

RELATO DE CASO

Cistoadenocarcinoma de pâncreas: relato de caso e revisão de literatura

Maria Eduarda Cardoso da Silva Meyer¹, Raquel Cristina Dalagnol², Mariuccia Grace Scott Brusa³, Maria Beatriz Cacese Shiozawa⁴, Gabriela Gondin Paulo⁵, Marcelo Collaço Paulo⁶

Resumo

Os tumores císticos mucinosos do pâncreas são neoplasias epiteliais císticas compostas por células colunares produtoras de mucina e comportamento semelhante ao cistoadenoma de ovário e fígado com propensão a degeneração maligna. São neoplasias raras que correspondem a menos de 5 % dos tumores pancreáticos, acometendo mais frequentemente as mulheres, com predomínio em pacientes jovens. Relata-se o caso de uma paciente de 47 anos, sexo feminino, que iniciou com desconforto na região mesogástrica, progressivo durante o puerpério associado a aumento do volume abdominal. Exames de imagem revelaram lesão cística na topografia do pâncreas. Foi realizada uma Pancreatectomia corpo-caudal e esplenectomia no qual se confirmou o diagnóstico de Cistoadenocarcinoma invasivo da cauda do pâncreas medindo 12 centímetros. Não existe no momento consenso em relação ao tratamento adjuvante.

Descritores: 1. Cistoadenocarcinoma mucinoso;
2. Neoplasias Pancreáticas.

Abstract

Mucinous cystic tumors of the pancreas are cystic epithelial neoplasms composed of columnar cells producing mucin-like behavior and cystadenoma of ovary and liver are prone to malignancy. Are rare neoplasms that account for less than 5% of pancreatic tumors, most often affecting women, predominantly in young patients. We report the case of a 47-year-old female, who started with discomfort in the mesogastric, progressive during the postpartum period associated with increased abdominal volume. Imaging examinations revealed a cystic lesion in the topography of the pancreas. We performed a body-tail pancreatectomy and splenectomy in which it confirmed the diagnosis of invasive cystadenocarcinoma of the tail of the pancreas measuring 12 cm. There is no currently consensus regarding adjuvant treatment.

Descritores: 1. Mucinous cystadenocarcinomas;
2. Pancreatic Neoplasms.

1. Médica Oncologista do Centro Especializado de Oncologia de Florianópolis – CEOF. Médica Oncologista do Centro de Pesquisas Oncológicas – CEPON
2. Médica residente do serviço de oncologia do Centro de Pesquisas Oncológicas - CEPON
3. Médica Patologista do Laboratório Macro e Micro
4. Médica Patologista do Laboratório Macro e Micro. Professora Adjunta do Departamento de Patologia da UFSC
5. Estudante de medicina da Unisul.
6. Médico Oncologista e diretor técnico do Centro Especializado de Oncologia de Florianópolis – CEOF. Professor da Disciplina de Oncologia da Unisul.

Introdução

As neoplasias pancreáticas representam 2% dos tumores em geral no Brasil, e são responsáveis por 4% das mortes por neoplasia.¹ As de origem epitelial como o adenocarcinoma ductal e suas variantes são as mais frequentes, correspondendo a 80-90% destes tumores. Já as neoplasias císticas representam 10 a 15%, dos casos, e podem apresentar comportamento variando de benigno, maligno ou borderline.² Sua origem pode ser primariamente cística ou representar o resultado de uma degeneração cística de um tumor sólido. O cistoadenoma/cistoadenocarcinoma mucinoso é a mais comum destas neoplasias. Ocorre tipicamente em mulheres meia idade, e geralmente se localiza no corpo ou cauda pancreática.³ Muitos destes tumores mucinosos são malignos no diagnóstico e mesmo aqueles que possuem aspecto benigno, tem alto potencial de malignização. O tratamento padrão consiste em ressecção cirúrgica, mas o papel de tratamentos adjuvantes não é bem definido em literatura. O objetivo deste trabalho é relatar a conduta adotada em nosso serviço para o tratamento desta patologia rara.

Relato de caso

Paciente 47 anos, feminina, branca, do lar, casada, procedente de Florianópolis, veio à consulta relatando desconforto na região do mesogástrico, progressivo durante o puerpério (parto em 17/10/2008) associado a aumento do volume abdominal. Ultrassom de abdome realizado em julho de 2009 evidenciou lesão cística com provável origem em cauda do pâncreas. A tomografia computadorizada abdominal demonstrou lesão cística na cauda do pâncreas medindo 13x12x12cm, com pequena projeção sólida de 2x1,5 em seu interior (FIGURA 1). Os marcadores tumorais estavam dentro dos valores normais (CA 19-9: 35 / CEA: 1,16). A paciente então foi submetida a pancreatectomia corpo-caudal e esplenectomia em 07/07/2009. Anátomo-patológico: Cistoadenocarcinoma mucinoso invasivo do pâncreas, medindo 12cm. Ausência de invasão do tecido adiposo pancreático e margens cirúrgicas livres. Linfonodos peripancreáticos livres de acometimento neoplásico 0/2.pT2N0 (FIGURAS 2 E 3). Diagnóstico confirmado por exame de imunohistoquímica.: CA19-9 positivo/ CDX2 positivo focalmente/ Citoqueratinas 7 e 20 positivas/ Receptor de estrógeno positivo. Foi discutido com a paciente opções terapêuticas de tratamento adjuvante, sendo optado por seguimento com exames radiológicos periódicos.

