

INFORME DE CASOS

# Tumor de Klatskin. Presentación de un paciente

Dr. Luis Alberto Ibáñez Bravo<sup>1</sup>

Dr. Julio C. López Soler<sup>2</sup>

Dr. Jesús Isaac De Armas Prado<sup>3</sup>

## RESUMEN

El tumor de Klatskin suele aparecer como una lesión difusa y nodular, se denomina colangiocarcinoma, se origina a nivel de la confluencia de ambos conductos hepáticos proximales y se visualiza de forma óptima con una colangiografía. Las primeras manifestaciones de esta enfermedad son la obstrucción biliar y por consiguiente un síndrome icterico sin dolor al inicio, que posteriormente puede ser profundo en hipocondrio derecho y es rara la fiebre. Debido a que la obstrucción se establece de forma gradual, el diagnóstico se realiza en etapas avanzadas cuando el colangiocarcinoma produce manifestaciones clínicas y por complementarios imagenológicos. La radioterapia y la quimioterapia, por separado o juntas, combinadas con un drenaje del árbol biliar externo, mejoran las condiciones clínicas de forma paliativa.

**DeCS:**

NEOPLASMAS HEPÁTICOS

## SUMMARY

Klatskin's tumor usually presents as a diffuse nodular lesion, being referred to as colangiocarcinoma. It originates at the confluence of both hepatic ducts. This fact imposes the need of peering at hepatic ducts proximally in colangiography. First clinical manifestations of the disease includes biliar obstruction, thus producing a formerly painless jaundice, which later could become profound, in right hypochondrius, being fever rarely found. Because obstruction establishes gradually, diagnosis is often made at late stages when colangiocarcinoma produces clinical manifestations. Radiologically, biliar pathways enlarging is found. Radiotherapy and/or chemotherapy, together with external biliar pathway drainage improve clinical conditions palliatively.

**MeSH:**

LIVER NEOPLASMS

## PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

*Anamnesis:* Paciente masculino de 60 años de edad con antecedentes de salud anterior, operado de úlcera perforada (por urgencia) hace cinco años. Acude al hospital por presentar desde hace un mes dolor abdominal acompañado de

nauseas, vómitos, prurito, acolia, orinas colúricas y pérdida de peso. Tres días antes de su ingreso presenta un tinte icterico en piel y mucosas.

*Examen físico:* Piel y mucosas ictericas, abdomen doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho y epigastrio.

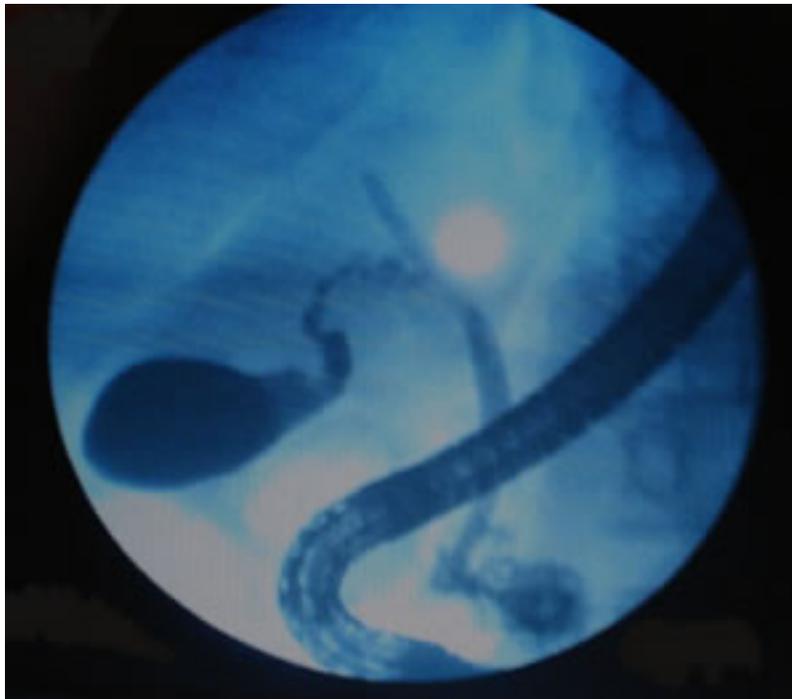
*Complementarios séricos:* TGO, TGP, bilirrubinas totales aumentadas.

*Complementarios imagenológicos:*

Ultrasonido: marcada dilatación de vías biliares intrahepáticas, colestasis intrahepática, impresiona obstrucción de vías biliares principales por encima del confluente hepatocístico.

Tomografía axial computarizada: Marcada dilatación de vías biliares intrahepáticas, páncreas normal.

