

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Presentación de un caso y revisión de la literatura

José Francisco Camacho-Aguilera,* César Romero-Mejía,** Alfonso Valenzuela-Espinoza***

Resumen

Introducción: El tumor sólido pseudopapilar del páncreas es un tumor epitelial de baja malignidad que afecta a mujeres jóvenes y corresponde de 1 a 2 % de todas las neoplasias del páncreas. Presentamos un caso tratado en el Hospital General de Tijuana, y revisión de la literatura.

Caso clínico: Mujer de 37 años de edad, con síntomas de saciedad temprana y distensión abdominal. Durante una colecistectomía abierta se identificó un tumor en el cuerpo del páncreas, se tomó biopsia y estableció el diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar páncreas. Fue tratada con pancreatectomía distal y esplenectomía.

Conclusiones: El tumor sólido pseudopapilar del páncreas es la neoplasia de etiología desconocida más frecuente en mujeres jóvenes, de diagnóstico diferencial ante tumor en páncreas, aunque por su rareza no debe ser la primera opción a descartar. Las manifestaciones clínicas incluyen dolor abdominal, sensación de plenitud o saciedad temprana, masa abdominal, náusea y vómito, entre otras. Los exámenes de laboratorio por lo general son normales. La tomografía axial computarizada puede revelar masa heterogénea grande con una cápsula. El diagnóstico se realiza mediante biopsia y la cirugía por sí sola tiene un nivel de curación excelente y se debe intentar en todos los casos.

Palabras clave: Tumor sólido pseudopapilar del páncreas, tumor de Frantz, neoplasias benignas del páncreas.

Summary

Background: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is an epithelial tumor of low malignancy that primarily affects young women and represents ~1-2% of all pancreatic neoplasms. We present a case of this type of tumor treated in the General Hospital of Tijuana, Mexico, as well as a review of the literature.

Clinical case: We present the case of a 37-year-old female with symptomatology of early satiety and abdominal distension. During open cholecystectomy we found a tumor in the body of the pancreas. Biopsy was done, establishing the diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas. The patient was treated successfully with distal pancreatectomy and splenectomy.

Conclusions: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare neoplasm. It is more frequent in young women and has an unknown etiology. One may conclude that the solid pseudopapillary tumor is a differential diagnosis in the presence of pancreatic tumors, although due to its rarity it is not the first option to discard. Clinical manifestations include abdominal pain, sensation of plenitude or early satiety, abdominal mass, nausea and vomiting. Laboratory tests are usually normal. Computerized axial tomography may show a large encapsulated heterogeneous mass. Diagnosis is established through biopsy and surgery represents the best treatment for this pathological entity and should be attempted in all cases, independent of the size of the pancreatic injury.

Key words: Solid pseudopapillary of the pancreas, Frantz's tumor, benign neoplasm of the pancreas.

* Especialista en cirugía general, Querétaro, México.
** Servicio de Cirugía General, Hospital General de Tijuana, Baja California, México.
*** Servicio de Patología, Hospital General de Tijuana, Baja California, México.

Solicitud de sobretiros:

José Francisco Camacho-Aguilera.
Alfonso Reyes 125, Col. El Tintero, 76134 Querétaro, Querétaro, México.
Tel.: (442) 319 3885.
E-mail: scienta_medica@hotmail.com

Recibido para publicación: 31-03-2008
Aceptado para publicación: 08-10-2009

Introducción

El tumor sólido pseudopapilar del páncreas es una neoplasia de etiología incierta y de baja frecuencia descrito por primera vez por Frantz en 1959, que afecta principalmente a mujeres jóvenes no caucásicas; posteriormente se estableció el origen epitelial del mismo.¹ Durante toda su historia ha recibido diferentes nombres, entre los que se mencionan neoplasia papilar epitelial, tumor acinar sólido y quístico, neoplasia papilar quística, carcinoma papilar quístico, tumor sólido y quístico, tumor papilar de bajo grado y, finalmente,

tumor de Frantz.² Fue hasta 1996 cuando la Organización Mundial de la Salud le asignó su nombre actual³ y posteriormente fue clasificado dentro del grupo de tumores del páncreas exocrino tipo *borderline*, es decir, con incierto potencial maligno.⁴

