

Cartas al Director

Ictericia obstructiva secundaria a colangitis linfoplasmocitaria. Diagnóstico diferencial con el tumor de Klatskin

Palabras clave: Tumor de Klatskin. Ictericia colangitis.

Key words: Klatskin tumor. Jaundice cholangitis.

Sr. Director:

Los tumores de Klatskin son aquellos adenocarcinomas originados en la bifurcación del conducto hepático principal. Sólo la cirugía permite aportar la prueba histológica para diferenciar los distintos tipos de cánceres y descubrir lesiones benignas.

De los pacientes intervenidos por sospecha de colangiocarcinoma aproximadamente un 13% son falsos positivos, entre los que se encuentra una entidad poco conocida, la colangitis Linfoplasmocitaria, caracterizada por un infiltrado de células plasmáticas y linfocitos.

Presentamos dos casos, varones de 67 y 69 años de edad respectivamente. El primero con antecedentes de HTA, nefrectomía derecha, perforación duodenal, oclusión intestinal y eventración; el segundo presentaba un síndrome de Mirizzi y estaba colecistectomizado. Ambos ingresaron por ictericia obstructiva y el segundo asociaba prurito. En la analítica destacaban bilirrubina de 33 y 149 ($n \leq 18$ $\mu\text{mol/L}$), fosfatasa alcalina de 6,9 y 6,4 ($n \leq 1,5$ ukat/L), GGT de 5,4 y 9,12 ($n \leq 1,05$ ukat/L), AST de 2,19 y 1,31 ukat/L y ALT de 6 y 0,7 ($n \leq 0,73$ ukat/L). Los marcadores tumorales CEA y CA 19.9 y las pruebas de coagulación fueron normales.

En ambos se realizaron TAC y CRM (Tabla I); la ecografía abdominal sólo se llevó a cabo en el primer paciente, donde destacaba una vesícula dilatada alitiásica con dilatación de la vía biliar intrahepática y vía biliar principal de 10 mm.

Durante la cirugía en el primer paciente se encontró una tu-

moración dependiente de la rama anterior del hepático derecho y se realizó hepatectomía derecha ampliada al caudado con linfadenectomía, colecistectomía, resección de la vía biliar principal y hepaticoyeyunostomía. En el segundo se llevó a cabo abordaje extraglissoniano de la bifurcación con resección de la vía biliar principal, linfadenectomía y reconstrucción mediante hepaticoyeyunostomía con asa en Y de Roux. El informe anatomopatológico de ambas piezas operatorias fue el siguiente:

Tabla I. Hallazgos de TAC y CRM en pacientes con colangitis linfoplasmocitaria

Paciente	Hallazgos TAC	Hallazgos CRM
1	Dilatación VB intrahepática por lesión endoluminal a la bifurcación biliar compatible con Klatskin	Estenosis de 2/3 proximal hepático común de 2 cm de longitud con estenosis del hepático derecho e izquierdo y ramas del IV, II y III
2	Estenosis del hepático común y bifurcación biliar que produce dilatación VB intrahepática sugestivo de colangiocarcinoma	Estenosis biliar del hepático común y bifurcación con dilatación de la VB intrahepática

AP1: infiltrado linfoplasmocitario en la vía biliar desde el hepático común hasta las ramas segmentarias intrahepáticas derechas. A nivel del hepático común, confluencia y hepático derecho engrosamiento de la pared y aumento de la consistencia de aspecto pseudotumoral. Destaca infiltrado inflamatorio perineural sin vasculitis ni venulitis. En el parénquima hepático signos de obstrucción al flujo biliar sin colestasis canalicular significativa. En algunos ganglios se observan pequeños granulomas epiteloideos inespecíficos.

AP2: inflamación crónica constituida por células plasmáticas y linfocitos que afecta toda la circunferencia y longitud de la vía biliar reseca. Ganglios linfáticos negativos. En el hígado signos de obstrucción completa al flujo biliar (proliferación colangiolar con neutrófilos acompañantes y colestasis canalicular marcada).

El diagnóstico actual de la ictericia obstructiva se ha visto mejorado con las técnicas de imagen no invasivas. La ecografía combinada con el Doppler sugiere el nivel de obstrucción, la presencia de piedras, presencia o extensión del tumor y la afectación vascular (1). El TAC es la prueba de elección para excluir otras causas, como metástasis hepáticas, así como para determinar la localización y asegurar la afectación parenquimatosa, biliar intrahepática y portal, pero no en la implicación biliar extrahepática, arterial o linfática ganglionar (2). El estudio de la localización y extensión del tumor a nivel de la vía biliar se compeltará mediante colangiografía, evitando la manipulación con otras exploraciones invasivas.

