup>.

Con una incidencia estimada en 25% de los pacientes afectados por esta facomatosis<sup>(7)</sup>, la neurofibromatosis visceral ha sido diagnosticada ya sea como un hallazgo incidental en el curso de una laparotomía por otra patología, o bien por ser la causa encontrada al presentarse como una de sus complicaciones evolutivas. Dentro de éstas se destaca por su frecuencia relativa la oclusión intestinal y la hemorragia digestiva<sup>(8)</sup>.

El compromiso de la vía biliar principal en la neurofibromatosis visceral es un hecho excepcional, habiéndose publicado a la fecha dos casos en la literatura que hacen referencia a la misma<sup>(2,6)</sup>. El primero corresponde a Curry y Gray, quienes en 1972 publicaron el caso de una paciente con un neurofibroma duodenal que comprometía la am-



**Figura 3.** Aspecto histológico del tumor en el que se observa la marcada hiperplasia neuromatosa



**Figura 4.** La paciente al momento del alta hospitalaria.

polla de Vater y el sector distal del colédoco, determinando una ictericia obstructiva. En 1991 Hernández Álvarez y colaboradores publican en Venezuela el segundo caso de ictericia obstructiva por compresión del colédoco retroduodenopancreático por una neurofibromatosis duodenal.

A diferencia de estos casos, en nuestra paciente se destaca:

- En primer término, que el tumor se situaba a nivel del hepatocolédoco, correspondiendo a una hiperplasia neuromatosa de la vía biliar principal presentándose bajo la forma de un tumor macroscópicamente palpable y claramente estenosante en el estudio colangiográfico.
- En segundo lugar, que el mismo fue un hallazgo intraoperatorio en una paciente que no tenía síntomas de obstrucción de la vía biliar principal, presentándose con una colecistopatía obstructiva aguda de etiología litiasica. Es de destacar además la presencia de una equinocosis hidatídica hepática como concomitancia lesional, enfermedad parasitaria frecuente en nuestro país y que fuera en nuestro caso —por no contar entonces con ultrasonografía de urgencia— otro hallazgo intraoperatorio.

Ha sido motivo de controversia la histogénesis de los neurofibromas, originándose según algunos autores del tejido conectivo de las vainas nerviosas, o bien como se los considera actualmente neoplasias de origen ectodérmico, producto de la proliferación de las células de la vaina de Schwann. A nivel gastrointestinal se acepta su origen a nivel del plexo mientérico de Auerbach o aún del plexo submucoso de Meissner, correspondiendo en las vías biliares al plexo hepático (simpático y parasimpático posganglionar) el lu-

gar de histogénesis de estos tumores <sup>(6)</sup>, siendo posiblemente éste el origen de la hiperplasia neuromatosa de nuestro caso.

Se ha destacado la degeneración sarcomatosa como la más grave de las complicaciones evolutivas de la enfermedad de Von Recklinghausen. Su frecuencia es estimada en 16% <sup>(4)</sup>, habiendo dos casos publicados en nuestro medio <sup>(9)</sup>. No hemos encontrado referencia en la literatura acerca de la posibilidad de tal transformación en la hiperplasia neuromatosa, siendo por tanto el pronóstico vital de la paciente bueno, aunque dependiente de la posibilidad de complicaciones evolutivas de su patología.

## Bibliografía

1. **Beazley RM, Blumgart LH.** Tumores benignos y seudotumores de las vías biliares. In: Blumgart LH. Cirugía del hígado y de las vías biliares. Buenos Aires: Panamericana, 1990.
2. **Curry B, Gray N.** Visceral neurofibromatosis. An unusual cause of obstructive jaundice. *Br J Surg* 1972; 59: 494.
3. **Von Recklinghausen F.** Über die multiple Fibrome der Haut und ihre Beziehung zuden multiplen Neuromen. Berlin: A Hirschwald, 1882.
4. **Preston F, Walsh W, Clarke H.** Cutaneous neurofibromatosis (Von Recklinghausen disease). *Arch Surg* 1952, 64: 813.
5. **Ransom H, Key E.** Abdominal neoplasms of neurogenic origin. *Ann Surg* 1940; 112: 700.
6. **Hernández G, Ayala R, Hernández AG, Benarroch C.** Ictero obstructivo en la enfermedad de Von Recklinghausen. *Gen* 1991; 45: 55.
7. **Christ T.** Gastrointestinal involment in neurofibromatosis. *Arch Int Med* 1963; 112: 357.
8. **Medina R, Torterolo E, Estape G, Lizaso I, De Mattos A, De Los Santos J.** Hemorragia digestiva por neurofibroma de delgado. *Cir Uruguay* 1980; 50: 79.
9. **De Pena H, Carriquiry L, Davidenko D, Peyroulou A, Gómez C, Priario J.** La transformación sarcomatosa en la enfermedad de Von Recklinghausen. *Cir Uruguay* 1979; 49: 10.