

Neoplasia mucinosa papilar intraductal del páncreas. Presentación de caso y revisión de la literatura

A pancreatic intraductal papillary mucinous neoplasm: A case report and literature review

Martín A. Gómez Z., MD,¹ Cristian Melgar, MD,² Germán Junca, MD.³

¹ Profesor de Gastroenterología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Gastroenterólogo, Hospital El Tunal. Bogotá, Colombia

² Residente de Gastroenterología. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia

³ Cirujano Gastrointestinal INC. Profesor asistente de Cirugía. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia

Fecha recibido: 12-08-10
Fecha aceptado: 06-06-11

Resumen

La neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI) es un tumor pancreático raro que cada día se diagnostica más debido al aumento de los estudios de imágenes para la evaluación del páncreas; los pacientes con este tipo de tumores pueden presentarse a los servicios de urgencias con dolor abdominal agudo que en múltiples ocasiones se cronifica y se acompaña de episodios repetitivos de pancreatitis. En el presente artículo describimos un caso de un paciente NMPI como causa de pancreatitis aguda, quien consulta a urgencias por dolor abdominal severo.

Palabras clave

Neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI), tumores pancreáticos, tratamiento, dolor abdominal agudo, pancreatitis.

Abstract

Intraductal papillary mucinous neoplasms (IPMNs) are rare pancreatic tumors that are diagnosed more and more frequently as imaging for evaluation of the pancreas becomes more widespread. Patients with these tumors may arrive at an emergency room with acute abdominal pain that often becomes chronic, accompanied by repeated episodes of pancreatitis. In this paper we describe the case a patient with IPMN which was a cause of acute pancreatitis. This patient came to the emergency room for severe abdominal pain.

Key words

Intraductal papillary mucinous neoplasms (IPMNs), pancreatic tumors, acute abdominal pain, pancreatitis.

La neoplasia mucinosa papilar intraductal (NMPI) es un tumor pancreático raro que cada día se diagnostica más debido al aumento de los estudios de imágenes para la evaluación del páncreas (1); los pacientes con este tipo de tumores pueden presentarse a los servicios de urgencias con dolor abdominal agudo que en múltiples ocasiones se cronifica y se acompaña de episodios repetitivos de pancreatitis (2).

En el presente artículo describimos un caso de un paciente NMPI como causa de pancreatitis aguda, quien consulta a urgencias por dolor abdominal severo.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 51 años que consulta al servicio de urgencias por cuadro de dolor abdominal de 7 días de

evolución el cual se ubica en epigastrio y se irradia a región dorso lumbar; el día del ingreso refiere presencia de náuseas y vómito severo. Dentro de los antecedentes niega consumo de alcohol, medicamentos o tabaquismo. El examen físico evidencia signos de deshidratación, taquicardia y dolor a la palpación abdominal sin irritación peritoneal.

En el servicio de urgencias se realiza rehidratación y los paraclínicos muestran un cuadro hemático normal, pruebas de función hepática (ALT, AST, bilirrubina total, bilirrubina directa) y triglicéridos normales, amilasa 1100 mg/dl, ecografía abdominal total normal. Con el cuadro clínico y los hallazgos al examen físico y paraclínicos se realiza impresión diagnóstica de pancreatitis aguda idiopática.

Para estudio de etiología de pancreatitis aguda se decide llevar a ecoendoscopia biliopancreática que evidencia una

lesión diminuta (3 mm) a nivel del proceso uncinado dentro del conducto de Wirsung dilatado. El parénquima pancreático muestra aumento de la ecogenicidad sin alteraciones focales. La dilatación del Wirsung se extiende por toda la cabeza y mide 5 mm. Se realiza impresión diagnóstica de NMPI y pancreatitis aguda secundaria a la misma (figura 1).

