

Tumor pseudopapilar sólido del páncreas. Reporte de un caso

Blas Gastón Vittore, Héctor Jorge Audisio, Eduardo Juan Labat

Resumen

El tumor pseudopapilar sólido de páncreas es una neoplasia poco común que representa solo el 1-2% de los tumores del páncreas. En este reporte se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 13 años que consultó por un cuadro de dolor abdominal. Se le realizó una ecografía en la que se identificó una masa heterogénea pancreática, la que posteriormente fue estudiada con tomografía computada (TC). Se le extirpó quirúrgicamente la cola del páncreas y el bazo, revelando el informe de anatomía patológica la existencia de un tumor sólido-quístico del páncreas.

Con la finalidad de plantear un correcto diagnóstico diferencial entre esta lesión y otros tumores pancreáticos, se realizó una revisión de la literatura existente, analizando el aporte de los distintos métodos de imágenes en los tumores de esta estirpe, con sus variables características y comportamientos.

Palabras clave: Páncreas. Neoplasias pancreáticas. Tumor sólido-quístico. Tomografía Computada. Resonancia Magnética.

Abstract

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Case report
The solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare disease, accounting for only 1-2% of pancreatic cystic tumors. We report on a 13-year-old female patient who complained of abdominal pain. An ultrasound was performed, which revealed a heterogeneous pancreatic mass, which was further analyzed with computed tomography (CT). The spleen and pancreas tail were surgically removed. The pathology report described the existence of a solid cystic tumor of the pancreas. In order to make a proper differential diagnosis between this lesion and other pancreatic tumors, a literature review was carried out. We further analyzed the contribution of different imaging methods to the excised tumors, which presented diverse characteristics and behaviors.

Key Words: Pancreas. Pancreatic neoplasms. Solid-cystic tumor. Computed tomography. Magnetic resonance imaging.

INTRODUCCIÓN

El tumor pseudopapilar sólido de páncreas es una neoplasia poco común que aparece generalmente en mujeres entre la segunda y cuarta décadas de la vida. Se lo clasifica dentro de los tumores quísticos del páncreas y actualmente también se lo ubica como un tumor exócrino del páncreas ⁽¹⁾. Desde su primera descripción por Frantz ⁽²⁾, en 1959, el número de reportes de casos ha ido en incremento.

La anatomía patológica generalmente revela una gran masa encapsulada, con una mezcla de componentes quísticos, sólidos y hemorrágicos ⁽³⁾.

Son sinónimos: neoplasia sólido-quística-papilar de páncreas, tumor de Frantz Gruber y tumor pseudopapilar sólido de páncreas.

El propósito de esta presentación es evaluar la forma de manifestación clínica de la lesión, sus características, su distribución y los diferentes aspectos imagenológicos descriptos en la revisión de la bibliografía existente a fin de familiarizarnos con la neoplasia y diferenciarla de otros tumores pancreáticos. A diferencia de los adenocarcinomas u otras lesiones

malignas, esta estirpe de tumores tiene un excelente pronóstico y una alta tasa de curación solo con resección quirúrgica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 13 años de edad que se presentó a la consulta por dolor epigástrico de leve a moderada intensidad, náuseas, anorexia y sensación de plenitud gástrica de aproximadamente 4 semanas de evolución. Al momento de la consulta, el disconfort abdominal iba en aumento y asociado con dolor en la región hipogástrica. El laboratorio de rutina no presentó alteraciones.

Se solicitaron exámenes por imágenes, realizándose en primer lugar ecografía abdominal. Este estudio evidenció una masa sólida de aproximadamente 11,7 cm localizada entre el polo superior renal derecho y el bazo, a los que desplazaba en sentido caudal y cefálico, respectivamente (Fig. 1, 2 y 3). La formación tumoral mostraba ecoestructura heterogénea, con áreas ecogénicas que alternaban con otras hipocóicas y

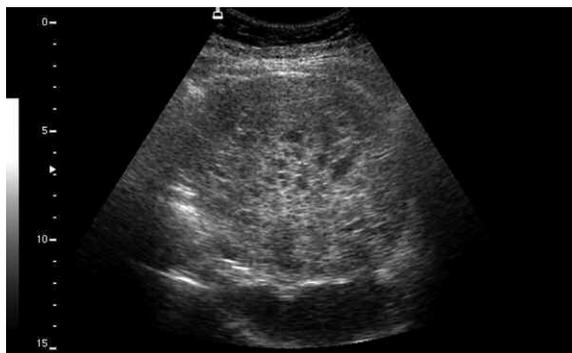


Fig. 1. Corte ecográfico axial a nivel del epigastrio que muestra una lesión sólida con componente quístico múltiple, con bordes netos, a la izquierda de la línea media.