El objetivo de este artículo es mostrar una caso tratado en el Hospital General de Tijuana, elaborando una breve revisión de la literatura para discutir los aspectos clínicos, diagnósticos, histológicos, pronóstico y de tratamiento del tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Teniendo en cuenta esta información se puede establecer la sospecha diagnóstica ante casos similares, lo cual puede derivar en tratamiento quirúrgico que redituará en pocas complicaciones posteriores y en la curación completa de la enfermedad.

El cáncer de páncreas es la cuarta causa de muerte por cáncer en Estados Unidos y la sexta en Europa. La mayoría de los cánceres pancreáticos son raros antes de la tercera década de vida, siendo más frecuentes en la séptima y octava décadas de la vida.⁵ El más común de los tumores malignos del páncreas es el adenocarcinoma ductal (85 a 90 %),⁶ siendo las neoplasias quísticas del páncreas poco frecuentes y correspondiendo solo a 1 % de los tumores del páncreas y a 10 % del total de las lesiones quísticas pancreáticas.⁷

Caso clínico

Mujer de 37 años de edad con antecedentes de dos cesáreas ocho y 17 años atrás, sin otros antecedentes de importancia. Inició padecimiento con seis meses de evolución, con distensión abdominal progresiva, exacerbada con la ingestión de sólidos, acompañada de saciedad temprana. Sin dolor abdominal, sensación de masa, pérdida de peso ni otros síntomas de relevancia. A la exploración física se encontró paciente con abdomen con panículo adiposo leve, peristalsis presente, sin dolor a palpación ni masas abdominales. El resto de la exploración fue normal. Por medio de ultrasonografía se identificó colecistitis crónica litiásica, motivo por el cual se le realizó colecistectomía abierta en la cual se encontró tumor a nivel de cuerpo de páncreas. El análisis histopatológico de la muestra obtenida por biopsia incisional reveló tumor sólido pseudopapilar del páncreas.

Posteriormente se efectuó tomografía axial computarizada para valorar la extensión de la lesión, encontrando tumor de aproximadamente 7 cm de diámetro, heterogéneo, bien delimitado por una cápsula (figuras 1 y 2). La paciente acudió a nuestra institución con exámenes prequirúrgicos normales y fue programada para cirugía. Se realizó celiotomía exploradora con abordaje a través de línea media supraumbilical. Se encontró tumor sólido de aproximadamente 8 cm de diámetro localizado en cuerpo de páncreas, a la izquierda de la arteria mesentérica superior. Se intentó

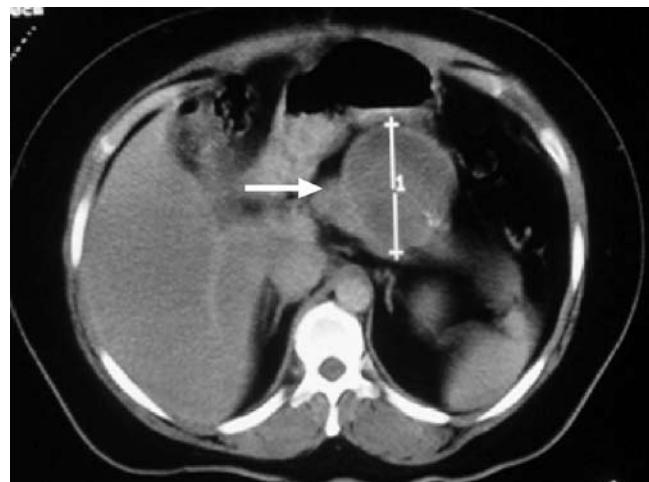


Figura 1. Tomografía con doble contraste (oral e intravenoso) en la cual se observa una lesión en el cuerpo del páncreas.