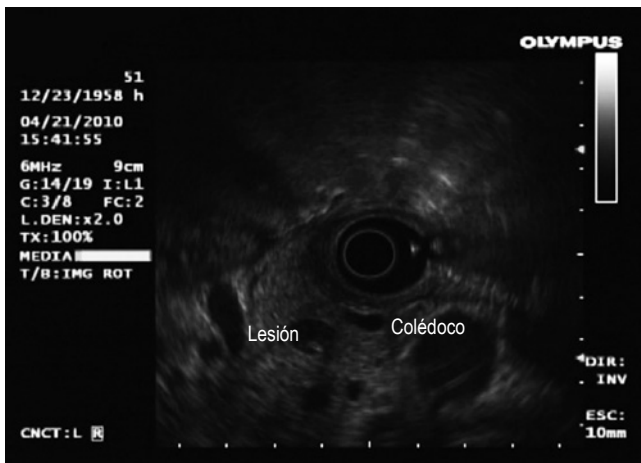


Figura 1. En el cuadrante inferior izquierdo se evidencia la lesión, observe que el colédoco es normal pero el conducto Wirsung está dilatado con una pequeña lesión sólida en su interior.

Se realiza además una colangiografía que evidenció dilatación del conducto de Wirsung con una lesión en la cabeza y el colédoco sin lesiones (figura 2).

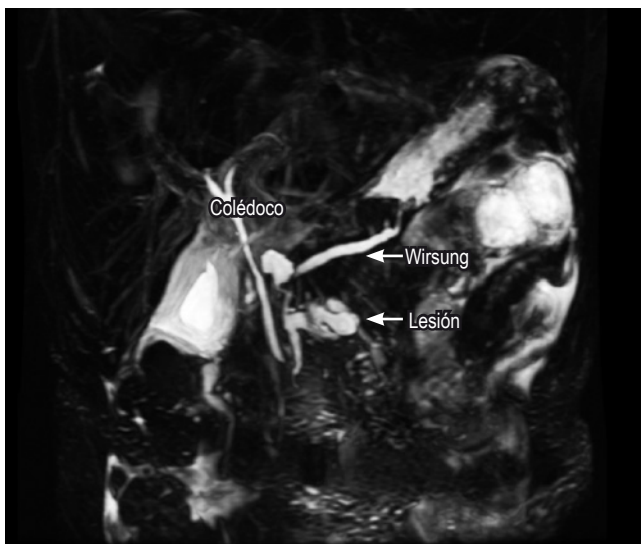


Figura 2. Colangiografía evidencia lesión y dilatación del ducto pancreático principal.

Una vez recuperado de la pancreatitis aguda, la cual fue leve, se decide llevar a pancreatoduodenectomía de Whipple (figura 3).

Se envía la pieza a patología y reporta: NMPI con carcinoma in situ que compromete la cabeza del páncreas, tamaño tumoral 2,5 x 2 x 2 cm, no se observa compromiso infiltrante, invasión linfocelular ni perineural, márgenes de sección libres de tumor, ganglios linfáticos negativos para malignidad (figura 4).

El paciente evoluciona satisfactoriamente y se da de alta y se considera curado de la enfermedad.

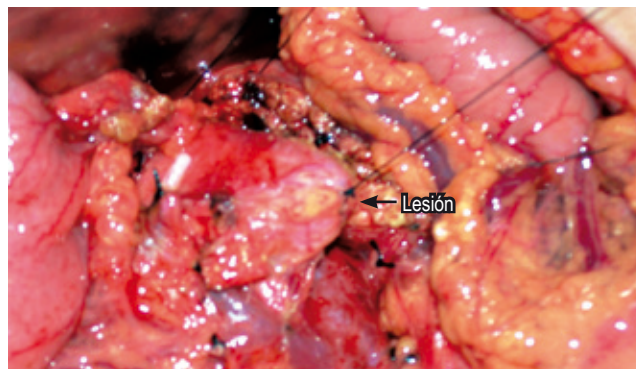


Figura 3. Resección quirúrgica de lesión.

