

REPORTE DE CASOS

Tumores Sólidos Pseudopapilares de Páncreas Reporte de 7 casos y revision de la Literatura

Javier Targarona*, Luis Poggi**, Rafael Garatea***, Cesar Romero***, José Luis Rosamedina***, Alfonso Lora***, Jorge Beltran***, Cesar Rotta***, Eduardo Montoya****

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Los tumores quísticos del páncreas representan una entidad poco común, la variedad menos frecuente dentro de estos tumores es el tumor sólido pseudopapilar del páncreas. Su diferencia principal radica en que se presenta más frecuente en pacientes jóvenes. Son tumores generalmente de gran tamaño siendo la mayoría de ellos de comportamiento benigno.

MATERIAL Y MÉTODO: Durante un periodo de tres años se han operado a 7 pacientes con esta neoplasia. Seis pacientes (86%) fueron de sexo femenino y uno solo fue de sexo masculino, las edades fluctuaron desde los 11 a los 37 años, en ningún caso se encontraron metástasis o en la anatomía patológica se reportaron signos de malignidad.

El promedio del tamaño tumoral fue de 8 cm y la localización más frecuente fue la cabeza de páncreas (57%), realizándose tres pancreatectomias medias, dos pancreatectomias distales una duodenopancreatectomía, y una resección de cabeza de páncreas con preservación de duodeno.

DISCUSIÓN: Los tumores sólidos pseudopapilares son poco frecuentes generalmente se tratan de neoplasias benignas o pre malignas pero en un 9% pueden comportarse como carcinoma por lo cual estos tumores no pueden ser ignorados.

PALABRAS CLAVES: Tumores quístico de páncreas, Tumor sólido pseudopapilar, Pancreatectomía

- * Médico del Servicio 3AII cirugía de hígado vías biliares y páncreas del Departamento de Cirugía General del Hospital Edgardo Rebagliati Martins. Cirujano Clínica Anglo Americana
- ** Médico del Servicio de cirugía del Departamento de Cirugía Clínica Anglo Americana.
- *** Médico del Servicio 3AII cirugía de hígado vías biliares y páncreas del Departamento de Cirugía General del Hospital Edgardo Rebagliati Martins.
- **** Médico Jefe del Servicio 3AII cirugía de hígado vías biliares y páncreas del Departamento de Cirugía General del Hospital Edgardo Rebagliati Martins y Clínica Anglo Americana, Lima Perú.

SUMMARY

INTRODUCTION: The cystic tumors of the pancreas represent an uncommon entity and the less frequent type among them is the solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Its main difference lies in the fact that this type of tumor is more frequent in young patients. Solid pseudopapillary tumors are generally tumors of large size and the majority of them have a benign behavior.

MATERIAL AND METHOD: During a period of three years, seven patients with this neoplasia underwent surgery. Six patients (86%) were females and just one was a male, all of them between the ages of 11 and 37. None of these cases showed metastasis and there were no signs of malignancy reported in the pathological anatomy.

The average tumor size was 8 cm and the head of the pancreas was the most frequent location (57%). Of the resections performed in these patients, three were middle pancreatectomies, two were distal pancreatectomies one was a duodenopancreatectomy and one was duodenum preserving head resection of the pancreas.

DISCUSSION: The solid pseudopapillary tumors are uncommon tumors which are generally benign or premalignant neoplasias. Nevertheless, 9% of them can behave like carcinomas; therefore, these tumors should not be ignored.

KEYWORDS: Cystic tumors of the pancreas, Solid pseudopapillary tumor, Pancreatectomy

INTRODUCCIÓN

Los tumores quísticos del páncreas representan una entidad poco común que reúnen a distintas variedades de tumores con diferentes grados de malignidad. Este tipo de tumores representa el 1% de las neoplasias de páncreas y el 15% de las lesiones quísticas de este órgano ⁽¹⁾.

La variedad menos frecuente dentro de los tumores quísticos del páncreas es el tumor sólido pseudopapilar (SPT) también llamado, tumor sólido quístico, tumor quístico papilar del páncreas o tumor de Frant'z. Este tipo de tumor quístico se presenta generalmente en mujeres siendo infrecuente su presentación en el sexo masculino (8%).

