

CASO CLÍNICO

Neoplasia quística mucinosa hepática, reporte de un caso y análisis de la patología

Hepatic mucinous cystic neoplasm, case report and pathology analysis

Neoplasia cística mucinosa hepática, relatório de um caso e análise da patologia

María Catalina González¹
ORCID 0000-0003-4639-8328
ma.catalina.gonzalez@gmail.com

Juan Delgado¹
ORCID 0000-0001-7757-1109
jmdelgal@hotmail.com

Joaquín Pereyra²
ORCID 0000-0002-7037-621X
joaquinpereyra78@gmail.com

Patricio Vanerio¹
ORCID 0000-0002-5925-4975
pvanerio@gmail.com

Roberto Valiñas¹
ORCID 0000-0001-7554-4537
rvalinas@adinet.com.uy

DOI: 10.31837/cir.urug/8.1.1

Recibido 04/07/23

Aceptado 08/02/2024

Resumen

Desde los primeros reportes en la bibliografía, la nomenclatura de las lesiones quísticas hepatobiliares se ha ido modificando, habiéndose descrito dos tipos de lesiones: las serosas y las mucinosas. En 2010 la Organización Mundial de la Salud estableció una nueva clasificación donde los términos cistoadenomas y cistoadenocarcinomas hepatobiliares son reemplazados por entidades

¹Clínica Quirúrgica "F", Hospital de Cínicas, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

²Clínica Quirúrgica "A", Hospital de Cínicas, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

más específicas como la neoplasia mucinosa quística y los tumores quísticos intraductales (neoplasia papilar intraductal, neoplasma tubulopapilar intraductal y neoplasma oncocítico papilar).

En cuanto a la neoplasia mucinosa quística, la presencia de estroma ovárico le confiere características distintivas en lo patológico y biológico, siendo esto un requisito en la clasificación de la OMS. Esta característica lo diferencia de los hamartomas biliares, los quistes congénitos y la enfermedad de Caroli.

Dichas neoplasias son infrecuentes, con una incidencia menor al 5% de las lesiones quísticas hepáticas y ocurren casi exclusivamente en mujeres, frecuentemente perimenopáusicas. Su potencial de malignización ha sido descrito, siendo éste la indicación de tratamiento quirúrgico resectivo.

Presentamos el caso clínico de una paciente portadora de una neoplasia quística mucinosa hepática, catalogada como cistoadenoma hepático según la antigua clasificación.

Palabras Claves: Cistoadenoma hepático, neoplasia quística mucinosa hepática

Abstract

Since the early reports in the literature, the nomenclature of hepatobiliary cystic lesions has been modified, with two types of lesions being described: serous and mucinous. In 2010, the World Health Organization established a new classification in which the terms hepatobiliary cystadenomas and cystadenocarcinomas were replaced by more specific entities such as mucinous cystic neoplasms and intraductal cystic tumors (intraductal papillary neoplasm, intraductal tubulopapillary neoplasm, and intraductal oncocytic papillary neoplasm).

Regarding mucinous cystic neoplasms, the presence of ovarian stroma confers distinctive pathological and biological characteristics, which is a requirement in the WHO classification. This characteristic differentiates it from biliary hamartomas, congenital cysts, and Caroli's disease.

Such neoplasms are rare, with an incidence of less than 5% of hepatic cystic lesions, and occur almost exclusively in women, often perimenopausal. Their potential for malignancy has been described, and this is the indication for surgical resection treatment.

We present a clinical case of a patient with a mucinous cystic hepatic neoplasm, classified as a hepatic cystadenoma according to the old classification.

Keywords: Hepatic cystadenoma, hepatic mucinous cystic neoplasm

Resumo

Desde os primeiros relatos na literatura, a nomenclatura das lesões císticas hepatobiliares tem sido modificada, sendo descritos dois tipos de lesões, as serosas e as mucinosas. Em 2010, a Organização Mundial da Saúde estabeleceu uma nova classificação, na qual os termos cistoadenomas e cistoadenocarcinomas hepatobiliares foram substituídos por entidades mais específicas, como a neoplasia mucinosa cística e os tumores císticos intraductais (neoplasia papilar intraductal, neoplasma tubulopapilar intraductal e neoplasma oncocítico papilar).

