

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Reporte de un caso y revisión del tema

Dres. S. Ansaldi; M. Bernaus, M. Cripovich, A. Damiani y G. Ronzano

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital de Niños V.J.Vilela, Rosario, Santa Fe, Argentina.

Resumen

En pacientes pediátricos los tumores pancreáticos son entidades de presentación infrecuente. El tumor sólido pseudopapilar del páncreas fue descrito en 1959 y habitualmente se presenta en pacientes de sexo femenino, entre la segunda y tercer década de la vida. Si bien es un tumor de histología benigna se considera maligno por su comportamiento, con potencial para metastatizar. Este tumor no presenta marcadores bioquímicos específicos y el diagnóstico presuntivo se realiza en función de la presentación clínica y las características imagenológicas. El tratamiento de elección es quirúrgico, con especial énfasis en la presencia de márgenes libres.

Se presenta una adolescente de 13 años de edad con cuadro de dolor abdominal crónico reagudizado; en estudios de imágenes se constata la presencia de una masa ocupante de espacio ubicada por detrás de la cabeza del páncreas. Se realiza duodenopancreatectomía cefálica. El informe final de anatomía patológica confirma el diagnóstico de Tumor sólido pseudopapilar de páncreas.

En este artículo se realiza el reporte de un caso y revisión de la literatura actualizada.

Palabras clave: Páncreas - Tumor pseudopapilar

Summary

In pediatric patients, pancreatic tumors are infrequent entities. The solid pseudopapillary tumor of the pancreas was described in 1959 and usually occurs in female patients between the second and third decade of life. Although it is a benign histology tumor, it is considered malignant due to its behavior, with the potential to metastasize. This tumor does not present specific biochemical markers and the presumptive diagnosis is made depending on the clinical presentation and the imaging characteristics. The treatment of choice is surgical, with special emphasis on the presence of free margins.

We present a 13-year-old adolescent with chronic abdominal pain exacerbated; in imaging studies the presence of an occupying mass of space located behind the head of the pancreas is confirmed. A cephalic duodenopancreatectomy is performed. The final report of pathological anatomy confirms the diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas.

In this article, a case report and review of the updated literature is made.

Index words: Pancreas - Pseudopapillary tumor

Resumo

Em pacientes pediátricos, os tumores pancreáticos são entidades pouco frequentes. O tumor pseudopapilar sólido do pâncreas foi descrito em 1959 e geralmente ocorre em pacientes do sexo feminino entre a segunda e terceira décadas de vida. Embora seja um tumor histológico benigno, é considerado maligno devido ao seu comportamento, com o potencial de metastatizar. Este tumor não apresenta

marcadores bioquímicos específicos e o diagnóstico presuntivo é feito dependendo da apresentação clínica e das características da imagem. O tratamento de escolha é cirúrgico, com ênfase especial na presença de margens livres.

Apresentamos um adolescente de 13 anos com dor abdominal crônica exacerbada; nos estudos de imagem, confirma-se a presença de uma massa de ocupação localizada atrás da cabeça do pâncreas. Uma duodenopancreatectomia cefálica é realizada. O relatório final da anatomia patológica confirma o diagnóstico de tumor pseudopapilar sólido do pâncreas.

Neste artigo, é feito um relato de caso e revisão da literatura atualizada.

Palavras-chave: Pâncreas - Tumor pseudopapilar

Introducción

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas fue descrito por Virginia Frantz en 1959 y definido de ese modo por la Organización Mundial de la Salud en 1996^{1,2}. Es una neoplasia poco frecuente ya que representa solo el 2-3% de todos los tumores primarios del páncreas², pero es el más frecuente en la segunda década de la vida¹⁻⁴.

