

Tumor de Klatskin en una paciente con diagnóstico de síndrome de Sjögren

Klatskin tumor in a patient diagnosed with Sjögren's syndrome

Víctor Hernán Orna Brito^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-5072-7270>

Oscar Rafael Chinachi Ibarra² <https://orcid.org/0000-0002-2904-2293>

Ángel Stalin Ávila Fray² <https://orcid.org/0000-0002-4291-675X>

María Asunción Viteri Chávez² <https://orcid.org/0000-0001-7129-4761>

Mery Paola Urquizo Aguiar² <https://orcid.org/0000-0001-5469-195X>

¹Hospital General del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social de Riobamba. Chimborazo, Ecuador.

²Hospital Provincial General Docente de Riobamba. Chimborazo, Ecuador.

*Autor para la correspondencia: vic-her@hotmail.es

RESUMEN

El proceso inflamatorio crónico de las enfermedades reumáticas constituye un factor que causa afectación en otros órganos y sistemas de órganos. La afectación puede llegar a producir metaplasia de la mucosa de distintos tejidos y condicionar la aparición de enfermedades neoplásicas. Los pacientes con síndrome de Sjögren tienen un 40 % de aumento de riesgo de padecer una enfermedad tumoral con respecto a los pacientes sanos o con otras enfermedades crónicas no inflamatorias. El objetivo del presente estudio es dar a conocer las características clínico-imagenológicas que posibilitaron el diagnóstico de un tumor de Klatskin en una paciente femenina de 57 años de edad con antecedentes de 5 años de evolución del síndrome de Sjögren. Se realizó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica para eliminar el tumor. A los tres días de la intervención quirúrgicamente la paciente muestra una evolución favorable por lo que se decide dar alta hospitalaria con seguimiento por consulta externa de especialidades de cirugía general y reumatología indistintamente. Durante todo el procedimiento se mantuvo el tratamiento para la enfermedad de base de la paciente. Actualmente la paciente se encuentra incorporada a sus actividades cotidianas y con una evolución favorable de su estado de salud.

Palabras clave: enfermedad reumática; inflamación; neoplasia; síndrome de Sjögren; tumor de Klatskin.

ABSTRACT

The chronic inflammatory process of rheumatic diseases constitutes a factor that causes affectation in other organs and organ systems. The affectation can produce metaplasia of the mucosa of different tissues and condition the appearance of neoplastic diseases. Patients with Sjögren's syndrome have a 40% increased risk of developing a tumor disease compared to healthy patients or other non-inflammatory chronic diseases. The objective of this study is to present the clinical-imaging characteristics that made the diagnosis of a Klatskin tumor possible in a 57-year-old female patient with a 5-year history of Sjögren's syndrome. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography was performed to remove the tumor. Three days after the surgical intervention, the patient showed a favorable evolution, so it was decided to discharge from the hospital with follow-up by outpatient consultation of specialties of general surgery and rheumatology indistinctly. Treatment for the patient's underlying disease was maintained throughout the procedure. Currently the patient is incorporated into her daily activities and with a favorable evolution of her state of health.

Keywords: rheumatic disease; inflammation; neoplasia; Sjögren's syndrome; Klatskin tumor.

Recibido: 31/07/2021

Aceptado: 02/09/2021

Introducción

Las enfermedades reumáticas constituyen un grupo de afecciones crónicas y autoinmunes cuya frecuencia ha ido aumentando en los últimos años. La mayoría presenta, como mecanismo patogénico, un proceso inflamatorio crónico que es el responsable de las manifestaciones clínicas y complicaciones que se presentan durante su curso evolutivo. Patogénicamente se pueden clasificar como enfermedades degenerativas e inflamatorias; y es este último grupo el que mayor número de enfermedades engloba, entre ellas la artritis reumatoide, el lupus eritematoso sistémico, las miopatías inflamatorias, las espondiloartropatías y el síndrome de Sjögren (SS).^(1,2,3)

El SS es una enfermedad crónica, autoinmune, sistémica e inflamatoria que afecta sobre todo el sexo femenino y por encima de los 45 años de edad; aunque también puede presentarse en pacientes masculinos y en edades tempranas de la vida. Puede ser primario o secundario a otras enfermedades, principalmente reumáticas o endocrinometabólicas. Clínicamente destaca la presencia de dolor articular y sequedad de las mucosas, lo que conduce a la disminución de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud y a cierto grado de discapacidad funcional. Otro dato importante es el aumento del riesgo de aparición de enfermedades neoplásicas en un 40 % en comparación con pacientes sanos o con otras enfermedades inflamatorias o no inflamatorias.^(4,5)

Entre las enfermedades neoplásicas que mayormente han sido asociadas al SS se encuentran los linfomas y otros tumores sólidos a nivel respiratorio, digestivo y neurológico fundamentalmente.⁽⁶⁾ Sin embargo, pueden presentarse otros tipos de tumores menos frecuentes en el quehacer médico como es el caso del tumor de Klatskin o colangiocarcinoma hiliar, como también se le conoce.⁽⁷⁾

