

Tumor pseudopapilar del páncreas - reporte de caso

Pancreatic pseudopapilar tumor - case report

SERGIO DIAZ¹, DIEGO PENAGOS², GONZALO GÓMEZ², MARÍA CRISTINA GARCÍA², MARÍA CLARA ARROYAVE², ROGELIO MATALLANA¹, FELIPE VANEGAS¹

Forma de citar: Diaz S, Penagos D, Gómez G, García MC, Arroyave MC, Matallana R, Vanegas F. Tumor pseudopapilar del páncreas - reporte de caso. Rev CES Med 2010;24(1):77-81

RESUMEN

El tumor pseudopapilar del páncreas es una entidad muy poco frecuente que afecta preferentemente a mujeres jóvenes. Se trata de un carcinoma quístico con bajo potencial maligno que se diagnostica generalmente de forma incidental pues no hay signos ni síntomas patognomónicos de dicha enfermedad. La resección quirúrgica es curativa en la mayoría de los casos y el pronóstico es excelente aun si hay metástasis al momento del diagnóstico. Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 21 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, quien consultó por dolor abdominal agudo. Se realizó tomografía computarizada, la cual reportó una masa de 75 x 80 x 76 mm en la cola del páncreas, por lo que se llevó a cirugía realizándose pancreatrectomía distal con resección completa del tumor y preservación esplénica. El estudio de anatomía patológica reportó tumor pseudopapilar del páncreas. La paciente tuvo una evolución satisfactoria y hasta el seguimiento a los 16 meses persiste asintomática y no ha presentado recurrencia.

1 Cirujano Laparoscopista Avanzado Universidad CES, Clínica CES

2 Residente Cirujano General CES

Recibido: febrero 23 de 2010. Revisado: junio 10 de 2010. Aceptado: junio 25 de 2010

PALABRAS CLAVE

Páncreas

Neoplasma

Quiste pancreático

Reporte de caso

ABSTRACT

Pseudo papillary tumor of the pancreas is a rare entity most commonly seen in young females. This neoplasm it is a cystic carcinoma of low malignant potential usually diagnosed incidentally because an absence of typical signs or symptoms. Surgical resection it is usually curative with excellent prognosis even when metastasis are present at the time of diagnosis. We report the case of a 21-year-old female who presented with abdominal pain with no previous history of any abdominal discomfort or pain. Computed tomography showed a 75 x 80 x 76 mm solid mass located at the tail of the pancreas. A distal pancreatectomy with preservation of the spleen was performed. Pathology reported: pseudo papillary tumor of the pancreas. Evolution was satisfactory with no complication and the follow up at 16 months showed no recurrence. Histological examination confirmed the diagnosis and the complete resection of this tumor has an excellent prognosis with rare recurrences.

KEY WORDS

Pancreas

Neoplasm

Pancreatic Cysts

Tumor

Case report

El cáncer de páncreas es la décima causa de neoplasia mas común en los Estados Unidos, pero es a su vez la cuarta causa de muerte por cáncer en ese país. Del número total de casos, aproximadamente el 90% son adenocarcinomas, quedando un 10 % para los otros posibles tipos histológicos de tumor (1- 2). En una revisión estadística sobre la incidencia del cáncer de páncreas en el estado de Michigan entre los años 1986 a 2002, de un total de 15185 pacientes estudiados, 1,7% de ellos presentaron tipos de tumores de histología rara; de estos, sólo tres casos se reportaron como tumores sólidos y pseudopapilares del páncreas(3).

Los tumores quísticos del páncreas pueden ser clasificados según su patología en los siguientes grupos: neoplasias quísticas serosas, neoplasias quísticas mucinosas, neoplasias sólidas - pseudopapilares, neoplasias mucinoso - papilar intraductal y misceláneos. Cada grupo tiene características fisiopatológicas diferentes (4).

