

Tumor carcinoide de la vía biliar extrahepática en adolescente: larga supervivencia libre de enfermedad tras resección quirúrgica

Carcinoid tumor of the extrahepatic bile duct in an adolescent: Prolonged disease-free survival after surgical resection

Los cánceres de la vía biliar extrahepática son tumores infrecuentes (menos del 2% del total de neoplasias)¹⁻⁴. De ellos, el 85% son colangiocarcinomas, mientras el 15% restante son una miscelánea de tumores, entre los que se incluyen los tumores carcinoideos (TC) que suponen el 0,2-0,34% del total de neoplasias de la vía biliar¹⁻⁷.

El primer caso de tumor carcinoide de la vía biliar (TCVB) fue descrito en 1959 por Davies y hasta 2009 solo se han publicado unos 60 casos^{1-4,6,8,9}. Presentamos un nuevo TCVB y discutimos la clínica, el diagnóstico, la terapéutica y el pronóstico de esta infrecuente neoplasia.

Mujer de 14 años que consultó por autopalpación de masa epigástrica y distensión abdominal. A la exploración, solo destacaba la citada masa en epigastrio e hipocondrio derecho. Todos los estudios analíticos (hemograma, bioquímica hepática, coagulación, serología viral (VHA, B, C y D; EBV, CMV) y marcadores tumorales (CEA, CA19-9 y α FP)) fueron normales. La ecografía y la TAC abdominal mostraron una lesión sólida, isocogénica y homogénea en el hilio hepático de 10 cm de diámetro (fig. 1). El tumor contactaba y desplazaba el hilio hepático, y comprimía el colédoco, produciendo una dilatación leve de la vía biliar intrahepática derecha. Existían otras 2 lesiones hiperecogénicas de 14 y 27 mm en el segmento v. Con el diagnóstico de probable hepatoblastoma, se intervino, apreciando una gran lesión a nivel hiliar que infiltraba el lobulo hepático derecho. En la ecografía intraoperatoria, se observaron múltiples lesiones en los segmentos ivb, v, vi y viii. Una biopsia intraoperatoria fue informada como hepatoblastoma o tumor neuroendocrino. Se realizó hepatectomía derecha más resección del subsegmento ivb, linfadenectomía periportal y resección total de la vía biliar extrahepática con hepaticoyeyunostomía (fig. 2). En el postoperatorio, la paciente presentó fístula biliar de bajo débito (grado A), que se solucionó con tratamiento conservador, y fue dada de alta al 10.º día postoperatorio. El estudio histológico definitivo fue

informado como tumor neuroendocrino diferenciado de la vía biliar (carcinoide) con moderado índice mitótico y presencia de numerosos trombos vasculares sin afectación ganglionar. Las técnicas inmunohistoquímicas mostraban positividad a la cromogranina, sinaptofisina y PGP5; negatividad a vimentina, alfafetoproteína, alfaantitripsina, CEA, beta-HCG, S-100 y neurofilamentos; y (+/-) a EMA y PanCK. Las determinaciones postoperatorias de 5 HIAA en orina, cromogranina A y serotonina séricas postoperatorias fueron normales. A los 100 meses de la intervención quirúrgica, la paciente está viva y libre de enfermedad.

Los TC derivan de células argentafines, probablemente endodérmicas, procedentes de la cresta neural embrionaria (células de Kulchitsky) que migran durante el desarrollo embrionario^{1-6,10}. Los TC del sistema biliar (vesícula y vía biliar) representan solo el 0,2-2% de todos los TC^{1,2,4-6,8,9}. Esta bajísima frecuencia se debe a que estas células anidan excepcionalmente en la vía biliar. Se ha postulado que procesos inflamatorios crónicos de la vía biliar pudieran inducir fenómenos de metaplasia en dichas células y causar un TCVB^{1,4,10}.

El TCVB es más frecuente en mujeres (ratio 2:1) y la edad media de presentación es 47 años (rango 10-79)^{1-3,5,7,8}. Existen solo 5 casos descritos en adolescentes y niños^{5,10}. Los TCVB se localizan en: colédoco (55%), región perihiliar (30%), conducto cístico (11%) y conducto hepático (3%)^{1,2,8}. El síntoma más frecuente es la ictericia (55-70%), seguido del dolor abdominal^{1,3,5,8,9}. Aunque hormonalmente pueden ser activos, es excepcional que presenten síntomas derivados de la secreción hormonal y los niveles séricos de 5 HIAA son habitualmente normales^{1,3,8-10}. Se han descrito TCVB asociados a enfermedad de von-Hippel Lindau y MEN I².

El diagnóstico preoperatorio correcto de TCVB es muy infrecuente^{4-6,8,10}. Los métodos diagnósticos empleados son múltiples (ecografía, TAC abdominal, colangio-RMN y CPRE)⁸.

