

Carcinoma papilar pancreático sólido y quístico

Solid and cystic pancreatic papillary carcinoma

Dra. Ingrid Quesada Villa, MSc. Midalys Casa de Valle Castro, MSc. Jacinto Navas Igarza, MSc. Jorge Luis Germán Meliz, MSc. Madelaine Serra Urra, Dr. Jorge Luis Gelado Pérez

Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Paciente femenina de 22 años. Quince días antes del ingreso comenzó con dolor en el hemiabdomen superior que se intensificaba con la ingestión de alimentos, acompañado de sensación de plenitud. Se encontraron niveles de amilasa sérica dentro de límites normales. Los estudios imagenológicos, tanto la ecografía como tomografía axial computarizada, revelaron una masa tumoral en la cola del páncreas de contornos bien definidos y vascularizados. Se intervino quirúrgicamente y se realizó la exéresis total de la lesión. El estudio anátomo-patológico confirmó que se trataba de un carcinoma papilar pancreático sólido y quístico. Posteriormente, la paciente recibió tratamiento con quimioterapia y radioterapia. Los exámenes imagenológicos evolutivos no mostraron recidivas locales, ni metástasis a distancia. La paciente ha tenido buena respuesta al tratamiento y hoy conserva buen estado de salud.

Palabras clave: páncreas, carcinoma papilar, carcinoma quístico y sólido, diagnóstico imagenológico, tratamiento.

ABSTRACT

A 22 years-old female patient who began feeling some pain in the upper hemiabdomen that became intensive after food consumption and the feeling of having eaten too much. The serum amylase levels were within the normal limits. The imaging

studies both echography and computerized axial tomography disclosed a well-defined and vascularized tumor mass in the tail of pancreas. She was operated on to completely remove the lesion. The anatomopathological study confirmed the diagnosis of solid and cystic pancreatic papillary carcinoma. Later on, the patient received chemotherapy and radiotherapy. The evolutional imaging tests did not show either local relapses or distant metastasis. The patient responded well to treatment and her health status is good nowadays.

Keywords: pancreas, papillary carcinoma, cystic and solid carcinoma, imaging diagnosis, treatment.

INTRODUCCIÓN

La neoplasia papilar sólida y quística del páncreas es una entidad extremadamente rara, de bajo potencial maligno, que afecta mayormente a mujeres jóvenes y posee un bajo potencial de metástasis; representa del 0,17 al 2,7 % de los tumores no endocrinos del páncreas. Es más frecuente en la cola del páncreas (58 %) y en la cabeza (38 %) que en el cuerpo (2 %).¹

Se notificó por primera vez en 1959 por *Frantz*, quien la nombró "tumor papilar del páncreas-benigno o maligno". En 1970, *Hamoudi* y otros describieron las características histológicas distintivas de la presencia de patrones sólidos y papilares, vascularizados con necrosis quística.² Desde entonces se han usado diversos términos como: tumor de células acinares sólido y quístico, neoplasia epitelial papilar, neoplasia sólida y papilar, tumor papilar quístico, tumor sólido quístico y tumor papilar de páncreas (tumor de Frantz).³

Si bien su apariencia imagenológica es variable, desde formas puramente sólidas a lesiones quísticas, su diagnóstico y caracterización se realizan de forma correcta en la mayoría de los casos, a partir de los datos clínicos y de la utilización de métodos imagenológicos modernos, principalmente ecografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética.⁴

En este trabajo se hace la presentación clínico-patológica, de un nuevo caso de carcinoma papilar sólido y quístico del páncreas, y se revisan elementos de su diagnóstico, tratamiento y evolución.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de piel blanca, de 22 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, 15 días antes del ingreso comienza con dolor en hemiabdomen superior, que se intensificaba con la ingestión de alimentos, acompañado de sensación de plenitud. Al examen físico se observó abdomen irregular con masa en hipocondrio izquierdo. A la palpación, masa de borde bien definido, movable y dolorosa. La concentración de amilasa sérica resultó 30 U/L.

Se realizó ultrasonido abdominal y se detectó una masa heterogénea, predominantemente hiperecoica, en la cola pancreática de contornos bien definidos y vascularizada, y que comprimía el bazo y el riñón izquierdo. La tomografía axial computarizada abdominal simple mostró un tumor de 10 x 8,7 cm localizado en la cola del páncreas, de densidades mixtas, y las zonas hipodensas correspondían con cavidades quísticas necróticas (Fig. 1) (A). Tras la administración del contraste, por vía endovenosa, se evidenció un realce heterogéneo, sin afectación de la grasa adyacente (Fig. 1) (B)

