

## Tumores sólidos pseudopapilares del páncreas en Costa Rica: serie de casos y revisión de tema

Solid pseudopapillary tumors of pancreas in Costa Rica: serie of cases and review of literature

José Vargas-Jiménez<sup>1</sup>, Wágner Ramírez Quesada<sup>2</sup>, Álvaro Villalobos Garita<sup>3</sup>, Federico Salom Macaya<sup>4</sup>, Johanna Sauma Rodríguez<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Médico Residente de Gastroenterología y especialista en Medicina Interna. Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica.

<sup>2</sup> Médico Residente de Gastroenterología. Hospital San Juan de Dios. San José, Costa Rica.

<sup>3</sup> Médico Gastroenterólogo. Hospital Calderón Guardia. San José, Costa Rica.

<sup>4</sup> Médico Gastroenterólogo. Hospital México. San José, Costa Rica.

<sup>5</sup> Médico Patólogo. Hospital Calderón Guardia. San José, Costa Rica.

Recibido: 25.11.18

Aprobado: 15.04.19

### RESUMEN

**Introducción:** Los tumores sólidos pseudopapilares de páncreas son neoplasias poco frecuentes, más comunes en mujeres, con comportamiento incierto. **Objetivo:** La presente revisión tiene como meta la descripción de la experiencia en el manejo de estos tumores en nuestro centro y aportar a la casuística nacional. **Materiales y métodos:** Se revisó bases de datos del Servicio de Patología del Hospital Calderón Guardia y del Hospital México durante el periodo comprendido entre enero del 2013 a abril del 2018 y se encontró un total de 13 muestras compatibles con tumores sólidos pseudopapilares; se revisaron datos clínicos y epidemiológicos y se utilizó estadística descriptiva para el reporte de los datos encontrados. **Resultados:** Se encontró 13 casos compatibles con tumores sólidos pseudopapilares. La mayoría correspondía a mujeres con un promedio de edad de 32 años. La mayor cantidad se presentó como hallazgo incidental y la localización en cabeza fue la más frecuente. La mayor parte fue manejada de manera quirúrgica. **Conclusión:** Este es el primer estudio en Costa Rica que describe las características de los tumores sólidos pseudopapilares del páncreas, en el cual se documentó una similitud en las características de nuestros pacientes a las reportadas en series internacionales.

**Palabras clave:** Páncreas; Neoplasias pancreáticas; Pancreatectomía (fuente: DeCS BIREME).

### ABSTRACT

**Introduction:** Solid pseudopapillary tumors of pancreas are rare primary neoplasm of the pancreas, typically affects women. **Objectives:** We have to describe our experience in the management of this kind of tumors in our center. **Material and Methods:** We reviewed database from the Pathology Service in Hospital Calderon Guardia and Mexico Hospital between January 2013 to April 2018. We found 13 cases of solid pseudopapillary tumors, reviewed their charts and describe their data. **Results:** We found 13 cases of solid pseudopapillary tumors of pancreas. The majority were women, and their middle age was 32 years old. The majority of cases were incidental findings, and the head of pancreas was the most common affected localization. **Conclusion:** This is the first report from Costa Rica that describe the characteristics of solid pseudopapillary tumors, our results were similar than international series.

**Keywords:** Pancreas; Pancreatic neoplasms; Pancreatectomy (source: MeSH NLM).

## INTRODUCCIÓN

Reportados por primera vez en 1959 por Frantz <sup>(1)</sup>, los tumores sólidos pseudopapilares (TSP) del páncreas son lesiones poco frecuentes, que representan alrededor del 1-2% de los tumores pancreáticos <sup>(2-4)</sup>. De manera usual se presentan en mujeres jóvenes como lesiones solitarias, de gran tamaño, bien circunscritas. La mayoría de los pacientes tiene enfermedad localizada con muy bajo potencial de malignidad, siendo el procedimiento quirúrgico la primera línea de tratamiento, con la que se ha logrado una excelente supervivencia a largo plazo <sup>(5,6)</sup>.

