

Ictericia obstructiva secundaria a tumor de células granulares de la vía biliar extrahepática*

Drs. FRANCO INNOCENTI C.^{1,2}, RODRIGO KLAASSEN P.^{2,3},
FREDDY BRAVO C.^{1,2}, ERNESTO HINRICH S O.^{1,2}, FELIPE MARTIN Q.²,
VANESSA KLAASSEN H.^{2,3}, CRISTIAN LEDERMANN S.^{1,2}

¹ Departamento de Cirugía, Universidad de Concepción.

² Servicio Cirugía, Pabellón y Anestesia, Clínica Sanatorio Alemán de Concepción.

³ Departamento de Anatomía Patológica, Universidad de Concepción.
Concepción, Chile.

Abstract

Obstructive jaundice secondary to extrahepatic bile ducts granular cell tumor

Bile ducts granular cell tumor is a rare entity. Of neural origin, mostly benign, may, however, present mimicking malignancy. We report a 32 years old female presenting with painless jaundice and extrahepatic bile ducts stenosis confirmed with MRC. Extrahepatic bile ducts resection is performed. Reconstruction involves four independent ducts to a Roux en Y enteric loop. She has a good postoperative outcome, with no evidence of complications nor recurrence at 17 months of follow up.

Key words: Bile ducts granular cell tumor, bile duct, jaundice.

Resumen

El tumor de células granulares en la vía biliar es una neoplasia rara de origen neural, en su mayoría benigna y cuya presentación puede sugerir patología maligna. **Objetivo:** Se presenta el caso clínico, características anatomopatológicas, manejo y evolución de una paciente joven que se presenta con ictericia obstructiva por estenosis subcarinal biliar. **Paciente y Método:** Paciente 32 años, sexo femenino, con ictericia, coluria y prurito. Diagnóstico de estenosis biliar y dilatación de vía biliar intrahepática se confirma con colangiografía resonancia magnética. Se realiza resección de vía biliar extrahepática desde supracarinal que incluye vía biliar distal. Reconstitución bilioentérica a Y de Roux que involucra cuatro conductos intrahepáticos. Evoluciona en forma satisfactoria en el postoperatorio. El seguimiento alejado a 17 meses revela una satisfactoria condición de la paciente, sin signos de complicación o recidiva. **Conclusión:** El manejo por un equipo de experiencia multidisciplinario nos permitió ayudar a una paciente con rara patología, benigna en lo histológico, pero que puede representar un gran desafío técnico.

Palabras clave: Tumor de células granulares, vía biliar, ictericia.

*Recibido el 27 de noviembre de 2010 y aceptado para publicación el 14 de marzo de 2011.

Correspondencia: Dr. Franco Innocenti C.
Pedro de Valdivia 801, Concepción, Chile.
f.innocenti@vtr.net

Introducción

El tumor de células granulares es una neoplasia cuyo origen citogenético se relaciona con las células de Schwann¹, aunque se ha postulado que se originaría a partir de una célula precursora con capacidad de diferenciarse a células de Schwann o a células granulares². Su naturaleza es benigna y constituye sólo el 1,1% de los tumores benignos de la vesícula biliar³. Aparece con mayor frecuencia en mujeres entre la cuarta y sexta décadas de la vida, aunque puede ocurrir a cualquier edad. La presentación biliar del caso que nos ocupa es rara⁴⁻⁶.

Caso clínico

Paciente de 32 años de edad, de sexo femenino, que consulta por prurito de tres meses de evolución, agregándose coluria e ictericia dos semanas antes de la evaluación médica. No presenta antecedentes remotos mórbidos significativos. Durante su estudio, la ultrasonografía abdominal revela dilatación de la vía biliar intrahepática, con bilirrubinemia mayor a 15 mg%, a expensas de la directa, y elevación de enzimas canaliculares. Ca-19-9 normal. Colangiografía preoperatoria confirma significativa dilatación de la vía biliar intrahepática supracarinal y estenosis severa de ambos conductos hepáticos a ese nivel (Figura 1). Se plantea diagnóstico de neoplasia o de estenosis benigna.

Se realiza resección de la vía biliar extrahepática más linfadenectomía. La biopsia rápida informada por el patólogo sugiere inmediatamente tumor de células granulares.

Se reconstituye mediante colangioenteroanastomosis triple a asa yeyunal en Y de Roux, realizando plastía en dos de los cuatro conductos para disminuir el número de anastomosis a tres. Se deja dos catéteres transentéricos de alimentación pediátrica número 3 a conductos biliares para acceso colangiográfico. Colangiografía de control postoperatoria ambulatoria a los 21 días, no muestra evidencia de fuga ni estenosis, con buen vaciamiento a distal (Figura 2). La paciente evoluciona satisfactoriamente en el postoperatorio. A los 17 meses, se encuentra en buenas condiciones sin signos de recidiva.

