

SESIÓN CLÍNICO PATOLÓGICA

Tumor de Klatskin

MSc. Dra. Arletis Ferrer Pérez, Dra. Mayelín Casas Padrón, Dr. Leonardo Ortiz Díaz, Dra. Laide Pino Chávez, Dra. Vivian Díaz de Villegas, Dra. Dianelí Reyes Hernández, Dr. Raunel Batista Hernández, Est. Javier Alejandro Comas García

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

Se trata de una paciente femenina de 61 años, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial y hepatitis viral. Tres días previos al ingreso se le practicó una colangiografía retrógrada por vía endoscópica para la extracción de litiasis coledociana. Posteriormente comenzó con malestar general, dolor abdominal, náuseas, vómitos y fiebre, se constató íctero al ingreso y se diagnosticó como colangitis; pasada la fase aguda se le practicó una colecistectomía. Evolucionó inestablemente y se le realizó nueva colangiografía que evidenció colangitis esclerosante y hemobilia. Fue trasladada a la Unidad de Terapia Intensiva con diagnóstico, además, de insuficiencia hepática grado I. Presentó anuria y creatininas elevadas, por lo que se le realizó hemodiálisis y se planteó síndrome hepatorenal; evolucionó desfavorablemente, tuvo una parada cardiorrespiratoria y falleció. En la necropsia se evidenció colangiocarcinoma.

Palabras clave: tumor de Klatskin; síndrome hepatorenal; colestasis intrahepática

ABSTRACT

It is a female patient of 61 years, with a personal pathological history of hypertension and viral hepatitis. Three days prior to admission a retrograde cholangiogram was performed by endoscopic to remove coledocian lithiasis. Subsequently, she began with general discomfort, abdominal pain, nausea, vomiting and fever; in her admission it was found icterus and it was diagnosed as cholangitis; after the acute phase, a cholecystectomy was performed. She evolved unsteadily and had new cholangiography that showed sclerosing cholangitis and biliary tract hemorrhage. She was transferred to the Intensive Care Unit with diagnosis, in addition, liver failure grade I. She presented anuria and elevated creatinine, so hemodialysis was performed and it was proposed hepatorenal syndrome; she evolved unfavorably, she had a cardiorespiratory failure and died. At the necropsy, a cholangiocarcinoma was evidenced.

Key words: Klatskin tumor; hepatorenal syndrome; cholestasis, intrahepatic

PRESENTACIÓN DEL CASO

Datos generales:

Ingresó: 21-2-09 Falleció: 14-3-09 Estadía: 21 días

Servicios implicados: Medicina Intensiva, Medicina Interna, Nefrología y Cirugía.

Mujer blanca, de 61 años, con antecedentes de padecer hipertensión arterial desde hacía 15 años, para la que llevaba tratamiento con captopril e hidroclorotiazida, y de hepatitis viral (no se precisaron otros datos). Tres días previos a su ingreso se le practicó una colangiografía retrógrada por vía endoscópica (CPRE) para la extracción de dos litiasis coledocianas por íctero obstructivo que concluyó: odditis, litiasis coledociana, vesícula excluida, wirsungrafía normal y divertículo para-vateriano; se realizó la extracción de los cálculos y no se informaron complicaciones o laboriosidad extrema.

A los dos días del procedimiento comenzó con malestar general, dolor en la parte alta del abdomen, náuseas y vómitos inicialmente alimenticios y después de aspecto bilioso y fiebre de 39°C (logró, con dificultad, controlarla con medidas antitérmicas y dipirona). Por ese motivo acudió al Cuerpo de Guardia de Cirugía del Hospital Provincial Universitario "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara; en el momento de su recepción el Especilaista le constató, al examen físico: coloración icterica moderada, estabilidad hemodinámica y dolor a la palpación en el abdomen en hipocondrio derecho, sin otra precisión semiológica.

Se realizaron investigaciones urgentes:

Hematocrito (Hto): 0,41vol%

Leucocitos: $12,5 \times 10^9/l$

Polimorfos: 0,80

Linfocitos: 0,20

Amilasa sérica: 30U/l

Ultrasonido abdominal: vesícula con múltiples imágenes de litiasis de mediano y gran tamaño. Colédoco y vías biliares intrahepáticas de calibre normal. Área pancreática y bazo normal. En riñón izquierdo, en posición media, imagen quística de 7,5cm; el riñón derecho es normal.

Se diagnosticó pancreatitis aguda y se valoró la posibilidad de colangitis aguda. Fue ingresada en la Sala de Cirugía y se prescribieron hidratación con electrolitos, espasmoforte y buscapina, así como tratamiento con cefazolina, gentamicina y metronidazol.

En la sala evolucionó afebril, con normotensión arterial, los vómitos cesaron y el íctero y el dolor abdominal espontáneo disminuyeron considerablemente, su diuresis estaba normal.

Tres días después, en la mañana, se le practicó una colecistectomía por mínimo acceso. El procedimiento se efectuó sin complicaciones aparentes, pero dos horas posteriores a la extubación presentó laringoespasma; se le administraron 200mg de hidrocortisona e hidratación y se logró su recuperación. A posteriori, se tornó hipotensa y se le pasó sonda uretral, pero no se obtuvo diuresis; se indicó una hemogasometría: Ph: 7,33, pCO₂: 26mmHg y pO₂: 77,5mmHg.