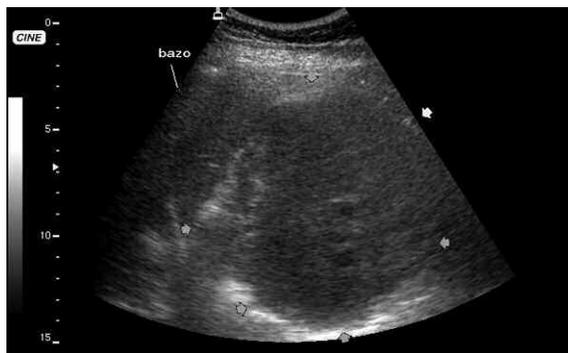


Fig. 2. Corte ecográfico longitudinal, lateral izquierdo, donde se observa la lesión en contacto con el borde esplénico.



Fig. 3. TC con contraste. Corte a nivel del epigastrio. La lesión refuerza de manera heterogénea. Nótese la relación con la región región córpore-caudal del páncreas.

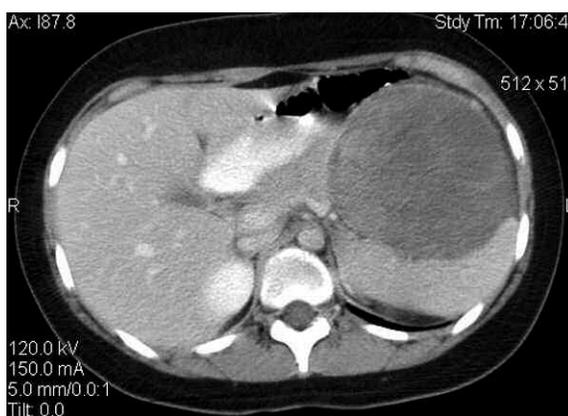


Fig. 4. TC con contraste. Corte levemente superior que muestra falta de plano de clivaje de la lesión con el borde esplénico.

anecogénicas. A continuación se efectuó una tomografía computada helicoidal (TCH) sin y con contraste e.v. para determinar el origen de la lesión en la cola pancreática o en la glándula suprarrenal (Fig. 3 y 4). La porción cefálica y el cuerpo del páncreas mostraron su morfología habitual. A nivel caudal, se visualizó una masa de aproximadamente 11 cm de diámetro, de contornos definidos y aspecto encapsulado, con áreas de aspecto sólido con realce heterogéneo que alternaban con áreas hipodensas de probable necrobiosis, que desplazaba y ejercía efecto de masa sobre el riñón izquierdo y el bazo, produciendo su cara anterior también efecto de masa sobre el cuerpo gástrico. El diagnóstico imagenológico fue de tumor sólido-quístico de páncreas.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente, con extirpación de la cola pancreática y del bazo, este último por no presentar claro plano de clivaje con el tumor (Fig. 5 y 6). El informe de anatomía patológica reportó proliferación neoplásica epitelial, con un patrón predominantemente sólido y pseudo papilar (Fig. 7), hallándose libres los ganglios locorregionales. Estos hallazgos fueron compatibles con "tumor pseudopapilar sólido-quístico de páncreas" o "tumor de Frantz Gruber".

DISCUSIÓN

El tumor pseudopapilar sólido de páncreas representa el 1-2 % del total de los tumores del páncreas, por lo que su diagnóstico es poco frecuente (4). Se caracteriza por su bajo potencial de malignidad y su pronóstico favorable, aunque aproximadamente un 15% de estos tumores son malignos, lo que ocurre más comúnmente en pacientes de sexo masculino y de mayor edad (1,5).

El examen anatomopatológico revela que el tumor sólido pseudopapilar es generalmente una gran masa encapsulada con componente quístico, sólido y hemorrágico. Tanto la cápsula como la hemorragia intratumoral son datos importantes para plantear su diagnóstico, ya que estas características no se encuentran -por lo general- en el resto de los tumores pancreáticos (1).

Los síntomas que aparecen suelen ser sutiles e incluyen disconfort o dolor abdominal asociado a una masa. La ictericia es rara, incluso en pacientes con lesiones que afecten la cabeza pancreática (6). Si bien estos tumores pueden encontrarse en cualquier segmento glandular, existe una cierta predilección por la cola pancreática (6,7).

Tomográficamente se presentan como una gran



Fig. 5. Procedimiento quirúrgico. Se visualiza la lesión sólida del páncreas y la extensa adherencia con el bazo.

