

TUMOR SÓLIDO QUÍSTICO PAPILAR DEL PÁNCREAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO. HOSPITAL "DR. LUÍS ORTEGA" DE PORLAMAR.

Dra. Elide Cabeza*, Dra. Yasmira Salazar*, Dr. Freddy Figueroa**

Dra. Loreny Rosas***, Dra. Mónica Morao****,

Dra. Elisa Maury****, Patricia Núñez *****

* Adjunto Unidad de Gastroenterología del Hospital "Dr. Luís Ortega" Edo. Nueva Esparta.

** Adjunto Servicio de Cirugía del Hospital "Dr. Luís Ortega" Edo. Nueva Esparta.

*** Adjunto Servicio de Patología Hospital "Dr. Luís Ortega" Edo. Nueva Esparta.

**** Radiólogo Clínica Chico Sanabria. Edo. Nueva Esparta

***** Residente de cirugía del Hospital "Dr. Luís Ortega" Edo. Nueva Esparta.

RESUMEN

El tumor sólido quístico papilar de páncreas, es una patología poco frecuente, con bajo grado de malignidad, que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes y de difícil diagnóstico dada la poca especificidad de los síntomas. Se presenta en este artículo un caso clínico, y se revisa la literatura en cuanto a la presentación clínica, métodos diagnósticos y alternativas terapéuticas.

Palabras Claves: tumor sólido quístico papilar, neoplasia de páncreas, quiste.

SUMMARY

Solid-cystic-papillary tumor, this tumor appears to be rare, low degree malignant, strong female preponderance a diagnostic challenge, due to the lack or specificity of the symptoms. In this article one case is presented, and a review of the literature, focusing in the clinical presentation, diagnostic methods and therapeutic alternatives is made.

Key Woods: solid-cystic-papillary tumor, pancreatic neoplasias, cystic

INTRODUCCIÓN

El tumor sólido quístico papilar del páncreas o tumor de Frantz, descrito por este en el año 1959, es una neoplasia relativamente poco frecuente, considerada de bajo grado de malignidad, de origen incierto y afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes (1).

Se trata de un tumor de crecimiento lento, característica esta que le confiere una clínica vaga; masa palpable en un 62%, dolor abdominal en un 24% o sensación de plenitud gástrica. Dificultando el diagnóstico. El patrón histológico de este tumor es sólido, quístico con áreas papilares. Las células muestran buena uniformidad con poca actividad mitótica (2,3). No presenta asociación a otras neoplasias, enfermedades, síndromes paraneoplásicos de secreción hormonal ni marcadores séricos específicos. Se puede localizar en toda la glándula pancreática, aunque son algo más prevalentes en cuerpo y cola (1,2,3)

El tratamiento de este tumor es quirúrgico, con pronóstico favorable tras la resección total del mismo (3).

INTRODUCCIÓN

El tumor sólido quístico papilar del páncreas o tumor de Frantz, descrito por este en el año 1959, es una neoplasia relativamente poco frecuente, considerada de bajo grado de malignidad, de origen incierto y afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes (1).

Se trata de un tumor de crecimiento lento, característica esta que le confiere una clínica vaga; masa palpable en un 62%, dolor abdominal en un 24% o sensación de plenitud gástrica. Dificultando el diagnóstico. El patrón histológico de este tumor es sólido, quístico con áreas papilares. Las células muestran buena uniformidad con poca actividad mitótica (2,3). No presenta asociación a otras neoplasias, enfermedades, síndromes paraneoplásicos de secreción hormonal ni marcadores séricos específicos. Se puede localizar en toda la glándula pancreática, aunque son algo más prevalentes en cuerpo y cola (1,2,3)

El tratamiento de este tumor es quirúrgico, con pronóstico favorable tras la resección total del mismo (3).

