



CARTAS CIENTÍFICAS

La importancia de la confirmación histológica preoperatoria en las estenosis biliares sin diagnóstico concluyente. Neurofibroma biliar como causa rara de síndrome icterico-obstrutivo

The value of preoperative histological confirmation in inconclusive biliary strictures: Biliary neurofibroma as a rare cause of icteric obstructive syndrome



La estenosis de los conductos biliares extrahepáticos constituye un cuadro frecuente en la práctica clínica, siendo los tumores malignos la causa más habitual¹. Las neoplasias benignas suponen únicamente 6% y las más frecuentes son el adenoma intestinal y la neoplasia (biliar) intraductal papilar. En esta localización los neurofibromas son poco frecuentes². El neurofibroma es una proliferación neoplásica benigna que surge de los nervios periféricos y se encuentra constituido por todos los elementos que forman parte de éstos: células de Schwann, axones, fibroblastos y células perineurales. Característicamente puede estar asociado a la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1), que presenta afectación del tracto gastrointestinal en 10-25% de los pacientes².

Presentamos un caso de neurofibroma del conducto hepático común en una mujer de 76 años colecistectomizada por episodio de colecistitis aguda litiásica hace 20 años, sin episodios obstructivos biliares posteriores y que debutó con dolor abdominal y fiebre. A nivel analítico presentaba hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa y en las pruebas de imagen (tomografía multidetector y colangiografía RM) se objetivó una dilatación de la vía biliar intrahepática con estenosis del conducto hepático común que no afectaba al colédoco (fig. 1A). A continuación, se realizó una ecoendoscopia con punción aspiración con aguja fina (PAAF) de dos adenopatías identificadas en el hilio biliar, sin que se observaran células atípicas. Posteriormente, mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), se realizó una dilatación con balón y colocación de prótesis, que llevó a una mejoría de la paciente (fig. 1B). Con todos los datos clínicos, radiológicos y citológicos acumulados, con el juicio clínico de colangiocarcinoma y ante la no disponibilidad en nuestro centro de colangioscopia oral y toma de biopsias, se decidió realizar una intervención quirúrgica mediante resección de la vía biliar a nivel de la estenosis con anastomosis en Y de Roux. El posoperatorio discurrió sin

complicaciones y la paciente fue dada de alta a los seis días de la cirugía.

En el estudio anatomopatológico de la vía biliar se demostró la presencia de una lesión estenosante en el espesor de la pared, de 20 mm de diámetro y de contorno plexiforme. Microscópicamente estaba constituida por células fusiformes, algunas (células de Schwann) sin atipias nucleares ni actividad mitótica significativas y positivas para S-100 y otras (fibroblastos) dispuestas de forma más dispersa, también sin atipias francas y positivas a CD34 (fig. 1C, D). El diagnóstico definitivo fue de neurofibroma plexiforme. Posteriormente, se descartó mediante estudio genético la NF1 en la paciente.

Las lesiones obstructivas de la vía biliar dan lugar a cuadros clínicos similares, pero obedecen a etiologías variadas y cada una de estas presenta enfoques terapéuticos y pronósticos distintos^{1,3-5}. El diagnóstico clínico del cuadro obstructivo y la identificación de la lesión responsable suelen conseguirse mediante el uso de pruebas de imagen no invasivas³. Actualmente, la combinación de resonancia magnética nuclear (RMN) y colangiorresonancia es la técnica de elección^{1,3,5}. Sin embargo, el diagnóstico etiológico de la lesión obstructiva requiere de estudio patológico y los métodos necesarios para ello plantean dificultades mayores. Los estudios endoscópicos y/o ecográficos con toma de muestra para citología y/o biopsia adolecen de tasas de sensibilidad y especificidad demasiado bajas³⁻⁵. Esto ha mejorado mediante la colangioscopia directa con operador único y toma de biopsias múltiples bajo visión directa, pero siguen existiendo casos sin resolver, y es una técnica que no está disponible en todos los hospitales³⁻⁵. Las limitaciones de todos estos métodos diagnósticos preoperatorios justifican la vigencia del estudio histológico intraoperatorio como forma de confirmar la etiología de la lesión causante de la obstrucción biliar y ajustar adecuadamente el tratamiento al diagnóstico histológico.