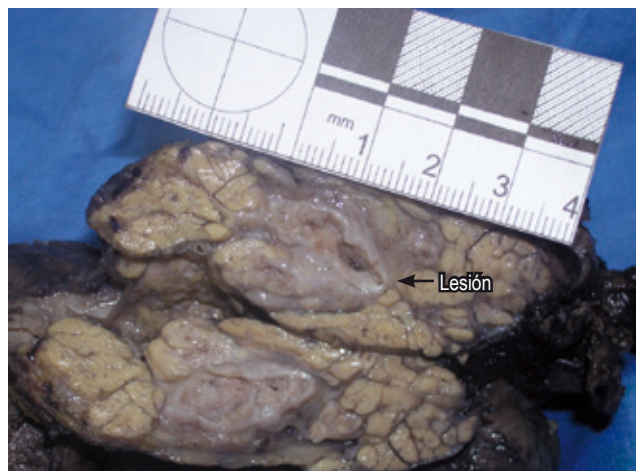


Figura 4. Pieza patológica evidencia lesión y ducto pancreático dilatado.

REVISIÓN DE TEMA

El tumor mucinoso papilar intraductal del páncreas (NMPI) es una entidad caracterizada desde el año 1996 (1); fue inicialmente descrito por Ohashi y colaboradores como “cáncer pancreático secretor de moco” difiere de otras neoplasias mucinosas quísticas del páncreas porque la lesión tiene una comunicación directa con el conducto de Wirsung además la ausencia de estroma tipo ovárico (2); se caracteriza por la presencia de dilataciones segmentarias en el conducto pancreático principal o en ramas secundarias, las cuales se encuentran recubiertas de epitelio vellosito displásico productor de mucina (3) y formación de quistes de los ductos comprometidos.

La historia natural de este tumor se diferencia del adenocarcinoma ductal ya que 90-100% de los casos es resecable, con una supervivencia del 80-90% en el carcinoma in situ, el 50-70% para el carcinoma invasivo y 40-50% cuando hay presencia de metástasis ganglionares (4). Estas lesiones se observan generalmente en hombres entre los 60 y 80 años de edad y se producen con mayor frecuencia en la cabeza del páncreas (5), como en nuestro paciente o afectan de forma generalizada toda la glándula (30% de los casos) (6).

Se han propuesto dos formas de NMPI: del conducto principal o de ramas secundarias; cuando el tumor afecta a las ramas secundarias la diferenciación puede ser difícil en especial con la neoplasia quística mucinosa, por esta razón, dentro de los distintos tipos de tumores quísticos pancreáticos de origen no inflamatorio se han remarcado características imagenológicas histológicas y otras que permiten diferenciarlos antes de ser llevados a manejos invasivos. Dentro de las lesiones quísticas del páncreas el 90% lo constituyen las lesiones inflamatorias denominadas pseudoquistes y el grupo de lesiones no inflamatorias representa el 10% restante (7).

En la tabla 1, se describen las características básicas de marcadores tumorales en el líquido mucinoso de lesiones quísticas no inflamatorias del páncreas. Y en la tabla 2 se diferencian las características típicas de las neoplasias mucinosas quísticas y los NMPI de ductos secundarios.

Los NMPI suelen ser descubiertos de forma incidental por su clínica indolente o inespecífica (8), o pueden enmarcarse en pacientes con dolor abdominal crónico o episodios a repetición de pancreatitis aguda que se podrían relacionar con obstrucción intermitente del conducto pancreático por conglomerados mucinosos (9, 10, 21).

Los pacientes asintomáticos no representan ausencia de malignidad ya que el 30% de las neoplasias invasivas se descubren en ellos (13); las características generales de malignidad de estas lesiones son la presencia de nódulos murales, diámetro del conducto pancreático mayor a 15 mm o un tamaño de la lesión superior a 3 cm (12).

