

NEOPLASIA CÍSTICA DE PÂNCREAS

Autores

Carlos Augusto Gomes¹
 Cleber Soares Júnior²
 Dircênio Marques de Oliveira³
 Iomar Pinheiro Cangussu³
 Rodrigo de Oliveira Peixoto¹

RESUMO

As neoplasias císticas do pâncreas consistem em espectro de lesões raras, de diagnóstico difícil, que exigem um reconhecimento correto para que haja um tratamento adequado. Nesta revisão nos propusemos a demonstrar as características intrínsecas de cada uma das lesões neoplásicas císticas do pâncreas mais comuns: neoplasia cística mucinosa, cistadenoma seroso, ectasia ductal mucinosa, neoplasias sólido-cístico-papilares, diferenciando-as das lesões císticas benignas, os pseudocistos pancreáticos.

UNITERMOS

Cistadenoma de pâncreas, neoplasia cística de pâncreas

INTRODUÇÃO

As lesões císticas benignas do pâncreas constituem-se em doenças bem conhecidas. De fato, um maior reconhecimento da pancreatite aguda e crônica, suas variantes e complicações através dos modernos métodos de imagem, fez com que os cistos e os pseudocistos pancreáticos tivessem seu diagnóstico firmado mais frequentemente e facilmente.

De outra forma, as neoplasias císticas de pâncreas compreendem um conjunto heterogêneo de lesões pouco conhecidas, cujo diagnóstico é notadamente mais difícil de ser feito a princípio, e cujo diagnóstico diferencial é ainda mais complexo. Isto se deve não somente à heterogeneidade já citada mas também à raridade com que se apresentam estes cistos. As neoplasias císticas de pâncreas constituem 10% de todas as lesões císticas pancreáticas, e 1% de todas as neoplasias pancreáticas². Esta incidência, assim como a das lesões benignas, tem-se elevado em decorrência do progresso nos métodos diagnósticos de imagem e laboratoriais. O conhecimento sobre a história natural e aspectos histológicos destas lesões obteve uma grande expansão a partir de 1978 com os trabalhos de Compagno e Oertel, que propuseram critérios histopatológicos de diferenciação dentro deste grupo heterogêneo de lesões, antes referido apenas como cistadenocarcinoma¹.

A importância do estudo e reconhecimento das neoplasias císticas do pâncreas reside não somente em sua forma variada de apresentação, mas também, e principalmente, por consistirem em doenças raras com diagnóstico diferencial difícil, de tratamento eminentemente cirúrgico e com alto índice de cura quando tratado adequadamente e no momento apropriado.

Tipos

Como já foi enfatizado, um espectro de patologias se inclui sob o título de neoplasias císticas de pâncreas:

- Neoplasia cística mucinosa
- Ectasia ductal mucinosa
- Cistadenoma seroso
- Tumor cístico papilar
- Tumor cístico de células de ilhotas pancreáticas
- Cistadenocarcinoma acinar
- Teratoma cístico
- Linfangioma
- Hemangioma
- Paraganglioma

Cada uma destas neoplasias tem seu próprio conjunto de exames que auxiliam no diagnóstico e tratamento adequado, cirúrgico e adjuvante, assim como no prognóstico e sobrevida. Aqui abordaremos os mais comuns dentre os acima citados, aqueles para os quais a literatura, tendo em vista a raridade das lesões, já apresenta orientações e discernimento em relação a que conduta traçar.

Diagnóstico Diferencial

Antes de se delinarem as características específicas das neoplasias císticas, é preciso que tenhamos em mente que elas guardam alguma semelhança entre si, mas mantêm alguma diferenciação das lesões benignas - os pseudocistos -, fato este nem sempre evidente, mas que deve ser buscado a todo custo, pois é desta diferenciação que sobressairá o tratamento mais adequado a cada caso.

De início podemos afirmar que os pseudocistos guardam relação com antecedentes de pancreatite aguda, crônica ou trauma abdominal, e a amilase sérica encontra-se elevada em 50 a 75% dos casos², enquanto as neoplasias císticas carecem de uma história patológica pregressa que oriente o diagnóstico e apresentam amilase sérica normal, exceção feita à ectasia ductal mucinosa em que a amilase pode estar intermitentemente elevada.

A ultra-sonografia (USG) e principalmente a tomografia abdominal computadorizada (TC) fornecem subsídios importantes para o diagnóstico. Podem-se evidenciar calcificações pancreáticas (mesmo à radiografia simples de abdome) e um conteúdo homogêneo no interior dos pseudocistos; de outra forma as lesões cístico-neoplásicas quase sempre apresentam conteúdo heterogêneo, com imagem sólida no interior ou aspecto multiloculado (as lesões benignas ocasionalmente podem ser multiloculadas), além de calcificações na parede do cisto e não no tecido pancreático. No estudo anatomo-patológico da lesão, a presença de epitélio exclui o diagnóstico de pseudocistos (que por definição não têm epitélio); no entanto, a ausência do mesmo não afasta o diagnóstico de neoplasia cística de pâncreas, já que 40% dos cistadenomas e 72% dos tumores císticos mucinosos apresentam áreas com ausência de epitélio, podendo compreender até 98% da superfície². A angiografia pode auxiliar o diagnóstico, já que as lesões neoplásicas em geral são hipervascularizadas, enquanto os pseudocistos são pouco vascularizados. A colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) mostra uma alteração inespecífica do ducto de Wirsung, podendo ser esta estenose, oclusão ou deslocamento; em relação ao pseudocisto pode haver comunicação deste com o ducto pancreático em 65% dos casos³.

Neoplasia Cística Mucinosas

Compreende 50% das lesões neoplásicas císticas de pâncreas^{1,2}. Pre-

1 - Professores assistentes da Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Medicina - UFJF - MG

2 - Professor substituto da Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Medicina - UFJF - MG

3 - Cirurgiões do Hospital Monte Sinai - Juiz de Fora - MG

dominam no sexo feminino (80%) e em uma faixa etária que pode chegar até a nona década de vida. São lesões heterogêneas com um espectro variável de apresentação. Clinicamente pode ocorrer com massa palpável e/ou dor em andar superior de abdome. Perda de peso, náuseas e vômitos, assim como icterícia, também são identificados. Diabetes mellitus pode estar presente em 40% dos casos¹. A macroscopia mostra tumores multiloculares, preenchidos com material espesso às vezes hemorrágico. Paredes fibrosadas, ocasionalmente calcificadas. O tamanho pode chegar a 20cm. A microscopia consegue identificar três camadas distintas: um epitélio interno, uma região média de celularidade densa e uma cápsula externa. USG e TC em geral descrevem massas císticas encapsuladas, bem definidas, hipocóicas ou hipodensas, contendo um ou mais cistos, com presença de componentes sólidos quando malignas. Predominam em corpo e cauda pancreática. Marcadores tumorais como o CEA e o CA 19-9 podem ser utilizados mas carecem de especificidade.

O tratamento é sempre cirúrgico, desde que o paciente preencha os critérios de operabilidade (condições clínicas) e ressecabilidade. Cistadenocarcinomas irresssecáveis podem ter um prognóstico tão ruim quanto os adenocarcinomas, ainda que existam relatos de longa sobrevida mesmo na presença de metástases em relação aos primeiros. A cirurgia a ser realizada depende da localização do tumor, variando de pancreatocomia caudal com esplenectomia à gastroduodenopancreatocomia cefálica (cirurgia de Whipple). As metástases devem, sempre que possível, ser ressecadas mesmo que não seja no mesmo ato operatório (melhor sobrevida). Lesões benignas e *bordeline* apresentam uma sobrevida de até 95% em 5 anos; os cistadenocarcinomas apresentam sobrevida variando de 50 a 75%⁵.

Cistadenoma Seroso (adenoma microcístico)

Os cistadenomas serosos também são mais frequentes no sexo feminino (80%) e atingem uma faixa etária média de 60 anos. Manifestam-se, assim como os cistadenomas mucinosos, como massa palpável e/ou dor abdominal, icterícia obstrutiva (10%), pancreatite recorrente (5%), hemoperitoneo (hipervasculares). Um terço destes tumores são de ocorrência incidental, sendo portanto assintomáticos e encontrados na peça operatória de pancreatocomia por outras causas. São encontrados com mais frequência na Síndrome de von Hippel-Lindau². Macroscopicamente são tumores nodulares, ao corte mostram inúmeros pequenos cistos com líquido claro; cicatriz central, ocasionalmente calcificados, com septos de tecido conectivo; à microscopia observam-se espaços císticos de epitélio cuboidal, septos fibrosos, células ricas em glicogênio sem atividade mitótica. Na tomografia abdominal massas esponjosas (císticas) com septos e calcificações centrais, predominantemente na cabeça pancreática, sugerem o diagnóstico. O tratamento é sempre cirúrgico. Quando o diagnóstico diferencial com a neoplasia mucinosa pode ser feito, o baço não precisa ser incluído na ressecção.

Neoplasias Pancreáticas Sólidas-papilares (Sólidos-císticas)

Tumores muito raros, característicos de mulheres jovens⁶, manifestando-se como dor abdominal, emagrecimento, anorexia e icterícia. Ao USG são tumores císticos homogêneos, a tomografia abdominal ou ressonância nuclear magnética mostra massas císticas bem encapsuladas, arredondadas ou lobuladas. São avasculares ou hipovasculares, mas encapsulam os vasos ou os deslocam.

Histologicamente consistem em um padrão com células pequenas, eosinofílicas, formando estruturas papilares ou sólidas com extensa

necrose e hemorragia⁶. Os marcadores tumorais são de pouca valia neste tipo de tumor.

O tratamento é cirúrgico, consistindo em pancreatocomia distal ou cirurgia de Whipple a depender da localização da lesão. (Figura 1)

Ectasia Ductal Mucínosa

Consiste em entidade clini-

copatológica caracterizada por dilatação e preenchimento do ducto de Wirsung e seus ramos por muco viscoso e espesso levando a pancreatite aguda ou simulando pancreatite crônica. Foi descrito pela primeira vez em 1982 por Ohashi et al⁴.

Ao contrário dos demais tumores císticos, este predomina no sexo masculino, na sétima década de vida, e está fortemente associado ao tabagismo⁴.

A endoscopia digestiva alta em geral mostra papila aumentada de tamanho com saída de muco. Muitas vezes na pancreatografia nota-se dilatação ductal com defeitos de enchimento.

A TC pode evidenciar dilatação ductal com presença de pequenos cistos no interior. A ectasia ductal mucínosa é mais frequente na cabeça pancreática, mas todo o pâncreas pode estar comprometido. Atrofia acinar com fibrose típica de pancreatite obstrutiva é frequente.

Caracteristicamente o tumor cresce ao longo do ducto antes de invadir o parenquima. As evidências atuais sugerem uma evolução da doença a partir de uma hiperplasia, atipia, carcinoma *in situ* e carcinoma infiltrativo. O tratamento é cirúrgico, devendo-se sempre ter o cuidado de fazer cortes de congelação em que se observe a margem de ressecção ao longo do ducto pancreático. Tem alta curabilidade, sendo que em vários centros não se evidenciou recidiva após longo período de observação.

Outros tumores

Também outras neoplasias menos comuns podem se apresentar sob a forma de lesões císticas, entre elas:

- Tumores císticos de células acinares
- Cistadenocarcinomas de células acinares
- Paragangliomas císticos
- Teratomas císticos
- Cistos linfóepiteliais
- Adenocarcinomas ductais

CONCLUSÃO

Existe uma heterogeneidade de doenças sob o nome de neoplasia cística do pâncreas. O diagnóstico diferencial nem sempre é possível, mas deve ser sempre buscado, pois disto depende o correto tratamento da doença, cirurgia e sobrevida. Tendo-se em vista a raridade destas lesões, ao contrário do que pode parecer, devemos tê-las constantemente em mente para que possamos estabelecer o diagnóstico.

Como disse Warshaw²:

"... Às vezes, a despeito de todos os esforços, a natureza das lesões císticas não pode ser estabelecida; é melhor errar ressecando-se um pseudocisto que deixar no abdômen ou drenar uma neoplasia cística. O alto índice de cura destas lesões, e a baixa morbidade e mortalidade das ressecções pancreáticas justifica esta conduta."

♦♦♦

Figura 1



SUMMARY

CYSTIC NEOPLASM OF PANCREAS

Cystic neoplasm of pancreas is a term comprising a spectrum of rare lesions, difficult to diagnose, that demand a correct knowledge with the purpose of adequate treatment. In this review we propose to demonstrate intrinsic features of each one of the most common cystic and neoplastic lesions of pancreas: mucinous cystic neoplasm, serous cystadenoma, mucinous ductal ectasia, papillary cystic tumor; differing them from benign lesions and pancreatic pseudocysts.

KEY WORDS

Cystadenoma of pancreas, pancreatic cystic neoplasm.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Compagno, J; Oertel, JE. Mucinous cystic neoplasms of pancreas with overt and latent malignancy (cystadenocarcinoma and cystadenoma). *Am J Clin Pathol.* 69:573-580,1978.
- 2 - Del Castillo, CF; Warshaw, A L. Cystic Tumors of the Pancreas. *Surg Clin N Am.* 75: 1001-1016, 1995.
- 3 - O'Connor, M; Kolars J; Ansel, H; et al. Preoperative endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the surgical management of pancreatic pseudocysts. *Am J Surg.* 151:18-24,1986.
- 4 - Ohashi K, Murakami Y, Maruyama M; Four cases of mucin-producing cancer of the pancreas on specific findings of the papilla of Vater. *Prog Dig Endoscopy* 20:348-351
- 5 - Talamini, MA; Pitt, HÁ; Hruban, RH, et al. Spectrum of cystic tumors of the pancreas. *Am J Surg.* 163:117-124,1992.
- 6 - Zinner, MJ. Solid and papillary neoplasm of the pancreas. *Surg Clin N Am.* 75: 1017-1024,1995.