

Cistoadenocarcinoma biliar

Biliary Cystadenocarcinoma

Héctor Alejandro Céspedes Rodríguez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3668-9888>

Abel Ruíz de Villa Suárez¹ <https://orcid.org/0000-0003-2134-0832>

Daniel Alejandro Tello Duanes¹ <https://orcid.org/0000-0002-7126-5562>

¹Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

*Autor para la correspondencia: hcespedesr03@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El cistoadenocarcinoma biliar es un tumor quístico poco frecuente, que se origina a partir del epitelio hepatobiliar, cuyo crecimiento es lento y sus síntomas son variables e inespecíficos.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente portador de un cistoadenocarcinoma biliar.

Presentación del caso: Se presenta el caso de una paciente femenina de 56 años de edad que acude a la institución por presentar dolor en el hipocondrio derecho, fiebre y pérdida de peso. Al examen físico se constata una masa palpable en dicha zona abdominal, de bordes lisos, no dolorosa, dura, de escasa movilidad y relacionada con el hígado.

Conclusiones: El cistoadenocarcinoma biliar es una neoplasia quística maligna poco frecuente del hígado. La mayoría de los pacientes presentan dolor abdominal, masa palpable y pérdida de peso. El tratamiento quirúrgico es la norma y la resección con márgenes libres se considera la variante de tratamiento más empleada.

Palabras clave: cistoadenocarcinoma biliar; cistoadenoma biliar; tumores quísticos del hígado.

ABSTRACT

Introduction: Biliary cystadenocarcinoma is a rare cystic tumor, which originates from the hepatobiliary epithelium, whose growth is slow, and whose symptoms are variable and nonspecific.

Objective: To present the case of a patient with a biliary cystadenocarcinoma.

Case presentation: The case is presented of a 56-year-old female patient who came to our institution with pain in the right hypochondrium, fever and weight loss. Physical examination revealed a palpable mass in such abdominal area, with smooth edges, nonpainful, hard, with low mobility and related to the liver.

Conclusions: Biliary cystadenocarcinoma is a rare malignant cystic neoplasm of the liver. Most patients present with abdominal pain, a palpable mass and weight loss. Surgery is the standard treatment and margin-free resection is considered the most commonly employed treatment variant.

Keywords: biliary cystadenocarcinoma; biliary cystadenoma; cystic tumors of the liver.

Recibido: 15/06/2021

Aceptado: 15/07/2021

Introducción

El cistoadenocarcinoma biliar (CACB) es un tumor extremadamente infrecuente.^(1,2) Descrito inicialmente por Willes en 1943, solo unos 150 casos han sido publicados en la literatura médica.⁽³⁾ El cistoadenocarcinoma biliares un tumor quístico poco frecuente que se origina a partir del epitelio hepatobiliar. Se presenta en aproximadamente un 85 % de los casos en la vía biliar intrahepática (más comúnmente en el lóbulo hepático izquierdo) y en la vía biliar extrahepática o en la vesícula biliar en el resto de los casos. Es de crecimiento lento y sus síntomas son variables e inespecíficos.^(1,2) Ocurren predominantemente en pacientes mujeres de edad adulta. Dentro de las manifestaciones clínicas encontramos distensión abdominal, masa palpable y/o dolor, lo cual está presente en las dos terceras partes de los pacientes y es considerado como la tríada clínica de estos pacientes. La ecografía y tomografía abdominal

permiten el diagnóstico y nos habla de la probabilidad de malignidad en la mayoría de los casos. El diagnóstico correcto preoperatorio es difícil, especialmente la diferenciación de su variante benigna, el cistoadenoma biliar (CAB). Solo ante el microscopio es posible su diagnóstico⁽²⁾ y su tratamiento es quirúrgico; la resección con márgenes libres es lo normado.⁽³⁾ Dada la baja incidencia de este caso y que en nuestro centro, ni a nivel nacional, existe reporte de caso, decidimos realizar la siguiente presentación de caso, la cual es una lesión ocupativa de espacio poco frecuente.

