

Tumor de Klatskin: Breve revisión de la literatura y presentación de caso

Klatskin tumor: brief review of the literature and case presentation

María José Insignares-Osorio^{1*} 

Chelsy Amaris-Calvano⁴ 

David Fernando Ortiz-Pérez⁷ 

Marycela Díaz-Periñan² 

Eduardo Antonio Martínez-Bula⁵ 

Ligia Rosa Cuello-Pacheco³ 

Mario Enrique Montoya-Jaramillo⁶ 

1. Departamento de Medicina Interna, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia. <https://orcid.org/0009-0003-1902-1311>
2. Departamento de Medicina Interna, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia. <https://orcid.org/0000-0002-3079-621X>
3. Departamento de Medicina Interna, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia. <https://orcid.org/0009-0006-9999-0076>
4. Departamento de Medicina Interna, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia. <https://orcid.org/0009-0004-2735-6039>
5. Departamento de Medicina Interna, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia. <https://orcid.org/0000-0001-8787-2490>
6. Medicina Interna, Universidad del Sinú; Cartagena, Colombia. MEDISTAR Internal Medicine Research Group. <https://orcid.org/0000-0001-7479-7209>
7. Medicina Interna, Universidad del Sinú; Cartagena, Colombia. MEDISTAR Internal Medicine Research Group. Departamento de Medicina Interna, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia. <https://orcid.org/0000-0002-7869-0895>

Información del artículo

Recibido: 13 de marzo de 2025. Evaluado: 08 de abril de 2025. Aceptado: 29 de abril de 2025.

Cómo citar: Insignares-Osorio MJ, Díaz-Periñan M, Cuello-Pacheco LR, Amaris-Calvano C, Martínez-Bula EA, Montoya-Jaramillo ME, Ortiz-Pérez DF. Tumor de Klatskin: Breve revisión de la literatura y presentación de caso. Rev. Navar. Medica. 2025; 11(1): 23-30. <https://doi.org/10.61182/rnavmed.v11n1a4>

Resumen

Los colangiocarcinomas son neoplasias malignas del tracto biliar y representan la segunda forma más frecuente de cáncer hepático. El tipo perihiliar, conocido como tumor de Klatskin, se origina en la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo y corresponde hasta al 50 % de los casos. Aunque su incidencia en países occidentales es baja (0,3–3,5 casos por 100 000 habitantes), ha aumentado en la última década, especialmente en varones mayores. Se describe el caso de un paciente de 54 años con dolor abdominal difuso, fiebre e ictericia, diagnosticado inicialmente con sepsis de origen biliar. La colangiorresonancia evidenció hepatomegalia, nódulos hepáticos y dilatación biliar leve. La evaluación con SpyGlass confirmó un tumor de Klatskin Bismuth IV, irresecable por invasión vascular. La CPRE permitió colocar stents biliares, y la biopsia confirmó enfermedad en estadio IV con metástasis hepáticas. El manejo incluyó antibióticos, soporte hemodinámico y tratamiento paliativo ante insuficiencia hepática hiperaguda. Este caso destaca la agresividad del colangiocarcinoma perihiliar avanzado y la necesidad de diagnóstico temprano, estadificación precisa y abordaje multidisciplinario.

Palabras clave

Colangiocarcinoma perihiliar, Tumor de Klatskin, Clasificación Bismuth-Corlette.

Abstract

Cholangiocarcinomas are malignant neoplasms of the biliary tract and represent the second most common form of liver cancer. The perihilar type, known as Klatskin tumor, arises at the junction of the right and left hepatic ducts and accounts for up to 50% of cases. Although its incidence in Western countries is low (0.3–3.5 cases per 100,000 population), it has increased over the past decade, particularly among older men. We report the case of a 54-year-old male presenting with diffuse abdominal pain, fever, and jaundice, initially diagnosed with biliary sepsis. Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) revealed hepatomegaly, liver nodules, and mild biliary dilation. SpyGlass cholangioscopy confirmed a Bismuth type IV Klatskin tumor, deemed unresectable due to vascular invasion. ERCP allowed placement of biliary stents, and endoscopic biopsy confirmed stage IV disease with liver metastases. Management included antibiotics, hemodynamic support, and palliative care due to acute liver failure. This case highlights the aggressiveness of advanced perihilar cholangiocarcinoma and underscores the importance of early diagnosis, accurate staging, and multidisciplinary management.

