

## Cáncer de páncreas en edad pediátrica

### Pancreatic cancer in pediatric age

Ricardo Andrés Gamarra Samaniego<sup>1\*</sup>

Caridad Verdecia Cañizares<sup>1</sup>

Magda Alonso Pérez<sup>1</sup>

Luis Alexis Graverán Sánchez<sup>1</sup>

Oramis Sosa Palacios<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico Universitario “William Soler Ledea”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: [gamarasamaniego@yahoo.com](mailto:gamarasamaniego@yahoo.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** Los tumores malignos pancreáticos en pediatría son extremadamente infrecuentes. La sobrevida en el cáncer pancreático a cinco años es baja.

**Objetivo:** Informar a la comunidad médica acerca de una variante poco frecuente de tumor maligno pancreático en edad pediátrica.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 17 años de edad, de la raza negra, que asiste a consulta en julio de 2017 por dolor en hemiabdomen superior, se considera una gastritis y se medica con dieta y antiácidos. Posteriormente comienza con dolor abdominal recurrente, pérdida de peso, anorexia, dispepsias, ictericia en piel y mucosas. Acude al gastroenterólogo quien indica una endoscopia digestiva alta y realiza el diagnóstico del tumor mediante biopsia endoscópica transduodenal. Se opera y reseca gran tumor de cabeza del páncreas junto con primera, segunda y tercera porción del duodeno (pancreatoduodenectomía). El tumor en conjunto midió aproximadamente 15 X 20 cm de diámetro y fue una cirugía completa sin lesión microscópica residual. El resultado de la biopsia indicó que se trataba de un adenocarcinoma acinar del páncreas pobremente diferenciado.

**Conclusión:** Existen pocos casos publicados en la edad pediátrica con esta variante de tumor pancreático. Se documenta la importancia de la cirugía en la cura de la enfermedad.

**Palabras clave:** adenocarcinoma acinar del páncreas, pediatría.

## ABSTRACT

**Introduction:** Pancreatic malignancies in pediatrics are extremely infrequent, among them ductal adenocarcinoma and acinar adenocarcinoma. Survival in pancreatic cancer at five years is low.

**Objective:** To inform the medical community about an uncommon variant of pancreatic malignant tumor in pediatric age.

**Case presentation:** Male patient of 17 years of age, of the black race, who attended consultation in July of 2017 for pain in upper abdomen, is considered a gastritis and is medicated with diet and antacids. Subsequently begins with recurrent abdominal pain, weight loss, anorexia, dyspepsia, and skin and mucous. Go to the gastroenterologist who indicates an upper gastrointestinal endoscopy and perform the diagnosis of the tumor by transduodenal endoscopic biopsy. A large head tumor of the pancreas is operated on and resected together with the first, second and third portion of the duodenum (pancreatoduodenectomy). The tumor as a whole measured approximately 15 X 20 cm in diameter and was a complete surgery without residual microscopic lesion. The result of the biopsy indicated that it was an acinar adenocarcinoma of the poorly differentiated pancreas.

**Conclusion:** There are few cases published in the pediatric age with this variant of pancreatic tumor. The importance of surgery in the cure of the disease is documented.

**Keywords:** acinar adenocarcinoma of the pancreas, pediatrics.

Recibido: 01/06/2018

Aprobado: 22/06/ 2018

## INTRODUCCIÓN

La etiología de los tumores malignos pancreáticos aún no es bien comprendida.<sup>(1)</sup> En pediatría estos tumores son extremadamente infrecuentes y son las lesiones benignas las que mayormente se presentan, entre ellas: los ampulomas, adenomas, tumor sólido quístico papilar, quistes simples y tumores neuroendocrinos.<sup>(1,2)</sup> Dentro de los tumores malignos se citan el adenocarcinoma ductal y el adenocarcinoma acinar.<sup>(2-4)</sup> Generalmente los tumores malignos pancreáticos se presentan en edades entre 62 a 65 años, son la tercera causa de

muerte por cáncer del sistema digestivo; en América la incidencia de cáncer pancreático es de 10,4 por cada 100 000 hombres nacidos vivos.<sup>(1,3)</sup> La sobrevida a cinco años por este cáncer es baja. En los Estados Unidos el cáncer del páncreas ocupa el cuarto lugar en la mortalidad por cáncer.<sup>(5)</sup>

