

a MUC5AC es común a los 4 fenotipos. Normalmente, la MUC5AC no se expresa en el ducto pancreático principal, pero sin embargo es altamente expresada en las NPML.

El tipo pancreático-biliar se asocia con positividad frente a mucina membranosa epitelial (MUC1), siendo la mucina secretora tipo intestinal (MUC2) y CDX2 negativo. Este fenotipo se relaciona frecuentemente, con displasia intraepitelial de alto grado y carcinomas invasivos de tipo tubular comportándose con mayor agresividad y peor pronóstico<sup>4</sup>.

El tipo intestinal presenta positividad frente a CDX2 y MUC2, con negatividad para MUC1. Este fenotipo se asocia comúnmente, con variación en el grado de displasia intraepitelial y carcinomas invasivos de tipo coloide.

El tratamiento quirúrgico de las NPML sin componente invasivo es a menudo curativo, con una supervivencia de 5 años después de la cirugía de un 90-95%<sup>7</sup>. La mortalidad está determinada por la presencia de tumor residual en los márgenes de resección quirúrgico.

Por otra parte, es ya conocida, la asociación del síndrome de «Peutz-Jeghers» con neoplasias gastrointestinales. La cuestión es, si los pólipos hamartomatosos intestinales de «Peutz-Jeghers», constituyen o no lesiones precancerosas<sup>8</sup>. El pronóstico en estos pacientes depende del fenotipo y el estadio en que se desarrolle la enfermedad.

En conclusión, las NPML son lesiones con potencial de malignización y con presentación clínica muy variada cuyo diagnóstico histológico se basa en el estudio inmunohistoquímico.

## Bibliografía

1. Hruban RH, Takaori K, Klimstra DS, Adsay NV, Albores-Saavedra J, Biankin AV, et al. An illustrated consensus on the classification of pancreatic intraepithelial neoplasia and intraductal papillary mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol*. 2004;28:977-87.
2. Tajiri T, Tate G, Kunimura T, Inoue K, Mitsuya T, Yoshida M, et al. Histologic and immunohistochemical comparison of intraductal tubular carcinoma, intraductal papillary-mucinous carcinoma, and ductal adenocarcinoma of the pancreas. *Pancreas*. 2004;29:116-22.
3. Su GH, Hruban RH, Bansal RK, Bova GS, Tang DJ, Shekher MC, et al. Germline and somatic mutations of the STK11/LKB1 Peutz-Jeghers gene in pancreatic and biliary cancers. *Am J Pathol*. 1999;154:1835-40.
4. Klöppel G, Kosmahl M. Is the intraductal papillary mucinous neoplasia of the biliary tract a counterpart of pancreatic papillary mucinous neoplasm? *J Hepatol*. 2006;44:249-50.
5. Zen Y, Fujii T, Itatsu K, Nakamura K, Konishim F, Masuda S, et al. Biliary cystic tumors with bile duct communication: A cystic variant of intraductal papillary neoplasm of the bile duct. *Mod Pathol*. 2006;19:1243-54. Epub 2006 Jun 2.
6. Jiang BG, Sun LL, Yu WL, Tang ZH, Zong M, Zhang YJ. Retrospective analysis of histopathologic prognostic factors after hepatectomy for intrahepatic cholangiocarcinoma. *Cancer J*. 2009;15:257-61.
7. Chari ST, Yadav D, Smyrk TC, DiMagno EP, Miller LJ, Raimondo M, et al. Study of recurrence after surgical resection of intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas. *Gastroenterology*. 2002;123:1500-7.
8. Shepherd NA, Bussey HJ, Jass JR. Epithelial misplacement in Peutz-Jeghers polyps. A diagnostic pitfall. *Am J Surg Pathol*. 1987;11:743-9.

