

Tumor sólidoseudopapilar del páncreas

Antonio Morandeira Rivas, Antonio Sánchez-Marín, Fátima Sabench Pereferer, Mercè Hernández González y Daniel del Castillo Déjardin

Servicio de Cirugía. Hospital Universitari de Sant Joan. Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universitat Rovira i Virgili. Tarragona. España.

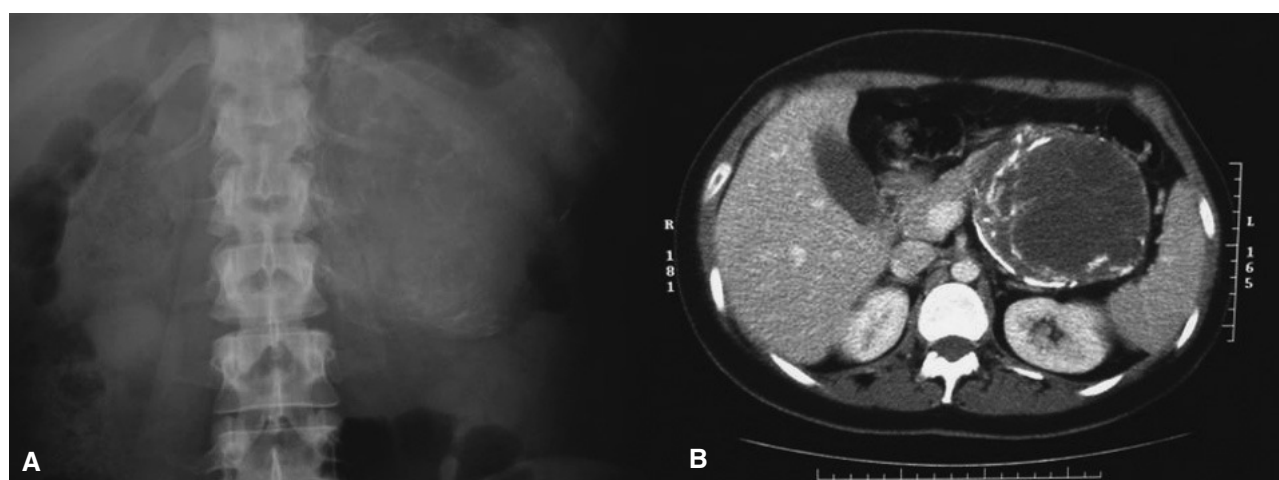


Fig. 1. A: radiografía de abdomen: masa redondeada y calcificada en el hipocondrio izquierdo. B: tomografía computarizada abdominal: gran masa hipodensa de 104-91 mm de diámetro, polilobulada y con paredes parcialmente calcificadas, que parece depender de la cola del páncreas, comprime estructuras vecinas sin infiltrarlas y se acompaña de numerosas adenopatías locales.

El tumor sólidoseudopapilar de páncreas representa aproximadamente el 1-2% de los tumores del páncreas exocrino y cerca del 10% de las tumoraciones quísticas del páncreas. Se trata de una tumoración de origen poco conocido, probablemente relacionado con células embrionarias pancreáticas pluripotenciales¹.

Presentamos el caso de una mujer de 25 años de edad con antecedentes patológicos de hipotiroidismo subclínico, atendida en el servicio de urgencias por dolor abdominolumbar izquierdo y síndrome miccional. En la exploración física destacaba la palpación abdominal de una masa en el hipocondrio y el flanco izquierdos; en la radiografía de abdomen simple se apreciaba una masa redondeada y calcificada en dicha localización (fig. 1A). Se realizó una tomografía computarizada (TC) abdominal que mostraba una gran masa hipodensa de 104 × 91 mm,

polilobulada y con paredes parcialmente calcificadas, que parecía depender de la cola del páncreas, comprimía estructuras vecinas sin infiltrarlas y se acompañaba de numerosas adenopatías locales (fig. 1 B).

La paciente fue intervenida quirúrgicamente mediante laparotomía media supraumbilical. Se observó una gran masa encapsulada dependiente de la cola del páncreas y adherida al bazo; se practicó esplenopancreatectomía distal sin incidencias peroperatorias (figs. 2A y B). El curso postoperatorio transcurrió sin complicaciones y se le dio de alta a los 6 días. En el estudio anatomopatológico se apreció una tumoración sólida y pseudopapilar con márgenes de resección libres, sin evidencia de infiltración intravascular, perineural ni ganglionar, compatible con neoplasia epitelial solidoquística pancreática. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad intensa y difusa para vimentina y alfa-1-antitripsina; también se observó positividad frente a receptores de progesterona. La evolución fue favorable y la paciente permanece asintomática y libre de enfermedad a los 4 años de la intervención.

