



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia


Original

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: un estudio retrospectivo en la Comunidad Valenciana



Xiomara Duque Alvarez^{a,*}, Cándido Fernando Alcázar^a, Ana Hernando Sanz^b, Isabel Mora Oliver^c, Laura Granel^d, José A. Barreras^e, Alicia Calero^e, Silvia Carbonell Morote^a, Carlos Domingo^f, Rafael Estevan^g, Israel Oliver^h, Rafael López Andujar^b, Luis Sabater^c, Antonio Compañ^{i,j} y José M. Ramia^{a,j}

^aDepartamento de Cirugía, Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante, España

^bDepartamento de Cirugía, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^cDepartamento de Cirugía, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^dDepartamento de Cirugía, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España

^eDepartamento de Cirugía, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

^fDepartamento de Cirugía, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

^gDepartamento de Cirugía, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

^hDepartamento de Cirugía, Hospital General Marina Baja, Villajoyosa, Alicante, España

ⁱDepartamento de Cirugía, Hospital General Universitario San Juan, Alicante, España

^jUniversidad Miguel Hernández, Campus Sant Joan de Alicante, Alicante, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 20 de agosto de 2023

Aceptado el 18 de noviembre de 2023

On-line el 11 de marzo de 2024

Palabras clave:

Páncreas

Tumor pseudopapilar

Revisión

Diagnóstico

Cirugía

Pronóstico

RESUMEN

Introducción: El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSPP) es una infrecuente neoplasia exocrina de páncreas. El diagnóstico preoperatorio correcto no siempre es factible. El tratamiento de elección consiste en la exéresis quirúrgica. Este tumor presenta buen pronóstico, con alta tasa de supervivencia libre de enfermedad.

Objetivo: Describir las características clinicopatológicas y radiológicas, y los resultados de seguimiento a corto y a largo plazo de los pacientes a los que se resecó un TSPP.

Metodología: Estudio observacional retrospectivo multicéntrico de pacientes intervenidos quirúrgicamente de TSPP desde enero de 2000 a enero de 2022. Estudiamos variables preoperatorias, intraoperatorias, postoperatorias y los resultados del seguimiento (mediana 28 meses).

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes con diagnóstico histológico de TSPP en la pieza quirúrgica. El 90% eran mujeres. Edad (mediana): 33,5 años (13-67). El 50% eran asintomáticos. La TC fue la prueba diagnóstica más empleada (90%). La localización más frecuente fue cuerpo-cola (60%). Se efectuó biopsia preoperatoria en 13 pacientes (65%), y fue correcta en 8 pacientes. Cirugías realizadas: 7 pancreatectomías distales, 6 duodenopancreatectomías cefálicas, 4 pancreatectomías centrales, 2 enucleaciones y 1 pancreatectomía total. La tasa R0 fue del 95%. Cuatro pacientes presentaron complicaciones postoperatorias mayores (Clavien-Dindo > II). El tamaño tumoral fue de 81 mm. Solo un paciente recibió quimio-

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nxiomara060@gmail.com (X. Duque Alvarez).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2023.11.015>

0009-739X/© 2024 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

rapia adyuvante. Con una mediana de seguimiento de 28 meses, la supervivencia libre de enfermedad a 5 años fue del 95%.

Conclusión: Los TSPP son de gran tamaño, localizados habitualmente en cuerpo-cola pancreática, y más frecuentes en mujeres. La tasa R0 obtenida de nuestra serie es muy elevada (95%). Los resultados oncológicos son excelentes.

© 2024 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Solid pseudopapillary neoplasms tumor of the pancreas: a retrospective study in the Valencian community

A B S T R A C T

Keywords:

Pancreas

Pseudopapillary tumor

Review

Surgery

Prognosis

Introduction: Solid pseudopapillary tumors (SPT) of the pancreas are rare exocrine neoplasms of the pancreas. Correct preoperative diagnosis is not always feasible. The treatment of choice is surgical excision. These tumors have a good prognosis with a high disease-free survival rate.

Objective: To describe the clinicopathological and radiological characteristics as well as short- and long-term follow-up results of patients who have undergone SPT resection.

Methods: Multicenter retrospective observational study in patients with SPT who had undergone surgery from January 2000-January 2022. We have studied preoperative, intraoperative, and postoperative variables as well as the follow-up results (mean 28 months).