El páncreas es un órgano retroperitoneal, de ahí que el diagnóstico se realiza tarde en la mayoría de los casos, es frecuente el dolor abdominal, náuseas, vómitos, dispepsias, ictericia o bien presentarse como un abdomen agudo por perforación o ruptura del tumor con hemoperitoneo.<sup>(1,2,5)</sup> Lo más recomendado por la mayoría de los autores,<sup>(2,5)</sup> es la resección quirúrgica del tumor. El diagnóstico de esta variedad de tumor maligno pancreático generalmente se realiza mediante biopsia.<sup>(1,5)</sup> La supervivencia a cinco años es baja.<sup>(1)</sup>

El objetivo de este trabajo es presentar a la comunidad médica una variante poco frecuente de tumor maligno pancreático en edad pediátrica.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta un paciente masculino de 17 años de edad, de la raza negra, que asiste a consulta en julio 2017 por dolor en hemiabdomen superior, se interpreta inicialmente como gastritis y se medica con dieta y antiácidos. Posteriormente, el 14 de septiembre comienza con dolor abdominal recurrente, pérdida de peso, anorexia, dispepsias, ictericia en piel y mucosas y la madre decide llevarlo al gastroenterólogo, quien indica una endoscopia digestiva alta y un ultrasonido abdominal; los resultados de ambos procederes arrojaron alteraciones. Se ingresa en el Hospital Pediátrico Universitario “William Soler” a inicios del mes de octubre y se estudia.

El paciente tiene como antecedentes familiares madre y abuelo materno vivos operados de cáncer de colon, dos tíos maternos fallecidos por cáncer de colon.

Los exámenes hematológicos informaron: anemia severa (hemoglobina igual a 7,5 g/L), velocidad de sedimentación globular acelerada (49 mm/1h), coagulograma normal, tiempo de protrombina (referencia 12 seg control 11 seg), tiempo de tromboplastina (referencia 20 seg control 17 seg) y anemia normocítica hipocrómica (medulograma).

En los exámenes bioquímicos resultó: gammaglutamil traspeptidasa elevada (1 649 U/L), bilirrubina directa e indirecta elevadas en 117 umol/L y 112 umol/L, respectivamente, proteínas totales normales (75 g/L), albúmina normal (40 g/L), creatinina normal (48 mm/L), colesterol normal (5,05 mmol/L), triglicéridos normal (0,8 mmol/L), deshidrogenasa láctea

elevada (1 084 U/L), beta gonadotropina coriónica normal y alfafetoproteína normal. La prueba inmunológica de detección de antígeno de cáncer informó 45 U/mL.

Los estudios imagenológicos registraron normalidad pleuropulmonar por Rx de tórax (silueta cardiaca normal, partes blandas y óseas sin lesiones ni otras alteraciones), por ultrasonido abdominal convencional: imagen ecogénica lobulada de 10 a 13 cm que se proyecta hacia segunda y tercera porción del duodeno y abarca completamente la cabeza del páncreas. La endoscopia digestiva alta informó signos de duodenitis eritematosa, congestiva ligera, hernia hiatal y lesión intraluminar en segunda porción; en tanto la tomografía axial computarizada documentó tumor de 8 a 10 cm de diámetro, con calcificaciones en cabeza del páncreas que infiltra segunda y tercera porción del duodeno, con dilatación de vías biliares (Fig. 1)



**Fig. 1** - Tomografía axial computarizada contrastada de abdomen antes de la cirugía con técnica de extracción ósea para ver bien el tumor localizado.