Las descripciones iniciales de los tumores sólidos y pseudopapilares de páncreas, fueron realizadas por el doctor Frantz y datan de 1950, pero fue hasta 1982 cuando Klöppel realizó una revisión de cinco casos que la entidad a tomado importancia clínica. En la actualidad existen alrededor de 700 casos reportados de este tipo de tumores en la literatura en inglés, y este tipo de tumores suman aproximadamente del 1 % al 2 % de los tumores exocrinos del páncreas. (5) (fig .1)

La neoplasia sólida y pseudopapilar de páncreas usualmente se presenta como una masa sólida bien delimitada y de gran tamaño. Tiene en promedio entre 3 - 8 cm y su localización habitual es el cuerpo y la cola del páncreas. La invasión directa con los órganos adyacentes a estos tumores es rara (6).

En el examen macroscópico se puede observar un tumor sólido con degeneración hemorrágica y quística sobre su superficie. Microscópicamente, la neoplasia consiste en células de núcleo

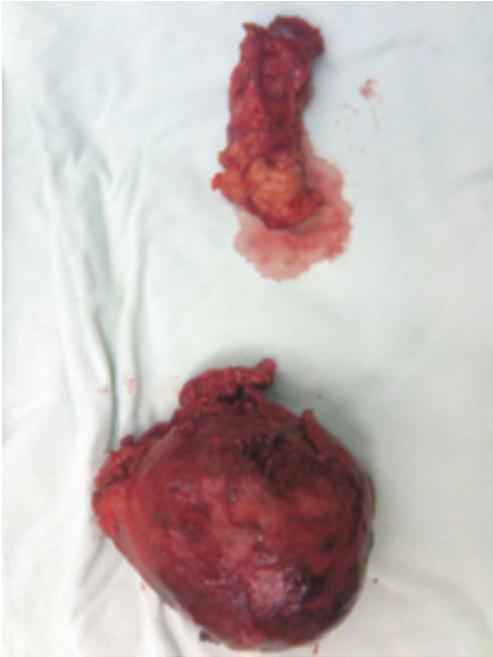


Figura 1. TUMOR Y COLA DEL PÁNCREAS

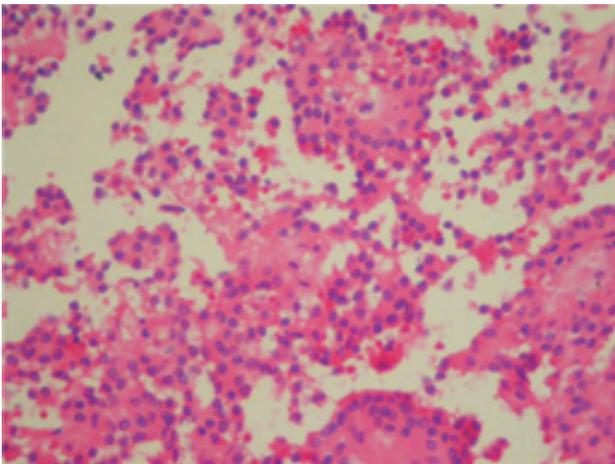


Figura 2. EVALUACIÓN MICROSCÓPICA DEL TUMOR PSUDOPAPILAR

pequeño y redondeado, con citoplasma eosinofílico formando un patrón pseudopapilar, todo sobre núcleos fibrovasculares (6). Prácticamente todos los tumores pseudopapilares presentan mutaciones en el gen de la beta catenina, además puede teñirse en patología para CD-10 y marcadores neuroendocrinos (7) (fig. 2). Microscópicamente, la neoplasia consiste en células

de núcleo pequeño y redondeado, con citoplasma eosinofílico formando un patrón pseudopapilar, todo sobre núcleos fibrovasculares. Se han identificado mutaciones genéticas asociadas a este tipo de neoplasias entre ellas la CTNNB1/beta catenina (fig. 2).

Este tipo de tumores ocurre generalmente en mujeres jóvenes entre los 20 y 30 años, aunque ocasionalmente puede encontrarse en hombres. Se ha propuesto entonces que existen factores genéticos y hormonales que juegan un papel importante en esta enfermedad (6). Aunque anteriormente se consideraba benigna, en la actualidad se acepta que es una neoplasia epitelial maligna de bajo grado con escaso poder metastático (7) siendo la incidencia reportada de transformación maligna del 15 % (8).