Presentación de caso

Paciente de 56 años de edad, blanca, femenina con antecedentes de hipertensión arterial que es ingresada en nuestro servicio por dolor en hipocondrio derecho de 4 meses de evolución de tipo continuo sordo, de leve intensidad con epicrisis durante la exploración abdominal. Se observan nódulos *burchart* y un aumento de volumen en hipocondrio derecho que estaba en relación con una masa palpable a dicho nivel de 17 cm x 10 cm de bordes lisos, no dolorosa, dura, de escasa movilidad relacionada con el hígado. Se realiza ultrasonido abdominal, que describe una lesión quística en el segmento 5 del hígado de 16 x 12 cm, de paredes finas, reforzamiento de la pared posterior. Se coordina tomografía axial computarizada que informa lesión ocupativa de espacio en el segmento 5 del hígado, lesión hipodensa de 7 cm x 5 cm que realza tras la administración de contraste en su interior, se observan imágenes hipodensas en su interior con crecimiento vegetante (fig. 1). La impresión diagnóstica es cistoadenoma de hígado. Se discute en colectivo el caso y se decide su exploración. Se destecha dicha lesión y se envían fragmentos a biopsia por congelación, la cual es positiva. Se decide realizar una trisegmentectomía de los segmentos 4b, 5 y 6 por su localización y con la finalidad de lograr márgenes libres de tumor (fig. 2). En su posoperatorio la paciente presentó bilirragia, la cual desapareció sobre el quinto día y es dada de alta al décimo día. La biopsia confirma cistoadenocarcinoma biliar.

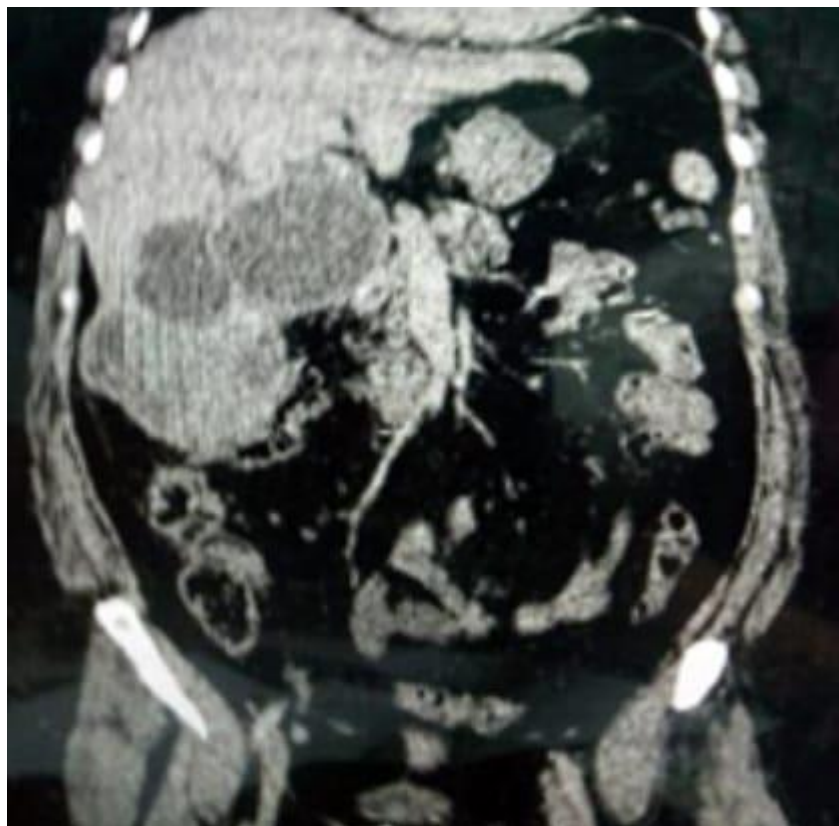


Fig. 1. Se observa lesión hipodensa de 7 cm x 5 cm que realza tras la administración de contraste en su interior, con imágenes en su interior con crecimiento vegetante.

