

# Agenesia de vesícula biliar: presentación de caso y revisión de la literatura

## Gallbladder agenesis: case report and a literature review

Robert Ordóñez-Samaniego<sup>1</sup>, Miguel Puga-Tejada<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Básico Arenillas, Arenillas, Ecuador.

Recibido: 01-07-2014

Aprobado: 06-06-2015

### RESUMEN

La agenesia de vesícula biliar es una enfermedad rara cuya sintomatología emula patología biliar. Está presente entre el 0,007 al 0,027% de aquellos en quienes se practica una colecistectomía. Luego de la misma, su evolución es asintomática. Se presenta el caso de una paciente femenina de 19 años con cuadro clínico compatible con colelitiasis. La ecografía revela vesícula escleroatrófica. Se realizó colecistectomía electiva, sin hallarse vesícula biliar. Tanto en el posoperatorio, como en el seguimiento anual, el curso fue asintomático. Además, se realizó una revisión de casos a partir de publicaciones de casos clínicos obtenidos de Medline. Catorce pacientes fueron incluidos en la revisión de casos, comparándose con otros cinco estudiados en una serie de casos. No existió diferencia significativa entre ambos grupos. La agenesia de vesícula biliar se presenta comúnmente entre los 40 y 64 años, con dolor en cuadrante superior derecho y diagnóstico ecográfico de colelitiasis. Es poco probable llegar a un diagnóstico preoperatorio. De intervenirse, es preferible limitarse a la exploración laparoscópica. La evolución ulterior será asintomática, sin estar claro aún el por qué.

**Palabras clave:** Colelitiasis; Laparotomía; Vesícula biliar (fuente: DeCS BIREME).

### ABSTRACT

Gallbladder agenesis is a rare disease, which its symptomatology emulates biliary pathology. It is presented between 0.007 to 0.027% of those patients in whom a cholecystectomy is performed. After it, its evolution is asymptomatic. We present the case of a 19 years old female patient with clinical presentation of cholelithiasis. Ultrasound reveals scleroatrophic vesicle. Elective cholecystectomy was performed, but the gallbladder was not found. The patient presented an asymptomatic evolution in the postoperative period and in the annual follow-up. In addition, we performed a case review from clinical case reports obtained from Medline. Fourteen patients were included in the review of cases, compared to another five studied in a series of cases. There was no significant difference between the two groups. Gallbladder agenesis usually happens between 40 and 64 years, with pain in the upper right quadrant and ultrasound diagnosis of cholelithiasis. It is unlikely to reach a preoperative diagnosis. If it is intervened, it is preferable to limit to laparoscopic examination. The following evolution will be asymptomatic, although the cause of it is not known yet.

**Keywords:** Cholelithiasis; Laparotomy; Gallbladder (source: MeSH NLM).

### INTRODUCCIÓN

La agenesia de vesícula biliar (AVB) es una rara variación anatómica y afección congénita<sup>(1)</sup> producto de una canalización deficiente del primordio cístico en la cuarta semana de vida intrauterina<sup>(2,3)</sup>. Descrita por primera vez en 1701 por Lemery<sup>(4,5)</sup>, se encuentra presente en 1 de cada 6000 nacidos vivos, de los cuales el 13% fallece a causa de complicaciones congénitas<sup>(1)</sup>. Con una prevalencia de 13 a 65 por cada 100 000 personas<sup>(6)</sup>, se halla entre el 0,007 al 0,027% de aquellos pacientes en quienes se practica una colecistectomía<sup>(3,5)</sup>. Cursa de manera asintomática a lo largo de la vida, pudiendo debutar con dolor en el cuadrante superior derecho y dispepsia, emulando patología biliar colelitiasis. Las investigaciones de rutina concluyen en laparoscopia con disección del conducto biliar común, planteando un verdadero dilema diagnóstico e intraoperatorio para los cirujanos<sup>(7)</sup>. Tras tal intervención, paradójicamente todos los pacientes evolucionan de forma asintomática.

La mayoría de las publicaciones al respecto son casos clínicos o serie de casos, conociéndose poco del tema. El objetivo de la presente publicación es interpretar el proceso patológico de la agenesia de vesícula biliar, a través de una presentación de caso, revisión de casos y comparación con series publicadas, describiendo así la historia natural de esta enfermedad.

### CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 19 años de edad, con antecedente de dispepsia y dolor abdominal tipo cólico de tres años de evolución, cesárea hace dos meses y alérgica a los aminoglucósidos. Utilizó etonogestrel implante como método de planificación familiar. Acudió a Emergencias por cuarta ocasión en los últimos cuatro meses, por cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal periumbilical e irradiado a hemiabdomen derecho, tipo cólico de gran intensidad, de cuando menos cuatro horas de evolución, acompañado de náuseas y vómitos por cuatro ocasiones. Al examen



**Figura 1.** Ecografía abdomino pélvica. A. Vesícula biliar de pared edematosa, con litos en su luz, probablemente aquinética, escleroatrófica, de difícil visualización. B. Riñones con presencia de microlitiasis.

físico abdomen blando depresible y muy doloroso a la palpación profunda en hipocondrio, flanco y fosa iliaca derecha. Signo de Murphy positivo. Sus signos vitales se encontraron dentro de los parámetros normales. Se aplicó infusión del dolor y se ingresó para observación. Los exámenes bioquímicos revelaron: leucocitosis: 12 700; uroanálisis: 15,25 leucocitos por campo y abundantes bacterias; TP: 11; TTP: 32; plaquetas: 210 000; glicemia: 80,7; HDL: 27,6 mg/dL; LDL: 113,7 mg/dL y GT: 32,8 U/L; anti-Helicobacter IgG: 50 U/ml. La ecografía abdominal mostró una vesícula biliar(VB) normotrófica ligeramente distendida, de paredes edematosas cuales emiten sombra acústica por su constitución litiasica. Probablemente aquinética, escleroatrófica, de difícil visualización (Figura 1A). Concluye en impresión diagnóstica de VB escleroatrófica y coleditiasis. Adicionalmente reveló microlitiasis renal (Figura 1B). Se proyectó colecistectomía electiva.



**Figura 2.** Fotografía transoperatoria.

Se procedió a realizar incisión vertical, cortando por planos anatómicos (Figura 2). A la exploración llamó la atención ausencia de VB, con vías biliares conservadas. Se exploró del lado izquierdo, sin presencia de VB. Se procedió a cerrar por planos anatómicos con hilos absorbibles. La paciente fue dada de alta al segundo día de posoperatorio, sin novedad alguna. En los controles posteriores durante el año consiguiente, ha negado sintomatología alguna.

## REVISIÓN DE LA LITERATURA

En mayo del 2014, se procedió a una revisión de casos en Medline, respecto a la temática de esta investigación. Se empleó los siguientes criterios: los términos “agenesia” y “gallbladder” debían aparecer en el título y/o resumen; publicaciones del tipo presentación de caso; obsolescencia no mayor a doce años; de libre acceso; y redactados en inglés, francés o español. Se tabuló las siguientes variables: autoría principal, año de publicación, edad y género de cada paciente, sintomatología, diagnóstico ecográfico, hallazgos intraoperatorios y evolución. Los resultados obtenidos fueron contrastados con los presentados en la revisión de Chowbey y cols. (2), la serie de casos en adultos más actual (1) respecto a agenesia de vesícula biliar al momento de nuestra búsqueda en Medline. Los datos fueron procesados en el programa SPSS 15.0.

En total 14 presentaciones de casos, procedentes de 12 publicaciones, integraron la presente revisión. Los datos tabulados, por estudio publicado, se ilustran en la Tabla 1. En la Tabla 2 y en la Figura 3 se realiza un contraste entre esta revisión y la de Chowbey P. et. al. Existió diferencia estadísticamente significativa solo entre los diagnósticos ecográficos y los hallazgos intraoperatorios.