Macroscopía

Según informe de anatomía patológica, se recibe para biopsia, además de tejido linfonodal de grupos 12 y 13, una pieza de vía biliar extrahepática compuesta por colédoco, cístico, conducto hepático izquierdo, conductos segmentarios VI más VII común, V y VIII. En la zona de confluencia de los cuatro últimos existe un área de engrosamiento de la pared de hasta 8 mm con estenosis marcada del lumen.

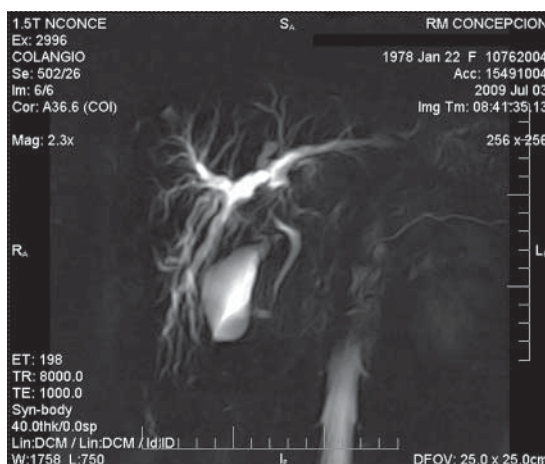


Figura 1. Colangiografía Preoperatoria: Se observa significativa dilatación de la vía biliar supracarinal con amputación segmentaria de aproximadamente 3 cm a distal, desde donde vía biliar es normal hacia duodeno.

Microscopía

En la zona de pared engrosada descrita se observa una neoplasia de células redondas y ovaladas grandes, con núcleos hipercromáticos y abundante citoplasma eosinófilo granular (Figura 3). Estas células infiltran la pared de los conductos biliares formando láminas, cordones y nódulos entre los conductillos y glándulas biliares normales. No hay atipia, pleomorfismo celular ni mitosis. El estudio complementario con inmunohistoquímica (anticuerpos monoclonales) es positivo para proteína S-100 (Figura 3), Enolasa Neurono Específica (NSE, Figura 4), CD68 (Cluster of Differentiation 68) y Vimentina.

Por otra parte, Desmina y Actina (marcadores musculares) son negativas.

Discusión

El tumor de células granulares es una neoplasia benigna descrita en numerosos tejidos y órganos. Es muy rara en el tracto biliar, en donde la sintomatología puede sugerir un proceso maligno⁷. El tamaño varía entre 1 a 2 cm de diámetro. Se presenta como uno o múltiples nódulos blandos, ovalados, de bordes bien o mal delimitados, a la sección es de color amarillento.

Histológicamente está formado por células de forma poligonal, con bordes mal definidos, citoplasma eosinófilo abundante y típicamente granular; los núcleos son pequeños con cromatina densa. Los gránulos citoplasmáticos corresponden a estructuras similares a lisosomas que contienen mielina o sus

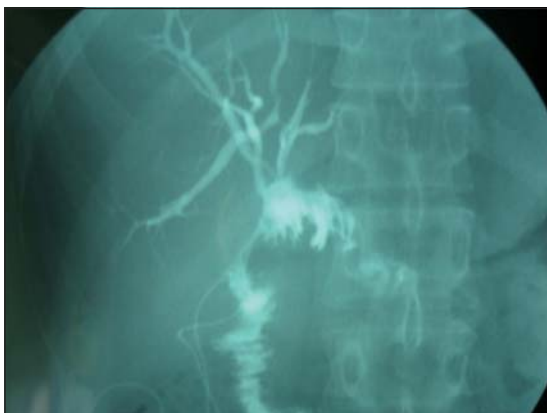


Figura 2. Colangiografía postoperatoria: Se observa la triple anastomosis colangioyeyunal a cuatro conductos (dos con plástia para una anastomosis) sin evidencia de fuga, con buen vaciamiento a distal.

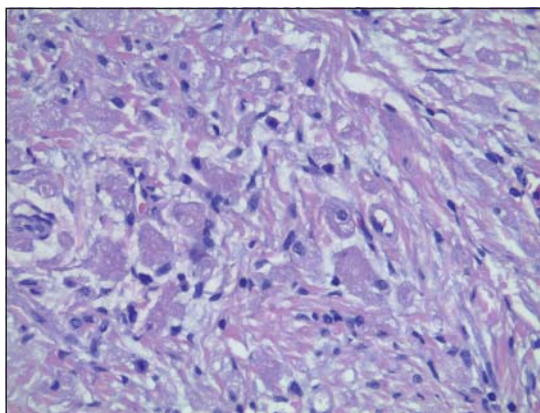


Figura 3. Células tumorales con citoplasma granular. H&E 200x.