Con la aparición y la mejoría de técnicas diagnósticas ha existido un aumento en la incidencia de esta patología <sup>(4)</sup>.

En el presente artículo presentamos la experiencia en dos de nuestros centros con este tipo de tumores.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda en la base de datos del Servicio de Patología del Hospital Calderón Guardia y en Hospital México, San José, Costa Rica, para obtener

todas las biopsias pancreáticas en el periodo de enero 2013 a abril 2018. Durante este tiempo se identificaron un total de 13 muestras compatibles con el diagnóstico de TSP. A su vez, se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con este diagnóstico para determinar diferentes variables, clínicas, radiológicas y quirúrgicas (Tabla 1).

Para el análisis de los resultados se utilizó estadística descriptiva, se discutieron las características de la serie de casos y se revisó la literatura actual del acerca del tema.

## RESULTADOS

Durante el periodo del estudio se identificaron 13 casos compatibles con TSP.

En lo que respecta a las características de los casos reportados, se encontró que el 84% de los pacientes fueron mujeres, con un promedio de edad de 32 años (15 a 60). El 54% de los casos se presentó como un hallazgo incidental durante la realización de ultrasonido abdominal. De los pacientes en los cuales su presentación inicial fue sintomática, la cual correspondió a un 46%, el síntoma más frecuente fue la presencia de dolor abdominal no específico, la pérdida de peso fue el segundo síntoma más frecuente en un 15%.

Posterior al hallazgo inicial de la lesión por ultrasonido abdominal y para lograr una mejor caracterización de

la lesión y poder identificar la localización adecuada, presencia de invasión a órganos adyacentes, entre otras características; a todos los pacientes se les realizó ultrasonido endoscópico, TAC y RNM (Figuras 1 y 2). De los 13 casos, la localización más frecuente en nuestra serie fue la cabeza, en 7 pacientes (54%), y solo 1 de los casos se localizó en cuello. En lo que respecta al tamaño, en promedio, las lesiones midieron 52 x 49 mm; el 100% de las lesiones eran únicas y dos de ellas tenían invasión vascular (vena porta y confluencia espleno mesentérica; y arteria hepática común y hepática propia).

Desde el punto de vista de manejo, 10 pacientes fueron sometidos a cirugía (Figura 3), y un caso falleció debido a complicaciones posoperatorias; y del total de casos 3 se encontraban pendientes de cirugía a la fecha de realización de la actual revisión.

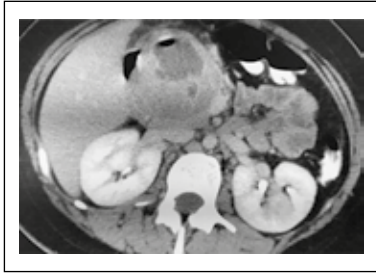
## DISCUSIÓN

Como se mencionó previamente, Frantz en 1959 describió inicialmente la existencia de estos tumores; no obstante, no fue sino hasta 1996 que la Organización Mundial de la Salud (OMS) los incluyó en su clasificación como tumor sólido pseudopapilar<sup>(7,8)</sup>.

Estos tumores son de los tipos histológicos menos frecuentes de todas las neoplasias pancreáticas exocrinas, ya que, en la mayoría de las series, no superan el 1-2%<sup>(5,9)</sup>. La incidencia de los TSP ha