CPRE: Se visualiza la papila y previo corte se canula y se tiñen vías biliares principales y vesícula biliar, se observa una estenosis total en la unión de los hepáticos (figura 1).



**Figura 1.** *Estenosis por debajo del confluente hepático (CPRE)*

*Tratamiento quirúrgico:*

Se realizó un drenaje biliar externo percutáneo guiado por ultrasonografía y se trató de abordar las vías biliares intrahepáticas derechas, las cuales se encontraban marcadamente dilatadas pero no hubo respuesta favorable por falta de cooperación del paciente, por lo que se decidió realizar laparotomía exploratoria.

En el intraoperatorio se evidenció un tumor gigante que involucraba el hilio hepático y parte del parénquima; por los antecedentes quirúrgicos anteriores no se realizó tratamiento derivativo, se exploró el parénquima hepático, se canalizó

un conducto intrahepático por sonda biliar rabo cochino y se exteriorizó por contraabertura (figura 2).



**Figura 2.** Derivación intrahepática por sonda biliar rabo cochino

La evolución postoperatoria fue favorable, se creó una fístula externa con drenaje de secreción biliar abundante y mejoraron las características del paciente.

*Diagnóstico:* Tumor de Klatskin.

*Anatomía patológica:* colangiocarcinoma.

## COMENTARIO FINAL

Los tumores de las vías biliares se clasifican según su localización.<sup>1-2</sup> El tumor de Klatskin afecta el tercio superior de las vías biliares, son también denominados colangiocarcinomas, tumor maligno que interesa las vías biliares.<sup>3-5</sup> En 1965 Klatskin descubre 13 casos de pacientes que presentan cáncer en la confluencia de los conductos hepáticos, tumor infrecuente y motivo de preocupación para el tratamiento quirúrgico. Posteriormente (1975) fueron estudiados y clasificados por Couinaud, Bismuth y Corlette (figura 3) en:

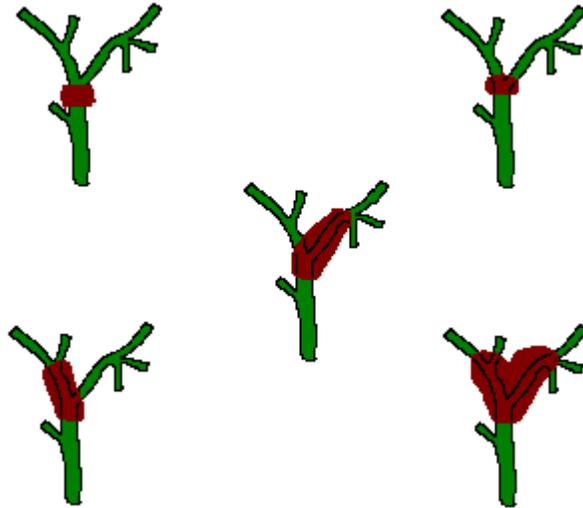
Tipo I: Tumor por debajo de la confluencia con libre flujo entre los canales derecho e izquierdo.

Tipo II: Tumor que obstruye la confluencia con compromiso de los dos ramos principales.

Tipo IIIa: Tumor que obstruye la confluencia y el ramo principal derecho.

Tipo IIIb: Tumor que obstruye la confluencia y el ramo principal izquierdo.

Tipo IV: Tumor que compromete ramos principales y ramos secundarios.<sup>3-7</sup>



**Figura 3.** *Clasificación de Counaud, Bismuth y Corlette (1975)*

El tumor de Klatskin es de origen embrionario y clasifica como tumor primario de hígado (del 5 al 30% corresponden a carcinomas de este órgano). Las estadísticas muestran que cada año, por cada 100 000 habitantes, las incidencias más representativas son en Israel (7.3), Japón (5.5) y Estados Unidos (1.0). La incidencia de colangiocarcinoma en una serie de autopsias varía de 0.01 a 0.46%.<sup>3-5</sup>

La edad promedio de pacientes con diagnóstico de colangiocarcinoma está entre los 50 y los 70 años, y se aprecia un discreto predominio en los hombres (1.3) sobre las mujeres (1.0). El 90% de ellos se presenta con ictericia de variable intensidad, generalmente indolora y se aprecian otros síntomas menos frecuentes como prurito, dolor abdominal y pérdida de peso.<sup>3-9</sup>

Se ha relacionado etiológicamente con numerosas entidades, entre las más frecuentes: enfermedad de Caroli, clonorquiasis, cálculos biliares, colangitis esclerosante, thorotrast, colitis ulcerosa; poco frecuentes: asbesto, isoniacida, metildopa, anticonceptivos orales, difenilos policlorados (insecticidas, precipitantes, etc.).<sup>3-5</sup>