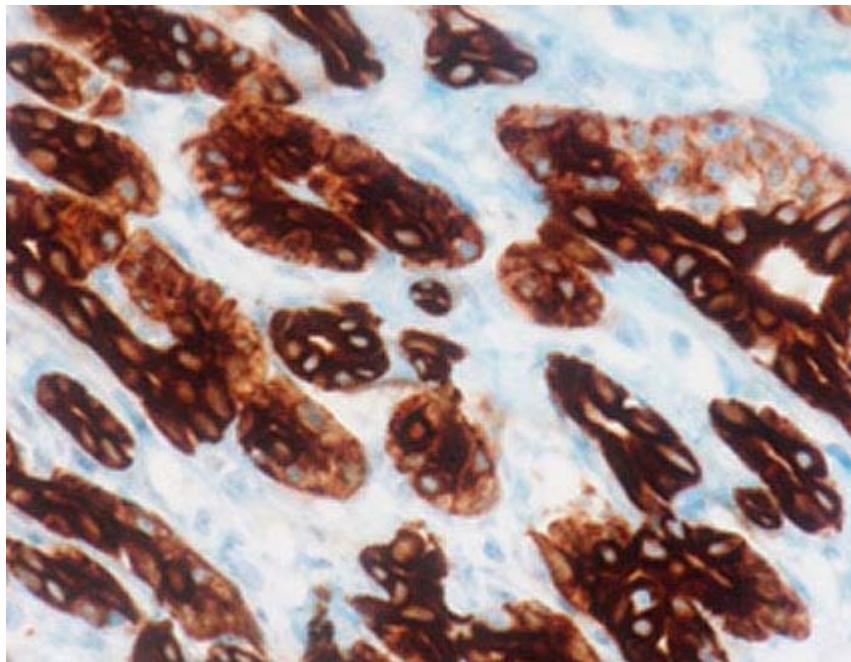
Por último, el estudio de biopsia endoscópica notificó infiltrado inflamatorio crónico moderado, hiperplasia de glándulas de Brummer y linfáticos dilatados con células de extirpe epitelial en su interior de aspecto neoplásico, algunas en anillo de sello.

Se discute en equipo multidisciplinario y se acuerda intervenir quirúrgicamente y resecar la lesión tumoral. Se opera el 8 de noviembre 2017, se encuentra gran tumor de cabeza del páncreas que infiltra el duodeno, por lo que se reseca junto con primera, segunda y tercera porción del duodeno (pancreatoduodenectomía) técnica de Wipple. El tumor midió en conjunto aproximadamente (15 X 20 cm de diámetro y fue una cirugía completa sin lesión microscópica residual (Fig. 2).



**Fig. 2** - Tumor de páncreas resecado quirúrgicamente.

Resultado de la biopsia: adenocarcinoma acinar del páncreas pobemente diferenciado, con premiación vascular, infiltrante en pared duodenal (Fig. 3).



**Fig. 3** - Carcinoma acinar del páncreas pobremente diferenciado con permeación vascular y nerviosa.

El paciente hizo un posoperatorio sin complicaciones, después recibió dos ciclos completos de quimioterapia con 5 flouracilo y cisplatino y se recuperó completamente.

## DISCUSIÓN

El cáncer de páncreas representa por lo menos 2 % de todos los cánceres a nivel mundial, <sup>(1,5,6)</sup> su incidencia ha tenido un incremento significativo durante las últimas décadas y en América Latina la incidencia alcanza 10,4 por cada 100 000 hombres nacidos vivos.<sup>(1,3)</sup> A pesar de las altas tasas de mortalidad relacionadas con el cáncer de páncreas, no se comprende bien su etiología.<sup>(5,6)</sup>

Las neoplasias pancreáticas son raras en edad pediátrica, la mayoría de las veces el diagnóstico se realiza tardíamente cuando el tumor está en fase infiltrativa hacia órganos adyacentes. En series revisadas la mayoría de los autores coinciden en lo infrecuente de los tumores malignos del páncreas en edad pediátrica.<sup>(5,7,8)</sup>

El páncreas un órgano retroperitoneal, por lo que sus manifestaciones clínicas son generalmente inespecíficas, con dolor abdominal recurrente, pérdida de peso, dispepsias, y tumor abdominal palpable en la mayoría de los casos, la ictericia es el síntoma que generalmente descubre la lesión pancreática, otras veces ya existen metástasis en el

