

Cartas al Director

Tumor papilar sólido quístico de páncreas. Tres formas distintas de presentación

Palabras clave: Páncreas. Carcinoma papilar quístico.

Key words: Pancreas. Papillary cystic tumor.

Sr. Director:

El tumor sólido quístico de páncreas o tumor de Frantz es una rara entidad de bajo poder de malignidad que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes.

Desde su descubrimiento aproximadamente 400 casos han sido publicados en la literatura, apreciándose un incremento de los mismos en los últimos años, dato que puede ser explicado por un mejor conocimiento anatomopatológico de las lesiones pancreáticas.

Se trata de un tumor pancreático de crecimiento lento, característica esta que le confiere una clínica vaga e inespecífica dificultando el diagnóstico preoperatorio.

Los pacientes a quienes se les ha resecado quirúrgicamente este tumor tienen muy buen pronóstico, con un bajo potencial maligno, siendo susceptibles de curación en un 95 % de los casos. La resección total del carcinoma papilar de páncreas es la conducta quirúrgica de elección.

El pronóstico favorable tras la resección total del mismo, y el hecho de tratarse de una patología que tiene predilección por pacientes jóvenes, hace que en la actualidad alcance gran importancia el diagnóstico diferencial de este tipo tumoral con otras entidades pancreáticas.

Presentamos tres formas distintas de presentación del tumor papilar sólido quístico.

Material y métodos

Los tres casos se tratan de mujeres jóvenes, 14, 22 y 32 años respectivamente, sin antecedentes personales de interés, y que acuden a urgencias de nuestro hospital por distintos motivos: dolor abdominal de inicio súbito de tres días de evolución y de localización en hipocondrio izquierdo, masa abdominal sin traumatismo previo ni ninguna otra sintomatología acompañante, y astenia secundaria a anemia microcítica severa de naturaleza incierta.

En las tres pacientes se completó el estudio con la realización de TAC abdominopélvico helicoidal con contraste, objetivando en todas ellas la presencia de una masa intraabdominal de gran tamaño (desde 8 a 16 cm) y consistencia heterogénea.

Posteriormente se procedió a la exéresis total del tumor en los tres casos, siendo el estudio anatomopatológico de las piezas resecadas quien nos dio el diagnóstico definitivo de tumoración papilar sólido-quística de páncreas.

Discusión

La neoplasia sólida quística y pseudopapilar del páncreas fue estudiada por primera vez por Frantz en 1959, siendo reportada en la literatura con nombres como: tumor sólido quístico, tumor quístico y papilar, neoplasia papilar y neoplasia epitelial sólida.

Se trata de una neoplasia poco frecuente, suponiendo del 0,2 al 2,7% del total de los tumores de páncreas, siendo característico de este tumor, la predilección por mujeres jóvenes y su bajo grado de malignidad (1).

Su etiología aún no es bien conocida pero se piensa que existen factores genéticos y hormonales implicados (2), ya que en la mayoría de los casos presentan receptores hormonales positivos (3).

Suele tratarse de un tumor grande, bien encapsulado y de consistencia heterogénea, dado la fragilidad de las estructuras vasculares que lo atraviesan. No siendo el tamaño tumoral signo de irreseccabilidad (4).

Se localizan con mayor frecuencia en cabeza y cuello pancreático, pero también se han descrito otras afectaciones más atípicas como retroperitoneo, mesenterio, incluso hígado.

Dada su característica de crecimiento lento suelen ser asintomáticos y cuando presentan clínica, esta es inespecífica, refiriendo epigastralgia, disconfor, y muy raramente ictericia. A la exploración puede llegar a palparse una masa de consistencia dura, como en nuestros casos, dado el gran tamaño que puede llegar a alcanzar.

Y con respecto a las pruebas de imagen, la tomografía axial computerizada es la que posee la mayor especificidad para los tumores papilares quísticos, particularmente cuando hay calcificaciones presentes (5,6). Normalmente el laboratorio no contribuye para su diagnóstico, pudiendo presentar elevaciones mínimas del Ca 19.9.

El tratamiento del tumor papilar sólido quístico de páncreas, a pesar de las sugerencias de algunos autores que plantean la actitud expectante y dado el bajo grado de malignidad (7), debe de ser radical, estando indicada la duodeno-pancreatectomía en los tumores situados en la cabeza de páncreas, o la pancreatectomía corporocaudal en los situados en cuerpo y cola.

En varias publicaciones se ha demostrado su nula respuesta a la quimioterapia adyuvante, valorándose en la actualidad la aplicación de un tratamiento hormonal dada la característica de hormonodependencia de la lesión.