**Tabla 1.** Características epidemiológicas de nuestros 13 pacientes con tumores pseudopapilares sólidos del páncreas.

Caso	Edad	Sexo	Localización	Núm. de lesiones	Calcificaciones	Tamaño (mm)	Manejo
1	41	F	Cabeza	1	No	27 x 24	En espera de cirugía.
2	41	F	Cuerpo	1	No	44 x 29	Pancreatectomía distal + esplenectomía.
3	60	F	Cuello cuerpo	1	No	17 x 12	En espera de cirugía. Pancreaticoduodenectomía.
4	15	F	Cabeza	1	No	60 x 60	Pancreaticoduodenectomía.
5	41	F	Cabeza	1	No	23 x 23	Pancreaticoduodenectomía.
6	34	F	Cuello	1	No	7 x 11	Pancreatectomía central+ pancreatoyeyuno anastomosis. Pancreaticoduodenectomía.
7	23	F	Cabeza	1	Sí	46 x 39	Pancreaticoduodenectomía.
8	28	F	Cola	1	No	61 x 58	Pancreatectomía distal + esplenectomía.
9	23	F	Cabeza	1	No	36	En espera de cirugía.
10	53	M	Cola	1	No	92 x 127	Pancreatectomía distal + esplenectomía.
11	26	F	Cabeza	1	No	73 x 74	Whipple
12	24	M	Cuerpo y cola	1	No	85 x 95	Pancreatectomía distal + esplenectomía.
13	32	M	Cabeza	1	No	112 x 84	Fallecido.



**Figura 1.** Imagen por tomografía computarizada de TSP con invasión duodenal con ulceración de la pared.

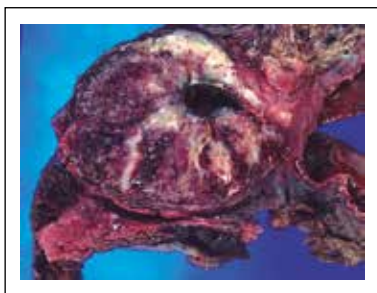


**Figura 2.** Imagen de TSP por ultrasonido endoscópico con realización de biopsia guiada.

aumentado en los últimos años, lo cual puede ser explicado por el incremento dramático de estudios por imagen del abdomen y por el refinamiento de muchas técnicas. Law et al. revelan que, desde el año 2006 en adelante, el 40% del total de los casos reportados se ha detectado y el 90% de éstos han sido detectados en los últimos 16 años <sup>(4)</sup>.

Los TSP característicamente afectan a mujeres jóvenes, con una relación 1.7-10, usualmente, en la tercera década de la vida, con una edad promedio de 23-35 años en la mayoría de las series <sup>(4,7,9)</sup>, lo cual se ajusta a los resultados obtenidos en nuestros datos. Cuando estos tumores se presentan en pacientes masculinos, hay una tendencia a que se manifiesten a edades mayores y con un comportamiento más agresivo <sup>(9)</sup>. Prácticamente, estos tumores tienden a presentar un tamaño de 8-10 cm en la mayoría de la literatura consultada <sup>(4)</sup>, no obstante, nuestros resultados arrojan un tamaño promedio de 5 cm. A diferencia de otras lesiones quísticas del páncreas, los TSP no tienen una predilección en su localización dentro del páncreas, como lo es la neoplasia mucinosa quística, la cual es la tumoración quística más frecuente que predomina en cuerpo y cola <sup>(4)</sup>. En nuestra serie, la localización más frecuente fue la cabeza pancreática.

En la actualidad, la histopatogénesis de los TSP se desconoce, pese a múltiples teorías que intentan definir su origen en las células acinares, ductales, endocrinas o primordiales; no obstante, las características radiológicas



**Figura 3.** Pieza quirúrgica de pancreaticoduodenectomía por TSP.

e inmunofenotípicas no correlacionan adecuadamente con las células pancreáticas normales, lo que dificulta la explicación de su formación <sup>(7)</sup>. Lo que sí se conoce es que, regularmente, estos tumores presentan vimentina, alfa-1-antitripsina y alfa-1-antiquimotripsina <sup>(10)</sup>. Ante la imponente predominancia femenina, se ha considerado que los estrógenos y la progesterona tienen cierta relación con su origen, pero los receptores de los primeros se encuentran ausentes en la mayoría de los casos, mientras que los últimos sí se encuentran con gran frecuencia <sup>(9)</sup>.