La diferencia principal con los otros tipos de tumores quísticos de páncreas radica que el SPT se presenta generalmente en pacientes jóvenes con un pico de incidencia en la segunda década de la vida (24 años) con un rango que va desde los 2 hasta los 72 años^(2,3). Su distribución en el páncreas es homogénea, e infrecuentemente se pueden presentar en sitios ectopicos como hígado, retroperitoneo o mesocolon ⁽⁴⁾.

Generalmente es una neoplasia no funcionante de crecimiento lento bien encapsulada y de bajo grado de malignidad (10%), debido al bajo índice de crecimiento, con el tiempo pueden llegar a ser lesiones grandes de aproximadamente 8 cm antes de producir sintomatología la cual generalmente es causada por el tamaño tumoral, Kato y col. describe que el tumor demora aproximadamente 765 días en doblar su tamaño⁽⁵⁾.

El origen de este tumor no ha sido aclarado, esta en discusión si este se origina del epitelio ductal, de las células acinares o de las células endocrinas. Otra hipótesis es que el tumor sólido pseudopapilar se origina de células pancreáticas pluripotenciales o de alguna cadena de células relacionadas a las ováricas, que pudieran haberse adjuntado al parénquima pancreático durante la embriogénesis temprana ⁽⁶⁾.

La patogénesis del tumor no es conocida sin embargo la tendencia a afectar mujeres jóvenes ha sugerido que su origen puede estar influenciado por hormonas sexuales, además el grado de crecimiento de los SPT se acelera durante la gestación lo que nos lleva a corroborar la teoría de que las hormonas sexuales tiene un papel en el crecimiento del tumor, sin embargo no se han encontrado diferencias en la inmunohistología entre géneros para receptores de hormonas sexuales ^(7,8).

El tumor es generalmente de un tamaño considerable (8-10cm) redondeado, con márgenes generalmente bien definidos pudiendo tener una apariencia sólida, sólida quística o quística pura ^(9,10). Las hemorragias intra tumorales son frecuentes y se han descrito calcificaciones periféricas en el 30% de los casos ⁽¹¹⁾.

Siete casos de tumores sólido pseudopapilares han sido diagnosticados y tratados en nuestra institución; En todos los casos el diagnóstico pre operatorio fue de SPT, el cual fue confirmado con anatomía patológica.

En este estudio nosotros reportamos nuestra experiencia quirúrgica con los tumores sólidos pseudopapilares durante un periodo de tres años siendo el motivo de presentación, el revisar las manifestaciones clínicas y radiológicas de este tipo de tumor además de hacer una revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODO

Durante el periodo comprendido entre Agosto del 2003 a Octubre del 2006 se intervinieron a siete pacientes con el diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar en el servicio 3AII del Hospital Edgardo Rebagliati y en la Clínica Anglo Americana por el mismo grupo de cirujanos.

Se evaluó la edad, sintomatología, localización más frecuente, tamaño, tipo de cirugía realizada, malignidad complicaciones y mortalidad.

Se realizó una revisión exhaustiva de la literatura mundial desde las primeras publicaciones en el año 1959 mediante la búsqueda por Internet en Med Line utilizando por denominación tumor o neoplasias sólido quísticas, sólido pseudopapilar, papilar quístico o epitelial sólida y papilar.

La listas de las referencias incluyeron resúmenes, además se revisó nuestra propia experiencia.

Los parámetros que se evaluaron fueron sexo, edad, localización, tamaño, compromiso loco regional y metastásico. De acuerdo a ello pudimos encontrar 178 series de los cuales 33 reportan 5 o más casos, que no sean multicéntricos.

RESULTADOS

Seis pacientes fueron de sexo femenino (86%) con una edad promedio de 25 años (rango 11-37 años) El tamaño del tumor fue de 8 cm en promedio siendo el más pequeño de 4 cm y el mayor de 11 cm La localización más frecuente fue en la cabeza del páncreas en cuatro casos (57%) en dos de ellos se localizó en la cola (28%) mientras que uno se localizó en el cuerpo del páncreas.