Se inició apoyo con dobutamina y se logró una mejoría hemodinámica; no obstante, fue aceptada en la Unidad de Cuidados Intensivos 2 (UTI2). Al recibirla respiraba espontáneamente y sus pulsos arteriales eran fuertes, tenía íctero en la piel y las escleróticas y sus parámetros vitales eran: frecuencia respiratoria (FR): 18xmto, frecuencia cardíaca (FC): 94xmto, tensión arterial (TA): 130/90mmHg, temperatura (Temp): 36,5°C y presión venosa central: 14cmH₂O. Se mantuvo

con oxígeno por catéter nasal, hidratación y drenaje quirúrgico abierto a frasco colector con escaso contenido.

Se recibieron complementarios realizados:

Hto: 032 vol/%

Eritrosedimentación: 62mm/h

Leucocitos: $12 \times 10^9/l$

Polimorfos: 069

Linfocitos: 030

STAB: 0,01

Conteo de plaquetas: $160 \times 10^9/g/l$

Tiempo de sangramiento: 1xminuto

Tiempo de coagulación: 10xminuto

Tiempo de protombina (TP): control 14 segundos, paciente 25 segundos

Glicemia: 3,6mmol/l

Creatinina: 333micromol/l

Evolucionó satisfactoriamente y fue transferida nuevamente a la Sala de Cirugía.

Se continuó con antibióticos y la evolución fue favorable, se mantuvo afebril y con diuresis aceptable; por drenaje biliar eliminaba aproximadamente 100cc.

Días más tarde se le realizaron nuevas investigaciones:

Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 89,9UI/l

Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 7,9UI/l

Gamma-glutamil transpeptidasa (GGT): 712U/l

Fosfatasa alcalina: 3 119UI/l

Glicemia: 6,2mmol/l

Creatinina: 101micromol/l

Ultrasonido abdominal: colecistectomizada, colédoco 1,1cm, discreta dilatación de vías biliares intrahepática, hígado con aumento difuso de su ecogenicidad, presencia de derrame pleural derecho de pequeña cuantía, páncreas, bazo y riñón derecho normal, riñón izquierdo con imagen quística.

Su evaluación clínica era favorable, estaba afebril y normotensa, no vómitos, aerocolia, defecaba sin dificultad y las heridas quirúrgicas estaban libres de sepsis.

Cuatro días después se le realizaron otros exámenes:

Amilasa sérica: 23,4UI/l

TGP: 56 UI/l

INR: 2,2

TP: control 14 segundos, paciente 32 segundos

El íctero se intensificó y se decidió realizar una nueva CPRE; se logró identificar signos de hemobilia y de colangitis esclerosante y se sugirió realizar una esofagogastroduodenoscopia (EGD). Este mismo día sus familiares y los médicos de asistencia notaron que la enferma estaba decaída y adinámica, pero afebril y normotensa; se le realizó un electrocardiograma (ECG) y se solicitó una interconsulta con el Especialista en Medicina Interna que señaló íctero, murmullo vesicular abolido en la base pulmonar derecha, FR: 16xmto, TA: 130/80mmHg, FC: 92xmto y edemas blandos en el tercio inferior de ambas piernas y consideró el diagnóstico de hipoproteinemia por posible hepatopatía crónica e indicó repetir

el ECG y la hemoquímica renal. En la tarde los médicos consideraron la colangitis esclerosante y la insuficiencia hepática grado I y solicitaron su traslado para la UTI, en la que le suspendieron la cefazolina y le indicaron rocephin, asociado a furosemda; le detectaron una TA de 160/80mmhg y una febrícula de 37,5°C, tuvo una diuresis de 400cc y por drenaje 300cc.

Al otro día se le realizaron otros complementarios:

Hto: 0,28vol%

Leucocitos: $12,5 \times 10^9/l$

Polimorfos: 083

Linfocitos: 017

Eritrosedimentación: 90mm/h

Conteo de plaquetas: $150 \times 10^9/g/l$

Glicemia: 6,4mmol/l

Creatinina: 236micromol/l

Tiempo de sangramiento: 1,5xminuto

Tiempo de coagulación: 23xminuto

TP: control 14 segundos, paciente 17 segundos

Tiempo parcial de tromboplastina activado con kaolín (TPTK): control 28 segundos, paciente 35 segundos

Amilasa sérica: 34,8U/l

TGP: 78UI/l

TGO: 72,2UI/l

Fosfatasa alcalina: 2 236UI/l

Rayos X (Rx) de tórax: hilios congestivos e inflamatorios (o ambos) bilateralmente.

Se le indicaron vitamina K (un ampula cada 12 horas) y enema evacuante; se le pasó una sonda nasogástrica y se sustituyó el rocephin por claforan.

Al día siguiente su defecación impresionó como melena, el íctero era marcado, la diuresis disminuyó a 200ml en 24 horas y la creatinina fue de 258micromol/l. Una hemogasometría constató hipoxemia con acidosis metabólica más alcalosis respiratoria ligera, sodio (Na) 139meq/l y potasio (K) 5,3meq/l.

Complementarios realizados al otro día mostraron una glicemia de 8,2mmol/l y una creatinina de 448micromol/l; el K sérico se elevó a 7,2meq/l.