Figura 2. Tomografía en otro corte que muestra la masa con una cápsula fina y densidad heterogénea.

enucleación simple de la lesión, pero al observar afección de casi todo el espesor del cuerpo del páncreas se decidió pancreatectomía distal con preservación esplénica. Se cerró páncreas proximal con puntos de colchonero vertical, con catgut crómico. Ante hemorragia originada de las ramas pancreáticas de la arteria esplénica, se optó por esplenectomía con ligadura de vasos cortos y de la arteria esplénica a nivel del sitio de resección del tumor. Se colocó sistema de cerrado tipo Blake y posoperatoriamente se mantuvo analgesia epidural, terapia antibiótica con ceftriaxona (1 g cada 8 horas en forma intravenosa) y metronidazol (500 mg cada 8 horas en forma intravenosa), además de nutrición parenteral total (bolsa de nutrición comercial de 2000 kcal para 24 horas) por siete días. Se observó buena evolución clínica con signos vitales normales, escaso gasto seroso por drena-

je y adecuada tolerancia a la vía oral, por lo que la paciente fue egresada en buenas condiciones generales.

El estudio histopatológico reveló un tumor de $7 \times 6 \times 4$ cm, con cápsula color gris blanquecino (figura 3). Al corte de la masa se encontraron áreas color café oscuro alternando con áreas microquísticas y aspecto congestivo hemorrágico. Al análisis microscópico se advirtieron áreas sólidas con células dispuestas alrededor de un estroma de tejido fibroconectivo con capilares congestivos (formaciones pseudopapilares, figura 4), además de áreas de hemorragia antigua y reciente, con numerosos depósitos de cristales de colesterol. En las células de las pseudopapilas se observaron las hendiduras nucleares características (figura 5). Este estudio fue consistente con el diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar del páncreas.

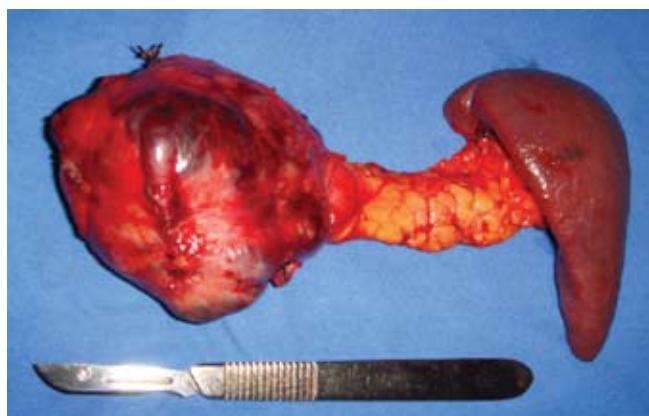


Figura 3. Imagen macroscópica de la lesión resecada en la cual se advierte una cápsula, con la cola del páncreas y el bazo a la derecha.

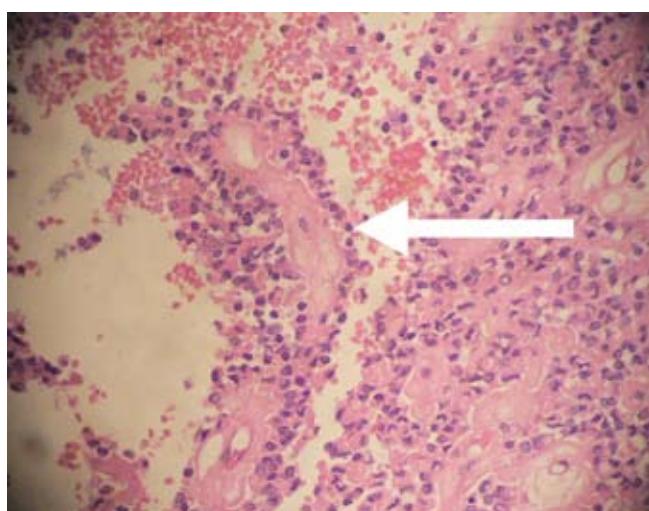


Figura 4. Imagen microscópica del tumor en la que se observan formaciones pseudopapilares (flecha).