Este tipo de tumor es raro e infrecuente, su patogenia es poco conocida y afecta las vías biliares intrahepáticas y el sitio de unión de los conductos derecho e izquierdo. Se describe una incidencia de 1,2 casos por cada 100 000 habitantes, constituyen el 2 % del total de carcinomas diagnosticados y su pico de incidencia es en pacientes mayores de 75 años. Es un tumor agresivo con una resecabilidad al diagnóstico del 47 % y una supervivencia sin cirugía inferior a los 12 meses. La afectación ganglionar y las metástasis a distancia siguen siendo los factores pronósticos más importantes.^(7,8)

Teniendo en cuenta la asociación descrita entre el SS y las enfermedades neoplásicas, lo infrecuente de la presentación del tumor de Klatskin y la inexistencia de reportes que asocien ambas enfermedades, se decide realizar este informe de caso clínico de una paciente de 57 años de edad, con antecedentes de SS a la cual se le diagnosticó un tumor de Katskin.

Caso clínico

Paciente femenina, mestiza, de 57 años de edad, de procedencia urbana, con antecedentes de diagnóstico de SS primario de 5 años de evolución, para lo cual llevaba tratamiento en el momento de asistir a consulta con 10 mg semanales de metotrexato, 5 mg semanales de ácido fólico y 10 mg diarios de prednisona. Además, se administraba suplementos vitamínicos, analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos. La paciente acudió a los servicios de consulta externa de cirugía general referida por la especialidad de medicina

interna acusando un cuadro de 4 meses de evolución caracterizado por la presencia de ictericia, acompañada de manifestaciones generales como decaimiento y cansancio.

Como datos positivos al examen físico se halló dolor abdominal ligero a nivel del hipocondrio derecho, hepatomegalia de 1 cm y tinte icterico a nivel de las escleróticas, la conjuntiva bucal y la palma de las manos. Los resultados destacados de los exámenes complementarios realizados mostraron discreto aumento de las transaminasas (TGO en 49 U/L y TGP en 57 U/L). El resto de los exámenes realizados se mantuvo dentro de los parámetros normales.

Con el antecedente de diagnóstico de SS, la ictericia y la elevación de las transaminasas se procedió a solicitar una tomografía axial computarizada y una colangiorresonancia magnética que confirmaron la presencia de una masa tumoral de alrededor de 2 cm. Con estos elementos se estableció el diagnóstico presuntivo de un tumor de Klatskin y se procedió a tomar conducta quirúrgica para la resección del tumor. Se realizó drenaje biliar preoperatorio para practicar una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Durante este acto quirúrgico se obtuvo una muestra que se envió a estudio anatomopatológico que confirmó posteriormente el diagnóstico de tumor de Klatskin.

A los 3 días de haber sido intervenida quirúrgicamente, la paciente mostró una evolución favorable, por lo que se decidió dar el alta hospitalaria con seguimiento por consulta externa de las especialidades de cirugía general y reumatología, indistintamente. Durante todo el procedimiento mencionado, se mantuvo el tratamiento para el SS como enfermedad de base de la paciente. En la actualidad la paciente se encuentra incorporada a sus actividades cotidianas y con una evolución favorable de su estado de salud.

Discusión

El SS es una enfermedad que condiciona manifestaciones inflamatorias que constituye la base de las manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad.^(2,4) Se describe que el proceso inflamatorio mantenido es el responsable de generar metaplasia a nivel de la mucosa interna de distintos órganos y estructuras anatómicas.⁽⁹⁾ Autores como *Solis Cartas* y otros⁽⁶⁾ reportan que el SS es una enfermedad que predispone el aumento del riesgo de aparición de enfermedades neoplásicas.

También *Pimienta Concepción* y otros⁽¹⁰⁾ describen una asociación entre las enfermedades neoplásicas y el SS, y destaca que los pacientes con esta enfermedad sufren transformación maligna que constituye una de las principales causas de muerte relacionadas con el SS.

El análisis de este caso aporta algunos elementos importantes que deben ser tenidos en cuenta. El primero de ellos, y que señala un comportamiento diferente a lo reportado en la literatura, se refiere a la edad de diagnóstico. En general, se reporta un pico de incidencia por encima de los 75 u 80 años de edad, de ahí lo infrecuente de su diagnóstico confirmado; sin embargo, la edad de esta paciente era de 57 años, muy inferior a lo señalado en la literatura.

En relación con las manifestaciones clínicas destaca que la paciente refirió presencia de decaimiento y cansancio como manifestaciones generales y se identificó hepatomegalia, dolor abdominal ligero e ictericia. De estas manifestaciones, solo el dolor abdominal y la ictericia se han señalado como características de esta afección.⁽⁷⁾ Otras manifestaciones clínicas útiles para la sospecha diagnóstica como la pérdida de peso, el prurito y los cuadros de colangitis aguda no se informaron en este caso, lo cual dificultó el pensamiento médico en torno a esta enfermedad.