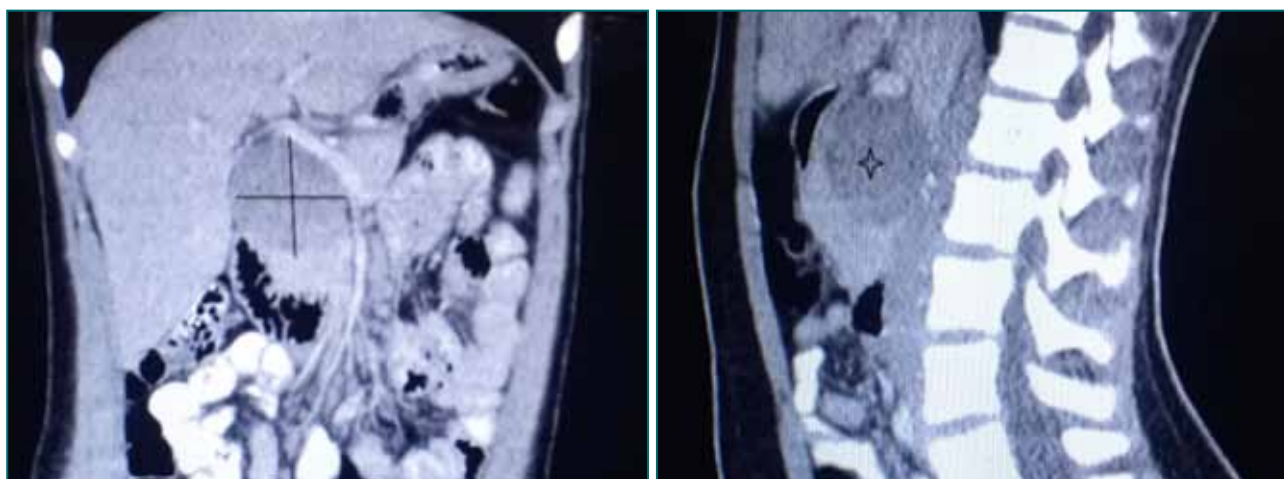
La edad media al momento del diagnóstico es de 20 a 30 años, y la proporción de mujeres a hombres es 8 o 9 a 1. Se considera una neoplasia maligna debido a su capacidad para formar metástasis, que están presentes al momento del diagnóstico en 5% a 20% de los casos. Sin embargo, por lo general tiene comportamiento benigno y un excelente resultado a largo plazo luego de la resección quirúrgica completa^{1,3}.

Presentación del caso

Paciente femenina de 13 años de edad consulta por cuadro de 2 años de evolución caracterizado por episodios de dolor abdominal periumbilical, cólico, de leve a moderada intensidad, que se presentaban mensualmente; y que en las tres

semanas previas a la consulta se presentan en forma semanal, aumentan su intensidad y agrega vómitos gástricos.

Al momento del examen físico, abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación profunda en el epigastrio, sin defensa ni descompresión; no se palpan masas abdominales. Laboratorio de ingreso dentro de valores normales. Se realiza ecografía abdominal: formación hipoecogénica, heterogénea, ovoidea, de bordes netos, de 49 x 36 mm, subhepática, posterior a la cabeza del páncreas, el cual se encuentra respetado, con Wirsung de calibre normal; vía biliar no dilatada. Se solicita TC de abdomen y pelvis con doble contraste: se constata formación sólida heterogénea por detrás de la cabeza del páncreas que presenta realce luego de la administración de contraste EV; la misma mide 4,6 x 4 x 3,6 cm, desplaza a la vena porta en sentido superior e izquierdo, al páncreas anteriormente y comprime parcialmente a la vena cava inferior; no se observan dilataciones de la vía biliar ni del conducto de Wirsung (**Figuras 1 y 2**). Los marcadores tumorales CEA, CA 19-9, CA125 y alfafetoproteína se encontraron dentro de valores normales.



Figuras 1 y 2. Formación de 4,6 por 4 cm, que desplaza la vena porta. Nótese la relación estrecha con la pared duodenal y la cabeza del páncreas (**Figura 2**).

