

Tumor pseudopapilar sólido del páncreas. Reporte de dos casos y revisión de la literatura

Jorge Ahualli, Luis Méndez-Uriburu, José Buteler, María Laura Ravera, Pedro Sergio Sánchez

Resumen

El Tumor Sólido Pseudopapilar del Páncreas (TSPP) constituye una neoplasia infrecuente que se observa generalmente en mujeres jóvenes y que se caracteriza por presentarse como una masa sólida bien definida comúnmente asociada a hemorragia intratumoral. Sin embargo, este tumor puede demostrar un patrón de presentación atípico con metástasis a distancia, obstrucción ductal, invasión parenquimatosa y extracapsular o presentarse en pacientes de sexo masculino. En la actualidad, esta infrecuente lesión puede ser adecuadamente identificada y caracterizada en la mayoría de los casos con los modernos métodos diagnósticos disponibles.

El propósito de este trabajo es presentar dos casos de tumor sólido pseudo papilar de páncreas (uno de presentación mixta y otro de presentación quística), realizando simultáneamente una revisión bibliográfica de esta entidad.

Palabras clave: Páncreas. Tumor. Papilar.

Abstract

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: report of two cases and literature review

The solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare neoplasm usually found in young women. The typical solid pseudopapillary tumor is characterized by a well-encapsulated mass generally associated with intratumoral hemorrhage. However, this tumor may have an atypical appearance, such as metastasis, ductal obstruction, parenchymal and extracapsular invasion. It may mimic an islet cell tumor, present intratumoral calcification, or occur in male patients. Both typical and atypical manifestations of solid pseudopapillary tumor can be seen with cross-sectional imaging. The purpose of this report is to present two cases of solid pseudopapillary tumor of the pancreas, and to make a brief literature review.

Key words: Pancreas. Pseudopapillary tumor.

INTRODUCCIÓN

Previamente conocida como neoplasia epitelial papilar sólida y quística del páncreas o neoplasia quística papilar, esta infrecuente lesión, denominada posteriormente tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSPP) por la Organización Mundial de la Salud, constituye una neoplasia pancreática histológicamente distintiva, con bajo potencial de malignidad y pronóstico favorable, que suele afectar a mujeres jóvenes (edad promedio: 28 años). Si bien su apariencia imagenológica es variable (desde formas puramente sólidas a lesiones típicamente quísticas), su diagnóstico y caracterización pueden ser correctamente realizadas en la mayoría de los casos a partir de los datos clínicos y de la utilización de métodos imagenológicos modernos (principalmente ecografía, tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM))^(1,2).

El objetivo de este trabajo es presentar dos casos de TSPP, uno de ellos de presentación mixta (sólido-quística) y otro de presentación puramente quística, realizando simultáneamente una revisión bibliográfica de esta infrecuente entidad.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Primer caso

Paciente de sexo femenino, de 22 años de edad, que acudió a la consulta por dolor centroabdominal difuso de 5 meses de evolución. Se solicitaron exámenes de laboratorio y de imágenes. Los resultados de las rutinas de laboratorio fueron normales, mientras que la ecografía abdominal mostró la presencia de una lesión sólida heterogénea en topografía del cuerpo y la cola del páncreas. La tomografía computada de abdomen (Fig. 1a-c) permitió definir con mayor precisión el origen pancreático de la lesión, la que presentaba estructura heterogénea por alternancia de áreas líquidas con otras sólidas, con captación irregular de la sustancia de contraste administrada por vía endovenosa.

Ante los hallazgos, la paciente fue sometida a una esplenopancreatectomía. El examen macroscópico reveló la existencia de una masa de coloración rosado-rojizo-violácea con extensas áreas de sangrado y otras de degeneración quística (Fig. 1d). El examen microscópico mostró una estructura cavitada con proliferación de estructuras papilares compuestas por células de mediano tamaño en su interior (Fig. 1e), confir-

mándose finalmente el diagnóstico de TSPP con estudios de inmunomarcación.

Segundo caso

Paciente de sexo femenino de 30 años de edad que consultó por cólico renal derecho secundario a litiasis. En la evaluación se identificó la presencia de una formación quística en topografía pancreática, lo que determinó la realización de una TC de abdomen sin y con contraste endovenoso que mostró una lesión de densidad líquida dependiente del cuerpo y la cola del páncreas. Luego de la administración del contraste endovenoso se observó refuerzo periférico y existencia de un pequeño septo interno liso y regular (Fig. 2). Debido a estos hallazgos, la paciente fue intervenida quirúrgicamente.

La evaluación microscópica reportó la presencia de proliferaciones papilares en el interior de la lesión, confirmando el diagnóstico de TSPP.