Algunos estudios han identificado mutaciones del oncogen K-ras 60-70%, anomalías en los cromosomas 5 y 17 por presencia de C-erb oncogenes, factor de crecimiento epidermoide y antígenos de proliferación nuclear en cáncer de vías biliares intrahepáticas y perihiliares.<sup>3-8</sup>

Por anatomía patológica pueden ser: adenocarcinoma en el 95% (variedad no diferenciado, moderadamente diferenciado, diferenciado), mucoepidermoide, leiomiomasarcoma, melanoma, carcinoma escamoso, tumor carcinoide, cistoadenocarcinoma, rabiomasarcoma y cáncer de células granulares.<sup>4-6</sup>

Estos tumores se localizan en: colédoco (33-40%), conducto hepático común (30-32%), bifurcación (20%), conducto cístico (40%) y sin ubicación (5-7%). Además pueden estar en colédoco intrapancreático, extrapancreático, intraduodenal o, topográficamente, en tumores de vías biliares de tercio superior (55%), tercio medio (15%), tercio inferior (20%).<sup>3-5</sup>

Del 75-80% de los casos producen metástasis a: ganglios regionales (50%), hígado y peritoneo (50%), pulmón (10-15%), hueso (10%), riñón y cerebro (2-3%), carcinomatosis (15-30%).<sup>9</sup>

Las pruebas serológicas elevadas y el aumento del antígeno carcinoembrionario que eleva el CA 50 y CA 19-9 están entre los complementarios cuya positividad orienta el diagnóstico. Los estudios imagenológicos muestran dilatación de las vías biliares y la presencia de cálculos. Para determinar la localización, extensión y compromiso de la obstrucción de las vías biliares se utiliza la colangiografía transhepática o endoscópica, entre tanto la colangio resonancia endoscópica parece ser la mejor opción para el diagnóstico.<sup>9</sup> La angiografía y la angioresonancia pueden utilizarse para descartar el crecimiento tumoral intravascular, generalmente en la vena porta.<sup>8</sup> El diagnóstico histológico se puede realizar por biopsia por aspiración percutánea con aguja fina, escobado por catéter transhepático y citología de bilis por vía endoscópica. Para el estadiamiento se utiliza la clasificación de la TNM.<sup>6-9</sup>

Se determina la irresecabilidad quirúrgica cuando existe lesión extensa del parénquima hepático y compromiso de la arteria hepática común y vena porta.<sup>8</sup>

En este tipo de tumores puede intentarse una resección con intención curativa hasta en el 15-20% de los casos<sup>3,9-11</sup> mediante una resección tumoral simple o ampliada a una hepatectomía segmentaria, si está afectado uno de los conductos hepáticos. Otras variantes son las anastomosis quirúrgicas biliodigestivas hepaticoyeyunales que representan el mejor procedimiento quirúrgico paliativo de alto riesgo (con resección lobar izquierda por técnica de Longmire y Dogliotti, con resección segmentaria antero lateral S. III por técnica de Hepp-Couinaud, con resección segmentaria paramediana izquierda lóbulo caudado por técnica de Champeau, o en la bifurcación de los hepáticos por técnica de Hess). En casos de inoperabilidad se recurre al drenaje paliativo no quirúrgico mediante colocación de endoprótesis, bien de plástico o de malla, por vía percutánea o endoscópica.<sup>10</sup>

Las endoprótesis biliares colocadas por vía endoscópica también han mostrado que mejoran la calidad de vida del paciente. No sólo mejora la ictericia y el prurito, sino otros síntomas gastrointestinales como la anorexia, lo cual repercute en su bienestar emocional y funcional.<sup>11</sup>

Las endoprótesis utilizadas para el drenaje endoscópico de la vía biliar son de dos tipos: plásticas y metálicas.<sup>3,9-11</sup>

Las prótesis plásticas son poco costosas pero se ocluyen con material bacteriano y barro biliar por eso es necesario su recambio. La duración de una prótesis sin obstruirse está relacionada con su diámetro. Se ha encontrado que prótesis de un diámetro de 10 French ofrecen una duración mayor que prótesis de 7 u 8 French. La duración media hasta la obstrucción es de tres a cuatro meses. El recambio de las prótesis puede hacerse en forma programada cada tres meses o según la necesidad.<sup>9,11</sup>