Con estos hallazgos se discute el caso en Comité de Tumores de nuestra Institución y se decide realizar duodenopancreatectomía cefálica. Se realiza incisión subcostal bilateral, se observa neoformación en cara posterior de cabeza de pán-

creas, de aproximadamente 5 cm de diámetro, límites netos, consistencia duro-elástica, adherida al páncreas, sin plano de clivaje. Se realiza duodenopancreatectomía cefálica con reconstrucción a lo Child con preservación del píloro (**Figura 3**).



Figura 3.-Pieza Quirúrgica.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica informa hallazgos histomorfológicos e inmunohistoquímicos compatibles con tumor sólido pseudopapilar. Se observa tanto en la macroscopía como en la microscopía la

formación de pseudopapilas y la presencia de una pseudocápsula (**Figuras 4, 5 y 6**); márgenes quirúrgicos libres de neoplasia; nueve estructuras linfáticas peripancreáticas libres de lesión neoplásica.



Figura 4. Macroscopía al corte (Obsérvese la pseudocápsula y la formación de pseudopapilas).

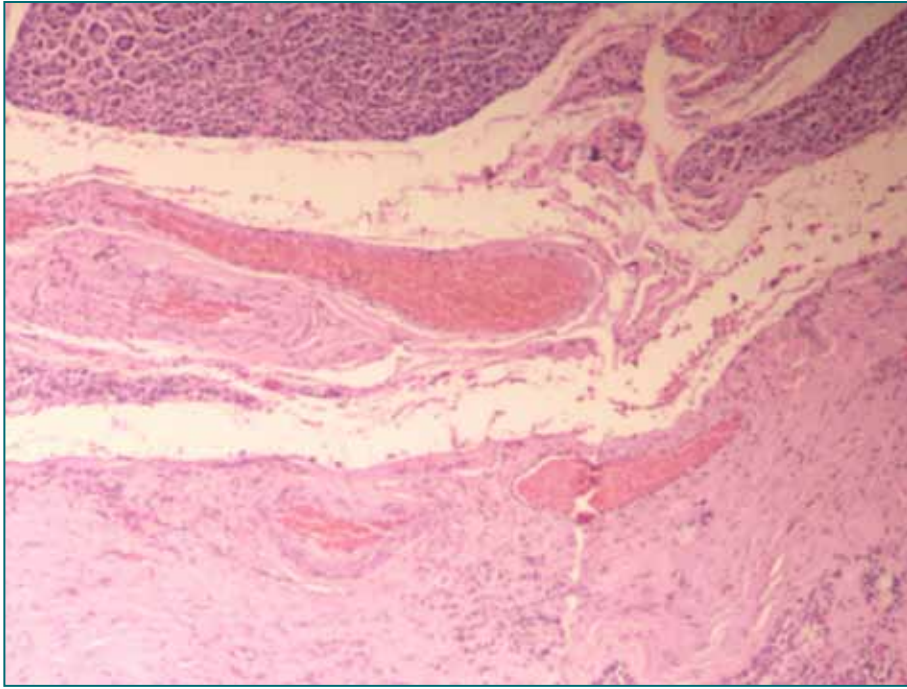


Figura 5. Imagen microscópica. Pseudocápsula en relación con parénquima pancreático normal.

