



CISTOADENOCARCINOMA BILIAR DE HIGADO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO.

TELMA MEIZOSO LATOVA*, ANA BELEN ENGUITA VALLS*, MARIA GARRIDO RUIZ*, MAXIMILIANO RODRIGO GOMEZ DE LA BARCENA*, RAFAEL NAVAS ESPEJO*, GUADALUPE LOPEZ ALONSO*

* HOSPITAL 12 DE OCTUBRE ESPAÑA

Resumen

El cistoadenocarcinoma hepatobiliar es un tumor maligno poco frecuente. Describimos un caso de una mujer de 43 años que acude al hospital por aumento del perímetro abdominal. Se realizan técnicas de imagen que muestran una masa que depende del hígado. Se realiza hepatectomía derecha; el examen macroscópico de la pieza presenta una lesión multiquística con contenido seromucinoso. El estudio histológico de la lesión corresponde a numerosos quistes revestidos por un epitelio cilíndrico o pseudoestratificado con secreción de moco. Existen áreas de atipia intensa (adenocarcinoma) y estroma semejante al ovario. Es diagnosticado como cistoadenocarcinoma hepatobiliar. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica confirmando dicho diagnóstico. Se han descrito aproximadamente 100 casos en la literatura. Presentamos un caso y revisamos la literatura.

Introducción

Se han publicado más de 100 casos desde la descripción de Willis¹. Sus manifestaciones clínicas son inespecíficas. Microscópicamente se presenta como una masa quística multilocular¹⁻¹⁵. El diagnóstico definitivo requiere microscopía óptica para diferenciarlo de su variante benigna, el cistoadenoma¹⁻¹⁵. En el presente estudio describimos un caso de cistoadenocarcinoma hepatobiliar en hígado y revisamos la literatura.

Caso clínico

Mujer de 43 años con antecedentes de carcinoma tiroideo (en 1997) y AgHBs y AntiHBs positivos. Acude al hospital por aumento del perímetro abdominal, sensación de opresión y molestias abdominales desde hace 15 días. Las técnicas de imagen (TAC) muestran una masa multilocular en hígado con nódulos-masas sólidas con áreas hipodensas (líquido) y septos.

La paciente sufre hipotensión y disnea sospechándose rotura de la masa. Se objetiva líquido libre intraperitoneal y focos de hemorragia con técnicas de imagen.

El mismo día que se realiza la cirugía, previamente, con el fin de obtener un diagnóstico, se realiza punción aspiración de la lesión y del líquido ascítico que muestran necrosis tumoral, y ausencia de celularidad conservada.

Se realiza resección completa del tumor. Macroscópicamente la pieza de hepatectomía parcial pesa 1567 gramos y mide 18·17·5 cm. Ocupando la práctica totalidad de la pieza se observa una lesión multiquística en cuyo interior presenta un material de aspecto mucoso. La superficie que reviste los quistes es de coloración grisácea y mínimamente papilar. El límite quirúrgico de resección no está afectado macroscópicamente.

El estudio histológico muestra numerosos quistes (fig.1.) revestidos por un epitelio cilíndrico alto, pseudoestratificado con secreción de moco y diferenciación hacia células foveolares. La atipia celular es variable observándose zonas de adenocarcinoma franco (fig.2). En algunas áreas el estroma situado debajo de los quistes es muy denso y morfológicamente similar al encontrado en el ovario (fig.3), en otras zonas muestra hialinización del estroma así como depósito de hemosiderina.

El estudio inmunohistoquímico (fig.4.) muestra positividad epitelial para queratinas (panqueratina AE1-AE3, queratina 7 y 20) y estromal para receptor de estrógenos y progesterona. Confirmándose así el diagnóstico de cistoadenocarcinoma biliar hepático con estroma de tipo mulleriano.

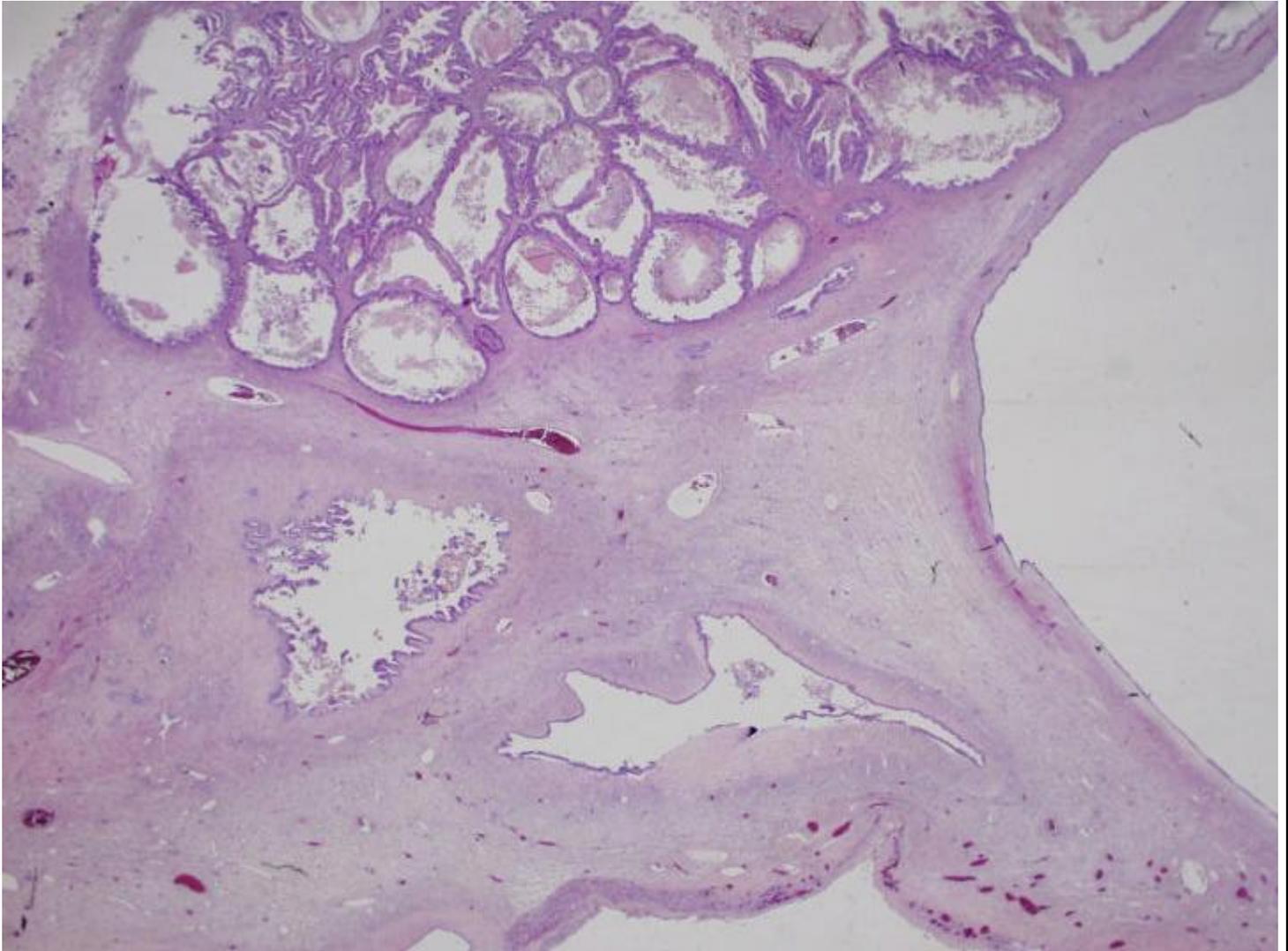
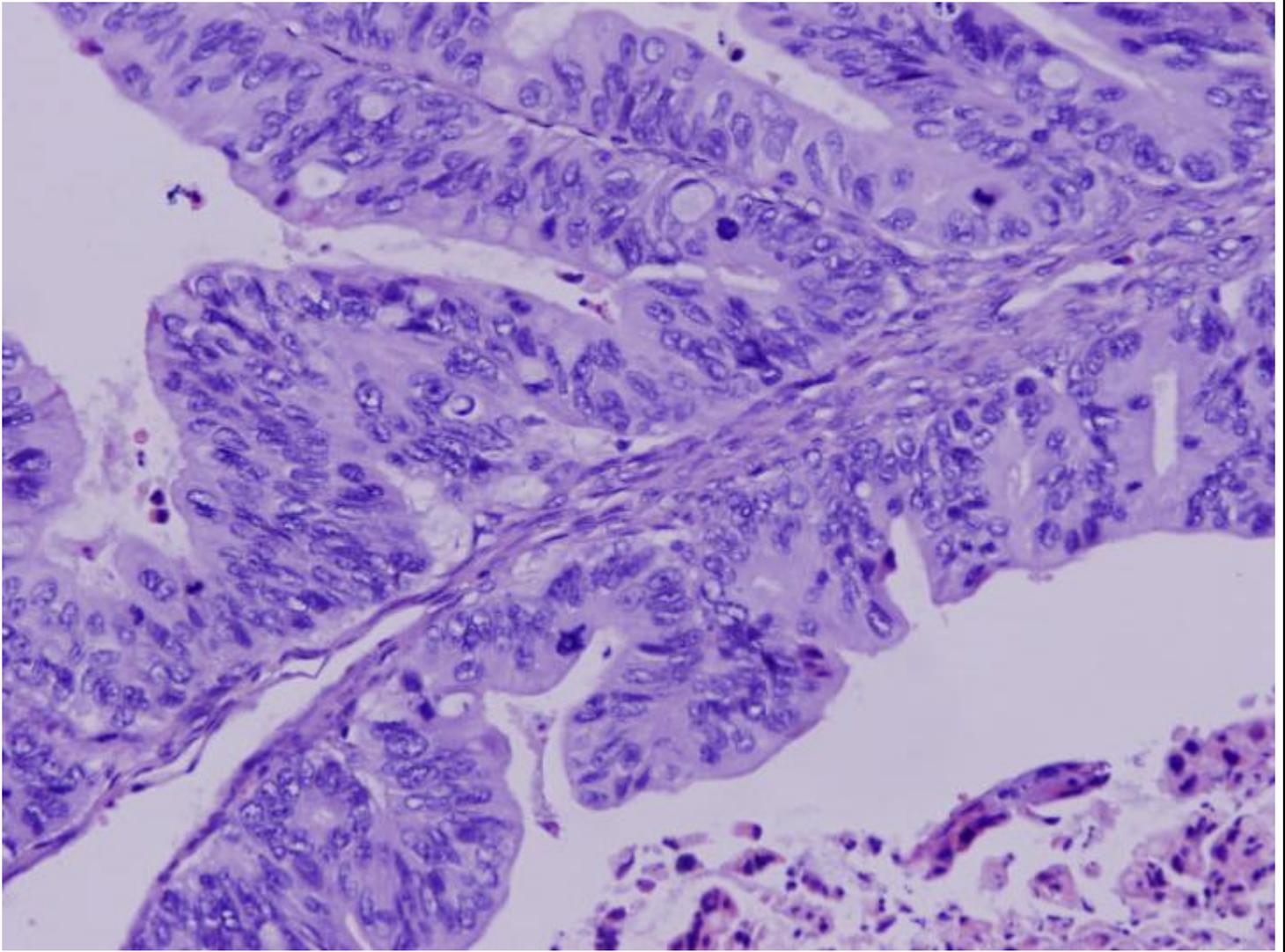


Fig1. - Panorámica del tumor constituido por numerosos quistes.



Fotografía de las áreas atípicas del cistoadenocarcinoma

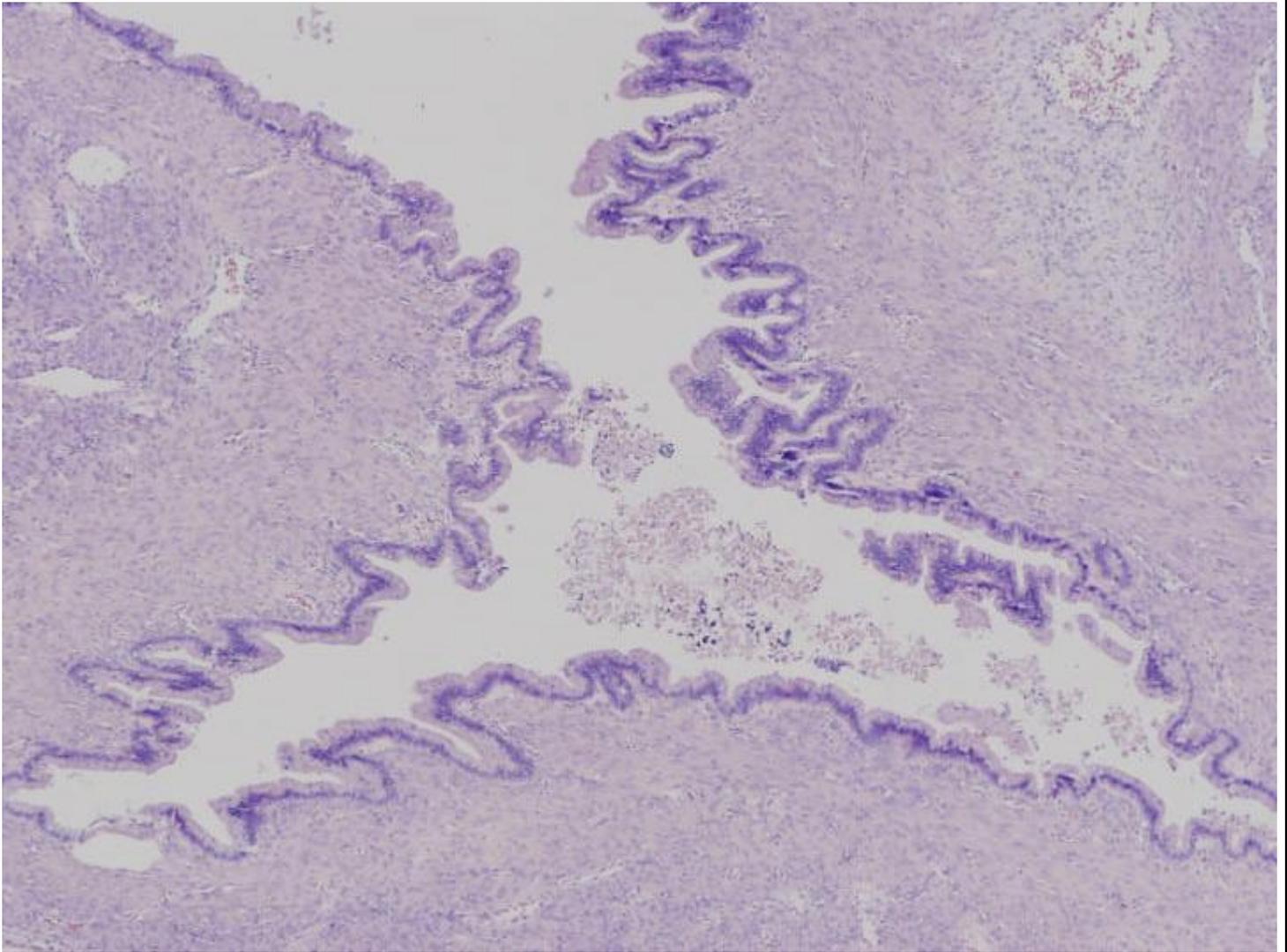


Fig.3. - Imagen de las zonas con estroma semejante al ovario

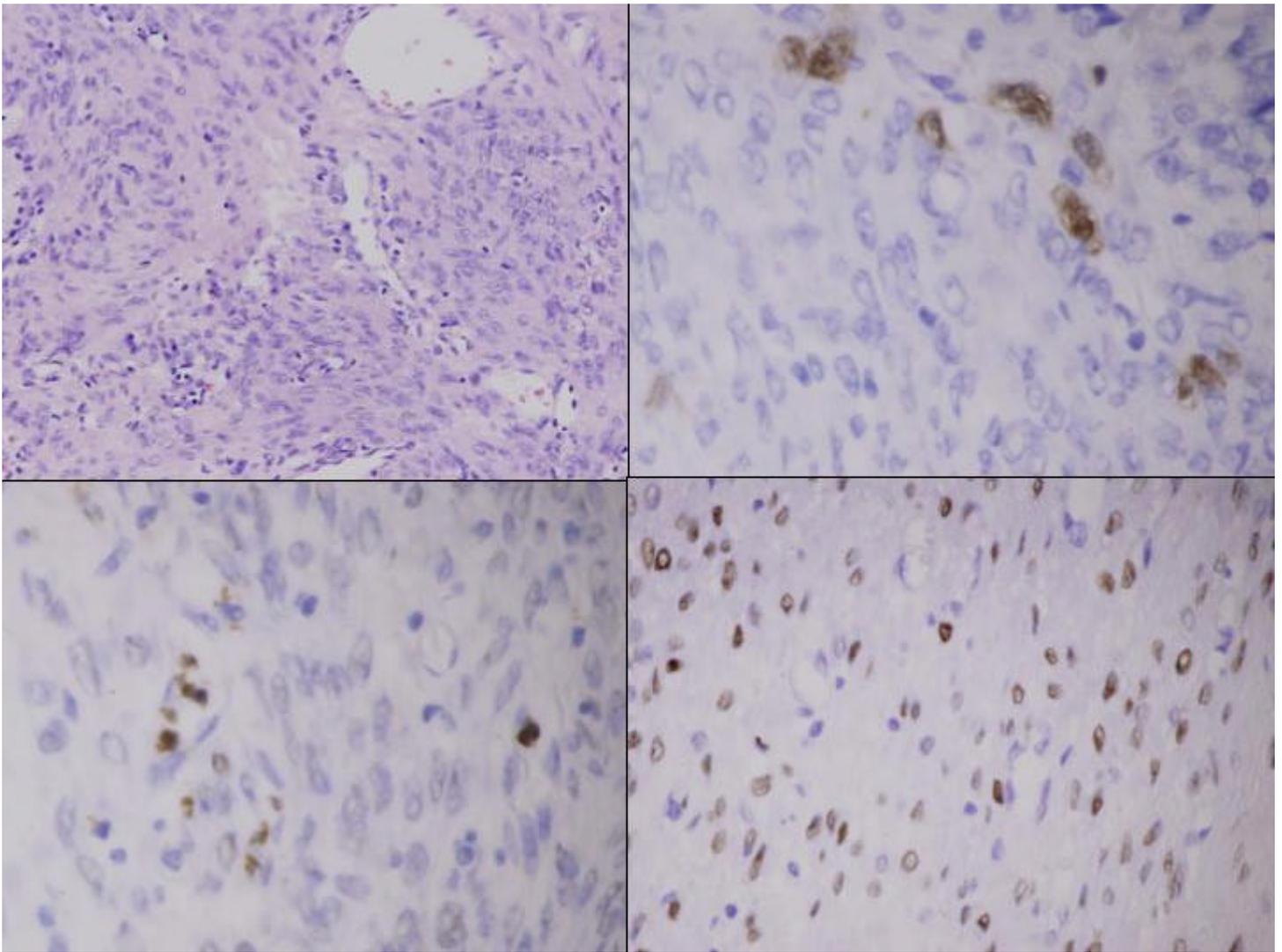


Fig.4. - Marcadores inmunohistoquímicos.

Material y Metodos

Discusión

El cistoadenocarcinoma biliar es una neoplasia quística poco frecuente que se incluye dentro de los tumores epiteliales malignos del hígado. Su incidencia es del 0,41%^{1,4}. Su presentación clínica suele ser indistinguible de otras lesiones hepáticas^{1-2,4-6,8,10-15}, aunque algunos permanecen sin diagnóstico hasta el estudio necrópsico¹. Su tamaño oscila entre 1,2 a 30cm¹⁻¹⁵, pero su diámetro medio es de 12,4 cm¹. Las técnicas de imagen muestran una masa quística multilocular que frecuentemente presenta nódulos en la periferia de los septos^{1-8,11-15}. La presencia de septos internos aumenta la probabilidad del diagnóstico de adenocarcinoma, ya que el cistoadenoma suele ser unilocular^{1,3,13}.

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^{1-8,10}. También se ha sugerido la posibilidad de originarse en un cistoadenoma previo^{1-8,10}; la demostración de epitelio benigno en el 90% de los cistoadenocarcinomas¹ convierte en muy probable esta teoría. Además está descrita transformación maligna en el 25% de los cistoadenomas¹. Otra hipótesis propone un origen en

quiste congénito^{1,5}. El desarrollo a partir de tejido ovárico ectópico parece poco probable^{1,5} porque no hay descrito ningún caso que contenga folículos o sus derivados en los cistoadenocarcinomas con estroma mesenquimal.

Esta entidad presenta un mejor pronóstico que el hepatocarcinoma o el colangiocarcinoma^{1,6}. La supervivencia global a los 3 años de los cistoadenocarcinomas resecaados es del 75%, en comparación con el 40% del hepatocarcinoma y del 22% del colangiocarcinoma¹.