**Tabla 1.** Características de los casos clínicos citados.

Autor/año	Edad/ Género	Síntomas	Diagnóstico ecográfico	Hallazgos intraoperatorios	Evolución
Balakrishnan S., et al. 2006	30/F	Dolor en CSD, náuseas, dispepsia, por 3 meses. Signo de Murphy +.	VB contraída y fibrótica	Ausencia de VB, conducto cístico o arteria cística	Asintomática.
Bayraktar Y., et al. 2006	55/M	Esplenomegalia 9 cm por debajo del reborde costal derecho.	VB no visible.	Ausencia de VB.	No refiere.
Cano O., et al. 2011	56/F	Dolor en CSD posprandial	VB escleroatrófica, colelitiasis.	Ausencia de VB.	Asintomática previo alta
Demir K., et al. 2008	47/M	Dolor epigástrico, dispepsia	VB no visible.	No fue intervenido dado que la RMN reveló agenesia de VB.	No refiere.
Fiaschetti V., et al. 2009	44/M	Dolor abdominal superior y dispepsia, por 3 meses.	VB escleroatrófica con colelitiasis	No fue intervenido dado que la RMN reveló agenesia de VB.	Asintomático bajo tratamiento médico
Flores J., et al. 2012	61/F	Dolor en HD y epigastrio tipo cólico, por 2 meses.	VB con paredes calcificadas, colelitiasis.	Ausencia de VB.	Asintomática previo alta.
Mittal A., et al. 2009	45/F	Dolor agudo epigástrico e HD por 6 meses. Febril e icterica.	VB no visible.	Ausencia de VB y fosa vesicular.	Asintomática.
Peloponissios N., et al. 2005	34/M	Dolor abdominal en CSD por 9 años	VB escleroatrófica	Ausencia de VB. Cambio de laparoscopia a laparotomía media.	Asintomático.
	76/M	Asintomático	VB no visible.	Remanente fibroso en lugar de VB.	No refiere. Histopatología no reveló tejido vesicular.
Pierro A., et al. 2012	56/F	Dispepsia y dolor en CSD	VB no visible.	Ausencia de VB.	No refiere.
Sachin M. 2010	79/M	Pérdida del apetito, pérdida de peso.	VB no visible. Colédocolitiasis.	Remanente fibroso en la fosa vesicular.	Asintomático.
Stephenson J., et al. 2010	23/F	Náuseas, vómitos, dolor en CSD, diarrea ocasional.	VB contraída. Colelitiasis.	Ausencia de VB. Hemangioma hepático piriforme en lóbulo 6.	Asintomática tras cirugía, y durante el seguimiento por 2 años.
Waisberg J., et al. 2002	68/F	Dolor cólico en CSD por 10 años.	VB escleroatrófica.	Ausencia de VB confirmada por colangiografía IO.	Asintomática por 3 años.
	50/F	Dolor cólico en CSD por 2 años.	VB ectópica, cera de antro gástrico.	Ausencia de VB confirmada por colangiografía IO.	Asintomática por 2 años.

F: femenino; M: masculino; CSD: cuadrante superior derecho; HD: hipocondrio derecho; VB: vesícula biliar; IO: intraoperatoria.

## DISCUSIÓN

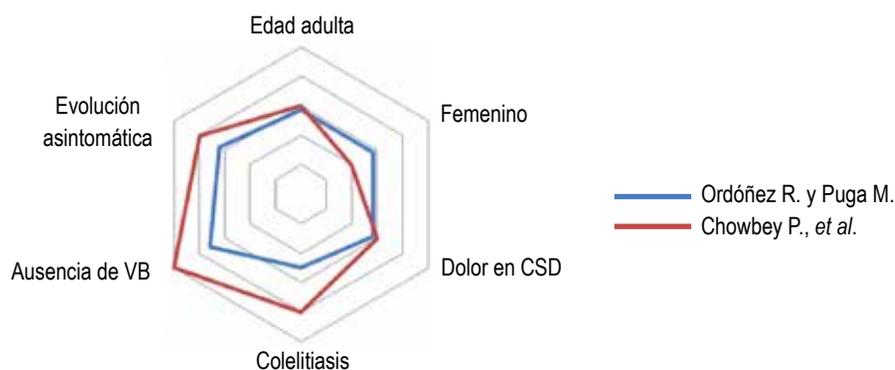
Bennion y Thompson clasificaron la AVB de manera académica, en tres estadios: con anomalías fetales incompatibles con la vida (12,9%), asintomáticos, de hallazgo quirúrgico o autopsico (31,6%) y sintomático, emulando patología biliar (55,6%)<sup>(4)</sup>. La no visualización fetal de la VB durante el segundo trimestre de embarazo, es muy poco frecuente. De ser así, es común visualizarla en el tercer trimestre luego

del nacimiento. Mientras tanto, en un pequeño número de casos, una AVB confirmada, una vez realizado el escaneo neonatal ulterior<sup>(1)</sup>. De lo contrario, cursará de forma asintomática hasta la edad adulta. Tal es el caso clínico presentado, al igual que en los 2/3 de los casos revisados. Tal sintomatología puede explicarse dado que en ausencia de la VB, las vías biliares toman su lugar patogénicamente. El colédoco estaría dilatado, y aprovechando la disquinesia del mismo, haría de reservorio de bilis, emulando colelitiasis<sup>(8)</sup>.

