

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: diagnóstico y tratamiento curativo

R. Frago, J. Fabregat, R. Jorba, F. García-Borobia, J. Altet, M. T. Serrano¹ y C. Valls²

Unidad de Cirugía Biliopancreática. Departamentos de Cirugía General y Digestiva, ¹Anatomopatología y ²Radiodiagnóstico. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona

RESUMEN

Objetivos: dar a conocer a través de una serie de casos clínicos una entidad poco frecuente, con una presentación clínica y unos hallazgos radiológicos concretos, que permiten establecer un diagnóstico y un tratamiento que será en la mayoría de los casos curativo.

Pacientes y métodos: se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de los casos diagnosticados y tratados quirúrgicamente en una Unidad Pancreático-Biliar de un hospital universitario, durante el periodo comprendido entre marzo de 1999 y septiembre de 2005.

Resultados: la incidencia fue de 6 pacientes mujeres, con una edad media de 33,5 años (rango 11-72). La clínica más común

fue la de dolor y masa abdominal palpable. La tomografía computarizada fue diagnóstica en tres de las pacientes, en las tres restantes se estableció el diagnóstico diferencial con el tumor neuroendocrino. El tratamiento quirúrgico fue individualizado a cada paciente según los hallazgos y las imágenes visualizadas en la tomografía computarizada. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de presunción, informándose de un caso de carcinoma sólido-pseudopapilar de páncreas. La estancia hospitalaria fue de 18,16 días (rango 8-30). Mortalidad de 0%. En el seguimiento con una media de 46,3 meses (rango 12-76), no existen recidivas.

Conclusiones: la presencia en una mujer joven de una lesión voluminosa en el páncreas, debe hacernos pensar en el tumor sólido pseudopapilar. Debido a su bajo potencial de malignidad y a la existencia de unos patrones radiológicos concretos, su diagnóstico debe ser preciso, ya que el tratamiento quirúrgico radical es curativo.

Palabras clave: Tumor sólido pseudopapilar. Páncreas. Neoplasias de páncreas.

INTRODUCCIÓN

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSSP) representa una entidad poco frecuente entre los tumores primarios de páncreas, alrededor del 0,17-2,7% (1,2).

A lo largo de los años ha recibido diferentes nombres en función de sus características macroscópicas y microscópicas (tumor quístico papilar, neoplasia epitelial sólido papilar, tumor sólido-quístico, neoplasia epitelio papilar, tumor papilar y epitelial de páncreas o tumor de Frantz), hasta llegar a un consenso y quedar definido en 1996 por la *World Health Organization* (WHO) como una única entidad, adquiriendo su actual nombre: tumor sólido pseudopapilar de páncreas (3).

Se caracteriza por afectar preferentemente a mujeres jóvenes (4). Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el dolor abdominal inespecífico con sensación de plenitud o el de masa abdominal palpable. En ocasiones el diagnóstico es casual durante la práctica de algún estudio complementario por otra patología, mediante ecografía o TAC abdominal.

Es un tumor que a pesar de los posibles hallazgos histológicos de malignidad, su comportamiento clínico es benigno con un bajo potencial de malignidad (5). También presenta un patrón inmunohistoquímico concreto, con unos hallazgos en el análisis patológico macroscópico que se corresponden con las imágenes de la TAC helicoidal.

Es importante el establecimiento de un diagnóstico preoperatorio preciso, ya que la cirugía radical como tratamiento será generalmente curativa.

El motivo de la realización de este trabajo es el dar a conocer a través de una serie de casos clínicos una entidad poco frecuente, con una presentación clínica y unos hallazgos radiológicos concretos, que permiten establecer un diagnóstico preoperatorio y un tratamiento que será en la mayoría de los casos curativo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de seis pacientes diagnosticadas de TSSP, en un área sanitaria de alrededor de dos millones doscientos mil habitantes, en el periodo comprendido entre marzo de 1999 y septiembre de 2005.

