

## CASOS CLÍNICOS

# Tumor epitelial sólido quístico papilar con diferenciación endocrina, una rara neoplasia pancreática\*

## Solid pseudopapillary tumour of pancreas

Drs. FRANCISCA GARCÍA-MORENO N.<sup>1</sup>, ADOLFO LÓPEZ B.<sup>1</sup>, JAVIER DIE T.<sup>1</sup>, PEDRO CARDA A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cirugía General y Digestiva. Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España.

### RESUMEN

Los tumores sólido quísticos papilares son unas neoplasias pancreáticas raras y de baja malignidad que raramente metastatizan, y la diferenciación endocrina es excepcional. Son más frecuentes en mujeres y generalmente poco sintomáticos, detectándose de forma accidental o por los síntomas relacionados con la compresión de órganos vecinos. La resección quirúrgica suele ser curativa y el pronóstico a largo plazo excelente. En el presente trabajo presentamos el caso de una paciente que consultó en nuestro hospital por dolor abdominal cólico ocasional y que típicamente refleja la presentación y evolución típica de esta patología. En las pruebas de imagen preoperatorias se encontró una lesión sólido quística, realizándose una tumorectomía más corporectomía pancreática sin complicaciones. Dos años después la paciente se encuentra asintomática y sin evidencia de recidiva o progresión de la enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** *Tumor sólido quístico papilar pancreático, neoplasias pancreáticas, páncreas.*

### ABSTRACT

Solid cyst pseudo papillary tumour of the pancreas is rare. They have low malignant evolution and it is difficult to find metastasis disease. The endocrine differentiation is extremely rare. They are more frequent in women. Usually they are asymptomatic and they cause symptoms because the compression of surrounding organs. The surgical treatment is curative and their prognosis is excellent. In this paper, we described a case. She is a young patient who consults at our hospital for abdominal pain. The preoperative CT-Scan revealed a solid-cyst pancreatic mass. The surgical excision was curative and after three years the patient is asymptomatic.

**KEY WORDS:** *Solid cyst pseudo papillary tumour of the pancreas, tumour of pancreas.*

### INTRODUCCIÓN

La mayoría de las neoplasias pancreáticas son malignas y tienen mal pronóstico, sin embargo, los tumores sólido-quísticos pseudopapilares son tumores poco frecuentes y de bajo grado de malignidad, ya que normalmente no metastatizan. El tratamiento quirúrgico suele ser curativo y el pronóstico excelente. En este trabajo aportamos un

nuevo caso a la literatura con una presentación clínica y evolución que refleja fielmente la historia natural de estas neoplasias.

### CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 28 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consultó en nuestro hospital por dolor abdominal cólico

\*Recibido el 12 de Diciembre de 2007 y aceptado para publicación el 10 de Enero de 2008.

Correspondencia: Dra. Francisca García-Moreno N.

C/ Fernández de los Ríos nº 22 piso 3º puerta 2, 28015 Madrid, España

e-mail: plpunisa@mixmail.com

ocasional, más intenso en hipocondrio izquierdo, asociado a sensación de plenitud postprandial de varios años de evolución. La paciente refería también astenia en los últimos meses, sin ninguna otra sintomatología.

En la exploración clínica no se objetivó ningún dato significativo excepto una masa móvil, levemente dolorosa a la exploración, de consistencia elástica en hipocondrio izquierdo, con esplenomegalia moderada asociadas.

Los parámetros analíticos en la bioquímica, hemograma y hemostasia fueron normales, así como los marcadores tumorales (CEA, CA 19.9). En la radiografía simple de abdomen no se encontró ningún hallazgo destacable y se realizó un TAC abdominal donde se evidenció una imagen heterogénea, ovoidea y de bordes bien delimitados ubicada en hipocondrio izquierdo, de 12 x 9 centímetros, comprimiendo estómago, páncreas, colon y vena esplénica sin apreciarse claramente su origen (Figuras 1 y 2).

Previo consentimiento informado a la paciente se realizó la intervención quirúrgica abordando la cavidad abdominal a través de una laparotomía media suprainfraumbilical, hallándose una tumoración de 15 x 20 centímetros en la trascavidad de los epiplones, móvil, de consistencia sólida con aumento de vascularización dependiendo del cuerpo pancreático que se encontraba atrófico. Se tomó una biopsia intraoperatoria que fue informada con tumoración de extirpe epitelial no sarcomatosa, realizándose una tumorectomía y corporectomía pancreática previa disección y sección de la vena esplénica.