**Tabla 2.** Prevalencia por grupo etario, género, síntomas, diagnóstico ecográfico, hallazgos intraoperatorios y evolución, en esta revisión y en comparación con la serie de casos de Chowbey y cols. (2).

Variables	Ordóñez R. y Puga M. (n=14)		Chowbey P., et. al. (n=5)		valor p
<b>Edad (n, %)</b>					
Adolescencia tardía: 15 a 19	0	(0,0)	1	(20,0)	0,2627
Adultez temprana: 20 a 39	3	(21,4)	2	(40,0)	0,4540
Adultez tardía: 40 a 64	8	(57,1)	2	(40,0)	0,5115
Adultez mayor: mayor de 65	3	(21,4)	0	(0,0)	0,0481
<b>Género (n, %)</b>					
Femenino	8	(57,1)	2	(40,0)	0,5114
Masculino	6	(42,9)	3	(60,0)	0,5115
<b>Síntomas (n, %)</b>					
Dolor en CSD	8	(57,1)	3	(60,0)	0,8756
Dispepsia	4	(28,6)	1	(20,0)	0,6919
Dolor en HD	2	(14,3)	0	(0,0)	0,1221
Náuseas	2	(14,3)	3	(60,0)	0,0521
Vómito	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Diarrea	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Signo de Murphy positivo	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Anorexia	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Astenia	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Fiebre	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Ictericia	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Asintomático	1	(7,1)	1	(20,0)	0,5081
<b>Características ecográficas de la vesícula biliar (n, %)</b>					
Colelitiasis	7	(50,0)	3	(60,0)	0,6973
No visible	4	(28,6)	0	(0,0)	0,0171
Escleroatrófica	4	(28,6)	4	(80,0)	0,0165
Contraída	2	(14,3)	4	(80,0)	0,0013
Fibrótica	1	(7,1)	1	(20,0)	0,5081
De paredes calcificadas	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
Ectópica	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
<b>Hallazgos intraoperatorios (n, %)</b>					
Ausencia de VB	10	(71,4)	5	(100,0)	0,0171
Remanente fibroso	2	(14,3)	0	(0,0)	0,1221
<b>Evolución posoperatoria (n, %)</b>					
Asintomático	9	(64,3)	4	(80,0)	0,4824
Asintomático no intervenido	1	(7,1)	0	(0,0)	0,3016
No refiere	4	(28,6)	1	(20,0)	0,6920

CSD: cuadrante superior derecho; HD: hipocondrio derecho.



**Figura 3.** Comparación entre las características más frecuentemente halladas en esta revisión vs. lo expuesto por Chowbey P. et. al. (2). Se definió edad adulta como entre 20 y 64 años de edad.

La edad de la paciente en cuestión fuga de la media y rango de la presente revisión, aunque compatible con Chowbey y cols.<sup>(2)</sup>, quienes en su serie de cinco casos, obtuvieron un rango de 17 a 45, así como una igualdad de género, M:F=3:2, como en este estudio, no existiendo tendencia de género. Todos los casos presentaron un cuadro semejante a coledocitis. El presente caso tuvo todo este cuadro, proporciones semejantes en esta revisión. La ecografía demuestra coledocitis en la mayoría de los casos, como en éste, al igual que en algunos casos de la revisión. Cabe recalcar que estos valores fueron estadísticamente significativos; pero hubo un caso en donde la ecografía concluyó erróneamente ectopia<sup>(8)</sup>. Sin embargo, es un diagnóstico digno de considerar. Hollinshead mencionó una prevalencia de AVB de 0,02 a 0,3%, obviando ectopias. Tratándose de un evento tan poco común estadísticamente, es preferible admitir que toda VB no visible en el cuadrante superior derecho(CSD), debe ser buscada en sitios de frecuente ectopia: FD, epigastrio y región periumbilical. Algunas VB anormalmente móviles se identifican en función de la posición del paciente<sup>(9)</sup>.

Debido a las limitaciones ecográficas, la AVB casi siempre se diagnostica intraoperatoriamente<sup>(10)</sup>, siendo más rara aún que la propia patología, un diagnóstico preoperatorio. En la presente revisión, en dos casos se practicó MRCP (colangiopancreatografía por resonancia magnética) preoperatoria, siguiendo con

éxito el protocolo propuesto por Malde S<sup>(11)</sup> (Figura 4) y evitando la cirugía. Si bien en uno de estos pacientes existió una concomitante agenesia del conducto cístico<sup>(12)</sup> y en otro páncreas corto y anular<sup>(13)</sup>, sin poder establecerse si ello pudo facilitar el diagnóstico. En el presente caso se decidió no realizar MRCP debido a que la ecografía concluyó vesícula escleroatrófica, la cual difícilmente sería visible con tal medio diagnóstico<sup>(5)</sup>. Son criterios de sospecha de AVB: opacificación de la VB al realizar una colecistografía oral, o del cístico y VB al realizar una colangiografía, historia familiar de AVB, o colédoco dilatado 20 mm o superior<sup>(4)</sup>. Cuando la triada de WES o la sombra del arco doble no están presentes, esta malformación debería sospecharse<sup>(14)</sup>.