Keywords

Perihilar cholangiocarcinoma, Klatskin tumor, Bismuth-Corlette classification.

Autor para correspondencia:

*María José Insignares-Osorio

Correo: majoinsignares1026@gmail.com

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional (CC BY-NC 4.0).



Introducción

Los colangiocarcinomas constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias malignas que afectan el tracto biliar y representan la segunda forma más común de cáncer hepático, superados únicamente por el carcinoma hepatocelular (1). En particular, el colangiocarcinoma perihiliar — conocido como tumor de Klatskin— se origina en la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo, y constituye la presentación más frecuente de este grupo, ya que abarca hasta el 50 % de los casos de colangiocarcinoma (2,3).

Aunque su incidencia es relativamente baja en los países occidentales (entre 0,3 y 3,5 casos por 100 000 habitantes), en la última década se ha observado un incremento significativo; en tanto que en regiones endémicas, la incidencia puede ser considerablemente mayor (1–3). Además, esta enfermedad suele manifestarse en la séptima década de la vida y predomina en varones. La presentación clínica es generalmente insidiosa, con ictericia indolora, prurito y alteraciones en la función biliar, lo que contribuye a un diagnóstico tardío y a una alta tasa de mortalidad (2–4). De hecho, solo cerca de un tercio de los pacientes son candidatos a una resección quirúrgica completa, mientras que el resto debe ser manejado con terapias sistémicas o paliativas (4–6).

La alta letalidad se explica por múltiples factores: la ausencia de síntomas específicos en fases tempranas, la falta de biomarcadores confiables, la agresividad biológica del tumor y las dificultades anatómicas asociadas a su localización (4,6,7). El manejo de esta neoplasia requiere, por tanto, un abordaje multidisciplinario que combine estrategias diagnósticas avanzadas, una adecuada clasificación y estadificación del tumor, así como opciones terapéuticas que pueden ir desde cirugías complejas hasta tratamientos neoadyuvantes y paliativos (5,6). En este contexto, se presenta a continuación la revisión de un caso clínico real, que servirá de base para integrar los conocimientos epidemiológicos, diagnósticos y terapéuticos actuales en el manejo del tumor de Klatskin.

Reporte del caso

Se trata de paciente masculino de 54 años, remitido desde Valledupar (Colombia) por un cuadro prolongado de dolor abdominal difuso, con predominio en el hipocondrio derecho, episodios febriles de origen indeterminado e ictericia. En el centro remitente se sospechó sepsis de origen biliar, por lo que se inició tratamiento con imidazoles y aminopenicilinas. La colangiorresonancia evidenció un hígado de volumen aumentado, con múltiples focos nodulares —algunos compatibles con abscesos— y leve dilatación de la vía biliar intrahepática, con presencia de un stent biliar previamente colocado.

Posteriormente, se realizó una evaluación mediante SpyGlass, en la que se identificó un tumor de Klatskin clasificado como Bismuth-Corlette IV, en contacto con la pared de la vena porta y la arteria hepática, considerado irresecable. En ese mismo procedimiento se efectuó una CPRE con colocación de stents plásticos en ambos conductos hepáticos para lograr drenaje biliar, ante la persistencia de hiperbilirrubinemia. La biopsia ecoendoscópica realizada el 08/01/2025 confirmó la presencia de un tumor de Klatskin asociado a metástasis hepáticas, clasificándolo como estadio IV.

Durante su hospitalización, el paciente presentó un cuadro de insuficiencia hepática hiperaguda, con síndrome icterico obstructivo, colangitis leve y anemia microcítica de grado III, sin criterios transfusionales, acompañado de alteraciones en los tiempos de coagulación. Se mantuvo con

tratamiento antibiótico (carbapenémico y metronidazol), soporte de reposición de potasio y medidas generales de cuidado (cabecera a 30°, oxígeno ambiente, dieta hipograsa sin lácteos). Además, se realizó un seguimiento intensivo mediante paraclínicos diarios, los cuales evidenciaron una mejoría progresiva de la hiperbilirrubinemia y el control de la sepsis biliar.