El postoperatorio cursó sin complicaciones, siendo dada de alta la paciente al décimo día postoperatorio.

El análisis histopatológico de la pieza quirúrgica describió una neoplasia de bajo grado, encapsu-

lada, sólida con zonas focales quísticas con perfil inmunohistoquímico de tumor pancreático (CK7 +, CK20 +, CEA +) con rasgos de diferenciación endocrina (positividad fuerte para somatostatina, glucagon, polipéptido pancreático, sinaptofisina, enolasa y alfa-1-antitripsina). Los receptores de estrógenos eran negativos y los de progesterona positivos, así como el CD10. Este patrón, y la morfología, eran diagnósticos de un tumor epitelial sólido quístico papilar con diferenciación endocrina.

La paciente no recibió tratamiento oncológico tras la intervención y dos años después de la misma se encuentra asintomática, sin evidencia de recidiva o progresión de la enfermedad.

### DISCUSIÓN

Los tumores sólido-quísticos pseudopapilares pancreáticos son tumores poco frecuentes que representan del 0,13% al 2,7% de todas las neoplasias pancreáticas<sup>1,2</sup>. Frantz los describió por primera vez en 1959<sup>3</sup> y desde entonces se han utilizado distintas denominaciones para describir estas lesiones, siendo ésta la que actualmente está aceptada.

Típicamente aparece en mujeres jóvenes con una edad media de 23,9 años<sup>4,5</sup>, con una relación hombre:mujer de 1:9,5 y presentan una evolución más agresiva en los varones, cuya edad media de presentación es 10 años mayor.

El 9% de los casos suelen ser asintomáticos<sup>5</sup> y la lesión se descubre de forma accidental en pruebas de imagen o en el examen físico realizados por otros motivos<sup>6-8</sup>. Generalmente los pacientes refieren dolor o molestias abdominales difusas debidas a compresión de órganos vecinos, así como masa abdominal palpable<sup>5,7</sup>. Excepcionalmente pueden debutar con hemoperitoneo por rotura espontánea o traumática de la lesión<sup>4,5,7</sup>.

Normalmente no existen datos de insuficiencia pancreática, alteración de las enzimas hepáticas ni

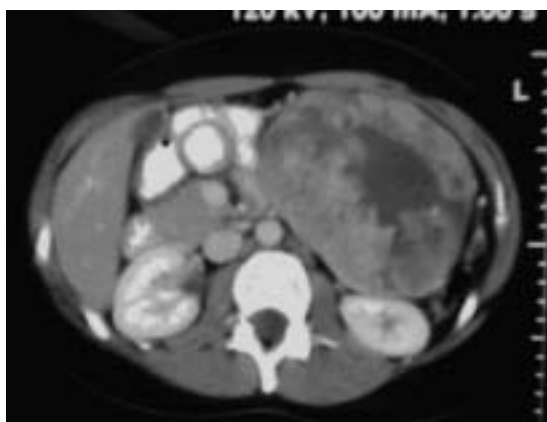


Figura 1. Imagen de TAC en la que se observa la lesión y su relación con órganos vecinos.

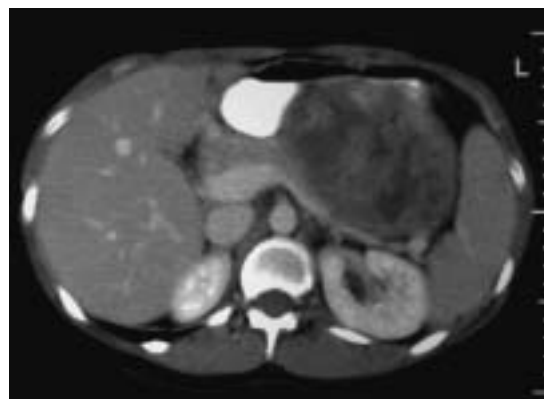


Figura 2. Origen pancreático de la lesión.

