

9. Blatchford O, Murray WR, Blatchford M. A risk score to predict need for treatment for upper-gastrointestinal haemorrhage. *Lancet*. 2000 Oct 14;356:1318–21.
10. Patil NS, Kumar AH, Pamecha V, Gattu T, Falari S, Sinha PK, et al. Cystic artery pseudoaneurysm-a rare complication of acute cholecystitis: review of literature. *Surg Endosc*. 2022;36:871–80.

Marina Esgueva Angulo^{a*}, Arkaitz Perfecto Valero^{ab},
Mikel Prieto Calvo^{abc}, Alberto Ventoso Castiñeira^{ab} y
Andrés Valdivieso López^{abc}

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Cruces, Instituto de Investigación Sanitaria BioCruces, Bizkaia, España

^bUnidad de Cirugía Hepatobiliar y Trasplante Hepático, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Cruces, Bizkaia, España

^cUniversidad del País Vasco, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marina.esguevaangulo@osakidetza.eus (M. Esgueva Angulo).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.08.008>
0009-739X/

© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Neoplasia tubulopapilar intraductal pancreática (ITPN): una nueva entidad diferente a la neoplasia mucinosa intraductal del páncreas



Intraductal tubulopapillary neoplasm (ITPN) of the pancreas: A new entity different from intraductal mucinous neoplasm of the pancreas

La neoplasia tubulopapilar intraductal (ITPN) del páncreas constituía un raro subgrupo de las neoplasias papilares mucinosas intraductales (IPMN) hasta la nueva clasificación publicada por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 2019¹. Fue descrita por primera vez en 2009². Representa menos del 1% de todas las neoplasias pancreáticas exocrinas y el 3% de las neoplasias intraductales del páncreas³. Se considera una lesión premaligna, siendo posible su progresión a carcinoma invasivo. Aunque la incidencia real y el pronóstico oncológico son desconocidos, parece presentar un mejor comportamiento biológico que el resto de las neoplasias papilares mucinosas intraductales⁴.

Se presenta un caso de ITPN: Se trata de un varón de 41 años al que en el contexto de un dolor abdominal súbito se le realizó una tomografía computarizada con hallazgo de una lesión sólida en la cola del páncreas de 4 × 2 cm. Se realizaron pancreato-colangio resonancia magnética y ecoendoscopia, en las que además de confirmar dicha lesión, se observó que no presentaba comunicación con el ducto pancreático principal, no había dilatación del Wirsung, ni infiltración de estructuras vecinas, ni compromiso vascular. La biopsia por ecoendoscopia fue de adenocarcinoma ductal.

Ante la sospecha de neoplasia maligna, el paciente se intervino mediante laparotomía, con hallazgo de tumoración sólida en cuerpo-cola pancreática que infiltraba el hilio esplénico, sin presentar afectación de otras estructuras vasculares adyacentes. Se realizó esplenopancreatectomía

corporocaudal radical modular anterógrada (RAMPS) anterior. El muñón pancreático se reforzó con una sutura continua reabsorbible V-lock 3/0.

El estudio patológico resultó en un ITPN con un carcinoma invasivo intrapancreático asociado de 1,5 cm T1cN0, sin mutación V600E del gen BRAF. La inmunohistoquímica mostró positividad para CK7, CK19, MUC-1, MUC-6 y MUC-5AC de manera parcheada, con negatividad para BCL-10, cromogranina, sinaptofisina, beta-catenina, CD10, MUC-2, Her-Par1 y KRAS.

El paciente evolucionó favorablemente. Presentó una fístula pancreática tipo A que se controló de manera conservadora (Dindo-Clavien II), siendo dado de alta el 8.º día postoperatorio. Recibió tratamiento adyuvante con Folfirinox durante 6 meses, encontrándose libre de enfermedad.

Según la última clasificación de la OMS del 2019 los ITPN se separan de los IPMN, siendo su principal diferencia la ausencia de mutación del KRAS¹. Otras características inmunohistoquímicas típicas son la positividad para CK 7 y/o CK 19 y la negatividad para tripsina, MUC-2, MUC-5AC y fascina³. Este tipo de neoplasias fueron descritas por primera vez en 2009 por Yamaguchi et al.². Desde entonces la mayoría de publicaciones comunican casos clínicos aislados, siendo la serie de casos multicéntrica más extensa la publicada por Basturk et al. con 33 casos⁵ (tabla 1. Material suplementario). Aún más excepcional es el caso de los ITPN

que presentan positividad para MUC-5AC, donde únicamente existe un caso publicado en 2015⁶, de forma que el caso que exponemos en este manuscrito sería el segundo ITPN con positividad para MUC-5AC y el primero publicado en lengua castellana.