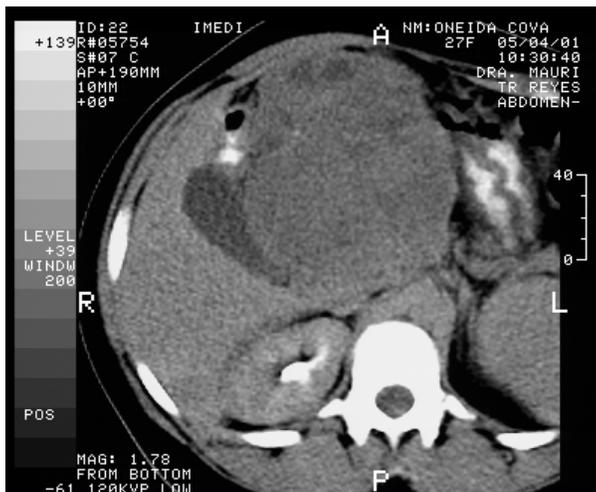


Fig. 1 TAC abdominal de Tu. Sólido Quístico de Páncreas.

Con el diagnóstico de tumor abdominal se decide resolución quirúrgica mediante laparotomía exploradora, evidenciándose los siguientes hallazgos: Tumor de páncreas multilobular de aproximadamente 25 cm de diámetro con múltiples adherencias (epiplón, mesenterio y duodeno), se realiza a través de la transcavidad de los epiplones la resección del tumor. Se concluye: Tumor de páncreas.

El estudio anatomopatológico describe: lesión neoplásica constituida por células de núcleos monomorfos, lobulados, nucleolo evidente, citoplasma eosinofílico, dispuestos en áreas formando papilas, otras áreas son sólidas, con componente mixoide. Presencia de glóbulos hialinos y colecciones de células espumosas, áreas de necrosis y hemorragia reciente. Presencia de capsula gruesa hialinizada. (fig. 2)

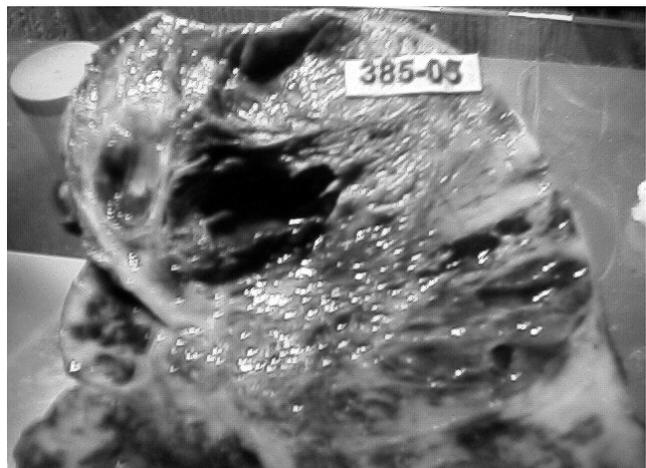


Fig. 2 Pieza de Resección.

La inmunohistoquímica mediante la técnica de avidina estreptavidina se obtuvieron siguientes resultados:

- Vimentina	Positiva
- Alfa 1 antitripsina	Positiva
- Enolasa	Positividad focal
- Receptores de progesterona	Positivo
- CEA	Negativo

Diagnóstico: Tumor Sólido Quístico Papilar con Receptores de Progesterona Positivos. En el material examinado no hay criterios de malignidad. (fig. 3)

La paciente presenta evolución satisfactoria.