Results: Twenty patients with histological diagnosis of SPT in the surgical specimen were included. 90% were women; mean age was 33.5 years (13-67); 50% were asymptomatic. CT was the most used diagnostic test (90%). The most frequent location was body-tail (60%). Preoperative biopsy was performed in 13 patients (65%), which was correct in 8 patients. Surgeries performed: 7 distal pancreatectomies, 6 pancreaticoduodenectomies, 4 central pancreatectomies, 2 enucleations, and 1 total pancreatectomy. The R0 rate was 95%. Four patients presented major postoperative complications (Clavien-Dindo > II). Mean tumor size was 81 mm. Only one patient received adjuvant chemotherapy. With a mean follow-up of 28 months, 5-year disease-free survival was 95%.

Conclusion: SPT are large, usually located in the body-tail of the pancreas, and more frequent in women. The R0 rate obtained in our series is very high (95%). The oncological results are excellent.

© 2024 AEC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSPP), también denominado tumor de Frantz, es un tumor exocrino de páncreas muy infrecuente (aproximadamente el 1-2% del total de los tumores pancreáticos), y fue descrito por primera vez por Frantz en 1959¹. La etiología y la fisiopatología del TSPP aún no están totalmente aclaradas. Usualmente es diagnosticado en mujeres jóvenes (segunda y tercera década de la vida)^{1,2}, con una prevalencia de 9,7:1 con respecto a los hombres, probablemente por la relación del TSPP con los estrógenos y la progesterona^{3,4}.

Los TSPP se presentan como lesiones de gran tamaño (8-10 cm de diámetro)¹, localizadas habitualmente en la cola del páncreas, y se caracterizan por ser tumores solitarios, bien circunscritos, y que combinan zonas sólidas y quísticas². Aunque inicialmente se postuló que existía una relación entre el tamaño tumoral y el riesgo de malignidad³, este hecho no ha podido confirmarse^{3,5}. La clínica es muy variable, desde

prácticamente asintomáticos hasta pacientes que presentan síntomas secundarios a la compresión de órganos u estructuras adyacentes (dolor abdominal, ictericia, masa palpable...) ^{2,6}.

El diagnóstico de TSPP se suele establecer mediante una combinación de pruebas diagnósticas entre las que se encuentran la ecografía, la tomografía computarizada (TC), la resonancia magnética (RMN) y la ecoendoscopia, la cual permite realizar una biopsia por punción con aspiración de aguja fina (PAAF)^{4,7}. No hay consenso sobre qué características radiológicas del TSPP sugieren malignidad, pero la dilatación del ducto pancreático, la invasión vascular, una necrosis extensa y/o una cápsula incompleta son hallazgos más frecuentes en los tumores malignos^{6,8,9}. El TSPP tiene una gran variedad de expresión inmunohistoquímica, ya que probablemente su origen es celular primitivo multipotencial. Se han asociado marcadores inespecíficos como la B-catenina (100%), vimentina (98%), CD 99 (98%) y CD 10 (93%); sin embargo, no existen marcadores específicos, y tampoco se ha encontrado asociación con el pronóstico¹⁰.

Es frecuente que el diagnóstico preoperatorio no sea correcto y los pacientes sean diagnosticados de adenocarcinoma pancreático, y que sea el estudio histológico de la pieza quirúrgica el que confirma el diagnóstico de TSPP^{9,11}.

El tratamiento de elección del TSPP es la cirugía, empleando distintas técnicas según la localización tumoral (enucleación, pancreatectomía distal [PD], duodenopancreatectomía [DPC], pancreatectomía central [PC] y pancreatectomía total [PT])². El abordaje laparoscópico es factible y seguro, sin mayores tasas de recidiva tumoral, y no es inferior a la laparotomía¹¹⁻¹³. Sin embargo, y puesto que las lesiones son de gran tamaño, no es el habitualmente empleado. En los tumores irreseccables, el tratamiento neoadyuvante con quimioterapia y radioterapia se utiliza para intentar un rescate quirúrgico posterior¹⁴.

El TSPP presenta habitualmente un buen pronóstico, con una supervivencia a los 5 años del 90% y una recidiva local inferior al 10%⁶. Los factores pronósticos descritos en la literatura son: las características histológicas del tumor (presencia de invasión vascular y/o perineural), la existencia de enfermedad extrapancreática y la cirugía con márgenes libres RO^{1,15}.