El diagnóstico de los TSP se realiza mediante los hallazgos clínicos, imagenológicos e histopatológicos. Clínicamente, estos tumores no presentan cuadros característicos pero la mayoría de los casos documentados son dolor abdominal, masa abdominal palpable, ictericia o pérdida de peso <sup>(4,8,9)</sup>; tal y como se ha descrito en estas series, en nuestros resultados se documentó un porcentaje mayoritario de pacientes con dolor abdominal (46%) y pérdida de peso (15%). En el nivel radiológico se pueden utilizar múltiples modalidades diagnósticas: TAC, ultrasonido transabdominal, RMN o USE, siendo la tomografía el estudio predominante en hasta el 50% de los casos en la literatura consultada, mientras que, en nuestra serie, un 54% fue documentado por ultrasonido transabdominal <sup>(4)</sup>. Si bien es cierto la tomografía es de gran utilidad para definir el tamaño, localización, invasión local y vascular, lo cual permite plantear una estrategia terapéutica, no obstante, se ha considerado que la RMN es superior en correlacionar las imágenes con los hallazgos clinicopatológicos, por tanto, se recomienda una valoración por resonancia magnética antes que por tomografía <sup>(8)</sup>. Ahora bien, una modalidad que ha ido en aumento es el ultrasonido endoscópico, que ofrece la ventaja de poder tomar muestras para estudio por aspiración con aguja fina con una certeza diagnóstica de hasta un 69,5%, un poco menor que los resultados con aspiración con aguja fina para adenocarcinoma pancreático <sup>(4)</sup>; en nuestra serie se le realizó ultrasonido endoscópico más biopsia por aspiración con aguja a 8 pacientes (61%), de los cuales, en el 87%, la muestra fue suficiente para realizar el diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar; el único caso que no se diagnosticó fue debido a muestra insuficiente.

Los TSP tienen un comportamiento biológico poco agresivo, con una tasa de progresión tumoral lenta, con un pronóstico usualmente bueno y una mortalidad específica < 2% pero, pese a estas características, no se debe olvidar su potencial maligno con capacidad de invasión local y metastásica <sup>(4,7,9)</sup>. De la literatura consultada, existe una serie de factores de riesgo que indica pobre pronóstico, como lo son: tumores > 5 cm, sexo masculino, necrosis intratumoral, atipia celular e invasión vascular, perineural o regional <sup>(9)</sup>. Ante su potencial maligno, el manejo primordial de los TSP viene a ser quirúrgico, con múltiples técnicas descritas según su localización o compromiso local, entre ellas: enucleación tumoral, pancreatomectomía distal, pancreatomectomía laparoscópica o cirugía de Whipple pero, de momento, no hay consenso acerca del abordaje quirúrgico óptimo <sup>(4,9,11)</sup>. En nuestra serie de casos, el 69% de los pacientes fueron sometidos a cirugía, ya fuese pancreatomectomía distal o procedimiento de Whipple para aquellos tumores localizados en cabeza; 3 pacientes se encontraban a la espera de cirugía y solo un paciente, quien presentaba factores de riesgo para pobre pronóstico (hombre, invasión vascular y tumor mayor a 5 cm), falleció por complicaciones posoperatorias. Con el avance tecnológico y mayor conocimiento del comportamiento biológico de los TSP, surge especial interés en el abordaje mínimamente invasivo de estos tumores, ya que la laparoscopia cuenta con ciertos beneficios sobre el procedimiento abierto como lo son: mejor campo quirúrgico, menor dolor postoperatorio y recuperación más rápida, con seguimientos de hasta 47 meses libres de recurrencia local <sup>(7,9)</sup>. Es importante recalcar que la presencia de invasión extrapancreática local o metastásica no contraindica el abordaje quirúrgico y debería realizarse como monobloque con estructuras vasculares y locales incluidas, sin necesidad de realizar linfadenectomía, ya que la diseminación, por esta vía, no es común en los TSP <sup>(9)</sup>.

Si bien es cierto la mayoría de las series demuestra que hasta el 95% de los pacientes se encuentra libre de enfermedad luego de la resección, se han descrito casos en donde hay recurrencia tanto local, así como metástasis hepáticas y, de momento, el manejo óptimo de esta recurrencia es la terapia adyuvante, aunque la evidencia, para su uso, no es tan fuerte. Los reportes de casos documentados han tratado de forma exitosa pacientes con radioterapia y quimioterapia con cisplatino, 5-fluoruracilo y gemcitabina <sup>(9)</sup>.