La sintomatología fue diversa siendo la más frecuente el dolor en tres casos seguido de sensación de masa, disconfort abdominal, náuseas, etc, sin embargo ningún paciente presentó ictericia. En dos casos se trató de un hallazgo incidental, durante una revisión de rutina y en un caso durante una laparotomía exploradora por abdomen agudo.

El tipo de cirugía realizada varió de acuerdo a la localización del tumor, se efectuaron tres pancreatectomías segmentaria media, dos pancreatectomía distales, en una de las cuales se pudo preservar el bazo, una duodenopancreatectomía y una resección de cabeza de páncreas con preservación de duodeno.

El promedio del tiempo quirúrgico fue de 5⁽³⁻⁸⁾ horas, con un volumen de sangrado de 241 cc⁽¹⁰⁰⁻⁶⁵⁰⁾ no requiriendo ninguno de los pacientes de transfusión sanguínea ni en el intra o el post operatorio.

No se presentó complicaciones en ningún caso y la mortalidad fue de 0%.

La estancia post quirúrgica fue de 7 días.

En los siete casos el reporte de anatomía patológica fue de tumor sólido pseudopapilar del páncreas, en un caso se presentó la variedad sólida pura, y en los seis restantes fue la variedad sólida quística.

En ninguno de los casos se observaron signos de malignidad como metástasis o infiltración vascular durante el acto quirúrgico, en el examen anatomopatológico tampoco se encontró ningún caso que presentara alguna característica de malignidad como infiltración vascular o perineural, pleomorfismo del núcleo, numerosas mitosis o invasión de la cápsula.

Se efectuó una búsqueda de la literatura donde se encontraron 629 casos reportados en 178 series de casos donde se pudo observar que el 89% de los pacientes fueron del sexo femenino, con una edad promedio de 31 años. La localización más frecuente fue cuerpo y cola de páncreas en el 57% de los casos y el tamaño promedio de la lesión

fue de 8cm En cuanto al grado de malignidad se encontró que el 11.8% presentó invasión local y el 5.9% presentó metástasis.

DISCUSIÓN

Desde que Lichtenstein, publicara el primer artículo sobre los tumores papilares de páncreas en 1933, se han escrito diversos artículos tratando de ver la frecuencia o el número de casos de tumores sólidos pseudopapilares reportados en la literatura; Los primeros tres casos fueron reportados por Frantz en 1959. Entre 1960 a 1980 solo se reportaron 13 casos de esta neoplasia, hasta que en 1980 Compango reportó una revisión de la literatura de 51 casos, hasta el año 1992 se calculaban aproximadamente 130 pacientes reportados en la literatura americana⁽¹²⁾.

En el año 2005 Papavramidis y col. recolectan 718 casos publicados sin embargo en el mismo año Tien reporta solo 401 casos en la literatura americana durante el mismo periodo^(7,12).

Esta diferencia se podría explicar ya que en algunas series, los pacientes podrían haberse repetido sumando así un número sobredimensionado de casos. Por este motivo en nuestro trabajo se efectuó una revisión de la literatura teniendo un estricto control para tratar de no repetir pacientes en la cual se encontraron 629 casos reportados en 178 series siendo más frecuente la presentación en el sexo femenino en 89%.

Este tumor quístico a sido llamado de muchas formas, todas estas descripciones han dado la aparición de una diversidad de nombres para este tipo de tumor lo que puede ocasionar confusión. En el año 1996 este tumor fue incluido en la clasificación de los tumores pancreáticos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) por lo que en la actualidad este debe de ser nombrado como tumor de páncreas sólido pseudopapilar según su clasificación por la OMS y la AFIP⁽³⁾ Este termino refleja correctamente las dos características histológicas más frecuentemente encontradas, las áreas sólidas y las regiones pseudopapilares.

