

**Figura 2 – Colonoscopia virtual objetivando estenosis a nivel del sigma.**

pélvicos de tiempo de evolución, aun posteriormente a la histerectomía. La evidencia entre la infertilidad y la endosalpingiosis no queda clara actualmente<sup>2</sup>.

La endosalpingiosis como causa de obstrucción colónica baja es una rara entidad de la que existen pocos casos en la literatura. La serie más larga descrita expone 4 casos que imitan a procesos neoplásicos, una de ellas afectando al colon y recto-sigma<sup>8</sup>. En nuestro caso, la endosalpingiosis ocupaba toda la pared muscular propia y el tejido adiposo pericólico, con hipertrofia y fibrosis a dicho nivel, lo que condicionaba la estenosis del sigma provocando la sintomatología clínica obstructiva de la paciente.

### Agradecimientos

Agradecer a la Sección de Coloproctología y al Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria por su apoyo y colaboración en la redacción de este artículo.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Heinig J, Gottschalk I, Cirkel U, Diallo R. Endosalpingiosis—an underestimated cause of chronic pelvic pain or an accidental finding? A retrospective study of 16 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2002;103:75–8.
2. Prentice L, Stewart A, Mohiuddin S, Johnson NP. What is endosalpingiosis? *Fertil Steril.* 2012;98:942–7.
3. Laufer MR, Heerema AE, Parsons KE, Barbieri RL. Endosalpingiosis: Clinical presentation and follow-up. *Gynecol Obstet Invest.* 1998;46:195–8.
4. Segura Sánchez J, Solís García E, González Serrano T. Adenocarcinoma papilar seroso en colon sigmoide originado sobre endosalpingiosis quística. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2008;41:146–9.
5. Liang JJ, Malpica A, Broaddus RR. Florid cystic endosalpingiosis presenting as an obstructive colon mass mimicking malignancy: Case report and literature review. *J Gastrointest Cancer.* 2007;38:83–6.
6. Maeda K, Kojima F, Ishida M, Iwai M, Kagotani A, Kawauchi A. Müllerianosis and endosalpingiosis of the urinary bladder: Report of two cases with review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7:4408–14.
7. DeHoop T, Mira J, Thomas M. Endosalpingiosis and chronic pelvic pain. *J Reprod Med.* 1997;42:613–6.
8. Clement PB, Young RH. Florid cystic endosalpingiosis with tumor-like manifestations: A report of four cases including the first reported cases of transmural endosalpingiosis of the uterus. *Am J Surg Pathol.* 1999;23:166–75.

Luis Eduardo Pérez Sánchez\*, Moisés Hernández Barroso, Guillermo Hernández Hernández, Ana Soto Sánchez y Manuel Ángel Barrera Gómez

Unidad de Coloproctología, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Tenerife, Santa Cruz de Tenerife, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [l.eduardopesan@gmail.com](mailto:l.eduardopesan@gmail.com) (L.E. Pérez Sánchez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.06.008>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Colangiocarcinoma hiliar y sarcoidosis ganglionar periportal. Una asociación excepcional

### Hilar cholangiocarcinoma and periportal lymph node sarcoidosis. An exceptional association



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, pudiendo ocasionar

lesiones que radiológicamente simulan un tumor de vía biliar<sup>1,2</sup>.

Pero el hallazgo de dichos granulomas no es exclusivo de sarcoidosis; pueden desarrollarse en ganglios linfáticos a los que drena una neoplasia, conocida como reacción sarcoidea<sup>3</sup>.

El colangiocarcinoma es la segunda neoplasia primaria hepatobiliar en frecuencia. Su diagnóstico preoperatorio es complejo, la presencia de adenopatías pone en duda su resecabilidad, y su diagnóstico de certeza es histopatológico<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de un paciente con sarcoidosis sistémica, y colangiocarcinoma hiliar con reacción sarcoidea linfática regional.

Varón de 67 años diagnosticado de sarcoidosis cutánea por biopsia y tomografía computarizada (TC) torácica: afectación pulmonar bilateral y difusa en vidrio deslustrado, y adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas. Con diagnóstico de sarcoidosis sistémica inicia tratamiento corticoide, con mejoría clínico-radiológica.

A los 4 meses: bilirrubina 20,1 mg/dl, directa 14,8, GGT 1.920 U/ml y Ca 19.9: 1.492 U/ml.

TC abdominal y colangiografía resonancia 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 (figs. 1A y B).

Citología por colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE): sospechosa de malignidad.