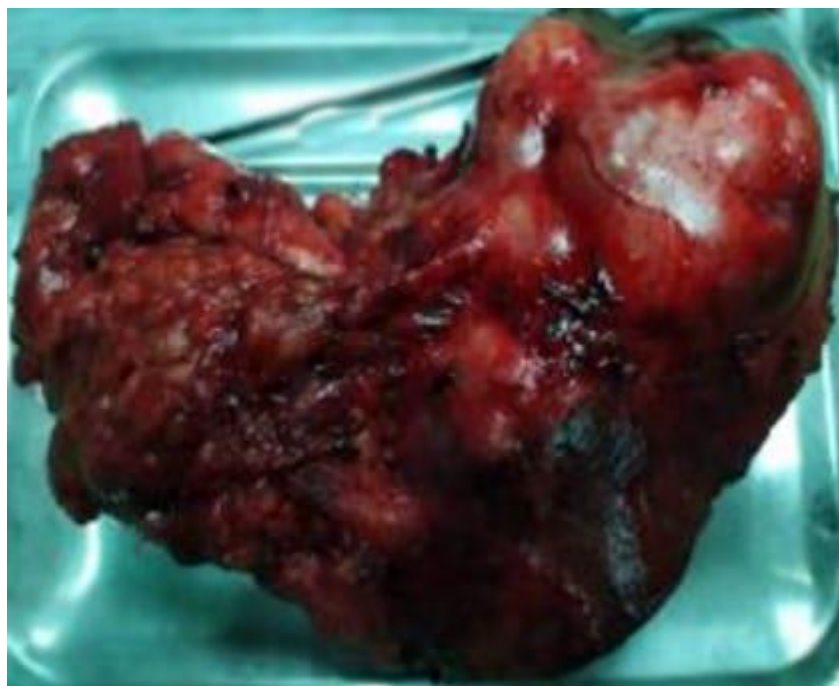


Fig. 2. Se muestra la pieza producto de la trisegmentectomía hepática 4b,5 y 6.

Discusión

El cistoadenocarcinoma biliar es una neoplasia quística poco frecuente que se incluye dentro de los tumores epiteliales malignos del hígado.^(1,4,5) Su incidencia es del 0,41 %. A nivel provincial ni nacional existen reportes de caso.

Su presentación clínica suele ser indistinguible de otras lesiones hepáticas, aunque algunos permanecen sin diagnóstico hasta el estudio necrópsico. Su tamaño oscila entre 1 a 30 cm, pero su diámetro medio es de 12 cm. Las técnicas de imagen muestran una masa quística multilocular que frecuentemente presenta nódulos en la periferia de los septos.^(2,5,6) La presencia de septos internos aumenta la probabilidad del diagnóstico de adenocarcinoma, ya que el cistoadenoma suele ser unilocular.⁽²⁾

Dentro de las manifestaciones clínicas se encuentra distensión abdominal, masa palpable y/o dolor. Está presente en las dos terceras partes de los pacientes y se considera como la tríada clínica de estos pacientes. Con menor frecuencia puede generar obstrucción biliar con dolor cólico e ictericia o colangitis, esta última está en un tercio de los pacientes y muchas veces constituye la forma de presentación. La ruptura intraperitoneal o retroperitoneal y la formación de fístulas internas o externas son otras de las complicaciones descritas en la literatura médica, las cuales resultan infrecuentes.^(1,3,5)

La etiología del cistoadenocarcinoma biliar no está todavía aclarada. Se han sugerido muchas teorías, algunas mantienen su origen en restos ectópicos embrionarios de vesícula biliar o conductos biliares.^(4,5)

También se ha sugerido la posibilidad de originarse en un cistoadenoma previo; la demostración de epitelio benigno en el 90 % de los cistoadenocarcinomas convierte en muy probable esta teoría. Además, está descrita transformación maligna en el 25 % de los cistoadenomas. Otra hipótesis propone un origen en quiste congénito. El desarrollo a partir de tejido ovárico ectópico parece poco probable porque no hay descrito ningún caso que contenga folículos o sus derivados en los cistoadenocarcinomas con estroma mesenquimal.^(3,7)

