

Neoplasia cística mucinosa do fígado: relato de caso e revisão da literatura

Mucinous cystic neoplasm of the liver: case report and literature review

Davidson Anthony Aragão Freire¹; Carlos Eduardo Lopes Soares²; Anna Giulia Meira Garcia Cabral²; Andreza Alves de Sousa³; Liana Carvalho Lopes Ribeiro⁴; Rodrigo Martins Sales⁵

1 – Cirurgião geral pelo Hospital e Maternidade José Martiniano de Alencar.

2 – Residente de Cirurgia Geral do Hospital e Maternidade José Martiniano de Alencar.

3 – Residente de Cirurgia Geral do Hospital e Maternidade São Vicente de Paulo.

4 – Acadêmica de Medicina do Centro Universitário Christus e Extensionista do Hospital e Maternidade José Martiniano de Alencar.

5 – Preceptor de cirurgia geral no Hospital e Maternidade José Martiniano de Alencar

RESUMO

A neoplasia cística mucinosa do fígado e da via biliar representam uma entidade rara, caracterizada por morfologia peculiar, encontrada mais comumente em adultos e principalmente mulheres dos 40 a 50 anos. Clinicamente, esses tumores podem ser causa de dor abdominal, sintomas compressivos e icterícia. Em 85% dos casos a lesão se desenvolve no fígado, enquanto o acometimento dos ductos biliares extra-hepáticos e da vesícula biliar é ainda mais raro. O diagnóstico diferencial entre cistadenoma e cistadenocarcinoma é difícil no pré-operatório, portanto, a ressecção cirúrgica com margens é recomendada pelo risco de malignidade.

Palavras-chave: Cistoadenoma mucinoso; Neoplasias hepáticas; Câncer de fígado.

ABSTRACT

Mucinous cystic neoplasia of the liver and biliary tract represents a rare entity characterized by peculiar morphology, most commonly found in adults, particularly women between 40 and 50 years of age. Clinically, these tumors may cause abdominal pain, compressive symptoms, and jaundice. In 85% of cases, the lesion develops in the liver, while involvement of the extrahepatic bile ducts and gallbladder is even rarer. The differential diagnosis between cystadenoma and cystadenocarcinoma is challenging in the preoperative setting; therefore, surgical resection with margins is recommended due to the risk of malignancy.

Keywords: Mucinous cystadenoma; Hepatic neoplasms; Liver cancer.

INTRODUÇÃO

As lesões císticas do fígado afetam aproximadamente 20% da população mundial e são mais comumente cistos simples e de curso benigno.¹ Primeiramente descrita em 1887 por Heuter como cistoadenoma hepático, a neoplasia cística mucinosa (NCM), classificada pela OMS como “neoplasia epitelial usualmente sem comunicação com ducto biliar, produtora de mucina e associado estroma ovariano”, é uma lesão cística rara com 20% de risco de malignização² e que acomete mais comumente mulheres entre 40 e 50 anos de idade.³

Neste artigo apresentamos um relato de caso sobre um paciente com diagnóstico pós operatório de neoplasia cística mucinosa do fígado.

RELATO DO CASO

Paciente feminina de 43 anos, com história de abaulamento epigástrico associada a dispepsia e plenitude abdominal há 2 anos. História patológica

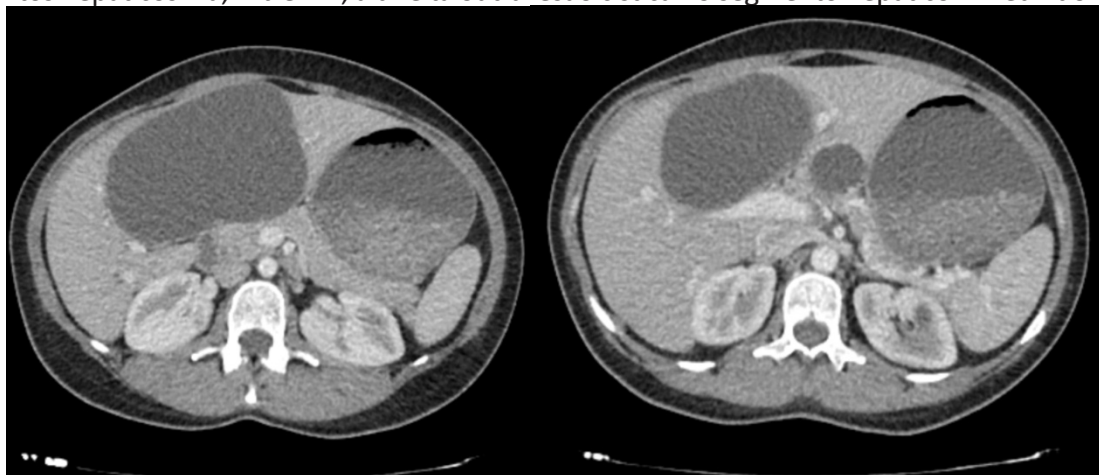
pregressa sem comorbidades, alergias, cirurgias nem uso de anticoncepcionais orais combinados.