No existe un cuadro clínico típico para esta entidad y un porcentaje importante de pacientes pueden ser asintomáticos; aunque a veces el dolor o discomfort abdominal, una masa palpable o signos de compresión de estructuras adyacentes (vía biliar o duodeno) pueden estar presentes (9).

El diagnóstico imagenológico de los tumores pseudopapilares de páncreas puede ser complicado. En los estudios multicorte se observan masas sólidas, con cápsula gruesa, hemorragia interna, calcificaciones y degeneración quística, pese a estas características en ocasiones se confunde con otras neoplasias como adenocarcinomas, tumores quísticos mucinosos o tumores neuroendocrinos (10).

Generalmente la resección quirúrgica suele ser curativa en la mayoría de pacientes, alcanzando hasta el 95 % de sobrevida, lo que hace que este tipo de tumores tenga un excelente pronóstico, aunque una pequeña fracción de éstos se presentan con metástasis en el momento del diagnóstico o se pueden identificar metástasis después de la resección quirúrgica del tumor primario (11). Reportes señalan que la mayoría de de metástasis se hacen a hígado, peritoneo, omento mayor y cadenas ganglionares (12). Sin embar-

go, aunque la aparición de metástasis ocurra, la resección de las mismas es usualmente posible lo que da un buen pronóstico a los pacientes afectados (13). El diagnóstico diferencial de los neoplasias pseudopapilares de páncreas incluyen los tumores de células de los islotes, carcinoma de células acinares (en mujeres mayores de 50 años) y el pancreatoblastoma cuando se presenta en personas menores de 10 años (6).

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 21 años de edad, y sin antecedentes clínicos de importancia, que se presentó al servicio de urgencias con un cuadro de dos días de evolución consistente en dolor abdominal tipo cólico, difuso, pero con predominio en el flanco y el cuadrante superior izquierdo, asociado a náuseas y vómito en múltiples ocasiones, de características biliosas y además refería fiebre, la cual no fue medida de forma objetiva. Al examen físico la paciente se encontró hemodinámicamente estable, afebril y con deshidratación leve. Presentaba dolor a la palpación epigástrica y del flanco izquierdo, sin síntomas de irritación peritoneal.

Dentro de los parámetros de laboratorio presentó: leucocitosis 14 200, con PCR de 0,3; amilasas de 192, lipasas de 192 y un perfil hepático normal. La ecografía abdominal total reportó masa ecogénica, heterogénea de 8,5 cm en su diámetro mayor, medial al bazo y posterior al cuerpo gástrico. La tomografía axial computarizada (TAC) reportó: "Páncreas prominente, se identifica en íntimo contacto con el cuerpo una imagen redondeada, de densidad homogénea, con captación periférica del medio de contraste, de contornos bien definidos, medidas: 75 x 80 x 76 mm, sin calcificaciones, que produce efecto de masa sobre el cuerpo gástrico, desplazándolo en sentido antero superior, y que además comprime el ángulo esplénico del colon. Hay escaso líquido libre alrededor de la lesión. No se observa compromiso vascular".

Posteriormente se lleva a laparoscopia diagnóstica, allí se encontró una gran masa con compromiso del cuerpo y cola pancreática, de paredes gruesas y muy bien delimitado. Por el diámetro del tumor se convierte a laparotomía; se realiza resección de la masa y pancreatectomía distal. Se tomó cultivo del líquido encontrado dentro de la masa extraída. El resultado del cultivo fue negativo; amilasas del líquido de la masa: negativas. Resultado de patología: "Masa que al corte presenta salida de material hemático y pardo violáceo con áreas amarillentas, trabéculas y cordones de células uniformes redondeadas con citoplasma eosinófilico y una fina red vascular de aspecto pseudopapilar con áreas extensas de necrosis". Se diagnostica entonces como tumor pseudopapilar del páncreas. Páncreas resecado de aspecto histológico normal. Inmunohistoquímica: nse, cd56, cd10, progesterona y vicentina, que confirmaron el diagnóstico de tumor pseudopapilar del páncreas.