Algunos pacientes de Chowbey y cols. necesitaron laparotomía luego de la laparoscopia. El caso presentado requirió laparotomía, siguiéndose el antiguo dogma en que la disección total del sistema biliar es obligatoria a fin de diagnosticar AVB. Pues independientemente del curso intraoperatorio, tanto la paciente en cuestión como en la revisión de casos, todos cursan asintóticamente sin conocerse la causa<sup>(2)</sup>. Una hipótesis es la lisis de las adhesiones periportal y del hipocondrio derecho (HD) durante la cirugía<sup>(2)</sup> o bien coledocolitiasis, alteración en el esfínter de Oddi, o cualquier cuadro capaz de ser resultado con tan solo la exploración laparoscópica. De manera que se recomienda ésta antes que la laparotomía<sup>(5)</sup>. La

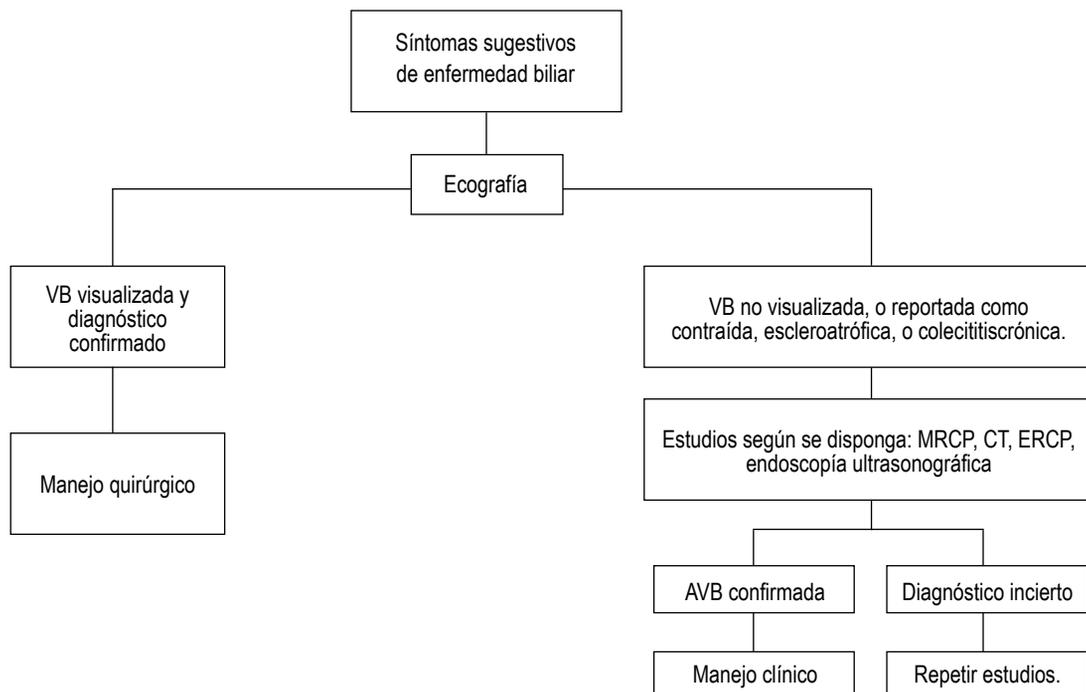


Figura 4. Algoritmo diagnóstico y terapéutico sugerido ante la sospecha de AVB.

Fuente: Malde S. Gallbladder agenesis diagnosed intra-operatively: a case report. *Malde J Med Case Rep.* 2010;4(285).

MRCP: colangiopancreatografía por resonancia magnética; CT: tomografía computarizada; ERCP: colangiopancreatografía por endoscopia retrógrada.

tomografía y MRCP confirmaron AVB en la mayoría de casos revisados, no así en el expuesto por consideración de recursos. La exploración laparoscópica, en combinación con la laparoscopia ultrasonográfica, y potencialmente una tomografía, o bien la MRCP o la colangiopancreatografía por endoscopia retrógrada serán medios útiles para establecer un diagnóstico definitivo<sup>(15)</sup>.

