

Pancreatoblastoma no asociado con síndrome de Beckwith-Wiedemann

O Reyes Posada,* L Juárez Villegas,** M Zapata Tarres,** P Lezama del Valle P,*** P Valencia Mayoral*

El pancreatoblastoma es una de las neoplasias disontogénicas o disembrionarias casi exclusivas de la infancia; a la fecha se han informado 41 casos en el Registro Nacional de Tumores de los Estados Unidos, 89% de los varones que lo manifestaron cursaron con síndrome de Beckwith-Wiedemann, que fue descrito por Horie en 1977 con un patrón histológico exclusivo que lo distingue de otras neoplasias.

COMUNICACIÓN DEL CASO

Niño de dos años ocho meses de edad a quien se le detectó una masa abdominal en el hipocondrio izquierdo y fue referido a la institución de los autores. En la exploración física se le palpó un tumor duro, irregular, móvil y no doloroso en el cuadrante superior izquierdo del abdomen; la tomografía abdominal (figura 1a) reveló un tumor con origen en el páncreas, heterogéneo y con zonas hipodensas, que desplazaba al intestino, bazo, hígado y riñón. Se resecó totalmente el tumor, que medía 13 x 10 x 12 cm, un fragmento de la cola del páncreas y otro del colon transverso. El paciente padeció metástasis hepáticas, recibió cinco ciclos de quimioterapia y actualmente, dos años y medio después, se encuentra bien, libre de tumor.

* Departamento de Patología.

** Departamento de Oncología.

*** Departamento de Cirugía.

Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Correspondencia: Pedro Valencia Mayoral. Departamento de Patología. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Dr. Márquez 162, colonia Doctores, CP 06720, México, DF.

La versión completa de este artículo también está disponible en:
www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

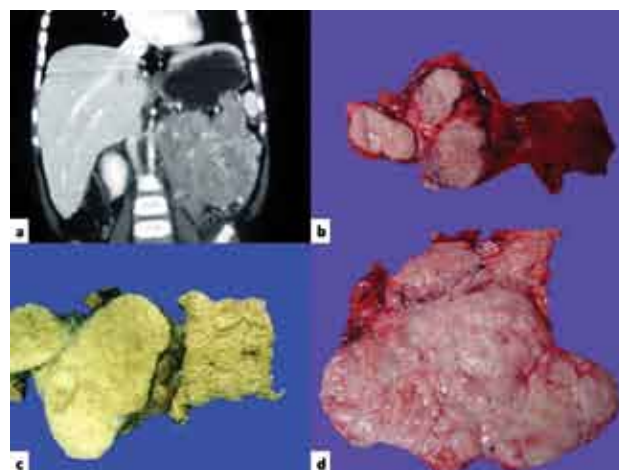


Figura 1.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS

El tumor se localizó en el cuerpo y la cola del páncreas, sus dimensiones fueron de 12.5 x 8.5 x 6.5 cm; era multinodular, lobulado, ahulado, bien limitado y adherido a un segmento de colon sin alteraciones (figuras 2b y 2c); al corte la superficie del tumor era blanquecina o rosácea, trabeculada, finamente nodular, brillante y protuía sobre el plano de sección (figura 2d).

El examen histológico reveló una neoplasia bien limitada por una cápsula de tejido fibroconectivo laxo con infiltrado inflamatorio mononuclear que lo separaba del tejido pancreático residual (figura 2a). En el tumor se encontraron dos componentes principales: áreas epiteliales y estromales (figura 2b); las primeras formadas por mantos de células pequeñas, monótonas, de escaso citoplasma y núcleos redondos a ovales con cromatina gruesa (entre es-

