

NEOPLASIA PAPILAR CÍSTICO-SÓLIDA DE PÂNCREAS PAPILLARY CYSTIC AND SOLID NEOPLASM OF THE PANCREAS

Gerson Alves Pereira Júnior, ACBC-SP¹
Luis D. Silva Stracieri, TCBC-SP¹
Paulo César Espada²
José Ivan de Andrade, TCBC-SP³
Reginaldo Ceneviva, TCBC-SP⁴

INTRODUÇÃO

A neoplasia papilar cístico-sólida de pâncreas é uma afecção rara descrita em 1959 por Frantz,^{1,2,3} e que acomete preferencialmente mulheres jovens entre a segunda e terceira décadas de vida, cuja apresentação clínica predominante é a de uma massa abdominal assintomática, tendo excelente prognóstico com a sua excisão cirúrgica.¹⁻⁴

Uma recente revisão da literatura médica mostrou cerca de trezentos casos publicados.²

RELATO DO CASO

Paciente de 18 anos, sexo feminino, de cor branca, encaminhada de outro serviço no 11º pós-operatório de parto cesárea, evoluindo com dor forte em flanco esquerdo que, na investigação ultra-sonográfica, evidenciou massa em hipocôndrio e flanco esquerdos. Realizada uma videolaparoscopia, apenas diagnóstica, cujo achado foi de um tumor retroperitoneal com áreas de hemorragia e necrose.

Na admissão em nosso serviço, apresentava-se com sinais vitais estáveis e presença de massa e moderada sensibilidade à palpação profunda no quadrante superior esquerdo do abdome.

Os exames bioquímicos séricos mostravam-se normais, exceto moderada anemia. A amilasemia foi normal. A tomografia computadorizada de abdome revelou lesão expansiva

arredondada, heterogênea, com coeficiente de atenuação de partes moles e de líquido, com calcificações periféricas grosseiras, com dimensões de 10x10x11cm, ocupando o hipocôndrio e flanco esquerdos, na topografia da cauda do pâncreas, deslocando as alças de intestino delgado para frente e para cima, baço lateralmente e comprimindo o rim esquerdo. Após a administração de contraste, houve realce heterogêneo da lesão, com várias áreas irregulares sem reforço no seu interior, denotando necrose central (Figura 1).

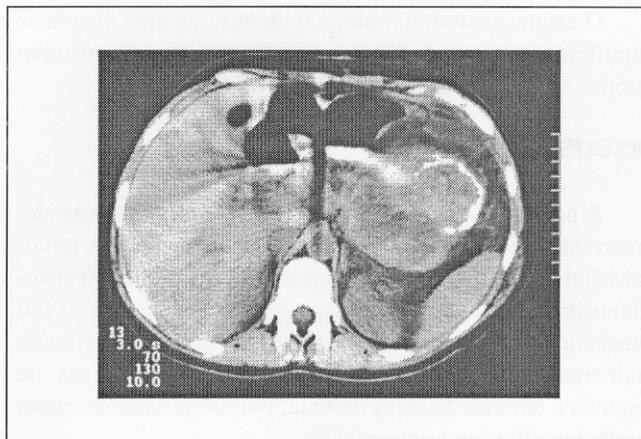


Figura 1 – Corte tomográfico mostrando a lesão expansiva heterogênea com calcificações grosseiras em topografia de cauda do pâncreas

1. Médico Assistente do Serviço de Cirurgia da Unidade de Emergência do Hospital das Clínicas da FMRP-USP.
2. Aluno do Curso de Pós-graduação (Área de Clínica Cirúrgica) da FMRP-USP.
3. Professor Doutor do Departamento de Cirurgia, Ortopedia e Traumatologia da FMRP-USP. Coordenador do Serviço de Cirurgia da Unidade de Emergência do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto – USP.
4. Professor Titular do Departamento de Cirurgia, Ortopedia e Traumatologia da FMRP-USP.

Recebido em 13/4/98

Aceito para publicação em 2/7/98

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia da Unidade de Emergência do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – FMRP-USP.

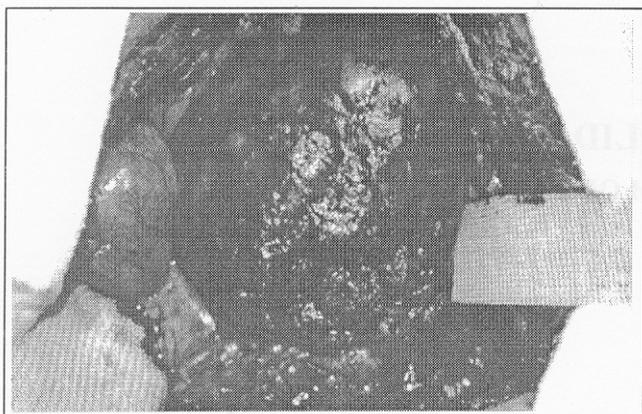


Figura 2 – Grande massa tumoral heterogênea com áreas de necrose e hemorragia em topografia da cauda do Pâncreas

Foi submetida a laparotomia exploradora, que evidenciou uma grande massa tumoral cística com áreas de necrose e hemorragia, na cauda do pâncreas, sem infiltração de estruturas contíguas e sem metástases hepáticas palpáveis. Realizou-se a exérese da massa através de uma pancreatectomia distal ampliada com preservação esplênica (Figura 2). A evolução pós-operatória não apresentou qualquer intercorrência.

O exame anatomopatológico identificou uma neoplasia papilífera cístico-sólida do pâncreas. No seguimento pós-operatório, após dois meses, mantém-se assintomática.

DISCUSSÃO

A neoplasia cístico-sólida de pâncreas foi, no passado, incorretamente diagnosticada como adenocarcinoma, tumor das células das ilhotas de Langerhans, cistadenoma ou cisto-adenocarcinoma, complicando as casuísticas devido ao seu excelente prognóstico.^{2,4} Trata-se de um tumor que acomete mulheres jovens (90%), mais comumente não brancas, na segunda e terceira décadas de vida, porém, raríssimos casos foram descritos em homens.^{1,2,3,4}

O quadro clínico é de uma grande massa abdominal assintomática, normalmente diagnosticada por acaso em exames radiológicos para outras finalidades.¹⁻⁴ Ocasionalmente apresenta-se com quadro agudo de dor abdominal com sinais de peritonismo difuso devido a ruptura do tumor.^{2,4} Icterícia obstrutiva não é usual pelo crescimento lento do tumor.⁴

O diagnóstico é realizado através de exames radiológicos, sendo mais utilizada a tomografia computadorizada.^{3,4} A aparência tomográfica é de um tumor bem encapsulado com massas lobuladas consistindo de áreas císticas e sólidas.⁴ As porções císticas mostradas na tomografia sugerem necrose hemorrágica e ausência de septações no interior das massas.⁴ Podem ocorrer calcificações, sugerindo ser um processo crônico e de lento crescimento.³ As metástases são raras, podendo acometer o fígado e linfonodos, tendo aparência radiológica

similar às massas pancreáticas primárias. A ultra-sonografia pode ser usada no diagnóstico, mostrando tumor não homogêneo.⁴ A angiografia mostra lesões avasculares ou hipovasculares, dependendo do grau de necrose central e, devido ao seu baixo crescimento, tende a deslocar os vasos.⁴ A citologia colhida através de punção percutânea guiada por exames de imagem pode ser útil no diagnóstico,³ podendo distinguir pré-operatoriamente esses tumores de prognóstico favorável de outros tumores pancreáticos, que têm diferentes tratamentos e prognósticos.⁵

Os tumores são grandes (em média, 10,3cm), de localização preferencial no corpo e cauda do pâncreas (64%).^{2,3} Sua aparência macroscópica revela ser bem encapsulado, com hemorragia focal ou difusa e alterações necróticas.^{1,2,4}

Interessantemente, há relatos de casos de tumores papilares cístico-sólidos em áreas situadas fora do pâncreas, como no retroperitônio na base do cólon transverso, podendo ser um local de tecido pancreático ectópico.²

O fato de predominar em mulheres jovens sugeriu um fator genético, hormonal ou relacionado ao sexo na sua patogenia, porém os resultados são inconclusivos.²

Não se sabe ao certo a célula de origem deste tumor, se ductal, acinar ou endócrina.^{1,4} O comportamento biológico (invasão ou metástases) não pode ser previsível com base no quadro histológico. O padrão histológico típico deste tumor é um padrão epitelial, papilar e sólido, não havendo marcadores específicos que possam elucidar sua obscura origem histogenética e sua diferenciação fenotípica.^{2,4}