Esta entidad presenta un mejor pronóstico que el hepatocarcinoma o el colangiocarcinoma. La supervivencia global a los 3 años de los cistoadenocarcinomas resecados es del 75 %, en comparación con el 40 % del hepatocarcinoma y del 22 % del colangiocarcinoma.⁽⁷⁾

Devaney y otros⁽²⁾ han clasificado este tumor en tres categorías en función de su pronóstico:

- Cistoadenocarcinoma con estroma mesenquimal, que se origina en un cistoadenoma previo. Se presenta en mujeres y tiene un curso relativamente indolente.
- Cistoadenocarcinoma sin estroma mesenquimal que no se asocia su variante benigna. Ocurre en hombres y se acompaña de una evolución agresiva.
- Cistoadenocarcinoma sin estroma mesenquimal en mujeres, que presenta un curso clínico incierto.

El presente caso clínico correspondería al tercer grupo de Devaney, debido a que la paciente presentó cuadro clínico inespecífico y la biopsia no demostró presencia de estroma mesenquimal y si elementos de colangitis.

Los métodos diagnósticos empleados habitualmente en el CACB son la ecografía, la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM). La tomografía con emisión de protones se ha empleado poco, pero parece presentar una elevada sensibilidad. El diagnóstico diferencial del CACB se plantea con: hidatidosis hepática, absceso hepático, metástasis con degeneración quística, tumores papilares intraductales de la vía biliar, incluso, con el quiste simple. Pero la verdadera dificultad diagnóstica es poder distinguir entre el CAB y el CACB, fundamental para la estrategia terapéutica. La presencia de nódulos murales hipercaptantes en la TAC, las calcificaciones groseras y las proyecciones papilares son sugestivas de CACB. Algunos pacientes se diagnostican tras años de seguimiento como CAB o al fracasar medidas terapéuticas incorrectas, como punción o fenestración. La punción aspirativa con aguja fina tiene un valor diagnóstico limitado, y se corre el riesgo de diseminación a través de la aguja.^(1,2,5) Wang y otros⁽³⁾ en su serie de 30 casos de CAB y CACB observan que son factores predictivos de CACB: edad > 60 años, sexo masculino y sintomatología de corta evolución (menos de 4 meses), y diseñaron un sistema de puntuación para diferenciar ambas lesiones. Aunque clásicamente se había valorado el tamaño como factor predictivo de CACB, no alcanzó significación estadística.

El tratamiento del CACB es la resección quirúrgica con margen libre. Debido al tamaño de las lesiones, frecuentemente se realizan hepatectomías mayores.^(8,9,10) Otros procedimientos terapéuticos (fenestración, esclerosis) deben evitarse. La enucleación válida para el CAB no debe realizarse en el CACB, por la necesidad de obtener margen libre.⁽⁸⁾

A pesar del curso clínico relativamente benigno es necesaria una resección completa con márgenes para evitar recurrencias. Su escisión local produce recidiva tumoral en dos tercios de los casos frente a un 10 % de aquellos que han sido completamente reseçadas.⁽⁹⁾

Durante la intervención quirúrgica es importante dejar los quistes intactos para evitar una carcinomatosis peritoneal. Dados los desafíos para diagnosticar tumoraciones quísticas del hígado preoperatoriamente, puede ser prudente un abordaje realizando una biopsia por congelación al momento de efectuar el destechamiento/fenestración para un quiste presumiblemente simple, para excluir tumoraciones quísticas biliares. Este abordaje es el más razonable ante todas las lesiones quísticas del hígado; con él se logra establecer una conducta quirúrgica lo más adecuada posible en cada caso.⁽⁹⁾

Se ha señalado que el tratamiento curativo está fuertemente asociado con la remoción completa de la tumoración quísticas benigna.⁽¹⁰⁾ Como en todas las lesiones malignas es necesario, tras su resección, lograr márgenes libres que muchas veces dependen de la localización y su tipo histológico, así como su grado de diferenciación. Los márgenes libres de 2 cm son suficientes para una resección adecuada. La resección quirúrgica el método de tratamiento adecuado siempre que se logren márgenes libres de tumor.

