

G. Tamayo López¹, MD. García Novo¹,
J. García Aroca², F. Gimeno Bauset³,
JL. Rubio Villanueva³, M. Ibañez Rubio⁴

An Esp Pediatr 1997;47:188-190.

Introducción

El hidrops de la vesícula biliar es una enfermedad infrecuente en la infancia aunque limitada a la misma.

El término hidrops hace referencia a una dilatación masiva de la vesícula biliar en ausencia de malformación congénita, litiasis o gérmenes.

La incidencia se desconoce. El primer caso publicado fue en 1933, y posteriormente han aparecido otros, de forma esporádica, en la literatura^(1,2).

La etiología es desconocida aunque se han asociado muchas enfermedades con el hidrops vesicular⁽²⁻⁵⁾. En la tabla I, se muestran las patologías asociadas hasta el momento.

La asociación más descrita es con la enfermedad de Kawasaki (incidencia del 5 %), y aunque es una manifestación infrecuente, es altamente sugestiva de esta enfermedad^(6,7).

Dada la rareza de esta entidad, y la escasez de casos comunicados en nuestro país, se presentan a continuación los 4 casos recogidos en nuestra experiencia.

Casos clínicos

Caso 1

Varón de 10 años y 9 meses que presentaba cuadros recidivantes de dolor en hipocondrio derecho, habiendo precisado ingreso en 2 ocasiones por ello, mejorando con fluidoterapia intravenosa y dieta absoluta.

Se realizó estudio ecográfico, visualizándose una gran vesícula que sobrepasaba los 9 cm en el eje longitudinal, con paredes y contenido normal.

Debido a la clínica recidivante que presentaba el paciente, se programó colecistectomía reglada. El informe del estudio patológico reveló una vesícula de 10 cm a tensión con dibujo vascular marcado y pared muy delgada, leve inflamación crónica y desprovista de formaciones calcúscas.

Caso 2

Niña de 4 años que ingresó por fiebre de 3 días de evolución y dolor abdominal. Se realizó ecografía abdominal, observán-

Hidrops de la vesícula biliar en la infancia. Presentación de 4 casos

dose una dilatación vesicular compatible con hidrops (9,5 x 5,5 cm).

Debido al empeoramiento del estado general se intervino 4 días después del ingreso y se realizó colecistectomía. El informe patológico describió un aplanamiento de los pliegues de la mucosa con marcado edema de submucosa y vasodilatación, así como cambios inflamatorios agudos leves.

Se inició tratamiento antibiótico empírico (cloranfenicol), pero la fiebre persistió durante 15 días. En los últimos días de fiebre presentó exantema en base del cuello, conjuntivitis y rágades bucales. Al desaparecer la fiebre inició cuadro de descamación, que junto con la evidencia de trombocitosis en una analítica de sangre, determinó el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki.

Caso 3

Niño de 6 años y 3 meses que ingresó por fiebre de 5 días de evolución, sin antecedentes de interés.

A la exploración presentaba exantema en palmas, plantas y zona perigenital, hiperemia conjuntival, labios resecaos, adenopatía laterocervical izquierda de 3x3 cm, lengua aframbuesada y orofaringe hiperémica. En la analítica de sangre practicada se evidenció trombocitosis y leve hipertransaminasemia.

Se realizó ecografía abdominal por presentar dolor abdominal, y se objetivó hidrops de la vesícula biliar medido en 9x3 cm.

Al cumplir criterios de enfermedad de Kawasaki, se instauró tratamiento con ácido acetil salicílico y gammaglobulina intravenosa.

La fiebre persistió durante 5 días más tras el ingreso, y posteriormente presentó descamación en palmas y plantas, con mejoría del estado general.

En controles ecográficos sucesivos se observó disminución del tamaño vesicular hasta llegar a la normalidad en un período de dos meses.

Caso 4

Niña de 3 años y 9 meses, que desde 3 días antes del ingreso presentaba fiebre elevada, vómitos ocasionales, y 2-3 deposiciones diarias blandas, en ocasiones con hebras de sangre. Había recibido tratamiento con cefalosporinas orales.

