

## Cartas al Director

### Neoplasia epitelial pseudopapilar sólido-quística de páncreas (tumor de Frantz). Estudio de dos nuevos casos

*Palabras clave:* Páncreas. Tumor de Frantz. Neoplasias de páncreas.

*Key words:* Pancreas. Frantz's tumor. Pancreatic neoplasms.

*Sr. Director:*

La neoplasia que aquí denominamos epitelial pseudopapilar sólida-quística del páncreas fue descrita originalmente por Frantz el año 1959 (1).

Dentro de las neoplasias pancreáticas destaca por su escasa frecuencia. Wunsch y cols. han contabilizado algo más de 400 casos en la literatura en lengua inglesa hasta el año 1997 (2), y son escasas sus referencias en la literatura nacional (3).

En la mayoría de las ocasiones afecta a mujeres jóvenes, cursa con escasa sintomatología y su comportamiento biológico corresponde a un bajo grado de malignidad. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica que ofrece excelentes resultados, con escasa mortalidad, bajas tasas de recurrencia y metástasis y, sobre todo, una buena supervivencia a largo plazo (4).

Debido a su escasa frecuencia y con la pretensión de incrementar los casos descritos en la literatura, presentamos dos pacientes intervenidos en nuestro Servicio de Cirugía con este tipo de tumor.

#### Presentación de los casos

##### Caso nº 1

Mujer de 28 años, ingresada por tumoración abdominal y síndrome constitucional. Refería molestias habituales en vacío izquierdo que aumentaron de intensidad semanas antes de su ingreso. A la exploración física presentaba una tumoración móvil y

dolorosa en hipocondrio izquierdo. En su analítica no se observaron datos de interés.

Se le realizó *ecografía* y *TAC abdominal* que demostraron la presencia de un tumor sólido, heterogéneo, de aproximadamente 8 cm de diámetro, localizado en cola de páncreas con un contorno bien definido, múltiples áreas quísticas y calcificaciones en su interior.

Fue intervenida quirúrgicamente realizándole esplenopancreatectomía distal con exéresis de tumoración sólida de 8 cm de diámetro en íntimo contacto con la cara posterior de la cola del páncreas.

La *anatomía patológica* fue informada como neoplasia epitelial papilar sólida-quística del páncreas.

La evolución postoperatoria fue favorable, y a los 14 años de su intervención la paciente realiza una vida normal y sus controles no presentan alteraciones.

##### Caso nº 2

Varón de 25 años, remitido a nuestro Servicio de Cirugía por tumoración en hipocondrio izquierdo de seis meses de evolución y crecimiento progresivo. A la exploración física se palpaba gran masa en hipocondrio izquierdo de consistencia pétrea, discretamente dolorosa. La analítica no aportaba datos de interés.

En la *TAC abdominal* se encontró una masa retroperitoneal de aproximadamente 20 cm que desplazaba hacia delante la cola del páncreas. Radiológicamente su estructura era compleja, con áreas de necrosis y de calcificación, compatible con tumor de baja malignidad (Fig. 1).

Se realizó esplenopancreatectomía distal con exéresis de la tumoración, que presentaba un diámetro máximo de 24 cm, y estaba adherida al hilio esplénico, bazo, epíplon mayor y gástrico, sin aparente fijación al páncreas.

En la *anatomía patológica* se describió como neoplasia epitelial papilar sólida-quística del páncreas (Fig. 2). Immunohistoquímica: vimentina positivo; cromogranina y marcadores epiteliales negativos.

La evolución postoperatoria fue normal y el paciente presenta controles normales a los cuatro años de su intervención.



Fig. 1.- TAC abdominal: presencia de gran masa que ocupa todo el compartimento superior izquierdo del abdomen. Existen áreas de diferente densidad, alternando zonas con diversos componentes sólidos y quísticos. La pieza quirúrgica midió 24 x 18 cm.