Las prótesis metálicas tienen mayor duración que las plásticas, la obstrucción puede ser a los ocho meses. Como alcanzan un mayor diámetro, de alrededor de 10mm, la obstrucción por barro biliar es mucho menos frecuente pero el tumor

tiende a crecer a través de la malla metálica y las ocluye.<sup>3</sup> El otro problema es su elevado costo y que no se pueden remover. Las prótesis metálicas tienen diferentes diseños, una amplitud variable de la trama metálica y son autoexpandibles o expandibles por medio de un balón. Las más estudiadas son las Wallstent (autoexpandible, de alambre de acero inoxidable tejido, con un diámetro al introducirla de 7 French y al expandirse de 10mm). Esta tecnología sigue avanzando y es así como se desarrollan nuevas prótesis metálicas recubiertas para evitar el crecimiento tumoral a través de la malla metálica.<sup>11</sup>

Con este método se puede esperar un éxito del 95-97.1% al colocar la prótesis, un resultado positivo para mejorar la ictericia de 81-92%, una frecuencia de complicaciones mayor de 8-11%, una mortalidad relacionada con el procedimiento del 0.8-3.9% y una mortalidad a 30 días de 8-15%.<sup>11</sup>

La mayor parte de las veces sólo es posible un tratamiento paliativo, bien mediante derivaciones quirúrgicas si el riesgo operatorio es bajo, o bien mediante la inserción de prótesis, generalmente vía endoscópica, en pacientes con alto riesgo quirúrgico o por vía percutánea como alternativa quirúrgica.<sup>9-11</sup>

A pesar de preservar la vida del paciente el pronóstico es desfavorable por el comportamiento silente y agresivo. El tratamiento quirúrgico paliativo, más quimioterapia y radioterapia aporta muy escasos beneficios.

Esta posibilidad diagnóstica debe estar presente en todos los pacientes con ictericia obstructiva.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Norton J, Green B. Enfermedad de vesícula y vías biliares. En: Harrison Principios de medicina interna. 13 ed. España: Mc Graw-Hill interamericana; 1994. p. 1730-1743.
2. Cello JP. Tumores de la vesícula biliar, las vías biliares y la ampolla. En: Sleisenger & Fordtran. Enfermedades Gastrointestinales y Hepáticas. 6ta ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2000. p. 750-754.
3. Leonardi LS, Miki Mochizuki F. Hepcentro Colangiocarcinoma. [serie en Internet]. [citado 11 ene 2005]:[aprox. 3p.]. Disponible en: <http://www.colangiocarcinoma.htm>
4. Fígado Ictericia no Adulto, Absceso Hepático, Neoplasias Malignas do Fígado. Manual Merck: Abscessos Hepáticos. 2005. [serie en internet]. [citado 11 ene 2005]:[aprox. 4p.]. Disponible en: <http://www.figadodeklatskin.htm>
5. Medina L. Cirugía II: Ca de la Encrucijada Biliopancreatoduodenal. [serie en Internet]. [citado 11 ene 2005]:[aprox. 3p.]. Disponible en: <http://www.aulavirtual.com.sv>
6. Natitonal Cancer Institute. Cáncer de las vías biliares extrahepáticas is redistributed by University of Bonn, Medical Center biliares extra Cáncer de las vías hepáticas 208/01196 F. [citado 22 feb 2005]:[aprox. 5p.]. Disponible en: <http://www.cáncerdelasvíasbiliaresextrahepáticas.htm>
7. Diagnostico y manejo endoscópico de vías biliares. [serie en Internet]. [citado 10 feb 2005]:[aprox. 4p.]. Disponible en: <http://www.Revista Colombiana de Gastroenterologia - BDiagnóstico y manejo endoscópico de las complicaciones biliares postoperatorias-B.htm>
8. Lygidakis NJ. Changing trends in the management of Klastkin tumor. Hepatogastroenterology. 2004;51:689-696.

9. Pertejo Pastor V, Sala F. Tumores y estenosis del árbol biliar. En: Gastroenterología. Barcelona: Ediciones Doyma; 2004. Disponible en:  
<http://www.asociacionespañoladegastroenterologia.htm>
10. Calvo Hernán JF. Berenguer Lapuerta F. Tumores–Endoprotesis. [serie en Internet]. [citado 12 abr 2005]: [aprox. 5p.]. Disponible en:  
<http://www.endoprobiliares.rev/gastroenterologia.mx>
11. Rafael A. Prótesis. En: Medicina basada en le evidencia guia de manejo en gastroenterología. Barcelona: Ediciones Doyma; 2005. Disponible en:  
<http://www.protesis.biliar.htm>

## **DE LOS AUTORES**

1. Residente de Cirugía General.
2. Especialista de I Grado en Cirugía General.
3. Especialista de I y II Grado en Cirugía General. Profesor Asistente. ISCM-VC.