Las características imagenológicas en la ecoendoscopia que permiten orientar hacia una NMPI son la segmentación del conducto pancreático y la dilatación de ramas secundarias con comunicación del tumor con el conducto pancreático principal (11).

La clasificación más importante de los NMPI es la diferencia en el compromiso del conducto pancreático principal o el compromiso de sus ductos secundarios (14); esta se realiza basada en imágenes o en el hallazgo histológico. La dilatación del conducto de más de un centímetro sugiere una NMPI del ducto mayor y la presencia de un quiste mucinoso pancreático comunicándose con el ducto pancreático sin dilatación del ducto mayor sugiere un NMPI del ducto secundario; sin embargo, la distinción principal

Tabla 1. Marcadores tumorales en fluidos de quistes de lesiones quísticas no inflamatorias del páncreas.

Marcador tumoral	Cistoadenoma seroso	Neoplasia quística mucinosa	Neoplasia mucinosa papilar intraductal	Neoplasia pseudopapilar sólida	Neoplasia endocrina quística
ACE	Bajo	Alto	Alto	Bajo	Desconocido
CA 72 - 4	Bajo	Alto	Alto	Desconocido	Desconocido
CA 19 9	Variable	Variable	Variable	Desconocido	Desconocido
CA 125	Bajo	Variable	Bajo	Desconocido	Desconocido
CA 15 - 3	Bajo	Alto	Bajo	Desconocido	Desconocido
Amilasa	Bajo	Bajo	Alto	Bajo	Bajo

Modificado de (7).

Tabla 2. Características típicas de las neoplasias mucinosas quísticas y los NMPI de ductos secundarios.

Característica	Neoplasia quística mucinosa	NMPI de ducto secundario
Sexo femenino	Más del 95%	Menos del 30 %
Edad	Cuarta y quinta década	Sexta a séptima década
Localización (compromiso de toda la glándula)	95 %	30 %
Calcificaciones	Raras	No
Comunicación con ducto pancreático	Infrecuente	Sí, aunque no siempre demostrable
Ducto pancreático mayor	Normal en la mayoría de los casos	Normal, o si está dilatado sugiere tipo combinado

Modificado de (13).

de estas dos patologías se realiza con el espécimen histológico (13).

Esta diferencia tiene vital importancia por las prevalencias de cáncer en una u otra lesión; los NMPI del ducto principal tienen una prevalencia que oscila entre 57-92% (como se presentó en este caso) y los NMPI del ducto secundario entre un 6% a 46% de acuerdo a las diferentes series (14, 15).

Los NMPI pueden reclasificarse luego de resear los tumores, en tres categorías: adenomas, *borderline* y neoplásicos, lo que determina el pronóstico definitivo de la lesión. Los adenomas tienen características histológicas de atipia de bajo grado o benigna, los *borderline*, atipia moderada, y los neoplásicos, atipia severa o evidencia de invasión (13, 14).

En los pacientes sin contraindicaciones y con una larga expectativa de vida cuando se identifica una NMPI de ducto principal la recomendación actual es el manejo quirúrgico, como en nuestro paciente (13-18); esto soportado en la alta prevalencia de malignidad de estos tumores que oscila en un 70% y el riesgo de invasión a otros órganos (15, 17).

En los pacientes con NMPI de ductos secundarios, se han descrito características claras que apoyan el manejo no qui-

rúrgico inmediato para las lesiones menores de 3 cm y los pacientes asintomáticos en estos grupos describen menor prevalencia de malignidad; sin embargo, para los sintomáticos o con lesiones de más de 3 cm el manejo recomendado es quirúrgico. En el flujograma de abordaje de las lesiones quísticas del páncreas definimos el manejo actual de estos pacientes (figura 5) (13, 19, 20, 22).

CONCLUSIONES

En el caso que presentamos, el paciente debutó con una pancreatitis aguda aparentemente idiopática pero dentro de la evaluación diagnóstica se evidenció la presencia de una NMPI. El 20 a 30% de las pancreatitis son catalogadas como idiopáticas porque se descarta la etiología biliar, el alcohol, los medicamentos y la hipertrigliceridemia pero generalmente no se evalúan otras causas. Por ello, nuestro grupo considera que todo paciente con pancreatitis aguda debe ser llevado a una ecoendoscopia biliopancreática ya que esta no solo permite evaluar con certeza si la etiología es biliar sino que descarta una lesión estructural del páncreas, como en este caso.

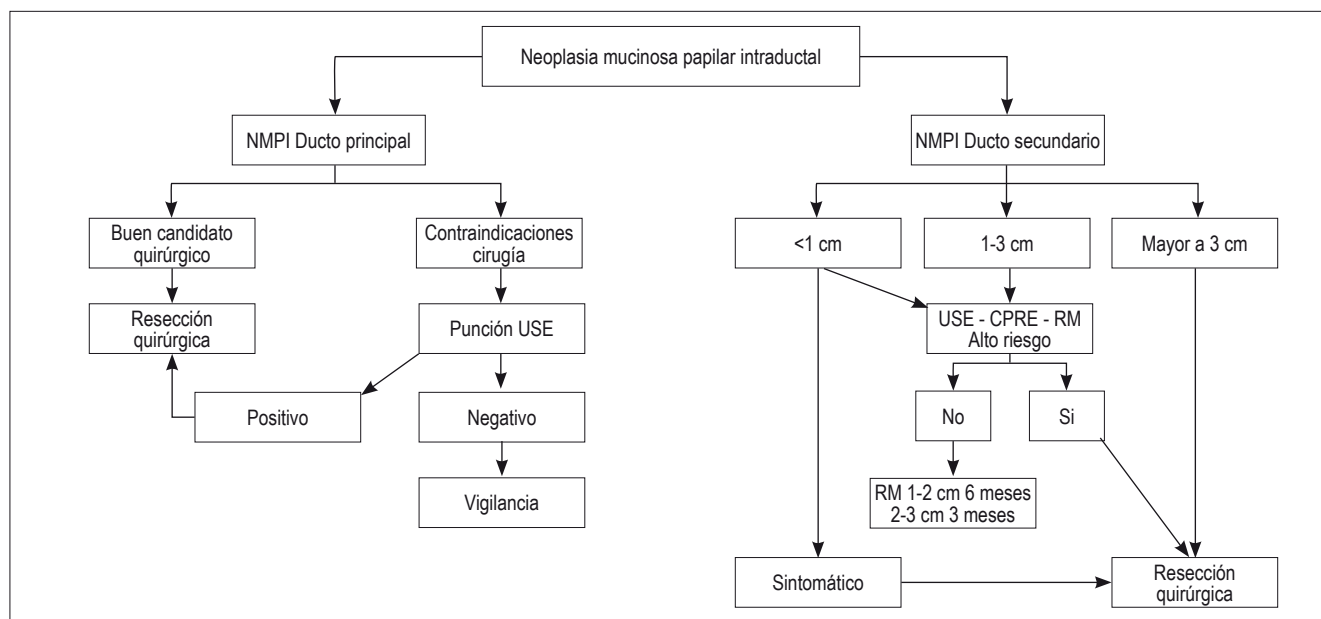


Figura 5. Flujograma de abordaje de la neoplasia mucinosa papilar intraductal. Modificado (11, 13).

