

Neoplasia Cística Serosa e Cirrose Biliar Primária

— Almeida Nunes* —

O objetivo desta rubrica é apresentar um caso cujo interesse seja eminentemente de índole prática, que possa ajudar na clinica do dia a dia. Não tanto pela sua raridade, mas mais por algo de singularidade que deva ser enfatizado. Não se pretende um caso académico mas bem antes, pelo suposto da denominação um "flash" clínico. É ainda uma forma singela, mas sentida, de reeditar este conceito, havido no serviço de Medicina do Hospital de Santa Marta, em Lisboa, ao tempo do Dr. Carlos George, seu inesquecível Diretor Clínico à época.

MMF, 66 anos, Caucasiana, Psicóloga. Em 2005, é detectada por ECO abdominal de rotina, uma massa com cerca de 4cm localizada à cauda do pâncreas.

As análises laboratoriais, incluindo a VS, a PCR e os marcadores tumorais como CEA ou CA 19.9., eram normais. As características císticas da massa foram confirmadas por TAC, que revelou um padrão policístico da mesma.

Após a descoberta de uma lesão cística na região pancreática, existem 3 etapas diagnósticas necessárias que visam:

- Confirmar a origem intra-pancreática do cisto;
- Excluir o diagnóstico de um pseudocisto;
- Identificar as neoplasias císticas que devem ser ressecadas (devido ao potencial maligno ou malignidade fraca).

Foi feita Eco-endoscopia, mas sem citologia aspirativa. A ultrassonografia endoscópica é muito útil na avaliação de neoplasias císticas pancreáticas, uma vez que o transdutor endoscópico fica colocado nas proximidades do pâncreas.

Não foi feita biopsia por agulha fina, uma vez que a Eco-endoscopia revelou uma lesão com padrão policístico, mas com sugestão de nodularidade intra-lesional, tendo-se optado pela cirurgia. A doente foi submetida a pancreatemia parcial e esplenectomia.

A citologia tem as suas limitações: é uma técnica dispendiosa e muito dependente do operador e tem uma sensibilidade e uma especificidade relativamente baixas.

A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem quaisquer intercorrências tendo a doente alta hospitalar.

Histologicamente, confirmou-se uma neoplasia cística serosa, anteriormente designada por adenoma microcístico, de características benignas. Estas neoplasias variam entre 6 a 10 cm, sendo mais predominantes na região da cabeça do pâncreas, mas podem (tal como sucede neste caso), ter localização na cauda. São habitualmente (70%) de padrão policístico, como sucede no caso emergente. Apresentam uma parede fina, quase translúcida, que os separa das estruturas vizinhas, ao contrário do pseudocisto em que há uma marcada inflamação peri-regional. Os cistos, são envolvidos por uma camada única e uniforme de células serosas ricas em glicogénio, sem características de atipia ou displasia.

A célula de origem destas neoplasias é a célula centro-acinar.

Actualmente, o espectro de neoplasias císticas do pâncreas inclui quatro categorias principais:

- Neoplasia cística serosa;
- Neoplasia cística mucinosa;
- Neoplasia papilar intraductal mucinosa;
- Neoplasias císticas incomuns/tumores – neoplasias extremamente raras.

Contrariamente às neoplasias císticas serosas (como a que afetou a nossa doente), as restantes apresentam com maior frequência comportamento maligno.

Até 2013, a doente esteve bem e assintomática, tendo a partir do Verão desse ano, desenvolvi-



Dr. Almeida Nunes

do um quadro de astenia importante e prurido generalizado. As análises de Outubro, revelavam leucocitose e eosinofilia periférica, que pode suceder nos doentes esplenectomizados, e uma Hgb A1c a subir para 6,8% (e mais tarde para 7,2%). Foi instituída uma dieta pobre em hidratos de carbono, embora a doente seja magra, e foi iniciada metformina. Tendo esta pouca tolerabilidade digestiva, iniciou-se um inibidor da DPP-4. Este quadro de diabetes foi interpretado como consequência tardia da pancreatemia parcial.

O mais relevante foi um valor elevado da gama-glutamiltanspeptidase (GGT) e a actividade da fosfatase alcalina (FA) também se mostrar junto dos valores superiores (Quadro I).

Dado os antecedentes cirúrgicos e pese embora a benignidade do processo pancreático, foi

(continua na página 27...)

* Especialista em Medicina Interna. Ex-Assistente Graduado do Hospital de Santa Marta, Lisboa. CLIMI, Lisboa.

(...continuado da página 17)

QUADRO I - Análises clínicas da doente em Outubro de 2013.

Patologia química	Resultado (unidades)	Valores de referência
FUNÇÃO HEPATO-BILIAR		
Aspartato-aminotransferase	56 (U/l)	12-78
Gama-glutamil-transpeptidase	154 (U/l)	5-55
Fosfase alcalina	117 (U/l)	50-136
Bilirrubinas		
Bilirrubinémia total	0.23 (mg/dl)	0.20-1.00
Bilirrubinémia directa	0.05 (mg/dl)	0.00-0.20
Bilirrubinémia indirecta	0.18 (mg/dl)	0.20-0.80
FUNÇÃO PANCREÁTICA		
Amilaseémia	40 (U/l)	25-115
METABOLISMO		
FOSFO-CÁLCICO		
Calcémia	8.7 (mg/dl)	8.5-10.1
Cálcio ionizado	4.68 (mg/dl)	4.64-5.28

revista a imagiologia com nova ultrassonografia e uma Colangio-RM, tendo revelado vias biliares normais, Wirsung sem alterações, sem sinais de recidiva da massa pancreática e também sem evidência de depósitos hepáticos. Foram pedidos marcadores de hepatites com Ac VHC, Hbs Ag tudo negativo, apenas um Ac VHA positivo como *reliquat* imunitário antigo. Perante esta história de astenia, prurido e elevação da GGT e da FA, foi colocada a hipótese diagnóstica de cirrose biliar primária. Pedidos os anticorpos anti-mitochondrial (AMA) foram positivos, incluindo os M2 que são específicos da doença (anticorpos anti-piruvato de-

sidrogenase). A doente tem feito ácido ursodesoxicólico com boa tolerabilidade e com redução da GGT e da FA.

Este caso associa um tumor benigno do pâncreas com uma doença auto imune: a cirrose biliar primária. Tentando ligar as duas situações, num doente esplenectomizado, admitimos que possa haver um *deficit* imunitário que permita concomitância com doença auto-imune.

O prurido e a astenia numa mulher com fosfatase alcalina e GGT elevados, faz evocar uma cirrose biliar primária. Os AMA positivos, em particular os M2, poem claramente o diagnóstico. ▲