A la exploración presentaba exantema maculoso perigenital, adenopatía de 2x2 cm en ángulo maxilar izquierdo e inyección conjuntival. En el momento del ingreso se practicó un test de Paul-Bunnell con resultado positivo.

¹Sección de Gastroenterología. Departamento de Pediatría. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. ³Sección de Pre-escolares. Departamento de Pediatría. ⁴Sección de Escolares. Departamento de Pediatría. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Correspondencia: G. Tamayo López. Sarria, 50. 28029 Madrid.

Recibido: Julio 1996

Aceptado: Junio 1997

Tabla I Enfermedades asociadas a hidrops vesicular

Enfermedad de Kawasaki	Síndrome nefrótico
Leptospirosis	Erlichiosis
Escarlatina	Enfermedad de Lyme
Sepsis por <i>Streptococcus</i> grupo B	Panarteritis nodosa
Sepsis por Alfa- <i>Streptococcus</i>	
Sepsis por <i>Pseudomonas</i>	
Sepsis por <i>Staphylococcus aureus</i>	
Ascariasis	
Infecciones del tracto respiratorio superior	
Infecciones por virus Epstein-Barr	
Gastroenteritis aguda	
Hepatitis infecciosa	
Hepatitis de células gigantes	
Fiebre tifoidea	
Talasemia mayor	
Púrpura de Schönlein-Henoch	
Anemia de células falciformes	
Fiebre mediterránea familiar	
Quemados	
Leucemia	

Presentó fiebre mantenida, y posteriormente hepatomegalia e ictericia, destacando en la analítica una elevación de transaminasas y bilirrubina así como trombocitosis.

En la ecografía abdominal se pudo ver una gran dilatación de la vesícula biliar compatible con hidrops (Fig. 1). Sólo presenta un control ecográfico posterior en el que la vesícula es algo más pequeña.

Al sexto día del ingreso comenzó con descamación y desaparición de la fiebre.

Por cumplir criterios de enfermedad de Kawasaki fue tratada con gammaglobulina intravenosa.

Posteriormente al alta se recibió el resultado de la serología a virus, siendo negativa para Epstein-Barr, y positiva para Citomegalovirus (Ig M e Ig G).

Comentarios

Se han propuesto varios mecanismos para aclarar la patogenia: 1) obstrucción transitoria y autolimitada del cístico y/o un aumento de la secreción de moco que conllevarían una distensión de la vesícula con vaciado ineficaz; la dilatación produciría una mayor angulación del conducto cístico, causando obstrucción adicional. 2) hiperplasia o inflamación de los ganglios adyacentes, que contribuiría al proceso. 3) finalmente, otros factores asociados como fiebre, deshidratación y ayuno, que condicionarían una mayor concentración y estasis biliar⁽²⁾.

Aunque en la literatura está descrito un predominio de varones respecto al sexo femenino de 2/1, en nuestro pequeño grupo no se observó esa preponderancia.

Los signos y síntomas más comunes del hidrops vesicular son dolor abdominal, náuseas, vómitos y/o masa abdominal en cuadrante superior derecho. Todos nuestros pacientes presen-



Figura 1. Ecografía abdominal que muestra una vesícula hídrica.

taron sintomatología digestiva, aunque no se apreció masa palpable. Esta clínica puede simular un cuadro quirúrgico, por lo que el diagnóstico diferencial debe hacerse con una invaginación, apendicitis, vólvulo, etc., no siendo raro que a algún paciente se le practique una laparotomía.

El diagnóstico de hidrops vesicular no ofrece gran dificultad, gracias a la disponibilidad de la ecografía abdominal que establece el diagnóstico, y es el mejor método para valorar la evolución⁽⁸⁾. Se ha de medir el eje longitudinal de la vesícula y compararlo con los valores normales para cada grupo de edad según los criterios de Slovis⁽⁹⁾. En los 4 casos que presentamos, el diagnóstico se realizó de este modo. Es muy probable que con el uso cada vez más extendido de esta técnica, el número de casos diagnosticados sea mayor en el futuro.

