



P-094 - TUMOR PSEUDOPAPILAR SÓLIDO EXTRAPANCREÁTICO DE LOCALIZACIÓN RETROPERITONEAL

Sánchez Segura, José; Fernández Aguilar, José Luis; Rodríguez Cañete, Alberto; Nicolas de Cabo, Sara; Montiel Casado, Custodia; Moreno Ruiz, Javier; Gutiérrez Delgado, Pilar; Santoyo Santoyo, Julio

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Resumen

Introducción: El tumor pseudopapilar sólido (SPT) o tumor de Gruber-Frantz, es una entidad poco común que aparece casi exclusivamente en el páncreas (0,3-2,7% de los tumores pancreáticos) y afecta principalmente a mujeres jóvenes. Su presentación como tumor primario extrapancreático es muy infrecuente, encontrando 17 casos descritos en la literatura (PUBMED). Su localización más frecuente es el mesocolon y el ovario, seguidos del epiplón. Sólo en 4 de los casos publicados se localizó el tumor en retroperitoneo.

Caso clínico: Mujer de 47 años, con HTA como único antecedente de interés, que es remitida a nuestro servicio por incidentaloma suprarrenal que ha ido aumentando de tamaño desde su identificación en 2015. En TC se describe LOE suprarrenal derecha de $4,5 \times 2,8$ cm de diámetro con densidad 25UH, que asciende a 89 UH en fase portal. No cumpliendo criterios radiográficos de adenoma, se realiza gammagrafía I-colesterol que muestra captación incrementada de la suprarrenal derecha. Las pruebas funcionales de laboratorio fueron normales, con una dudosa positividad del test de Nugent (cortisol 5,5 ?g/dl) como único dato reseñable. Se realiza suprarreñectomía laparoscópica sin incidencias, con alta en 2º día postoperatorio. No se evidenciaron complicaciones en el seguimiento posterior. En la anatomía patológica se describe un nódulo de 3 cm con inmunohistoquímica positiva para CD10, CD56, progesterona, sinaptofisina, vimentina y beta-catenina; siendo negativa para cromogranina, KAE1/AE3, enolasa, S100, OCHE5, inhibina-alfa, Melan A. El diagnóstico final fue de neoplasia pseudopapilar sólida extrapancreática. El resto de la pieza era tejido adrenal normal, no identificándose tejido pancreático.

Casos de tumor pseudopapilar sólido de localización retroperitoneal

Referencia	Edad	Sexo	Tamaño (cm)	Procedimiento	Seguimiento
Miyazaki et al	22	Mujer	7	Laparoscopia	6m NED
Guo et al	47	Mujer	16	Cirugía abierta	14m NED

Geng et al	37	Mujer	8	Cirugía abierta	NA
Zhu et al	22	Mujer	6	Laparoscopia	14m NED
Caso actual	47	Mujer	3	Laparoscopia	5m NED

NED: no evidencia de enfermedad; NA: no disponible.

Discusión: El tumor pseudopapilar sólido es una patología poco frecuente y con bajo potencial de malignización, pero que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de las neoplasias abdominales dada su capacidad para simular otros tumores. Si bien su diagnóstico prequirúrgico es difícil, presenta ciertas características radiológicas en TC y RM que nos permiten sospecharlo: masa bien delimitada, sólido-quística, ocasionalmente con calcificaciones en su interior y signos de hemorragia intratumoral. El diagnóstico definitivo es anatomiopatológico, con positividad en el estudio inmunohistoquímico para β -catenina, vimentina, β -1-antitripsina, CD10, CD56 y receptores de progesterona. En una proporción importante de SPT se han detectado mutaciones del gen CTNNB1 que codifica la β -catenina, afectando a la vía de señalización Wnt que participa en la proliferación celular, lo que podría estar implicado en la etiopatogenia del tumor. El tratamiento de los SPT es quirúrgico. La resección con márgenes negativos suele ser curativa, observándose recurrencias en el 2-10% de los pacientes. La localización más frecuente de las metástasis es el hígado, siendo el tratamiento más eficaz la exéresis completa de las mismas. El empleo de terapias adyuvantes sigue siendo controvertido.