J. Pérez Rojas<sup>a,\*</sup>, M.J. Artes<sup>a</sup>, M. Prieto Rodríguez<sup>a</sup>, A.A. Moya Herraiz<sup>b</sup>, M.J. Guarín Corredor<sup>c</sup>, C. López Valdivia<sup>a</sup> y J.F. Vera Sempere<sup>a,d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Departamento de Patología, Hospital la Fe, Universidad de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Cirugía Hepatobiliopancreática, Departamento de Patología, Hospital la Fe, Universidad de Valencia, Valencia, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Departamento de Patología, Hospital de Sagunto, Universidad de Valencia, Valencia, España

<sup>d</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Departamento de Patología, Hospital Universitario La Fe, Universidad de Valencia, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [judithp\\_r@hotmail.com](mailto:judithp_r@hotmail.com) (J. Pérez Rojas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.03.015>

## Calcificaciones pancreáticas en paciente joven: a propósito de un caso



### Pancreatic calcifications in a young patient: Apropos of a case

Presentamos el caso de una mujer de 19 años, que acude a urgencias de nuestro hospital por sospecha de infección urinaria en el contexto de varias infecciones previas. No refiere hábitos tóxicos, antecedentes quirúrgicos ni antecedentes familiares de interés.

En la exploración física se objetiva abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias. Se objetiva febrícula.

En la analítica destacan: 13.910 leucocitos, (73% neutrófilos); 259.000 plaquetas, Hb: 12,4, glucosa: 79 mg/dl, creatinina: 0,66 mg/dl, amilasa 103 U/l, proteínas totales: 6,03 g/dl. El perfil hepático no muestra alteraciones.

En la radiografía abdominal se evidencian calcificaciones en epigastrio y flanco izquierdo, que asientan sobre una imagen sugestiva de masa (fig. 1).

Se realiza tomografía computarizada (TC) abdominal con contraste intravenoso, observando en la fase portal una masa en la cola pancreática de 91 mm x 84 mm, bien definida, con componente sólido-quístico y calcificaciones, compatible con tumor pseudopapilar sólido (fig. 2).

No se evidencia afectación extrapancreática.

La paciente es intervenida por vía laparoscópica. El estudio de la pieza quirúrgica por anatomía patológica describe una tumoración redondeada parcialmente encapsulada,

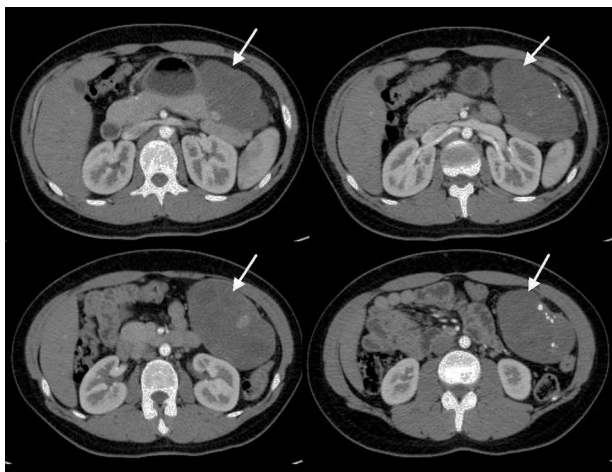


**Figura 1** Radiografía anteroposterior abdominal con imagen tumoral en hipocondrio izquierdo y calcificaciones proyectadas en la cola pancreática.

de superficie multinodular, de  $12 \times 11 \times 6,5$  cm, con áreas pardo-amarillentas de consistencia sólida, alternadas con áreas quísticas.

En la descripción microscópica el tumor resulta positivo para: AE1-AE3, vimentina, CD10, enolasa, alfa-1-antitripsina y ciclina D1.

**Conclusión:** « Neoplasia sólida pseudopapilar pancreática que no afecta al borde quirúrgico de resección»,



**Figura 2** Imágenes de TC mediante cortes transversales, donde aparece una masa dependiente de cola de páncreas (flechas blancas), hipoatenuada, bien delimitada y con calcificaciones en su interior.

confirmándose nuestro diagnóstico de presunción de tumor de Hamoudi o pseudopapilar sólido.