REFERENCIAS

1. Kloppel G, Solcia E, Capella C. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas. Springer, Berlin 1996.
2. Baiocchi G, Portolani N, Missale G. Intraductal papillary mucinous of the pancreas (IPMN): clinicopathological correlations and surgical indications. World journal of surgical oncology 2010; 8: 2-7.
3. Scheiman JM. Cystic lesion of the pancreas. Gastroenterology 2005; 128: 463-9.
4. Salvia R, Fernández del Castillo C. Main-duct intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: clinical

- predictors of malignancy and long-term survival following resection. *Ann Surg* 2004; 239: 678-85.
5. Fernández del Castillo C, Targarona J, Thayer SP. Incidental pancreatic cysts: clinicopathologic characteristics and comparison with symptomatic patients. *Arch Surg* 2003; 138: 427-433.
 6. Zamboni G, Scarpa A, Bogina G. Mucinous cystic tumors of the pancreas: clinicopathological features, prognosis, and relationship to other mucinous cystic tumors. *Am J Surg Pathol*. 1999; 23: 410-22.
 7. William R. Brugge, Gregory Y. Cystic Neoplasms of the Pancreas. *N Engl J Med* 2004; 351: 1218-26.
 8. Procacci C, Carbognin G, Accordini S, Biasiutti C, Guarise A, Lombardo F, Ghirardi C, Graziani R, Pagnotta N, De Marco R. CT features of malignant mucinous cystic tumors of the pancreas. *Eur Radiol* 2001; 11: 1626-1630.
 9. Fernández del Castillo C, Taragona J. Incidental Pancreatic cystic: Clinicopathologic characteristics and comparasion with symptomatic patients. *Arch Surg* 2003; 138: 427-30.
 10. Sugiyama M, Izumisato Y, Abe N. Predictive factors for malignancy in intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas. *Br J Surg* 2003; 90: 1244-9.
 11. Vargas Lorenzo MJ. Ultrasonografía endoscópica. Aplicaciones diagnósticas y terapéuticas. Cap. 12, 1 edición. Editorial Médica Panamericana. 2008 p. 141-168.
 12. Edward V, Loftus Jr., Olivares P. Intraductal Papillary-Mucinous tumors of the Pancreas: Clinicopathologic Features, Outcome and Nomenclature, *Gastroenterology* 1996; 110: 1909-1918.
 13. Masao T, Suresh C, Volkan A. International Consensus Guidelines for management of Intraductal Papillary Mucinous Neoplasms and Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas. *Pancreatology* 2006; 6: 17-32.
 14. Terris B, Ponsot P, Paye F, Hammel P. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas confined to secondary ducts show less aggressive pathologic features as compared with those involving the main pancreatic duct. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1372-1377.
 15. Doi R, Fujimoto K, Wada M, Imamura M. Surgical management of intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas. *Surgery* 2002; 132: 80-85.
 16. Farrell JJ, Brugge WR. Intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas. *Gastrointest Endosc* 2002; 55: 701.
 17. Choi BS, Kim TK, Kim AY, Kim KW, Park SW, Kim PN, Ha HK, Lee MG, Kim SC. Differential diagnosis of benign and malignant intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: MR cholangio-pancreatography and MR angiography. *Korean J Radiol* 2003; 4: 157-162.
 18. Sohn TA, Yeo CJ, Cameron JL, Hruban RH, Fukushima N, Campbell KA, Illemoe KD. Intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: an updated experience. *Ann Surg* 2004; 239: 788-799.
 19. Kobari M, Egawa S, Shibuya K, Shimamura H, Sunamura M, Takeda K, Atsuno S, Furukawa T. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas comprise 2 clinical subtypes: differences in clinical characteristics and surgical management. *Arch Surg* 1999; 134: 1131-1136.
 20. Kimura W. IHPBA in Tokyo, 2002: Surgical treatment of IPMT vs. MCT: a Japanese experience. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; 10: 156-162.
 21. Daniel A Ringold, Puneet Shroff. Pancreatitis is frequent among patients with side-branch intraductal papillary mucinous neoplasia diagnosed by EUS. *Gastrointest Endosc* 2009; 70: 488-94.
 22. McGrath K, Krasinskas A. Intraductal Papillary Mucinous Neoplasia. *Gastroenterol Clin N Am* 2007; 36: 377-390.