Todas las pacientes fueron intervenidas en una Unidad de Cirugía Biliopancreática de un hospital universitario.

Se registraron variables demográficas, clínicas, métodos de diagnóstico y su correlación anatomopatológica, tratamiento quirúrgico y morbimortalidad.

El método diagnóstico utilizado fue la TAC helicoidal abdominal con administración de contraste oral y endovenoso con bomba de inyección continua.

En todos los casos las piezas de resección quirúrgica fueron remitidas en formolaldehído al 10%, y procesadas en parafina. Se confirmó el diagnóstico por análisis histológico de la pieza operatoria.

El seguimiento al alta hospitalaria se realizó de forma periódica en consultas externas.

RESULTADOS

Durante el periodo estudiado de 6 años, la incidencia fue de 6 casos; cinco de ellos mujeres jóvenes y una mujer de 72 años. La media de edad fue de 33,5 años (rango 11-72).

La presentación clínica fue variable. Dos pacientes fueron diagnosticadas de forma incidental al realizárseles una TAC abdominal; una de ellas al realizar el estudio de HTA y otra con el antecedente médico de endometriosis, durante un ingreso hospitalario por pielonefritis aguda izquierda secundaria a atrofia renal congénita. Tres pacientes consultaron por dolor y sensación de plenitud abdominal de varios meses de evolución, destacando a la exploración física, la presencia de una masa abdominal palpable. Una paciente de 11 años al practicársele una apendicectomía por la sospecha clínica de apendicitis aguda, se evidenció la presencia de un apéndice vermiforme normal con una sufusión hemorrágica retroperitoneal, lo que comportó completar el estudio durante el postoperatorio.

La orientación diagnóstica de TSSP antes de la cirugía, se obtuvo mediante la historia clínica y la realización de una TAC helicoidal abdominal a todas las pacientes. La TAC puso en evidencia en todos los casos, una gran masa hipervascular, encapsulada, en contacto con tejido pancreático, con captación periférica de contraste y márgenes bien definidos. En tres de ellos se evidenció una masa con heterogeneidad del tejido, con contenido sólido y quístico. En dos casos la ausencia de componente quístico exigió realizar el diagnóstico diferencial entre TSSP y el tumor neuroendocrino de páncreas (TNEP); pero el hecho de que se presentase en pacientes mujeres y jóvenes hizo pensar más en el TSSP. En la paciente de 72 años, la TAC

mostró una gran masa con componentes sólido y quístico. El conocimiento de la existencia de tumores neuroendocrinos quísticos, obligó a realizar el diagnóstico diferencial entre TSSP y TNEP.

A todas las pacientes se les practicó una cirugía radical de la tumoración. Una paciente presentaba una masa localizada en la cabeza del páncreas por lo que se le practicó una duodenopancreatectomía cefálica con preservación pilórica y nefrectomía izquierda por patología asociada. Otra paciente con una tumoración del cuello del páncreas con extensión a la parte superior de la cabeza y al cuerpo de la glándula, se le practicó una pancreatectomía córporo-caudal con resección parcial de la cabeza del páncreas con preservación duodenal, esplenectomía, colecistectomía y hepático-yeyunostomía en "Y de Roux". Precisó resección de la vena porta y reconstrucción con vena esplénica autóloga, por infiltración de la vena porta en más de un 50% de su circunferencia a nivel de la confluencia mesentérico-portal. En los cuatro casos restantes, la localización de la masa fue en el cuerpo y cola del páncreas, por lo que se practicó una pancreatectomía córporo-caudal. A tres de ellos se les asoció esplenectomía (Tabla I).

El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de presunción de TSSP, informándose un caso de carcinoma sólido-pseudopapilar de páncreas por invasión de la vena porta.

