



P-250 - COLANGIOCARCINOMA EN PACIENTE CON SARCOIDOSIS SISTÉMICA Y REACCIÓN SARCOIDEA ASOCIADA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Latorre Fragua, Raquel; Manuel Vázquez, Alba; García Amador, Cristina; López Marcano, Aylhin; Diego García, Lucía; Ramiro Pérez, Carmen; de la Plaza Llamas, Roberto; Ramia Ángel, José Manuel

Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

Resumen

Introducción: El colangiocarcinoma es la segunda neoplasia primaria hepatobiliar más frecuente. El diagnóstico de certeza se realiza mediante histopatología y cuando aparecen adenopatías, su reseccabilidad es dudosa. La sarcoidosis es una enfermedad idiopática multisistémica, caracterizada por la presencia de granulomas epitelioides, sin corona linfocitaria ni necrosis caseosa central. La afectación hepática es infrecuente y en ocasiones puede presentar lesiones que radiológicamente simulan un tumor de vía biliar. Los granulomas no son exclusivos de sarcoidosis; pueden desarrollarse en ganglios linfáticos a los que drena una neoplasia, conocido como reacción sarcoidea. Presentamos un paciente con sarcoidosis sistémica y colangiocarcinoma hiliar con reacción sarcoidea linfática regional.

Caso clínico: Varón, 67 años, diagnóstico de sarcoidosis cutánea por biopsia, TC torácico con afectación pulmonar bilateral y difusa en vidrio deslustrado y adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas. Se inicia tratamiento corticoide ante el diagnóstico de sarcoidosis difusa, con mejoría clínico-radiológica. A los cuatro meses: bilirrubina 20,1 mg/dl, directa 14,8, GGT 1.920 y Ca 19.9 1.492 U/mL. TC abdominal y colangiografía magnética (CRMN): masa de 3 cm en confluencia de conductos hepáticos, con extensión hacia conducto hepático y vena porta derechos, y dilatación de vía biliar intrahepática, sugestivo de colangiocarcinoma hiliar (tumor de Klatskin) Bismuth IIIa, y adenopatías en hilio hepático. Citología por CPRE sospechosa de malignidad. Se decide intervención quirúrgica, evidenciándose masa de 3 cm que abarca conducto hepático común y confluencia del hepático derecho e izquierdo y que infiltra arteria hepática derecha y ambas ramas portales, con adenopatías perihiliares y periportales. Considerando el tumor irresecable, se realiza exéresis de adenopatías perihiliares para diagnóstico. Histopatología: inflamación granulomatosa no necrotizante de tipo sarcoideo e infiltración vascular periganglionar por células atípicas compatible con carcinoma. Se colocó prótesis metálica por CPRE y se inició tratamiento según esquema gemcitabina/cisplatino. Al año permanece asintomático, con perfil hepático normalizado, estabilidad de la enfermedad y descenso de Ca 19'9 (95,8 U/mL). La sarcoidosis afecta principalmente al pulmón y ganglios del hilio pulmonar. Su diagnóstico requiere manifestaciones clínico-radiológicas compatibles, exclusión de otras alteraciones y hallazgo anatomopatológico de granulomas epitelioides no caseificantes. Las manifestaciones hepáticas son variadas, pudiendo afectar la vía biliar excepcionalmente, cuando esto ocurre, los hallazgos radiológicos son indistinguibles de un colangiocarcinoma. Las estenosis biliares pueden estar causadas por un amplio espectro de lesiones,

y entre ellas encontramos el colangiocarcinoma. Es fundamental diferenciar el hiliar (llamado tumor de Klatskin, con alta tasa de irreseccabilidad y mal pronóstico) de las lesiones “pseudo-Klatskin” que lo simulan clínica y radiológicamente, entre las que está la sarcoidosis. Un 5-15% de las estenosis hiliares con sospecha de colangiocarcinoma responden a lesiones benignas en el estudio histopatológico definitivo.

Discusión: Los granulomas epitelioides no caseificantes no son exclusivos de la sarcoidosis y dichas lesiones, sin datos sistémicos de sarcoidosis, se encuadran en el contexto de reacción sarcoidea. La reacción sarcoidea puede ocurrir en cualquier momento durante una neoplasia, pudiendo sobreestadificar un tumor si se identifican como metástasis. Es fundamental distinguir entre adenopatías metastásicas y reacción sarcoidea para proporcionar el tratamiento adecuado.