M. P. Santero Ramírez, E. Gonzalvo,
A. Martínez y F. J. del Río Marco

*Servicio de Cirugía General.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza*

Bibliografía

- Boor PJ, Swanson MR. Papillary cystic neoplasm of the páncreas. *Am J Surg Pathol* 1979; 3: 69-75.
- Azúa Romero J, Yus Gotor C, del Valle E, Grasa Ulrich JM. A mesenteric mass in a young woman.
- Guillaumes S, Trias I, Obiols J, Español I, Trias I. Tumor papilar quístico de páncreas, a propósito de un caso. *Rev Esp Enferm Dig* 1996; 88: 454-5.
- Martín RCG, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Annals of Surgical Oncology* 9 (1): 35.
- Compagno J, Oertel JE. Microcystic adenomas of the pancreas: a clinicopathologic study of 34 cases. *Am J Clin Path* 1978; 68: 289-98.
- Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation in 56 cases. *Radiology* 1996; 199: 707-11.
- Avisse C, Flament JB, Adam CVL, Plet DH, Polarczyk Z, Delattre JF. Pancreatectomie totale avec résection de la veine porte pour tumeur solide et papillaire du páncreas. *Chirurgie* 1996; 121: 266-8.

Leiomioma primario de vesícula biliar

Palabras clave: Sarcomas. Leiomiomas. Tumores de vesícula biliar.

Key words: Sarcomas. Leiomyomas. Gallbladder neoplasms.

Sr. Director:

Los sarcomas primarios de la vesícula biliar son entidades clínicas excepcionales, desde las primeras descripciones de Schmidt (1893), Griffon-Segall (1897) y Landsteiner (1904) (1), hasta la actualidad algo más de un centenar de casos han sido descritos en la literatura, de los cuales tan sólo un 7% hacen referencia a leiomioma (2).

Caso clínico

Paciente varón de 79 años con antecedentes de DMID, dislipemia, FA crónica y ACVA en tratamiento con Digoxina® y Sintrom®, que ingresó por Urgencias en nuestro centro refiriendo cuadro de dolor de localización lumbar alto irradiado hacia hipocondrio derecho, asociado a un síndrome constitucional de un mes de evolución. En la exploración física destacaba una auscultación cardíaca arritmica y un abdomen doloroso a la palpación profunda en hipocondrio derecho con puño percusión renal derecha muy positiva. En la analítica presentaba una Hb de 11,9 g.; Htc. 34,5%; 28.500 leucocitos (83,3% Gr) y un INR 2. En la Rx de abdomen aparecía una imagen calcificada proyectada en la teórica localización de la vesícula biliar. Con el diagnóstico de probable ITU superior el paciente fue ingresado para tratamiento antibiótico IV y completar el estudio. A los siete días del ingreso se realiza un TAC abdominal donde se visualiza una vesícula biliar distendida ocupada por un cálculo y un absceso perivesicular en íntimo contacto y relación con el hígado, por lo que se decide efectuar punción y drenaje guiado por TAC (Fig. 1). Dos días más tarde el paciente presenta un cuadro clínico compatible con un shock séptico y FMO, por lo que se decide la intervención quirúrgica para efectuar colecistectomía, encontrando en el acto quirúrgico una vesícula distendida con tumoración a nivel del Hartman sospechosa de neoplasia, adenopatías de tamaño patológico a nivel del hilio hepático y múltiples LOE compatibles con metástasis. El paciente falleció 24 horas más tarde por FMO. En el informe histopatológico se aprecia la pared de la vesícula infiltrada por una neoplasia de estirpe mesenquimal, que está constituida por elementos fusiformes con núcleo ovalado, en áreas con forma de uso y de citoplasma eosinófilo que se disponen en fascículos irregulares entrecruzados de forma irregular. Los elementos neoplásicos muestran positividad para actina



Fig. 1- TAC abdominal: vesícula distendida con cálculo en su interior y absceso perivesicular.

y vimetina, siendo negativa para citoqueratina 8 - 18 - 19 - , AE1, AE3, desmina, MyoD 1 y CD 45 , siendo el diagnóstico anatomopatológico de leiomioma de vesícula biliar (Fig. 2).

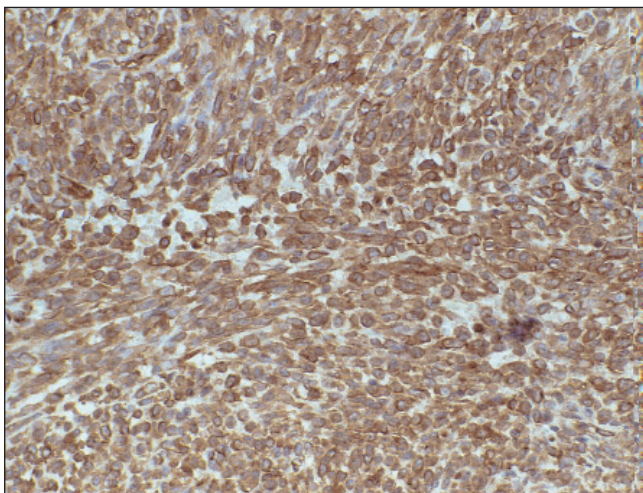


Fig. 2- Técnica inmunohistoquímica con expresión positiva para actina.