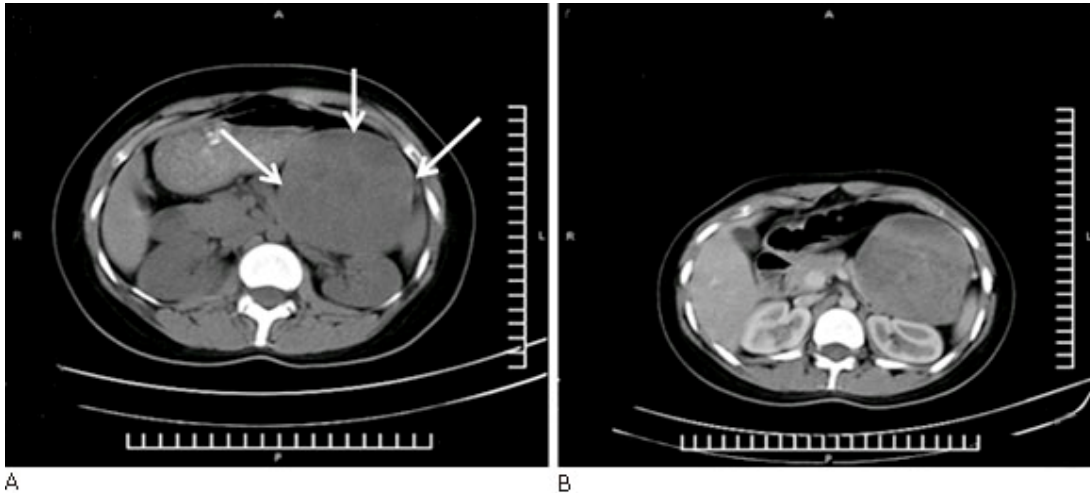


Fig. 1. TAC simple en la que se observa masa heterogénea de bordes bien definidos de 10 x 8 mm (señalado con flechas) (A). TAC contrastada en la que observa la misma imagen con realce heterogéneo (B).

Con el diagnóstico presuntivo de un tumor del páncreas, se discutió el caso en el colectivo médico y se decidió intervención quirúrgica, se realizó la exéresis total de la lesión la cual se envió a estudio histopatológico. La paciente permaneció ingresada por una semana y fue dada de alta en estado asintomático.

Posteriormente, recibió tratamiento con quimioterapia y radioterapia, y evolucionó de manera favorable.

En el estudio macroscópico se informó masa tumoral encapsulada, de 10 cm de diámetro mayor, redondeada, de superficie lisa, grisácea y vascularizada (Fig. 2) (A). Al corte, superficie heterogénea con áreas reblandecidas de necrosis, otras de hemorragias y otras quísticas (Fig. 2) (B).

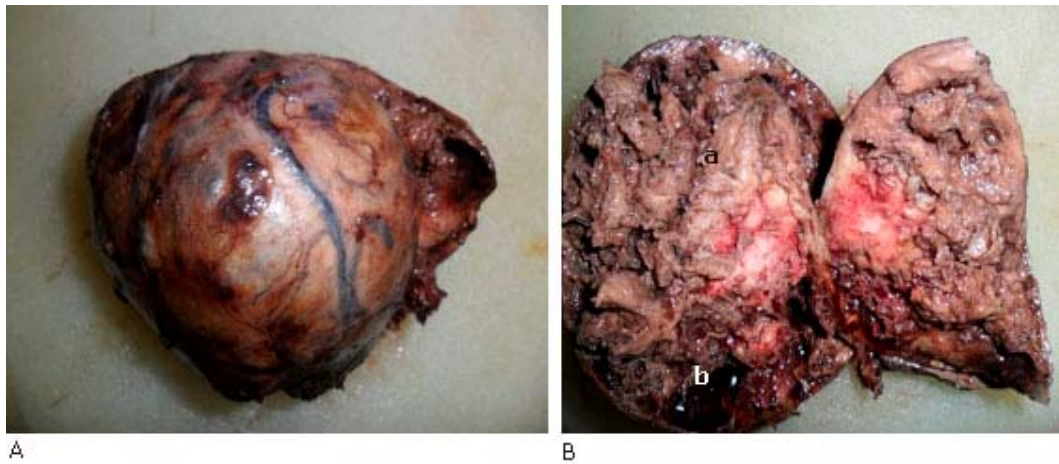


Fig. 2. Lesión pancreática encapsulada de superficie lisa (A). Superficie de corte heterogénea con áreas sólidas (B; a) y quísticas (B; b).

Los hallazgos microscópicos mostraron una lesión muy celular (Fig. 3) (A), que forma papilas con ejes fibrovasculares finos y gruesos, revestidos por una o más capas de células poliédricas con pleomorfismo ligero, así como formaciones redondeadas con un centro mucinoso, pseudopapilas, rodeado por estas células (Fig. 3) (B).