El manejo interdisciplinario incluyó evaluaciones por los servicios de cirugía hepatobiliar y medicina interna, quienes determinaron la imposibilidad de realizar una intervención quirúrgica curativa, dado el compromiso vascular y la extensión tumoral. Se decidió continuar con manejo paliativo y seguimiento clínico estrecho.

Discusión

Epidemiología y factores de riesgo

Aunque los colangiocarcinomas representan menos del 1 % de todos los cánceres, su impacto clínico es considerable debido a su agresividad y a la dificultad de lograr un diagnóstico temprano (1). En los países occidentales, se estima que estos tumores comprenden entre el 10 % y el 15 % de todos los cánceres primarios del hígado (2,3). El tumor de Klatskin, en particular, afecta mayormente a hombres de edad avanzada (frecuentemente en la séptima década de la vida) y, en las últimas décadas, se ha observado un incremento en su incidencia, con estudios que reportan aumentos superiores al 100 % en algunos registros epidemiológicos —por ejemplo, de 0,67 casos por 100 000 habitantes en 2007 a 1,4 en 2016 (8–10).

Los factores que influyen en la colangiocarcinogénesis son numerosos y complejos. Aunque existen factores de riesgo comunes para todos los subtipos, algunos resultan especialmente relevantes en los tumores de Klatskin (11,12). Entre ellos se destacan:

- Colangitis esclerosante primaria (CEP): Esta patología constituye uno de los factores de riesgo más significativos para el desarrollo de colangiocarcinoma, ya que los pacientes con CEP pueden presentar un riesgo hasta 400 veces mayor que la población general. La enfermedad induce una obstrucción fibroinflamatoria progresiva de los conductos biliares, lo que provoca colestasis crónica y daño hepático, favoreciendo la aparición de cambios displásicos y la eventual malignización (11).

- Anomalías congénitas y quistes del conducto biliar: Los quistes congénitos del colédoco, como en la enfermedad de Caroli, representan otro factor de riesgo importante, pudiendo predisponer al desarrollo de colangiocarcinomas incluso en edades tempranas. Asimismo, la presencia de anomalías en la unión pancreatobiliar incrementa la exposición crónica del epitelio biliar a secreciones irritativas, facilitando cambios premalignos (9,11).

- Hepatopatías crónicas y cirrosis: La cirrosis, independientemente de su etiología (viral, alcohólica o no alcohólica), ha sido identificada como un predictor de colangiocarcinoma. En estos pacientes, la inflamación crónica sostenida y los procesos de remodelación del tejido hepático contribuyen significativamente a la transformación maligna (11).

- Infecciones parasitarias: En regiones endémicas, la infección por trematodos hepáticos como *Opisthorchis viverrini* y *Clonorchis sinensis* constituye un factor etiológico bien establecido. La

infestación crónica genera colangitis persistente, condición que favorece los mecanismos de carcinogénesis (11).

- Factores relacionados con el estilo de vida: El consumo excesivo de alcohol, la diabetes mellitus, la obesidad y la hipertensión arterial han sido asociados a un aumento del riesgo de colangiocarcinoma. Estos factores parecen actuar a través de mecanismos de inflamación sistémica crónica y disfunción metabólica, que alteran la homeostasis del epitelio biliar (11).

Estos factores resaltan la necesidad de un enfoque preventivo y de vigilancia en poblaciones de alto riesgo, ya que la detección precoz sigue siendo uno de los mayores retos en el manejo de esta enfermedad.

Clasificación y estadificación

La correcta clasificación y estadificación del colangiocarcinoma es esencial para definir el pronóstico y orientar el tratamiento. Los colangiocarcinomas se dividen en tres subtipos principales en función de su localización anatómica:

1. Colangiocarcinomas intrahepáticos o periféricos: Representan entre el 10 % y el 20 % de los casos y se originan en el parénquima hepático (6,10,13).
2. Colangiocarcinomas extrahepáticos perihiliares: Conocidos como tumores de Klatskin, constituyen hasta el 50 % de los casos y se localizan en la confluencia de los conductos hepáticos(13).
3. Colangiocarcinomas extrahepáticos distales: Comprenden entre el 30 % y el 40 % de los casos, ubicándose en los conductos biliares fuera del parénquima hepático, hacia el páncreas o duodeno(13).