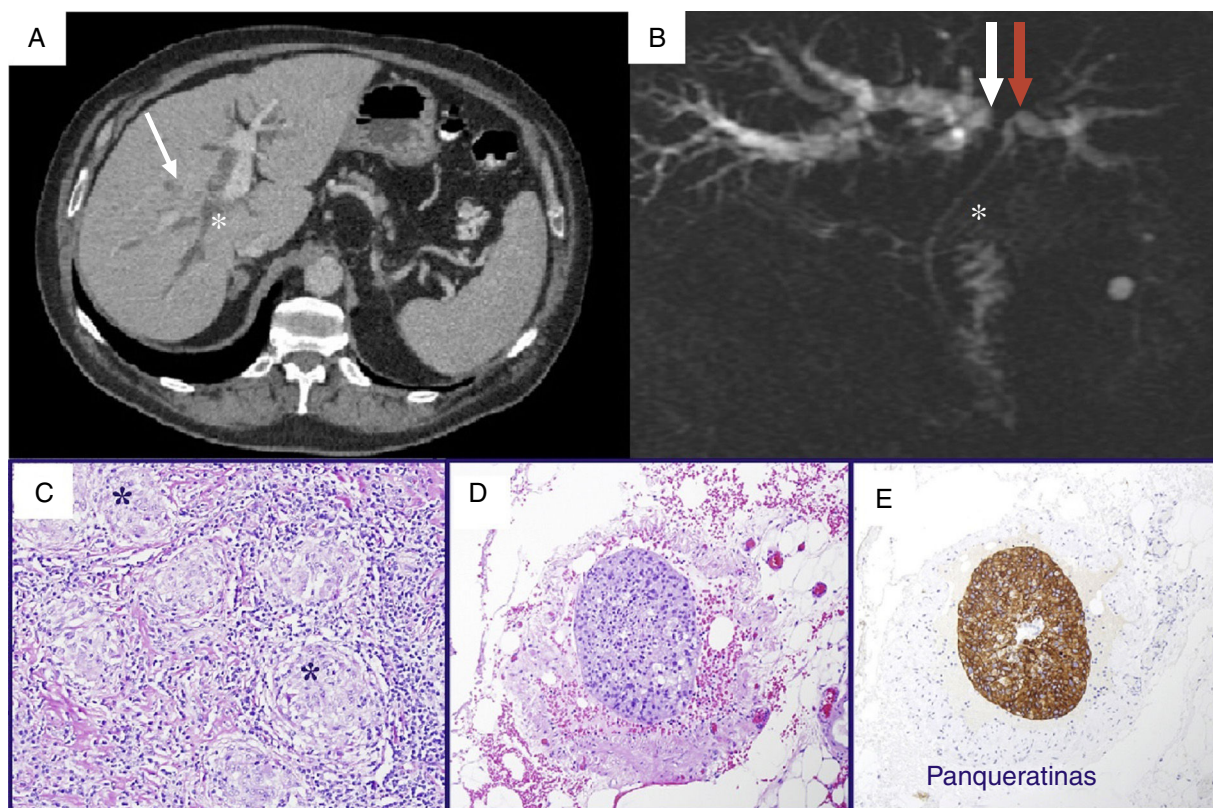
Con sospecha de colangiocarcinoma Bismuth IIIa, se decide intervención quirúrgica, donde se objetiva masa de 3 cm, que abarca el conducto hepático común y confluencia del hepático derecho e izquierdo, y que infiltra la arteria hepática derecha y ambas ramas portales, con adenopatías perihiliares y periportales. Considerando el tumor irreseccable, se realiza exéresis de adenopatías perihiliares para el diagnóstico.

Histopatología: inflamación granulomatosa no necrosante de tipo sarcoideo e infiltración vascular periganglionar por células atípicas compatible con carcinoma (figs. 1C y E).

Se colocó prótesis metálica por CPRE, y se inició tratamiento según esquema gemcitabina/cisplatino.

A los 11 meses está clínicamente 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 los ganglios del hilio pulmonar. Suele presentarse inicialmente con adenopatías hiliares bilaterales, opacidades reticulares pulmonares y lesiones cutáneas/articulares/oculares. Aunque la afectación extrapulmonar es frecuente, es raro que no coexista con enfermedad pulmonar<sup>2</sup>. Su diagnóstico requiere manifestaciones clínico-radiológicas compatibles, exclusión de otras alteraciones, y hallazgo anatomopatológico de granulomas epitelioides no caseificantes. Nuestro paciente



**Figura 1 – A) TC: dilatación de vía biliar intrahepática (asterisco). Lesión infiltrativa rodeando la vía biliar (flecha). B) CRMN: dilatación de la vía biliar intrahepática, con oclusión de rama derecha (flecha blanca) y estenosis de izquierda (flecha roja). Colédoco de calibre normal (asterisco). C) Detalle de los granulomas epitelioides no necrosante de tipo sarcoideo (\*). D) Émbolo de células epitelioides atípicas en el interior de un vaso periganglionar. La positividad para queratinas (AE1-AE3) confirma su naturaleza epitelial (E).**