Discusión

El tumor sólido pseudopapilar del páncreas es una neoplasia rara: desde la primera descripción elaborada por Frantz en 1959 solo se habían informado poco más de 400 casos en la literatura mundial para 1997,⁸ 452 casos para 2004 en la literatura inglesa,⁹ y 629 para 2006 en 178 series.¹⁰ Al hacer una búsqueda en la literatura nacional solo se encontraron cuatro casos.¹¹⁻¹³

El tumor sólido pseudopapilar del páncreas constituye 0.2 a 2.7 % de los tumores primarios no endocrinos del páncreas,^{2, 9,12,14,15} con predominio en mujeres no caucásicas (más de 90 % de los casos).⁸ Se ha señalado a las mujeres asiáticas y afroamericanas como el grupo de mayor frecuencia, especialmente entre la segunda y tercer décadas de vida¹⁶ (promedio de 24 años, con rango de dos a 72 años).¹⁰ La relación hombre-mujer es de 1:9.5,¹⁷ y en el sexo masculino tiende a aparecer a una edad discretamente más avanzada (en promedio 31 años).¹⁵ En nuestra paciente, la edad de presentación fue ligeramente más avanzada.

Se desconoce su causa exacta y se ha sugerido que podría ser un tumor derivado de las células del conducto pancreático, de las células acinares, de las células endocrinas,¹⁶ de células pancreáticas pluripotenciales o de tejido extrapancreático (posiblemente ovárico) que se adjuntó al parénquima pancreático durante la embriogénesis temprana.^{7,10} También se especula la influencia de ciertos factores genéticos debido a su predominio en mujeres asiáticas y afroamericanas.¹⁵

Al realizar el análisis inmunohistoquímico se puede encontrar positividad a vimentina, enolasa específica de neurona, α -1-antitripsina, α -1-antiquimiotripsina, CD10 y CD56 en más de 90 % de los casos.^{3,16,18} La presencia de la β -catenina puede alcanzar 100 % a nivel del citoplasma y 80 % en el núcleo en muestras de tumor sólido pseudopapilar de páncreas.¹⁹ El caso contrario ocurre con la presencia de sinaptofisina, cromogranina A, insulina, glucagon, somatostatina, citoqueratina, proteína S100, tripsina y quimiotripsina, donde la positividad es muy baja.^{9,12,18} Un fenómeno observado es la presencia de cadherina-E en núcleo, pero completamente ausente en el citoplasma y en la membrana celular.²⁰ A nivel de la membrana celular se pueden encontrar receptores de progesterona en la mayoría de los casos,^{12,16,21} por lo que se cree que esta hormona podría tener un papel importante en el crecimiento del tumor.¹⁵ Esta creencia se ha corroborado parcialmente al observar mayor crecimiento del tumor sólido pseudopapilar de páncreas durante el embarazo.¹⁶

Genéticamente se han demostrado mutaciones en el exón 3 del oncogén de la β -catenina en 90 % de las muestras obtenidas a partir de tumor sólido pseudopapilar de páncreas de 20 pacientes, aunque la presencia de sobreexpresión nu-

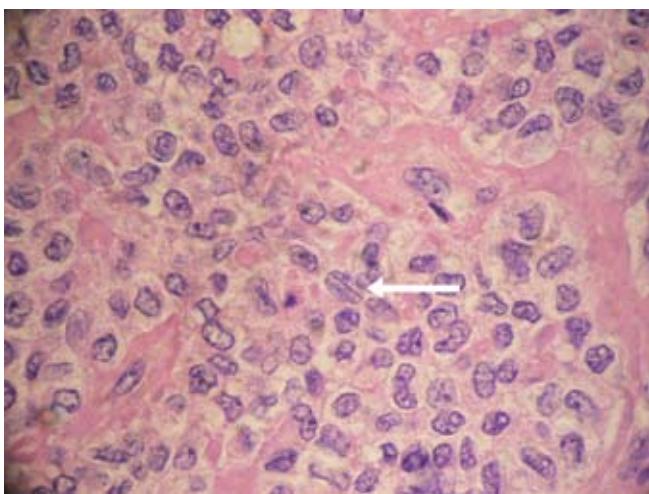


Figura 5. Imagen microscópica en la cual se observa crecimiento sólido y hendiduras nucleares características (flecha).