Em relação à neoplasia mucinosa cística, a presença de estroma ovariano confere características distintas do ponto de vista patológico e biológico, sendo esse um requisito na classificação da OMS. Essa característica a diferencia dos hamartomas biliares, cistos congênitos e doença de Caroli.

Essas neoplasias são raras, com uma incidência menor que 5% das lesões císticas hepáticas, e ocorrem quase exclusivamente em mulheres, frequentemente perimenopáusicas. Seu potencial de malignização tem sido descrito, sendo esta a indicação para tratamento cirúrgico ressectivo.

Apresentamos o caso clínico de uma paciente portadora de uma neoplasia cística mucinosa hepática, classificada como cistoadenoma hepático de acordo com a antiga classificação.

Palavras-chave: Cistoadenoma hepático, neoplasia cística mucinosa hepática

Introducción

El cistoadenoma hepático (CAH) es una neoplasia quística del hígado poco frecuente, esta denominación como tal ha sido eliminado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) y reemplazada por entidades más específicas, entre ellas la neoplasia quística mucinosa del hígado (NQMH) definida por la presencia de estroma tipo ovárico y la neoplasia papilar intraductal mucinosa hepática al igual que las lesiones pancreáticas. Sin embargo, en la literatura aún se encuentran múltiples referencias acordes a la antigua clasificación por lo cual ambas terminologías se intrincan y dificultan la interpretación de los datos y el conocimiento de dicha patología.

Presentamos el caso clínico de una paciente portadora de una NQMH típica por la presencia de estroma ovárico, con el objetivo de analizar la nueva clasificación, hallazgos imagenológicos y posibilidades terapéuticas de esta patología, incluida en la anterior definición como CHA. Hasta hace algunos años se habían documentado unos 200-250 casos luego de la nueva clasificación.

Caso clínico

Mujer de 23 años, consulta en emergencia por dolor abdominal brusco, en hipocondrio derecho, intenso. Examen físico normal.

La ecografía abdominal evidencia en lóbulo derecho hepático imagen quística tabicada de 80mm de diámetro, con probable hemorragia intraquística.

Se complementa con tomografía computada (TC), que describe lesión compatible con quiste complicado, en probable relación a CAH. La resonancia nuclear magnética realizada (RNM) muestra un proceso quístico expansivo en el lóbulo hepático derecho con contenido compatible con mucina o hemorragia (**Fig. 1**).



Fig.1.Resonancia nuclear magnética que evidencia lesión única a nivel del lóbulo derecho hepático, descrita como cistoadenoma hepático.

Antígeno carbohidrato (CA) preoperatorio 19-9 de 500 U/mL, resto de los exámenes normales.

Frente al planteo clínico imagenológico de CAH, se realiza resección quirúrgica mediante seccionectomía posterior derecha (segmentos 6 y 7) sin complicaciones, destacándose mínimosangrado intraoperatorio.

La paciente presenta una evolución favorable, permaneciendo 24 horas en cuidados intermedios, con una estadía hospitalaria total de 4 días, así como una excelente evolución en el postoperatorio alejado, permaneciendo asintomática.

Al corte se trata de una lesión quística tabicada, con contenido líquido (**Fig.2**).La histología muestra pared de estructura quística revestida por epitelio cilíndrico simple, mucosecretante,sin atipias. Inmediatamente por debajo se reconoce estroma celular de tipo "ovárico", compatible con una neoplasia quística mucinosa hepática.Se observan áreas de la superficie epitelial erosionada,confocos de hemorragia(**Fig.3**).

CA 19-9 del líquido intraquístico de 7.000.000 U/mL.



Fig.2.Imagen de la pieza de resección.