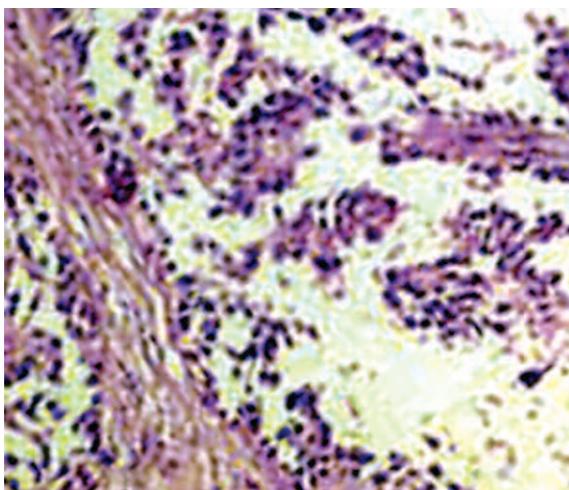


Fig. 7. Se observan algunos sectores pseudoquísticos y papilares (H & E 10x).

masa sólido-quística encapsulada con distintos componentes causados por la degeneración hemorrágica⁽⁸⁾. Pueden también existir calcificaciones y realce de áreas sólidas en su periferia⁽⁷⁾.

La resonancia magnética (RM) muestra una lesión bien definida, con alternancia de alta y baja intensidad de señal en las imágenes ponderadas en T1 y T2. También se pueden identificar los productos de degradación sanguíneos, ayudando esto en la diferenciación con respecto a otros tumores del páncreas⁽¹⁾. Las imágenes ponderadas en T2 revelan una gruesa cápsula fibrosa, que se visualiza como un borde discontinuo de baja intensidad de señal. En el estudio con gadolinio se observa captación heterogénea periférica, realce y relleno progresivo de los sectores sólidos⁽⁷⁾.

Debido a que se trata de una neoplasia con bajo potencial de malignidad, las metástasis se producen en un escaso número de pacientes y la localización más frecuente es el hígado, seguido de los ganglios linfáticos y el peritoneo⁽⁶⁾. En el hígado metastásico,

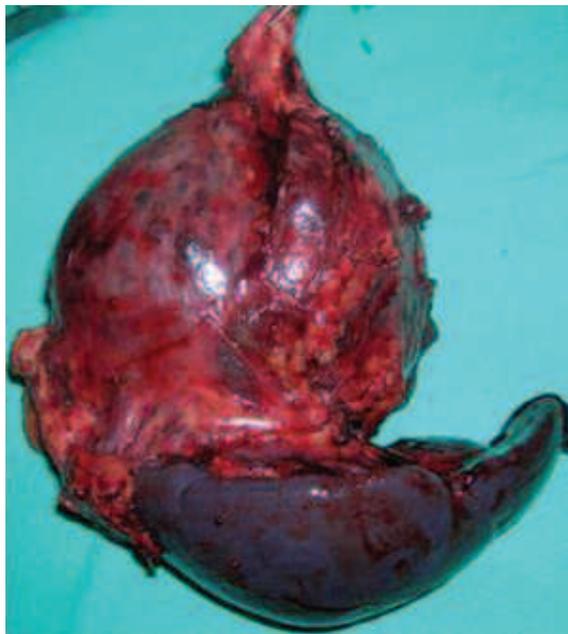


Fig. 6. Pieza extraída. Se observa la lesión tumoral del páncreas y el bazo extirpados conjuntamente.

las lesiones pueden ser múltiples, aunque por lo general son solitarias y susceptibles de resección, con buen pronóstico luego de la extirpación quirúrgica del tumor primario⁽⁹⁾. En el caso presente no existían lesiones metastásicas. En un pequeño porcentaje de casos, las masas presentan características similares a las de un tumor primario del páncreas.

Los tumores pseudopapilares sólidos pequeños son menos circunscriptos y a menudo carecen de cápsula. Además, tienen menos probabilidades de mostrar cambios quísticos y frecuentemente se muestran como tumores blandos con cantidad variable de fibrosis⁽¹⁰⁾. Las lesiones pequeñas pueden ser isodensas con respecto al páncreas en los cortes tardíos⁽¹⁾.