Ao exame físico apresentava bom estado geral, com abdome semi-globoso com abaulamento em região epigástrica, maciço à percussão e massa palpável mal delimitada e indolor, sem outras alterações dignas de nota. Exames laboratoriais iniciais apresentavam alfafetoproteína de 1,35, CA 19,9 de 41,65 e CEA 2,2 sem outras alterações.

Foi submetida a ultrassonografia abdominal, onde foi evidenciado hepatomegalia secundária a três lesões císticas, sendo a maior de 12,6 x 7,9 cm contendo debris e ocupando parte significativa do lobo direito. Não apresentava litíase biliar ou dilatação das vias biliares.

Realizou tomografia de abdome com contraste que apresentou parênquima hepático com atenuação preservada, exceto por formações císticas de paredes finas e regulares, sendo a maior no segmento II, medindo 3,5 x 2,7 cm, destacando formação de aspecto cístico multilocular com paredes difusamente espessadas. (Figura 1)

Figura 1. TC de abdome de contraste evidenciando os seguintes achados : A esquerda lesão de 12x8,1x10,1cm ocupando segmentos hepáticos IVa, IVb e VIII; à direita outra lesão cística no segmento hepático II medindo 4,4x3,3x2,2



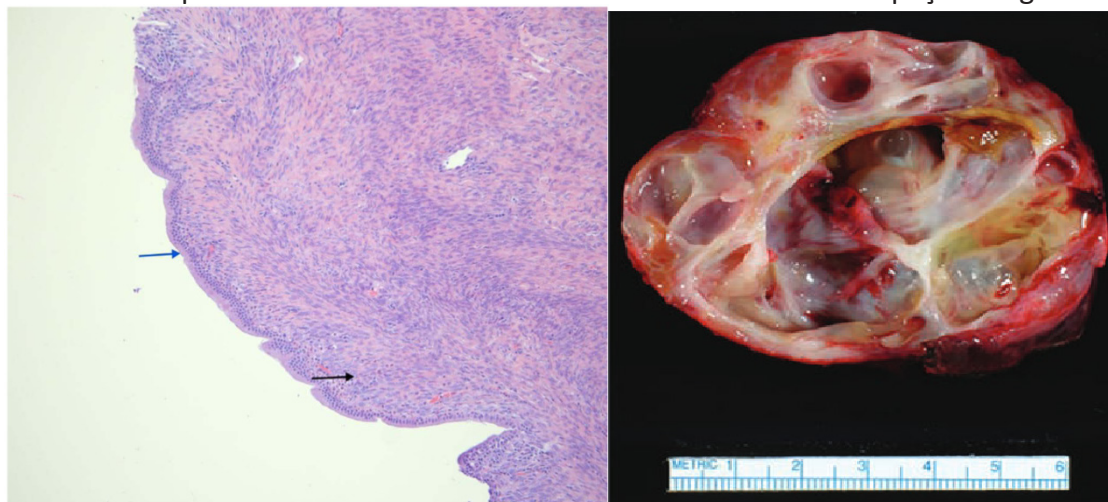
Autoria própria

A paciente foi submetida a videolaparoscopia com achado de volumoso cisto hepático em segmento V e outro de menor volume no segmento III. Foi realizado destelhamento hepático de ambas lesões que apresentavam loculações e líquido ‘achocolatado’. O estudo histopatológico foi conclusivo com neoplasia cística mucinosa hepática com displasia de baixo grau.

A paciente submetida a novo estudo com imagem com colangiorressonância sem achados significativos, não apresentava comunicação com árvore biliar. TC de tórax normal e TC de abdome com formação cística com 3,9 X 2,6cm no segmento IV e outras formações ovaladas hipoatenuantes hipoatenuantes.

Em novo procedimento cirúrgico foi realizada colangiografia intra-operatória, sem alterações significativas, colecistectomia e excisão do cisto remanescente com margens (Figura 2)

Figura 2. À esquerda: Imagem de lâmina de histologia de neoplasia cística mucinosa do fígado. Seta azul na camada epitelial interna com epitélio mucinoso colunar sem atipia nuclear. Seta preta no estroma celular consistindo de estroma do tipo ovariano de células ovoides e fusiformes. À Direita: peça cirúrgica de enucleação



Fonte: Hutchens e Boyum

DISCUSSÃO

Os sintomas mais comuns relacionados são dor abdominal (57.3%), plenitude gástrica (20%), saciedade precoce (12.5%) e icterícia (11.3%) segundo um estudo coorte de 248 pacientes. Todavia, a maioria dos pacientes são assintomáticos e os cistos são encontrados acidentalmente em exames de imagens.⁴

Exames de imagem como a ultrassonografia (USG) ou tomografia computadorizada (TC) de abdome revelam lesão tipicamente hipoecoica/hipoatenuante de paredes irregulares e finas, ocasionalmente com nodularidade de parede, debris ou septações. A colangiorressonância pode ser útil por demonstrar se há comunicação com vias biliares.