Existe poca evidencia respecto al pronóstico de estas neoplasias. En la serie de Basturk et al.⁵, de los 22 pacientes en los que se comunicó un seguimiento, se observó una supervivencia del 100% en los casos con tumores sin componente invasivo, y del 71% en los pacientes con un carcinoma invasivo, con una mediana de seguimiento en conjunto de 48 meses. La mayoría de los autores postulan un resultado favorable tras la resección quirúrgica de los ITPN en términos de supervivencia (tabla 1), en comparación con los resultados de supervivencia obtenidos tras la resección del resto de las IPMN, que según algunas series se corresponde al 80-100% en caso de no presentar componente invasivo y al 40-60% en caso de presentarlo⁷.

Los ITPM constituyen una entidad diferente a los IPMN. A pesar de existir pocos casos publicados hasta la fecha y de contar con un escaso seguimiento, parece que, en general, podrían presentar mejores supervivencias que los IPMN. La creación de un registro internacional sobre ITPM permitiría conocer la perspectiva de diagnóstico y tratamiento que se sigue en estos pacientes, plantear un algoritmo terapéutico, así como aportar datos más fiables sobre el pronóstico a medio y largo plazo. Hasta entonces podría ser apropiado seguir las pautas de las actuales guías clínicas de los IPMN.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.ciresp.2022.08.009](https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.08.009).

BIBLIOGRAFÍA

1. Nagtegaal ID, Odze RD, Klimstra D, Paradis P, Rugge M, Schirmacher P, et al. The 2019 WHO classification of tumours

of the digestive system. *Histopathology*. 2020;76:182–8.

[http://dx.doi.org/10.1111/his.13975](https://doi.org/10.1111/his.13975).

2. Yamaguchi H, Shimizu M, Ban S, Koyama I, Hatori T, Fujita I, et al. Intraductal tubulopapillary neoplasms of the pancreas distinct from pancreatic intraepithelial neoplasia and intraductal papillary mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol*. 2009;33:1164–72. [http://dx.doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181a162e5](https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181a162e5).
3. Date K, Okabayashi T, Shima Y, Iwata J, Sumiyoshi T, Kozuki A, et al. Clinicopathological features and surgical outcomes of intraductal tubulopapillary neoplasm of the pancreas: a systematic review. *Langenbecks Arch Surg*. 2016;401:439–47. [http://dx.doi.org/10.1007/s00423-016-1391-6](https://doi.org/10.1007/s00423-016-1391-6).
4. Kölby D, Thilén J, Andersson R, Sasor A, Ansari D. Multifocal intraductal tubulopapillary neoplasm of the pancreas with total pancreatectomy: report of a case and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015;8:9672–80. <http://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=med12&NEWS=N&AN=26464736>.
5. Basturk O, Adsay V, Askan G, Dhall D, Zamboni G, Shimizu M, et al. Intraductal Tubulopapillary Neoplasm of the Pancreas: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Analysis of 33 Cases. *Am J Surg Pathol*. 2017;41:313–25. [http://dx.doi.org/10.1097/PAS.0000000000000782](https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000782).
6. Muraki T, Uehara T, Sano K, et al. A case of MUC5AC-positive intraductal neoplasm of the pancreas classified as an intraductal tubulopapillary neoplasm? *Pathol Res Pract*. 2015;211:1034–9. [http://dx.doi.org/10.1016/j.prp.2015.10.009](https://doi.org/10.1016/j.prp.2015.10.009).
7. Grützmann R, Post S, Saeger HD, Niedergethmann M. Intraductal papillary mucinous neoplasia (IPMN) of the pancreas: its diagnosis, treatment, and prognosis. *Dtsch Arztebl Int*. 2011;108:788–94. [http://dx.doi.org/10.3238/arztebl.2011.0788](https://doi.org/10.3238/arztebl.2011.0788).

Jon Ignacio Uriarte Terán^a, Mikel Prieto Calvo^b,
Eva García Alberd^b, Arkaitz Perfecto Valero^b
y Andrés Valdivieso López^b

^aSección de Cirugía Hepática y Trasplante, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España

^bHospital Universitario Cruces, Barakaldo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jon_uriarte@hotmail.com
(J.I. Uriarte Terán).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2022.08.009>

0009-739X/© 2022 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.