Se solicitó una interconsulta con el Especialista en Nefrología, que diagnosticó una insuficiencia renal aguda multifactorial e indicó hemodiálisis.

Complementarios realizados nuevamente mostraron:

TGP: 133UI/l

TGO: 112UI/l

Fosfatasa alcalina: 4 320UI/l

Creatinina: 568micromol/l

Leucocitos: $13,4 \times 10^9/l$

Polimorfos: 094

Linfocitos: 006

Dos días más tarde se le realizó un ultrasonido abdominal: colecistectomizada, dilatación de vías biliares izquierdas selectivamente, con hepatocolédoco de calibre normal, pequeña calcificación residual a nivel del lecho quirúrgico, con

presencia de gas en su interior, líquido libre en cavidad, bazo, páncreas y riñones normales.

El íctero persistía, la diuresis era menor de 400cc en 24 horas, el K se elevó a 8,8meq/l y el Na a 136meq/l; se le administraron bicarbonato de sodio y gluconato de calcio endovenosos y se continuaron las hemodiálisis.

Se planteó sepsis intraabdominal al recibir cultivo de líquido peritoneal con *Acinetobacter spp.* y se inició tratamiento con ciprofloxacino.

Su evolución era desfavorable, el íctero se tornó verdínico, con toma del estado general, pero sin evidencia clínica de encefalopatía hepática, estaba hemodinámicamente estable y en anuria. Continuaba con hemodiálisis, se apreció que el tejido celular subcutáneo (TCS) estaba muy infiltrado, su FR era de 30xmtto y se constataron crepitantes en ambos campos pulmonares, tenía taquicardia y su TA descendía progresivamente, su condición clínico-hemodinámica se deterioró y llegó al paro cardiorrespiratorio; se decidió no hacer reanimación debido a su evolución y a su irrecuperabilidad y fue declarada fallecida.

DISCUSIÓN CLÍNICA

Dra. Vivian Díaz de Villegas Reguera. Especialista de II Grado en Geriatria. Profesora Asistente.

Cuando avanza la edad los cambios estructurales y a nivel hepático también aparecen; no obstante, es común la cirrosis hepática primaria en las mujeres, fundamentalmente en la edad geriátrica. En el caso que se discute, además, se recoge el antecedente de haber presentado hepatitis viral. Dentro de las causas de íctero por daño hepático precisamente la cirrosis es de las frecuentes, así como las infecciones por virus hepatotropos y los fármacos.

Dra. Dianelí Lorely Reyes Hernández. Especialista de I Grado de Medicina Interna. Profesora Asistente.

Con los antecedentes de esta paciente el primer diagnóstico debe estar encaminado a las complicaciones de la colangiografía; además existe el antecedente de una hepatitis viral, que pudiera ser la responsable de las manifestaciones clínicas ante una hepatopatía crónica.

La cirrosis biliar primaria es una enfermedad inflamatoria autoinmunitaria que afecta, principalmente, a las vías biliares intrahepáticas; su principal característica es la destrucción inflamatoria no supurada de las vías biliares intrahepáticas de mediano tamaño. Se acompaña de inflamación portal, cicatrización y posible desarrollo de cirrosis y de insuficiencia hepática. Se trata de una enfermedad que afecta, especialmente, a las mujeres de mediana edad, con un predominio de las mujeres respecto a los varones.

Dr. Raunel Batista Hernández. Especialista de I Grado en Cirugía.

Las manifestaciones clínicas de la colangitis ascendente incluyen la fiebre, el íctero y el dolor en hipocondrio derecho; además, se recoge el antecedente de la

CPRE días antes. Cuando se constata hemobilia en este estudio la posibilidad de un tumor tiene altas probabilidades.

Est. Javier Alejandro Comas García. Estudiante de Medicina.

Las cuatro complicaciones típicas de la CPRE son la pancreatitis aguda, la hemorragia postesfinterotomía, la sepsis de origen biliar (colangitis y colecistitis) y la perforación, tanto del área papilar, por la esfinterotomía, como del duodeno por el endoscopio o las prótesis biliares; existen, además, otros efectos adversos más raros y menos típicos de la CPRE. En esta paciente aparece un cuadro clínico sugestivo de colangitis, lo que fue corroborado al resolver con el tratamiento impuesto al ingreso.

Dra. Laide Pino Chávez. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Nefrología.