El seguimiento a los 16 meses se realizó telefónicamente y la paciente continúa estando asintomática y el control tomográfico no se ha realizado, pues la paciente se encuentra actualmente en embarazo.

DISCUSIÓN

El tumor pseudopapilar del páncreas es una entidad poco frecuente que afecta principalmente mujeres jóvenes, con un potencial maligno que, aunque es bajo, no se puede despreciar y por lo tanto se debe manejar como tal realizando todos los estudios de extensión necesarios y la inmunohistoquímica completa para poder tener un diagnóstico diferencial completo y acertado. La resección quirúrgica es el manejo de elección ya que en la mayoría de los casos es curativa, requiriendo solamente realizar seguimiento imagenológico con tomografía y en caso de presentar metástasis realizar la exéresis respectiva.

CONCLUSIÓN

El tumor pseudopapilar del páncreas es una entidad rara que afecta principalmente a mujeres jóvenes, con potencial maligno, por lo que siempre que se tenga la sospecha el estudio diagnóstico debe ser riguroso y en caso de llegar a este diagnóstico el tratamiento instaurado debe ser, sin excepción la resección quirúrgica en los pacientes que sean buenos candidatos y que toleren el procedimiento.

REFERENCIAS

1. American Cancer Society. Facts & Figures. Atlanta, GA: American Cancer Society, Inc; 2006.
2. Brugge WR, Lauwers GY, Sahani D, Fernández-del Castillo C, Warshaw AL Cystic neoplasms of the pancreas. *N Engl J Med.* 2003; 119: S3YS16.
3. Fitzgerald TL, Hickner ZJ, Schmitz M, Kort EJ. Changing Incidence of Pancreatic Neoplasms. A 16-Year Review of Statewide Tumor Registry. *Pancreas* 2008; 37: 134Y138.
4. Furukawa T. Cystic neoplasms of the pancreas – pathological aspects. In: Beger H, Matsuno S, Cameron J. Diseases of pancreas, current surgical therapy. 1 ed. New York: Springer; 2008. p. 839 – 842.
5. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg.* 2005; 200:965–972.
6. Mori T, Abe n, Sugiyama M, Atomi Y. Surgical treatment of cystic tumors of the pancreas. In: Beger H, Matsuno S, Cameron J. Diseases of pancreas, current surgical therapy. 2008; Springer. pp 850 - 869.
7. Chakhachiro ZI. Solid-pseudopapillary neoplasm: a pancreatic enigma. *Arch Pathol Lab Med.* 2009;133(12): 1989-93
8. de Castro SM, Singhal D, Aronson DC, Busch OR, van Gulik TM, Obertop H, Gouma DJ. Management of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas: a comparison with standard pancreatic neoplasms. *World J Surg.* 2007; 31: 1130–1135
9. Yang F, Jin C, Long J, Yu XJ, Xu J, Di Y, Li J, Fu de L, Ni QX. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case series of 26 consecutive patients. *Am J of Surg.* 2009; 19: 210-215.
10. Katz MHG, Mortenson MM, Wang H, Hwang R, Tamm EP, Staerckel G, et al. Diagnosis and Management of Cystic Neoplasms of the Pancreas: An Evidence-Based Approach. *J Am Coll Surg.* 2008; 207:106-120.
11. Klöppel G, Lüttges J, Klimstra D, Hruban R, Kern S, Adler G. Solid-pseudopapillary neoplasm. In: Aaltonen LA, Hamilton SR(eds) Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. IARC Press, Oxford. 2000: pp 246–248.
12. Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumors of the pancreas. In: Rosai J (ed) Atlas of Tumor Pathology. Fascicle 20, 3rd Series. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC. 1997: pp 1–262.
13. Klöppel G, Kosmahl M. Cystic lesions and neoplasms of the pancreas. The features are becoming clearer. *Pancreatology.* 2001; 1: 648–655.