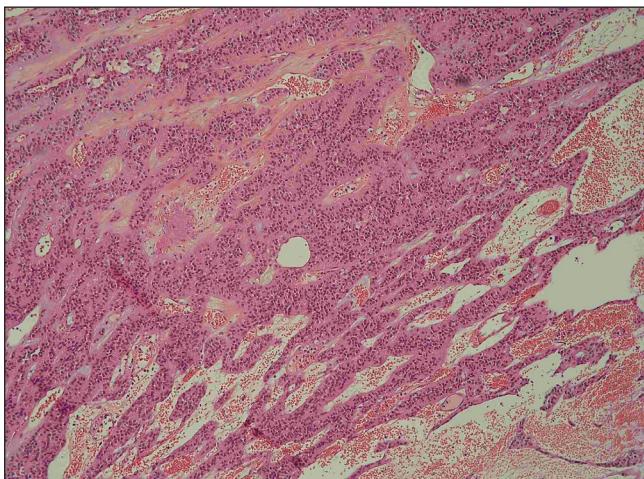


Fig. 2.- Crecimiento sólido, con áreas microquísticas y papilaroides entremezcladas. Tinción hematoxilina-eosina.

## Discusión

Este tipo de tumor suele presentarse en mujeres (90-95% de los casos), de raza oriental y preferentemente en edades comprendidas entre quince y cuarenta años (2).

Uno de nuestros dos casos corresponde a un varón de 25 años. Algunos autores relacionan la aparición en hombres con presentaciones atípicas pero, excepto el gran tamaño alcanzado por la tumoración, en nuestro paciente no hemos observado otras características destacables.

En general estos tumores pueden localizarse en cualquier zona del páncreas, aunque mayoritariamente se asientan en cuerpo-cola; también se ha descrito la existencia de formas multicéntricas y de aparición en tejido pancreático ectópico (2).

El lento crecimiento con tendencia al sangrado intratumoral y la necrosis permiten a estos tumores alcanzar grandes volúmenes y presentarse clínicamente en forma de masa tumoral (4).

Histológicamente se caracterizan por presentar una mezcla de áreas sólidas con seudoquistes, estructuras seudopapilares y hemorrágicas (1,5).

En cuanto a su histogénesis, no existe un origen celular pancreático definido, abogando algunos autores por un probable origen en células pancreáticas pluripotenciales, mediado probablemente por factores genéticos y favorecidos en su crecimiento por estímulos hormonales (4).

En la actualidad no disponemos de datos analíticos o de imagen específicos y se considera suficiente la sospecha diagnóstica aportada por la clínica y el TAC. Se recurre a otros procedimientos (RNM, endoscopia, angiografía, etc.) en caso de dudas, o para descartar metástasis u otras complicaciones (4,6). Los marcadores biológicos comúnmente manejados en las neoplasias del aparato digestivo presentan resultados dispares y no demuestran una utilidad evidente en este tipo de patología. Tampoco se encuentra definida la eficacia y el papel de la PAAF preoperatoria (5).

La resección completa, según la extensión locorregional del tumor, es el objetivo fundamental de la cirugía con fines curativos. Cuando la resección no es posible, la enucleación o la resección incompleta del tumor pueden conseguir aceptables resultados. Para algunos autores, la positividad de ciertos tumores para receptores estrogénicos sugiere la posibilidad de paliación con antirreceptores. En ocasiones se ha realizado quimioembolización, aunque no está claro el papel de la quimioterapia y radioterapia en este tipo de tumores (6).

Las diferentes referencias relacionadas con el comportamiento de esta neoplasia coinciden en el buen pronóstico de la lesión tras su resección completa, pero, dado el lento crecimiento de las células neoplásicas, resulta recomendable valorar la incidencia real de metástasis y recidivas en seguimientos de aproximadamente diez años (4,6).

En nuestros casos, la localización tumoral en la cola del páncreas ha permitido realizar una resección con márgenes pancreáticos amplios, libres de células neoplásicas. La supervivencia hasta la fecha es de catorce años en el primer caso y cuatro en el segundo.

M. Iribarren Díaz, G. de Castro Parga, R. Fernández Martín,  
R. Meléndez Villar, G. Freiria Barreiro, F. García Lorenzo  
y P. Gil Gil

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Complejo  
Hospitalario Universitario Xeral-Cíes. Vigo, Pontevedra

## Bibliografía

- Frantz VK. Tumors of the pancreas. En: Atlas of Tumor Pathology, Section VII, fascicles 27-28. Washington, DC; US Armed Forces Institute of Pathology 1959. p. 32-3.
- Wunsch LP, Flemming P, Werner U, Gluer S, Burger D. Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. Eur J Pediatr Surg 1997; 7 (1): 45-7.
- Domínguez Comesáñ W, Turégano Fuentes F, Sanz Sánchez M, Camacho Lozano A. Papillary-cystic carcinoma of the pancreas: an infrequent tumor with favorable prognosis. Rev Esp Enferm Ap Dig 1989; 76 (2): 185-7.
- Zinner MJ. Solid and papillary neoplasms of the pancreas. Surg Clin N Am 1995; 75 (5): 1017-24.
- Naresh KN, Borges AM, Chinoy RF, Soman CS, Krishnamurthy SC. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: diagnosis by fine needle aspiration cytology in four cases. Acta Cytol 1995; 39: 489-93.
- Panieri E, Krige JE, Bornman PhC, Graham SM, Terblanche J, Cruse JP. Operative management of papillary cystic neoplasm of the pancreas. J Am Coll Surg 1998; 186: 179-83.

