

CISTOADENOCARCINOMA BILIAR EXTRA-HEPÁTICO MIMETIZANDO TUMOR DE KLATSKIN

Extrahepatic biliary cystadenocarcinoma mimicking Klatskin tumor

Sergio Renato **PAIS-COSTA**, Sandro Jose **MARTINS**, Sergio Luiz Melo **ARAUJO**,
Olímpia Alves Teixeira **LIMA**, Marcio Almeida **PAES**, Marcio Lobo **GUIMARAES**

Trabalho realizado no Hospital Santa Lucia, Brasília, DF, Brasil.

Correspondência:

Sergio Renato Pais Costa,
e-mail srenatopaiscosta@hotmail.com

Fonte de financiamento: não há
Conflito de interesses: não há

Recebido para publicação: 26/08/2011
Aceito para publicação: 22/08/2012

INTRODUÇÃO

Cistadenocarcinoma biliar (BCAC) é uma rara neoplasia maligna cística. Alguns autores pensam ser ela a conversão de cistoadenoma biliar de longa evolução. Na maioria dos casos ocorre no parênquima (cistadenocarcinoma intra-hepático); por vezes, pode ser observado com origem biliar extra-hepática^{3,4,6,7,8,10,11}. Cistadenocarcinoma biliar extra-hepático (EBCAC) geralmente conduz icterícia associada com massa palpável^{1,2,5,6,9}. No passado o diagnóstico era feito por meio de colangiopancreatografia retrógrada endoscópica. No entanto, tomografia computadorizada ou ressonância magnética ainda são preferidos por serem não invasivos^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10}.

Às vezes, EBCAC tem dificuldades no diagnóstico diferencial com colangiocarcinoma, principalmente quando ocorre no hilo hepático.⁶ O tratamento cirúrgico proporciona bom prognóstico; no entanto, ressecção em bloco do trato biliar com hepatectomia pode ser necessária para obter margens livres^{3,6,10}. Até o momento não foi encontrado qualquer caso relatado no Brasil, nem operação bem sucedida usando ressecção biliar em bloco com hepatectomia para tratá-lo.

RELATO DO CASO

Homem de 54 anos de idade, branco, apresentava icterícia obstrutiva indolor e massa hepática palpável que começou um mês antes. Testes de função hepática apresentaram níveis elevados de bilirrubina de 14,8 ng / dl, fosfatase alcalina de 1067 U / l, gama-glutamil transferase de 550 U / l, AST de 175 U / l, e ALT 143 U / l. Alfa-fetoproteína era normal, enquanto CA19.9

estava elevado com 345 U/l. O paciente foi submetido à tomografia computadorizada, que mostrou lesão cística com irregularidade e parede espessa com dutos biliares intra-hepáticos dilatados principalmente do lado esquerdo e atrofia do lobo esquerdo. Foi submetido à colangiorenoscopia que mostrou dilatação da árvore biliar intra-hepática mais significativa no lado esquerdo, ducto biliar com irregularidade e com parede mais espessada perto de confluência hepática (Figura 1). O paciente foi submetido a exame radiológico sem sinais de disseminação sistêmica. O diagnóstico inicial era colangiocarcinoma hilar ou cistoadenoma extra biliar ou cistoadenocarcinoma. Foi indicado tratamento cirúrgico, com ressecção da árvore biliar suprapancreática incluindo confluência hilar e hepatectomia em bloco estendida à esquerda com lobectomia caudada. Linfadenectomia hilar foi também realizada durante a ressecção cirúrgica (Figura 2). Uma deiscência autolimitada biliar foi observada e tratada conservadoramente. O paciente recebeu alta no 15o dia do pós-operatório. Exame histológico demonstrou cistoadenocarcinoma do ducto hepático esquerdo com margens livres (Figura 3). Estudos