En el paciente nº 1 no se encontró enfermedad asociada, mientras que los 3 restantes cumplían criterios de enfermedad de Kawasaki^(10,11). Suddleson describió en 1987, una serie de 16 pacientes con hidrops vesicular secundario a enfermedad de Kawasaki⁽⁷⁾. En 1990, en nuestro país, Ramos aporta un caso de enfermedad de Kawasaki con hidrops vesicular⁽¹²⁾.

Dinulos y cols., comunicaron 2 casos de hidrops de la vesícula biliar asociados a infección por virus de Epstein Barr⁽³⁾. El caso nº 4 expuesto, presentó un test de Paul-Bunnell positivo en el momento del ingreso, pero posteriormente no se confirmó serología positiva a Epstein-Barr, mientras que sí lo fue frente a Citomegalovirus. Podría tratarse de un síndrome mononucleósico por Citomegalovirus que simulaba un cuadro de Kawasaki, y que inicialmente produjo una reacción cruzada en el test de Paul-Bunnell.

Debido a la naturaleza autolimitada de esta patología, debe iniciarse tratamiento conservador (tratamiento de la enfermedad intercurrente, corrección hidroelectrolítica,..) y reservar la colecistectomía para los raros casos en que aparecen complicaciones como perforación de la vesícula o importante deterioro del estado general. Dos de nuestros pacientes precisaron intervención quirúrgica (colecistectomía por laparotomía) por el cuadro de dolor abdominal junto al mal estado general, pero ésta

debe reservarse únicamente a los casos complicados y ensayar inicialmente tratamiento conservador.

La evolución ha sido satisfactoria en todos los casos, confirmando el buen pronóstico que tiene esta patología.

Bibliografía

- 1 Rumley TO, Rodgers TM. Hydrops of the gallbladder in children. *J Pediatr Surg* 1983; **18**:138-140.
- 2 Crankson S, Nazer H, Jacobsson B. Acute hydrops of the gallbladder in childhood. *Eur J Pediatr* 1992; **151**:318-320.
- 3 Dinulos J, Mitchell DK, Egerton J, Pickering LK. *Pediatr Infect Dis J* 1994; **13**:924-929.
- 4 McCrindle BW, Wood RA, Nussbaum AR. Henoch-Schonlein Syndrome. Unusual manifestations with hydrops of the gallbladder. *Clin Pediatr* 1988; **27**:254-256.
- 5 Barton LL, Luisiri A, Dawson JE. Hydrops of the gallbladder in childhood infections. *Pediatr Infect Dis J* 1995; **14**:163-164.
- 6 Grisoni E, Fisher R, Izant R. Kawasaki syndrome: Report of four cases with acute gallbladder hydrops. *J Pediatr Surg* 1984; **19**:9-11.
- 7 Suddleson EA, Reid B, Woolley MM, Takahashi M. Hydrops of the gallbladder associated with Kawasaki Syndrome. *J Pediatr Surg* 1987; **22**:956-959.
- 8 Kumari S, Lee WJ, Baron MG. Hydrops of the gallbladder in a child: diagnosis by ultrasonography. *Pediatrics* 1979; **63**:295-297.
- 9 Slovis TL, Hight DW, Philippart AI, Dubois RS. Sonography in the diagnosis and management of hydrops of the gallbladder in children with mucocutaneous lymph node syndrome. *Pediatrics* 1980; **65**:789-794.
- 10 Roberts KB. Síndrome de Kawasaki. *Contemporary Pediatrics* 1992; **2**:177-183.
- 11 Levin M, Tizard EJ, Dillon MJ. Kawasaki disease: recent advances. *Arch Dis Child* 1991; **66**:1369-1374.
- 12 Ramos M, Ubalde E, Lostal I, Berges A, Delgado A. Enfermedad de Kawasaki con hidrops vesicular. Aportación de un caso. *Rev Esp Pediatr* 1990; **46**:183-185.