

Caso clínico

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Comunicación de un caso pediátrico

Rafael Alvarado García,* Daniel García Sánchez,** Pedro S Jiménez Urueta***

RESUMEN

El tumor sólido quístico pseudopapilar de páncreas es una neoplasia maligna infrecuente que afecta a mujeres jóvenes. Descrita en 1959, ha sido nombrado tumor sólido quístico o neoplasia epitelial sólida. Su potencial maligno es bajo y las metástasis son poco comunes. El tratamiento es quirúrgico e implica la resección de la tumoración mediante pancreatectomía parcial. Su pronóstico es positivo. En este artículo se revisa la literatura y se comunica el caso de una niña de 13 años con una tumoración abdominal de seis meses de evolución. Se le realizó biopsia por aspiración con aguja fina que reveló tumor maligno. Se resecó el tumor y parte del páncreas. En el análisis histopatológico se encontró que se trataba de un tumor sólido pseudopapilar de páncreas.

Palabras clave: pseudopapilar, tumor de páncreas, caso clínico.

ABSTRACT

Cystic solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare malignant neoplasia that occurs more frequently in young females. It was described in 1959. It is also named cystic solid tumor or solid epithelial neoplasm. It has a low malignant potential, and metastases are rare. Treatment is surgical, with complete excision of the tumor by partial pancreatectomy. Outcome is favorable. We present a case of a 13 year-old girl with an abdominal tumor of 6 months of evolution. Fine needle aspiration cytology reported malignant cells, suggesting a pseudopapillary tumor of the pancreas. Partial surgical resection of the pancreas and the tumor were carried out. We reviewed the literature and comment this case.

Key words: pseudopapillary tumor of pancreas, case report.

El tumor sólido pseudopapilar del páncreas fue descrito por primera vez en 1959 por Frantz.¹ Se conoce también como tumor quístico papilar,² neoplasia epitelial sólido-papilar,³ tumor papilar de bajo grado⁴ y, por supuesto, como tumor de Frantz.¹ En 1996, la Organización Mundial de la Salud lo reclasificó y le asignó su nombre actual: tumor sólido pseudopapilar de páncreas.⁵ Se considera una enfermedad infrecuente (menos de 1% de todos los tumores pancreáticos) con un bajo potencial de malignización,⁶ que afecta principalmente a mujeres jóvenes⁷ y difiere clínica y patológicamente del pancreatoblastoma (tumor

pancreático maligno que afecta a niños),⁸ aunque en apariencia comparten un mismo origen ontogénico.⁹ A pesar del incremento en el diagnóstico de esta enfermedad, no hay suficiente información sobre su presentación clínica y su tratamiento quirúrgico. El objetivo de este trabajo es ampliar el conocimiento acerca de esta afección en niños y revisar la bibliografía existente.

CASO CLÍNICO

Se trata de una joven de 13 años de edad, que seis meses antes de su hospitalización comenzó a experimentar

* Médico adscrito.

** Residente de cuarto año.

*** Jefe del servicio.

Servicio de Cirugía Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. México, DF.

Correspondencia: Dr. Rafael Alvarado García. Servicio de Cirugía Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Félix

Cuevas 540, colonia Del Valle, CP 03100, México, DF. Correo electrónico: mipediatraalvarado@hotmail.com
Recibido: febrero, 2008. Aceptado: mayo, 2008.

Este artículo debe citarse como: Alvarado GR, García SD, Jiménez UPS. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Informe de un caso pediátrico. Rev Esp Med Quir 2008;13(4):186-90. La versión completa de este artículo también está disponible en:

molestias abdominales inespecíficas. Días después refirió dolor en el hipocondrio izquierdo, continuo, moderado y punzante, sin exacerbaciones, remisiones o irradiaciones, que se trató con analgésicos. Al día siguiente, la madre notó incremento del perímetro abdominal. Tras pasar 48 horas con dolor y ausencia de evacuaciones, acudieron a un centro hospitalario, donde fue internada.

A la exploración física se observó normal, por lo que se le realizaron estudios de imagen. La radiografía simple de abdomen mostró radiopacidad en el hemiabdomen superior izquierdo. En el ultrasonido se apreció ecogenicidad aumentada con zonas anecóicas y bordes bien definidos en el hipocondrio izquierdo de aproximadamente 12.8 x 9.2 cm. La tomografía axial computarizada de abdomen reveló una masa con hiperdensidad heterogénea en el cuadrante superior izquierdo, en la que se identificaron áreas hipodensas y necrosis, además de adenopatías locales (figura 1). Se hizo biopsia por aspiración con aguja fina que indicó neoplasia maligna de células pequeñas. Se tomaron marcadores fracción B de gonadotropina coriónica que tuvieron un valor mayor a 1,500 mUI/mL.