En general, en ausencia de cirugía biliar o litiasis, cualquier estenosis o masa tumoral en la confluencia hepática debería considerarse maligna. Sin embargo, de un 10 a un 15% de diagnósticos preoperatorios de colangiocarcinoma resultan erróneos (1,3,4). Dentro de estos falsos positivos se encuentran patologías malignas, como el adenocarcinoma papilar o la neoplasia de vesícula y lesiones benignas, como el síndrome de Mirizzi, la fibrosis idiopática focal benigna, la colangitis esclerosante, o más raramente, el tumor de células granulares y la mesenteritis esclerosante.

Nosotros aportamos otra entidad que puede confundirse con un tumor de Klatskin: la colangitis linfoplasmocitaria, patología benigna y poco frecuente de la que no existen referencias en la biliografía, caracterizada histológicamente por la presencia de un infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos y células plasmáticas que afectan la vía biliar produciendo un cuadro obstructivo de la misma. Se asemeja al infiltrado descrito en la pancreatitis crónica linfoplasmocitaria, perteneciente a un grupo de pancreatitis llamadas autoinmunes (PCAI) o idiopáticas (30-40% de las pancreatitis crónicas). La PCAI se asemeja clínicamente a la pancreatitis crónica típica, pero no suelen existir ataques agudos. Cursa, por lo tanto, con un cuadro de leve dolor abdominal y, en ocasiones, con ictericia. La CPRE suele mostrar una dilatación irregular y difusa del Wirsung, estenosis del conducto biliar y dilatación de la vía biliar intrahepática. El TAC presenta un crecimiento difuso del páncreas. Analíticamente existe hipergammaglobulinemia. En la biopsia hepática se observa un infiltrado linfoplasmocitario intra y periductal (5). Suele asociarse ocasionalmente con un síndrome autoinmune y responde a la terapia oral con esteroides (6).

Somos conscientes de que así como en el tumor de Klatskin es necesaria una cirugía radical, tal vez fuera suficiente una resección limitada del hilio extrahepático en lesiones benignas que semejan un colangiocarcinoma. El problema radica en que no existen suficientes evidencias preoperatorias como para distinguir el diagnóstico. Existe un estudio reciente usando FDG PET, pero que no demuestra un beneficio significativo (4).

Por todo ello, y hasta el momento, consideramos que ante toda lesión sospechosa de colangiocarcinoma deberemos llevar a cabo una cirugía radical, con el fin de evitar pasar por alto lesiones verdaderamente malignas.

A. C. Utrillas, L. Lladó, E. Alba¹, C. Valls¹, M. Cruz¹, J. Figueras, T. Serrano¹, E. Ramos, J. Torras, A. Rafecas

Servicio de Cirugía General y Digestiva. ¹Instituto de Diagnóstico por Imagen. ²Anatomía Patológica. Hospital de Bellvitge. Barcelona

Bibliografía

1. Verbeek PCM, Van Leewen DJ, de Wit LT, Reeders JW, Smits NJ, Bosna A, et al. Benign fibrosing disease at the hepatic confluence mimicking Klatskin tumors. *Surgery* 1992; 112: 866-71.
2. Feydy A, Vilgrain V, Denys A, Sibert A, Belghiti J, Vullierme MP, et al. Helical CT assessment in hilar cholangiocarcinoma: correlation with surgical and pathologic findings. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 73-7.
3. Gerhards MF, Vos P, Van Gulik TM, Rauws EAJ, Bosma A, Gouma DJ. Incidence of benign lesions in patients resected for suspicious hilar obstruction. *Br J Surg* 2001; 88: 48-51.
4. Knoefel WT, Prenzel KL, Peiper M, Horsch SB, Gundiach N, Eisenberger CF, et al. Klatskin tumors and Klatskin mimicking lesions of the biliary tree. *Eur J Surg Oncol* 2003; 29: 658-61.
5. Notohara K, Burgart L, Yadav D, Chari S, Smyrk T. Idiopathic Chronic Pancreatitis with periductal lymphoplasmacytic infiltration: Clinicopathologic features of 35 cases. *The American Journal of Surgical Pathology* 2003; 27 (8): 1119-27.
6. Kloppel G, Lutges J, Lohr M, Zamboni G, Longnecker D. Autoimmune pancreatitis: pathological, clinical and immunological features. *Pancreas* 2003; 27 (1): 14-9.