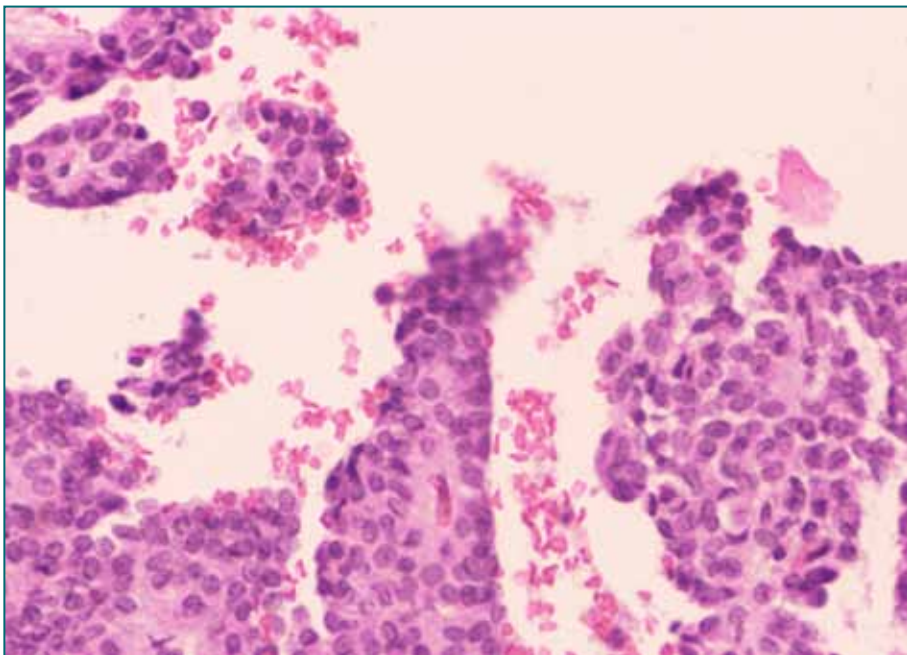


Figura 6. Microscopía a 20x. Áreas quísticas con formación de pseudopapilas.

Con las técnicas de inmunomarcación se observa que las células neoplásicas expresan en forma difusa e intensa vimentina y CD 56, y fo-

calmente CD 10 y sinaptofisina. La marcación con cromogranina es negativa (Figuras 7, 8, 9 y 10).

La paciente cursó postoperatorio con fístula

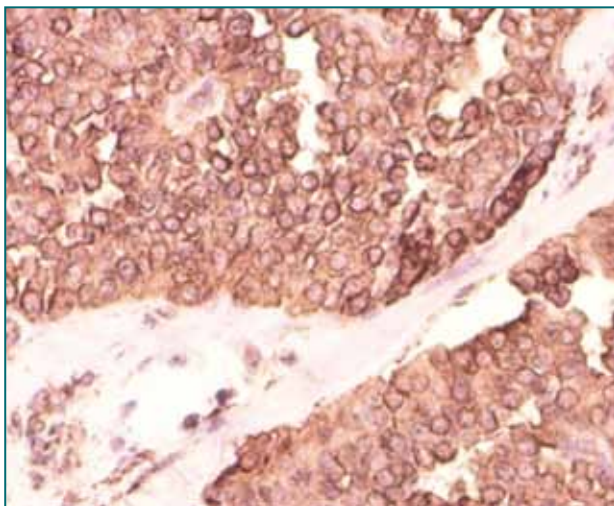


Figura 7. Vimentina.

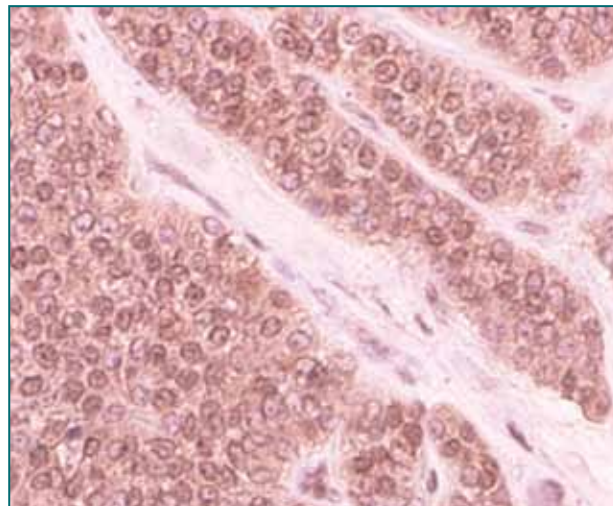


Figura 8. Sinaptofisina.

