

Bibliografía

1. Solomon BD. VACTERL/VATER Association. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:56.
2. Ruemmele FM, Veres G, Kolho KL, Griffiths A, Levine A, Escher JC, et al. European Crohn's and Colitis Organisation; European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease. *J Crohns Colitis.* 2014;8:1179–207.
3. Levine A, Griffiths A, Markowitz J, Wilson DC, Turner D, Russell RK, et al. Pediatric modification of the Montreal classification for inflammatory bowel disease: The Paris classification. *Inflamm Bowel Dis.* 2011;17:1314–21.
4. Siebel S, Solomon BD. Mitochondrial Factors and VACTERL Association-Related Congenital Malformations. *Mol Syndromol.* 2013;4:63–73.
5. Novak EA, Mollen KP. Mitochondrial dysfunction in inflammatory bowel disease. *Front Cell Dev Biol.* 2015;3:62.

Rubén Peña-Vélez^{a,b,*}, Enory Almanza-Miranda^a
y Gerardo R. Zaragoza-Arévalo^a

^a Servicio de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Ciudad de México, México

^b Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, Coyoacán, México

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rubenpevelez@hotmail.com
(R. Peña-Vélez).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2018.10.004>
0210-5705/

© 2018 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Carcinoma primario de células escamosas del conducto hepático común: a propósito de un caso



Primary squamous cell carcinoma of the extrahepatic bile duct: A case report

Mujer de 67 años con hipotiroidismo y dislipemia que ingresa por cuadro de ictericia sintomática de 2 días de evolución. Refiere clínica de cólicos biliares de repetición en los últimos 4 meses, así como anorexia y pérdida de peso. No presenta fiebre ni otros datos de interés. Se realiza ecografía abdominal en la que destaca dilatación de vía biliar intrahepática, vesícula con colelitiasis y masa hepática adyacente pseudonodular predominantemente ecogénica mal definida sugestiva de flemón hepático. Se completa estudio con TC abdominal (fig. 1), donde se objetiva masa sólida hepática en los segmentos IV y V de 6 × 8 × 6,2 cm que no muestra

plano de separación con la parte superior de la vesícula y produce una amputación de la vía biliar a nivel del conducto hepático común sugestiva de colangiocarcinoma con invasión hepática y vesicular que infiltra el origen de la arteria hepática y de la vena porta derechas. No objetivan datos radiológicos de hepatopatía. Se realiza RMN hepática y colangio-RMN, apreciándose una masa sólida que envuelve los dos tercios superiores de la vesícula, los segmentos IV y V hepáticos, el colédoco proximal, el conducto hepático común y la bifurcación, con señal heterogénea moderadamente alta en T2 y baja en T1, restricción en secuencias de difusión y captación heterogénea, periférica y tardía en el estudio dinámico, compatible con probable carcinoma biliar. En la analítica destaca elevación de los parámetros de colestasis y marcador Ca 19.9 de 193,5 U/ml, con marcadores CA 125, CEA y alfa-fetoproteína normales. Realizamos biopsia guiada por ecografía que informa de neoplasia epitelial pobremente diferenciada con hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos concordantes con carcinoma puro de



Figura 1 TC abdominal: masa hepática en segmentos IV y V.

células escamosas, demostrándose inmunoexpresión intensa para P40, positividad débil para Gata 3, CK19 y focal para CK7, resultado negativo para CK20, TTF1 y OCHE5, P53 positivo en el 90% y Ki 67 en torno al 15-20%. Proseguimos estudio con esofagogastroduodenoscopia, estudio ginecológico y ORL que descartan el origen metastásico del tumor. El estudio de extensión mediante TC cervicotoracoabdominopélvica fue negativo. La paciente es presentada en comité oncológico multidisciplinario, donde se descarta la intervención quirúrgica por irresecabilidad por invasión vascular, y se decide drenaje transparietohepático derecho e izquierdo externo-interno. El drenaje es efectivo, consiguiéndose la normalización de las cifras de bilirrubina, pero se complica con fuga biliar y bilioma infectado. La paciente presenta una evolución tórpida y con mala respuesta al tratamiento instaurado, falleciendo finalmente 3 meses después a consecuencia de una sepsis biliar.