Discusión

La frecuencia de los sarcomas primarios de vesícula biliar es de 1,4:1000 tumores malignos de la vesícula biliar. Presenta un claro predominio en el sexo femenino con una distribución de 5:1 respecto de los varones. La edad de aparición está en torno a la quinta y sexta década de la vida, siendo de aparición más precoz que los carcinomas de la vesícula biliar cuya edad de aparición está en torno a la séptima década de la vida (1,2).

El cuadro clínico es inespecífico e incluye síntomas y signos comunes a otros tipos de colecistopatías como son el dolor en

hipocondrio derecho, fiebre e ictericia, simulando por tanto cuadros como la coledocistitis o la colecistitis aguda, por lo que muchas veces el diagnóstico se establece durante el análisis patológico de la pieza de colecistectomía. De hecho entre los casos publicados de forma muy esporádica el diagnóstico era conocido en el preoperatorio (2). Las técnicas diagnósticas de imagen son limitadas a tumores de gran tamaño. Las de mayor valor diagnóstico son la ecografía en modo B y el TAC en la que se aprecia una vesícula biliar aumentada de tamaño con paredes engrosadas e irregulares (3,4). También son útiles aunque en menor medida que las anteriores, la gammagrafía - HIDA, que puede mostrar un lecho vesicular ensanchado y posibles metástasis, y la arteriografía que puede mostrar irregularidades y amputaciones parciales o completas de la arteria cística (5). La anatomía patológica empleando técnicas de microscopía electrónica permite distinguirlos de otros carcinomas y mediante técnica de inmunohistoquímica se puede llegar al diagnóstico con otros sarcomas de la vesícula biliar (6).

El pronóstico de los sarcomas vesiculares es ominoso debido a su rápida progresión y precoz diseminación metastásica. La supervivencia a los 5 años en algunas series o comunicaciones es inferior al 5% (3,5). Se ha sugerido que la resección en bloque de estos tumores, colecistectomía asociada a segmentectomía de IV-V y linfadenectomía, constituye la única posibilidad de curación de la enfermedad, resecciones más amplias no han demostrado mejores resultados que derivaciones biliodigestivas puramente paliativas, de hecho el entusiasmo por la cirugía radical no es compartido por muchos autores debido a la rápida progresión de la enfermedad. En algunos casos se ha propuesto tratamiento adyuvante con regímenes de poliquimioterapia (5- fluoracilo, doxorubicina y mitomicina C) más radioterapia, sin demostrar claramente mejoría en los resultados (2,6) .

L. Bernardos, A. Trujillo, A. Huete, A. Colon,
D. Martínez, J. Calleja y A. Camacho

*Servicio de Cirugía General II. Hospital General
Universitario Gregorio Marañón. Madrid*

Bibliografía

1. David AZ, Muhammed AM, David RK, Suzette AW, Robert JF, Jr. Leiomyosarcoma of the Gallbladder. *Acta Oncológica* 1998; 37 (2): 212-4.
2. Gutstein D, Cabra de Luna Blanca, García Caballero M, Hernández Aznar JF, Vara Thorbeck Carlos. Leiomyosarcoma primario de la vesícula biliar. *Rev Esp Enferm Dig* 1988; 74 (2): 158-60.
3. Newmark H, Kliewer K, Curtis A, et al. Primary Leiomyosarcoma of gallbladder seen on computed tomography and ultrasound. *A J Gastroenterology* 1986; 81 (3): 202-4.
4. Coelho JC, Wallbach A, Kasting G, Moreira RR. Ultrasonic diagnosis of primary sarcoma of the gallbladder. *J Clin Ultrasound* 1984; 12: 168-70.
5. Muñoz E, Navarro A, Forcada P, Marco V, Veloso E., Marco C. Leiomyosarcoma primario de vesícula biliar. *Rev Esp Enferm Dig* 1992; 82 (4): 243-4.
6. Suster S, Huszar H, Herczeg E, Bubis JJ. Adenosquamous carcinoma of the gallbladder with spindle cell features. A microscopic and immunohistochemical study of a case. *Int J Pathology* 1987; 11: 209-14.

Idioma español

Palabras clave: Revista Española de Enfermedad Digestivas. Sociedad Española de Patología Digestiva.

Key words: Revista Española de Enfermedad Digestivas. Sociedad Española de Patología Digestiva.

Sr. Director:

Estoy desagradablemente sorprendida por los cambios efectuados en el número de enero de la *Revista Española de Enfermedades Digestivas* con respecto al orden del idioma utilizado.

Me parece muy bien que sigamos los avances de la Medici-

na y la Cirugía que vienen impuestos fundamentalmente por el mundo estadounidense, pero no olvidemos que el español es el tercer idioma más hablado en el mundo.

Si por motivos de mantenimiento de la Revista en las bases de datos internacionales es necesario que se publiquen los artículos en los dos idiomas, estupendo, pero, por favor, el artículo completo, en primer lugar, con fotos, imágenes y tablas, que sea en español.

Es triste que sea una revista española de la Sociedad Española de Patología Digestiva y tengamos que relegar nuestro idioma a un segundo plano.

¿El siguiente paso será que el idioma oficial del Congreso Nacional sea en inglés?

M. P. Cebollero Benito

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza