



P-266 - NEOPLASIA MUCINOSA QUÍSTICA HEPÁTICA CON COMPONENTE INVASOR Y DIFERENCIACIÓN SARCOMATOSA

Cano Paredero, Antonio Javier; Aparicio López, Daniel; Cholz Ezquerro, Jorge; Hörndler Algarate, Carlos; Serrablo Requejo, Alejandro; Dobón Rascón, Miguel Ángel; Serradilla Martín, Mario

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Resumen

Introducción: Siempre han existido conflictos sobre las neoplasias mucinosas quísticas (NMQ) hepatobiliares. Las NMQ pancreáticas ocurren casi exclusivamente en mujeres ($\geq 98\%$), la mayoría en el cuerpo/cola y albergan un carcinoma invasivo en el 16% de los casos, principalmente de tipo tubular, pero ocasionalmente sarcomatoide o indiferenciado. Esta clasificación es válida para los tumores hepáticos. El cistoadenoma y el cistoadenocarcinoma hepatobiliar son llamados actualmente NMQ sin componente invasor y con componente invasor, respectivamente. Presentamos el caso de una NMQ hepática con componente invasor y degeneración sarcomatosa.

Caso clínico: Mujer de 66 años que consulta por dolor en hipocondrio derecho, náuseas y pérdida ponderal. En la analítica destaca fosfatasa alcalina 139 U/L, GGT 137 U/L. Serología de hidatidosis negativa. La TC muestra una masa quística, multiloculada con calcificaciones lineales en los segmentos IVb-V, de 98 x 77 mm. Los hallazgos sugieren una NMQ con probable componente invasor. Con esta sospecha diagnóstica es intervenida realizándose segmentectomía IVb-V + linfadenectomía hiliar (clampaje total = 28 minutos; pérdidas sanguíneas estimadas = 100 cc). Posoperatorio sin incidencias siendo alta el quinto día posoperatorio (Clavien-Dindo I). El examen macroscópico mostró una lesión de 98 mm, quística, multilocular, con tabiques fibrosos, separando áreas hemorrágicas y necróticas, con contenido mucoso. Microscópicamente, la pared estaba revestida por epitelio mucinoso con distintos grados de displasia, identificándose áreas extensas de adenocarcinoma pobremente diferenciado, con transformación sarcomatosa. No se evidenció comunicación con ductos biliares. Se observó expresión de CK7, CK19, MUC1, CK20, MUC2, MUC5AC y MUC6. En el estroma se observó expresión de receptores hormonales y alfa-inhibina en las células luteinizadas, demostrándose así la presencia de estroma *ovarian-like*. Márgenes de resección negativos, no presentando infiltración tumoral en los ganglios resecados (0/7). El diagnóstico fue una NMQ hepática con componente invasor y degeneración sarcomatosa (pT3pN0M0). La paciente recibió tratamiento adyuvante (capecitabina), presentando a los 3 meses progresión tumoral con carcinomatosis peritoneal y recidiva hepática, siendo *exitus* por insuficiencia hepática a los 4 meses de la cirugía.

Discusión: Las NMQ invasivas se caracterizan por ser un quiste único, habitualmente multilocular, con septos internos y proyecciones papilares o nodulares. Pueden presentar hemorragias intraquísticas y estar comunicadas con la vía biliar, aunque no es frecuente. El síntoma más habitual

es el dolor abdominal (90-100%), seguidos de masa palpable, náuseas y ocasionalmente ictericia o colangitis. El CA 19,9 suele estar elevado (60%) en NMQ invasivas como no invasivas, no siendo útil para su diferenciación; el resto de marcadores suelen ser normales. Los métodos diagnósticos empleados son la ecografía, TC y RM. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con hidatidosis hepática, absceso hepático, tumores papilares intraductales de la vía biliar, quiste simple complicado, metástasis con degeneración quística y complejos de Von Meyenburg. La PAAF tiene un valor limitado y se corre el riesgo de diseminación. En comparación con las NMQ pancreáticas, los cambios sarcomatosos en las NMQ hepáticas son menores (6 vs. 23,6%), así como el componente invasor (6 vs. 16,3%). Generalmente se presentan en etapas avanzadas, muestran un comportamiento agresivo y tienen mal pronóstico. El tratamiento de elección es la cirugía, no existiendo otras opciones de tratamiento efectivas.