Existe escasa información publicada del TSPP. A nivel nacional solo disponemos de publicaciones basadas en casos únicos, de los que es difícil extraer conclusiones. En Europa, tampoco las publicaciones recogen gran número de casos. Los trabajos publicados con mayor número de pacientes a nivel internacional han sido realizados por un grupo asiático¹⁶ y un grupo turco⁵ (53 y 24 pacientes, respectivamente).

El objetivo de nuestro estudio es presentar los TSPP intervenidos en la Comunidad Valenciana con el fin de conocer las características preoperatorias, estrategias diagnósticas y terapéuticas, y factores pronósticos del TSPP.

Métodos

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y multicéntrico realizado en los hospitales públicos y privados de la Comunidad Valenciana. El estudio fue aprobado por el CEIm del Departamento de Salud del Hospital General Universitario Dr. Balmis.

Criterios de inclusión

Se incluyeron a todos los pacientes intervenidos quirúrgicamente y con diagnóstico histopatológico final de TSPP, desde el 1 de enero de 2000 hasta el 31 de enero de 2022. El estudio anatomopatológico mostró la presencia de áreas sólidas alternando con áreas pseudopapilares, y en todos los casos se realizó análisis inmunohistoquímico para la confirmación del diagnóstico.

Criterios de exclusión

Se excluyeron todos los pacientes en los que no se confirmó el diagnóstico tras el estudio histopatológico, así como aquellos que no fueron intervenidos quirúrgicamente. También fueron excluidos todos los pacientes cuya historia clínica estaba incompleta.

Variables a estudio

Los hospitales que participaron en el estudio recibieron una base de datos anonimizada que incluía registros para poder introducir los datos extraídos de la historia clínica. Las variables estudiadas fueron:

- Epidemiológicas: género, factores de riesgo (tabaquismo, diabetes mellitus, alcoholismo, obesidad y antecedentes familiares de cáncer de páncreas) y sintomatología (dolor abdominal, masa palpable en abdomen, náuseas/vómitos, pérdida de peso, ictericia o pancreatitis).
- Diagnósticas: pruebas realizadas y resultados obtenidos (TC abdominal, ecografía abdominal, ecoendoscopia, resonancia magnética y biopsia prequirúrgica).
- Quirúrgicas: tipo de abordaje (laparoscopia vs laparotomía), tipo de intervención (DPC, PD, PC, PT y enucleación), realización de resección vascular y/o otros órganos.
- Postoperatorio y seguimiento inmediato: se registraron todas las complicaciones recogidas durante los primeros 90 días. Las complicaciones postoperatorias fueron clasificadas mediante la escala de Clavien-Dindo¹⁷. Utilizamos la clasificación de la ISGPS¹⁵ para evaluar la fístula pancreática y la fístula biliar, el retraso en el vaciamiento gástrico y la hemorragia postoperatoria.
- Histológicas: se midió el tamaño tumoral y se recogieron todos los marcadores inmunohistoquímicos realizados (beta-catenina, receptor de progesterona, vimentina, CD 10, CD 56, CD 99, AE1/AE3, CKIT, Rec, lisosima, sinaptofisina, citoqueratina, CAM 5.2, enolasa y alfa-tripsina)^{10,18}.
- Supervivencia: se recogieron datos tanto de supervivencia total como de recidiva local o sistémica cuando la hubo, entendida esta como la aparición de TSPP en las pruebas de imagen realizadas durante su seguimiento y su confirmación mediante examen histopatológico. También se recogieron datos sobre el tratamiento adyuvante cuando se recibió.

También describimos nuestros datos junto con las series publicadas en la literatura, sin establecer ningún tipo de análisis estadístico.

Análisis estadístico

El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS v.25®.

Las variables cuantitativas se representaron como medianas y rango intercuartílico, y las variables cualitativas, mediante porcentajes y frecuencias.

Resultados

De los 25 centros hospitalarios contactados, recibimos respuesta de 14 de ellos, de los cuales solo 9 contaban con pacientes intervenidos por TSPP. Veinte pacientes cumplían los criterios de inclusión.