Devaney y sus colaboradores⁸ han clasificado este tumor en tres categorías en función de su pronóstico:

- Cistoadenocarcinoma con estroma mesenquimal originándose 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 primer grupo de Devaney.

A pesar del curso clínico relativamente benigno es necesaria una resección completa con márgenes para evitar recurrencias¹⁻¹⁵. Su excisión local produce tumoral en dos tercios de los casos frente a un 10% de aquellos que han sido completamente resecaadas¹. Durante la intervención quirúrgica es importante dejar los quistes intactos para evitar una carcinomatosis peritoneal.

Conclusiones

Las lesiones multiquísticas hepáticas y sobre todo con anomalías en sus septos requieren una resección tumoral completa ya que el diagnóstico diferencial con técnicas de imagen es amplio e incierto. La anatomía patológica es la única que ofrece un diagnóstico definitivo. Generalmente no son necesarios tratamientos coadyuvantes después de la cirugía en estos tumores.

Bibliografía

1. Lauffer JM, Baer HU, Maurer CA, et al. Biliary cystadenocarcinoma of the liver: the need for complete resection. *Eur J Cancer*. 1998 Nov; 34(12): 1845-51.
2. Weihing RR, Shintaku IP, Geller SA, et al. Hepatobiliary and pancreatic mucinous cystadenocarcinomas with mesenchymal stroma: analysis of estrogen receptors\ progesterone receptors and expression of tumor-associated antigens. *Mod Pathol*. 1997 Apr; 10(4):372-9.
3. Akiyoshi T, Yamaguchi K, Chijiwa K, et al. Cystadenocarcinoma of the liver without mesenchymal stroma: possible progression from a benign cystic lesion suspected by follow-up imagings. *J Gastroenterol*. 2003;38(6):588-92.
4. Bacher H, Cerwenka H, Werkgartner G, et al. Primary biliary cystadenocarcinoma perforating the duodenum and left intrahepatic biliary tree-mimicking a hydatid cyst. *Liver* 1999; 19:39-41.
5. Peyregne V, Francois Y, Isaac S, et al. Liver cystadenocarcinoma originating in cystadenoma without mesenchymal stroma therapeutic strategy in case of atypical radiological criteria. A case report. *Hepatol Gastroenterol* 2001; 48:247-49.
6. Shrikhande S, Kleeff J, Adyanthaya K, et al. Management of hepatobiliary cystadenocarcinoma. *Dig Surg* 2003; 20:60-63.
7. Terada T, Takeuchi T, Taniguchi M. Hepatobiliary cystadenocarcinoma with cystadenoma elements of the gall bladder in an old man. *Pathol Int*. 2003 Nov; 53(11):790-5.
8. Devaney K, Goodman ZD, Zshak KG. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: a light microscopic and immunohistochemical study of 70 patients. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1078-91.
9. Matsumoto J, Kondo S, Okushiba S, et al. Biliary cystadenocarcinoma with superficial spread to the extrahepatic bile duct. *Hepatogastroenterology*. 2001 May-Jun; 48(39): 647-9.
10. Siren J, Karkkainen P, Lukkonen P, et al. A case report of biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. *Hepatogastroenterology*. 1998 Jan-Feb; 45(19):83-9.
11. Maruyama S, Hirayama C, Yamamoto S, et al. Hepatobiliary cystadenoma with mesenchymal stroma in a patient with chronic hepatitis C. *J Gastroenterol*. 2003; 38(6):593-7.
12. Sato M, Watanabe Y, Tokui K, et al. Hepatobiliary cystadenocarcinoma connected to the hepatic duct: a case report and review of the literature. *Hepatogastroenterology*. 2003 Sep-Oct; 50(53):1621-4.
13. Vogt DP, Henderson JM, Chmielewski E. Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver: a single center experience. *J Am Coll Surg*. 2005 May; 200(5):727-33.
14. Heywood G, Van Buren SF, Smyrk T, et al. Multilocular cystic hepatocellular carcinoma (CHCC) mimicking mucinous cystadenocarcinoma. *Hepatogastroenterology*. 2003 Mar-Apr; 50(50): 368-70.
15. Hara H, Morita S, Sako S, et al. Hepatobiliary cystadenoma combined with multiple liver cysts: report of a case. *Surg Today*. 2001; 31(7): 651-54.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28