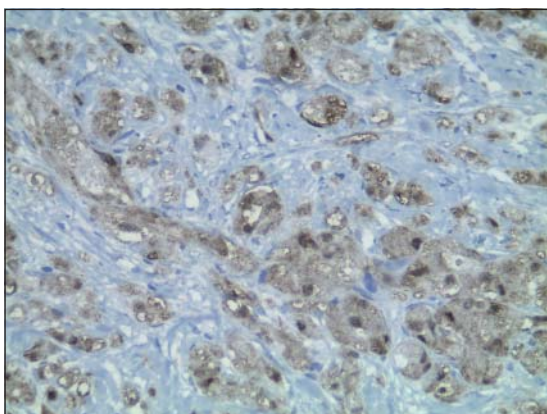


Figura 4. Proteína S100 positiva en el citoplasma de células tumorales. 200x.

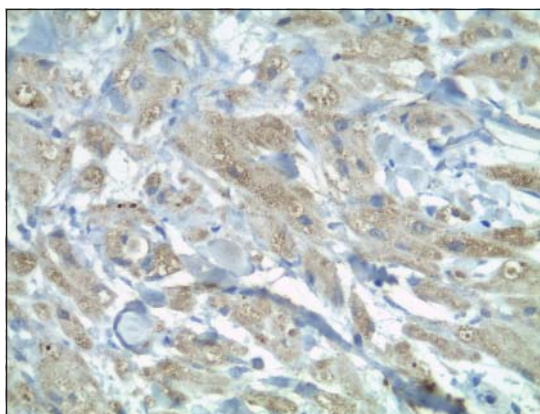


Figura 5. NSE positiva en el citoplasma de células tumorales. 400x.

productos metabólicos, sugiriendo un origen neural⁸. Atipia y mitosis son raras. Histoquímicamente son positivos para proteína S-100, Enolasa Neurona Específica (NSE) (7) y CD68. Son negativos para marcadores musculares y epiteliales. Hay aproximadamente 56 casos benignos publicados de tumor de células granulares en el tracto biliar^{9,10}.

Este caso nos permite recordar su rareza. El tratamiento de elección es resección quirúrgica con reconstitución de la vía biliar.

Los casos malignos son aún más raros; las características de malignidad son necrosis, células fusadas, núcleo vesicular con nucléolo prominente, más de 2 mitosis por 10 campos mayores, pleomorfismo y alta relación núcleo-citoplasmática. Afortunadamente, ninguna de estas características se observó en el caso de esta joven paciente.

Referencias

1. Cheslyn-Curtis S, Russell RCG, Rode J, Dhillon AP. Granular cell tumor of the common bile duct. *Postgraduate Medical Journal* 1986;62:961-3.
2. Rode J, Dhillon AP, Papadaki L. Immunohistochemical staining of granular cell tumour for neurone specific enolase: Evidence in support of a neural origin. *Diagnostic Histopathology* 1982;5:205.
3. Christensen A, Ishak K. Benign tumors and pseudotumors of the gallbladder. *Archives of Pathology* 1970;90:423-9.
4. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, Klappenbach S, Rowden G, et al. Granular cell tumour: A clinicopathological study of 110 patients. *Journal of Surgical Oncology* 1980;13:301.
5. Eisen RN, Kirby WM, O'Quin JL. Granular cell tumor

- of the biliary tree. A report of two cases and a review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 1991;15:460-5.
6. Butler JD, Brown KM. Granular cell tumor of the extrahepatic biliary tract. *Am Surg.* 1998;64:1033-6.
 7. Chandrasoma P, Fitzgibbons P. Granular cell tumor of the intrapancreatic common bile duct. *Cancer* 1984;53:2178-82.
 8. Lochan R, Balupuri S, Bennett MK, Manas DM. Granular cell tumor as an unusual cause of obstruction at the hepatic hilum: Report of a case. *Surg Today* 2006;36:934-6.
 9. Boekhorst DS, Gerhards MF, van Gulik TM, Gouma DJ. Granular cell tumor at the hepatic duct confluence mimicking Klatskin tumor: a report of two cases and a review of the literature. *Dig Surg.* 2000;17:299-303.
 10. Heuer T, Lahrtz HJ, Gerards H, Berkovic D, Kania U, Reis HE. Posthepatic icterus caused by a solitary granular cell tumor of the common bile duct. *Z Gastroenterol.* 2004;42:323-5.