La clasificación de Bismuth-Corlette es la más utilizada para describir la extensión anatómica del tumor en el área hilar. Según este sistema:

- Tipo I: El tumor se limita al conducto hepático común, sin alcanzar la confluencia (7,13).
- Tipo II: Afecta la confluencia sin extenderse a los conductos intrahepáticos secundarios (7,11).
- Tipo IIIa y IIIb: Muestran extensión hacia los conductos intrahepáticos derechos o izquierdos, respectivamente (11).
- Tipo IV: Involucra de manera bilateral a los conductos, lo que generalmente se asocia a un peor pronóstico y limita las opciones quirúrgicas (6,7,11).

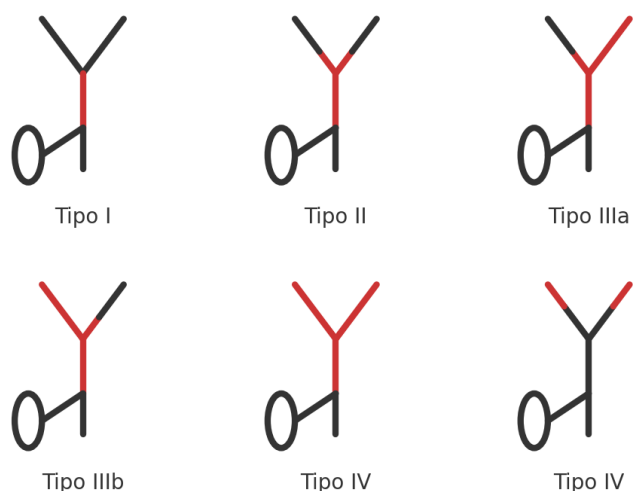


Figura 1. Clasificación de Bismuth-Corlette. Esquema de elaboración propia.

Por otro lado, el sistema TNM (Tumor, Nódulo, Metástasis), según la AJCC/UICC, se utiliza para la estadificación patológica y tiene implicaciones pronósticas importantes. En la versión más reciente, se evalúa la invasión local, la afectación ganglionar y la presencia de metástasis a distancia (2,6,13,14). Es importante mencionar que, para la planificación quirúrgica, se combinan criterios anatómicos (como la clasificación de Bismuth-Corlette) con evaluaciones de volumen hepático remanente y la invasión vascular, aspectos críticos para determinar la resecabilidad.

Tabla 1. Clasificación de la Unión Internacional contra el Cáncer

Clasificación de la Unión Internacional contra el Cáncer	
Clasificación tumoral	UICC
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor confinado en el conducto biliar
T2a	Sobrepasa la pared ductal e invade el tejido adiposo perihiliar
T2b	Invade el parénquima hepático
T3	Invasión unilateral de la arteria/vena hepática
T4	Invasión de la rama principal de la AH/VP, Bismuth IV, o Bismuth III con invasión contralateral de la A/V
Estadio TNM	
0	Tis N0 M0
I	T1 N0 M0
II	T2 N0 M0
IIIa	T3 N0 M0
IIIb	T1-T3 N1 M0
IVa	T4 Nx M0
IVb	Tx Nx M1

La integración de estos sistemas (Bismuth-Corlette y TNM) permite una evaluación multidimensional de la enfermedad, lo que resulta fundamental para decidir entre una intervención quirúrgica con intención curativa o estrategias paliativas.

Estrategias diagnósticas

El diagnóstico del tumor de Klatskin generalmente se inicia en pacientes que presentan un síndrome colestásico obstructivo. La ictericia, especialmente cuando es indolora, junto con otros síntomas como prurito y cambios en el color de la orina y heces, debe suscitar la sospecha de un proceso obstructivo en la zona hiliar (10, 14, 15).