El tumor pseudopapilar sólido es raro. Fue descrito por primera vez por Franz, en 1959<sup>1</sup>. Hamoudi et al. lo caracterizaron en 1970<sup>2</sup>. Por consenso, en 1996, fue llamado tumor pseudopapilar sólido por la Organización Mundial de la Salud<sup>3</sup>, describiéndolo dentro de la estirpe epitelial exocrina, de origen celular incierto; distinto, por tanto, del acinar y ductal<sup>4</sup>.

La incidencia de tumores pancreáticos es de un 0,2-1,7%, siendo el Hamoudi el más frecuente en la adolescencia<sup>5</sup>.

Predomina en asiáticos, siendo más frecuente en torno a los 21,97 años, con una relación varón/mujer de 1:9<sup>6</sup>.

La clínica cursa de forma asintomática o es inespecífica: 27,3% malestar abdominal, lumbalgia 11,8% y vómitos 9,1%<sup>7</sup>. De ahí la importancia de las pruebas de imagen para la aproximación diagnóstica. En caso de traumatismo, puede manifestarse como hemorragia retroperitoneal.

El diagnóstico definitivo es histológico, aunque la imagen radiológica del TC es muy característica. La punción aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por eco-endoscopia presenta una sensibilidad del 91% y una especificidad del 94%, con una tasa de complicaciones inferior al 1%<sup>8</sup>.

En la TC es característico su contorno liso, con cápsula hipoatenuada, contenido sólido-quístico (debido a las áreas de necrosis y hemorragia) y las calcificaciones periféricas, aunque se presentan solo en 1/3 de los casos<sup>9</sup>.

Su comportamiento es benigno, aunque puede malignizar en un 14% de casos en un carcinoma pseudopapilar sólido<sup>9</sup>.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica, con o sin esplenectomía, incluso habiendo extensión metastásica o recurrencia local. La quimioterapia y radioterapia no ofrecen buenos resultados.

La presencia de recurrencia local es de un 12 a un 15%<sup>10</sup>.

En cuanto al pronóstico, la supervivencia a los 5 años se estima en un 96,9%<sup>11</sup>.

Las metástasis son raras (7-16%) siendo más habituales a nivel hepático, peritoneal y duodenal.

La conclusión que pretendemos difundir es que el tumor de Hamoudi es una neoplasia rara, con clínica inespecífica. Muchas veces se presenta como hallazgo casual. La imagen radiológica, al presentar calcificaciones, plantea entre otros diagnósticos el de pancreatitis crónica. Sin embargo, los datos clínicos, analíticos y epidemiológicos no apoyaban ese diagnóstico.

La imagen en TC de una masa pancreática con componente sólido-quístico y calcificaciones nos dio la clave, siendo prácticamente diagnóstico del tumor de Hamoudi o pseudopapilar sólido.

## Bibliografía

1. Franz VK. Tumors of the pancreas. Atlas of tumor pathology: fasc 27-28, ser 7. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p. 32-3.
2. Hamoudi A, Misugi K, Grosfeld J, Reiner CB. Papillary epithelial neoplasm of pancreas in a child: Report of a case with electron microscopy. *Cancer*. 1970;26:1126-34.
3. WHO histological typing of tumors of the exocrine pancreas. IARC Press. 1996:220.