Los pacientes con cirrosis pueden desarrollar daño renal debido a enfermedades renales intrínsecas (nefropatías propiamente dichas) como las glomerulopatías, las nefropatías túbulo-intersticiales, la nefropatía diabética y la nefropatía hipertensiva. De todas ellas solamente se ha establecido una relación patogénica con la cirrosis en el caso de las glomerulonefritis secundarias al depósito de inmunocomplejos, que pueden producirse en el contexto de la cirrosis por el virus de las hepatitis C y B, así como en la cirrosis alcohólica. En estas etiologías de la cirrosis la existencia de alteraciones histológicas sugestivas de glomerulonefritis es muy frecuente; sin embargo, solo en una pequeña proporción de casos las alteraciones histológicas glomerulares son de intensidad suficiente para provocar una reducción importante del filtrado glomerular que determine falla renal. En estos casos normalmente existen alteraciones del sedimento urinario (hematuria, presencia de cilindros hialinos y proteinuria). En caso de que no sea posible hacer una biopsia renal el diagnóstico de glomerulopatía asociada a la cirrosis hepática se basa en la presencia de hematuria y proteinuria (o ambas) en un contexto clínico adecuado (cirrosis hepática alcohólica o por virus C o B) y en ausencia de otras enfermedades que puedan asociarse a nefropatía (por ejemplo, la diabetes mellitus). Debe tenerse en cuenta que la enfermedad de Wilson puede asociar falla hepática e injuria renal, principalmente en el contexto de la denominada "crisis wilsoniana". El diagnóstico de falla renal debido a otras enfermedades renales como la nefritis túbulo-intersticial o la nefropatía hipertensiva o diabética se basa en los criterios diagnósticos habituales. El síndrome hepatorenal requiere de una serie de elementos, algunos de los que no estaban bien establecidos en este caso pero, indudablemente, la falla renal fue aguda.

DISCUSIÓN ANATOMOPATOLÓGICA

MSc. Dra. Arletis Ferrer Pérez. Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesora Asistente.

Dra. Mayelín Casas Padrón. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Anatomía Patológica.

Dr. Leonardo Ortiz Díaz. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Anatomía Patológica.

Por los hallazgos anatomopatológicos mostrados en este caso se trató de un colangiocarcinoma hepático hiliar (tumor de Klastkin) asociado a cirrosis biliar secundaria, responsables de una colestasis hepática y un síndrome hepatorrenal (figuras 1-4).

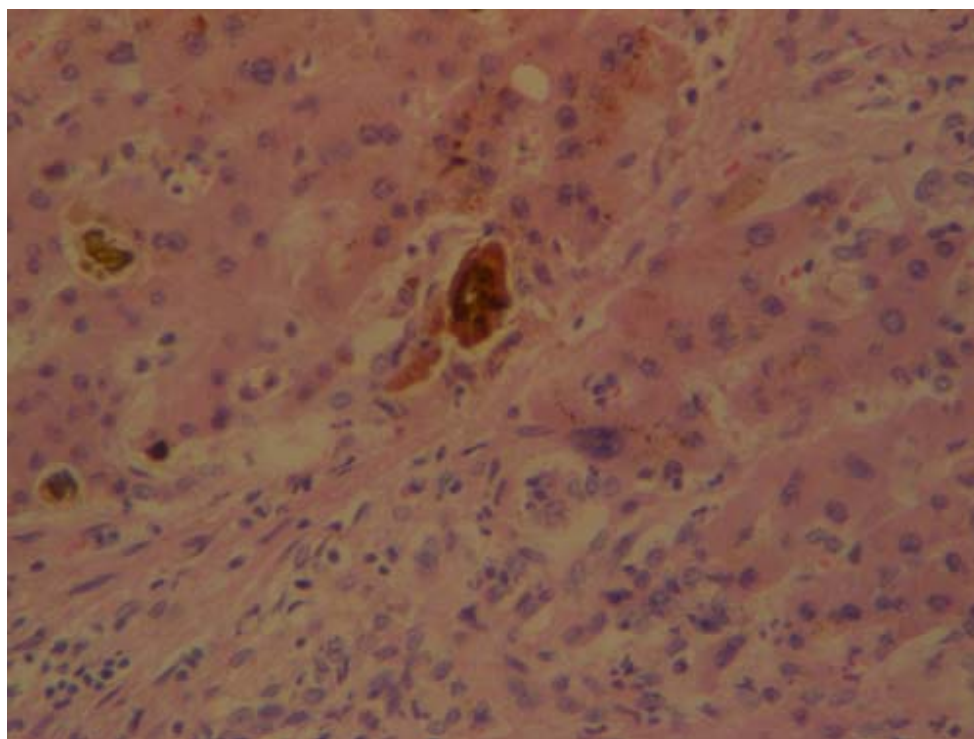


Figura 1. Aspecto microscópico del hígado que muestra tapones biliares en los sinusoides y colestasis intrahepatocitaria