Discussão

Neoplasia cística mucinosa do pâncreas são tumores

pancreáticos raros que correspondem a menos de 5% do total das neoplasias pancreáticas⁴. Sua incidência vem aumentando nas últimas duas décadas como resultado do uso mais frequente dos exames de imagem, como também dos avanços nos exames radiológicos⁴.

Sua localização preferencial é em corpo e cauda de pâncreas⁵. Tendem a ter crescimento lento, e com frequência, atingem grandes volumes antes de se tornarem sintomáticos. Em contraste com os carcinomas ductais pancreáticos, que expressam CA19-9 em cerca de noventa por cento dos casos, apenas uma minoria dos tumores mucinosos o expressam⁵. No caso aqui relatado os marcadores tumorais apresentavam valores normais, o que dificultou o diagnóstico. Além disso, os sintomas insidiosos e mudanças corporais próprias da gestação também podem mascarar o diagnóstico.

Exames de imagem pré operatórios, como tomografia computadorizada ou ressonância magnética de abdome, são importantes ferramentas no diagnóstico, porém, nem sempre é possível avaliar com precisão o grau de invasão das lesões císticas do pâncreas por esses métodos. Sugere-se então, que qualquer formação cística mucinosa em pâncreas, seja extirpada cirurgicamente, pela incerteza da natureza da lesão (existência de componente invasivo)^{4,6}.

A paciente em questão apresentava lesão de grande volume, com receptor de estrogênio positivo no exame de imunohistoquímica. Existe uma evidência crescente que estas lesões são hormônio dependentes. Zamboni et al⁷ sugerem que a expressão de receptores de estrogênio nessas neoplasias suportam o papel hormonal na sua patogênese, fato este que poderia explicar a tendência desses tumores a atingir enormes volumes durante a gravidez⁵.

O tratamento do cistoadenocarcinoma de pâncreas é basicamente cirúrgico, com ressecção dependente da localização e tamanho da lesão⁴. Quanto à extensão da ressecção e necessidade de linfadenectomia, ainda não há consenso na literatura. Alguns autores sugerem que tumores pequenos apresentam baixa probabilidade de invasão, e poderiam se beneficiar de cirurgia mais conservadora⁴. Corroborando com esta conduta, Cripta et al, observaram na análise de uma coorte a completa ausência de comprometimento linfonodal em 17 de 19 pacientes com carcinoma mucinoso cístico invasivo. As recorrências ocorridas nestes pacientes foram hepáticas (5 pacientes) e intraperitoneais (2 pacientes). Este fato demonstra semelhança com as neoplasias mucinosas de ovário, que usualmente disseminam-se pelo peritônio, e apresentam metástases linfonodais em menos de 10% dos casos⁷.

O prognóstico destas neoplasias é determinado pela presença ou ausência de carcinoma invasivo. Em uma

recente análise retrospectiva de pacientes com neoplasia mucinosa cística, todos os pacientes em que ocorreu recidiva da doença apresentavam carcinoma invasivo.⁷ A sobrevida em 5 anos, doença específica para tumores mucinosos não invasivos foi 100%, enquanto para aqueles com tumores invasivos foi de 57%.⁷

Pelo risco de recorrência significativo das lesões invasivas, algumas instituições consideram tratar estes pacientes semelhante ao adenocarcinoma ductal.⁴ Saar e colaboradores também afirmam que alguma terapia adjuvante deve ser considerada, a despeito de cirurgia curativa ou ausência de metástases linfonodais neste grupo de pacientes.⁸

Apesar disso, optou-se no caso aqui relatado em consenso com a paciente, por conduta conservadora após a cirurgia, com exames radiológicos periódicos, já que os benefícios da terapia adjuvante com quimioterapia e/ou radioterapia ainda são incertos.⁴ Além disso, pela raridade desta entidade, não há estudos prospectivos realizados com este intuito, e estudos de adjuvância em câncer de pâncreas incluem somente pacientes com adenocarcinoma ductal.⁹

Concluindo, o diagnóstico e manejo da lesões císticas do pâncreas permanecem um desafio clínico. Decisões terapêuticas devem ser individualizadas, baseadas na idade, comorbidades, viabilidade de ressecção cirúrgica, bem como preferências do paciente.