El tumor sólido pseudopapilar con frecuencia invade la cápsula y las estructuras vecinas, principalmente el bazo, la vena porta y el duodeno⁽¹¹⁾. Nuestra paciente solo presentaba compromiso de la cápsula esplénica e indemnidad de las demás estructuras adyacentes a la lesión. Este tumor puede ser indistinguible de un tumor de células no funcionantes de los islotes pancreáticos⁽¹²⁾. Ambos tumores tienen características similares, como hipervascularidad, cambios quísticos y márgenes bien definidos sin reacción desmoplásica, aunque el último presenta un moderado aumento de la intensidad de la señal en imágenes potenciadas para T1 y aumento de la intensidad de la señal en imágenes potenciadas para T2, mientras que las partes quísticas de los tumores sólidos pseudopapilares tienen, por lo general, alta intensidad de la señal en las imágenes potenciadas para T1 y T2, reflejando productos de degradación hemática⁽⁷⁾ Además,

la periferia de los tumores sólidos pseudopapilares no muestra la hipervascularidad típica de los tumores de células no funcionantes de los islotes. Estos se encuentran con mayor frecuencia en pacientes de edad avanzada y de ambos sexos, siendo el sólido pseudopapilar más común en mujeres jóvenes. La relación hombre/mujer es de 1:9.5 y se ha reportado que las hormonas sexuales desempeñan un papel en su crecimiento y que el embarazo está asociado con su estimulación ^(10,13).

Los tumores sólidos pseudopapilares rara vez ocurren en los hombres y las imágenes son similares a las observadas en las mujeres ⁽¹⁴⁾.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen tumores benignos, como el pseudoquistes pancreático, o malignos, como los tumores de células de los islotes; sin embargo, sus características de presentación clínica, la cápsula y los componentes hemorrágicos internos pueden ayudar a diferenciarlo de otras lesiones pancreáticas ⁽⁶⁾.

Con la sola extirpación quirúrgica, se obtienen curaciones superiores al 97% a los cinco años ⁽¹⁵⁾. No obstante, a pesar del bajo potencial de malignidad de esta lesión, aproximadamente un 15% de los pacientes desarrollan enfermedad metastásica que compromete predominantemente al hígado, al peritoneo y a los ganglios linfáticos ⁽¹⁵⁾. Es preciso señalar que, aun en caso de metástasis, las lesiones son de crecimiento lento y están asociadas con sobrevidas extensas.

CONCLUSIÓN

Existe una gran variedad de lesiones pancreáticas, entre ellas las tumorales, bastante frecuentes en la práctica diaria. Si bien dentro de los tumores pancreáticos el tumor sólido pseudopapilar es una variante infrecuente, toda masa sólida - quística encapsulada, con componentes causados por la degeneración hemorrágica, calcificaciones y realce de áreas sólidas, debería ser tenido en cuenta entre los diagnósticos diferenciales.

La bibliografía actual existente nos demuestra que el conocimiento del espectro de las variables características observadas en el tumor sólido pseudopapilar del páncreas es útil para diferenciar esta lesión de otros tumores pancreáticos.

La importancia de su diagnóstico correcto está en el mejor pronóstico que presentan frente a los adenocarcinomas y a su alta tasa de curación solo con la resección quirúrgica.

Bibliografía

1. Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *RadioGraphics* 2003; 23:1644-1648.
2. Franz VK. Tumors of the pancreas. In: Atlas of tumor pathology: fasc 27-28, ser 7. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p.32-33.
3. Zaya A, Sambuelli R, Guidi A, Armando L. Neoplasia epitelial sólida-quística-papilar de páncreas. Comunicación de un caso - Córdoba Argentina. 7º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Disponible en: <http://www.conganat.org/7congreso/final>
4. Klöppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella C, Sobin. LH. Histological typing of tumours of exocrine pancreas. En: WHO International Histological Classification of Tumours. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 1996.
5. Klöppel G, Luttage J, Klimstra D. Solid- pseudopapillary neoplasm. En: Tumors of the digestive system. Lyon France. WHO IARC Press; 2004. p. 246-248.
6. Chung EM, Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2006;26:1211-1238.
7. Cantisani V, Mortelet KJ, Levy A, et al. MR Imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 2003;181:395-401
8. Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation on 56 cases. *Radiology* 1996; 199:707-711
9. Choi BI, Kim KW, Han MC, Kim YI, Kim CW. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: CT findings. *Radiology* 1988;166:413-416
10. Klimstra DS, Wenig BM, Hefess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Semin Diagn Pathol* 2000;17:66-80
11. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I. Papillary cystic tumors of the pancreas: assessment of their malignant potential. *Cancer* 1993;71:82-92
12. Choi JY, Kim MJ, Kim JH, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical manifestations. *AJR Am J Roentgenol* 2006;187:W178-W186.
13. Canzonieri V, Berretta M, Buonadonna A, et al. Solid pseudopapillary tumour of the pancreas. *Lancet Oncol* 2003;4:255-256
14. Mancini GJ, Dudrick PS, Grindstaff AD, Bell JL. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: two cases in male patients. *Am Surg* 2004;70:29-31.
15. Tang LH, Aydin H., Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas. A report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol.* 2005;29(4):512-19.