## Status no convulsivo en paciente trasplantado tratado con ciclosporina. Papel del EEG

*Palabras clave:* Ciclosporina. Crisis parciales. Electroencefalograma. Hipomagnesemia. Status epiléptico. Trasplante hepático.

*Key words:* Cyclosporine. Partial seizures. Electroencephalogram. Hypomagnesemia. Epileptic status. Liver transplantation.

*Sr. Director:*

Aunque el status epiléptico no convulsivo, diagnosticado mediante electroencefalograma (EEG), aparece raramente en pacientes receptores de trasplante hepático ortotópico (THO) (1,2), las crisis epilépticas son una complicación frecuente, siendo su etiología más usual la administración de fármacos inmunosupresores (3), concretamente la ciclosporina, sobre la que actúan factores que aumentan el riesgo de su toxicidad sobre el sistema nervioso central, tales como hipomagnesemia, hipocolesterolemia y altas dosis de esteroides (4,5).

Presentamos el caso de un paciente en tratamiento con ciclosporina, que durante el postoperatorio inmediato tras un re-THO, inició un cuadro cerebeloso que se acompañó de *status epiléptico* no convulsivo, evidenciado mediante EEG, requiriendo ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos.

### Caso clínico

Varón de 54 años con antecedentes de tabaquismo, diabetes mellitus tipo 2 insulinizada, trasplante hepático hace 8 años por hepatitis crónica VHC+ con hepatocarcinoma injertado y trasplante hepático por recidiva de la hepatopatía, en tratamiento con ciclosporina (50 mg/12 horas) y prednisona (20 mg/día).

Durante la segunda semana tras el re-THO, presentó disartria asociada a cuadro cerebeloso (temblor, ataxia y dismetría), al que se añadió progresivamente la presencia de bradipsiquia. Se solicitó TAC con resultado normal y RMN que mostró atrofia cortical involutiva, pequeños focos de desmielinización inespecíficos e hiperintensidad de la señal en la sustancia blanca que sugirió edema citotóxico. Se objetivó la presencia de hipomagnesemia, con unos valores de 1.68 mg/dl, e hipocolesterolemia de 107 mg/dl. Ante la persistencia de dicha bradipsiquia no justificada por nueva lesión estructural, se realizó EEG que mostró en dos ocasiones, en el espacio de 25 minutos, presencia de actividad rítmica focal de inicio en región temporal izquierda con rápida generalización al resto de áreas, de 3 minutos de duración (Fig. 1), durante las cuales no se apreció manifestación clínica motora concomitante. Al objetivarse dos crisis electroencefalográficas en corto espacio de tiempo, se consideró la presencia de un *status parcial no convulsivo*. Se retiró la ciclosporina ante la sospecha clínica de toxicidad a pesar de no encontrarse los niveles en rango tóxico (niveles séricos de 38 ng/ml), y se inició tratamiento con tacrolimus y lamotrigina.