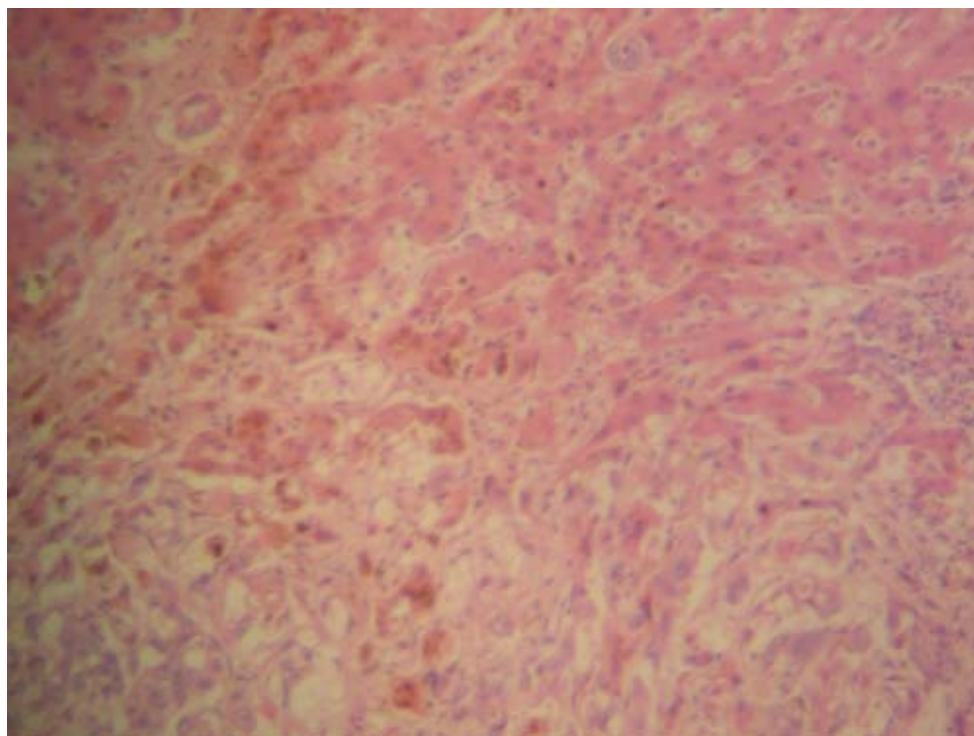


Figura 2. Colestasis. Infiltración por colangiocarcinoma en la mitad inferior

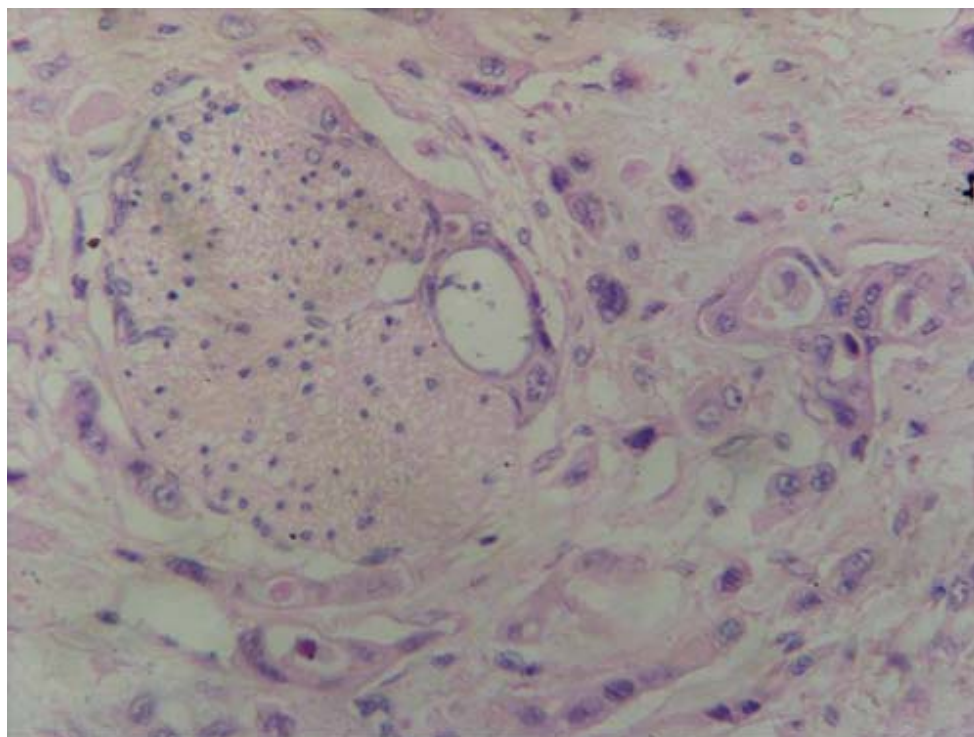


Figura 3. Invasión perineural por colangiocarcinoma

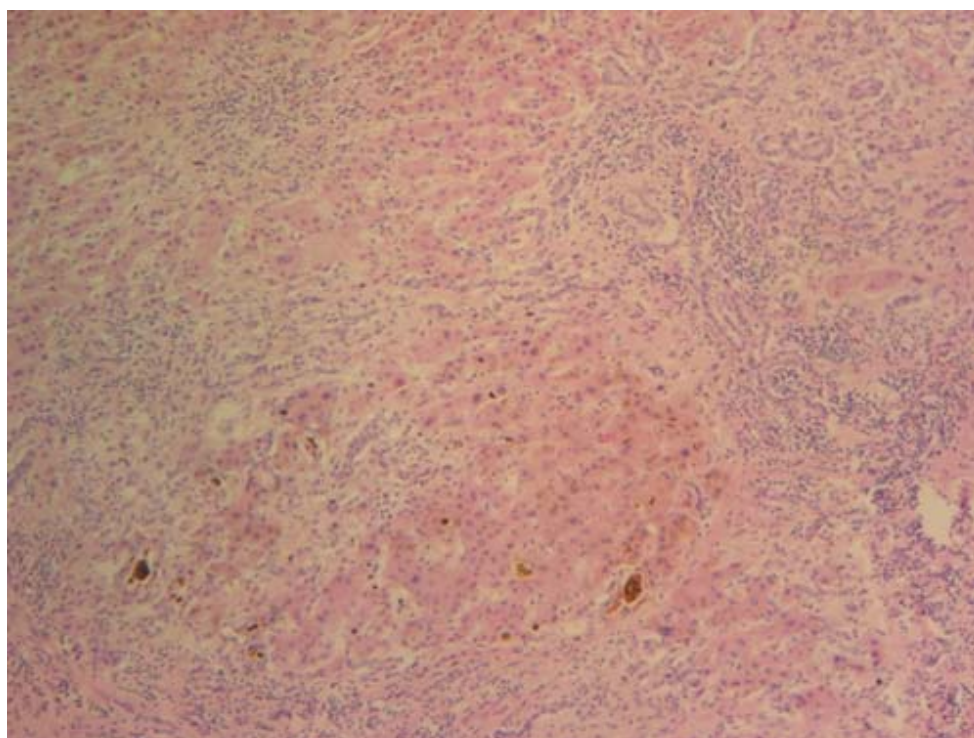


Figura 4. Colestasis, nódulos de regeneración hepática separados por tractus fibrosos e infiltrado inflamatorio crónico

Las causas más frecuentes de ictericia son la sobreproducción de bilirrubina, la hepatitis y la obstrucción del flujo biliar. La bilis hepática atiende dos funciones principales: es responsable de la emulsión de la grasa de la dieta en la luz intestinal mediante la acción detergente de las sales biliares y de la eliminación

de la bilirrubina, del exceso de colesterol, los xenobióticos y otros productos de desecho que no son suficientemente hidrosolubles para ser excretados por la orina.

Las alteraciones de la formación de la bilis se observan en la clínica como un cambio de color en la piel y la esclerótica, que se tornan de color amarillo (ictericia) debido a la retención de bilirrubina y como colestasis, retención sistémica no solo de bilirrubina sino también de otros solutos eliminados por la bilis.¹

Los carcinomas primarios del hígado, en un elevado por ciento, se acompañan de estas manifestaciones y son relativamente infrecuentes en Norteamérica y Europa occidental (0,5-2% de todos los cánceres), pero representan del 20 al 40% de los cánceres en muchos otros países. La mayoría de los cánceres primarios de hígado se originan en los hepatocitos y se denominan carcinomas hepatocelulares; mucho menos frecuentes son los carcinomas originados en las vías biliares o los colangiocarcinomas. La incidencia de esos dos cánceres aumenta en los Estados Unidos.^{1,2}

El colangiocarcinoma es un tumor maligno originado en el epitelio de los conductos biliares intra o extrahepáticos y fue descrito por primera vez por Durand-Fardel en 1840. Es poco frecuente y representa menos del 2% de todos los tumores malignos de diagnóstico reciente. La incidencia en los Estados Unidos de Norteamérica es baja, de 1,0/100,000 por año. Se presenta, con mayor frecuencia, después de la sexta década de la vida y es ligeramente mayor su incidencia en hombres que en mujeres, con una proporción de 1,3/1.^{2,3}

El colangiocarcinoma se ubica a cualquier nivel de la vía biliar, desde los canalículos intrahepáticos hasta la ampolla de Vater, y se clasifica según su localización anatómica, su patrón de crecimiento y el tipo histológico.¹⁻⁴

