

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Presentación de un caso reportado en Hospital Universitario de Los Andes, Mérida-Venezuela

(Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. A report in the Hospital Universitario de Los Andes, Mérida-Venezuela)

Naisbet Ortega-Vásquez ¹✉, Melisse Milano ², Ana Valentina Rojas-Esquerre ¹, Estrella Uzcategui ³, Carlos Gonzalez-Torres ³, Pierina Petrosino-Tepedino ², Asmiria De Sotolongo ², Elymar Barreto ¹, Julio Tabares ¹.

¹ Estudiante de la Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes, Mérida-Venezuela. ² Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Mérida-Venezuela ³ Servicio de Cirugía General, Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida-Venezuela.

[CASO CLÍNICO]

Recibido: 23 de Agosto de 2012. Aceptado: 19 de Diciembre de 2012.

Resumen

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es una neoplasia de bajo grado de malignidad, de etiología incierta y relativamente raro con una incidencia de 0.2 a 2.7% entre los tumores de páncreas exocrino. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes, siendo muy raro en varones, y existen pocos casos de mortalidad asociados a este tumor. Pueden encontrarse incidentalmente o dar síntomas abdominales inespecíficos. Presentamos el caso de paciente femenina de 16 años de edad, quien consultó por saciedad temprana y dolor abdominal tipo cólico en epigastrio e hipocondrio derecho. Se realizó endoscopia digestiva superior punción con aguja guiada (PAF) guiada por ultrasonido endoscópico de lesión quística en cola de páncreas, con hallazgos compatibles con tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Se realizó Pancreatectomía cóporo-caudal con estudio de biopsia, los cuales confirmaron el diagnóstico preoperatorio. El tumor sólido pseudopapilar pancreático incluye entre sus manifestaciones clínicas dolor abdominal, sensación de plenitud o saciedad temprana, masa abdominal, náuseas y vómitos, entre otras. La tomografía axial computarizada puede revelar masa heterogénea grande y encapsulada. El diagnóstico definitivo se realiza con el estudio histopatológico y el tratamiento de elección es la cirugía, la cual por sí sola tiene un nivel elevado de curación.

Palabras clave

Tumor sólido pseudopapilar, dolor abdominal.

Abstract

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a neoplasm of low malignant, of uncertain etiology and relatively rare with an incidence of 0.2 to 2.7% between exocrine pancreatic tumors. It occurs most often in young women and is very rare in men, and there are few cases of mortality associated with this tumor. May be found incidentally or give nonspecific abdominal symptoms. We report the case of a female patient aged 16, who consulted with early satiety and cramping abdominal pain in epigastrium and right hypochondrium. Upper gastrointestinal endoscopy was performed and an endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration of the cystic lesion was performed, with findings consistent with pancreatic solid pseudopapillary tumor. Pancreatectomy was performed porated-flow with biopsy study, which confirmed the preoperative diagnosis. Solid pseudopapillary tumor pancreatic includes among its clinical manifestations abdominal pain, fullness or early satiety, abdominal mass, nausea and vomiting, among others. Computed tomography may reveal large encapsulated heterogeneous mass. The definitive diagnosis is made by histological study and treatment of choice is surgery, which alone has a high level of healing.

Keywords

Solid pseudopapillary tumor, abdominal pain.

Introducción

En el páncreas, tanto exocrino como endocrino, pueden desarrollarse diversos tipos de tumores, tanto benignos como malignos. (1) La mayor parte de los tumores del páncreas exocrino, son neoplasias glandulares sólidas y malignas, a las que se designan con el término de carcinoma de páncreas. No obstante, algunos de ellos son quísticos, en cuyo caso pueden ser lesiones benignas, limítrofes, o malignas que representan el 5% de todas las neoplasias pancreáticas. (2) En 1970, Hamoudi et al informaron de un tumor asintomático de la cabeza del páncreas en una niña de 12 años de edad, tratado mediante extirpación radical y evolución satisfactoria; hicieron notar las características microscópicas del tumor, y la ausencia de diferenciación exocrina y endocrina, propusieron un origen ductal y para describirlo acuñaron el término “neoplasia epitelial papilar del páncreas”. El primer informe de este tumor fue de Frantz en 1959, lo llamó tumor papilar del páncreas, benigno o maligno, y estableció que podía ser más bien un cáncer en opinión del patólogo. (2,3) En 1981, Kloppel y colaboradores reportaron un total de 5 casos. Para 1999, Lam y colaboradores realizaron una revisión retrospectiva de la bibliografía y sumaron 452 casos publicados. (3) En 1996, la Organización Mundial de la Salud (OMS) nombró la patología como “tumores pseudopapilares del páncreas”, de acuerdo con la clasificación internacional de tumores del páncreas exocrino.