El colangiocarcinoma es el tumor más frecuente de la vía biliar, con una incidencia anual inferior a 6 casos/100.000 personas. En general se ha observado un descenso a nivel mundial de la incidencia de colangiocarcinoma extrahepático y aumento de los casos intrahepáticos. Presenta una elevada mortalidad debido a su agresividad, al diagnóstico habitualmente tardío y a la refractariedad al tratamiento¹.

La mayoría de los tumores del tracto biliar son adenocarcinomas. Los carcinomas de células escamosas a nivel biliar son extremadamente raros, con una incidencia inferior al 1,4%². Se desconoce la patogénesis de este tipo de tumores, aunque se ha postulado su relación con la inflamación crónica biliar, quistes biliares congénitos, litiasis biliar y clonorchiasis^{3,4}. Los posibles orígenes de los carcinomas de células escamosas incluyen la transformación de adenocarcinomas, la derivación de un epitelio escamoso metaplásico, un epitelio ectópico escamoso o células basales indiferenciadas⁵.

Dada la baja incidencia de colangiocarcinomas que contienen células escamosas, las implicaciones diagnósticas, pronósticas y terapéuticas no son bien conocidas y se basan en los casos reportados en la literatura³⁻⁵. El pronóstico es pobre debido al comportamiento agresivo, objetivándose una rápida progresión con invasión del parénquima hepático y extensión metastásica, así como una corta supervivencia^{3,4}. No disponemos de estrategias terapéuticas estandarizadas. Se recomienda resección

quirúrgica como único tratamiento curativo disponible con o sin quimioterapia³. La resecabilidad depende de la extensión biliar del tumor, la invasión de la vena porta y la arteria hepática, así como de la afectación metastásica⁵. La radioterapia no parece ser efectiva, y la quimioterapia recomendada se basa en regímenes con platino, como gemcitabina más oxaliplatino o cisplatino, similar a la usada en los adenocarcinomas. Se ha descrito un caso de buena respuesta al tratamiento con S-1 y cisplatino³.

Bibliografía

1. Banales JM, Cardinale V, Carpino G, Marzioni M, Andersen JB, Invernizzi P, et al. Expert consensus document: Cholangiocarcinoma: Current knowledge and future perspectives consensus statement from the European Network for the Study of Cholangiocarcinoma (ENS-CCA). *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2016;13:261–80.
2. Yamana I, Kawamoto S, Nagao S, Yoshida T, Yamashita Y. Squamous cell carcinoma of the hilar bile duct. *Case Rep Gastroenterol*. 2011;5:463–70.
3. Kang M, Kim NR, Chung DH, Cho HY, Park YH. Squamous cell carcinoma of the extrahepatic common hepatic duct: A case report and review. *J Pathol Transl Med*. 2018;53:112–8, <http://dx.doi.org/10.4132/jptm.2018.09.03>.
4. Tamaoka K, Tanemura M, Furukawa K, Mikamori M, Saito T, Ohtsuka M, et al. Primary intrahepatic squamous cell carcinoma with histological collision of adenocarcinoma and squamous cell carcinoma: A case report. *Am J Case Rep*. 2018;19:1184–91.
5. Yoo Y, Mun S. Synchronous double primary squamous cell carcinoma and adenocarcinoma of the extrahepatic bile duct: A case report. *J Med Case Rep*. 2015;9:116.

Ana Delgado Maroto*, Andrés Barrientos Delgado, Marta Lázaro Sáez, Samia Hallouch Toutouh y Enrique Práxedes González

UGC Digestivo, Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anadmgr@gmail.com

(A. Delgado Maroto).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.03.003>
0210-5705/

© 2019 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.