Desde su descripción por Frantz, el tumor sólidoseudopapilar pancreático (TSP) ha recibido diferentes denominaciones: tumor sólido quístico, tumor sólido pseudopa-

Correspondencia: Prof. D. del Castillo Déjardin.
Servicio de Cirugía. Hospital Universitario Sant Joan.
Sant Joan, s/n. 43201 Reus. Tarragona. España.
Correo electrónico: ddcastillo@grupsagessa.cat

Manuscrito recibido el 17-8-2007 y aceptado el 19-11-2007.

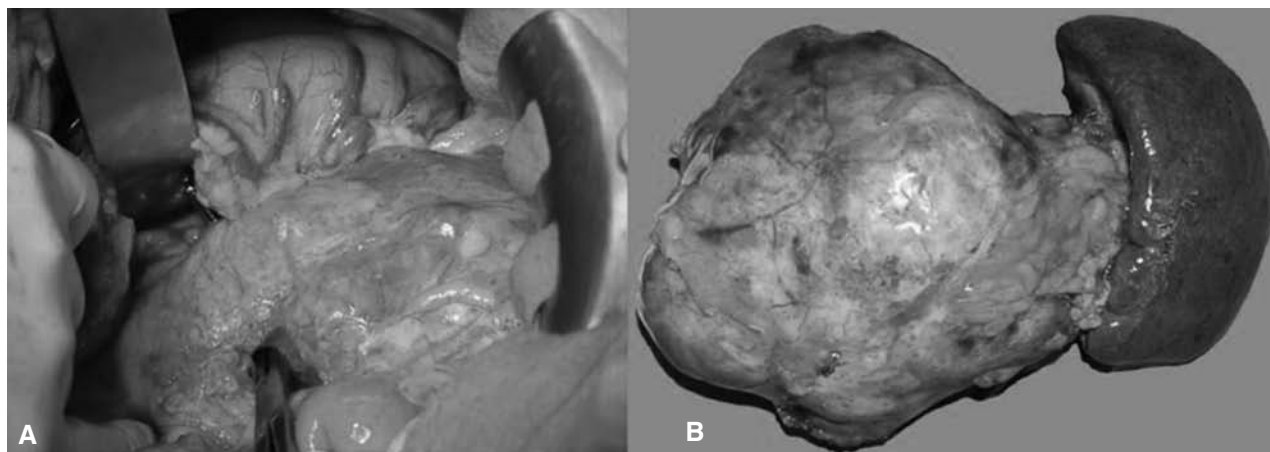


Fig. 2. A: intervención quirúrgica: pancreatectomía distal. B: anatomía patológica: visión macroscópica de la pieza, esplenopancreatectomía distal.

pilar, neoplasia epitelial sólido quística... En 1996 la Organización Mundial para la Salud acordó utilizar el término "tumor sólido pseudopapilar de páncreas" que recoge las principales características de la lesión. En revisiones recientes de la literatura médica encontramos más de 700 casos publicados, una tercera parte de ellos en la última década¹⁻³.

El TSP tiene un comportamiento benigno en la mayoría de las ocasiones, pero en algunos casos actúa como una tumoración maligna con capacidad para invadir órganos vecinos, metastatizar y recidivar tras la cirugía exéretica. Debido a estas características, generalmente aparece clasificado como una neoplasia *borderline*. Afecta principalmente a mujeres jóvenes de raza blanca (9:1). Se han estudiado las características clinicopatológicas y la expresión de proteínas de receptores de hormonas sexuales en ambos sexos, sin encontrar diferencias que justifiquen la mayor incidencia de esta enfermedad en las mujeres⁴. Los síntomas son variables y destacan el dolor abdominal inespecífico y las grandes masas abdominales. Su crecimiento suele producirse de forma asintomática, por lo que puede llegar a alcanzar tamaños considerables. También, aunque con menor incidencia, el TSP se presenta en la infancia, y las características clinicopatológicas y la actitud terapéutica son similares a las del adulto.

El TSP se localiza mayoritariamente en la cola (36%) y la cabeza (34%) del páncreas; en las pruebas complementarias (TC y resonancia magnética) se encuentran masas muy vascularizadas y quísticas con áreas de hemorragia intralesional y en ocasiones calcificaciones⁵.