Anatómicamente se distingue el colangiocarcinoma intrahepático (20% a 25%), el perihiliar (50% a 60%), el extrahepático distal (20% a 25%) y el multifocal (5%). El extrahepático también se clasifica en relación con los conductos biliares hepáticos, el del tercio superior de la vía biliar (hepático común, confluencia hiliar o hepáticos derecho e izquierdo), el del tercio medio (colédoco hasta un plano dado por el borde superior del duodeno) y el del tercio inferior (desde el plano del borde superior del duodeno hasta la ampolla de Vater).

Se denomina tumor de Klatskin al colangiocarcinoma situado en la confluencia hiliar.^{2,3,5} Según su patrón de crecimiento puede ser exofítico, polipoideo e infiltrativo. El tumor de Klatskin es de tipo infiltrativo con invasión maligna periductal. El crecimiento no siempre es endoluminal, lo que es más frecuente en el polipoideo.²

La mayoría de los colangiocarcinomas son del tipo histológico adenocarcinoma ductal; sin embargo, suelen verse otros como los adenocarcinomas papilar, mucinoso, mucoepidermoide y el cistoadenocarcinoma.^{2,6}

Para los colangiocarcinomas hiliares se emplea la clasificación de Bismuth-Corlette que distingue cuatro tipos:

Tipo I: tumor ubicado bajo la confluencia

Tipo II: tumor ubicado en la confluencia

Tipo IIIa: tumor con extensión al hepático derecho

Tipo IIIb: tumor con extensión al hepático izquierdo

Tipo IV: tumor con extensión hacia ambos hepáticos.³

Por otra parte, con el propósito de mejorar la predicción de resecabilidad del colangiocarcinoma hiliar, Ronald Chamberlain y Leslie Blumgart proponen otra clasificación del estadio de extensión tumoral que considera si hay o no extensión tumoral hacia la vena porta y si existe o no atrofia hepática y que comprende cuatro estadios tumorales:³

T1: tumor localizado en la confluencia y los hepáticos derecho o izquierdo (o ambos), pero sin infiltración de la vena porta

T2: tumor localizado en la confluencia y los hepáticos derecho o izquierdo (o ambos) con atrofia hepática ipsilateral, pero sin demostración de compromiso portal

T3: tumor localizado en la confluencia o los hepáticos derecho o izquierdo con infiltración ipsilateral de rama portal, con o sin atrofia lobar ipsilateral y sin compromiso de tronco portal

T4: tumor infiltrante de ambos hepáticos hasta las ramas secundarias o compromiso del tronco de la vena porta.