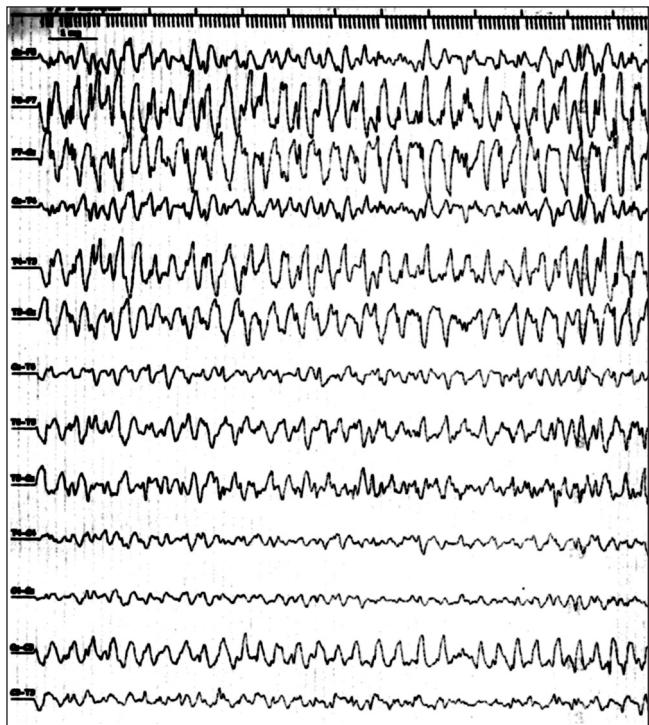


Fig. 1.- Actividad rítmica temporoparietal izquierda sin manifestaciones clínicas acompañantes.

La evolución clínica fue tórpida añadiéndose episodios de desconexión del medio; mostrando nuevamente en un segundo EEG a los 6 días del primero, actividad epileptiforme crítica sin manifestación clínica concomitante, asociado a lentificación de la actividad basal.

Estos episodios aumentaron en frecuencia, mostrando en el control EEG que se realizó una semana después, persistencia de actividad crítica y mayor lentificación de la actividad de base, en esta ocasión acompañada de supraversión de la mirada y movimientos bucales. Ante el empeoramiento clínico ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos, considerando el cuadro provocado por toxicidad inmunosupresora potenciada por hipomagnesemia. Se retiró todo tratamiento, manteniéndose tan sólo prednisona y añadiendo micofenolato como tratamiento inmunosupresor junto a sulfato de magnesio y fenitoína.

La evolución fue favorable y fue dado de alta de la Unidad de Cuidados Intensivos. En el EEG de control realizado días después se observó desaparición de la actividad rítmica epileptiforme y mejoría de la actividad de fondo.

### Comentarios

Las complicaciones neurológicas en pacientes trasplantados son especialmente frecuentes (30-60%) (3), aumentando este porcentaje cuando se trata de pacientes retransplantados (4). Los efectos secundarios por el tratamiento inmunosupresor son los más relevantes, si bien no hay que olvidar los asociados específicamente al hecho del trasplante tales como infecciones, alteraciones metabólico-electrolíticas y lesiones estructurales (6).

En la bibliografía revisada, la toxicidad por inmunosupresores, concretamente por inhibidores de la calcineurina, es la causa de complicación neurológica más frecuente post-trasplante hepático, y aunque el aumento de niveles está relacionado con efectos adversos, no hay una simple correlación (5). Por otro lado existen factores que aumentan el riesgo de toxicidad neurológica por ciclosporina, tales como hipomagnesemia, hipocolesterolemia o altas dosis de esteroides (2-5). Es importante conocer estos factores tanto para efectuar un correcto diagnóstico, como para administrar un tratamiento adecuado.

La aportación del EEG en trasplantados es doble; por una parte ayuda en la valoración de la sintomatología inicial y por otra, en la evolución del proceso monitorizando la respuesta al tratamiento. En nuestro caso permitió la detección de crisis no convulsivas y comprobó la mejoría clínica paralela a la observada en el EEG.

S. Parra, E. Gómez, S. Benlloch<sup>1</sup>, M. Berenguer<sup>1</sup>, P. Rubio,  
S. Soler y A. Benetó

*Servicios de Neurofisiología Clínica y <sup>1</sup>Medicina Digestiva.  
Hospital Universitario La Fe. Valencia*

### Bibliografía

1. Steg RE, Wszolek ZK. Electroencephalographic abnormalities in liver transplant recipients: practical considerations and review. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13: 60-8.
2. Appleton RE, Farrell K, Teal P, Hashimoto SA, Wong PK. Complex partial status epilepticus associated with cyclosporin A therapy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 1068-71.
3. Patchell RA. Neurological complications of organ transplantation. *Ann Neurol* 1994; 36: 688-703.
4. López OL, Estol C, Colina I, Quiroga J, Imvertarza OC, van Thiel DH. Neurological complications after liver retransplantation. *Hepatology* 1992; 16: 162-6.
5. Wijdicks EF, Wiesner RH, Krom RA. Neurotoxicity in liver transplant recipients with cyclosporine immunosuppression. *Neurology* 1995; 45: 1962-4.
6. Wijdicks EF. Neurotoxicity of immunosuppressive drugs. *Liver Transplantation* 2001; 7: 937-42.