Características de los pacientes

El 90% eran mujeres y la mediana de edad de presentación fue de 33,5 años (rango: 13-67 años). Con respecto a los factores de

riesgo, el 50% no presentaban ningún factor de riesgo, y de aquellos que los presentaban, los más frecuentes fueron la obesidad (4 pacientes), el tabaquismo (3 pacientes) y la diabetes mellitus (un paciente). Con relación a la sintomatología, 10 pacientes se encontraban asintomáticos, mientras que en aquellos que presentaban síntomas, el dolor abdominal fue el más frecuente (5 pacientes), seguido de la masa palpable y de la pérdida de peso.

Pruebas diagnósticas y localización tumoral

La técnica radiológica más utilizada fue la TC, realizada en el 90% (18/20 pacientes), seguida de la ecografía abdominal (80% [16/20]) y la RMN (70% [14/20]). La ecoendoscopia fue la menos realizada (45% [9/20]). El tamaño tumoral radiológico fue de 70 mm (mediana), y su localización más frecuente fue cuerpo-cola del páncreas en el 70% (14/20). El resto de las pacientes (30% [6/20]) se localizaron en la cabeza del páncreas.

A 13 pacientes se les realizó biopsia preoperatoria: 10/13 (77%) por ecoendoscopia y 3/13 (23%) por radiología intervencionista; sin embargo, solo fue diagnóstica en 8 casos (62% de los biopsiados).

Características de la intervención quirúrgica

Las intervenciones realizadas fueron: 8 PD (7/8 con preservación esplénica), 6 DPC, 3 PC, 2 enucleaciones y una PT. Tres de las PD fueron realizadas por abordaje laparoscópico.

Presentaron complicaciones en los primeros 90 días 3 de los pacientes sometidos a PD (37%), un paciente con complicación Clavien-Dindo I y los otros dos con Clavien-Dindo II; 3 de los pacientes sometidos a DPC (50%), 2 de ellos con complicación Clavien-Dindo II y uno con Clavien-Dindo III; 2 de los pacientes sometidos a PC (67%), ambos con complicación Clavien-Dindo III; todos los pacientes sometidos a enucleación (100%), uno de los cuales presentó complicación Clavien-Dindo II y el otro Clavien-Dindo III; y también presentó complicación el único paciente sometido a PT (100%), presentado una complicación grado I.

Ocho pacientes presentaron fístula pancreática, de los cuales 7 tuvieron una fístula bioquímica tipo A (3 fueron pacientes sometidos a PD, 2 a DPC y 2 a enucleación), y un paciente presentó una fístula pancreática tipo B (pancreatectomía central). El retraso en el vaciamiento gástrico se describió en 3 pacientes, todos ellos sometidos a una DPC; y ningún paciente presentó fístula biliar ni sangrado postoperatorio.

En el estudio anatomopatológico la mediana de tamaño tumoral es de 81 mm. Dos pacientes presentaban invasión vascular microscópica y 3 mostraron invasión perineural. En las historias clínicas solo consta que fueron resecaos ganglios en 11/20 casos, y ninguno de ellos presentó infiltración neoplásica. Solo en un paciente se observó el margen microscópicamente quirúrgico afecto (R1), a quien se le había realizado PD; sin embargo, no presentó recidiva. La beta-catenina y la vimentina fueron los marcadores inmunohistoquímicos que con más frecuencia se encontraban alterados (11 pacientes [55%]), siendo más infrecuente que el resto de los marcadores analizados estuvieran afectados (tabla 1).

Tabla 1 – Características inmunohistoquímicas del tumor

Inmunohistoquímica	Total, n (%)
B-catenina	11 (55)
Vimentina	11 (55)
CD 10	10 (50)
Receptor de progesterona	9 (45)
CD 99	1 (5)
AE1/AE3	3 (15)
cKit	1 (5)
Rec	1 (5)
Lisosima	1 (5)
Sinaptofisina	6 (30)
Citoqueratina	1 (5)
Cam 5.2	2 (10)
Enolasa	4 (20)
Alfa tripsina	3 (15)

Seguimiento del paciente

Ningún paciente recibió neoadyuvancia. Tras los hallazgos histológicos, solo uno recibió adyuvancia con FOLFIRINOX por sus características sarcomatoides. La mediana de seguimiento posterior a la intervención quirúrgica fue de 28 meses (2-141 meses). Solo un paciente presentó recidiva tumoral a los 106 meses, siendo un R0 inicialmente, y fue sometido a una PD.