Histológicamente se caracteriza por la mezcla de áreas sólidas con quistes y estructuras pseudopapilares y hemorrágicas. Destaca la presencia de células eosinófilas PAS positivas o "espumosas", que poseen un perfil inmunohistoquímico mixto mesenquimal, endocrino y epitelial. Los marcadores histoquímicos más reactivos son vimentina, alfa-1-antitripsina, enolasa neuroespecífica, receptores de progesterona y CD-10. A pesar de estos datos, no hay ningún marcador específico⁶. En estas tumoraciones prácticamente no se aprecian las mutaciones del oncogén *K-ras* y los genes supresores *p53*, *p16* y *DPC4* presentes en los adenocarcinomas ductales del páncreas;

sin embargo, sí se aprecian otras alteraciones genéticas en la betacatenina y el gen *APC* como sucede en otros tumores pancreáticos no ductales, como el pancreatoblastoma o los carcinomas de células acinares⁷.

El tratamiento de elección es la cirugía exéretica con pretensión radical y la supervivencia es alta, hasta el 95% a los 5 años, dado que se trata de un tumor de baja malignidad. Las resecciones varían según la localización y la extensión del tumor, desde tumorectomías a grandes resecciones pancreáticas⁸. El papel de la quimioterapia y la radioterapia es poco conocido en esta enfermedad, en la mayoría de los casos se trata de tumores localizados que raramente invaden órganos vecinos o metastatizan. En casos avanzados está descrito el uso de quimioterapia neoadyuvante con buenos resultados, ya que reduce el tamaño del tumor y permite posteriormente la extirpación quirúrgica de la lesión⁹. Otras estrategias, como el tratamiento con imatinib mesilato, un inhibidor de la KIT cinasa utilizado en el tratamiento de los tumores de la estroma gastrointestinal (GIST), se han investigado para los casos de TSP metastásico o irresecable. Sin embargo, en los estudios mediante PCR de muestras de TSP hay pocas mutaciones de KIT, al contrario que en los GIST y en otros tumores donde esta terapia es de utilidad, lo que hace suponer que el tratamiento será de escasa eficacia¹⁰.

El TSP es una tumoración pancreática poco frecuente con un buen pronóstico tras la cirugía exéretica. El incremento en el número de casos publicados en los últimos años podría deberse a la uniformidad en la nomenclatura, junto a un mejor conocimiento anatomopatológico de la lesión, que permite una mejor clasificación de estos tumores que antes eran etiquetados erróneamente como adenocarcinomas, cistoadenomas, tumores endocrinos, etc.

Bibliografía

1. Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thonford NR, Howard JM. Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review the world's literature. *Surgery*. 1995;118:821-8.
2. Lam KY, Lo CY, Fan ST. Pancreatic solid-cystic-papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong-Kong and review of the literature. *World J Surg*. 1999;23:1045-50.

3. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in english literature. *J Am Coll Surg*. 2005;6:965-72.
4. Tien YW, Ser KH, Hu RH, Lee CY, Jeng YM, Lee PH. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: is there a pathologic basis for the observed gender differences in incidence? *Surgery*. 2005;137:591-6.
5. Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: Imaging-pathology correlation on 56 cases. *Radiology*. 1996;199:707-11.
6. Koshmal M, Seada LS, Jänig U, Harms D, Klöppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch*. 2000;436:473-80.
7. Abraham SC, Klimstra DS, Wiletz RE, Yeo CJ, Conlo K, Brennan M, et al. Solid-pseudopapillary tumors of the pancreas are genetically distinct from pancreatic ductal adenocarcinomas and almost always harbor β -catenin mutations. *Am J Pathol*. 2002;160:1361-9.
8. Hernández A, Artigas V, Moral A, Magarzo J, Targarona E, Trias M. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas. *Cir Esp*. 2005;77:233-5.
9. Strauss JF, Hirsch VJ, Rubey CN, Pollock M. Resection of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas following treatment with cisplatin and 5-fluorouracil: a case report. *Med Pediatr Onc*. 1993;21:365-7.
10. Cao D, Antonescu C, Wong G, Winter J, Maitra A, Adsay NV, et al. Positive immunohistochemical staining of KIT in solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas is not associated with KIT/PDGFR mutations. *Mod Pathol*. 2006;19:1157-63.