

PRESENTACIÓN DE CASO

Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas *Solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas*

Hanoi Hernández Rivero^I, Sheyla Moret Vara^I, Janet Domínguez Cordovés^{II}, Norlan Bressler Hernández^{III}, Marcia Samada Suárez^{IV}, Alejandro Roque Valdéz^V.

I Especialista de I Grado en Cirugía General. Instructor. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

II Especialista de I y II Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Especialista de I Grado en Cirugía General. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I y II Grado en Gastroenterología. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Investigador Titular. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

V Especialista de I Grado Medicina Interna. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta una paciente femenina de 24 años de edad, que tres meses posterior al parto notó aumento de volumen en hemiabdomen superior, trastornos dispépticos y dolor abdominal con irradiación a la escápula, al examen físico se constata masa tumoral dolorosa en hipocondrio derecho, el ultrasonido abdominal y la angio-TAC confirman un tumor de ocho centímetros de diámetro en la cabeza del páncreas, bien vascularizado con componente mixto así como con zonas de hemorragia, la vena mesentérica se encuentra

afinada, se realiza pancreatoduodenectomía cefálica, más resección del colon transversal y a su vez resección de segmento de la vena mesentérica superior. El diagnóstico anatomopatológico fue de un tumor pseudopapilar sólido-quístico de páncreas.

Palabras clave: neoplasia sólida pseudopapilar, pancreatoduodenectomía cefálica, tumor pseudopapilar sólido-quístico de páncreas.

ABSTRACT

We report a 24 year-old female who three months subsequent to the delivery, noted increase of volume in right upper quadrant, dyspeptic upsets and abdominal pain with irradiation to the shoulder blade. Physical exam verifies a palpable and painful mass in right hypochondrium, the abdominal ultrasonic and the CT scan showed a tumor of 8 cm of major diameter in the head of the pancreas, well-vascularized with mixed component and hemorrhage areas, the mesenteric vein seemed to be thinner and longer. We carry out a cephalic pancreatoduodenectomy and a resection of the transverse colon in addition to a resection of a segment of the mesenteric superior vein. The anatomopathologic diagnostic was a cystic-solid pseudopapillary tumor of the pancreas.

Key words: solid-pseudopapillary neoplasms, cephalic pancreatoduodenectomy, cystic-solid pseudopapillary tumor of the pancreas.

INTRODUCCIÓN

Los tumores quísticos de páncreas se reportan por primera vez en el año 1830 por Becourt⁽¹⁾, este tipo de tumor ha pasado a ser, de una entidad rara y poco conocida, a una neoplasia bien debatida y esclarecida en múltiples trabajos científicos publicados. Su etiología es desconocida y representan del 5 % al 10 % de todos los tumores de páncreas, algunas series reportan hasta un 20 %⁽²⁾. La Organización Mundial de la Salud (OMS) en el año 2010, clasifica esta entidad en tres grupos: lesiones benignas, premalignas y malignas⁽³⁾, en este último grupo la neoplasia sólida pseudopapilar representa el 1% de los tumores de páncreas y el 12 % de todas las neoplasias quísticas. Fue descrito por primera vez por Frantz Cruber en el año 1959⁽⁴⁾. Es un tumor maligno de bajo grado, con una elevada incidencia en mujeres jóvenes, el primer caso

publicado y reportado en Cuba data del año 2010 con la autoría de Rafael Pila y colaboradores⁽⁵⁾. Se presenta una paciente joven, con el diagnóstico de una neoplasia sólida pseudopapilar, localizada en la cabeza del páncreas así como la conducta y tratamiento de esta infrecuente entidad.

DESARROLLO

Caso clínico

Paciente femenina de 24 años de edad con antecedentes de salud, puerperio en el tercer mes, refiere que posterior al parto, notó aumento de volumen en hemiabdomen superior, acompañado de dolor con irradiación hacia la escápula. Se le realiza ultrasonido abdominal (US) con la impresión diagnóstica de tumor en proyección de la cabeza pancreática, al examen físico se palpa masa dura, algo dolorosa, movable, en hipocondrio derecho con diámetro aproximado de 10 cm.

Exámenes complementarios positivos

US Abdominal: imagen de baja ecogenicidad en proyección de la cabeza y cuerpo de páncreas con zonas ecolúcidas en su interior con vascularización periférica que mide 75 mm x 83 mm de aspecto tumoral.