Se refirió a la paciente al Centro Médico Nacional 20 de Noviembre para su tratamiento en el Servicio de Oncología Pediátrica. A su ingreso, la exploración física reveló presión arterial de 90/60 mmHg, peso de 47.5 kg

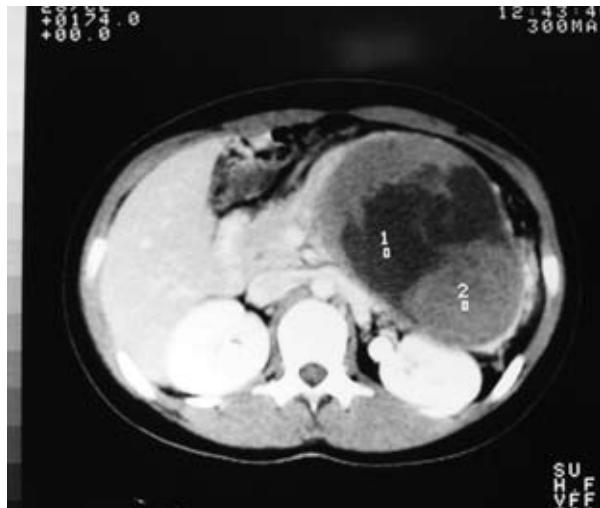


Figura 1. La tomografía axial de abdomen mostró una masa con hiperdensidad heterogénea en el cuadrante superior izquierdo.

(percentil 3) y talla de 151 cm (percentil 10); palidez generalizada, tórax sin alteraciones y abdomen globoso por masa palpable en el hipocondrio izquierdo, fija a planos profundos de 9 x 9 cm. La paciente mencionó sentir dolor generalizado en el hemiabdomen izquierdo y no experimentar cambios en el dolor abdominal referido al inicio de su padecimiento. Se repitió la determinación de marcadores tumorales con los siguientes resultados: alfafetoproteína, 0.6 ng; antígeno cancinoembionario, 0.072 ng; fracción B de gonadotropina coriónica, 0. También se hizo una nueva biopsia por aspiración con aguja fina que demostró neoplasia maligna de células pequeñas, redondas y azules.

Se consideró que se trataba de un tumor resecable, por lo que se llevó a cabo una laparotomía. Mediante este procedimiento se encontró una tumoración dependiente de la cola del páncreas (figura 2) de 22 x 15 cm, muy vascularizada, bien encapsulada y sin invasión a órganos vecinos, localizada en la trascavidad de los epiplones; se descartó la esplenectomía debido a que se preservaron los vasos esplénicos. Su evolución después de la operación fue tórpida, con pancreatitis y tolerancia parcial a la vía oral, náusea, vómito, distensión abdominal y



Figura 2. Fotografía transquirúrgica en la que se observa tumor bien encapsulado incluido en la cola del páncreas.

dolor de gran intensidad, evacuaciones líquidas, fiebre y mal estado general, depuración alterada de amilasa y de lipasa. Se le prescribió ayuno, nutrición parenteral total, doble esquema antibiótico (ceftriaxona, metronidazol) y octreotide. A las dos semanas de tratamiento se comprobó mejoría total.

El resultado histopatológico definitivo (figura 3) fue tumor sólido pseudopapilar de páncreas, con estructuras pseudopapilares sólidas y pseudoquísticas en proporciones equitativas, sin diseminación a ganglios peritumorales. El análisis inmunohistoquímico para descartar la posibilidad de tumor neuroendocrino o de

células de los islotes fue negativo, pero mostró una marcada reactividad a la alfa-1-antitripsina y a la vimentina, lo que corroboró el diagnóstico. Los estudios radiológicos de seguimiento arrojaron resultados normales. La función exocrina del páncreas fue adecuada, en tanto que la función endocrina mostró una curva de tolerancia a la glucosa normal. La paciente tuvo un buen desarrollo y crecimiento, sin alteraciones de la función intestinal.