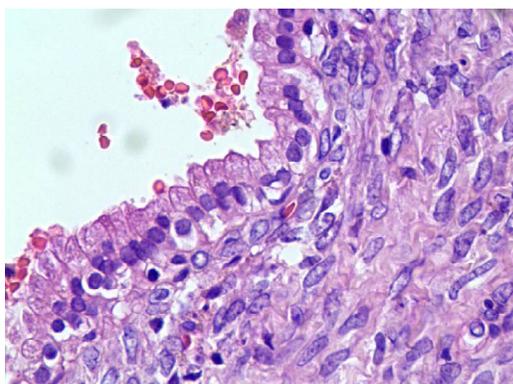


Fig.3.Imagen de la microscopía, evidenciando epitelio cilíndrico y estroma tipo ovárico, característico de la patología.

Discusión

El CAH actualmente denominado según la OMS como neoplasia NQMH¹, es un tumor quístico benigno poco frecuente, representando aproximadamente el 5% de todas las lesiones quísticas del hígado.²⁻⁸ La lesión presentada, identifica estroma ovárico, condición necesaria de la nueva clasificación.^{1,9} La antigua definición de CAH incluía todas las lesiones quísticas revestidas por un epitelio mucosecretor o, menos frecuentemente, seroso¹. Quigley y col. en una revisión de casos encontraron que el 25% de los diagnosticados como CAH no presentaban estroma ovárico, por lo que no fueron clasificados como NQMH.⁹

Si bien el potencial de malignización de los antiguamente llamados cistoadenomas ha sido descrito^{3,4,8,10} (entre los 10 y 20 años posteriores al diagnóstico). En presencia de estroma ovárico la transformación maligna es baja (hasta un 6%).¹¹ Por lo que el riesgo de malignización estaría vinculado a la presencia de una neoplasia intraductal papilar mucinosa.

Esto marca una diferencia con la neoplasia quística mucinosa de páncreas, en la que el riesgo de malignización alcanza hasta el 30%.¹¹

Las NQMH típicamente se presentan en mujeres de mediana edad (aproximadamente el 85-90%),^{1,2,3,5,8} sin embargo la edad de presentación en nuestra paciente fue menor.

Hay pocos casos de CAH reportados en niños y ninguno con estroma tipo ovárico,⁷ no clasificando como NQMH.

Se presentan con clínica variada e inespecíficos, incluso como hallazgo imagenológico. Los síntomas más típicos son el dolor o disconfort abdominal y una masa abdominal palpable, seguido por náuseas, vómitos e ictericia entre otros.^{2,3,5-8,10}

Para el diagnóstico preoperatorio de NQMH existen hallazgos sugerentes en la ecografía abdominal, TC y RNM. Suelen verse como lesiones quísticas, habitualmente de gran tamaño, con paredes irregulares, engrosadas y septos finos en su interior. La presencia de nódulos murales o

septales, protrusiones polipoideas, componente sólido y calcificaciones son sugerentes de malignidad.^{2,4,5,10}

Otros estudios, como hepatograma, marcadores tumorales (CEA, CA 19-9) o punción y aspiración del líquido del quiste no han demostrado marcada utilidad en el diagnóstico de NQMH o carcinoma, si bien el CA 19-9 del líquido y/o en suero pueden encontrarse elevados^{2,3,4,6-8} como fue el caso de nuestra paciente.

Histopatológicamente, las NQMH suelen ser grandes y multiloculados, con septos internos y una cápsula fibrosa de tejido conectivo delimitando todo el tumor.^{1,3,6,10} Usualmente contiene líquido claro, pero en ocasiones puede ser mucoso espeso o hemorrágico. Microscópicamente están rodeados por epitelio cúbico o cilíndrico,^{1,4,6,10} mucosecretante en mayor o menor medida o incluso de aspectoseroso.^{1,3} Entre el epitelio y la capa fibrosa se encuentra el estroma tipo ovárico³ pudiendo ser encontrado focalmente, por lo que muestras extensas deben ser examinadas.⁹

El tratamiento de estas lesiones debe ser quirúrgico, pudiendo realizarse enucleación o hepatectomía según el caso y el nivel de sospecha de malignidad.^{2,3-8,10} Otros tratamientos conservadores como la punción y aspiración, marsupialización, fenestración e instilación de esclerosantes, no han mostrado buenos resultados, con altas tasas de recidiva en la evolución.^{3,6,7,10}