Angio-TAC de abdomen: tumor en la cabeza del páncreas de 8 cm de diámetro mayor, con densidad heterogénea, con áreas hipodensas así como calcificaciones, bien vascularizado y con cápsula bien delimitada, se observó vena mesentérica afinada y elongada.

Estudios de laboratorios: antígenos marcadores tumorales CA-19-9 y ACE fueron negativos.

Teniendo en cuenta la edad de la paciente y la posibilidad de resecabilidad, se decidió realizar laparotomía exploradora con el objetivo de realizar exéresis del tumor.

Se realizó laparotomía exploradora donde se observó, masa tumoral en la cabeza del páncreas adherida a la vena mesentérica superior y englobando vasos de la cólica media y mesocolon transverso. Se decidió realizar pancreatoduodenectomía cefálica, resección y anastomosis termino-terminal de la vena mesentérica a la porta, posteriormente resección de colon transverso y anastomosis termino-terminal en dos planos.

Diagnóstico patológico: tumor pseudopapilar sólido de cabeza de páncreas.

Posoperatorio, quinto día: serohematoma de herida quirúrgica (HQ) con dehiscencia de 1 cm en 1/3 externo de la herida quirúrgica; la paciente es dada de alta, al duodécimo día con una evolución satisfactoria hasta la actualidad.



Figura.1. Tumor de 8 cm diámetro mayor, en la cabeza del páncreas, vena mesentérica adherida al tumor así como mesocolon transverso.



Figura.2. Tumor sólido-quístico con áreas de hemorragia, necrosis y calcificaciones.



Figura.3. Se aprecia gruesa cápsula, zonas de hemorragia, gruesas papilas y calcificaciones.

DISCUSIÓN

La neoplasia sólida pseudopapilar es de los tumores quísticos menos frecuentes, hasta el año 1990 era una entidad rara, pero en las últimas décadas se ha incrementado el número de reportes de casos en la literatura. La OMS define en el año 1996 el nombre de tumor pseudopapilar⁽⁶⁾ y en el 2010 lo incluye dentro de la clasificación de los tumores quísticos de páncreas, como una neoplasia maligna de bajo grado, con el sello histológico de presentar células epiteliales monomórficas, formando estructuras pseudopapilares sólidas con áreas de degeneración quística–hemorrágica. Es un tumor de crecimiento lento, pudiendo alcanzar diámetros de más de 10 cm, su línea celular de origen no ha sido establecida pero algunos autores cuestionan su origen neuroendocrino, de células acinares, pluripotenciales o de estímulos hormonales.

La mayor incidencia de esta neoplasia en mujeres jóvenes ha sugerido una participación hormonal en su génesis⁽⁷⁾, dada la positividad de estos tumores

para los receptores de estrógenos o progesterónicos, su localización más frecuente es en la cola del páncreas⁽⁸⁾; solo un 10 %-15 % de los pacientes presentan metástasis al momento del diagnóstico⁽⁹⁾; su mayor incidencia es en mujeres jóvenes (90 %) entre 30 años y 40 años de edad. El cuadro clínico dependerá fundamentalmente de los síntomas relacionados con el crecimiento tumoral como son: sensación de plenitud, dolor abdominal, trastornos dispépticos con una masa palpable en el 60 % de los pacientes, en un 10 % se confirma incidentalmente sin sintomatología previo al diagnóstico imagenológico. El íctero obstructivo es poco frecuente aún en tumores localizados en la cabeza del páncreas. En el diagnóstico preoperatorio la angio-TAC de páncreas resulta ser el estudio de elección, mostrando un tumor encapsulado, vascularizado, con zonas de hemorragia en su interior así como calcificaciones y realce de áreas sólidas en la periferia, por resonancia magnética (RM) se observó una tumoración bien delimitada, con áreas sólidas isointensas en T1, las áreas quísticas aparecen como señales de alta intensidad en T2, con halo de baja intensidad en T1 y T2⁽¹⁰⁾.

En algunos casos puede ser de utilidad la punción con aguja fina mediante endosonografía, para el diagnóstico histológico preoperatorio, sin embargo, este procedimiento se realiza excepcionalmente, por la calidad de los estudios de imágenes actuales, el diagnóstico se puede realizar con procedimientos no invasivos⁽¹¹⁾.