DISCUSIÓN

Los tumores malignos de páncreas son infrecuentes en niños y adolescentes. El más frecuente es el pancreatoblastoma.^{10,11} En adultos, el cáncer de páncreas es la cuarta causa de muerte por cáncer. Los tumores malignos del páncreas incluyen los que crecen en las células de los conductos (adenocarcinoma, carcinoma de células escamosas), en las células acinares (carcinoma de células acinares), en el tejido conectivo (liposarcoma), en las células de los islotes (insulinoma, gastrinoma) y los de origen linfático (linfomas) o incierto (tumor pseudopapilar y pancreatoblastoma).¹²

Las causas de los tumores pancreáticos en la edad pediátrica son desconocidas. Pueden aparecer en cualquier región del páncreas y casi siempre son tumores no funcionales; los síntomas que provocan dependen de su localización. El tumor sólido pseudopapilar del páncreas es muy poco común; según Lack y col.,¹³ quienes tienen 30 años de experiencia en el Hospital Pediátrico de Boston, sólo uno de cada ocho (12%) tumores es de este tipo. Por sus características histopatológicas, se ha diagnosticado erróneamente como adenocarcinoma, cistadenoma y cistocarcinoma.¹⁴

Su patogénesis aún no es clara, pero el hecho de que afecte principalmente a mujeres jóvenes llevó al estudio de receptores hormonales, en el que se observó que las células de este tumor son altamente reactivas a anticuerpos para progesterona y negativas para estrógenos, lo que sugiere un origen ductal.^{2,10} aunque otros autores mencionan que estas hormonas pueden estar involucradas en su crecimiento pero no en su génesis.^{10,14,16} También las anomalías cromosómicas, como la t (11;22) (q24;q12), pueden jugar un papel importante en la evolución de esta neoplasia.¹⁷

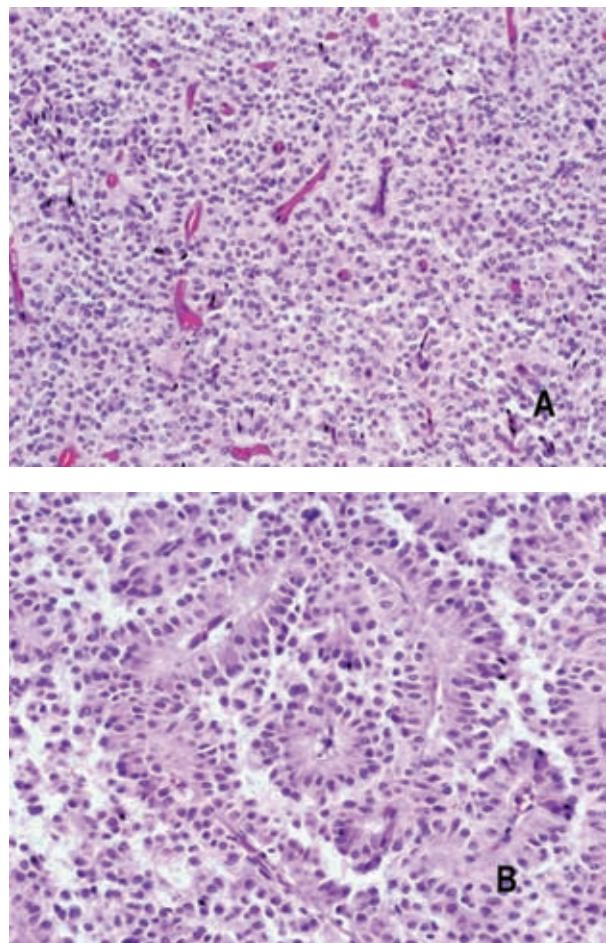


Figura 3. Histología. A) En las áreas sólidas, se observan hileras de células epiteliales sin un patrón definido, acentuadas por numerosos canales microvasculares. B) Los cambios degenerativos en las células epiteliales permiten observar la característica pseudopapilar en la que las células tumorales residuales aparecen como rosetas con un centro vascular.

Su presentación clínica no es específica; sin embargo, el dolor abdominal es una constante en casi todos los casos. Esto se debe al crecimiento lento de una masa abdominal en el cuadrante superior izquierdo o epigastrio, de consistencia firme. La tumoración se detecta en la exploración física de rutina o después de algún traumatismo,^{4,8,10,15} como sucedió con esta paciente.