clear de p53 fue poco frecuente.¹⁴ No se han encontrado alteraciones en la familia de genes ras, gen/proteína p53, p16, K-ras o DCP4.^{14,22} El índice proliferativo es menor de 1 % en las muestras de tumor sólido pseudopapilar de páncreas no maligno, el cual aumenta 30 a 40 % en casos de malignidad.²³

El cuadro clínico incluye dolor abdominal (58 a 72 % de los casos), aunque hasta casi 30 % de los pacientes es asintomático y el diagnóstico se establece con exámenes de gabinete realizados por otras razones.^{2,15,16,24,25} Es menos frecuente la presencia de masa abdominal, ictericia,²⁶ malestar abdominal vago,¹⁶ sensación de plenitud o saciedad temprana,^{9,15} náusea, vómito o pérdida de peso.²⁵ Dada la poco especificidad de la sintomatología y el lento crecimiento del tumor, la detección del mismo es tardía. Puede alcanzar 20 cm de tamaño, creciendo alrededor de los tejidos y no dentro de los mismos, siendo relativamente suave. Por lo anterior es muy raro que cause datos de obstrucción biliar o pancreática (aun cuando se localice en la cabeza del páncreas).^{27,28}

Por último, el abdomen agudo debido a hemoperitoneo por rotura espontánea o sangrado intratumoral es sumamente raro.^{15,26,29} En el caso descrito, la paciente presentó sintomatología vaga (distensión abdominal y saciedad temprana), sin masa abdominal palpable ni dolor abdominal, aun cuando éste se presenta en gran parte de los casos. Si bien en algunas series se han observado estos datos clínicos con relativa frecuencia, no orientan el diagnóstico.

La paciente reseñada fue intervenida quirúrgicamente por diagnóstico de colecistitis crónica litiásica, encontrando incidentalmente el tumor y tomando biopsia. El diagnóstico incidental tras la realización de un estudio de gabinete ha sido un patrón en estos pacientes, aunque se desconoce

la frecuencia del diagnóstico incidental durante una cirugía realizada con otros fines.

Los exámenes de laboratorios por lo general son normales y el diagnóstico del tumor sólido pseudopapilar de páncreas se realiza con estudios de gabinete: ultrasonido, tomografía axial computarizada o resonancia magnética. El ultrasonido puede mostrar masa pancreática heterogénea y sin septos en su interior, aunque en algunos casos puede ser difícil visualizarla completamente.^{26,30} Por lo tanto, una mejor opción es la tomografía axial computarizada abdominal, donde se puede observar una masa heterogénea grande con una cápsula bien definida (hiperdensa en más de 70 % de los casos). En aproximadamente 10 % de los casos, el tumor sólido pseudopapilar de páncreas contiene líquido en su interior.²⁷ Las calcificaciones se encuentran en 30 % de los casos, generalmente en la periferia del tumor.^{10,31} En la resonancia magnética también se aprecia una lesión heterogénea, hiperintensa en casi 90 % de las ocasiones.²⁷

En el estudio de Voss y colaboradores se sugirió la re realización de la biopsia por aspiración con aguja fina guiada por ultrasonido endoscópico, la cual muestra sensibilidad y especificidad para tumores no neuroendocrinos de 81.6 y 87.5 %, respectivamente.³² Por otra parte, la tomografía por emisión de positrones puede mostrar captura elevada de la F¹⁸-fluorodeoxiglucosa por el tumor sólido pseudopapilar, aunque sin duda se trata de un estudio que no agregaría más información que la aportada por la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética.³³