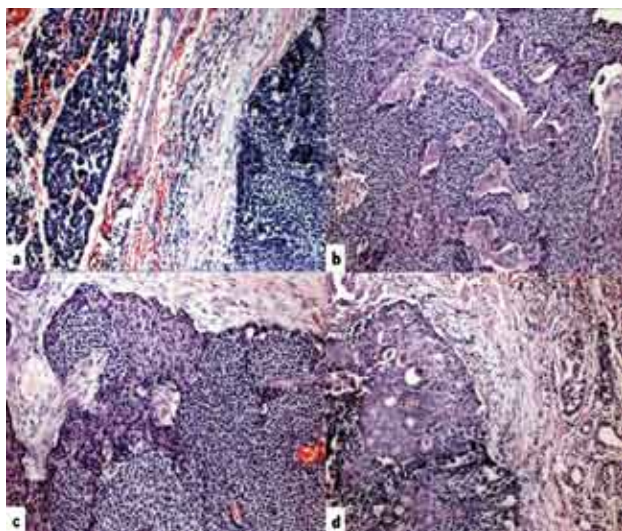


Figura 2.

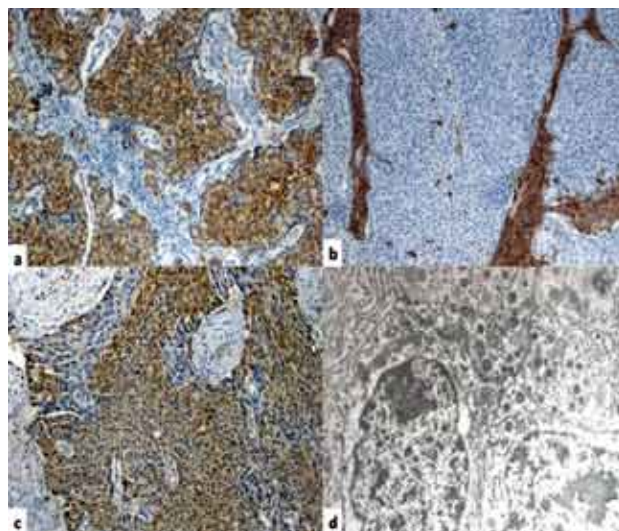


Figura 3.

tas células se encontraron nidos de aspecto epitelioide, de células grandes, que corresponden a cuerpos escamoides, figuras 2c y 2d); los mantos epiteliales estaban separados por tabiques de tejido conjuntivo vascularizado de espesor variable, de aspecto cartográfico o desmoplásico compuesto por fibras de colágeno y células fusiformes (figuras 2c y 2d).

Se le practicó estudio de inmunohistoquímica con anticuerpos para: α -1-antitripsina, sinaptofisina, enolasa neuronal específica, cromogranina, CD99, desmina, WT1, antígeno epitelial de membrana, citoqueratinas, vimentina y α -fetoproteína. Como se puede apreciar en la figura 3 (a) los marcadores epiteliales se expresaron intensamente en los mantos de células y en los cuerpos escamoides, mientras que prácticamente en espejo los marcadores de tejido mesenquimatoso delinearon nítidamente a los tabiques fibrosos (figuras 3b y 3c); la cromogranina fue negativa mientras que la sinaptofisina y la α -fetoproteína fueron positivas en forma focal.

La microscopía electrónica (figura 3d) mostró células epiteliales unidas entre sí por complejos de unión de las membranas, microluces con especialización incompleta

membranal, retículo endoplásmico rugoso prominente, escasas mitocondrias y gránulos de zimógeno.

DISCUSIÓN

Los hallazgos histológicos, de inmunohistoquímica y microscopía electrónica revelaron que, como es sabido, esta neoplasia puede tener diferenciación acinar, ductal o endocrina y mesenquimatosas, lo que coincide con su origen disembrionario. El presente caso ilustra un característico pancreatoblastoma; este raro tumor que, a diferencia de la gran mayoría de los casos conocidos, no cursó con síndrome de Beckwith-Wiedemann, la edad en que se manifestó fue menor a la que en promedio se informa en la bibliografía, era sólido, se localizaba principalmente en la cola del páncreas, padeció metástasis hepáticas y tuvo buena respuesta a la quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Horie A, Yano Y, Kotoo Y, Miwa A. Morphogenesis of pancreatoblastoma, infantile carcinoma of the pancreas: report of two cases. *Cancer* 1977;39(1):247-54.