**Tabla 1 – Casos publicados de colangiocarcinoma y reacción sarcoidea**

Artículos	Edad/ sexo	Clínica	Laboratorio	Pruebas diagnósticas	Diagnóstico previo sarcooidosis	Tamaño del tumor	Sospecha diagnóstica	Tratamiento	Seguimiento
Gherardo, 1950 <sup>4</sup>	61/M	Ictericia, pérdida de peso	FA, BT elevada	—	No	1,5 cm	Adenocarcinoma VB+ sarcoidosis hepática – Estenosis VB	—	—
Van Steenberg, 1987 <sup>5</sup>	30/V	Ictericia	BT, FA, ALT, AST elevadas CEA, AFP normal	US, TC, CTPH, biopsia hepática. Estenosis VB	No (colitis ulcerosa)	—	—	Resección	AP: adenocarcinoma + sarcoidosis ganglionar
Klein, 1994 <sup>6</sup>	61/V	Pérdida de peso	AST elevada	TC, biopsia hepática percutánea	No	—	Sarcoidosis (biopsia hepática)	Prednisona	TC: empeoramiento radiológico. Biopsia hepática: carcinoma de vía biliar.
Shito, 1997 <sup>7</sup>	69/M	Masa HCI	—	US, TC, CPRE	No	—	Carcinoma de conducto cístico	Colecistectomía y resección VB	AP: adenocarcinoma + ganglios: granulomas no caseificantes
Onitsuka, 2003 <sup>8</sup>	74/M	Ictericia	BT, AST elevada Ca 19.9 elevado	US, TC, colangiografía	Sí	—	Colangiocarcinoma hiliar (Bismuth IIIa)	Trisectorectomía izquierda + resección caudado + resección VB extrahepática	AP: adenocarcinoma tubular + granulomas no caseificantes en ganglios
Fong, 2012 <sup>9</sup>	59/M	Ictericia obstruktiva, pérdida de peso	BT, FA, AST, ALT elevadas	CRMN, CPRE, PET/TC	No	—	Colangiocarcinoma hiliar (Bismuth II)	Trisectorectomía derecha + resección caudado + esplenectomía	AP: colangiocarcinoma + Bazo: granulomas no caseificantes
Caso actual	67/V	Ictericia	BT, GGT elevadas	TC, CRMN, CPRE	Sí	3 cm	Colangiocarcinoma hiliar (Bismuth IIIa)	Laparotomía: irreseccable. Biopsia ganglionar	AP: colangiocarcinoma + granulomas no caseificantes

AFP: alfa fetoproteína; ALT: alanina aminotransferasa; AP: anatomía patológica; AST: aspartato aminotransferasa; BT: bilirrubina total; CEA: antígeno carcinoembrionario; CPRE: colangiopancreatografía retrógrada endoscópica; CRMN: colangiorresonancia magnética; CTPH: colangiografía transparietohepática; FA: fosfatasa alcalina; GGT: gamma-glutamyl transpeptidasa; HCI: hipocondrio izquierdo; M: mujer; PET/TC: tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada; TC: tomografía computarizada; US: ultrasonografía; V: varón; M: mujer; VB: vía biliar.



cumple los criterios, previo al diagnóstico de ictericia (disnea, lesión cutánea e histología positiva).

Las manifestaciones hepáticas tienen un amplio espectro: granulomas, generalmente asintomáticos, entre un 50-80% de las biopsias; un 40% alteraciones analíticas y un 5-10% síntomas: hepatomegalia (más frecuente), colangitis granulomatosa, cirrosis, hipertensión portal, ictericia<sup>1,10</sup>. La vía biliar puede afectarse excepcionalmente por presencia sincrónica de sarcoidosis y cirrosis biliar/colangitis esclerosante<sup>5</sup>, por sarcoidosis primaria o por compresión debida a ganglios perihiliares con granulomatosis<sup>1,2</sup>. Si existe estenosis biliar, los hallazgos radiológicos son indistinguibles de un colangiocarcinoma<sup>2</sup>.

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 irrecesibilidad y mal pronóstico) de las lesiones «pseudo-Klatskin» que lo simulan clínica y radiológicamente, entre las que está la sarcoidosis<sup>2</sup>. Ante una estenosis biliar se requieren todas las modalidades diagnósticas disponibles, siendo, en algunos casos, complejo diferenciar entre lesiones malignas o benignas. Un 5-15% de las estenosis hiliares con sospecha de colangiocarcinoma responden a lesiones benignas en el estudio histopatológico definitivo<sup>11</sup>.