Estos tumores son generalmente benignos o de bajo grado de malignidad, reportándose entre el 7-9% un comportamiento maligno^(13,14). La resección quirúrgica ofrece excelentes probabilidades de supervivencia a largo plazo, sin embargo en algunos pacientes este tumor puede causar infiltración de tejidos vecinos o presentar metástasis siendo el sitio más frecuente el hígado en 28%, la vena porta en 27%, el bazo en 17%, y otros órganos como duodeno, omento, colon, pulmón, y peritoneo⁽¹²⁾.

La resección completa del tumor es el tratamiento de elección, preservando la mayor cantidad de tejido pancreático que sea posible. El pronóstico es muy bueno y la supervivencia a 5 años es de 93%. En más del 90% de los casos los pacientes son tratados solo con cirugía.

En nuestra serie se efectuaron tres pancreatectomías medias y una resección de cabeza de páncreas con preservación del duodeno tratando de conservar parénquima pancreático o la continuidad intestinal, sin embargo en los tres

casos restantes no se pudo hacer una cirugía conservadora debido a la localización del tumor.

Para los casos metastásicos existe un consenso general que estos tumores deben de ser resecados ya que a diferencia de otras neoplasias de páncreas la sobrevida en algunos de estos pacientes es de más de 10 años luego de la cirugía resectiva tanto del tumor como de la metástasis con rangos que van desde los 6 meses hasta más de 17 años^(15,16).

La presencia en la evaluación radiológica de una cápsula bien definida, hemorragia intratumoral o de calcificaciones peri tumorales en pacientes jóvenes de sexo femenino son importantes indicios para el diagnóstico, ya que estos hallazgos se encuentra muy pocas veces en otras neoplasias de páncreas.

Además en la TAC o MRI se puede observar una lesión mixta con componentes sólidos y quísticos en la mayoría de los casos, sin embargo esta neoplasia se cataloga en tres distintas formas de presentación: Sólida, mixta (sólida quística) (Imagen 2-3) o quística, en nuestra serie el 86% se presentó en la forma mixta forma, sin embargo un caso fue de la variedad sólida pura. (Imagen 4)

Se pueden encontrar calcificaciones en el 30% de los casos siendo generalmente periféricas, estas se pueden apreciar en la tomografía, en nuestra casuística esta se presentó en 2/7 pacientes^(17,18,19). (Imagen 1)

El diagnóstico diferencial puede incluir otros tumores quísticos como el Cistoadenoma seroso, que usualmente se presenta en mujeres mayores y que presenta una apariencia generalmente quística, Neoplasia mucinosa quística, que esta caracterizada por septos muy finos en el interior del quiste, que le dan la apariencia macroquística⁽¹⁾, Pancreatoblastoma que es una enfermedad de la infancia, tiene predilección por

el sexo masculino, y son muy agresivos, con metástasis en el momento del diagnóstico.

Los signos histológicos de malignidad no están bien establecidos en el tumor sólido pseudopapilar aunque deben de incluir: infiltración vascular o perineural, pleomorfismo del núcleo, numerosas mitosis e invasión capsular⁽²⁰⁾. Si estas características son encontradas en el espécimen quirúrgico esta neoplasia puede ser catalogada como un carcinoma sólido pseudopapilar.

La falta de signos de infiltración o invasión en el análisis anatomopatológico inicial del espécimen quirúrgico no descarta la posibilidad de un comportamiento maligno del tumor, por lo que el tumor debe de ser catalogado como un tumor potencialmente maligno debido a esto el seguimiento a largo plazo con exámenes radiológica siempre es recomendable^(21,22).