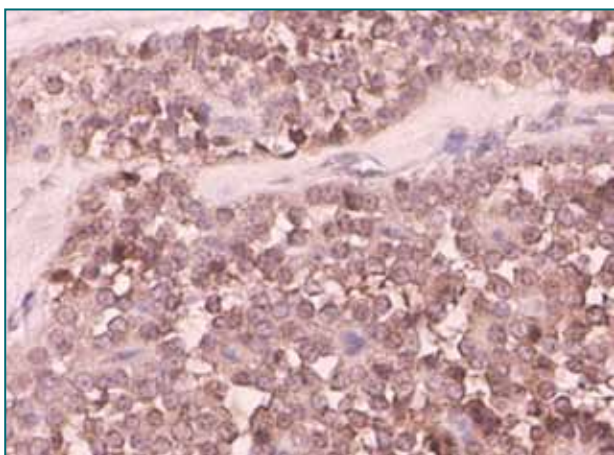


Figura 9. CD 10.

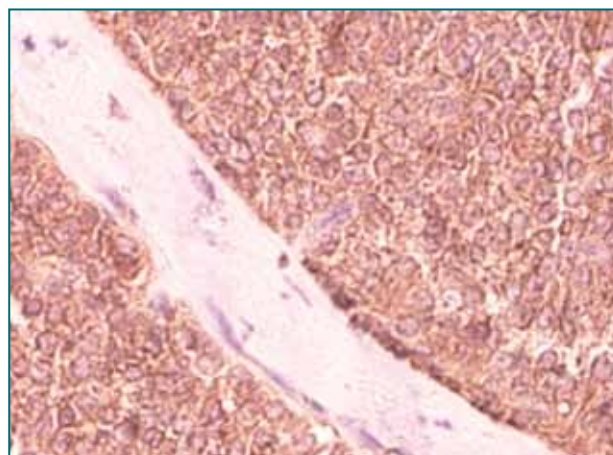


Figura 10. CD 56.

pancreática de bajo débito que se manejó con permanencia del drenaje abdominal quirúrgico, nutrición parenteral, octreótide y drenaje percutáneo de dos colecciones del lecho quirúrgico. Alta hospitalaria a los 32 días de postoperatorio. Actualmente en control ambulatorio con evolución satisfactoria.

Discusión

En la edad pediátrica las neoplasias primarias del páncreas son muy infrecuentes, sin embargo dentro de las mismas el tumor sólido pseudopapilar del páncreas (TSP) representa entre el 52 y el 71% de los casos³. Este tumor suele presentarse en pacientes adolescentes y tiene una clara predilección por el sexo femenino (9.5:1)⁹.

Si bien el origen del TSP es desconocido, estudios de inmunohistoquímica sugieren que derivaría de células pluripotenciales embrionarias^{1,10}.

Respecto a la forma de presentación clínica, todas las series de casos publicados coinciden en que el dolor abdominal inespecífico suele ser el motivo de consulta, seguido en frecuencia por la aparición de una masa abdominal palpable. Un grupo considerable de pacientes (17 - 42%) es diagnosticado tras el hallazgo incidental de una masa pancreática en estudios por imágenes. Ictericia, pérdida de peso y náuseas son síntomas infrecuentes.

El examen físico suele ser normal, pudiendo en ocasiones palparse una masa en hemiabdomen superior².

El tumor puede localizarse en cualquier segmento del páncreas, sin predilección por ninguno de los mismos³. Al momento del diagnóstico suelen ser tumores de gran tamaño midiendo entre 5 y 20 cm aproximadamente. Se trata de lesiones bien circunscriptas, en su gran mayoría delimitadas por una pseudocápsula fibrosa.

Este tumor no presenta alteraciones bioquímicas características y los marcadores tumorales (alfafetoproteína, bHCG, CEA, CA19-9 y CA125) se encuentran dentro del rango normal^{1,3,10}.

La ecografía suele ser el primer método solicitado para el estudio por imágenes y muestra una masa redondeada, de límites definidos, ecogénica con áreas quísticas o de apariencia sólida. En la TC se observa como una masa redondeada, heterogénea, con realce periférico que corresponde a la pseudocapsula fibrosa del tumor^{3,2}. La RMI podría ser de utilidad en aquellos tumores localizados en la cabeza del páncreas para lograr mejor definición del duodeno y de la vía biliar. La punción biopsia con aguja fina presenta sensibilidad variable (50-80%)^{1,9}. Algunos autores no la recomiendan debido a la incertidumbre diagnóstica y la posibilidad de diseminar células tumorales. Además, en la población pediátrica no permite diferenciar entre TSP y pancreatoblastoma⁶. Sólo estaría indicada en casos de presentación atípica¹.