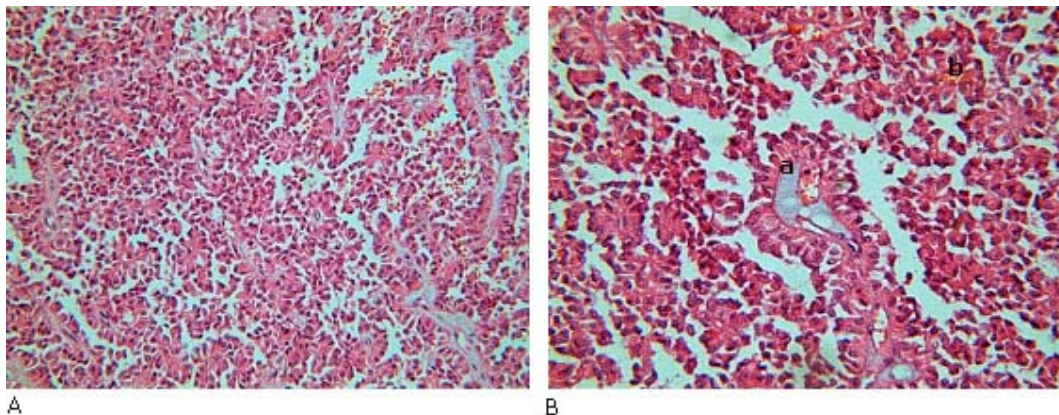


Fig 3. Vista microscópica de lesión hiper celular H & E 10x (A) y vista microscópica que destaca formación pseudopapilar (B; a) y papilar (B; b) H & E 40x.

COMENTARIOS

La neoplasia epitelial papilar suele aparecer en el 95 % de los casos en mujeres jóvenes con una media de edad de 20 años,¹ como ocurre con la paciente que se presenta.

El diagnóstico preoperatorio es difícil pues el cuadro clínico incluye dolor abdominal en el 58 a 72 % de los casos, aunque hasta casi el 30 % de los pacientes es asintomático. Además, la existencia de ictericia es rara y se produce cuando el tumor está localizado en la cabeza del páncreas.⁵ También los estudios de laboratorio no revelan alteraciones en las concentraciones séricas de amilasa pancreática, ni en los

marcadores de cáncer pancreático ni antígenos carcinoembrionarios.⁶ A la paciente del estudio se le realizó el análisis de amilasa sérica, que informó 30 U/L; cifras que se encontraron dentro de límites normales, lo cual se corresponde con lo revisado en la literatura.⁴⁻⁶

En investigaciones anteriores, los estudios imagenológicos, como la ultrasonografía y la tomografía axial computarizada, suelen mostrar una masa predominantemente sólida con áreas quísticas, bien delimitada, que suele medir entre 2 y 20 cm de diámetro, con un promedio entre 9 y 10 cm. Estos hallazgos coinciden con los estudios de imágenes realizados a la paciente y con la literatura revisada.⁴

La histología del tumor indica que es una lesión encapsulada, que puede tener áreas sólidas, quísticas y papilares, con focos necróticos y/o hemorrágicos o sin estos.⁷ La lesión de esta paciente se caracterizó macroscópicamente por una superficie interna heterogénea, con áreas sólidas, con necrosis y áreas de degeneración quística, lo que está en correspondencia con lo planteado por otros autores.^{6,7}

Esta neoplasia debe su nombre precisamente a su aspecto microscópico; está formada por células epiteliales que se disponen en variados patrones: sólido, quístico, papilar y pseudopapilar. En la periferia se observan áreas sólidas con estructuras papilares y pseudopapilares, asociadas con focos hemorrágicos centrales y degeneración quística. Las células tumorales son uniformes, poligonales o alargadas dispuestas sobre delicados ejes conjuntivo-vasculares. Tienen citoplasma acidófilo con pequeñas vacuolas, núcleos con cromatina fina y, con frecuencia, son hendidos.⁷ El estudio histológico de la pieza constató la presencia de características similares a las encontradas en la revisión bibliográfica sobre el tema.