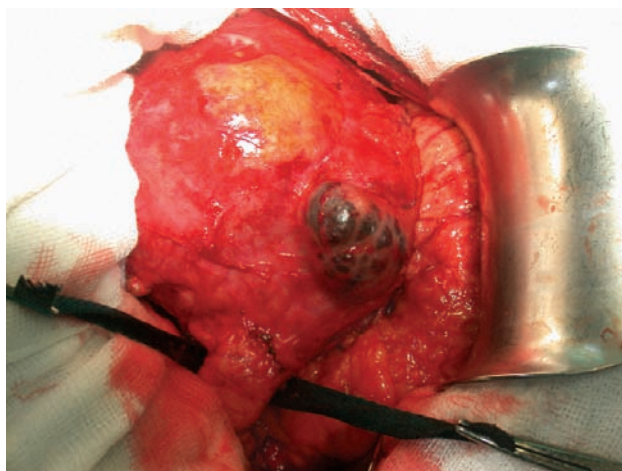
CONCLUSIÓN

Los tumores sólidos pseudopapilares son neoplasias de bajo grado de malignidad, muy poco comunes que generalmente se presentan como lesiones con áreas sólidas y quísticas en pacientes de sexo femenino con una edad promedio de 25 años.

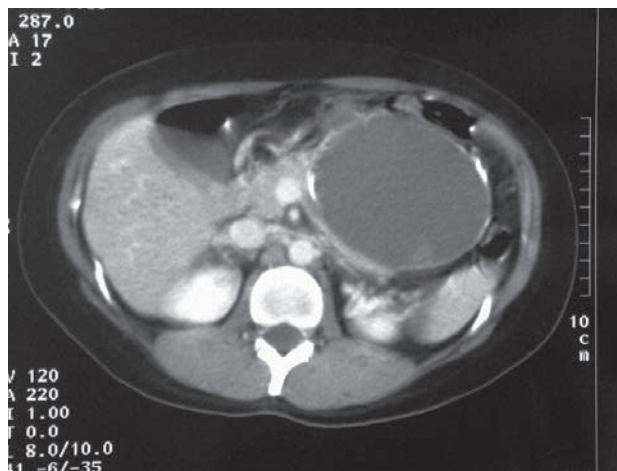
CORRESPONDENCIA.

Dr. Javier Targarona Modena
Hospital Edgardo Rebagliati Martins
Clínica Anglo Americana
Lima Perú
Tel. 98116568 – 7123000 Anexo 441
email: jtargaronam@viabcp.com