Se presenta un caso de tumor pseudopapilar de páncreas diagnosticado en el Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes Mérida; por ser ésta una neoplasia pancreática benigna de muy baja incidencia a nivel mundial, con escasos reportes en nuestro país.

Caso clínico

Se describe el caso de una paciente femenina de 16 años de edad, natural y procedente de Mérida, Venezuela, que presentó dolor abdominal en epigastrio e hipocondrio derecho tipo cólico, motivo por el cual fue referida a consulta de gastroenterología. Al examen físico, se encontró en buenas condiciones generales, abdomen con ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible y doloroso a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho, sin visceromegalias. Los exámenes de laboratorio se encontraron dentro de los parámetros normales. El

Ecosonograma abdominal se describió una lesión ocupante de espacio (LOE) hipocogénica (patrón sólido) de borde neto, bien definido de aproximadamente 59 x 51 mm en epigastrio y mesogastrio, entre pared posterior de estómago y cuerpo y cola de páncreas, reportándose como: leiomioma gástrico vs. tumor de cola de páncreas. En la Tomografía Axial Computarizada (TAC) abdominal se identificó LOE de 5x6cm, redondeado, de bordes bien definidos con captación de contraste endovenoso, que parece hacer cuerpo con el páncreas, con pérdida de los planos de clivaje con la pared posterior e inferior de la cámara gástrica. (Fig.1a y 1b)

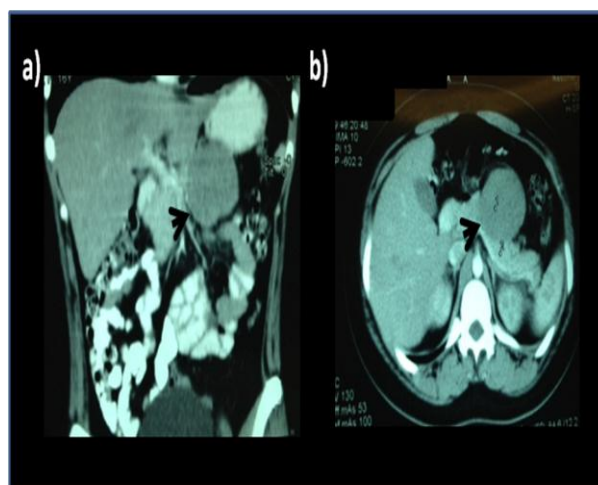


Figura 1. a) Muestra TAC abdomino-pélvica Corte coronal, mientras que la **b)** TAC abdomino-pélvica Corte Sagital. En ambos casos las flechas señalan la LOE en el cuerpo del páncreas

Se realizó Endoscopia digestiva superior y ultrasonido endoscópico con punción con aguja fina guiada por ultrasonido endoscópico en la que se evidenció una lesión quística y sólida en cuerpo de páncreas, de aproximadamente 60x60 mm de eje transversal mayor, redonda, de bordes bien definidos, con múltiples tabiques y quistes internos con algunas áreas sólidas, bien separada de la pared posterior del estómago y de los vasos esplénicos, sin invasión de los mismos, sugiriendo una neoplasia sólida papilar de páncreas con componente quístico. Los hallazgos citológicos e histológicos fueron compatibles con diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar de páncreas, el cual fue confirmado con Inmunohistoquímica.

Se decidió practicar resección quirúrgica de la tumoración y pancreatomectomía corporo-caudal. El estudio histopatológico describió neoplasia constituida por células monótonas dispuestas en masas sólidas con extensas áreas de patrón pseudopapilar y espacios quísticos. El reporte anatomopatológico concluyó un Tumor Pseudopapilar de páncreas. (Fig. 2a y 2b).

exploración abdominal. Los estudios de laboratorio, tanto bioquímico como marcadores tumorales, suelen ser normales. (4) Es frecuente que el diagnóstico se haga de forma incidental al valorar el abdomen con un ultrasonido o con Tomografía Axial Computarizada (TAC). Puede manifestarse como una masa (60%), encontrarse incidentalmente al examen físico (10%) o