El tratamiento de elección es el quirúrgico: dado que el tumor sólido pseudopapilar puede localizarse en la cabeza (33 a 40 %), en el cuerpo (14 a 28 %) y en la cola (32 a 50 %) del páncreas, las opciones son la enucleación simple, la pancreatectomía distal y la duodenopancreatectomía.^{2,9,12,16} En todos los casos se debe intentar preservar la mayor cantidad de tejido pancreático, por lo que algunos cirujanos pueden preferir la enucleación simple, aunque el riesgo de desarrollar fistula es alto.²⁵ En el caso descrito se intentó de primera intención la enucleación simple, sin embargo, al observar la afección de casi todo el espesor del páncreas se estableció que existía riesgo muy elevado para la producción de una fistula, por lo que se optó por la pancreatectomía distal con esplenectomía ante la presencia de hemorragia derivada de algunas ramas de la arteria esplénica. No fue realizada disección linfática extensa ni resección de estructuras adyacentes al no estar justificadas.¹⁵ La pancreatectomía distal junto con esplenectomía no altera la morbilidad ni la mortalidad en forma significativa, cuando se compara con la pancreatectomía distal sin esplenectomía.³⁴ El tamaño del tumor no debe considerarse predictor de irresecabilidad, ya que lesiones de hasta 30 cm pueden ser resecadas sin problemas.²

Por sí solo, el tratamiento quirúrgico proporciona al paciente una sobrevida superior a 90 % a cinco años, con una tasa de recurrencia de 10 a 15 %.^{8,12,23} Aun en los pocos casos que han mostrado lesiones multicéntricas a partir de tejido pancreático ectópico en hígado, retroperitoneo, mesocolon y epiplón^{8,10,35} o metástasis sincrónicas, debe intentarse la resección de estas lesiones agregadas, ya que el pronóstico continúa siendo satisfactorio, puesto que la diseminación no se considera un factor predictivo negativo de supervivencia^{2,29} (a diferencia de la edad avanzada, factor de riesgo para metástasis metacrónicas).³⁶

Aunque se ha estudiado la quimioterapia, aún no se ha logrado definir bien su papel. Sin embargo, se ha propuesto su uso en los tumores irresecables o con múltiples metástasis a hígado, sin que exista un esquema quimioterapéutico estandarizado.³⁷

La histología del tumor sólido pseudopapilar revela una cápsula, tejido quístico, sólido y hemorrágico, y un tamaño que comúnmente alcanza 6.5 a 15 cm de diámetro, si bien se han registrado mayores (hasta 30 cm).¹⁶ Es precisamente la existencia de una cápsula y de hemorragia intratumoral lo que permite distinguirlo de otros tumores del páncreas.^{3,27} Al microscopio se encuentran áreas sólidas alternando con cambios degenerativos que producen un patrón pseudopapilar característico de células epiteliales en varias capas alrededor de un tallo central fibrovascular.^{14,16} Las áreas sólidas contienen necrosis, macrófagos esponjosos, gránulos de colesterol y calcificaciones.¹⁶

En 10 a 15 % de los casos hay metástasis^{14,16} o recurrencia del tumor.¹³ Los sitios más frecuentemente afectados por las metástasis son el hígado (28 %), la vena cava (27 %) y el bazo (17 %). Otros sitios que pueden presentar lesiones metastásicas son el peritoneo, el duodeno, el epiplón, el colon y el pulmón.¹⁰ El comportamiento maligno puede ser predicho ante evidencia de invasión perineural o a vasos sanguíneos, con o sin invasión profunda a los tejidos circundantes,²⁶ un alto grado de pleomorfismo celular, un índice mitótico elevado, un patrón de crecimiento difuso, un crecimiento difuso con necrosis tumoral extensa y la presencia de un componente no diferenciado (p. ej. elementos del carcinoma sarcomatoide).^{23,38,39} Ninguno de estos factores de agresividad del tumor fueron observados en la paciente referida.