A manera de conclusión, los tumores sólidos pseudopapilares son infrecuentes, predominante en mujeres, la mayoría asintomáticos, con una etiología poco clara y cuyo diagnóstico depende de diferentes técnicas de imágenes y análisis histológico. El manejo quirúrgico se asocia a adecuada sobrevida y se puede dar manejo conservador en casos selectos.

Las características de nuestra serie no difieren, en gran medida, de las series ya descritas, sin embargo, como limitante principal, es que los datos únicamente corresponden a solo dos centros hospitalarios. De nuestro conocimiento es la única serie de este tipo de neoplasias reportadas en nuestro país. A pesar de ser una serie pequeña, de solo 13 casos, se trata de un número importante; la serie más grande reportada hasta la fecha son 34 casos, en donde el 79% fueron mujeres y el 21% hombres quienes tuvieron un comportamiento más agresivo <sup>(12)</sup>.

**Conflictos de interés:** Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés.

**Financiamiento:** Los autores declaran no presentar financiamientos externos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Frantz, V. Tumor of the pancreas Atlas of Tumor Pathology. 1st series. Washington, DC: US Armed Forces Institute of Pathology; 1959.
2. Cai Y, Ran X, Xie S, Wang X, Peng B, Mai G, et al. Surgical management and long-term follow-up of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A large series from a single institution. *J Gastrointest Surg.* 2014;18(5):935-40.
3. Vassos N, Agaimy A, Klein P, Hohenberger W, Croner RS. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPn) of the pancreas: Case series and literature review on an enigmatic entity. *Int J Clin Exp Pathol.* 2013;6(6):1051-9.
4. Law JK, Ahmed A, Singh VK, Akshintala VS, Olson MT, Raman SP, et al. A Systematic Review of Solid-Pseudopapillary Neoplasms: Are These Rare Lesions? *Pancreas.* 2014;43(3):331-7.
5. Yang F, Fu DL, Jin C, Long J, Yu XJ, Xu J, et al. Clinical experiences of solid pseudopapillary tumors of the pancreas in China. *J Gastroenterol Hepatol.* 2008;23(12):1847-51.
6. Yang F, Jin C, Long J, Yu XJ, Xu J, Di Y, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case series of 26 consecutive patients. *Am J Surg.* 2009;198(2):210-5.
7. Alvise C, Giovanni B, Despoina D, Roberto S, Gianluigi M, Micaela P, et al. Laparoscopic Pancreatectomy for Solid Pseudo-Papillary Tumors of the Pancreas is a Suitable Technique; Our Experience with Long-Term Follow-up and Review of the Literature. *Ann Surg Oncol.* 2011;18(2):352-7.
8. Chang H, Gong Y, Xu J, Su Z, Qin C, Zhang Z. Clinical Strategy for the Management of Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Aggressive or Less? *Int J Med Sci.* 2010;7(5):309-13.
9. Carlotto JRM, Torrez FRA, Gonzalez AM, Linhares MM, Triviño T, Herani-Filho B, et al. Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas. *ABCD Arq Bras Cir Dig.* 2016;29(2):93-6.
10. Vollmer C, Dixon E, Grant D. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. *HPB (Oxford).* 2003;5(4):264-7.
11. Chiaro MD. Cystic tumors of the pancreas: Opportunities and risks. *World J Gastrointest Pathophysiol.* 2015;6(2):29.
12. Machado MCC, Machado MAC, Bacchella T, Jukemura J, Almeida JL, Cunha JEM. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: distinct patterns of onset, diagnosis, and prognosis for male versus female patients. *Surgery.* 2008;143(1):29-34.

### Correspondencia:

José María Vargas Jiménez

Escazú San José, Costa Rica, Apartado postal 1098-1250

E-mail: jovargasjimenez@gmail.com