

Microhamartomas de los conductos biliares (complejos de Von Meyenburg), simuladores de metástasis hepáticas: una serie de ocho casos

Biliary microhamartomas (von Meyenburg complexes), liver metastasis simulators: a series of eight cases

Javier A. Teco-Cortes^{1*}, Peter Grube-Pagola², M. Esther Gutiérrez-Díaz Ceballos¹ y Gerardo B. Aristi-Urista¹

¹Departamento de Patología, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México; ²Departamento de Patología, Instituto de Investigaciones Médico-Biológicas, Universidad Veracruzana, Veracruz. México

Resumen

Antecedentes: Los complejos de Von Meyenburg son lesiones hamartomatosas benignas que forman parte del espectro de las malformaciones de la placa ductal. Son poco frecuentes, se reportan en un 0.35-5.6% de la población general, predominantemente en adultos, sin clara predilección por un sexo. **Objetivo:** Presentar las características clínicas de los complejos de Von Meyenburg en nuestro medio. **Método:** Se buscaron todos los casos con diagnóstico de complejos de Von Meyenburg en nuestras instituciones entre 2012 y 2022. **Resultados:** Identificamos ocho casos, con un promedio de edad de 59.25 años, con predominio por el sexo femenino y con un caso asociado a carcinoma gástrico. **Conclusiones:** Es importante reconocer y diagnosticar adecuadamente esta afección, ya que por su naturaleza multifocal fácilmente puede simular metástasis, y además su presencia no descarta otros procesos neoplásicos sincrónicos.

Palabras clave: Hamartomas. Von Meyenburg. Conductos biliares. Metástasis. Carcinoma gástrico.

Abstract

Background: Von Meyenburg complexes are benign hamartomatous lesions, they are part of the spectrum of ductal plate malformations. They are rare, reported in 0.35-5.6% of the general population, predominantly in adults, with no clear predilection for sex. **Objective:** To present the clinical characteristics of Von Meyenburg complexes in our region. **Method:** We searched all cases with diagnosis of Von Meyenburg complexes in a period from 2012 to 2022, in our institutions. **Results:** We identified eight cases, with an average age of 59.25 years, with a predominance of females and with one case associated with gastric carcinoma. **Conclusions:** It is important to adequately recognize this entity, since due to its multifocal nature it can easily simulate metastasis, additionally, and its presence does not rule out other synchronous neoplasms.

Keywords: Hamartomas. von-Meyenburg. Bile ducts. Metastasis. Gastric carcinoma.

*Correspondencia:

Javier A. Teco-Cortes

E-mail: javiertc924@hotmail.com

0009-7411/© 2022 Academia Mexicana de Cirugía. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 01-07-2022

Fecha de aceptación: 25-07-2022

DOI: 10.24875/CIRU.22000348

Cir Cir. 2023;91(6):794-797

Contents available at PubMed

www.cirugiaycirujanos.com

Introducción

Los microhamartomas de los conductos biliares o complejos de von Meyenburg fueron descritos en 1918 como malformaciones hepáticas benignas de la placa ductal embrionaria, por lo que forman parte del espectro de las lesiones de la placa ductal (como la fibrosis hepática congénita y la enfermedad de Caroli)¹. Corresponden a pequeñas lesiones hamartomatosas que afectan a los conductos biliares intrahepáticos más pequeños. Están compuestas por elementos de los conductos biliares, a menudo con luces bien definidas y abiertas, y con bilis espesa en su interior. Su etiología es poco clara; se pueden observar en hígados con y sin cirrosis, así como en niños y adultos. En ocasiones se han asociado con cirrosis por hepatitis viral crónica, enfermedad hepática relacionada con alcohol y enfermedad hepática poliquística del adulto².

Son poco frecuentes y pueden ser confundidas o asociarse con neoplasias malignas o metástasis, por lo que es importante conocerlas bien.

Método

Se identificaron los casos con diagnóstico de microhamartomas de los conductos biliares o complejos de Von Meyenburg en los archivos del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga y en el Instituto de Investigaciones Médico Biológicas de la Universidad Veracruzana, en un periodo de 10 años (2012-2022). Se realizó un análisis básico con estadística descriptiva.

Resultados

Identificamos ocho casos, con un rango de edad de 21 a 71 años (promedio: 59.25 años). El 62.5% de los casos se presentaron en mujeres y el 37.5% en hombres, con una relación 1.6:1. En 7 (87.5%) pacientes fueron hallazgos incidentales en cirugías realizadas por colecistitis, y 1 (12.5%) se asoció a adenocarcinoma gástrico difuso (Tabla 1). En todos los casos se realizó biopsia hepática para descartar la presencia de metástasis debido a que se identificaron como lesiones multifocales sobre la superficie del hígado (Fig. 1). Microscópicamente se realizó el diagnóstico al observarse en todos los pacientes lesiones proliferativas compuestas por conductos con epitelio cúbico, citológicamente sin atipia, con algunos tapones de bilis en el interior, rodeados por un estroma fibroso (Fig. 2).