Conclusiones

Se debe mantener un alto índice de sospecha clínica para el diagnóstico del tumor sólido pseudopapilar del páncreas, ante la presencia de dolor o tumor palpable en hemiabdomen superior en pacientes jóvenes del sexo femenino con lesión localizada en páncreas, heterogénea y bien delimitada. La

intervención quirúrgica representa el mejor tratamiento para esta entidad patológica y se debe intentar en todos los casos, independientemente del tamaño de la lesión, por lo que ésta se debe resecar en su totalidad con el fin de ofrecer el mejor pronóstico.

Referencias

1. Kato T, Egawa N, Kamisawa T, Tu Y, Sanaka M, Sakaki N, et al. A case of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas and tumor doubling time. *Pancreatology* 2002;2:495-498.
2. Martin RCG, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol* 2002;9:35-40.
3. Ulusun S, Bal N, Kizilkilic O, Bolat F, Yildirim S, Yildirim T, et al. Solid-pseudopapillary tumour of the pancreas associated with dorsal agenesis. *Br J Radiol* 2005; 78: 441-443.
4. Jiménez MFJ, Tolosa I, De Blas A, García SJ, Cabada T, Olier J. Tumores quísticos pancreáticos y lesiones pseudotumorales. *An Sis Sanit Navarra* 2003;26:243-250.
5. Michaud DS. Epidemiology of pancreatic cancer. *Minerva Chir* 2004;59:99-111.
6. Fernández CC, Jiménez RE. Cáncer de páncreas, neoplasias pancreáticas quísticas y otros tumores pancreáticos no endocrinos. En: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH, eds. *Sleisenger & Fordtran. Enfermedades Gastrointestinales y Hepáticas*. Séptima edición. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2002. pp. 1036-1044.
7. Fernández JA. Tumores quísticos del páncreas: revisión de la literatura. *Cir Esp* 2003;73:297-298.
8. Iribarren DM, Castro PG, Fernández MR, Meléndez VR, Freiria BG, García LF, et al. Neoplasia epitelial pseudopapilar sólido-quística de páncreas (tumor de Frantz). Estudio de dos nuevos casos. *Rev Esp Enferm Dig* 2004;96:877-878.
9. Costa-Neto GD, Amico EC, Costa GID. Tumor sólido-cístico pseudopapilar do páncreas (tumor de Frantz). Estudo de quatro casos. *Arq Gastroenterol* 2004;41:259-262.
10. Targarona J, Paggi L, Garatea R, Romero C, Rosamedina JL, Lora A, et al. Tumores sólidos pseudopapilares de páncreas. Reporte de 7 casos y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Peru* 2007;27:185-190.
11. Valdés R, Molinar L, Ortega J. Neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas. Imágenes del tumor y seguimiento. *Gac Med Mex* 1999;135:333-337.
12. Cervantes MF, Florez ZC, Álvarez MI. Tumor pseudopapilar sólido-quístico de páncreas. Presentación aguda postraumática. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Mex* 2002;67:93-96.
13. González M, Aldrete J. Neoplasias quísticas del páncreas: informe de tres casos de difícil diagnóstico. *Rev Invest Clin* 1995;47:43-48.
14. Abraham SC, Klimstra DS, Wilentz RE, Yeo CJ, Conlon 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;160:1361-1369.
15. Frago R, Fabregat J, Jorba R, García BF, Altet J, Serrano MT, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: diagnóstico y tratamiento curativo. *Rev Esp Enferm Dig* 2006;98:813-816.
16. Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics* 2003;23:1644-1648.
17. Jin YC, Myeong JK, Joo HK, Seung HK, Joon SI, Young TO, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical manifestations. *Am J Radiol* 2006;187:W178-W186.

