

Título: Dos tumores sincrónicos en paciente con colitis ulcerosa y colangitis esclerosante primaria.

Autores: Alba Moratíel, María Zapata, Elisa Quílez, María Álvarez, Irene Torres.

Institución: Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza



Introducción

Colangitis esclerosante primaria (CEP): inflamación irregular, fibrótica, esclerosante y progresiva de los conductos biliares sin causa conocida.

El 80% presenta también enfermedad inflamatoria intestinal, predominando la colitis ulcerosa (CU).

El colangiocarcinoma (CCA) es la neoplasia más común, (riesgo acumulado vital de 10-20%), con elevada mortalidad (1).

Nuestro paciente presenta un riesgo incrementado de neoplasias, desarrollando de forma sincrónica cáncer colorectal (CCR) y CCA.

Caso clínico

Varón, 56 años. Antecedentes: CU desde 1999, mesalazina suspendida por aplasia medular en 2003, sin tratamiento posterior; CEP desde 2017.

- Diciembre/17: cuadro constitucional y dolor en flanco derecho. **Adenocarcinoma de ciego KRASmutado E.IV** (carcinomatosis peritoneal).
- Inicia 1ª línea *FOLFOX-Bevacizumab*. Respuesta completa por PET/TC en mayo/18 como mejor respuesta.

Continuó tratamiento, seguido resección del primario + peritonectomía + quimioterapia (QT) intraperitoneal hipertérmica en octubre/18.

No pudo retomar QT por ingresos frecuentes por colangitis.

- Enero/19: sospecha 2º tumor mediante colangio-resonancia (Imagen 1-2) y colangiografía.
- Laparotomía (valorar resecabilidad): **carcinomatosis peritoneal con histología compatible con CCR** y masa en bifurcación del hepático común con extensión a lóbulo derecho compatible con **CCA irreseccable**; hígado con fibrosis estadio III.

No candidato a hepatectomía derecha por precisar hepatectomía ampliada sobre hígado cirrótico.

Ante irreseccabilidad: ablación por microondas y colocación de 3 prótesis metálicas (hepático común y conductos hepáticos).

- Marzo/19: ingreso por nuevo cuadro febril, planteándose iniciar QT paliativa. CCA como principal factor predisponente a colangitis persistentes. Inicia *FOLFIRI*, completando 5 ciclos (último 22/5/19).
- Mayo/19: nuevo ingreso por colangitis. TC: enfermedad estable y dilatación de vía biliar intrahepática.

Repermeabilizan los stents e implantan 2 drenajes biliares interno-externos. Bacteriemia posterior, requiriendo nueva ablación con microondas de los segmentos estenóticos, repermeabilización de stents y recambio de los drenajes.

- Noviembre/19: nuevo ingreso por colangitis. Evolución desfavorable, falleciendo el 22/11/19.

Discusión

El CCR representa una de cada seis muertes en la CU, con una mediana de edad menor al CCR esporádico (2).

Existe mayor riesgo de CCR con CU y CCR o neoplasia del intestino delgado con enfermedad de Crohn.

- La gravedad de la inflamación endoscópica e histológica; y la presencia de pólipos posinflamatorios, determinan el riesgo de CCR en la UC.
- La incidencia de CCR aumenta tras el diagnóstico de CU, siendo del 2-3% a los 10 años (3).

La CEP asocia mayor riesgo de malignidad, principalmente de CCA, vesícula biliar, hepatocarcinoma y CCR.

El 50% de las muertes en pacientes con CEP se deben a neoplasias (4).

El tratamiento de las complicaciones (infecciones biliares predominantemente), puede condicionar la evolución clínica.

Posible estrategia prevención en pacientes con CEP:

- Ecografía, TC o resonancia cada 6-12 meses,
- Marcador sérico Ca19.9.

Especialmente el primer año y si presentan CU (5).

Imágenes

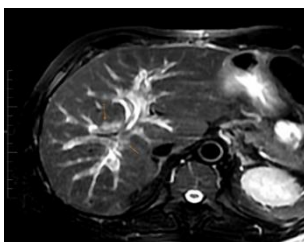


Imagen 1. ColangioRM. No se representa la unión de los conductos biliares ni el segmento distal del conducto hepático derecho en un área de unos 18 mm (se señala con flechas).

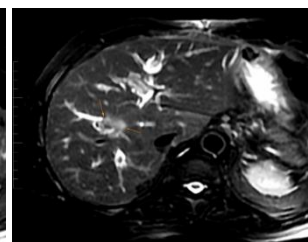


Imagen 2. ColangioRM. Ensanchamiento del espacio portal, lesión nodular irregular de unos 25 mm de diámetro en la que convergen las vías intrahepáticas derechas.

Bibliografía

1. Rabiee A, Silveira MG. Primary sclerosing cholangitis. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2021 Apr 5;6:29. doi: 10.21037/tgh-20-266. PMID: 33824933; PMCID: PMC7829069.
2. Eaden JA, Abrams KR, Mayberry JF. The risk of colorectal cancer in ulcerative colitis: a meta-analysis. *Gut* 2001;48:526-35. doi:10.1136/gut.48.4.526
3. Lamb CA, Kennedy NA, Raine T, et al. British Society of Gastroenterology consensus guidelines on the management of inflammatory bowel disease in adults [published correction appears in *Gut*. 2021 Apr;70(4):1]. *Gut*. 2019;68(Suppl 3):s1-s106. doi:10.1136/gutjnl-2019-318484
4. Fung BM, Lindor KD, Tabibian JH. Cancer risk in primary sclerosing cholangitis: Epidemiology, prevention, and surveillance strategies. *World J Gastroenterol*. 2019;25(6):659-671. doi:10.3748/wjg.v25.i6.659
5. Bowlius CL, Lim JK, Lindor KD. AGA Clinical Practice Update on Surveillance for Hepatobiliary Cancers in Patients With Primary Sclerosing Cholangitis: Expert Review. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2019 Nov;17(12):2416-2422. doi: 10.1016/j.cgh.2019.07.011. Epub 2019 Jul 12. PMID: 31306801.