4. Chung E, Travis M, Conran R. Pancreatic tumors in children: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2006;26:1211-38.
  5. Millan F, Bellía G, Panzuto O, Giambini D. Tumor papilar sólido quístico de páncreas. Presentación de un caso con metástasis hepáticas y revisión de la literatura. *Rev de Cir Infantil*. 2004;14:1-4.
  6. Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: A typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Semin Diagn Pathol*. 2000;17:66-80.
  7. Yu PF, Hu ZH, Wang XB, Guo JM, Cheng XD, Zhabg YL, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A review of 553 cases in Chinese literature. *World J Gastroenterol*. 2010;16:1209-14.
  8. Fuji M, Saito H, Kato H, Kojima T, Ito M, Ishiyama S, et al. Diagnosis of a solid pseudopapillary neoplasm using EUS-FNA. *Intern Med*. 2013;52:1703-8.
  9. Choi BI, Kim KW, Han MC, Kim YI, Kim CW. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: CT findings. *Radiology*. 1988;166:413-6.
  10. Tipton SG, Smyrk TC, Sarr MG, Thompson GB. Malignant potential of solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas. *Br J Surg*. 2006;93:733-7.
  11. Wang XG, Ni QF, Fei JG, Zhong ZX, Yu PF. Clinicopathologic features and surgical outcome of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Analysis of 17 cases. *World J Surg Oncol*. 2013;11:38.
- Patricia Solano Díaz<sup>a,\*</sup>, Patricia María Leal Oliveira<sup>a</sup>, María Requena Santos<sup>a</sup>, María Dolores Sánchez Molinero<sup>a</sup> y Ana Gil Liñán<sup>b</sup>
- <sup>a</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Regional Carlos Haya, Málaga, España
- <sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Carlos Haya, Málaga, España
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [Psd\\_1980@hotmail.com](mailto:Psd_1980@hotmail.com) (P. Solano Díaz).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.03.011>

## Hepatitis aguda A en paciente previamente vacunada



### Acute hepatitis A in a previously vaccinated patient

La infección por el virus de la hepatitis A (VHA) se transmite principalmente por vía fecal-oral; mientras que en regiones endémicas el virus se adquiere en la niñez, en países desarrollados la infección suele adquirirse en la edad adulta en relación con la ingesta de agua o alimentos contaminados, viajes a áreas endémicas o prácticas sexuales de riesgo. La clínica de la hepatitis aguda A es indistinguible de otros tipos de hepatitis aguda; en casos excepcionales puede evolucionar a hepatitis fulminante aunque lo más habitual es que se resuelva de forma espontánea, sin tratamiento específico y sin secuelas<sup>1</sup>.

La vacuna anti-VHA es altamente eficaz. En Cataluña está vigente un programa piloto desde el curso escolar 1998-1999 hasta el 2013-2014 por el que se administra la vacuna anti-hepatitis A (combinada con la B) a los niños<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de una paciente de 15 años, correctamente vacunada según el calendario vigente, que presentó una hepatitis aguda A.

Mujer de 15 años de edad sin alergias conocidas, hábitos tóxicos ni antecedentes patológicos de interés. Se comprobó la correcta vacunación anti-VHA en el medio escolar mediante la presentación del carné de vacunación debidamente cumplimentado.

La paciente debutó con fiebre hasta 39°C de 2 semanas de evolución y de predominio vespertino, síndrome constitucional, vómitos posprandiales y aparición de odinofagia. Posteriormente presentó ictericia motivo principal por el cual acudió a urgencias.

En el momento del ingreso presentaba ictericia en piel y mucosas, sin lesiones cutáneas. Se observó eritema faríngeo, pequeñas placas de 1-2 mm de diámetro blanquecinas

de forma bilateral y adenopatías en la región laterocervical, axilar izquierda e inguinal derecha. En la exploración abdominal destacaba una discreta esplenomegalia no dolorosa. En la analítica se halló: bilirrubina total de 8,27 mg/dl, GGT 165 U/l, FA 511 U/l, GOT 284 U/l, GPT 253 U/l, leucocitos 12.790/mm<sup>3</sup> (68% de linfocitos), Hb 9,9 g/dl y TP 72,7%. En la ecografía abdominal se identificó la presencia de hepatoesplenomegalia, sin otros hallazgos significativos. Las determinaciones de anticuerpos heterófilos, citomegalovirus (IgG < 4 UI/ml, IgM 0,49 UI/ml), VHC, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), HBsAg y HBcAc (IgM) fueron negativas; el anticuerpo IgM del VHA resultó positivo. Se comunicó el caso al Área de Vigilancia Epidemiológica del Departamento de Salud de la Generalitat de Catalunya.

Al segundo día de ingreso la paciente presentó una reacción cutánea caracterizada por lesiones papulares pruriginosas de 1-2 mm de diámetro que afectaban a cara,



**Figura 1** Lesiones papulares pruriginosas de la reacción «Gianotti-CrostiLike».