Carta científica 143

## Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. Forma infrecuente de presentación

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. An unusual presentation

Eduardo Gómez, Ángel M. Minetti, José I. Pitaco, Julián Ramallo, Carla Adami, Virginia Rodríguez

Servicio de Cirugía General Sanatorio de la Trinidad Quilmes

Correspondencia: Eduardo Gómez José Pitaco E-mail: eduardo.gomez@ galenoargentina.com.ar; jipitaco@ yahoo.com.ar

## **RESUMEN**

Los tumores sólidos pseudopapilares de páncreas son una rara entidad de los cuales se desconoce el origen celular. Su característica sólido-quística papilar está dada por la formación de un tumor sólido con áreas de degeneración necrobiótica por falta de vascularización. Su sintomatología es inespecífica, siendo muy poco frecuente la compresión y dilatación de la vía biliar principal con aparición de ictericia obstructiva. Los diagnósticos diferenciales incluyen tumores sólidos y quísticos. El tratamiento de elección es la cirugía resectiva con criterio oncológico.

Palabras clave: páncreas, tumores sólidos pseudopapilares, dilatación de vía biliar, ictericia, duodenopancreatectomía.

## **ABSTRACT**

The pseudopapillary solid tumors of the pancreas are a rare entity of which cell origin is unknown. Its solid papillary cystic feature is due to the formation of a solid tumor with areas of necrobiotic degeneration due to lack of vascularization. Its symptoms are nonspecific, with compression and dilation of the main biliary tract with the onset of obstructive jaundice uncommon. Differential diagnoses include solid and cystic tumors. The treatment of choice is resective surgery with oncologic criteria.

Recibido el 16 de febrero de 2017 Aceptado el 11 de abril de 2017

**Keywords:** pancreas, solid pseudopapillary tumors, dilatation of biliary tract, jaundice, duodenopancratectomy.

Los tumores sólidos pseudopapilares de páncreas (NSSP) fueron descriptos por primera vez por Frantz, en 1959. Posteriormente, en 1970, Hamoudi publicó un nuevo caso aportando elementos diagnósticos por microscopia electrónica<sup>6</sup>. En 1996, la OMS los denominó NSSP.

En esta oportunidad se comunica un caso de presentación muy poco frecuente con ictericia obstructiva de la vía biliar.

Paciente de 27 años, sexo femenino, que se presenta con pérdida de peso y dolor posprandial de tres meses de evolución, a lo que se agrega ictericia colestásica. Al examen físico se palpa masa duroelástica en epigastrio. Como hallazgos de laboratorio se encuentra hiperbilirrubinemia con predominio directo, fosfatasa alcalina aumentada y marcadores tumorales normales. Se realiza ecografía abdominal en la cual se evidencia formación heterogénea en cabeza de páncreas de 3,5 x 3 cm con dilatación de la vía biliar principal. Se completan los estudios con resonancia magnética (RM), colangiorresonancia y tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis con contraste, que aportan datos similares mostrando adecuado plano de separación

entre el tumor y los vasos mesentéricos superiores.

Se decide conducta quirúrgica. A la exploración se palpa tumoración duroelástica en cabeza de páncreas, no evidenciando extensión locorregional ni metastásica. Biopsia por congelación: compatible con NSSP o tumor neuroendocrino. Se realiza duodeno-pancreatectomía cefálica con linfadenectomía de vasos mesentéricos superiores. La paciente evoluciona favorablemente.

Anatomía patológica: tumoración de 4 x 3 x 2,5 cm, de consistencia duroelástica con márgenes libres; 0/10 ganglios. El tumor infiltra pared de colédoco y parénquima pancreático. Desde el punto de vista histopatológico e inmunohistoquímico, por presentar invasión perineural, sin invasión vascular ni linfática e infiltración del parénquima pancréatico, se realiza diagnóstico de carcinoma sólido pseudopapilar.

Los tumores sólidos pseudopapilares son una rara entidad con una incidencia del 0,13 al 2,7% de todos los tumores pancreáticos.