Cerca de 15% dos casos apresentam-se com metástases (fígado, peritônio ou linfonodos) ou invasão tumoral por contigüidade (vasos portais e mesentéricos superiores, baço, estômago e duodeno). Este fato tem levado alguns autores a classificá-lo como potencialmente maligno.²

A diferenciação entre a neoplasia papilar cístico-sólida e outros tumores císticos pancreáticos geralmente é fácil, pois este tumor é caracteristicamente grande e septado, como demonstra a tomografia. Não tem a aparência "em favo de mel" do microcistadenoma seroso, que atinge uma faixa etária mais elevada. O cisto congênito isolado ou múltiplos cistos verdadeiros, ocasionalmente detectados em crianças, geralmente não tem um componente sólido e nenhum constituinte celular pode ser encontrado no fluido aspirado. O cistadenoma mucinoso ou sua variante maligna pode ser de difícil distinção antes da laparotomia, mas seu conteúdo mucinoso e projeções papilares proliferativas são diagnósticas.²

A excisão cirúrgica é o tratamento de eleição,^{2,4} embora haja casos de tumores irresssecáveis devido à extensa invasão local, os quais são tratados com sucesso pela radioterapia.³ A invasão local, invasão da veia porta ou da veia mesentérica superior, recorrência e a presença de metástases limitadas não são contra-indicações à ressecção cirúrgica.^{2,3}

O tipo de cirurgia depende do local em que se encontra o tumor.^{2,4} Para o tumor localizado na cauda do pâncreas, a pancreatectomia distal é o melhor procedimento.³ Para os tu-

mores que atingem a cabeça do pâncreas, podemos realizar antroduodenopancreatectomia cefálica (Whipple). Naqueles tumores localizados no corpo do pâncreas, a ressecção pancreática deve preservar apenas os 2cm de pâncreas adjacentes à segunda porção duodenal.

Na presença de massas tumorais irressecáveis, a drenagem através de uma cistojejunoostomia em Y de Roux é eficaz na diminuição do tamanho do tumor, aliviando o desconforto epigástrico e prevenindo possíveis complicações tardias como a hemorragia ou a ruptura do tumor.³ Como os pacientes mais

comumente afetados por este tipo de neoplasia são jovens, algumas das técnicas cirúrgicas podem sofrer modificações técnicas, numa tentativa de reduzir a morbidade pós-operatória, particularmente a preservação esplênica na pancreatetectomia distal, visando manter a imunocompetência, e a preservação pilórica na pancreatoduodenectomia, para evitar o "dumping" e a diarreia associada com a antrectomia.¹ O prognóstico é extremamente favorável, apesar do tamanho do tumor e do potencial de invasão local, com sobrevida maior que dez anos, em todas as séries.^{2,4}

ABSTRACT

The papillary cystic and solid tumor of the pancreas is rare. It occurs predominantly in young women and most present a benign behavior. The most common clinical sign is a large palpable abdominal mass. The pathogenesis of this tumor has attracted a number of investigations but remains unclear. We present a 18 year old white woman with abdominal mass detected after cesarian. Clinical examination showed minimal tenderness. There was no history of weight loss or jaundice. Haematological parameters were normal, except anaemia. The computed tomography was performed and surprisingly showed a 10 cm mass in the region of the tail of the pancreas. An extended distal pancreatectomy was performed with splenic preservation. The patient had an uneventful recovery and two months later remains asymptomatic.

Key Words: Pancreatic neoplasms.

REFERÊNCIAS

1. Kingsnorth AN, Galloway SW, Lewis-Jones H, et al – Papillary cystic neoplasm of the pancreas: presentation and natural history in two cases. *Gut* 1992;33:421-433.
2. Mao C, Guvendi M, Domenico DR, et al – Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: A pancreatic embryogenic tumor? Studies of the three cases and cumulative review of the world's literature. *Surgery* 1995;118:821-828.
3. Jeng LBB, Chen MF, Tang RP – Solid and papillary neoplasm of the pancreas. Emphasis on surgical treatment. *Arch Surg* 1993;128:433-436.
4. Zinner MJ – Solid and papillary neoplasms of the pancreas. *Surgical Clinics of North America* 1995;75:1.017-1.024.
5. Buchino JJ – Fine-needle aspiration of solid and papillary cystic tumor of the pancreas. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996;16:235-242.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Dr. Gerson Alves Pereira Júnior
Hospital das Clínicas FMRP-USP
Unidade de Emergência
Rua Bernardino de Campos, 1000.
14015-130 – Ribeirão Preto – SP