Pruebas de laboratorio y marcadores

Se observa un patrón bioquímico de colestasis, con elevación marcada de bilirrubina conjugada, fosfatasa alcalina y gamma-glutamil transpeptidasa. El CA 19-9 es el marcador tumoral más utilizado; aunque no es específico, niveles muy elevados en el contexto de obstrucción biliar pueden sugerir malignidad. La determinación de otros marcadores, como el CEA, puede ser complementaria, pero su utilidad es menor en el diagnóstico diferencial (8,9).

Estudios de imagen

La evaluación por imágenes es determinante para el diagnóstico y la planificación terapéutica:

- Ecografía abdominal: Es la primera herramienta no invasiva para detectar la dilatación de la vía biliar intrahepática, aunque su capacidad para identificar la masa tumoral es limitada (2,3).
- Tomografía Computarizada (TC): La TC multidetector permite evaluar la extensión del tumor, la invasión vascular y descartar metástasis a distancia. La realización de estudios trifásicos de abdomen ayuda a definir la anatomía del hilio y la presencia de adenopatías (2,3).
- Resonancia Magnética con Colangiopancreatografía (colangio-RM): Considerada la modalidad de elección para mapear la extensión ductal del tumor, la colangio-RM ofrece imágenes multiplanares detalladas que permiten clasificar el tumor según el sistema de Bismuth-Corlette (1-3).
- Colangiografía Directa (CPRE o Colangiografía Transhepática): Estas técnicas invasivas no solo confirman la estenosis biliar, sino que permiten obtener muestras para el diagnóstico histopatológico. La CPRE es especialmente útil si se planifica además la colocación de stents para el drenaje biliar, lo que puede mejorar la función hepática preoperatoria (2-4,6).

Técnicas adicionales:

La tomografía por emisión de positrones (PET-CT) y el ultrasonido endoscópico (EUS) con punción aspiración pueden complementar el estudio en casos seleccionados, especialmente para evaluar la presencia de metástasis ganglionares o confirmar la naturaleza maligna del proceso (2,3,6,9).

El diagnóstico definitivo a menudo se confirma mediante el análisis histológico de la muestra resecada o, en algunos casos, de biopsias obtenidas por CPRE o EUS. La integración de estos métodos diagnósticos es crucial para planificar el abordaje terapéutico adecuado.

Conclusiones

El tumor de Klatskin representa uno de los desafíos más complejos en la práctica hepatobiliar, tanto por su localización central como por su comportamiento biológico agresivo. Este colangiocarcinoma perihiliar, que se origina en la confluencia de los conductos hepáticos, se caracteriza por una presentación clínica insidiosa, con síntomas inespecíficos como ictericia, prurito y dolor abdominal leve, lo que a menudo retrasa su diagnóstico. La baja incidencia en países occidentales, sumada a un incremento en algunas regiones y a su predominio en varones de edad avanzada, subraya la importancia de un enfoque preventivo en poblaciones de alto riesgo, especialmente en pacientes con colangitis esclerosante primaria, anomalías congénitas de la vía biliar o hepatopatías crónicas.

El manejo del tumor de Klatskin requiere una integración multidisciplinaria que combine técnicas diagnósticas avanzadas, tales como colangiografía resonancia, SpyGlass, TC y EUS, con criterios de clasificación y estadificación robustos, como los sistemas Bismuth-Corlette y TNM. La identificación temprana y la correcta evaluación de la extensión tumoral son fundamentales para determinar la viabilidad de una resección quirúrgica curativa, ya que la cirugía es la única opción potencialmente curativa. Sin embargo, en la mayoría de los casos, la enfermedad se presenta en estadios avanzados, imposibilitando intervenciones radicales y obligando a optar por tratamientos paliativos, como el drenaje biliar mediante CPRE y terapias sistémicas.

El caso clínico presentado evidencia la complejidad del manejo en situaciones de compromiso vascular y metástasis hepáticas, resaltando la necesidad de un control riguroso de la sepsis biliar y la insuficiencia hepática, además del soporte nutricional y electrolítico. En conclusión, el abordaje integral y personalizado de estos pacientes es esencial para optimizar los resultados, mejorar la calidad de vida y ofrecer alternativas terapéuticas en un escenario de alta letalidad.

Financiación: los autores declaran que no han recibido financiación.