El diagnóstico diferencial se hace con lesiones sólidas y quísticas del páncreas, tales como: pseudoquistes inflamatorios, tumores quísticos mucinosos, tumores mucosecretorios, adenomas microquísticos, tumor de células insulares, carcinoma de células acinares, cistadenocarcinoma, pancreatoblastoma y tumores vasculares, como son el hemangioma, linfangioma y angiosarcoma.⁸

Para confirmar el diagnóstico en esta paciente, se tuvo en cuenta que el tumor que esta presentaba se diferencia de los carcinomas ductales porque ocurre en mujeres jóvenes, es bien circunscrito y presenta un patrón papilar. Por otro lado, el carcinoma intraductal papilar mucinoso difiere porque este afecta con más frecuencia a adultos mayores, entre las sexta y séptima décadas de la vida y su estudio histológico demuestra que sus células son columnares y están cargadas de mucina.⁸

Su comportamiento es el de una neoplasia de baja agresividad, con un escaso potencial de recurrencias y metástasis. Estas últimas comprometen uno o más órganos como: ganglios linfáticos, hígado, bazo, colon, mesocolon, y ocasionan carcinomatosis generalizada entre 12 y 13 meses después del diagnóstico.^{5,9}

El comportamiento maligno puede ser predicho ante evidencia de invasión perineural o a vasos sanguíneos, con invasión profunda a los tejidos circundantes o sin esta, ante un alto grado de pleomorfismo celular, un índice mitótico elevado, un patrón de crecimiento difuso, un crecimiento difuso con necrosis tumoral extensa y por la presencia de un componente no diferenciado (elementos del carcinoma sarcomatoide). Se estima la presencia de metástasis en un 6 % y muerte en un 4 % de los casos diagnosticados, es decir, en porcentajes realmente bajos.^{5,9} En la paciente estudiada no se encontraron evidencias de malignidad.

La histogénesis del tumor de Frantz, al igual que su perfil inmunohistoquímico, es controversial.¹⁰ Se ha descrito reactividad para marcadores epiteliales,

mesenquimales e histiocíticos, y para productos de secreción exocrina y neuroendocrina en cantidades variables. La mayor frecuencia de esta neoplasia en mujeres ha sugerido también una participación hormonal en su génesis, dada la positividad de estos tumores para los receptores estrogénicos o progesterónicos.¹¹

Las opciones de tratamiento quirúrgico incluyen la enucleación simple, la pancreatectomía distal con esplenectomía y la duodenopancreatectomía. En la paciente estudiada el tratamiento quirúrgico de elección fue la enucleación simple de la lesión, se pudo preservar el resto del tejido pancreático intacto. Los pocos casos tratados con radioterapia y quimioterapia han presentado recurrencia en un período de 4 años después del diagnóstico⁵.

El pronóstico de la paciente referida es bueno. Luego de recibir tratamiento con quimio y radioterapia se encuentra con muy buen estado general y buena salud, tiene una evolución satisfactoria.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hernández-Puente A, Artigas V, Moral A, Magarzo J, Targarona E, Trías M. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas. *Cir Esp*. 2005; 77: 233-5.
2. Hamoudi AB, Misugi K, Grosfeld JL, Reiner CB. Papillary epithelial neoplasm of pancreas in a child: report of a case with electron microscopy. *Cancer*. 1970; 26: 1126-34.
3. Frantz VK. Tumors of the pancreas. In: Atlas of tumor pathology, 1st series, fascicle 27-28. Washington: US Armed Forces; 1959. p. 32-3.
4. Yu MH, Lee JY, Kim MA, Kim SH, Lee JM, Han JK, et al. MR imaging features of small solid pseudopapillary tumors: retrospective differentiation from other small solid pancreatic tumors. *Am J Roentgenol*. 2010; 195: 1324-32.
5. Camacho-Aguilera JF, Romero-Mejía C, Valenzuela-Espinoza A. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Cir Ciruj*. 2010; 78(1): 73-8.
6. Calderón MC. Neoplasia epitelial sólida quística y papilar del páncreas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Cátedra de Patología Estructural [Internet]. 2004 [citado 9 dic 2012]. Disponible en: <http://conganat.uninet.edu/6CVHAP/autores/trabajos/T081/>
7. Abad Licham M, Sánchez Lihon J, Celis Zapata J. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas. Departamento de Patología Oncológica-Cirugía Oncológica Abdominal. *Rev Gastroenterol Perú*. 2008; 28(4): 356-61.
8. Renato Acuña L, Patricio Soto L, Vanessa Muñao R, Javiera Acuña R. Tumor Sólido Pseudopapilar de Páncreas. Reporte de un caso. *Rev Chil Pediatr*. 2008; 79(4): 404-8.
9. 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 Perú*. 2007; 27: 185-90.

10. Vittore BG, Audisio HJ, Labat EJ. Tumor pseudopapilar sólido de páncreas. Reporte de un caso. Rev Argent Radiol. 2010; 74(1): 59-62.

11. Alvarado García R, García Sánchez D, Jiménez Urueta PS. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Comunicación de un caso pediátrico. Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas. 2008; 13(4): 186-90.

Recibido: 18 de abril de 2013.

Aprobado: 20 de marzo de 2014.

Ingrid Quesada Villa. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". Ave 114 y 31, Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: quesada@matcom.uh.cu
quesadae@gmail.com