DISCUSIÓN

Los TSPP's constituyen procesos neoplásicos infrecuentes (1%-2% de todos los tumores pancreáticos exocrinos) ⁽¹⁻³⁾. Inicialmente descrita por Frantz ^(4,5), en 1959, esta lesión fue designada con el nombre de "tumor papilar del páncreas, benigno o maligno (o tumor de Frantz)" y también denominada neoplasia epitelial papilar sólida y quística o neoplasia quística papilar ⁽⁶⁾. En 1996, sin embargo, la Organización Mundial de la Salud la llamó Tumor Sólido Pseudopapilar de Páncreas (TSPP), término utilizado actualmente ^(1,5,6).

Esta patología se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes asiáticas o de raza negra (generalmente entre 20 y 40 años de edad; promedio: 28 años), aunque se han reportado casos aislados en niños o incluso en pacientes de sexo masculino ^(2,5,7-9). Su detección suele ser incidental, ya que habitualmente estos tumores son clínicamente asintomáticos. Sin embargo, cuando adquieren gran tamaño, pueden ocasionar síntomas por compresión de estructuras vecinas. Los datos de laboratorios no suelen resultar útiles ya que los niveles de amilasa sérica y marcadores cancerígenos pancreáticos (CA19-9, antígeno carcino-embionario, alfa-fetoproteína) suelen ser normales ⁽³⁾.

El TSPP muestra características patológicas distintivas. La lesión puede localizarse en cualquier sector del páncreas, aunque más frecuentemente lo hace en cabeza o la cola. Al examen macroscópico se presenta como una masa sólida (promedio máximo: 9,3 cm) de límites bien definidos por la presencia de una cápsula que la delimita. Su estructura es por lo general heterogénea por la presencia de extensas áreas de necrosis, hemorragia y degeneración quística a nivel intralesional. Histológicamente, esta neoplasia se caracteriza por la presencia de células tumorales de configuración papilar asociadas a tallos fibrovasculares rodeados por varias capas de células epiteliales ^(3,5-7).

En cuanto al aspecto imagenológico de esta lesión, éste es variable dependiendo principalmente del grado de hemorragia, necrosis y degeneración quística que presente, pudiendo este tumor mostrarse como una lesión sólida, como puramente quística (segundo caso) o mixta (sólido-quística) (primer caso). Con los métodos imagenológicos modernos, principalmente con la ecografía, la TC y la RM, puede definirse con claridad

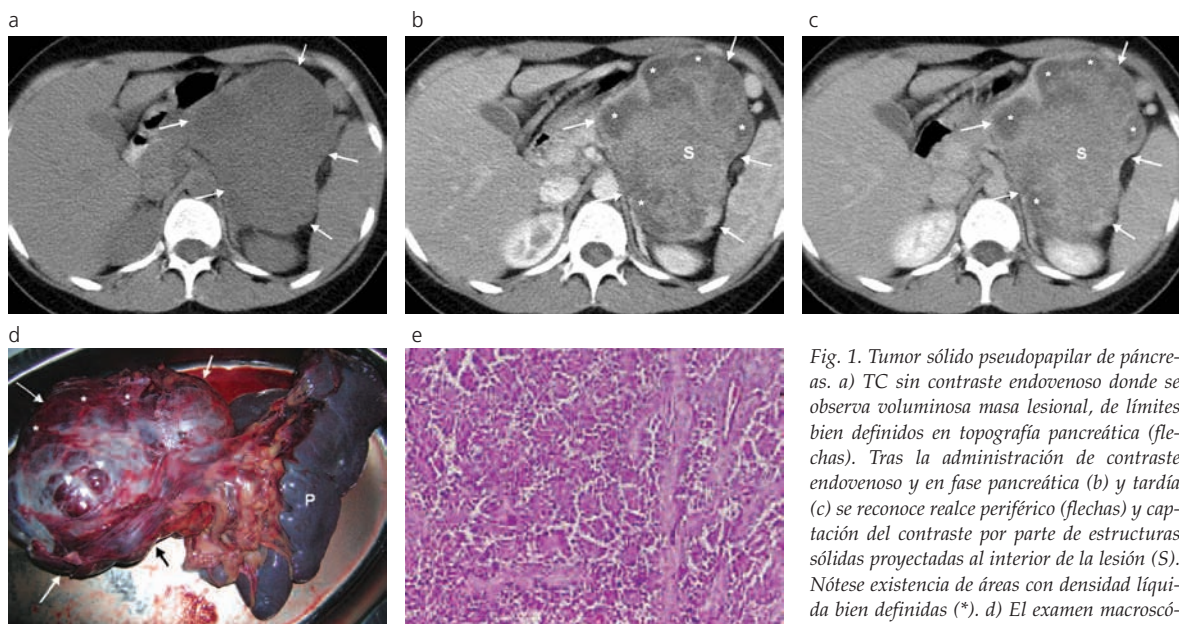


Fig. 1. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. a) TC sin contraste endovenoso donde se observa voluminosa masa lesional, de límites bien definidos en topografía pancreática (flechas). Tras la administración de contraste endovenoso y en fase pancreática (b) y tardía (c) se reconoce realce periférico (flechas) y captación del contraste por parte de estructuras sólidas proyectadas al interior de la lesión (S). Nótese existencia de áreas con densidad líquida bien definidas (*). d) El examen macroscópico de la pieza quirúrgica revela la presencia