Discusión y conclusiones

Los complejos de Von Meyenburg tienen una frecuencia variable. En series de biopsias hepáticas con aguja gruesa se ha reportado una incidencia del 0.35%³ al 0.6%⁴, y en series de autopsias del 0.49%⁵, el 2.8%⁴ y hasta el 5.6%, siendo más frecuentes en adultos, ya que en los niños solo representan el 0.9% del total de los casos⁶.

No tienen una clara predilección por un sexo, y aunque el rango de edad de presentación es amplio, desde los 17 hasta los 76 años, se diagnostican con mayor frecuencia en la cuarta y quinta décadas de la vida^{3,4}. En nuestra serie, el rango de edad es similar a lo reportado en la literatura, pero la media de edad es un poco más alta, ya que corresponde a la sexta década de la vida.

Macroscópicamente se identifican como nódulos pequeños, en general < 1.0 cm, de color blanco grisáceo, que suelen distribuirse tanto en las regiones subcapsulares como a través del parénquima hepático, por lo que pueden observarse desde la superficie externa del hígado, como sucedió en nuestros casos. Microscópicamente son lesiones bien delimitadas compuestas por conductos biliares con luces dilatadas, anastomosadas, con tapones de bilis. El epitelio es citológicamente blando, sin atipia ni mitosis, y con una tasa proliferativa muy baja cuando se marca con Ki-67. Se asocian con un estroma que puede ser laxo, mixoide o densamente fibroso; la mayoría tienen leve infiltrado linfoide y se encuentran adyacentes a tractos portales^{2,4,7}.

En general no presentan síntomas ni alteraciones en las pruebas de función hepática, por lo que en la mayoría de los casos son hallazgos incidentales, aunque en ocasiones se han asociado con dolor abdominal, con procesos infecciosos como colangitis, abscesos hepáticos⁸, fatiga, ictericia³ y cólico biliar⁹.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen los adenomas de los conductos biliares y, más raramente, colangiocarcinomas²; a veces se pueden confundir con metástasis hepáticas. Es importante recalcar que su diagnóstico no descarta la presencia sincrónica de procesos neoplásicos malignos¹⁰, como en uno de los pacientes de nuestra serie.

Aunque la mayoría tienen un curso clínico benigno, raramente pueden evolucionar a colangiocarcinomas, debido a que las células epiteliales pueden presentar mutaciones en genes supresores tumorales, como TP53, APC, PTEN o p16¹¹.

En conclusión, los microhamartomas de los conductos biliares o complejos de Von Meyenburg son



Figura 1. **A:** múltiples lesiones nodulares sobre la superficie del hígado observadas mediante cirugía laparoscópica. **B:** de forma similar se observan lesiones difusas sobre la superficie hepática en la cirugía abierta. **C:** superficie de corte de una biopsia hepática fijada en formol al 10%, en la que se observan múltiples lesiones nodulares, de color blanco grisáceo, que afectan a la zona capsular y subcapsular del hígado, así como también a zonas más profundas del parénquima.