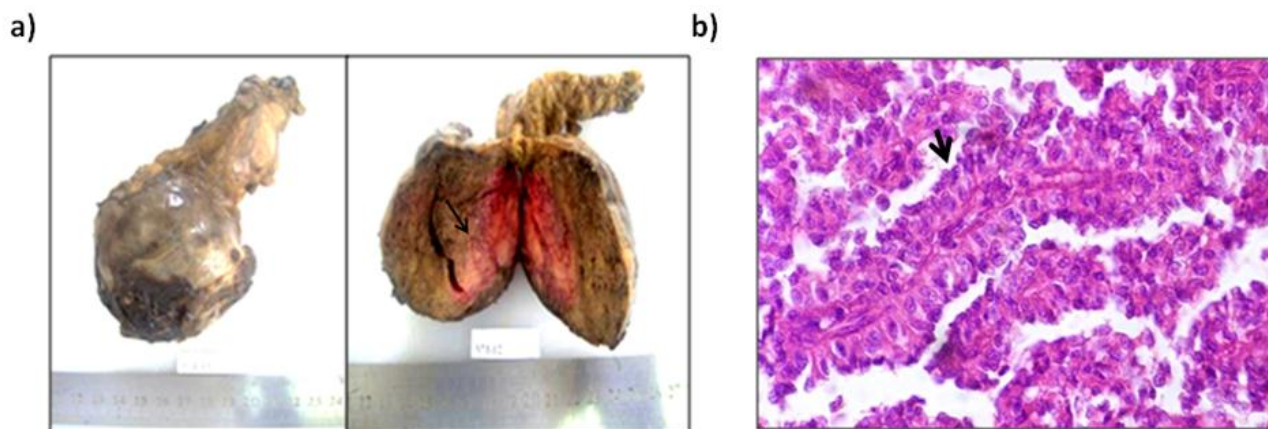


Figura 2. a) Muestra lesión nodular de 7x6 cm con superficie de corte sólida, blanco-amarillenta con múltiples hendiduras. **b)** Muestra neoplasia de bajo potencial maligno constituida por masas sólidas con áreas de patrón pseudopapilar y espacios quísticos, señalada por la flecha. Tinción con hematoxilina-eosina (200X).

Discusión

El Tumor pseudopapilar de páncreas es un tumor relativamente raro que ocurre con una incidencia de 0.2 a 2.7% de los tumores de páncreas exocrino. Aparece principalmente en mujeres (95%) con edad promedio de 20 años. (2, 5) En un estudio realizado en el Memorial Sloan-Kettering Cancer Center de Nueva York-EEUU, titulado "Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: enigma quirúrgico" reportaron un total de 24 casos entre enero de 1985 a julio de 2000 de los cuales 20 eran pacientes femeninas y 4 masculinos con edades promedio de 39 años.

La predominancia de las mujeres como portadoras de este tipo de tumor, podría estar relacionada con la existencia de receptores de progesterona, o como ha sido reportado por otros autores, estaría asociado a la relación existente entre el páncreas y los arcos genitales durante la embriogénesis, lo que determinaría que las células tumorales podrían derivar del epitelio celómico y del rete del ovario (6,7).

Los pacientes con tumor pseudopapilar de páncreas generalmente no presentan ningún síntoma. Si la lesión es pequeña no existen anomalías en la

curar con dolor (25%). La obstrucción biliar es rara, y el crecimiento por lo general es lento.

El estudio imagenológico comprende: La ecografía abdominal donde se describe una masa sólida, sólida-quística o quística, única sin tabicaciones, con calcificaciones en su interior, rodeada de una cápsula bien definida; la TAC, que lo describe como una gran masa sólida, sólida-quística o quística generalmente mayor de 8 cm, capsulada, con calcificaciones internas y/o capsulares, con áreas necrohemorrágicas (hipodensas) y áreas sólidas papilares (hiperdensas) que desplazan estructuras vecinas (8,9), con vía biliar y conducto pancreático fino; (10) esta última tiene una exactitud diagnóstica de un 60%. (9) Debido a que con estas características es muy difícil diferenciarlo de los otros tumores quísticos del páncreas, en más de un 50% de los casos el diagnóstico preoperatorio es incierto, planteándose como diagnósticos diferenciales los pseudoquistes y las neoplasias quísticas mucinosas (cistoadenomas y cistoadenocarcinoma).

Es una masa única, que puede estar adherida al bazo, generalmente con diámetro promedio de 10,5 cm, vascularizado, encapsulado y con márgenes lobulados, bien definidos. En su interior presenta

degeneración hemorrágica quística, con calcificaciones intratumorales (11).

El diagnóstico preoperatorio se puede realizar mediante una punción con aguja fina del quiste, siendo característico la presencia citológica de estructuras pseudopapilares, acidófilas con células PAS (+) y gránulos citoplasmáticos resistentes a la diastasa (12).

Macroscópicamente se caracterizan por ser tumores grandes, solitarios, redondeados y bien delimitados del páncreas redundante. La superficie de corte es lobulada pardo clara con áreas sólidas alternando con espacios quísticos; en ocasiones predominan las áreas quística y pueden confundirse con un pseudoquiste pancreático o con otros tumores pancreáticos quísticos (2).