Al no haber mortalidad asociada al tumor no hemos podido realizar estudios estadísticos avanzados (análisis uni y multivariante) que nos permitan encontrar los factores pronósticos negativos en el TSPP.

Discusión

Presentamos la serie multicéntrica con más pacientes tratados quirúrgicamente por TSPP a nivel nacional. Con la participación de 9 centros de la Comunidad Valenciana, hemos conseguido recopilar datos sobre 20 pacientes intervenidos por TSPP. El 90% de los pacientes eran mujeres jóvenes (33,5 años), con un tumor grande (81 mm) y localizado en cuerpo-cola de páncreas (60%). El diagnóstico preoperatorio correcto de TSPP se realizó únicamente en el 61,5% de todos los pacientes a los que se les realizó una biopsia; el resto se diagnosticaron en el estudio histopatológico posquirúrgico. Frecuentemente asintomático (50%), el dolor abdominal es el síntoma más frecuente entre los sintomáticos. El abordaje laparoscópico se realizó en una pequeña parte de los pacientes (15%). La tasa de resección R0 fue alta (95%). El pronóstico fue excelente, con una supervivencia libre de enfermedad a los 5 años del 95%. No pudimos realizar un análisis uni y multivariante para determinar factores pronósticos negativos ante la ausencia de fallecidos.

Revisada la literatura, vemos que las series publicadas son retrospectivas, descriptivas y unicéntricas. Aunque el periodo de inclusión de los trabajos revisados es amplio (6-20 años), el número de casos recogidos es escaso, siendo la mayor de las series de 53 pacientes¹⁶. Los datos que nos ofrecen las 6 series descritas en la literatura nos dicen que entre el 79,2 y el 100%

Tabla 2 – Comparación con otras series de TSPP

Autor, año, país	Tipo Años de estudio	n	Mujeres	Edad (años)	Tamaño tumor (mm)	Localización	Invasión vascular	Metástasis	Tipo de cirugía	Complicaciones postoperatorias	Tiempo de seguimiento	Mortalidad por TSPP
Cavallini et al., 2011, Italia ¹⁸	Retrospectivo 8 años	10	80%	25,4	43,8	Cola 100%	No	No	PD 100%	Sangrado 2/10 Fístula pancreática grado A 1/10 Infecciones 1/10	47 meses	0
Ren et al., 2014, China ²⁰	Retrospectivo 6 años	19	89%	28	63	Cuerpo y cola 64% Cabeza 31% Cuello 5%	No	No	PD 64% DPC 21%	Fístula pancreática 3/19	38,4 meses	0%
Song et al., 2017, China ¹⁶	Retrospectivo 13 años	53	87%	35,4	64	Cabeza 28,3% Cuerpo y cola 60,4% Cuello 9,4%	4/53	No	PD 53% DPC 28% Enucleación 19%	Fístula pancreática 9/53 Absceso intraabdominal 4/53 Fístula gástrica 1/53 Sangrado 1/10	48 meses	3,80%
Farhat et al., 2020, Tunes ¹⁹	Retrospectivo 18 años	10	80%	41,2	72	Cola 50% Cabeza 20% Cuerpo y cola 20% Todo el páncreas 10%	1/10	1 metástasis hepáticas	PD + esplenectomía 40% DPC 20% PD 10% PC 10% Enucleación 10% Irresecable 10% PD NR Otras	Fístula pancreática grado A 1/10	118 meses	10%
Uguz et al., 2020, Turquía ⁵	Retrospectivo 13 años	24	79,20%	47,2	58	Cola 45,8% Cabeza 37,5% Cuerpo 16,7%	1/24	NR	PD 57,2% DPC 42,8%	Clavien Dindo I 5/24 Clavien Dindo III 1/24	60 meses	8,50%
Silano et al., 2021, Brasil ³	Retrospectivo 20 años	14	100%	31,5	67,2	Cuerpo y cola 57,1% Cabeza 42,8%	2/14	No	PD 57,2% DPC 42,8%	Fístula pancreática grado C 2 Fístula pancreática grado B 1	56,6 meses	0%
Duque et al., 2022, España	Retrospectivo 22 años	20	90%	33,5	70	Cuerpo y cola (60%) Cabeza (40%)	No	1	PD 35% DPC 30% PC 15% Enucleación 10% PD + esplenectomía 5% PT 5%	Clavien Dindo I 2 Clavien Dindo II 5 Clavien Dindo IIA 4 Fístula pancreática Grado A 7 Fístula pancreática grado B 1	28 meses	0%