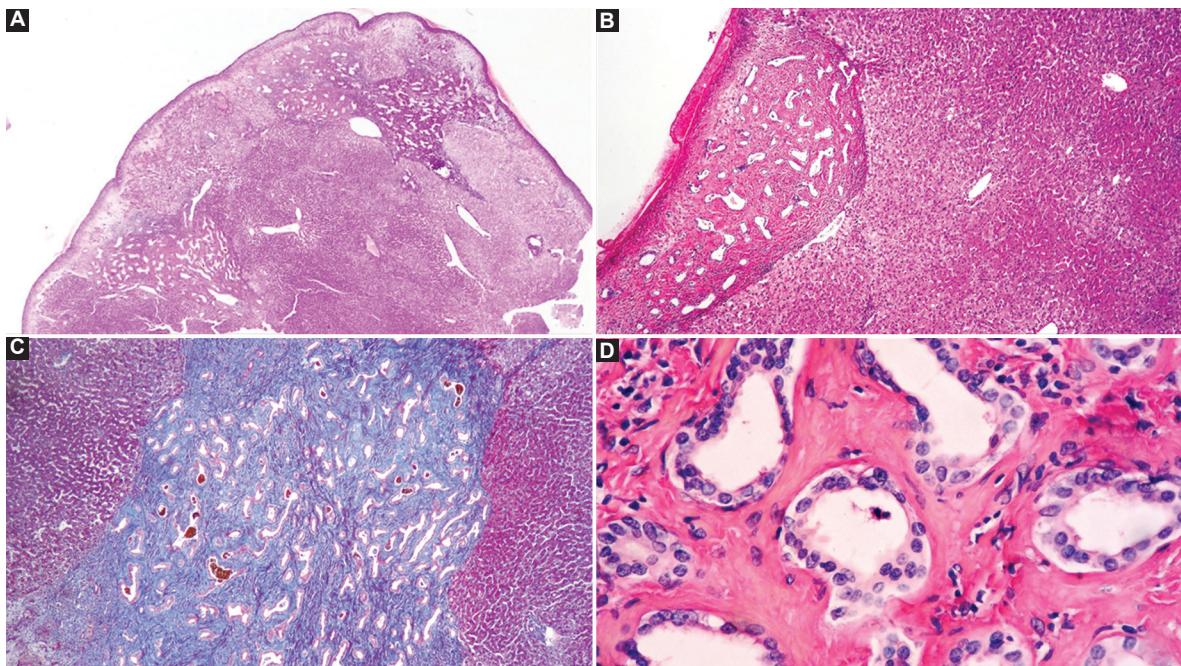


Figura 2. **A:** a poco aumento se observa que las lesiones son multifocales, con parénquima hepático normal interpuesto (hematoxilina y eosina, 40x). **B:** a mediano aumento se observan como lesiones bien delimitadas compuestas por conductos embebidos en un estroma fibroso (hematoxilina y eosina, 100x). **C:** el estroma en que se encuentran los conductos se compone de fibras de colágeno teñidas de color azul. También se observa la presencia de bilis en algunos conductos (tricrómico de Masson, 100x). **D:** a gran aumento el epitelio que reviste los conductos es citológicamente blando, sin presencia de atipia celular (hematoxilina y eosina, 400x).

Tabla 1. Características de los pacientes con complejos de Von Meyenburg

N.º de caso	Edad (años)	Sexo	Otros hallazgos
1	21	Femenino	Esteatosis microvesicular, regeneración hepática
2	71	Masculino	Adenocarcinoma gástrico, difuso (pobremente cohesivo), con células en anillo de sello
3	69	Femenino	Colecistitis crónica y aguda, hemorrágica, ulcerada
4	67	Femenino	Colecistitis crónica y aguda abscedada, colecistolitiasis
5	68	Masculino	Colecistitis crónica, colecistolitiasis
6	50	Femenino	Colecistitis crónica
7	65	Masculino	Colecistitis crónica
8	63	Femenino	Colecistitis crónica, colecistolitiasis

lesiones poco frecuentes y generalmente asintomáticas que es importante conocer, ya que pueden simular metástasis, en raras ocasiones pueden evolucionar a colangiocarcinoma (por lo que debería considerarse su seguimiento a largo plazo) y su presencia no descarta otros procesos sincrónicos (por lo que su diagnóstico no debe desalentar un protocolo de búsqueda de una neoplasia maligna si es clínicamente sospechada).

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis y publicación de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria. El consentimiento informado de los pacientes no fue requerido por tratarse de un estudio observacional retrospectivo.

Bibliografía

- von Meyenburgh H. Über die Cystenleber. Beitr Pathol Anat. 1918;64:447-532
- Torbenson MS. Hamartomas and malformations of the liver. Semin Diagn Pathol. 2019;36:39-47.
- Lin S, Weng Z, Xu J, Wang MF, Zhu YY, Jiang JJ. A study of multiple biliary hamartomas based on 1697 liver biopsies. Eur J Gastroenterol Hepatol. 2013;25:948-52.
- Thommesen N. Biliary hamartomas (von Meyenburg complexes) in liver needle biopsies. Acta Pathol Microbiol Scand A. 1978;86:93-9.
- Patel S, Rajalakshmi BR, Manjunath GV. Histopathologic findings in autopsies with emphasis on interesting and incidental findings — a pathologist's perspective. J Clin Diagn Res. 2016;10:EC08-12.
- Redston MS, Wanless IR. The hepatic von Meyenburg complex: prevalence and association with hepatic and renal cysts among 2843 autopsies [corrected]. Mod Pathol. 1996;9:233-7.
- Salemis NS, Katikaridis I, Zografidis A. Von Meyenburg complexes mimicking diffuse metastatic liver disease. J Gastrointest Cancer. 2019;50:972-4.
- Sinakos E, Papalavrentios L, Chourmouzi D, Dimopoulos D, Drevelegas A, Akriviadis E. The clinical presentation of Von Meyenburg complexes. Hippokratia. 2011;15:170-3.
- Gupta V, Makharia G. Von Meyenburg complexes in a patient with obstructive jaundice. Med J Aust. 2017;207:239.
- Guil B, Guil S, Loffroy R, Cercueil JP, Krausé D. Multiple biliary hamartomas mimicking diffuse liver metastases. Dig Surg. 2009; 26:209.
- Parekh V, Peker D. Malignant transformation in Von-Meyenburg complexes: histologic and immunohistochemical clues with illustrative cases. Appl Immunohistochem Mol Morphol. 2015;23:607-14.