Declaraciones: los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Zhang X, Liu H. Klatskin Tumor: A Population-Based Study of Incidence and Survival. Med Sci Monit. 2019;25:4503. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC6597140/>
2. Hidalgo Méndez F. Colangiocarcinoma hiliar (tumor de Klatskin). Revista Clínica de Medicina de Familia. 2014 Feb;7(1):69–72. https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2014000100013&lng=es&nrm=iso&tlng=es
3. Molina V, Sampson J, Ferrer J, Sánchez-Cabus S, Calatayud D, Pavel MC, et al. Tumor de Klatskin: Diagnóstico, evaluación preoperatoria y consideraciones quirúrgicas. Cir Esp. 2015 Nov 1;93(9):552–60. <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-tumor-klatskin-diagnostico-evaluacion-preoperatoria-S0009739X15001888>
4. Brindley PJ, Bachini M, Ilyas SI, Khan SA, Loukas A, Sirica AE, et al. Cholangiocarcinoma. Nature Reviews Disease Primers 2021; 7:1. 2021 Sep 9;7(1):1–17. <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00300-2>

5. Rojas V, González M, Humberto C, Bambino J, Guillermo A, Barzola D. Tratamiento quirúrgico del tumor de Klatskin y su pronóstico. *Journal of American Health*. 2025 Jan 29;8(1):13–13. Available from: <https://jah-journal.com/index.php/jah/article/view/215>
6. Álvaro D, Gores GJ, Walicki J, Hassan C, Sapisochin G, Komuta M, et al. EASL-ILCA Clinical Practice Guidelines on the management of intrahepatic cholangiocarcinoma. *J Hepatol*. 2023 Jul 1;79(1):181–208. Available from: <https://www.journal-of-hepatology.eu/action/showFullText?pii=S016882782300185X>
7. Welzel TM, McGlynn KA, Hsing AW, O'Brien TR, Pfeiffer RM. Impact of classification of hilar cholangiocarcinomas (Klatskin Tumors) on the incidence of intra- and extrahepatic cholangiocarcinoma in the United States. *J Natl Cancer Inst*. 2006 Jun 21;98(12):873–5. <https://doi.org/10.1093/jnci/djj234>
8. Rizvi S, Khan SA, Hallemeier CL, Kelley RK, Gores GJ. Cholangiocarcinoma — evolving concepts and therapeutic strategies. *Nature Publishing Group [Internet]*. 2017;15. <http://codes.iarc.fr/>
9. Ilyas SI, Gores GJ. Pathogenesis, Diagnosis, and Management of Cholangiocarcinoma. *Gastroenterology [Internet]*. 2013 Dec 1;145(6):1215. Available from: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3862291/>
10. Blechacz B, Komuta M, Roskams T, Gores GJ. Clinical diagnosis and staging of cholangiocarcinoma. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2011 Sep;8(9):512–22. <https://doi.org/10.1038/nrgastro.2011.131>
11. Tyson GL, El-Serag HB. Risk factors for cholangiocarcinoma. *Hepatology*. 2011 Jul;54(1):173–84. <https://doi.org/10.1002/hep.24351>
12. Everhart JE, Ruhl CE. Burden of Digestive Diseases in the United States Part III: Liver, Biliary Tract, and Pancreas. *Gastroenterology*. 2009;136(4):1134–44. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2009.02.038>
13. Deoliveira ML, Schulick RD, Nimura Y, Rosen C, Gores G, Neuhaus P, et al. New staging system and a registry for perihilar cholangiocarcinoma. *Hepatology*. 2011 Apr;53(4):1363–71. <https://doi.org/10.1002/hep.24227>
14. Khan SA, Davidson BR, Goldin RD, Heaton N, Karani J, Pereira SP, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of cholangiocarcinoma: An update. *Gut*. 2012 Dec;61(12):1657–69. <https://doi.org/10.1136/gutjnl-2011-301748>
15. DeOliveira ML, Cunningham SC, Cameron JL, Kamangar F, Winter JM, Lillemoe KD, et al. Cholangiocarcinoma: Thirty-one-year experience with 564 patients at a single institution. *Ann Surg*. 2007 May;245(5):755–62. <https://doi.org/10.1097/01.sla.0000251366.62632.d3>