Los resultados de los exámenes complementarios pueden estar relacionados con la afectación hepática. Los estudios imagenológicos orientaron hacia la presencia del tumor de Klatskin, lo que confirma que son estos los recursos que facilitan mayor ayuda para diagnosticar la enfermedad.⁽⁸⁾

En relación con la conducta tomada se describe que la resección del tumor es la única alternativa terapéutica en la actualidad. Para ello, se recomienda realizar el drenaje biliar previo al acto quirúrgico o durante la realización de este. En el manejo terapéutico de esta paciente se cumplió con los requisitos mencionados.

Un elemento que merece ser destacado es que el equipo quirúrgico respetó en todo momento el tratamiento de base de la paciente, lo cual genera dificultades en ocasiones, ya que algunos profesionales orientan a los pacientes suspender la dosis de esteroides o del inmunosupresor, lo que además de no tener ningún basamento científico solo propicia activar la enfermedad de base.

Conclusiones

El SS es una enfermedad que causa un aumento del riesgo de presentación de enfermedades neoplásicas. El tumor de Klatskin es infrecuente y cursa con manifestaciones derivadas de la afectación hepática. El caso que se informa presenta características clínico-epidemiológicas diferentes a las reportadas internacionalmente.

Referencias bibliográficas

1. Cando Ger AE, Valencia Catacta EE, Segovia Torres GA, Tutillo León JA, Paucar Tipantuña LE, Zambrano Carrión MC. Avances en la atención de salud a los pacientes con enfermedades reumáticas. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2018 [Acceso 23/08/2021];20(3):e43. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000300004&lng=es
2. Solís Cartas U, Calvopiá Bejarano SJ, Nuñez Sánchez BL, Yartú Couceiro R. Relación entre adiposidad corporal y presión arterial en niños y adolescentes con enfermedades reumáticas. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2019 [Acceso 25/08/2021];21(1):e51. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000100002&lng=es
3. Martín Carbonell M, Cantera Ocegüera D, Schuman Betancourt D. Estructura familiar, dolor y capacidad funcional en adolescentes con enfermedades reumáticas. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2017 [Acceso 27/08/2021];89(1):30-9. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312017000100005&lng=es
4. Zaldívar Pupo OL, Almaguer Pérez D, Leyva Infante M, Castillo Santiesteban Y, Grave de Peralta Hijuelos M. Sjögren's syndrome. Patients dentistry's management. CCM [Internet]. 2018 [Acceso 27/08/2021];22(2):325-38. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812018000200012&lng=es
5. Triana-Reyes SA, Martínez-Sandoval G, Rodríguez-Franco NI, Chapa-Arizpe MG, Rodríguez-Pulido JI, Martínez-González GI, *et al.* Índice de placa bacteriana, índice gingival y prueba de silometría en pacientes con síndrome de Sjögren primario y secundario. Int J Odontostomat [Internet]. 2021 [Acceso 24/08/2021];15(2):449-53. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-381X2021000200449&lng=es
6. Solís Cartas U, Benítez Calero Y, Calvopiña Bejarano SJ, Aguirre Saimeda GL, de Armas Hernández A. Uncommon combination of hepatocarcinoma with Sjögren's syndrome. Rev Cubana Med Mil [Internet]. 2018 [Acceso 26/08/2021];47(3):1-9. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572018000300012&lng=es

7. Céspedes Rodríguez HA, Céspedes Rodríguez HR. Elementos etiopatogénicos y diagnósticos del tumor de Klatskin o colangiocarcinoma hiliar. Rev Cubana Cir [Internet]. 2020 [Acceso 25/08/2021];59(4):e980. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932020000400007&lng=es
8. Céspedes Rodríguez HA, Céspedes Rodríguez HR, Fernández Pérez R. Tumor de Klatskin (colangiocarcinoma hiliar) su morbimortalidad en un servicio de cirugía. Rev Cubana Cir [Internet]. 2020 [Acceso 25/08/2021];59(2):e920. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932020000200003&lng=es
9. Sarem M, Corti R. ¿Por qué es importante detectar la gastritis atrófica y la metaplasia intestinal gástrica? ¿Cuál es la forma adecuada de hacerlo? Rev Gastroenterol Perú [Internet]. 2020 Jul [Acceso 24/08/2021];40(3):260-6. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292020000300260&lng=es
10. Pimienta Concepción I, Camaño Carballo L. Disfunción temporomandibular en pacientes con síndrome de Sjögren. Rev Cubana Reumatol [Internet]. 2020 [Acceso 26/08/2021];22(3):e784. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000300005&lng=es

Conflictos de intereses

Los autores no refieren conflictos de intereses.

Contribución de los autores

Víctor Hernán Orna Brito: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, redacción y revisión final del manuscrito.

Oscar Rafael Chinachi Ibarra: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, redacción y revisión final del manuscrito.

Ángel Stalin Ávila Fray: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, redacción y revisión final del manuscrito.

María Asunción Viteri Chávez: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, redacción y revisión final del manuscrito.

Mery Paola Urquizo Aguiar: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, redacción y revisión final del manuscrito.