Conclusiones

El cistoadenocarcinoma biliar (CACB) es una neoplasia quística maligna poco frecuente del hígado. La mayoría de los pacientes presentan dolor abdominal, masa palpable y pérdida de peso. El tratamiento quirúrgico es la norma y la resección con márgenes libres, la variante de tratamiento más empleada.

Referencias bibliográficas

1. Ramia JM, de la Plaza R, Figueras J, García-Parreño J. Tumores hepáticos quísticos benignos no parasitarios. *Cirugía Española*. 2011;89(9):565-73. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2011.05.002>.
2. Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. A light microscopic and immunohistochemical study of 70 patients. *The American Journal of Surgical Pathology*. 1994;18(11):1078-91. PMID:7943529. Disponible en: <https://europepmc.org/article/med/7943529>.

3. Wang C, Miao R, Liu H, Du X, Lui L, Lu X, *et al.* Intrahepatic biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: an experience of 30 cases. *Digestive and liver disease: official journal of the Italian Society of Gastroenterology and the Italian Association for the Study of the Liver.* 2012;44(5):426-31. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.dld.2011.11.007>.
4. Sang X, Sun Y, Mao Y, Yang Z, Lu X, Yang H, *et al.* Hepatobiliary cystadenomas and cystadenocarcinomas: a report of 33 cases. *Liver International: Official Journal of the International Association for the Study of the Liver.* 2011;31(9):1337-44. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1478-3231.2011.02560.x>.
5. Ahmad Z, Uddin N, Memon W, Abdul-Ghafar J, Ahmed A. Intrahepatic biliary cystadenoma mimicking hydatid cyst of liver: a clinicopathologic study of six cases. *Journal of Medical Case Reports.* 2017;11(1):317. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13256-017-1481-2>.
6. Quigley B, Reid MD, Pehlivanoglu B, Squires MH 3rd, Maithel S, Xue Y. Hepatobiliary Mucinous Cystic Neoplasms With Ovarian Type Stroma (So-Called Hepatobiliary Cystadenoma/Cystadenocarcinoma): Clinicopathologic Analysis of 36 Cases Illustrates Rarity of Carcinomatous Change. *The American Journal of Surgical Pathology.* 2018;42(1):95-102. DOI: <https://doi.org/10.1097/pas.0000000000000963>.
7. Koroglu M, Akhan O, Akpinar E, Oto A, Gumus B. Biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: two rare cystic liver lesions. *JBR-BTR: organe de la Societe royale belge de radiologie (SRBR) = orgaan van de Koninklijke Belgische Vereniging voor Radiologie (KBVR).* 2006;89(5):261-3. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17147015/>.
8. Chen YW, Li CH, Liu Z, Dong JH, Zhang WZ, Jiang K. Surgical management of biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver. *Genetics and molecular research: GMR.* 2014;13(3):6383-90. DOI: <https://doi.org/10.4238/2014.August.25.1>.
9. Klompenhouwer AJ, Ten Cate DWG, Willemsen FEJA, Bramer WM, Doukas M, de Man RA, *et al.* The impact of imaging on the surgical management of biliary cystadenomas and cystadenocarcinomas; a systematic review. *HPB: the official journal of the International Hepato Pancreato Biliary Association.* 2019;21(10):1257-67. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hpb.2019.04.004>.

10. Pais-Costa SR, Martins SJ, Araújo SLM, Lima OAT, Paes MA, Guimarães ML. Successful surgical management of an extrahepatic biliary cystadenocarcinoma. Rare tumors. 2011;3(4):e36. DOI: <https://doi.org/10.4081/rt.2011.e36>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.