Importantes diagnósticos diferenciais são o cisto hepático simples, lesões que não apresentam comunicação com a árvore biliar, e fundamental a avaliação de invasão da lesão.⁵ A NCM tipicamente apresenta loculações (84.2%), septações (63.2%) e paredes finas,⁶ enquanto sinais de NCM invasiva são multiloculação (56.9%), nódulos murais (16.5%) ou dilatação de vias biliares (17.7%)⁷.

Devido a escassez dos estudos envolvendo essas lesões, os aspectos de malignidade apresentam sensibilidade de 81% e especificidade de 21%⁷, e a

discrepância entre diagnóstico pré-operatório e confirmação patológica de NCM invasiva é de até 30.9%. Portanto, está indicada ressecção cirúrgica completa na primeira intervenção^{2,8}.

Devido seu potencial de malignização, o manejo das neoplasias císticas mucinosas envolve ressecção hepática ou enucleação completa da lesão, uma vez que há recorrência em até 45.6% dos casos tratados apenas com destelhamento hepático com tempo livre de doença de apenas 15 semanas^{4,8}. Em casos de ressecção com margens, a recorrência é de apenas 10% das NCM e a sobrevida média é de 8,4 anos nos casos em que há diagnóstico de neoplasia invasiva⁹. Diferentemente de outras neoplasias hepáticas primárias, não há terapia sistêmica efetiva no tratamento da NCM hepática invasiva.

O melhor momento do tratamento cirúrgico é logo após a otimização clínica do paciente, uma vez que há dificuldade de confirmação clínica-radiológica do comportamento da lesão. Diferente de outras neoplasias hepáticas primárias, não há terapia sistêmica efetiva no tratamento da NCM hepática invasiva.

REFERÊNCIAS

1. Rawla P, Sunkara T, Muralidharan P, Raj JP. An updated review of cystic hepatic lesions. *Clin Exp Hepatol* 2019; 5:22–29
2. Budkule DP, Desai GS, Pande P, Kulkarni DR. Infrequent intrahepatic cystic neoplasm: dilemmas in diagnosis and management. *BMJ Case Rep* 2019; 12:e229058
3. Valasek M, Yeh M. Mucinous Cystic Neoplasm of the Liver: Clinicopathologic Features and Differential Diagnosis case review. *Pathology Case Reviews*. 2014;19:293-296.
4. Arnaoutakis DJ, Kim Y, Pulitano C, et al. Management of biliary cystic tumors: a multi-institutional analysis of a rare liver tumor. *Ann Surg*. 2015;261(2):361–367. doi:10.1097/SLA.0000000000000543
5. Boyum JH, Sheedy SP, Graham RP, Olson JT, Babcock AT, Bolan CW, Menias CO, Venkatesh SK. Hepatic Mucinous Cystic Neoplasm Versus Simple Biliary Cyst: Assessment of Distinguishing Imaging Features Using CT and MRI. *AJR Am J Roentgenol*. 2021 Feb;216(2):403-411. doi: 10.2214/AJR.20.22768. Epub 2020 Dec 23. PMID: 33356432.
6. Lee CW, Tsai HI, Lin YS, Wu TH, Yu MC, Chen MF. Intrahepatic biliary mucinous cystic neoplasms: clinicoradiological characteristics and surgical results. *BMC Gastroenterol*. 2015;15:67. doi:10.1186/s12876-015-0293-3
7. Arnaoutakis DJ, Kim Y, Pulitano C, et al. Management of biliary cystic tumors: a multi-institutional analysis of a rare liver tumor. *Ann Surg*. 2015;261(2):361–367. doi:10.1097/SLA.0000000000000543
8. Doussot A, Gluskin J, Groot-Koerkamp B, et al. The accuracy of pre-operative imaging in the management of hepatic cysts. *HPB (Oxford)* 2015; 17:889–895
9. Hutchens JA, Lopez KJ, Ceppa EP. Mucinous Cystic Neoplasms of the Liver: Epidemiology, Diagnosis, and Management. *Hepat Med*. 2023 Mar 29;15:33-41. doi: 10.2147/HMER.S284842. PMID: 37016682; PMCID: PMC10066895.