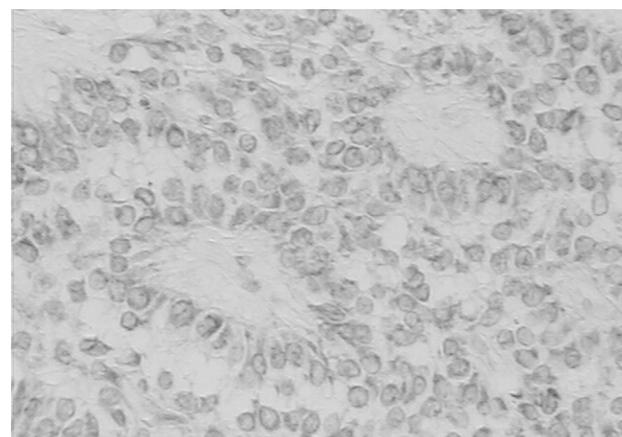


Fig. 3 Inmunohistoquímica de Tu. Sólido Quístico Papilar del Páncreas.

DISCUSIÓN

La neoplasia sólida quística papilar del páncreas fue estudiada por primer vez por Frantz en 1959, desde entonces se han reportado más de 500 casos (1). Ha sido reportada en la literatura con nombres como: tumor sólido y quístico, tumor sólido y papilar, neoplasia papilar y recientemente, tumor sólido pseudopapilar. La designación tumor sólido quístico papilar es la más usada porque describe completamente la apariencia morfológica de este tumor (3,4-7). A pesar de que se trata de una neoplasia pancreática con características propias, probablemente haya sido infradiagnosticada hasta la década de los noventa, al atribuirse a otros tipos histológicos (1).

Se trata de una neoplasia poco frecuente, que constituye entre el 0.5% y el 5 % de los tumores primarios de esta glándula, siendo característico de este tumor, la predilección por mujeres jóvenes, con un rango en diferentes series de 80% a 100%: Muchos casos se han presentado en niños, pero la edad de aparición con mayor frecuencia es de 27 años y con rango de 12 a 67 años. No existe diferencia significativa en cuanto a la edad entre hombres y mujeres con este tumor (1, 3,8).

El tumor sólido quístico de páncreas tiene un comportamiento benigno, solamente un pequeño número recurre o desarrolla metástasis después de la resección reportándose invasión vascular, invasión neural, hígado y peritoneo. Atipia nuclear, mitosis y necrosis como criterios, que distinguen a aquellas neoplasias que tendrán un comportamiento maligno (3,8).

Su etiología aun no es bien conocida, pero se piensa que existen factores genéticos y hormonales implicados, ya que en la mayoría de los casos presentan receptores hormonales positivos. Citológicamente el dato importante para el diagnóstico es la presencia de estructuras papilares cubiertas por varias capas de células con núcleos redondeados u ovalados, que pueden mostrar hendiduras y tener organización acinar (1,3).

Su presentación clínica es inespecífica y depende del tiempo de evolución, desde indolente, detectado de forma casual en los de menor tamaño, a síntomas de sensación de plenitud y dolor abdominal en el 70 % de los pacientes, con masa palpable en los de gran tamaño, esta paciente refería que tenía diez años presentando masa palpable abdominal de crecimiento lento y un año con dolor en epigastrio de leve intensidad. La paciente presentó también sensación de plenitud postprandial, en la literatura se refiere que puede haber ictericia. El 20 a 25 % de los pacientes son asintomático y el tumor es revelado mediante examen físico o estudios radiológicos. El tamaño promedio del tumor es 9 cm. de diámetro, con rango de 3 a 19 cm. y se localizan con mayor frecuencia en cuerpo y cola de páncreas, nuestro caso se localiza en cabeza de páncreas, lo cual lo hace más relevante (3).

En la mayoría de los pacientes, los exámenes de laboratorio son normales. Los métodos de diagnósticos mas empleados son la ultrasonografía, la tomografía computarizada, la punción con aguja fina y, en ocasiones, se ha informado el uso de la angiografía y de la resonancia magnética. La tomografía es quizás, el estudio mas empleado, presenta una sensibilidad del 50% con una especificidad del 96.8% para el diagnóstico de esta patología, los hallazgos incluyen tumores bien definidos con áreas hipo e hiperdensas que en

ocasiones pueden incluir calcificaciones y necrosis central (3,7).