DPC: duodenopancreatectomía cefálica; FP: fístula pancreática; NR: no refiere; PC: pancreatectomía central; PD: pancreatectomía distal PT: pancreatectomía total.

de los pacientes intervenidos por TSPP son de género femenino y la edad al diagnóstico oscila entre los 25 y los 47 años. La gran mayoría de pacientes están asintomáticos o presentan como único síntoma dolor abdominal. La localización más frecuente del tumor en estas series es el cuerpo-cola (60% aproximadamente), con un tamaño medio que va desde los 48 a los 72 mm. Solo hay un paciente con metástasis hepáticas incluido en las citadas series. La mortalidad descrita en todas ellas es extremadamente baja (tabla 2)^{3,5,16,18-20}.

A pesar de que las series sobre TSPP son escasas, todas ellas coinciden en que la utilización de la RMN mejora el diagnóstico prequirúrgico, ya que en ella los TSPP se observan como lesiones bien circunscritas con áreas de tejido blando y focos necróticos, con cápsula engrosada, la cual capta contraste. Además, hasta el 30% pueden presentar calcificaciones periféricas^{4,8}. Estos datos no son patognomónicos de TSPP, pero sí pueden ayudarnos a diferenciarlo del adenocarcinoma pancreático. Además de la RMN, los últimos trabajos publicados apoyan la utilización de la ecoendoscopia en el diagnóstico prequirúrgico de las lesiones pancreáticas, ya que presenta la ventaja de poder realizar una PAAF⁹.

En nuestra serie realizamos RMN a un 70% de los pacientes, pero hemos observado que en los últimos años ha habido un incremento en la utilización de la misma. De la misma forma, también los porcentajes de realización de ecoendoscopia han ido aumentando en nuestra serie (45% de los pacientes), a pesar de ser una técnica que no ha estado disponible en todos los centros que han participado en el estudio.

La resección quirúrgica del TSPP es el único tratamiento con opción curativa. Las técnicas quirúrgicas realizadas varían en función de la localización del tumor. El abordaje realizado (laparotómico, laparoscópico o robótico) dependerá de las capacidades técnicas de cada centro. Todos ellos son factibles y seguros¹¹. En nuestra serie solo el 15% fueron realizados por laparoscopia, y creemos que ello se debe a dos factores: el primero, que la serie cubre un amplio periodo de tiempo; el segundo, al gran tamaño de los tumores, que dificulta los abordajes mínimamente invasivos^{3,4}. La enucleación del TSPP es una técnica controvertida por el riesgo de recidiva y su dificultad en grandes tumores¹⁴. En nuestra serie, 2 pacientes fueron tratados mediante enucleación, sin evidencia de recidiva a los 28 y 23 meses de seguimiento.

A diferencia del adenocarcinoma pancreático, la presencia de metástasis extrapancreáticas no se considera una contraindicación absoluta para la exéresis del TSPP, y, si es factible, se procederá a su resección y al de las metástasis, ya que esta estrategia supone un aumento en la supervivencia y en la calidad de vida^{3,8,15,20}. Se ha planteado la realización de trasplante hepático en caso de metástasis hepáticas bilobares múltiples si el tumor primario ha sido resecado y no hay más metástasis en otros órganos, debido al excelente pronóstico de estos tumores¹⁴.

Aunque es infrecuente, en los TSPP que al diagnóstico son considerados irresecables se puede iniciar quimioterapia neoadyuvante para intentar un posterior rescate quirúrgico². La adyuvancia postoperatoria puede contribuir a un aumento del tiempo libre de enfermedad y supervivencia en los pacientes con enfermedad metastásica^{2,4}. En nuestra serie, tan solo un paciente recibió quimioterapia adyuvante, y tras 25 meses de seguimiento sigue libre de enfermedad. La

radioterapia se ha empleado en pacientes resecados quirúrgicamente y en pacientes irresecables como tratamiento paliativo, pero no está bien definido su papel en el tratamiento del TSPP^{4,21}. Se recomienda un periodo de seguimiento superior a 48 meses, ya que es en este periodo es donde aparecen la mayoría de las recidivas². En nuestra serie, con una mediana de seguimiento de 28 meses, hemos detectado una única recidiva a los 106 meses y ningún paciente ha fallecido durante el periodo de seguimiento.