En pacientes pediátricos, especialmente en adolescentes de sexo femenino, con una masa pancreática que presente características típicas de TSP no es necesario obtener muestra histológica para realizar el tratamiento quirúrgico^{1,6}.

El tratamiento de elección en estos tumores es la pancreatectomía con márgenes libres, aun en pacientes estadio IV^{1,2,3,8}.

Generalmente estos tumores se localizan en cuerpo y cola de páncreas; sin embargo, pueden encontrarse en cualquier sector de la glándula. Macroscópicamente se trata de masas bien circunscriptas por la presencia de una pseudocápsula y se encuentran áreas sólidas y quísticas, y muchas veces se observan calcificaciones^{1,8}. Histológicamente se observa formación de pseudopapilas⁶. La invasión vascular o neural es inusual pero sería un indicador de mayor agresividad del tumor¹. La inmunohistoquímica es positiva para vimentina, alfa-1-antiquimiotripsina, enolasa neuronal específica, CD 10 y receptores de progesterona⁸.

Si bien el comportamiento habitual de este tumor es benigno, se considera maligno debido a su capacidad de metastatizar. Las metástasis, habitualmente en hígado o peritoneo, pueden estar presentes al momento del diagnóstico en el 5 a 20% de los casos, siendo importante destacar que pueden desarrollarse años más tarde, aún en casos de resección tumoral completa. En los casos que fuese posible, el tratamiento de elección para las metástasis es quirúrgico¹.

El rol de la quimio y radioterapia continúan siendo controvertidos.

El pronóstico en casos de resección completa con márgenes libres es favorable, con una supervivencia global a 5 años del 95%³.

En la actualidad no existe un protocolo de seguimiento luego de la cirugía, pero se recomiendan controles con métodos por imágenes como ecografía y TC a intervalos variables¹.

En conclusión, se trata de un tumor poco frecuente, de comportamiento potencialmente maligno en donde la resección radical es fundamental para lograr un buen pronóstico a largo plazo.

Bibliografía

1. Laje, P y col. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas in children: A 15-year experience and the identification of a unique immunohistochemical marker. *Journal of Pediatric Surgery* 2013; 48: 2054-2060.
2. Morita, K y col. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children: surgical intervention strategies based on pathological findings. *Pediatric Surgery International* 2014; 30: 253-257.
3. Mahida, J y col. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas in pediatric patients: A case report and institutional case series. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports* 3, 2015; 149-153.
4. Yu, D y col. Childhood pancreatic tumors: a single institution experience. *Journal of Pediatric Surgery* 2009; 44: 2267-2272.
5. Antoniou, E y col. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: A Single-Center Experience and Review of the Literature. *In vivo* 2017; 31: 501-510.
6. Słowik-Moczyłowska, Z y col. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz's tumor): two case reports and a review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* 2015; 9: 268.
7. Ansari, D y col. Single-institution experience with solid pseudopapillary neoplasm of the páncreas. *Scandinavian Journal of Gastroenterology* 2011; 46: 1492-1497.
8. Leonher-Ruezga, K y col. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Case Report and Review of the Literature. *Cirugía Española* 2015; 93: 37-40.
9. Seo, H y col. Solid-pseudopapillary Tumor of the Pancreas. *Journal of Clinical Gastroenterology* 2006; 40: 919-922.
10. Yagci, A y col. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: experience of one single institution from Turkey. *World Journal of Surgical Oncology* 2013; 11: 308.

Trabajo enviado para evaluación en julio de 2018.

Aceptado para publicación en octubre de 2019.

Dr. S. Ansaldi

Correo electrónico: sebastianansaldi@yahoo.com.ar

[VOLVER AL ÍNDICE GENERAL](#) ↑