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. Se ha documentado este hallazgo en un 4,4% de carcinomas, un 13,8% de enfermedad de Hodgkin y un 7,3% de linfomas no Hodgkin<sup>3</sup>, incluso en ausencia de metástasis. La reacción sarcoidea puede ocurrir en cualquier momento durante una neoplasia, puede encontrarse en la vecindad del tumor, en los ganglios linfáticos o en órganos como bazo, pulmón o hígado<sup>3</sup>, y puede sobreestimar un tumor si se identifican como metástasis.

Diferenciar entre sarcoidosis y reacción sarcoidea asociada a malignidad resulta complejo, ya que los síntomas sistémicos de sarcoidosis, anorexia y pérdida de peso, también pueden ser debidos a una neoplasia y los granulomas son morfológicamente idénticos<sup>9</sup>.

Son pocos los casos descritos de reacción sarcoidea asociada a neoplasia biliar (tabla 1), y solo uno de ellos con diagnóstico preoperatorio de sarcoidosis, como el caso que describimos<sup>3</sup>. En nuestro caso, con diagnóstico preoperatorio de sarcoidosis sistémica, la estenosis biliar se debía a un colangiocarcinoma hiliar, con infiltración vascular periganglionar, pudiendo plantear que los granulomas linfáticos estén relacionados con una reacción histológica en relación a neoplasia.

Por tanto, ante estenosis biliar secundaria a adenopatías hiliares, las posibilidades diagnósticas deben incluir, entre otras el colangiocarcinoma hiliar y la afectación biliar por sarcoidosis, sin olvidar la reacción sarcoidea linfática. Es fundamental distinguir entre adenopatías metastásicas y reacción sarcoidea para evitar la exclusión de opción quirúrgica curativa debido a la sospecha de enfermedad a distancia, siendo importante obtener tejido para estudio histológico antes de relegar a un paciente a un tratamiento paliativo.

## Financiación

No se ha recibido financiación para la realización de este trabajo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Suzuki K, Morise Z, Furuta S, Tanahashi Y, Takeura C, Kagawa T, et al. Hepatic sarcoidosis mimicking hilar cholangiocarcinoma: Case report and review of the literature. *Case Rep Gastroenterol.* 2011;5:152-8.
2. Menias CO, Surabhi VR, Prasad RS, Prasad SR, Wang HL, Narra VR, et al. Mimics of cholangiocarcinoma: Spectrum of disease. *Radiographics.* 2008;28:1115-9.
3. Brinker H. Sarcoid reactions in malignant tumours. *Cancer Treat Rev.* 1986;13:147-56.
4. Gherardi GJ. Localized lymph node sarcoidosis associated with carcinoma of the bile ducts; report of a case. *AMA Arch Pathol.* 1950;49:163-8.
5. Van Steenberg W, Fevery J, Vandenbrande P, Desmet V, Ponette E, Kerremans R, et al. Ulcerative colitis, primary sclerosing cholangitis, bile duct carcinoma, and generalized sarcoidosis. Report of a unique association. *J Clin Gastroenterol.* 1987;9:574-9.
6. Klein M, Kaminsky P, Deribener J, Cocciale MP, Duc M. Sarcoid reactions in cystic duct carcinoma. *Chest.* 1994;106:1304-5.
7. Shito M, Shintoku J, Miyazaki H. Primary carcinoma of the cystic duct associated with sarcoid reactions: Report of a case. *Surg Today.* 1997;27:1177-81.
8. Onitsuka A, Katagiri Y, Kiyama S, Mimoto H, Nakamura T, Toda K, et al. Hilar cholangiocarcinoma associated with sarcoid reaction in the regional lymph nodes. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2003;10:316-20.
9. Fong ZV, Wong J, Maley WR, Sandorf N, Winter JM, Koniaris LG, et al., Sarcoid-Reaction Mimicking Metastatic Malignant. Hepatopancreatobiliary tumors: Report of two cases and review of the literature. *J Gastrointest Surg.* 2012;16:1245-50.
10. Mueller S, Boehme MW, Hofmann WJ, Stremmel W. Extrapulmonary sarcoidosis primarily diagnosed in the liver. *Scand J Gastroenterol.* 2000;35:1003-8.
11. Senthil Kumar MP, Marudanayagam R. Klastkin-like lesions. *HPB Surgery.* 2012;2012:107519.

Alba Manuel Vázquez<sup>a\*</sup>, José Manuel Ramia<sup>a</sup>, Raquel Latorre Fragua<sup>a</sup>, Soledad Alonso García<sup>b</sup> y Carmen Ramiro Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alba\_manuel\_vazquez@hotmail.com (A. Manuel Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.08.001>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.