En conclusión, laNQMH es una lesión quística benigna de curso habitualmente indolente, que afecta normalmente a mujeres de mediana edad. La literatura actualmente es algo confusa, ya que posterior al cambio realizado por la OMS dentro del término “cistoadenoma hepático”, las publicaciones de verdaderas NQMH son muy escasas, con menos de 300 casos reportados. El diagnóstico puede ser difícil y la confirmación se obtiene con el resultado anatomopatológico. Su dificultad diagnóstica y potencial transformación maligna es su principal indicación de tratamiento quirúrgico resectivo.

Bibliografía

1. Mezale D, Strumfa I, Vanags A, Bahs G, Strumfs B, Silovs A, et al. Mucinous Cystic Neoplasms of the Liver and Extrahepatic Biliary Tract. In: Topics in the Surgery of the Biliary Tree. InTech; 2018.doi: 10.5772/intechopen.77118
2. Jwa E-K, Hwang S. Clinicopathological features and post-resection outcomes of biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver. *Ann HepatobilPancreat Surg.* 2017;21(3):107.doi: 10.14701/ahbps.2017.21.3.107
3. Averbukh LD, Wu DC, Cho WC, Wu GY. Biliary Mucinous Cystadenoma: A Review of the Literature. *J ClinTransl Hepatol.* 2019;7(2):149-153.doi: 10.14218/JCTH.2019.00017
4. Yoon MH, Yoon JW, Han BH. Mucinous cystadenoma of the liver with ovarian-like stroma: the need for complete resection. *J Korean Surg Soc.* 2011;81(Suppl 1).doi: 10.4174/jkss.2011.81.Suppl1.S51

5. Chen YW, Li CH, Liu Z, Dong JH, Zhang WZ, Jiang K. Surgical management of biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver. *Genet Mol Res.* 2014;13(3):6383-90.doi: 10.4238/2014.August.25.1
6. Martínez-González J, Aicart-Ramos M, Moreira Vicente V. Cistoadenoma hepático. *Med Clin (Barc).* 2013;140(11):520-2.
7. Ferraguti DA, McGetrick M, Zendejas I, Hernandez-Gonzalo D, Gonzalez-Peralta R. Mucinocystadenoma: A rare hepatic tumor in a child. *Front Pediatr.* 2017;5:215. doi: 10.3389/fped.2017.00215.
8. Vogt DP, Henderson JM, Chmielewski E. Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver: A single center experience. *J Am Coll Surg.* 2005;200:727-33.doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2005.01.005
9. Quigley B, Reid MD, Pehlivanoglu B, Squires MH, Maithel S, Xue Y, et al. Hepatobiliary Mucinous Cystic Neoplasms With Ovarian Type Stroma (So-Called "Hepatobiliary Cystadenoma/Cystadenocarcinoma") Clinicopathologic Analysis of 36 Cases Illustrates Rarity of Carcinomatous Change. *Am J Surg Pathol.* 2018;42(1):95-102. doi: 10.1097/PAS.0000000000000963.
10. Banerjee A, Shah SR, Singh A, Joshi A, Desai D. Rare biliary cystic tumors: A case series of biliary cystadenomas and cystadenocarcinoma. *Ann Hepatol.* 2016;15(3):448-52.doi: 10.5604/16652681.1198825.
11. Zen Y, Pedica F, Patcha V, Capelli P, Zamboni G, Casaril A, et al. Mucinous cystic neoplasms of the liver: a clinicopathological study and comparison with intraductal papillary neoplasms of the bile duct. *Mod Pathol.* 2011;24(8):1079-89.doi: 10.1038/modpathol.2011.71.

Contribución de los autores:

Todos los autores participaron por igual en las distintas etapas de la elaboración del artículo, concepción, diseño, análisis, interpretación de resultados, redacción y revisión crítica.

Los autores declaran que no existe conflicto de interés.

Nota: Este artículo fue aprobado por el editor Gustavo Rodríguez Temesio.