de una masa lesional bien definida (flechas) de color rosado-rojiza-violácea con áreas quísticas a nivel intralesional (cabeza de flechas) y otras con sangrado (*). P: páncreas. e) Fotomicroscopia (hematoxilina eosina) donde se observan múltiples proyecciones papilares con dehiscencia celular.



Fig. 2. Variante quística de tumor sólido pseudopapilar de páncreas. a) TC sin contraste endovenoso donde se reconoce formación oval, bien definida, con densidad líquida (flechas). b) y c) Luego de la administración de contraste endovenoso se reconoce captación periférica (flechas), demostrándose con mayor definición la estructura líquida de la lesión. Nótese la presencia de un delgado y fino tabique regular dependiente de su pared posterior y lateral izquierda (cabezas de flecha).

la presencia de una cápsula gruesa que delimita el proceso lesional. Tanto la identificación de esta cubierta peritumoral como el reconocimiento de áreas internas de hemorragia constituyen hallazgos imagenológicos claves para el diagnóstico de esta entidad ya que ellos se identifican solamente en estas lesiones^(1-3, 5, 9).

En ocasiones puede ser necesaria la punción-aspiración con aguja fina, la que resulta particularmente útil tanto para alcanzar el diagnóstico definitivo de TSPP como para diferenciarlo de otros procesos pancreáticos^(3, 10).

Es importante recordar que si bien el TSPP presenta un comportamiento benigno, aproximadamente un 15% de los casos puede sufrir degeneración maligna, lo que es particularmente frecuente en pacientes mayores de sexo masculino^(7, 9). La Organización Mundial de la Salud denomina a estas lesiones malignas carcinomas sólidos pseudopapilares⁽⁶⁾.

A pesar del riesgo de transformación maligna, la mayoría de los pacientes tienen un excelente pronóstico (muy superior al de los típicos adenocarcinomas pancreáticos); sin embargo, pacientes con carcinomas sólidos pseudopapilares con enfermedad metastásica presentan una tasa de supervivencia de 5.2 años. El tratamiento suele consistir en la resección quirúrgica completa^(3, 9).

En resumen, el TSPP constituye una neoplasia pancreática infrecuente presente casi siempre en mujeres jóvenes. De apariencia imagenológica variable, esta lesión puede ser correctamente identificada en la mayoría de los casos al correlacionarse los datos clínicos con los imagenológicos.

Bibliografía

1. Kalb B, Sarmiento JM, Kooby DA, Adsay NV, Martin DR. MR Imaging of cystic lesions of the pancreas. *Radiographics* 2009;29:1749-1765.
2. Kim YH, Saini S, Sahani S, Hahn PF, Mueller PR, Auh YH. Imaging diagnosis of cystic pancreatic lesions: pseudocyst versus nonpseudocyst. *Radiographics* 2005;25:671-685.
3. Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics* 2003;23(6):1644-1648.
4. Frantz VK. Tumors of the pancreas. En: Atlas of tumor pathology. Section 7, Fasc. 27&28. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1959. p. 32-33
5. Choi JY, Kim MJ, Kim JH, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical manifestations. *AJR Am J Roentgenol* 2006;187:178-186.
6. Klöppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella C, Sobin LH. World Health Organization: institutional histological classification of tumours—histological typing of tumours of the exocrine pancreas. 2nd edition. Berlin, Germany: Springer-Verlag; 1996.
7. Lam KY, Lo CY, Fan ST. Pancreatic solid-cystic-papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review of the literature. *World J Surg* 1999;23:1045-1050.
8. Jung SE, Kim DY, Park KW, Lee SC, Jang JJ, Kim WK. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas in children. *World J Surg* 1999;23:233-236.
9. Megibow AJ. Pancreatic Neoplasms. En: Gore RM, Levine MS, editors. Textbook of gastrointestinal radiology. 3rd Edition. Philadelphia (USA): W.B. Saunders; 2008. p.1915-1931.
10. Buchino JJ. Fine-needle aspiration of solid and papillary cystic tumor of the pancreas. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996;16:235-242.