IMAGEN 1

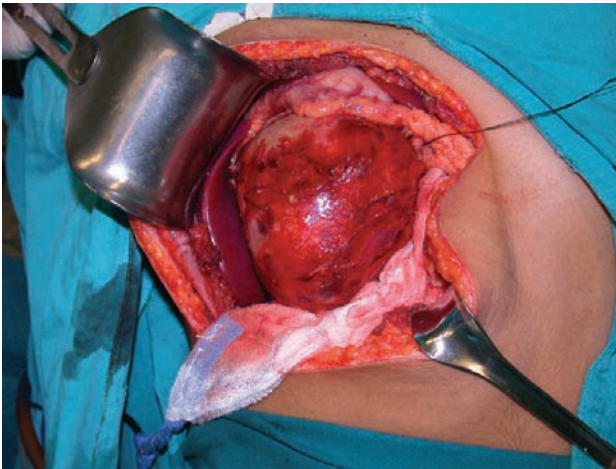


A. Tumoración PST con áreas de calcificación visible.

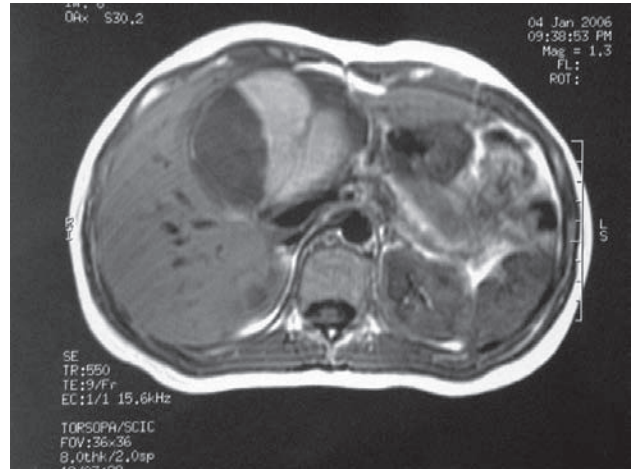


B. Tomografía donde se aprecia lesión quística con Calcificación periférica.

IMAGEN 2

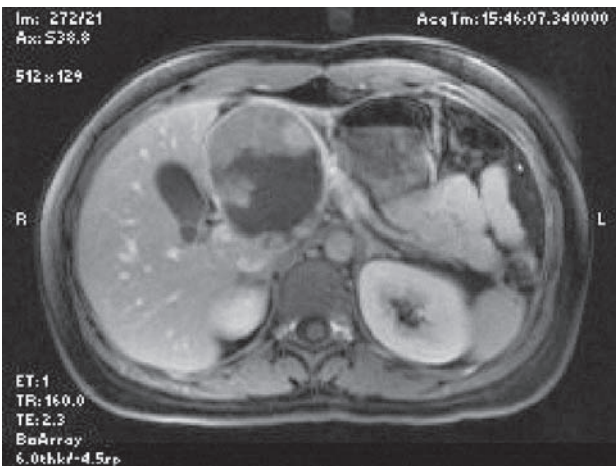


A. Tumor de 11X9 cm. en cabeza y cuerpo páncreas.

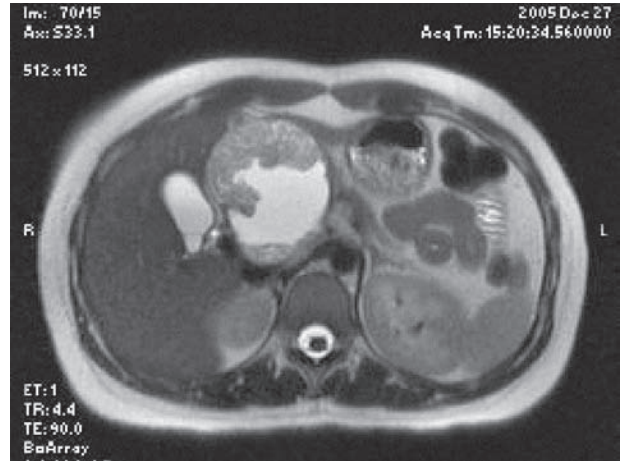


B. Resonancia T2 donde se aprecia tumoración mixta Sólida y quística.

IMAGEN 3



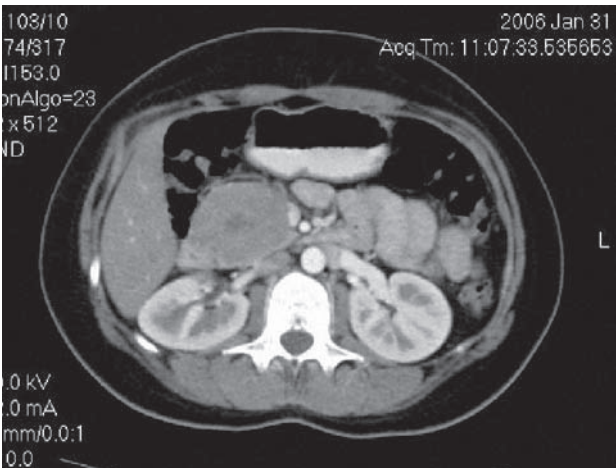
A.



B.

Resonancia donde se puede apreciar en T1 y T2 las áreas sólidas y quísticas de este tipo de tumor

IMAGEN 4



A. Tumor sólido pseudopapilar de la variedad sólido Puro en cabeza de páncreas



B. Pieza operatoria donde se aprecia tumoración sólida sin áreas quísticas.

	Edad	Tamaño	Variedad	Calcificación	Necrosis	Hemorragia
Caso 1	37	11X10cm	Sólido Quístico	Periférica	Abundante	Multifocal
Caso 2	14	11X9cm	Sólido Quístico	Periférica	70%	No
Caso 3	28	7X7cm	Sólido Quístico	No	No	No
Caso 4	18	8cm	Sólido Puro	No	No	No
Caso 5	36	4X4.5cm	Sólido Quístico	Periférica	No	Multifocal
Caso 6	11	4X5cm	Sólido Quístico	No	No	Multifocal
Caso 7	34	11X9cm	Sólido Quístico	No	Si	No