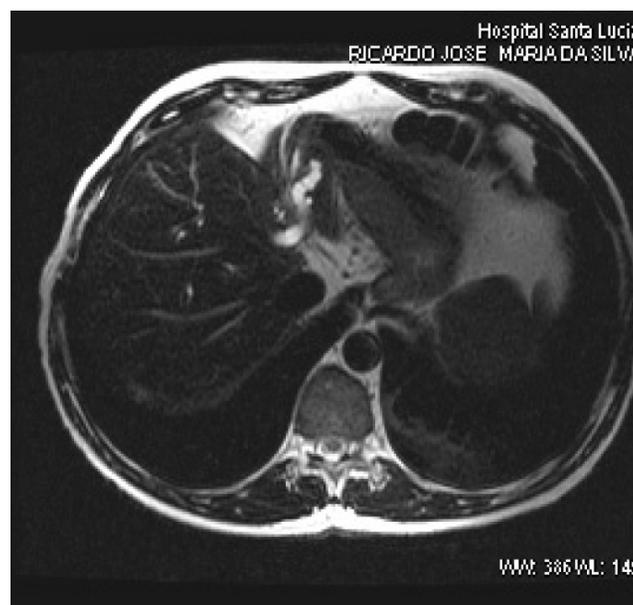


FIGURA 1 - Ressonância magnética abdominal: dilatação predominante da árvore biliar esquerda com atrofia do lobo esquerdo



imunohistoquímicos apresentaram reações positivas para o antígeno carcinoembrionário (CEA), citoqueratina 19 e CA19.9. Nenhum tratamento adjuvante pós-operatório foi realizado. Em um ano de acompanhamento o paciente estava vivo e sem recorrência do tumor.



FIGURA 2 - Ressecção da árvore biliar, incluindo confluência hilar e hepatectomia esquerda em bloco estendida com lobectomia caudada

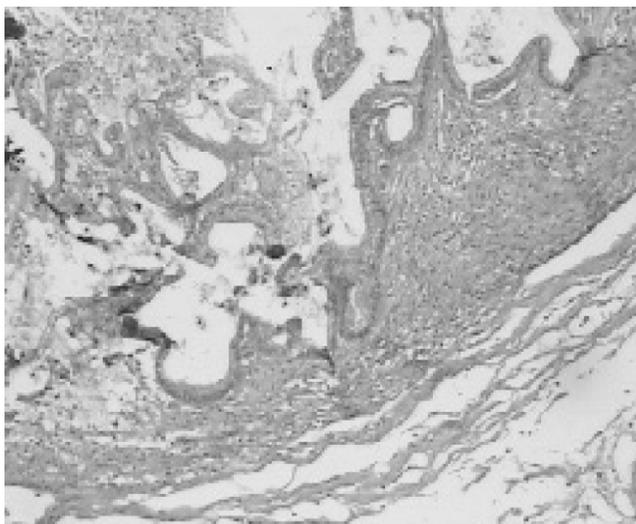


FIGURA 3 - Microscopia com formação de cistos múltiplos e padrão de crescimento papilar de células que mostram estratificação celular com atipia nuclear e atividade mitótica (hematoxilina e eosina, x 20).

DISCUSSÃO

BCAC é neoplasia maligna rara epitelial dos ductos biliares. Takayasu et al.⁹ relataram incidência de 0,41% de todos os tumores malignos epiteliais hepáticos. Quase todos esses tumores são intra-hepáticos, enquanto a minoria surge nas vias biliares principais ou mesmo da vesícula biliar (origem extra-hepática). EBCAC surgem com mais frequência na confluência hepática ou mesmo em ductos setoriais (esquerdo ou direito) do que na vesícula biliar^{1,3,6,7,8,10}. Há poucos relatos na literatura sobre estas neoplasias incomuns^{1,2,3,4,5,6,7,8,9,10}. Especialmente no Brasil, nenhum caso foi relatado. Azambuja et al.¹ descrevem um caso, mas era tumor intra-hepático BCAC¹. Este tumor é mais frequentemente observado em pessoas de meia idade e pode ocorrer em ambos os sexos, tendo prognóstico menos favorável em hoemens³. De acordo com Devaney et al.⁴ existem pelo menos dois tipos bem definidos de cistadenocarcinoma hepatobiliar, um desenvolvido exclusivamente em pacientes do sexo feminino, geralmente acompanhadas de estroma "tipo-ovário", que segue curso indolente e outro, sem o estroma típico celular, visto nos homens e segue comportamento biológico agressivo, que pode resultar na morte¹⁰.

Enquanto BCAC intra-hepática tem massa ou dor abdominal; EBCAC leva à icterícia obstrutiva que pode ser acompanhada de sintomas, perda de peso e ascite, o que denota doença avançada^{1,3,6,7,8,10}.

Apesar de sua raridade, EBCAC deve lembrar como diagnóstico diferencial o colangiocarcinoma hilar em pacientes que apresentam icterícia obstrutiva alta como o presente caso^{1,10}.