Los exámenes de laboratorio están encaminados a descartar tumores funcionantes de páncreas, con el uso de la cromogranina A. Los marcadores tumorales ACE, CA-19-9 generalmente son negativos; el tumor sólido pseudopapilar presenta una fuerte positividad focal a los anticuerpos de alfa-1 antitripsina y alfa-1 antiqumiotripsina⁽¹²⁾.

Macroscópicamente el tumor sólido pseudopapilar es un tumor grande, con áreas sólidas y quísticas, áreas de hemorragia y tejido necrótico, con frecuencia invade la cápsula y las estructuras vecinas, principalmente el bazo, la vena porta y el duodeno⁽¹³⁾. Microscópicamente se compone de tejido mixto con áreas sólido-quísticas, rodeado por una cápsula fibrosa, las células son monomórficas con un núcleo oval, eosinófilos y gránulos citoplasmáticos, el Ki

67 es menos del 2 %, la inmunohistoquímica es positiva para el CD10, vimentin y B-Catenina nuclear⁽¹³⁾.

El tratamiento de elección es la cirugía con exéresis total del tumor. Los resultados son alentadores teniendo en cuenta el bajo grado de malignidad. La cirugía se plantea en pacientes con metástasis al momento del diagnóstico.

CONCLUSIONES

La neoplasia sólida pseudopapilar, es una entidad descrita como tumor maligno de bajo grado del páncreas; de etiología desconocida con una frecuencia entre el 5 % y 10 %, y entre 1 % y 12 % dentro del grupo de los tumores quísticos.

Su incidencia es mayor en mujeres jóvenes coincidiendo esto con el reporte del presente caso. Se asocia a posibles causas hormonales después del embarazo y el parto. El tratamiento de elección es la cirugía, con resultados alentadores aún en pacientes con metástasis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Becourt PJBG (1830). Recherches sur le páncreas: ses fonctions et ses alterations organique. In: Strasbourg: FG Levautl. Citado en: Uncommon Pancreatic neoplasms. Editorial Springer-Verlag, Italia; 2013.
- 2 Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a typically cystic carcimoma of low malignant potential. Semin Diagn Pathol 2000;17:66-80.
- 3 Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH et al. In World Health Organization classification of tumors of the digestive system, 4th edn ARC, Lyon. 2010.
- 4 Frantz V (1959). Tumors of the pancreas. Atlas of tumor pathology. Washington DC: Armed forces Institute of Pathology. Citado en: Uncommon Pancreatic neoplasms. Editorial Springer-Verlag, Italia; 2013.
- 5 Pila Pérez R, Rosales Torres P, R Pila Peláez "Tumor sólido quístico pseudopapilar de páncreas. Reporte del primer caso en Cuba". Rev Colombiana, 2010 - scielo.org.co.

- 6 Kloppel G SE, Longnecker DS, Capella C, Sobin LH. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas. World Health Organization International Histological Classification of Tumors. Springer-Verlag; 1996. Berlin.
- 7 Ladanyi M, Mulay S, Arseneau J, Bettez P. Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas with immunohistochemical and ultrastructural observations. *Cancer*. 1987;60:1604-10.
- 8 Hernández-Puente A, Artigas V, Moral A, Magarzo J, Targarona E, Trías M. Tumor sólidoseudopapilar del páncreas. *Cir Esp*. 2005;77:233-5.
- 9 Martin RC, et al. Solidseudopapillary tumors of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol*.2002;9:35-40.
- 10 Cantisani V, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary y tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2003;181:395-401.
- 11 Stoita A, Earls P, Williams D. Pancreatic solid pseudopapillary tumors-EUS FNA is the ideal tool for diagnosis. *ANZ J Surg*. 2010;80:615-8.
- 12 Ferrari L, Seregni Bajetta E, et al. The biological characteristics of chromogranin A and its role as a circulating marker in neuroendocrine tumors. *Anticancer Res*. 1999;19:3415-27.
- 13 Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I. Papillary cystic tumors of the pancreas: assessment of their malignant potential. *Cáncer*. 1993;71:82-92.

Recibido: 15 de junio de 2016

Aceptado: 3 de agosto de 2016

Dr. Hanoi Hernández Rivero. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas.
Calle 216 y 11B, Siboney, Playa. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: hanoihr@infomed.sld.cu