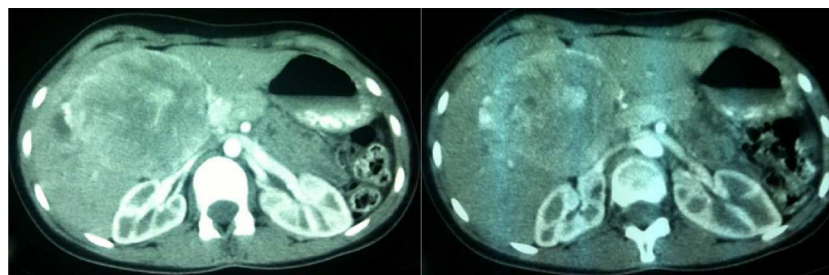


Figura 1 – TAC abdominal: gran tumor en hilio hepático.

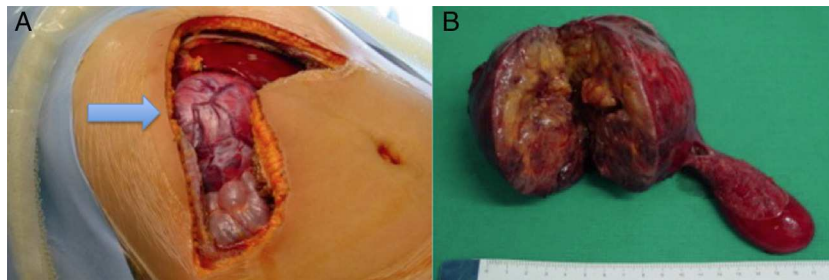


Figura 2 – Pieza quirúrgica: tumor carcinoide de la vía biliar.

La lesión polipoidea intraluminal en el colangiograma es sugerente de TCVB³.

Ante un TCVB existen 2 escenarios posibles: habitualmente (75%) es un hallazgo incidental en laparotomías practicadas con un diagnóstico erróneo (coledocolitiasis, colangitis)^{1,3,9}; y en el resto, la intervención se realiza con la sospecha de colangiocarcinoma^{2,8}. Existen una serie de características clínicas más típicas de TCVB: sexo femenino, 5.ª década de la vida, escasa agresividad local, baja tasa de enfermedad metastásica (30% de los pacientes), y obtención más sencilla de una resección (R0)^{1,2,6}. En nuestro caso, por la edad y la presencia de masa hepática pensamos que era un hepatoblastoma.

Los TCVB son tumores, habitualmente pequeños, formados por células pequeñas, que presentan altos índices de invasión perineural y vascular, inmunorreactivos a la cromogranina y con negatividad al p53^{2,5,7}. El diagnóstico diferencial histológico se plantea con adenocarcinomas que tengan células endocrinas aisladas o carcinomas de célula pequeña². La OMS ha sustituido recientemente el término TCVB por el de tumor neuroendocrino diferenciado de VB⁷.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección del TCVB y la única terapia que ofrece la posibilidad de curación^{1,5,6,9}. Se debe conseguir una escisión tumoral completa con márgenes libres^{1,3}. Para ello, habitualmente se practica una resección completa de la vía biliar, linfadenectomía periportal y reconstrucción mediante hepaticoyeyunosotomía^{1,9,10}. Solo hay 3 casos descritos previamente en los que, por invasión directa (localización hiliar) o por existir metástasis hepáticas, se haya realizado una hepatectomía en el mismo acto quirúrgico como en nuestro caso (2 hepatectomías derechas y una triseccionectomía derecha)⁶. Existen 2 pacientes tratados mediante trasplante hepático⁴.

Un 30% de los pacientes presentan enfermedad metastásica al diagnóstico, localizada en el hígado en el 50% de los casos^{1,8}. No existe relación entre el tamaño tumoral y la presencia de metástasis².

En la literatura, todos los enfermos con resección R0 están vivos y libres de enfermedad^{1,5,6,10}. Entre los que presentan enfermedad metastásica, un 50% fallecen en el seguimiento, y la supervivencia libre de enfermedad a los 5 años oscila entre el 40 y el 80%, con 90 meses de supervivencia media^{1,6,7,9}. El