En el cuadro clínico destacan el dolor en hipocondrio derecho, la ictericia y la pérdida de peso. Actualmente el diagnóstico se ha facilitado por la disponibilidad de variados procedimientos imagenológicos y endoscópicos.³⁻⁷

El tratamiento ideal del colangiocarcinoma es la resección quirúrgica. Desafortunadamente, la mayoría de las veces el tumor es irresecable; para esos casos hay posibilidad de paliación mediante la colocación de endoprótesis por vía endoscópica o percutánea.³

Un bajo por ciento de pacientes con colangiocarcinoma hiliar alcanzan a ser tratados con intervención quirúrgica potencialmente curativa, fundamentalmente por tres motivos: por diagnóstico tardío, por infiltración neoplásica de la vasculatura del hilio hepático y porque la operación de la vía hepatobiliar es de alta complejidad, necesaria para estos casos.^{3,8}

La etiología del colangiocarcinoma no está definida; sin embargo, algunos procesos patológicos son predisponentes: la colangitis esclerosante primaria, la litiasis intrahepática, la enfermedad de Caroli y malformaciones como la atresia de vía biliar y los quistes de colédoco. También existe asociación con tóxicos cancerígenos de origen industrial como digoxinas, nitrosaminas y asbesto; además, se le asocia a infestación crónica de la vía biliar con parásitos endémicos del sudeste asiático como *clonorchis sinensis* y *opisthorchis viverrin*. La infección crónica con *Salmonella typhi* sería otro factor predisponente. Es dudoso que la colelitiasis y la colecistectomía previa predispongan al desarrollo de colangiocarcinoma.^{1,3,9}

Las alteraciones moleculares como la inactivación de oncosupresores (p53, pl6, bcl-2) y la mutación de oncogenes (K-ras, c-myc) también se han asociado al colangiocarcinoma; sin embargo, no son hallazgos específicos.^{1,2,10}

En pacientes con tumores de vías biliares sometidos a tratamiento quirúrgico puede aparecer un síndrome hepatorenal.

El síndrome hepatorenal (SHR) se define como el desarrollo de daño renal en un paciente cirrótico en ausencia de una causa identificable. Es de carácter funcional y potencialmente reversible y ocurre como resultado de la intensa vasodilatación esplácnica que caracteriza al estado hemodinámico de la cirrosis avanzada, que determina el desarrollo de vasoconstricción arteriolar intrarrenal. Como consecuencia de estas alteraciones se produce una intensa reducción del flujo sanguíneo renal y del filtrado glomerular, lo que explica la falla renal en este contexto. La incidencia es aproximadamente de un 18% al año y de hasta un 39% a cinco años. Su diagnóstico es esencialmente de exclusión y deben descartarse otras causas de injuria renal en dicho contexto. En 1994 el Club Internacional de ascitis definió los criterios para el diagnóstico de SHR tipo I y tipo II, los que fueron publicados por primera vez en 1996 y modificados posteriormente en 2007.^{11,12}

De acuerdo con la velocidad de instalación y la severidad de la falla renal se describen dos tipos de SHR denominados tipo I y tipo II.

El SHR tipo I se caracteriza por un rápido y progresivo deterioro de la función renal que, sucede mayormente, en relación con un factor precipitante. Generalmente ocurre en el contexto de una falla hepática aguda (por ejemplo, la hepatitis alcohólica aguda), en agudizaciones de una enfermedad hepática crónica o en pacientes que padecen una cirrosis avanzada después de un proceso precipitante, como puede ser la peritonitis bacteriana espontánea (PBE) y la hemorragia digestiva alta (HDA), aunque en algunos pacientes puede ocurrir en ausencia de cualquier causa identificable. Por definición el SHR tipo I se plantea cuando el valor de creatinina plasmática aumenta más de 100% del valor inicial con un valor absoluto superior a 2,5mg/dl en un plazo menor a dos semanas.

En el SHR tipo II el desarrollo de falla renal es moderado y estable, de instalación más insidiosa y de menor gravedad que en el tipo I. Generalmente se produce en pacientes con ascitis refractaria e hiponatremia y puede desencadenarse de forma espontánea o tras un evento precipitante que coincide con los expuestos en la tipo I. Debe tenerse en cuenta que los pacientes con SHR tipo II también pueden desarrollar un SHR tipo I espontáneamente o tras un evento desencadenante.^{11,12}

Las causas del fallo renal que deben excluirse antes del diagnóstico de SHR incluyen hipovolemia, choque, enfermedades renales parenquimatosas y utilización de fármacos potencialmente nefrotóxicos. Debe sospecharse la existencia de una nefropatía cuando hay una proteinuria o una hematuria significativa o ante la presencia de alteraciones en la ultrasonografía renal.^{11,12}