En cuanto a la morbilidad, destacar un caso de fístula biliar y otro de fístula pancreática, ambos de bajo débito, resolviéndose ambos con tratamiento conservador, sin precisar cirugía. La estancia media hospitalaria fue de 18,16 días (rango 8-30). La mortalidad fue del 0%. En el seguimiento no hay ningún caso de recidiva, con una media de 46,3 meses (rango 12-76), destacando el único caso de carcinoma sólido-pseudopapilar de nuestra serie con la cifra de seguimiento más larga.

DISCUSIÓN

El creciente interés en los últimos años por la patología pancreática y el conocimiento con más precisión de algunas enfermedades, ha favorecido el hecho de que en la actualidad exista un aumento en el número de casos diagnosticados de tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Más probablemente relacionado con el reconocimiento de esta entidad que con el incremento en su incidencia, dadas las semejanzas microscópicas entre este tumor y los tumores de células insulares (6).

Se trata de un tumor no secretante, que afecta preferentemente a mujeres jóvenes (91%) (4). La edad media de diagnóstico es entre 23,9 y 25,5 años en las mujeres (7,8) y de 31,4 años en los hombres (8). En los pacientes menores de 15 años parece que no existe tanta preponderancia en el sexo femenino como en los adultos (9,10). La patogénesis de esta entidad aún hoy es objeto de controversia. Se pensó en la presencia de factores genéticos en su origen, al observarse una mayor incidencia en mujeres asiáticas (10). También se ha sugerido la dependencia de hormonas sexuales (7,8). En la revisión de Mao y cols., al estudiar los receptores hormonales encontraron en 9 de 46 casos positivos para PGR (receptor de progesterona) (11,12) mientras que Kosmahl y cols., hallaron 100% de positividad en 57 casos (13) para este receptor. Al observar estos resultados tan dispares, se cree que las hormonas sexuales juegan un papel más importante en el crecimiento del tumor que en su etiopatogenia (4,12,14). Incluso Kosmahl y cols., han sugerido el origen extrapancreático de la neoplasia, localizando este a nivel gonadal. Actualmente la teoría más aceptada es la del origen en una célula totipotencial, capaz de expresar una doble diferenciación en sentido exocrino o endocrino (15-17), que surge en la infancia y va creciendo a lo largo de los años (18).

Tabla I. Resumen de casos clínicos

Caso	Edad (años)	Clinica	Localización	Tamaño (cm)	Comp. quístico	TAC diagnóstico	Tratamiento	Seguimiento (meses)
1	32	Dolor abdominal, masa palpable	Cuello-cuerpo	7 x 6	No	TNE vs. TSPP	PCC + E**	76
2	23	Casual	Cabeza	6 x 5,5	No	TNE vs. TSPP	DPC + nefrectomía*	61
3	27	Dolor abdominal, masa palpable	Cuello-cuerpo	16 x 14	Sí	TSPP	PCC + E	55
4	11	Dolor abdominal	Cabeza-cuello	6 x 1,7	Sí	TSPP	PCC	42
5	36	Casual	Cuerpo	3,7 x 2,8	Sí	TSPP	PCC + E	32
6	72	Dolor abdominal, masa palpable	Cuerpo-cola	7,3 x 5,4	Sí	TNE vs. TSPP	PCC + E	12

TSPP: tumor sólido pseudo-papilar de páncreas; TNE: tumor neuroendocrino de páncreas; PCC: pancreatectomía córporo-caudal; DPC: duodenopancreatectomía cefálica; E: esplenectomía; vs.: *versus*.

*Con preservación pilórica.

**Más resección parcial de la cabeza del páncreas más colecistectomía más hepaticoyeyunostomía en "Y de Roux" más resección de la vena porta con reconstrucción de vena esplénica autóloga.

La forma de presentación clínica más frecuente es la de molestias abdominales vagas, en ocasiones asociadas a masa abdominal palpable (19-21). No es infrecuente que el diagnóstico se realice de forma casual durante el estudio por otro proceso concomitante o por traumatismo abdominal (22-25). Más raramente aún es el diagnóstico por abdomen agudo al presentar hemoperitoneo por rotura espontánea o sangrado intratumoral (7,21,26). El síndrome colestásico por compresión de la vía biliar tampoco es frecuente. Habitualmente no hay signos de insuficiencia pancreática endocrina ni exocrina, tampoco elevación de transaminasas, amilasas ni de marcadores tumorales como CEA y CA 19.9.