tratamiento postoperatorio con quimioterapia (5-fluoracilo y estreptozocina) no ha conseguido demostrar un incremento de la supervivencia^{1,3} y, según la NCCN, no está indicado en los casos completamente resecados¹¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chamberlain RS, Blumgart LH. Carcinoid tumors of the extrahepatic bile duct. A rare cause of malignant biliary obstruction. *Cancer*. 1999;86:1959–65.
2. Maitra A, Krueger JE, Tascilar M, Offerhaus GJ, Angeles-Angeles A, Klimstra DS, et al. Carcinoid tumors of the extrahepatic bile ducts: A study of seven cases. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:1501–10.
3. Pawlik TM, Shah S, Eckhauser FE. Carcinoid tumor of the biliary tract: Treating a rare cause of bile duct obstruction. *Am Surg*. 2003;69:98–101.
4. Turrion VS, Salas C, Alvira LG, Jimenez M, Lucena JL, Ardaiz J. Carcinoid tumour of the common bile duct: An exceptional indication for liver transplantation. *Transplant Proc*. 2002;34:264–5.
5. Zhan J, Bao G, Gao W, Ruo X, Gong J, Zhu Q, et al. Carcinoid tumor of the common bile duct in children: A case report. *J Ped Surg*. 2010;45:2061–3.
6. Ferrone CR, Tang LH, d'Angelica M, de Matteo RP, Blumgart LH, Klimstra D, et al. Extrahepatic bile duct carcinoid tumors. Malignant biliary obstruction with a good prognosis. *J Am Coll Surg*. 2007;205:357–61.
7. Albores-Saavedra J, Batich K, Hossain S, Henson DE, Schwartz AM. Carcinoid tumors and small-cell carcinomas of the gallbladder and extrahepatic bile ducts: A comparative study based on 221 cases from the Surveillance, Epidemiology and End Results Program. *Ann Diagn Pathol*. 2009;13:378–83.
8. Menezes AAC, Diver AJ, McCance D, Diamond T. Carcinoid tumor of the extrahepatic bile duct. Report of a case and literature review. *Ulster Med J*. 2004;73:59–62.
9. Juturi JV, Maghfoor I, Doll DC, Evans ML. A case of biliary carcinoid presenting with pancreatitis and obstructive jaundice. *Am J Gastroenterol*. 2000;95:2973–4.
10. Volpe CM, Pryor JP, Caty M, Doerr RJ. An adolescent with bile duct carcinoid tumor. *Med Pediatr Oncol*. 2003;40:137–8.
11. Neuroendocrine tumors. [consultado 15 Nov 2012]. Disponible en: www.nccn.org. Version 1.2012.

José M. Ramia^{a*}, Daniel Garrote^b, Karim Muffak^b,
Trinidad Villegas^b y Antonio Ferrón^b

^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

^bUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática y Trasplante Hepático, Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com (J.M. Ramia).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.01.017>

Tumor rabdoide maligno de colon: a propósito de un caso[☆]



Malignant rhabdoid tumor of the colon: A case report

El tumor rabdoide maligno es una neoplasia altamente agresiva, descrita inicialmente en niños en el riñón, como una variante rara del tumor de Wilms con un patrón rabdomiosarcomatoide y un particular mal pronóstico¹. Posteriormente, tumores con características histológicas similares fueron hallados en otras localizaciones, siendo denominados tumores rabdoide malignos extrarrenales (TRME)^{2,3}. Son neoplasias raras, de comportamiento muy agresivo y origen controvertido, descritas en múltiples órganos sólidos y hasta la actualidad solo en 43 casos afectaban al tracto gastrointestinal, 5 al esófago, 16 al estómago, 10 en el intestino delgado y 12 en el colon⁴.

Presentamos el caso de un varón de 77 años con antecedentes personales de cardiopatía isquémica, que consultó por cuadro de dolor abdominal y rectorragia de un mes de evolución, siendo diagnosticado mediante colonoscopia de neoformación estenosante parcialmente necrosada a 78 cm del margen anal. La biopsia demostró la presencia de células atípicas compatibles con carcinoma, si bien el estudio inmunohistoquímico mostró negatividad de las células tumorales para CDx-2 y CK 20, lo que sugirió un origen no colónico. La TC preoperatoria no mostró evidencia de enfermedad a distancia (fig. 1). Se intervino, hallando gran tumoración en colon descendente que infiltraba epiplón y peritoneo parietal, realizando hemicolectomía izquierda con anastomosis y resección de la pared abdominal afecta. La anatomía patológica informó de neoplasia maligna infiltrante de alto grado (pT4aN1bMx), con expresión conjunta de cóctel de citoqueratinas y vimentina (fig. 2 A y B), con CK7 y CK20 negativas, CDx2 (-), ALC (-), desmina (-), BerEP4 (-), p53 (-), CD117 (-) y calretinina (-), compatible con tumor rabdoide primario de colon. Se reintervino por dehiscencia al 7.º día postoperatorio, realizando resección de la anastomosis y

colostomía terminal en FII. El paciente presentó un postoperatorio tórpido, precisando estancia en UCI. Al mes de la primera intervención se realizó TC de control que informó de múltiples adenopatías mediastínicas, retroperitoneales y, en el meso del lecho tumoral previo, lesión focal hepática en el S. VIII sugestiva de metástasis, ascitis y signos radiológicos de carcinomatosis. Tras una evolución desfavorable fue éxitus a los 2 meses tras la cirugía.

Los tumores rabdoide malignos asientan preferencialmente en riñón, aunque también se han descrito en cerebro, hígado, piel, partes blandas, tracto genitourinario y tracto gastrointestinal. Los TRME presentan las mismas características histológicas e inmunohistoquímicas que las formas renales, así como su agresividad y mal pronóstico. Sin embargo, existe controversia en cuanto a su histogénesis y denominación, basada en que podrían considerarse una variante fenotípica



Figura 1 – TC: Tumoración en colon descendente con reacción de la grasa mesentérica perilesional y en íntima relación con peritoneo parietal.

[☆] Presentado como póster en la XVII Reunión Nacional de la Fundación Asociación Española de Coloproctología, Palma de Mallorca del 8 al 10 de mayo de 2013.