Referências bibliográficas:

1. www.inca.gov.br
2. Compagno, J, Oertel, JE. Mucinous cystic neoplasms of the pancreas with overt and latent malignancy (cystadenocarcinoma and cystadenoma). A clinicopathologic study of 41 cases. *Am J Clin Pathol* 1978; 69:573-79
3. Brugge, W, Lauwers, GY, Sahani, D, Castillo, CF, Warshaw, AL. Cystic Neoplasms of the Pancreas. *N Engl J Med* 2004;351:1218-26.
4. Fritz, S, Warshaw, AL, Thayer, SP. Management of Mucin-Producing Cystic Neoplasms of the Pancreas. *The Oncologist* 2009;14:125-136.
5. Ishigami, S, Baba, K, Mataka, Y, Noma, H, Maemura, K, Shichi, H, Takao, S, Natsugoe, S, Aikou, T. Pancreatic Mucinous Cyst Adenocarcinoma Producing CA 19-9. Case Report. *J Pancreas (Online)* 2007;8(2):228-231.
6. James ES, Wiseman MD, Yamamoto MD, Thang D, Nguyen MD, Jeffrey B, et al. Cystic Pancreatic Neoplasm in Pregnancy – A Case Report and review of the Literature. *Arch surg* 2008; 143: 84-92
7. Cripa S, Salvia R, Warshaw AL, Dominguez I, Bassi C, Falconi M, Thayer SP. Mucinous Cystic Neoplasm

of the Pancreas is Not a Aggressive Entity. *Ann Surg* 2008;247:571-579.

8. Sarr M, Carpenter HA, Prabhakar LP, Orchard TF, Hughes S, Heerden JA, DiMagno EP. Clinical and pathologic Correlation of 84 Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas. *Annals of Surgery* 2000;231:205-8
9. Oettle H, Post S, Neuhaus P, et al. Adjuvant Chemotherapy With Gemcitabine vs Observation in Patients Undergoing Curative-Intent Resection of Pancreatic Cancer. *JAMA* 2007; 297: 267-72.

Figura 1: tomografia de abdome – lesão cística pancreática



Figura 2: tumor cístico multiloculado com conteúdo seroso



Figura 3: lesão cística multiloculada exibindo áreas com componente papilífero (hematoxilina-eosina)

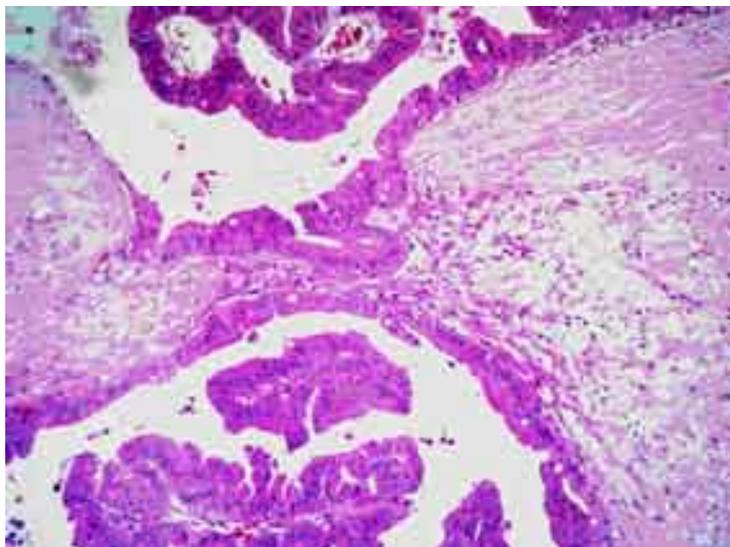
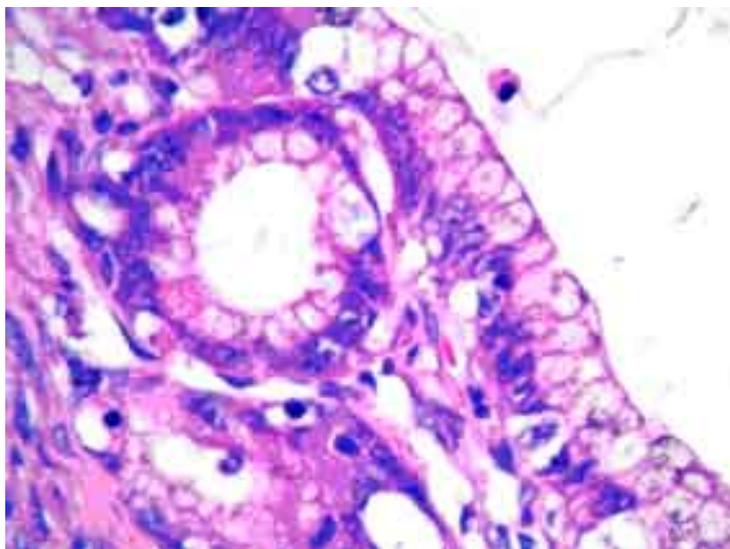


Figura 4: pormenor da neoplasia evidenciando cavidades císticas revestidas por células mucossecretoras (hematoxilina-eosina)



Endereço para correspondência:

Maria Eduarda Cardoso da Silva Meyer
Rua Waldemar Figueró, n 33, João Paulo
Florianópolis - SC
CEP: 88030-150
E-mail: duda_meyer@hotmail.com