BIBLIOGRAFÍA

- 1) C FERNANDEZ DEL CASTILLO, J TARGARONA, S THAYER, D RATNER, W BRUGGE, A Warshaw Incidental Pancreatic Cyst, Clinicopathologic characteristics and comparison with sintomatic patients. *Arch Surg* 138 (4) 2003
- 2) MARTIN RC, KLIMSTRA DS, BRENNAN MF, CONLON KC. Solidpseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol* 2002;9:35–40.
- 3) SOLCIA E, CAPELLA C, KL"UPE G. Atlas of tumor pathology. Tumors of the pancreas. Washington: AFIP; 1995.
- 4) BALARATNASINGAM C, SAMNAKAY N, HAMDORF JM. Solidpseudopapillary neoplasm of pancreas. *ANZ J Surg* 2004;74: 914–5.
- 5) KATO T, EGAWA N, KAMISURA T, ET AL. A case of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas and tumor doubling time. *Pancreatology* 2002;2:495–498
- 6) EDER, HANS F-ULRICH SCHULZ, RÖCKEN C, LIPPERT H, Solid-pseudopapillary tumor of the pancreatic tail *World J Gastroenterol* 14 (11) 2005
- 7) TIEN Y-W, SER K-H, HU R-H, LEE C-Y, JENG Y-M, LEE P-H. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: is there a pathologic basis for the observed gender differences in incidence? *Surgery* 2005;137:591–6.
- 8) HUERTA S, JANSSEN M, MARCUS DR. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas diagnosed postpartum. *Surgery* 2005;137:480–1.
- 9) CANTISANI V, MORTELE KJ, LEVY A, ET AL. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *Am J Roentgenol* 2003;181:395–401.
- 10) COLEMAN KM, DOHERTY MC, BIGLER SA. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *RadioGraphics* 2003;23:1644–8.
- 11) PODEVIN J, TRIBU S, MIRALLI' E E, LE BORGNE J. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancreas: `a propos de cinq cas et revue de la litt´erature. *Ann Chir* 2003;128:543–8.
- 12) T PAPAVERAMIDIS, S PAPAVERAMIDIS, Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas: Review of 718 Patients Reported in English Literature. *J Am Coll Surg* 200 (6) 2005.
- 13) MOHOLKAR S, SEBIRE NJ, ROEBUCK DJ. Solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas: radiological–pathological correlation. *Pediatr Radiol* 2005;35:819–22.
- 14) HERNANDEZ PUENTE A, ARTIGA V, MORAL A, MAGAZO J, TARGARONA E, TRIAS M. Tumor solido pseudopapilar del pancreas *Cir Esp* 2005 77(4) 233-5.
- 15) HORISAWA M, NIINOMI N, SATOT, ET AL. Frantz's tumor (solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up. *J Pediatr Surg* 1995;30: 724–726.
- 16) ZINNER MJ, SHURBAJI MS, CAMERON JL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Surgery* 1990;108:475–480.
- 17) YAMAGUCHI K, HIRAKATA R, KITAMURA K. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: radiological and pathological characteristics in 11 cases. *Br J Surg* 1990;77:1000–1003.
- 18) DONG PR, LU DSK, DEGEGARIO F, et al. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: radiological-pathological study of five cases and review of the literature. *Clin Radiol* 1996;51:702–705.
- 19) REBHANDL W, FELDERBAUER FX, PUIG S, ET AL. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. *J Surg Oncol*
- 20) BARDALES RH, CENTENO B, MALLERY JS, ET AL. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solidpseudopapillary tumor of the pancreas: a rare neoplasm of elusive origin but characteristic cytomorphologic features. *Am J Clin Pathol* 2004;121:654–62.
- 21) BROZZETTI S, FRENCH D, POLISTENA A, ET AL. Papillary solid and cystic pancreatic tumor. Genetic prediction factors for malignancy: report of three cases. *Anticancer Res* 2002;22:2341–6.
- 22) BUETOW PC, BUCK JL, PANTONGRAG-BROWN L, ET AL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging–pathologic correlation in 56 cases. *Radiology* 1996;199:707–11.