Para el diagnóstico diferencial deben considerarse todas las lesiones quísticas, como los quistes de retención, los pseudoquistes, los hidatídicos y los tumores quísticos (adenoma o adenocarcinoma) y algunas lesiones secundarias del tejido pancreático ocasionadas por neuroblastoma y procesos linfoproliferativos.¹⁸

El diagnóstico de masa abdominal, en este caso, se sospechó gracias a la radiografía simple de abdomen en la que se observó radiopacidad en el cuadrante superior izquierdo. El estudio ultrasonográfico es el paso siguiente; en él se notó una masa bien definida con ecogenicidad disminuida y zonas sólidas. En algunos reportes se menciona que las calcificaciones semicirculares son peculiaridades de esta lesión.^{8,18} El estudio de imagen más útil es la tomografía axial computarizada, ya que define con exactitud las características de la lesión, la anatomía pancreática y la invasión a estructuras vecinas.^{8,15} Los estudios endoscópicos y angiográficos no aportan nada.

La aspiración con aguja fina es en la actualidad el método diagnóstico inicial recomendado para la obtención de la biopsia;^{17,18} sin embargo, estudios recientes indican que no es necesaria en este tipo de neoplasias, ya que en muchos casos no es posible diferenciarlas del pancreatoblastoma, como sucedió con esta paciente, a quien se le realizó en dos ocasiones sin que fuera concluyente en ninguna de las dos. Además, si el tumor es resecable, no se precisa la aspiración con aguja fina.¹⁹

El estudio histopatológico mostró un patrón de crecimiento uniforme, con una combinación de elementos sólidos, pseudopapilares o pseudoquísticos en porciones variables.²⁰ Las áreas sólidas revelan células ordenadas en láminas o columnas que rodean tabiques fibrovasculares. Los cambios degenerativos, como la inflamación y la formación de espacios mitóticos entre las células más lejanas y los delgados vasos sanguíneos, resultan en un aspecto sólido pseudopapilar

con una gran microvasculatura.^{20,21} En las metástasis se encontró un grado nuclear más alto y puntos de prominente necrobiosis caracterizada por células con núcleos picnóticos y citoplasma eosinófilo.²²

El tratamiento indicado en los niños es la resección, ya que es la única modalidad curativa.^{10,23} Este tumor se encuentra en la frontera entre los tumores benignos y malignos. Elementos como el grado nuclear, el índice mitótico, el pleomorfismo celular, la invasión venosa o los sitios de necrobiosis pueden afectar el esquema quirúrgico, aunque por lo general su potencial metastásico es muy bajo.⁸

En los tumores del cuerpo o de la cola del páncreas puede hacerse pancreatectomía distal con o sin preservación del bazo, mientras que en los tumores de la cabeza del páncreas, en los que están en el cuello de la glándula, en los que invaden los conductos pancreáticos, que tienen bordes definidos o que incluyen los vasos portales o mesentéricos, se indica pancreateoduodenectomía (procedimiento de Whipple o Longmire).^{8,20,24} La invasión a la vena porta o a la arteria mesentérica no debe tomarse como criterio de irresecabilidad.¹⁵

En los niños, cuando el tumor se encuentra en la porción media del páncreas se elige una intervención menos agresiva, como la pancreatectomía central para extirpar el tumor, tratando de conservar los bordes de la cabeza, el proceso uncinado y la cola del páncreas.^{9,25,26} Las metástasis deben extirparse, a diferencia de lo que se hace con otras neoplasias pancreáticas.²⁷ En el caso particular de las metástasis hepáticas, se pueden realizar lobectomías o enucleaciones en casi todos los pacientes.

La quimioterapia tiene un efecto positivo en algunos sujetos, en tanto que la radioterapia es eficaz en ciertos tumores irresecables.^{9,12,15,19,22,27}

El pronóstico es bueno aun cuando haya metástasis. Más de 95% de los pacientes con tumor sólido pseudopapilar del páncreas se curan totalmente con la resección quirúrgica.^{3,10,15} La invasión local, la recurrencia o las metástasis limitadas no representan una contraindicación para una nueva resección, incluso algunos individuos con este tipo de tumor considerado *irresecable* pueden vivir 10 años después de la resección total.^{10,15,27}

A los seis meses de la operación, la paciente cuyo caso se describió se encontraba asintomática y realizaba su vida normalmente.