Histológicamente muestra espacios quísticos que contienen material mucoso, necrosis focal, hemorragia y calcificación. En las áreas sólidas este tumor tiene una apariencia marrón parduzco o amarillenta, con células dispuestas entorno a septos fibrovasculares, áreas papilares y afinares. Pueden observarse células espumosas, hemorragia y granulomas de colesterol (3).

La inmunohistoquímica las células tumorales expresan alfa 1 antitripsina, vimentina, enolasa y en algunos casos se reporta expresión nuclear de receptores de estrógeno y progesterona, tan bien observado en nuestro caso (1, 3,8).

El hecho de presentarse en mujeres jóvenes, de ser bien circunscriptos y citológicamente, mostrar un patrón papilar, son características muy importantes que permiten diferenciarlos de otros tumores pancreáticos como los carcinomas ductales, los tumores quísticos (mucinoso y serosos), donde los espacios verdaderamente quísticos están revestidos por células epiteliales con presencia de mucina o glicógeno. El diagnóstico diferencial incluye el carcinoma de células acinares y el pancreatoblastoma (3).

El tratamiento de este tumor es quirúrgico y debe incluir su resección, aproximadamente el 64 % se encuentran en el cuerpo y la cola de páncreas, lo que lo facilita. Durante la operación es común encontrar un tumor de aproximadamente 10 cm de diámetro, con aspecto sólido y quístico con áreas de hemorragia. Nuestro caso muestra un tumor de 20 cm de diámetro. Al corte presenta consistencia semifirme sólida con áreas quísticas de color pardo oscuro con extensa hemorragia reciente y áreas mixoides, en concordancia que la literatura reportada (1,3).

CONCLUSIÓN

El tratamiento es quirúrgico, con pronóstico favorable tras la resección total del tumor y el hecho de tratarse de una patología que tiene predilección por mujeres jóvenes, hace que en la actualidad alcance gran importancia el diagnóstico diferencial de este tumor con otras entidades pancreáticas.

BIBLIOGRAFÍA

- Burgues O, Botell E, Navarro S, Peydro-Olaya A, Llombart-Bosh A: Tumor papilar sólido quístico del páncreas: estudio clinicopatológico de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol* 1998;31:261-267
- Bucchino JJ. Fine needle aspiration of the solid and papillary cystic tumors of the pancreas. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996;16:235-242
- Owen D, Kelly J: pathology of the gallbladder, biliary tract and pancreas. W.B. Saunders Company 2001; MPP 39: 169-178
- Abraham SC, Klimstra DS, Wilentz RE, Charles JY, Conlon, Brennan M, Cameron JL, Wu TT, Hruban. Solid-pseudopapillary tumors of the pancreas are genetically distinct from pancreatic ductal adenocarcinomas and almost always harbor beta-catenin-mutations. *AJP* 2002;136:1-1369
- Greenberg ML, Pancreas in: *Diagnostic Cytopathology*. Churchill Livingstone. New York, 1995:415-434
- Enrico Solcia, Carlo Capella, Gunter Klupe. Atlas of tumor pathology. Tumors of the pancreas. Ed Afip Washington 1995:120-129
- Greenberg ML, Rennie Y, Grierson JM, Quin JN, Boadle R. Solid and papillary epithelial tumor of the pancreas. Cytologic case study with ultrastructural and flow cytometric evaluation. *Diagn Cytopathol* 1993;9:541-546
- Klimstra DS, Wening BM, Hefees CS: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. A typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Seminars in diagnostic pathology* 2000;17(1):66-80

Para cualquier información o separata contactar a la:
Dra. Elide Cabeza. Adjunto Unidad de Gastroenterología del Hospital "Dr. Luis Ortega" Edo. Nueva Esparta.

E-mail: elidemc@cantv.net

Fecha de Recepción Sep. 2005- Fecha de Revisión Feb. 2006- Fecha de Aprobación. Abr. 2006