18. Notohara K, Hamazaki S, Tsukayama C, Nakamoto S, Kawabata K, Mizobuchi K, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. Immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1361-1371.
19. Tanaka Y, Kato K, Notohara K, Hojo H, Ijiri R, Miyake T, et al. Frequent β -catenin mutation and cytoplasmic/nuclear accumulation in pancreatic solid-pseudopapillary neoplasm. *Cancer Res* 2001;61:8401-8404.
20. El-Bahrawy MA, Rowan A, Horncastle D, Tomlinson I, Theis BA, Russell RCG, et al. E-cadherin/catenin complex status in solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 2008;32:1-7.
21. Yeh TS, Jan YY, Chiu CT, Ho YB, Chen TC, Lee KF, et al. Characterization of estrogen receptor, progesterone receptor, trefoil factor 1, and epidermal growth factor and its receptor in pancreatic cystic neoplasms and pancreatic ductal adenocarcinoma. *Gut* 2002;51:712-716.
22. Moore PS, Beghelli S, Zamboni G, Scarpa A. Genetic abnormalities in pancreatic cancer. *Mol Cancer* 2003;2:7.
23. Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol* 2005;29:512-519.
24. Patil TB, Shrikhande SV, Kanhere HA, Saoji RR, Ramadwar MR, Shukla PJ. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: a single institution experience of 14 cases. *HPB* 2006;8:148-150.
25. Sheehan MK, Beck K, Pickleman J, Aranha GV. Spectrum of cystic neoplasms of the pancreas and their surgical management. *Arch Surg* 2003;138:657-662.
26. Kaseem A, Ali Z, Ellul J. Papillary cystic and solid tumour of the pancreas: report of a case and literature review. *World J Surg Oncol* 2005;3:62.
27. Cantisani V, Mortele KJ, Levy A, Glickman JN, Ricci P, Passariello R, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *Am J Roentgenol* 2003;181:395-401.
28. Salvia R, Festa L, Butturini G, Tonsi A, Sartori N, Biasutti C, et al. Pancreatic cystic tumors. *Minerva Chir* 2004;59:185-207.
29. Hernández PA, Artigas V, Moral Am Magarzo J, Targarona E, Trias M. S. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas. *Cir Esp* 2005;77:233-235.
30. Zinner MJ. Solid and papillary neoplasms of the pancreas. *Surg Clin North Am* 1995;75:1017-1024.
31. Choi EK, Ho PS, Yoon KD, Won KK, Ho BJ, Gyu LM, et al. Unusual manifestations of primary pancreatic neoplasia: radiologic-pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30:610-617.
32. Voss M, Hammel P, Molas G, Dancour A, O'Toole D, Terris B, et al. Value of endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of solid pancreatic masses. *Gut* 2000;46:244-249.
33. Lee JK, Tyan YS. Detection of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with F-18 FDG positron emission tomography. *Clin Nucl Med* 2005;30:187-188.
34. Koukoutsis I, Tamijmarane A, Bellagamba R, Bramhall S, Buckels J, Mirza D. The impact of splenectomy on outcomes after distal and total pancreatectomy. *World J Surg Oncol* 2007;5:61.
35. Tornóczky T, Kálmán E, Jáksó P, Pajor L, Kajtár GG, Davidovics S, et al. Solid and papillary epithelial neoplasm arising in heterotopic pancreatic tissue of the mesocolon. *J Clin Pathol* 2001;54:241-246.
36. Vollmer CM, Dixon W, Grant DR. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. *HPB* 2003;5:264-267.
37. Hah JO, Park WK, Lee NH, Choi JH. Preoperative chemotherapy and intraoperative radiofrequency ablation for unresectable solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *J Pediatr Hematol Oncol* 2007;29:851-853.
38. Caroline G, Moulin P, Gigot JF, Weynand B, Deprez P, Rahier J, et al. Solid and pseudopapillary tumor of the pancreas. Review and new insights into pathogenesis. *Am J Surg Pathol* 2006;30:1243-1249.
39. Albores SJ, Simpson KW, Bilello SJ. The clear cell variant of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a previously unrecognized pancreatic neoplasm. *Am J Surg Pathol* 2006;30:1237-1242.