REFERENCIAS

1. Frantz VK. Tumors of pancreas. *Atlas of tumor pathology*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1959:32-33.
2. Wrba F, Chott A, Ludvik B. Solid and cystic tumor of the pancreas: a hormonal-dependent neoplasm. *Histopathology* 1988;12:338.
3. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M. Papillary cystic tumor of the pancreas assessment of their malignant potential. *Cancer* 1993;71:82.
4. Farman J, Chen CK, Schulze G, Teitcher J. Solid and papillary epithelial pancreatic neoplasm: an unusual tumor. *Gastrointest Radiol* 1987;12:31.
5. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella C, Sobón LH. World Health Organization: Institutional histological classification of tumors- histological typing of tumors of the exocrine pancreas. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 1996.
6. Compagno J, Oertel JE, Kemzar M. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, probably of small-duct origin: a clinicopathological study of 52 cases. *Lab Invest* 1979;40:248-9.
7. Oertel JE, Mendelsohn G, Compagno J. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. In: Humphrey GB, Grindey GB, Dehner LP, Acton RT, editors. *Pancreatic tumors in children*. Dordrecht: Martinus Nijhoff, 1982;pp:167-71.
8. Peng C, Chen D, Zhou G, Yang W, et al. The solid-pseudo-papillary tumor of pancreas: The clinical characteristics and surgical treatment. *J Surg Res* 2006;131(2):276-82.
9. Kissane JM. Pancreatoblastoma and solid cystic papillary tumor: two related to pancreatic ontogeny. *Semin Diagn Pathol* 1994;11:152-64.
10. Valdez GR, Molinar L, Ortega SJA. Neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas. *Imágenes del tumor y seguimiento*. *Gac Med Mex* 1999;135(3):334-8.
11. Folkman J, Tapper D. Páncreas: En: Holder TM, Aschraft KW. *Cirugía pediátrica*. 1^a ed. México: Interamericana, 1984;pp:604-16.
12. Pratt CB, Douglas EC. Management of the less common cancers of childhood. In: Pizzo PA, Poplak DG, editors. *Principles and practice of the pediatric oncology*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott, 1989;pp:759-82.
13. Lack EE, Levey R, Cassady JR, Vawter GF. Tumors of the exocrine pancreas in children and adolescents: a clinical and pathologic study of eight cases. *Am J Surg Pathol* 1983;7:319-27.
14. Taxy JB. Adenocarcinoma of the childhood. Report of a case and a review of the English language literature. *Cancer* 1976;37(3):1508-18.
15. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: Review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg* 2005;200(6):965-72.
16. Remadi S, Mac Gee W, Doussi-Anagnostopoulou Y, Berger SD, Ismail A. Papillary-cystic tumor of the pancreas. *Diagn Cytopathol* 1996;15(5):398-402.
17. Maitra A, Weinberg AG, Schneider N, Peterson K. Detection of t (11;22) (q24;q12) translocation and EWS-FLI-1 fusion transcript in a case of solid pseudopapillary tumor of pancreas. *Pediatr Dev Pathol* 2000;3(1):603-5.
18. Naresh KN, Borges AM, Chinoy RF. Solid and papillary neoplasm of the pancreas. Diagnosis by fine needle aspiration cytology in four cases. *Acta Cytol* 1995;39(4):489-93.
19. Kasem A, Ali Z, Ellul J. Papillary cystic and solid tumor of the pancreas: Report of a case and literature review. *World J Surg Oncol* 2005;3(10):1477-8.
20. Kosmahl M, Seada LS, Dieter-Harmas UJ, Kloepel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revised. *Virchows Arch A Pathol Histopathol* 2000;436:473-80.
21. Yamaguchi K, Hirakata R, Kitamura. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: radiological and pathological characteristics in 11 cases. *Br J Surg* 1990;77(2):1000-3.
22. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I. Papillary cystic tumors of the pancreas: assessment of their malignant potential. *Cancer* 1993;71(1):81-82.
23. Wunsch LP, Flemming P, Werner U. Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. Case report. *Eur J Pediatr Surg* 1997(2):45-47.
24. Yoon DY, Hines OJ, Bilchik AJ, Lewin K, et al. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: Aggressive resection for cure. *Am J Surg* 2001;67(12):1195-9.
25. Panieri E, Krige JE, Bornman PC, Graham SM, et al. Operative management of papillary cystic neoplasm of the pancreas. *J Am Coll Surg* 1998;186:319-24.
26. Iacono C, Bortolasi L, Serio G. Is there a place for central pancreatectomy in pancreatic surgery. *J Gastrointest Surg* 1998;2:509-16.
27. Rebhandl W, Felderbauer FX, Puig S. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. *J Surg Oncol* 2001;20(1):221-4.