Los neurofibromas en el conducto hepático común son poco frecuentes (menos de 40 casos descritos)¹ y plantean un reto diagnóstico difícil de resolver, ya que los hallazgos clínicos y radiológicos son similares a los que originan otras lesiones obstructivas de la vía biliar como, por ejemplo, el colangiocarcinoma. Hemos visto, además, cómo los distintos métodos diagnósticos preoperatorios disponibles no resuelven adecuadamente el problema, especialmente en el caso de las lesiones benignas, ya que ofrecen tasas de sensibilidad sólo de hasta 80% y en aquellos centros en los que se dispone de colangioscopia oral. Consideramos que el caso que hemos presentado ejemplifica de forma paradigmática la importancia del estudio histológico intraoperatorio en lesiones obstructivas biliares sin diagnóstico confirmatorio preoperatorio, pues entendemos que representa la única forma de

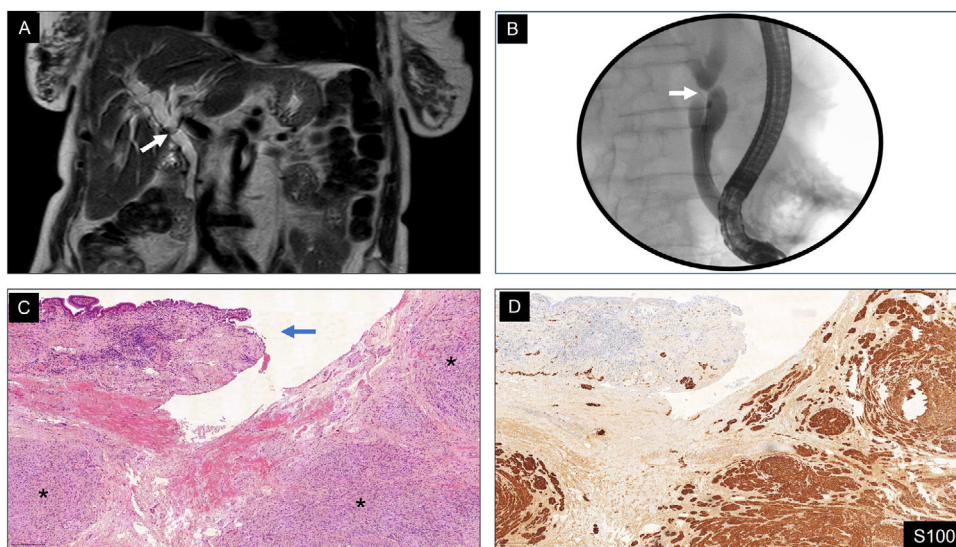


Figura 1 Marcada dilatación de las vías biliares intrahepáticas con estenosis corta a nivel del hepático común (flecha). A) Colangiograma. B) CPRE. Mucosa de la vía biliar con infiltrado inflamatorio inespecífico (flecha) y proliferación fusocelular de configuración plexiforme en el espesor de la pared (asteriscos). C) H&E, 40x. D) Inmunohistoquímica frente a proteína S-100, 40x.

evitar tratamientos quirúrgicos excesivamente agresivos en casos de etiología benigna.

Conflicto de interés

Ninguno de los autores presenta conflictos de interés.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Daniel Moreno Leal, del servicio de Radiología, su ayuda en la interpretación de las imágenes radiológicas.

Bibliografía

1. Marušić M, Paić M, Knobloch M, Vodanović M. Klatskin-Mimicking Lesions. *Diagnostics* (Basel). 2021;11:1944, <http://dx.doi.org/10.3390/diagnostics11111944>.
2. Béchade D, Boulanger T, Palazzo L, Algayres JP. Primary neurofibroma of the common bile duct. *Gastrointest Endosc*. 2010;72:895–7, <http://dx.doi.org/10.1016/j.gie.2010.01.037>.
3. Del Vecchio Blanco G, Mossa M, Troncone E, Renato A, Anderloni A, Repici A, et al. Tips and tricks for the diagnosis and management of biliary stenosis-state of the art review. *World J Gastrointest Endosc*. 2021;13:473–90, <http://dx.doi.org/10.4253/wjge.v13.i10.473>.

4. Wen LJ, Chen JH, Xu HJ, Yu Q, Liu K. Efficacy and Safety of Digital Single-Operator Cholangioscopy in the Diagnosis of Indeterminate Biliary Strictures by Targeted Biopsies: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Diagnostics* (Basel). 2020;10:666, <http://dx.doi.org/10.3390/diagnostics10090666>.
5. Tanisaka Y, Mizuide M, Fujita A, Ogawa T, Suzuki M, Katsuda H, et al. Diagnostic Process Using Endoscopy for Biliary Strictures: A Narrative Review. *J Clin Med*. 2021;10:1048, <http://dx.doi.org/10.3390/jcm10051048>.

Jesús Machuca-Aguado^{a,*}, Rosa Rendón-García^a,
Alejandro Álvarez-Muñoz^a, José Manuel Gálvez-Criado^b,
Francisco Javier Rubio-Garrido^a
y María Luisa Sánchez-Bernal^a

^a Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica,
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

^b Unidad de Gestión Clínica del Aparato Digestivo, Hospital
Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Jmachuca94@hotmail.com
(J. Machuca-Aguado).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2022.12.010>

0210-5705/ © 2022 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.