

TUMOR SÓLIDO-PSEUDOPAPILAR DE PÁNCREAS REVISIÓN DE DATOS DE 15 AÑOS

CARLOS A COELLO H, CARLOS VELANDIA Q, RAFAEL DELGADO M, ARMANDO GIL MENDOZA

SERVICIO DE VÍAS DIGESTIVAS Y PARTES BLANDAS, INSTITUTO DE ONCOLOGÍA "DR LUIS RAZETTI", CENTRO MÉDICO DE CARACAS. VENEZUELA.

RESUMEN

OBJETIVO: Examinar las características clinicopatológicas y definir los efectos del tratamiento quirúrgico de los tumores sólidos-pseudopapilares del páncreas. **MÉTODO:** Estudio retrospectivo y descriptivo de los datos de pacientes con tumor sólido-pseudopapilar de páncreas entre enero 2000 y 2016. **RESULTADOS:** Cinco pacientes fueron diagnosticados con tumor sólido-pseudopapilar. El 100 % correspondieron al sexo femenino con una media de edad de 21,4 años (rango: 14-33 años). La localización más frecuente fue el cuerpo y la cola del páncreas en el 60 %, seguido de la cabeza en un 40 %, con una media de tamaño tumoral de 10,4 cm (rango: 5,7-13 cm). Al 40 % se les practicó pancreatoduodenectomía y al 60 % pancreatectomía corporocaudal. En todos los pacientes se logró una resección R0, un tumor presentó infiltración a la arteria mesentérica superior y no se encontró enfermedad metastásica. Con un seguimiento medio de 24,1 meses (1-57 meses) no se presentaron recurrencias locales o a distancia; y se registró una muerte (20 %) a los 30 días de posoperatorio. **CONCLUSIONES:** Los tumores sólidos-pseudopapilares del páncreas son una neoplasia poco frecuente con un comportamiento biológico indolente que afectan en la mayoría de los casos a mujeres jóvenes. La resección quirúrgica con márgenes negativos es el tratamiento de elección y tienen un pronóstico muy favorable.

PALABRAS CLAVE: Tumor sólido-pseudopapilar, páncreas, tumor de Frantz, tumor quístico papilar de páncreas.

SUMMARY

OBJECTIVE: Examine the clinicopathological features and define the effects of surgical treatment of the solid pseudopapilar tumor of the pancreas. **METHOD:** A retrospective, descriptive study of the data of patients with diagnostic of solid pseudopapilar tumor of the pancreas between January 2000 and 2016. **RESULTS:** Five patients were diagnosed with solid pseudopapilar tumor of the pancreas. The 100 % were female with an average age of 21.4 years old (range 14-33 years). The most common site was the body and tail of the pancreas in 60 %, followed by the head by 40 %, with a mean tumor size of 10.4 cm (range: 5.7 to 13 cm). The 40 % underwent pancreaticoduodenectomy and the 60 % distal pancreatectomy. In all of the patients R0 resection was achieved, one tumor showed infiltration to the superior mesenteric artery and no metastatic disease was found. With a mean follow up of 24.1 months (1-57 months) no local or distant recurrences were; and one death (20 %) at 30 days after the surgery was recorded. **CONCLUSIONS:** The solid pseudopapilar tumor of the pancreas is a rare malignancy with an indolent biological behavior affecting in most cases the young women. Surgical resection with negative margins is the treatment of choice and have a very favorable prognosis

KEY WORDS: Solid-pseudopapilar tumor, pancreas, Frantz's tumor, papillary cystic tumor of the pancreas.

Recibido: 27/08/2016 Revisado:15/11/2016

Aceptado para publicación:22/01/2017

Correspondencia: Dr. Carlos Coello, Servicio de Vías Digestivas. Instituto de Oncología "Dr. Luis Razetti".

Calle Real de Cotiza, San José, Caracas, Venezuela.
e-mail: drcach4@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El tumor sólido-pseudopapilar de páncreas (TSP) es una neoplasia infrecuente que corresponde a menos del 2 % de las neoplasias pancreáticas exocrinas ^(1,2). Fue descrita por primera vez en 1959 por Virginia Kneeland Frantz y muchos nombres se han usado para describir este tumor, entre los que se encuentran tumor quístico papilar, tumor sólido/papilar y tumor de Frantz. En 1996, la OMS simplifica la clasificación y nomenclatura, resultando el tumor sólido-pseudopapilar de páncreas como la terminología aceptada ^(3,4).

Hasta la fecha se conocen alrededor de 500 casos reportados en la literatura médica, de los cuales la mayoría se han identificado en los últimos 25 años gracias a la mejora de las técnicas de diagnóstico y a una descripción más detallada de sus características clínico patológicas ⁽⁵⁾.

Esta neoplasia con un bajo potencial de malignidad, afecta en más del 90 % de los casos a mujeres jóvenes entre 18 y 35 años de edad. Se presenta en la mayoría de los casos de forma asintomática, entre las manifestaciones clínicas más frecuentes se encuentran una masa abdominal de crecimiento lento asociado o no a dolor abdominal, en pacientes jóvenes sin comorbilidades.