Las limitaciones de este estudio radican en su carácter retrospectivo y multicéntrico, ya que los diversos centros no emplean los mismos algoritmos diagnósticos y terapéuticos. Además comete un importante sesgo de selección al incluir únicamente a pacientes que han sido sometidos a una resección quirúrgica, por lo que no ha sido posible conocer las características y la evolución de aquellos pacientes con diagnóstico de TSPP que no fueron intervenidos. La fortaleza es que se trata de la serie nacional con mayor número de casos.

En conclusión, en nuestra serie hemos comprobado que el TSPP es un tumor pancreático infrecuente, grande y único, mucho más frecuente en mujeres jóvenes, con un excelente pronóstico si se extirpa completamente, con márgenes libres, en ausencia de enfermedad metastásica. El tratamiento de elección es, por lo tanto, la resección quirúrgica incluso en pacientes que presentan diseminación metastásica, ya que mejora el pronóstico y la calidad de vida. La baja prevalencia dificulta plantear estudios prospectivos que nos permitan conocer mejor los factores pronósticos del TSPP.

Consideraciones éticas

Este estudio se llevó a cabo siguiendo los requerimientos expresados en la Declaración de Helsinki (revisión de Seúl, octubre de 2008), las directrices de buena práctica clínica de la *International Conference on Harmonisation* (ICH) y la legislación vigente en España de acuerdo a lo dispuesto en la orden ministerial SAS/3470/2009, relativa a la realización de estudios observacionales. Siempre se mantuvieron los niveles más altos de conducta profesional y confidencialidad, cumpliendo con el artículo 7 de la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal.

Se solicitó la aprobación del Comité de Ética del Hospital General Universitario de Alicante (CEIm). La base de datos se registrará de forma anónima sin ningún dato identificativo de los pacientes, la cual se almacenará bajo la responsabilidad de cada uno de los centros participantes.

Financiación

Los autores de este estudio no han recibido financiación para este trabajo.