Se desconoce el origen celular de los NSSP ya que no presentan similitudes con células del páncreas ni células embrionarias del mismo o de otro órgano; se



Colangiorresonancia donde se evidencia dilatación de la vía biliar



Tomografía que muestra formación heterogénea en topografía pancreática

postula que provienen de células epiteliales con diferenciación múltiple<sup>5</sup>. No pudiéndose precisar tampoco desde el punto de vista inmunohistoquímico su origen epitelial exocrino o endocrino, se los clasifica como tumores de páncreas no endocrinos.

Su característica sólido-quística papilar está dada por la formación de un tumor sólido con áreas de degeneración necrobiótica por falta de vascularización, dando así lugar a zonas quísticas o pseudoquísticas donde luego crecen capas de células epiteliales formando láminas papilares, que conforman un tumor con zonas sólidas, quísticas y papilares. Desde el punto de vista imagenológico se los puede clasificar en sólidos, quísticos o mixtos<sup>4</sup>.

Se presentan habitualmente en la tercera década de la vida, más frecuentemente en mujeres (90% de los casos). Su comportamiento evolutivo es en general poco agresivo<sup>3</sup>.

Aquellos NSSP que presentan signos histológicos de agresividad como infiltración perineural, embolias vasculares o linfáticas, infiltración local o enfermedad metastásica, se reconocen en la clasificación de la OMS como carcinomas sólidos pseudopapilares, aunque esto no implique en sí mismo un marcador de mala evolución, a excepción de los adultos mayores de 60 años<sup>6</sup>. El porcentaje de sobrevida en general es del 75-85% luego de una cirugía con criterio oncológico a los 5 años.

La localización pancreática es preferentemente en cuerpo y cola.

Las formas de presentación, según una extensa recopilación de Huang<sup>3</sup>, son:

- Formas dispépticas inespecíficas que por la persistencia de síntomas conducen a la realización de estudios por imágenes.
- Masa palpable en hemiabdomen superior, con predominio de epigastrio e hipocondrio izquierdo.
- Síntomas por compresión de órganos vecinos, estómago, colon, duodeno; es muy poco frecuente la compresión de la vía biliar principal con aparición de ictericia obstructiva, como en nuestro caso.
- Abdomen agudo por la ruptura del tumor hacia la cavidad abdominal.
- Hallazgo incidental. En los últimos años, el 50% de los casos se presentan como hallazgo incidental, relacionado esto con la evolución en los estudios por imágenes<sup>5</sup>.

Los diagnósticos diferenciales incluyen tumores sólidos y quísticos, tumor mucinoso, adenoma microquístico, tumor de células de los islotes, cistoadenocarcinoma, tumor de células acinares, pseudoquiste inflamatorio, tumor secretor de mucina, pancreatoblastoma y tumor símil hemangioma.

El tratamiento de elección es la cirugía resectiva con criterio oncológico; no está bien establecido el papel de la quimioterapia y la radioterapia. La congelación intraoperatoria es recomendable para establecer correctos márgenes de resección.

## Referencias bibliográficas

- Ahualli J, Méndez L, Bateler J, Ravera ML. Tumor pseudo papilar sólido del páncreas (reporte de dos casos y revisión bibliográfica). Rev Arg de Radiología. 2010; 74(1):55-7. Versión online ISSN 1852-9992.
- Butte JM, Brennan MT, Gönen M, et al. Solid pseudopapilary clinical features surgical outcomes and a long-term survival in 45 consecutive patients from a single center. J Gastrointest Surg. 2011; 15: 350-7.
- 3. Hsuch Lien Huang HL, Shihsc Chang W, et al. Solid pseudopapilary tumors of pancreas. World J Gastroenterol. 2005; 22: 143-9.
- García Moreno F, López A, Carda P, Diet J. Tumor epitelial sólido quístico papilar con diferenciación endocrina. Rev Chil de Cirugía. 2008; 60(4): 336-8.
- Ocampo C. Lesiones quísticas del páncreas. Relato oficial del 82º Congreso Argentino de Cirugía. Rev Argent Cirug. Nº extraordinario 2011: 231-8.
- Ziner J M. Neoplasias sólidas y papilares del páncreas. Clin Quir de Nor Am. 1995; 5: 989-95.