Al microscopio se observan células epiteliales cuboidales, con abundante citoplasma claro y núcleos relativamente claros con nucléolos pequeños, las masa tumorales muestran necrosis y hemorragias y las células se disponen en masas sólidas, a menudo formando estructuras papilares; en las zonas más sólidas, las células forman espacios pseudoquísticos ocupados por material amorfo y compacto PAS (+). Hay escasas atipias celulares y ausencia virtual de actividad mitótica; el estroma es altamente vascular, con focos mixomatosos. Hacia la periferia están delimitados por una banda delgada de tejido fibroso, y

dentro de la masa tumoral puede haber pequeños focos de tejido pancreático acinar y conductos pancreáticos remanentes (2).

Al realizar el análisis inmunohistoquímico se puede encontrar positividad a vimentina, enolasa neuronal específica, a-1-antitripsina, a-1-antiquimiotripsina, CD10 y CD56 en más de 90 % de los casos (13).

El manejo de este tumor es fundamentalmente quirúrgico, y tiene por objetivo la resección completa del tumor. La existencia de metástasis no es rara y compromete principalmente al hígado; sin embargo, su resección está indicada debido a que incluso en estos casos se observa alta sobrevida. En general los pacientes poseen un buen pronóstico, reportándose sobrevidas que superan el 90% a 5 años. (12) Tang, reportó una sobrevida de 97% en una serie de 36 pacientes resecados en el Memorial Sloan Kettering Center, serie que incluyó 7 pacientes con metástasis hepáticas. (11) Igual resultado se observa en una revisión que incluyó 718 pacientes reportados en la literatura. (13) Otros estudios reportan una sobrevida a 4 y 20 años es de 100 y 85% respectivamente. La cirugía paliativa también reporta buenos resultados con sobrevida mayor a 10 años

Referencias

- Robbins SL. Patología estructural y funcional: El páncreas. 6ta ed. McGraw-Hill interamericana 2002.
- Hurtado AH, Cortés ET. Tumores quísticos. En: Herrera M, Campuzano M, Uscanga L. Páncreas. 2ª ed. México: McGraw-Hill; 2000:
- Álvarez-Pertuz H, Poblete-Otero F, Arana-Sáenz A, Hernández-Ramírez K, Villegas-Bermúdez D. Tumor de Frantz-Gruber, un tumor sólido pseudopapilar del páncreas poco frecuente. Acta Méd Costarric. 2011; 53: 151-3 [\[Google Scholar\]](#)
- Campuzano M. Páncreas: Patología de los tumores de la encrucijada duodenopancreatobiliar. McGraw-Hill 2000
- Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? Ann Surg Oncol. 2002; 9: 35-40. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Salvia R, Bassi C, Festa L, Falconi M, Crippa S, Butturini G, Brighenti A, Capelli P, Pederzoli P. Clinical and biological behavior of pancreatic solid pseudopapillary tumor: Report on 31 consecutive patients. Surg Oncol. 2007; 95: 304-10. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Kosmahl M, Seada LS, Jänig U, Harms D, Klöppel G. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. Virchows Arch. 2000; 436: 473-80. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Zhang H, Liang TB, Wang WL, Shen Y, Ren GP, Zheng SS. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. 2006; 5:454-8. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Dong DJ, Zhang SZ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: CT and MRI features of 3 cases. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. 2006; 5:300-4. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Huang HI, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical experience and literature review. World J Gastroenterol. 2005; 11: 1403-9. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Frago R, Fabregat J, Jorba R, García-Borobia F, Altet J, Serrano MT, Valls C. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: diagnosis and curative treatment. Rev Esp Enferm Dig. 2006; 98:809-16. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- Venturelli FM, Carrasco CL, Del Pozo ML, Cárcamo CI, Felmer OE, Ibaceta MC, Leonelli AV. Tumor sólido-pseudopapilar del páncreas. Presentación de 3 casos clínicos Rev Gastroenterol Peru. 2011; 31: 72-6. [\[PubMed\]](#)
- De Aretxabala X, Rencoret G, Maluenda F, Fernandez C, Csendes A. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas: caso clínico. Rev Chilena de Cirugía 2008; 60: 241-5. [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Ortega-Vásquez N, Milano M, Rojas-Esquerre AV, Uzcategui E, Gonzalez-Torres C, Petrosino-Tepedino P, De Sotolongo A, Barreto E, Tabares J, Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Presentación de un caso reportado en Hospital Universitario de Los Andes, Mérida-Venezuela. *Avan Biomed* 2013; 2: 100-3