Conflictos de intereses

Los autores de este estudio declaran no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hao EIU, Hwang HK, Yoon DS, Lee WJ, Kang CM. Aggressiveness of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: A literature review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97:e13147. <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000013147>. PMID: 30544374; PMCID: PMC6310540..
2. Law JK, Ahmed A, Singh VK, Akshintala VS, Olson MT, Raman SP, et al. A systematic review of solid-pseudopapillary neoplasms: Are these rare lesions? *Pancreas*. 2014;43:331-7. <http://dx.doi.org/10.1097/MPA.0000000000000061>. PMID: 24622060; PMCID: PMC4888067..
3. Silano F, de Melo Amaral RB, Santana RC, Neves VC, Ardengh JC, do Amaral PCG. Yield of surgery in solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: A case series and literature review. *World J Gastrointest Oncol*. 2021;13:589-99. <http://dx.doi.org/10.4251/wjgo.v13.i6.589>. PMID: 34163575; PMCID: PMC8204350..
4. De Robertis R, Marchegiani G, Catania M, Ambrosetti MC, Capelli P, Salvia R, et al. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: Clinicopathologic and radiologic features according to size. *AJR Am J Roentgenol*. 2019;213:1073-80. <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.18.20715>. PMID: 31310181..
5. Uguz A, Unalp O, Akpınar G, Karaca C, Oruc N, Nart D, et al. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: Case series with a review of the literature. *Turk J Gastroenterol*. 2020;31:930-5. <http://dx.doi.org/10.5152/tjg.2020.19227>.
6. Zaltnai A, Kis-Orha V. Solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas is still an enigma: A clinicopathological review. *Pathol Oncol Res*. 2020;26:641-9. <http://dx.doi.org/10.1007/s12253-019-00671-8>. PMID: 31209654; PMCID: PMC7242268..
7. Din NU, Rahim S, Abdul-Ghafar J, Ahmed A, Ahmad Z. Clinicopathological and immunohistochemical study of 29 cases of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas in patients under 20 years of age along with detailed review of literature. *Diagn Pathol*. 2020;15:139. <http://dx.doi.org/10.1186/s13000-020-01058-z>.
8. Lee G, Sung YN, Kim SJ, Lee JH, Song KB, Hwang DW, et al. Large tumor size, lymphovascular invasion, and synchronous metastasis are associated with the recurrence of solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas. *HPB (Oxford)*. 2021;23:220-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.hpb.2020.05.015>. PMID: 32654914..
9. Gandhi D, Sharma P, Parashar K, Kochar PS, Ahuja K, Sawhney H, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Radiological and surgical review. *Clin Imaging*. 2020;67:101-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2020.06.008>. PMID: 32559679..
10. Erráez-Jaramillo P, Ortiz-Hidalgo C. El diagnóstico histológico e inmunohistoquímico de la neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas y su diagnóstico diferencial. *Rev Esp Patol*. 2019;52:178-89.
11. Petrosyan M, Franklin AL, Jackson HT, McGue S, Reyes CA, Kane TD. Solid pancreatic pseudopapillary tumor managed laparoscopically in adolescents: A case series and review of the literature. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2014;24:440-4. <http://dx.doi.org/10.1089/lap.2013.0511>. PMID: 24746104..
12. Tan HL, Syn N, Goh BKP. Systematic review and meta-analysis of minimally invasive pancreatetectomies for solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas. *Pancreas*. 2019;48:1334-42. <http://dx.doi.org/10.1097/MPA.0000000000001426>. PMID: 31688598..
13. Naar L, Spanomichou DA, Mastoraki A, Smyrniotis V, Arkadopoulos N. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: A surgical and genetic enigma. *World J Surg*. 2017;41:1871-81. <http://dx.doi.org/10.1007/s00268-017-3921-y>. PMID: 28251269..
14. Wójciak M, Gozdowska J, Pacholczyk M, Lisik W, Kosieradzki M, Cichocki A, et al. Liver transplantation for a metastatic pancreatic solid-pseudopapillary tumor (Frantz tumor): A case report. *Ann Transplant*. 2018;23:520-3. <http://dx.doi.org/10.12659/AOT.908764>. PMID: 30061554; PMCID: PMC6248032..
15. Bassi C, Dervenis C, Butturini G, Fingerhut A, Yeo C, Izbicki J, et al. Postoperative pancreatic fistula: An international study group (ISGPF). *Surgery*. 2005;138:8-13. <http://dx.doi.org/10.1016/j.surg.2005.05.001>. PMID: 16003309..
16. Song H, Dong M, Zhou J, Sheng W, Zhong B, Gao W. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: Clinicopathologic feature risk factors of malignancy, and survival analysis of 53 cases from a single center. *Biomed Res Int*. 2017;2017:5465261. <http://dx.doi.org/10.1155/2017/5465261>. PMID: 29094047; PMCID: PMC5637868..
17. Dindo F, Demartines N, Clavien PA. Classification of surgical complications: A new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. *Ann Surg*. 2004;240:205-13. <http://dx.doi.org/10.1097/01.sla.0000133083.54934.ae>. PMID: 15273542; PMCID: PMC1360123..
18. Cavallini A, Butturini G, Daskalaki D, Salvia R, Melotti G, Piccoli M, et al. Laparoscopic pancreatotomy for solid pseudo-papillary tumors of the pancreas is a suitable technique; our experience with long-term follow-up and review of the literature. *Ann Surg Oncol*. 2011;18:352-7. <http://dx.doi.org/10.1245/s10434-010-1332-5>.
19. Farhat W, Ammar H, Amine Said M, Mizouni A, Bouazzi A, Abdessaied N, et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: A report of 10 cases and literature review. *ANZ J Surg*. 2020;90:1683-8. <http://dx.doi.org/10.1111/ans.15701>. PMID: 31989788..
20. Ren Z, Zhang P, Zhang X, Liu B. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: Clinicopathologic features and surgical treatment of 19 cases. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7:6889-97. PMCID: PMC4230156; PMID: 25400772..
21. Zauls JA, Dragun AE, Sharma AK. Intensity-modulated radiation therapy for unresectable solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *Am J Clin Oncol*. 2006;29:639-40. <http://dx.doi.org/10.1097/01.coc.0000190457.43060.f0>. PMID: 17149006..