En conclusión, la AVB es un trastorno congénito y anatómico sumamente infrecuente. Puede presentarse en condiciones incompatibles con la vida, o bien cursar de manera asintomática hasta la edad adulta. Emula patología biliar. Un caso paradigmático sería aquel paciente entre 40 y 64 años de edad, con dolor en CSD y con diagnóstico ecográfico de coledocistitis. La edad de la paciente presentada es excepcional según la revisión realizada. De todas formas, es poco probable llegar a un diagnóstico preoperatorio. De intervenirse, es preferible limitarse a la exploración laparoscópica. La evolución ulterior será asintomática, sin estar claro aún el por qué.

**Conflictos de interés:** Los autores declaran no tener conflicto de interés.

## BIBLIOGRAFÍA

- Shen O, Rabinowitz R, Yagel S, Gal M. Absent gallbladder on fetal ultrasound: prenatal findings and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011;37(6):673-7.
- Chowbey PK, Dey A, Sharma A, Soni V, Bajjal M, Mittal T. Agnesis of gallbladder – our experience and a review of literature. *Indian J Surg.* 2009;71(4):188-92.
- Pierro A, Martucci M, Maselli G, Farchione A. Agnesis of the gallbladder with the presence of a small dysmorphic cyst: role of magnetic resonance cholangiopancreatography. *J Clin Imaging Sci.* 2012;2:17.
- Flores-Valencia JG, Vital-Miranda SN, Mondragón-Romano SP, de la Garza-Salinas LH. Agnesis vesicular: reporte de caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2012;50(1):63-6.
- Cano-Valderrama O, Talavera P, Domínguez-Serrano I, Sánchez-Pernaute A, Torres García AJ. Agnesis de la vesícula biliar. A propósito de un caso. *Cir Esp.* 2014;89(7):471-2.
- Bayraktar Y, Balaban Y, Arslan S, Balkanci F. Agnesis of gallbladder and multiple anomalies of the biliary tree in a patient with portal thrombosis: a case report. *Turk J Gastroenterol.* 2006;17(3):212-5.
- Balakrishnan S, Singhal T. Agnesis of the gallbladder: lessons to learn. *JLS.* 2006;10(4):517-9.
- Waisberg J, Pinto PE, Gusson PR, Fasano PR, De Godoy AC. Agnesis of the gallbladder and cystic duct. *Sao Paulo Med J.* 2002;120(6):192-4.
- Sénécali B, Nonent M, Kergastel I, Patin-Philippe L, Larroche P, Le Borgne A. Aspects échographiques des anomalies congénitales de la vésicule biliaire. *J Radiol.* 2000;81(11):1591-4.
- Mittal A, Singla S, Singal R, Mehta V. Gallbladder agnesis with common bile duct stone - A rare case with a brief review of the literature. *Turk J Gastroenterol.* 2011;2011(2):216-8.
- Malde S. Gallbladder agnesis diagnosed intra-operatively: a case report. *Malde J Med Case Rep.* 2010;4:285.
- Fiaschetti V, Calabrese G, Viarani S, Bazzocchi G, Simonetti G. Gallbladder agnesis and cystic duct absence in an adult patient diagnosed by magnetic resonance cholangiography: report of a case and review of the literature. *Case Rep Med.* 2009;2009.ID:674768. doi: 10.1155/2009/674768.
- Demir MK, Kilicoglu G. Rare coincidence of congenital short and annular pancreas with gallbladder agnesis and splenic malrotation. *Br J Radiol.* 2008;81(968):e204-6.
- Peloponissios N, Gillet M, Cavin R, Halkic N. Agnesis of the gallbladder: a dangerously misdiagnosed malformation. *World J Gastroenterol.* 2005;11(39):6228-31.
- Stephenson JA, Norwood M, Al-leswas D, Al-taan O, Beable R, Lloyd DM, et al. Hepatic haemangioma masquerading as the gallbladder in a case of gallbladder agnesis: a case report and literature review. *HPB Surg.* 2010;2010. ID: 971609. doi: 10.1155/2010/971609.

### Correspondencia:

Miguel Puga-Tejada  
Cdra. Urdenor 1, mz. 101, villa 57 – 58, planta alta, dpto. 3.  
Guayaquil – Ecuador.  
E-mail: miguel.puga01@hotmail.com