Son tumores sólidos en los que se produce una esclerosis a lo largo de su eje vascular. Esto provoca isquemia, con el consiguiente sangrado del tejido más distal, pudiéndose formar zonas quísticas en el seno del tumor. El límite entre el componente sólido y quístico tendrá una apariencia pseudopapilar. Esta evolución histológica del tumor se corresponde con una manifestación radiológica.

La técnica de imagen más utilizada en el diagnóstico es la TAC helicoidal (27-29), existiendo un patrón de presentación característico, aunque no específico. En el estudio radiológico, se pone de manifiesto la presencia de una gran masa hipervascular, encapsulada, en contacto con tejido pancreático, con captación periférica de contraste y márgenes bien definidos. Puede presentar un aspecto sólido, quístico o con heterogeneidad del tejido (tanto sólido como quístico) (Fig. 1). La existencia de diversos grados de componente quístico (Fig. 2), se corresponderá con la necrosis del componente sólido hallada en el estudio anatomopatológico (Fig. 3). Ocasionalmente pueden existir calcificaciones y signos de sangrado intratumoral. La diferenciación con el adenocarcinoma es esencial, ya que su pronóstico es peor (30). Las imágenes por RNM presentan características semejantes a la TAC, pudiendo precisar con más claridad las áreas de degeneración hemorrágica (29). Actualmente existe un aumento en la utilización de la ecoendoscopia con punción con aguja fina en el diagnóstico de las neoplasias de páncreas, demostrándose especialmente útil en las lesiones quísticas (4). En

ciertas ocasiones puede ayudar en el estudio de este tumor (31).

La valoración de los datos epidemiológicos, la clínica y los hallazgos encontrados con las técnicas de imagen, nos permitirán establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades, especialmente con el tumor neuroendocrino de páncreas (32). Este, igual que el adenocarcinoma de páncreas, raramente presentará componente quístico. Este último además afecta preferentemente a personas de mayor edad, sin alcanzar un tamaño tan grande.

Se trata de un tumor que puede alcanzar un gran tamaño. La localización en la glándula pancreática es variable, aunque el cuerpo y cola del páncreas lo son en el 64% de los casos (4). Puede llegar a desplazar órganos vecinos, en raras ocasiones los infiltrará. Si bien se han descrito metástasis a distancia, estas son muy infrecuentes (5,33-35).

Una vez establecida la sospecha diagnóstica, dado el buen comportamiento biológico e independientemente de la edad, se cree que el tratamiento quirúrgico radical del tumor por un equipo especializado en cirugía del páncreas puede ser curativo (30), incluso en presencia de metástasis o de recidiva, no estando justificada la disección linfática extensa ni la resección de estructuras adyacentes (2,30,32,35,37). Los pacientes tratados con resección local, limitada a la exéresis del tumor sin el tejido circundante, tienen mayor índice de recidiva (18).

La malignidad viene determinada por la invasión vascular, nerviosa, la presencia de nódulos linfáticos o metástasis hepáticas; definiéndose en esos casos como carcinoma sólido-pseudopapilar (3).

El papel de la quimioterapia y la radioterapia no queda claro, aunque se ha utilizado en casos de metástasis hepáticas quimioterapia experimental con IPE (ifosfamida, cisplatino, VP-16) (23).

En definitiva podemos concluir que la presencia en una mujer joven de una lesión voluminosa localizada en el páncreas, debe hacernos pensar en el tumor sólido pseudopapilar. Que se trata de una entidad con bajo potencial de malignidad y excelente pronóstico, con unos patrones radiológicos concretos. Y finalmente, que su diagnóstico debe ser preciso dado que el tratamiento quirúrgico radical puede ser curativo.