

Si el tumor es asintomático pero las metástasis son irresecables, se prefiere dar quimioterapia de entrada, de cara a intentar hacer las metástasis resecables. Sin embargo, cuando el tumor es sintomático (obstruido o perforado), el abordaje recomendado es la cirugía del tumor primario seguido de quimioterapia, pudiendo asociar la resección de las metástasis hepáticas en el mismo procedimiento en el caso de que sean resecables<sup>4</sup>. En este caso, dado que el tumor era sintomático, se decidió realizar la cirugía en un solo tiempo, ya que ambas metástasis requerían resecciones hepáticas mínimas, para así poder evitar un segundo procedimiento quirúrgico que pudiera incrementar el riesgo de morbilidad postoperatoria.

En el año 2016 se publicó un caso clínico donde se describía el hallazgo sincrónico de un adenocarcinoma y un neuroendocrino en el colon; sin embargo, no hemos podido encontrar otro caso con 2 lesiones sincrónicas de colon (una por adenocarcinoma y otra por neuroendocrino), con afectación linfática y metástasis hepáticas por parte de ambos tumores<sup>5</sup>. De este modo, presentamos uno de los primeros casos en la literatura en los que concurren de forma simultánea 2 neoplasias colorrectales cuyos orígenes histológicos son diferentes (adenocarcinoma y neuroendocrino), con respectivas metástasis hepáticas sincrónicas. En este caso, además, se describe la resección de las 2 neoplasias cólicas y de las 2 metástasis hepáticas en la misma intervención.

## Bibliografía

- Mulder SA, Kranse R, Damhuis RA, de Wilt JH, Ouwendijk RJ, Kuipers EJ, et al. Prevalence and prognosis of synchronous colorectal cancer: A Dutch population-based study. *Cancer Epidemiol.* 2011;35:442-7.
- Pavel M, O'Toole D, Costa F, Capdevila J, Gross D, Kianmanesh R, et al. ENETS consensus guidelines update for the management of distant metastatic disease of intestinal, pancreatic, bronchial neuroendocrine neoplasms (NEN) and NEN of unknown primary site. *Neuroendocrinology.* 2016;103:172-85.
- Araujo R, Gonen M, Allen P, Blumgart L, DeMatteo R, Fong Y, et al. Comparison between perioperative and postoperative chemotherapy after potentially curative hepatic resection for metastatic colorectal cancer. *Ann Surg Oncol.* 2013;20:4312-21.
- Adam R, de Gramont A, Figueras J, Kokudo N, Kunstlinger F, Loyer E, et al. Managing synchronous liver metastases from colorectal cancer: A multidisciplinary international consensus. *Cancer Treat Rev.* 2015;41:729-41.
- Mohapatra S, Ibrarullah M, Mohapatra A, Baisakh MR. Synchronous adenocarcinoma and neuroendocrine carcinoma of the colon: A case report. *J Surg Case Rep.* 2016;3, 2016.

Francisco J. Tejero-Pintor\*, José C. Sarmentero-Prieto, Martín Bailón-Cuadrado, José I. Blanco-Álvarez, Javier Sánchez-González, Rosalía Velasco-López, Paloma Rodríguez-Vielba y David Pacheco-Sánchez

*Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [fjtejeropintor@gmail.com](mailto:fjtejeropintor@gmail.com)

(F.J. Tejero-Pintor).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.05.004>  
0210-5705/

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

## Utilidad de la colangiografía digital en el diagnóstico de la colangiopatía por IgG4 y en la exclusión de colangiocarcinoma



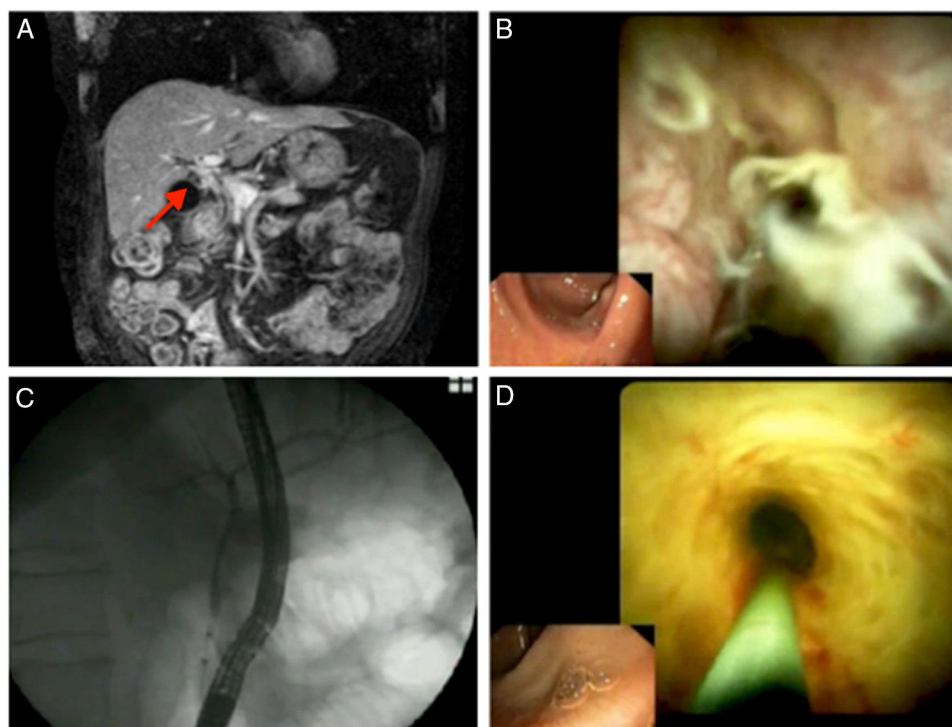
### Usefulness of digital cholangioscopy for IgG4-related cholangitis diagnosis and cholangiocarcinoma exclusion

La colangiopatía por IgG4 es la manifestación extrapancreática más frecuente de la pancreatitis autoinmune (PAI) tipo 1 y ambas se engloban dentro de la enfermedad sistémica relacionada con IgG4<sup>1</sup>. Se caracteriza por la aparición de estenosis biliares y la presentación más común es la ictericia obstructiva (70-80%)<sup>1</sup>. El diagnóstico se realiza mediante sospecha clínica, pruebas de imagen, niveles séricos de IgG4 y análisis histológico<sup>2-4</sup>. Es importante descartar el origen neoplásico de las estenosis biliares, por lo que la colangiografía puede ser de gran utilidad, aunque existen pocos datos publicados al respecto<sup>5</sup>. El tratamiento con corticoides puede ayudar a confirmar el diagnóstico si se demuestra una remisión de la enfermedad<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de un paciente de 67 años, con clínica de 2 meses de heces esteatorreicas, saciedad precoz y adelgazamiento. En una tomografía computarizada se objetivó un páncreas «en salchicha» con un realce periférico en anillo. La imagen típica junto con una elevación de IgG4 sérica por encima de 2 veces el valor superior de normalidad (3.110 mg/l [80-1.400 mg/l]), confirmaron el diagnóstico de PAI tipo 1<sup>3,4</sup> con insuficiencia pancreática exocrina asociada, por lo que se inició tratamiento con enzimas pancreáticas.

Tras permanecer 10 meses asintomático, consultó por epigastria de 3 días, coluria y pérdida de 5 kg de peso, con un aumento de enzimas de colestasis y transaminasas en la analítica. Tres semanas después, la clínica y la analítica habían mejorado, y los niveles de IgG4 eran normales (631 mg/l). Se realizó una colangiopancreatografía por resonancia magnética (RM) en la que se objetivó un conducto pancreático principal filiforme, una dilatación de la vía biliar intrahepática con ausencia de representación del conducto hepático común (CHC) y realce adyacente (fig. 1), sin poder descartar un colangiocarcinoma.

En la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) se observaron varias estenosis con dilataciones en los conductos intrahepáticos y una estenosis filiforme en el CHC. En la citología se detectaron



**Figura 1** A) Colangiopancreatografía por resonancia magnética en la que se aprecia la ausencia de representación del conducto hepático común con realce de contraste adyacente a su trayecto. B) Primera colangioscopia, imagen del colédoco en la que se observa un epitelio de aspecto inflamatorio, con eritema difuso, patrón papilo-granular y vasos dilatados y tortuosos. C) Colangiograma normal tras tratamiento con corticoides. D) Imagen colangioscópica del colédoco tras el tratamiento, patrón «en panel» con áreas deprimidas de aspecto fibrótico, consecuencia de la cicatrización.

células epiteliales de núcleo atípico inicialmente sugestivas de colangiocarcinoma, aunque también pueden observarse en otros procesos inflamatorios. Finalmente, tras revisión por 2 patólogos, no se pudo confirmar el diagnóstico de colangiocarcinoma.

Ante la sospecha de colangiopatía asociada a la PAI se decidió iniciar tratamiento con prednisona oral (0,6 mg/kg/día), obteniéndose una resolución completa de los síntomas y una normalización analítica. No obstante, para descartar completamente el colangiocarcinoma, se realizó una colangioscopia (SpyGlass DS<sup>®</sup>, Boston Scientific) al inicio del tratamiento. A nivel del CHC y colédoco se observaban unas paredes eritematosas, con patrón papilo-granular, vasos dilatados y tortuosos ([fig. 1](#)), de consistencia blanda a la toma de biopsias (SpyBite<sup>®</sup>, Boston Scientific). El análisis anatomopatológico confirmó la ausencia de malignidad y demostró la presencia de un infiltrado linfoplasmocitario intenso, fibrosis de la lámina propia y escasas células plasmáticas con IgG4 (2 por campo de gran aumento [CGA]).

Cuatro meses después, tras haber finalizado el ciclo de corticoides, se repitió la CPRE con colangioscopia (SpyGlass DS<sup>®</sup>) que mostró un colangiograma rigurosamente normal con desaparición de las estenosis y colédoco con una imagen «en panel», de aspecto fibrótico-cicatricial ([fig. 1](#)).

La presencia de estenosis biliares, el diagnóstico previo de PAI tipo 1 y la mejoría con corticoides, confirmaron el diagnóstico de colangiopatía por IgG4<sup>2</sup>.

La colangiopatía por IgG4 debe incluirse en el diagnóstico diferencial en casos de masas y estenosis biliares, en los que el análisis histológico es esencial para excluir el colangiocarcinoma<sup>2</sup>. Inicialmente la mayoría de las muestras se obtenían de intervenciones quirúrgicas por sospecha de enfermedad tumoral; actualmente existe una mayor identificación de la enfermedad y disponemos de la colangioscopia, que permite la obtención de biopsias dirigidas de la vía biliar<sup>5</sup>.

Sin embargo, la confirmación histológica que requiere más de 10 células por CGA positivas para IgG4, puede resultar difícil. Continúan existiendo limitaciones debido a la afectación biliar discontinua, las muestras insuficientes y el descenso de células positivas para IgG4 en fases de fibrosis o tras recibir tratamiento<sup>1</sup>.

Para llegar al diagnóstico de colangiopatía por IgG4 es importante correlacionar los hallazgos histológicos con la clínica, la serología y las pruebas de imagen. Si se cumplen los demás criterios no resulta imprescindible la confirmación histológica para el diagnóstico, aunque sí es necesario excluir el colangiocarcinoma, por lo que tiene un importante valor la utilización de la colangioscopia.

## Bibliografía

1. Culver EL, Chapman RW. IgG4-related hepatobiliary disease: An overview. *Nat Publ Gr.* 2016;13:601–12.

2. Ohara H, Okazaki K, Tsubouchi H, Inui K, Kawa S, Kamisawa T, et al., Research Committee of IgG4-related Diseases; Research Committee of Intractable Diseases of Liver and Biliary Tract; Ministry of Health, Labor and Welfare, Japan; Japan Biliary Association. Clinical diagnostic criteria of IgG4-related sclerosing cholangitis 2012. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2012;19: 536–42.
3. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, et al., International Association of Pancreatology. International Consensus Diagnostic Criteria for Autoimmune Pancreatitis Guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas.* 2011;40:352–8.
4. Chari ST, Smyrk T, Levy MJ, Topazian MD, Takahashi N, Zhang L, et al. Diagnosis of autoimmune pancreatitis: The Mayo Clinic experience. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2006;4:1010–6.
5. Itoi T, Kamisawa T, Igarashi Y, Kawakami H, Yasuda I, Ito-kawa F, et al. The role of peroral video cholangioscopy in patients with IgG4-related sclerosing cholangitis. *J Gastroenterol.* 2013;48:504–14.

Ana Sanahuja Martínez\*, Isabel Pascual Moreno, Andrés Peña Aldea, Vicente Sánchez Soler y Francisco Mora Miguel

*Servicio de Medicina Digestiva, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Universitat de València, Valencia, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [anasanahujamar@gmail.com](mailto:anasanahujamar@gmail.com) (A. Sanahuja Martínez).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.04.009>  
0210-5705/

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

## First case report of pancreatic myeloid sarcoma diagnosed through EUS-FNA



### Primer caso clínico de sarcoma mieloide pancreático diagnosticado mediante AAF-EE

Endoscopic ultrasound fine-needle aspiration (EUS-FNA) plays a major role in gastrointestinal neoplasia staging. It also proved to be an effective technique in the differential diagnosis of pancreatic lesions allowing tissue sampling for pathology evaluation.<sup>1</sup>

The authors report a 74 year-old male, admitted due to epigastric pain, weight loss and vomiting. His past medical history included ischaemic heart disease, hypertension, diabetes mellitus, chronic renal failure and prostatic cancer. No alcohol consumption or previous episodes of acute pancreatitis were present. The patient underwent an abdominal magnetic resonance which revealed a large, ill-defined, contrast-enhanced pancreatic neck-body mass with diffusion restriction (Fig. 1A). Laboratory evaluation was unremarkable except for mild anaemia. Serum amylase and CA19.9 was normal. Gastroenterology consultation was required and the patient was scheduled for an EUS. A 20mm heterogeneous eccentric pancreatic body mass extending to the retroperitoneum was observed. The lesion displayed positive Doppler sign (fine flow) with celiac trunk abutment although without evidence for vascular invasion. FNA through the stomach using a 25 gauge needle (two passes) was performed with air-suction aspiration (10cc and 5cc) (Fig. 1B and C). No lymph nodes were noted. Cytopathology identified cells with large granular cytoplasm and peripheral nuclei with prominent round nucleolus. Immunohistochemistry was positive for CD34, CD68, vimentin and CD71, being negative for myeloperoxidase (MPO) and for the usual epithelial and neuroendocrine markers (Fig. 1D–F). The diagnosis of a primary pancreatic MS was assumed. Acute myeloid leukaemia/bone marrow infiltration was excluded. After haematology consultation the patient was proposed for chemotherapy but

died few weeks after the diagnosis due to rapid disease progression and decompensation of his medical comorbidities.

Myeloid sarcoma (MS), also known as granulocytic sarcoma or chloroma, is a solid haematological neoplasia composed by immature myeloid progenitors located outside the bone marrow. This rare condition may occur simultaneously with acute myeloid leukaemia as an extra-medullary disease manifestation in 2–10% of the cases, although it may precede its diagnosis or be observed when the disease relapse after treatment. Isolated MS is atypical, being characterized by absence of bone marrow and peripheral blood involvement. It may affect the digestive system leading to common misdiagnosis.<sup>2,3</sup>

The first case of pancreatic MS was described in 1987. Actually, these pancreatic lesions are extremely rare with approximately 17 cases reported in literature and only 7 presenting as an isolated condition. Clinical manifestations are usually unspecific and radiological features often mimic pancreatitis or pancreatic adenocarcinoma. Normal tumour markers and routine blood tests are usual. MS diagnosis remains challenging and pathological analysis with immunohistochemistry is crucial to differentiate MS from other pancreatic neoplasms, often requiring an expert pathologist. Positive immunostaining for MPO, CD 68, CD 45, CD 34 and/or CD 43 is common. Although MPO has a high sensitivity and specificity for myeloid cells, being an important marker for MS diagnosis, some authors reported its expression only in 66% of the cases, which is also dependent on the type of sampling and the differentiation of neoplastic cells.<sup>2–5</sup>

Chemotherapy and radiotherapy are valid therapies however, the prognosis is generally poor.<sup>4</sup>

In previous described cases of pancreatic MS, diagnosis was suspected by radiologic imaging and in some patients only performed after surgical resection. To the best of our knowledge, a definite diagnosis through EUS-FNA had never been accomplished. This case report describes the EUS features of this uncommon disease and proves the accuracy of the cytopathological diagnosis in this clinical setting. The routine preoperative characterization of solid pancreatic