En lo que respecta a los eventos desencadenantes para el desarrollo del SHR, la interurrencia de infecciones bacterianas en un paciente cirrótico, es el factor de riesgo más importante. Como ejemplo de esta relación el SHR ocurre en aproximadamente el 30% de los pacientes que presentan PBE y su tratamiento reduce significativamente el riesgo de desarrollar SHR y mejora la sobrevida. Otros factores de riesgo a considerar son la hemorragia digestiva, la ascitis refractaria y la hiponatremia, así como toda cirrosis descompensada que requiera hospitalización, independientemente de la causa que la justifique. Los pacientes cirróticos que desarrollan fallo renal en el contexto de una infección bacteriana sin choque séptico presentan alteraciones hemodinámicas de los sistemas

vasoactivos endógenos y de la función renal comparables a las observadas en el SHR "clásico", lo que sugiere que la fisiopatología de las dos enfermedades es la misma. En la nueva definición de SHR la falla renal que se desarrolla en el contexto de una infección, pero en ausencia de choque séptico, también se cataloga como un SHR "asociado a infección".^{11,12}

Actualmente existen una multiplicidad de teorías y publicaciones acerca de la fisiopatología del SHR. El pronóstico de los pacientes con cirrosis que desarrollan un SHR es pobre, con una media de sobrevida global de aproximadamente tres meses (en ausencia de tratamiento).^{11,12}

DIAGNÓSTICO FINAL

Causa directa de muerte: síndrome hepatorenal

Causa intermedia de muerte: colestasis intrahepática

Causa básica de muerte: colangiocarcinoma hepático hiliar (tumor de Klatskin). pT3NOMO. Estadio IIIa asociado a cirrosis biliar secundaria.

Otros diagnósticos:

- Antracosis
- Atelectasia segmentaria posterobasal
- Ateromatosis ligera de vasos coronarios
- Cardiopatía hipertensiva
- Esplenitis reactiva
- Gastritis crónica
- Nefrosis colémica
- Quiste renal simple
- Leiomioma uterino intramural.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kumar V, Abbas AK, Aster JC. Oral cavity and gastrointestinal tract. En: Robbins basic pathology. 9th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013. p.551-601.
2. Hirohashi S, Ishak KG, Kojiro M, Wanless IR, Theise ND, Tsukuma H, et al. Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts [Internet]. En: Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. WHO Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC; 2000. p. 157- 202 [citado 25 Nov 2016]. Disponible en: <https://www.iarc.fr/en/publications/pdfs-online/pat-gen/bb2/bb2-chap8.pdf>
3. Burgos San Juan L. Colangiocarcinoma. Actualización, diagnóstico y terapia. Rev Méd Chile [Internet]. 2008 [citado 15 Feb 2017]; 136(2):240-248. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rmc/v136n2/art15.pdf>
4. Hidalgo Méndez F. Colangiocarcinomahiliar (tumor de Klatskin). Rev Clin Med Fam [Internet]. 2014 [citado 15 Feb 2017]; 7(1): [aprox. 6 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2014000100013
5. Nuñez Ju J, Anchante Castillo E, Torres Cueva V, Yeren Paredes C, Carrasco Mascaró F, Becerra O, et al. Colangiocarcinoma en tercio medio de la vía biliar principal tratado con cirugía radical en el Hospital Nacional Guillermo Almenara, Lima, Perú. Rev Gastroenterol Perú [Internet]. 2015 [citado 15 Feb 2017]; 35(4): [aprox. 10 p.].

Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S1022-51292015000400008&script=sci_arttext

6. Fox C, Lizarzábal M, Prado Z, Mengual E. Frecuencia de cáncer hepatobiliopancreático y su relación con diabetes mellitus en pacientes del Hospital Universitario de Maracaibo. Rev Gen [Internet]. 2014 [citado 15 Feb 2017]; 68(3): 94-98. Disponible en: <http://www.scielo.org.ve/pdf/gen/v68n3/art05.pdf>
7. Shepherd NA, Warren BF, Williams GT, Greenson JK, Lauwers GY, Novelli MR, editors. Morson and Dawson's gastrointestinal pathology. 5th ed. London: University College Hospital; 2013.
8. Miño Fugarolas G, Naranjo Rodríguez A. Colangiocarcinoma extrahepático. Dificultades diagnósticas y opciones terapéuticas. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2000 [citado 15 Ene 2017]; 23(5): 240-9. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-colangiocarcinoma-extrahepatico-dificultades-diagnosticas-opciones-10337>
9. Rosai J. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 10th ed. New York: Elsevier; 2011.
10. Washington MK. Liver. En: Weidner N, Cote R, Suster S, Weiss L. Modern Surgical Pathology. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2009. p. 902-959.
11. Valverde M, Menéndez J, Olivari D, Scalone P, Rocca A, Acle S, et al. Síndrome hepatorenal: abordaje clínico y estrategia terapéutica. Arch Med Int [Internet]. 2014 [citado 15 Ene 2017]; 36(1): 17-27. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-sindrome-hepatorrenal-13111697>
12. Baccaro ME, Guevara M. Síndrome hepatorenal. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2007 [citado 15 Ene 2017]; 30: 548-55. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-423X2014000100004

Recibido: 28-12-2016

Aprobado: 27-2-2017

Arletis Ferrer Pérez. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)42270000 arletisfp@infomed.sld.cu