momento del diagnóstico.<sup>(5,9)</sup> Algunos autores, por ejemplo *Galindo*<sup>(2)</sup> plantea que mediante endoscopia digestiva alta se pueden descubrir lesiones duodenales sugestivas de afectación pancreática, que a veces una lesión proliferativa-ulcerada duodenal es consecuencia de un adenocarcinoma pancreático u otra variante de lesión maligna del órgano. Todos los autores en sus publicaciones están de acuerdo<sup>(1,2,5,8,9)</sup> que el tratamiento quirúrgico es el de elección en estos casos. Se realiza pancreatoduodenectomía y reseca macroscópicamente toda la lesión con fines curativos. Otras veces el tumor es de tal magnitud que ha involucrado estructuras contiguas que lo hacen irresecables y entonces se procede a realizar un tratamiento paliativo con derivación intestinal, para poder mantener el tránsito intestinal.<sup>(3)</sup> Se prevé que los tumores malignos de hígado y páncreas superen al cáncer de mama, próstata y colorrectal, para convertirse en la segunda y tercera causa principales respectivamente, de muerte relacionada con cáncer para el 2030.<sup>(5)</sup>

La mayoría de los autores informan que no hay marcadores tumorales específicos para el cáncer de páncreas; los marcadores como el antígeno de cáncer (CA) 19-9 sérico tiene especificidad baja, pero lo cierto es que gran parte de los pacientes con cáncer de páncreas tienen CA 19-9 U/mL elevado en el momento del diagnóstico.<sup>(2,5,7,8)</sup> En nuestro caso, este marcador fue débilmente positivo mientras que la deshidrogenasa láctica sí estuvo elevada y la velocidad de sedimentación globular ligeramente alta.

La función de la terapia posoperatoria (quimioterapia, con radioterapia o sin esta) para el tratamiento del cáncer de páncreas continúa siendo polémica debido a que la mayoría de los datos disponibles de ensayos clínicos aleatorizados carecen de suficiente potencia estadística.<sup>(1,5,9)</sup> En nuestro paciente se administraron dos ciclos completos posoperatorios de 5 flouracilo y el cisplatino que son drogas citotóxicas muy empleadas mundialmente para el cáncer pancreático. Hasta el momento el paciente se encuentra estable libre de tumor.<sup>(1,9)</sup> Se concluye que a pesar de la rareza de un cáncer poco diferenciado del páncreas a tan temprana edad la cirugía sigue siendo la principal arma para lograr la cura.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. González C, Tapia J, Uzcàtegui E, Labastida C, Plata J. Carcinoma de células acinares del páncreas. Caso clínico. Rev Chilena Cir. 2009;61(6):552-5.
2. Galindo F. Resecciones pancreáticas. Enciclopedia Cirugía Digestiva. 2015. T IV-486:1-41. Acceso: 28/06/2018. Disponible en: <http://www.sacd.org.ar/ccuartroochentayseis.pdf>

3. Hidalgo Pascual M, Ferrero Herrero E, Castillo F.M, Guadarrama González FJ, Peláez Torres P, Botella Ballesteros F. Cáncer de Páncreas – epidemiología y diagnóstico. Rev Española Enfer Dig. 2004;96(10):714-22.
4. Ginés A, De Madaria E. Enfermedades comunes del páncreas. Barcelona: Elsevier; 2015.
5. Utrillas A, López M y Gil JM. Cáncer de páncreas. Bol Información Oncol.2017;7(5):1.
6. Ministerio de Salud Pública. Anuario Estadístico de Salud. La Habana: MINSAP, Dirección Nacional de Registros Médicos; 2015. Acceso: 15/02/2017. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/301226389\\_Anuario\\_estadistico\\_de\\_Salud\\_2015](https://www.researchgate.net/publication/301226389_Anuario_estadistico_de_Salud_2015)
7. Hackeng WM, Hruban RH, Offerhaus GI, Brosens LA. Surgical and molecular pathology of pancreatic neoplasms. Diagn Pathol. 2016;11 (1): 47.
8. Dumlu EG, Karakoc D, Ozdemir A. Intraductal papillary mucinous neoplasmn of the pancreas: current perspectives. Int Surg. 2015;100 (6):1060-8.
9. Farrell JJ. Prevalence, diagnostic and management of pancreatic cystic neoplasms: current status and future direcctions. Gut Liver. 2015;9(5):571-89. Cirugía Digestiva.

#### **Conflictos de intereses**

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses de ningún tipo.