Histologicamente, BCAC é caracterizado por projeções papilares com revestimento de várias camadas de células com focos de displasia e atividade mitótica moderada¹⁰. Tem positividade na coloração imunoistoquímica para citoqueratina, antígeno da membrana epitelial, CA 19.9 e carcinoembrionário⁴.

Embora o diagnóstico seja histológico e pode ser confirmado por imunoistoquímica, exames de imagem podem contribuir para o diagnóstico de suspeita. A tomografia computadorizada e a colangiorressonância pode revelar lesão cística multilocular com septações internas ou nódulos. Mais raramente, como no caso descrito, uma lesão unilocular pode ser observada.⁶ Alguns autores têm sugerido que a presença de nódulos ou calcificações grosseiras ao longo da parede ou septos favorece a BCAC^{2,6}. Entretanto, como relatou Tseng et al.¹⁰, EBCAC pode ser confundida com colangiocarcinoma hilar porque pode levar à dilatação dos ductos biliares intra-hepáticos e atrofia do lobo afetado, como observado no presente caso. Diferente de Tseng et al.¹⁰, os autores não observaram hepatolitíase neste caso. A verdadeira causa da atrofia do lobo esquerdo era desconhecida.



Tseng et al.¹⁰ sugeriram que o tumor poderia levar a compressão do tronco esquerdo da veia porta que pode desviar o fluxo hepático de lóbulo direito. Como neste caso, EBCAC apresenta diagnóstico diferencial com colangiocarcinoma hilar comum; em exames de imagem EBCAC pode ser confundido pela dilatação intensa intra-hepática. Independentemente do diagnóstico como EBCAC ou como colangiocarcinoma hilar, o tratamento tem sido a ressecção total da lesão com margens livres, porque ressecção parcial é associada com níveis elevados de recorrência e prognóstico sombrio^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}. De modo geral, a ressecção cirúrgica pode ser associada com hepatectomia, devido à proximidade do parênquima hepático^{3,10}. A ressecção radical é o único tratamento curativo e pode estar associada à cura ou sobrevivência a longo prazo^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}. O prognóstico geral pode ser bom com ressecção radical bem realizada, tal como no caso presente.

REFERÊNCIAS

1. Azambuja E, Batista RG, Waetcher FL, Sampaio JA, Alvares-da-Silva MR, Fleck JF. Biliary cystadenocarcinoma. *Revista AMRIGS* 2004; 48(3): 186-9.
2. Buetow PC, Buck JL, Pantograg-Brown L. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: clinical-imaging-pathologic correlations with emphasis on the importance of ovarian stroma. *Radiology* 1995; 196: 805-10.
3. Davies W, Chow M, Nagorney D. Extrahepatic Biliary Cystadenomas and Cystadenocarcinoma. Report of Seven Cases and Review of the Literature. *Ann Surg* 1995; 222(5), 619-25.
4. Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Hepatobiliary Cystadenoma and Cystadenocarcinoma: A Light Microscopic and Immunohistochemical Study of 70 patients. *Am J Surg Pathol* 1994; 18 (11): 1078-91.
5. Erdogan D, Busch ORC, Van Delden OM, Gouma DJ, Van Gulik T. *World J Gastroenterol* 2006; 12 (35): 5735-8.
6. Korobkin M, Stephens DH, Lee JK. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: CT and sonographic findings. *A J R* 1989; 153: 507-11.
7. Lauffer JM, Baer HU, Maurer CA, Stoupis CH, Buchler MW. Biliary cystadenocarcinoma of the liver: the need for complete resection. *Eur J Cancer* 1998; 34 (12): 1845-51.
8. Owono P, Scoazec JY, Valette PJ, Dumortier J, Gouysse G, Berger F, Boulez J, Partensky C. Cystadénomes et cystadénocarcinomes hépatobiliaires. Etude clinique, radiologique et anatomopathologique de 7 cas. *Gastroenterol Clin Biol* 2001; 25: 414-21.
9. Takayasu K, Muramatsu Y, Moriyama N. Imaging diagnosis of bile duct cystadenocarcinoma. *Cancer* 1988; 61: 941-6.
10. Tseng C, Pan YS, Chen CY, Liu CS, Wu DC, Wang WM et al. Biliary cystadenocarcinoma associated with atrophy of the left hepatic lobe and hepatolithiasis mimicking intrahepatic cholangiocarcinoma: A case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2004; 20(4): 198-202.
11. Yu Q, Chen T, wan YL, Min J, Guo H. Intrahepatic biliary cystadenocarcinoma: clinical analysis of 4 cases. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2009; 8 (1): 71-4.