alteraciones endocrinas. Los marcadores tumorales también son normales, aunque en algunos casos puede existir una ligera elevación de CA 19.9 y lipasa, con niveles bajos de CEA en el líquido de la lesión obtenido mediante punción-aspiración guiada por ecoendoscopia<sup>9-12</sup>. Las pruebas de imagen son muy útiles en el diagnóstico. Clásicamente se ha utilizado la ecografía y el TAC que demuestran una lesión en cuerpo y/o cola pancreática encapsulada, compleja, sólido-quística que desplaza las estructuras vecinas con calcificaciones en la periferia de la misma y, típicamente en el TAC, contraste dentro de la lesión sugiriendo áreas necrohemorrágicas<sup>5,7-9,13</sup>. Recientemente se ha descrito la importancia de la Resonancia Nuclear Magnética (RMN) sobre todo en señal T1 tras la administración de gadolinio para detectar la presencia de hemorragia intratumoral<sup>14,15</sup>.

El origen histológico de este tumor todavía no está claro. La mayoría de los casos, aproximadamente el 90%, son positivos para vimentina, alfa-1-antitripsina, alfa-1-antiquimotripsina y receptores de progesterona. La presencia de positividad para tripsina y quimotripsina orienta hacia un posible origen exocrino, la de sinaptofisina hacia uno endocrino, y el predominio en sexo femenino así como la presencia de receptores de estrógenos sugiere un origen neuroendocrino<sup>16</sup>.

En la mayoría de los pacientes, el tumor está limitado al páncreas, aunque en un 10 a 15% existen metástasis en el momento del diagnóstico, generalmente hepáticas y/o peritoneales<sup>4,7,17</sup>. El tratamiento quirúrgico se considera el adecuado, siendo curativo cuando la enfermedad está localizada. En aquellos casos en los que existen metástasis en el momento de presentación existen evidencias que la resección quirúrgica aumenta la supervivencia<sup>7,17</sup>.

Como conclusión, el tumor sólido quístico papilar es una entidad rara, de origen todavía incierto, con escasa expresión clínica y cuyo diagnóstico es fundamentalmente histológico. El tratamiento quirúrgico es eficaz y se recomienda incluso en aquellos casos en los que existe enfermedad avanzada.

### REFERENCIAS

1. Crawford BE. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, diagnosis by cythology. *South Med J* 1998; 91: 973-977.
2. Fernández del Castillo C, Warshaw AL. Cystic tumors of the pancreas. *Surg Clin North Am* 1995; 75: 1001-1016.
3. Frantz VK. Papillary tumors of the páncreas: Benign or malignant? *Tumors of the pancreas. Atlas of tumor Pathology*, 1<sup>st</sup> ed. Frantz VK (editor). Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1959: 32-33.
4. Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Howard JM. Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: A pancreatic embryonic tumor? *Studies of the cases and cumulative review of the world's literature. Surgery* 1995; 118: 821-828.
5. Huang HL, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol* 2005; 11: 1403-1409.
6. Meshikhes AN, Atais R. Pancreatic pseudopapillary tumor in a male child. *J Pancreas* 2004; 5: 505-511.
7. 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.
8. Eder F, Schulz H, Rothen C, Lippert H. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreatic tail. *World J Gastroenterol* 2005; 11: 4117-4119.
9. Ashton J, Sutherland F, Nixon J, Kayak V. A case of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: preoperative cyst fluid analysis and treatment by enucleation. *Hepatogastroenterology* 2003; 50: 2239-2241.
10. Bardales RH, Centeno B, Mallery JS, Lai R, Pochapin M, Gutter G, *et al*. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a rare neoplasm of elusive origin but characteristic cytomorphologic features. *Am J Clin Pathol* 2004; 121: 654-662.
11. Mergener K, Detweiler SE, Traverso LW. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: diagnosis by EUS-guided fine-needle aspiration. *Endoscopy* 2003; 35: 1083-1084.
12. Master SS, Savides TJ. Diagnosis of solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas by EUS-guided FNA. *Gastrointest Endosc* 2003; 57: 965-968.
13. Mancini GJ, Durdick PS, Grindstaff AD, Bell JL. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: two cases in male patients. *Am Surg* 2004; 70: 29-31.
14. Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck K, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging pathologic correlation in 56 cases. *Radiology* 1996; 199: 707-711.
15. Cantisani V, Mortelet KJ, Levy A, Glickman JN, Ricci P, Passariello R, *et al*. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *Am J Roentgenol* 2003; 181: 395-401.
16. Kosmahl M, Seada LS, Janig U, Harás D, Kloppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch* 2000; 436: 473-480.
17. 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: 512-519.