Su patogénesis es aún desconocida, pero se piensa que existen factores genéticos y hormonales implicados, sin embargo, a pesar de su bajo potencial de malignidad y un curso natural indolente, algunos casos pueden ser localmente agresivos e infiltrantes con metástasis al hígado, pulmón y peritoneo ^(6,7).

Puede localizarse a cualquier nivel del páncreas, aunque se presenta con más frecuencia en el cuerpo/cola (64 %). En la TAC se describe como lesiones voluminosas, sólidas y quísticas, bien definida de cápsula gruesa muy vascularizada, cuyo componente quístico es

hiperdenso con presencia de áreas de hemorragia en estudios de RMN.

Histológicamente se caracteriza por a. Áreas sólidas con estructuras pseudo-papilares y pseudo-quísticas b. Presencia de una rica red microvascular, y c. Presencia de células eosinófilas PAS+, que poseen un perfil inmunohistoquímico mixto mesenquimal, endocrino y epitelial ⁽⁸⁻¹⁰⁾. Dentro de las características histopatológicas sugestivas de malignidad se encuentran: atipia celular, invasión capsular, linfovascular y perineural, metástasis ganglionar e invasión del tejido graso peripancreático, sin embargo, para la fecha no existe ningún criterio histopatológico que pudiera predecir con certeza el comportamiento biológico de este tipo de tumores, categorizándolos como un verdadero enigma quirúrgico en algunos centros ^(2,11).

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección y su pronóstico es excelente, con una supervivencia a 10 años que se aproxima al 100 % ⁽¹²⁾. Se requiere de márgenes quirúrgicos negativos (resección R0) para lograr control local, prevenir el desarrollo de metástasis, aliviar los síntomas y garantizar resultados óptimos a largo plazo. El tipo de pancreatectomía depende de la localización de la neoplasia en el páncreas y no se requiere de disección linfática debido a lo poco frecuente de las metástasis ganglionares ⁽¹³⁾.

El objetivo de este estudio es examinar las características clinicopatológicas y definir los efectos del tratamiento quirúrgico de los tumores sólidos-pseudopapilares del páncreas en el Instituto de Oncología "Dr. Luis Razetti" y del Centro Médico de Caracas entre enero 2000 y enero 2016.

MÉTODO

Se evaluaron los datos de los pacientes con tumor sólido-pseudopapilar de páncreas

entre enero 2000 y enero 2016, teniendo como fuente los datos de los archivos del Instituto de Oncología “Dr. Luis Razetti” y los de la consulta de vías digestivas del Centro Médico de Caracas del Dr. Armando Gil Mendoza. Las variables analizadas fueron las características clinicopatológicas (edad, sexo, presentación, localización, tamaño tumoral, metástasis), tipo de tratamiento quirúrgico, tasa de complicaciones, tasa de recaída locorregional y a distancia más supervivencia libre de enfermedad.

Las variables categóricas se reportan como frecuencias y porcentajes; y las variables continuas se reportaron como medias.

RESULTADOS

En el tiempo comprendido entre enero 2000 y enero 2016, se registraron 364 pacientes con tumores de páncreas de los cuales 5 pacientes (1,37 %) presentaban diagnóstico histológico de tumor sólido-pseudopapilar. El 100 % correspondieron al sexo femenino con un rango de edad que osciló entre 14 y 33 años y una media de 21,4 años. Entre las características clínicas de presentación se encontró que el síntoma más frecuente fue la epigastralgia en 4 pacientes (80 %) y un paciente (20 %) fue asintomático, diagnosticado de forma incidental.

En todas las pacientes la TAC abdominal con protocolo pancreático demostró una lesión de ocupación de espacio bien delimitada con componente sólido y quístico con realce heterogéneo posterior a la administración del contraste (Figura 1). En 2 pacientes (40 %) el tumor se localizó en la cabeza del páncreas y en los tres (60 %) restantes en cuerpo y cola. En todas las pacientes la enfermedad se encontraba localizada en el páncreas sin evidencias de enfermedad metastásica a distancia. La media de tamaño tumoral fue 10,4 cm con un rango entre 5,7 cm y 13 cm (Cuadro 1).

Con respecto al tipo de tratamiento quirúrgico realizado: a 2 pacientes (40 %) se les practicó pancreatoduodenectomía (Operación de Whipple) y a 3 pacientes (60 %) pancreatectomía corporocaudal (Figura 2). A una de las pacientes a las que se le practicó la pancreatoduodenectomía se realizó rafia de la vena mesentérica superior y colocación de prótesis vascular en la arteria mesentérica superior debido a que la lesión infiltraba dicha estructura vascular. En todas las pacientes se logró una resección R0.

La apariencia microscópica en todos los casos demostró las características típicas dadas por áreas sólidas pseudo-papilares con degeneración quística y hemorragia. En un paciente el tumor presentó comportamiento infiltrante (infiltración

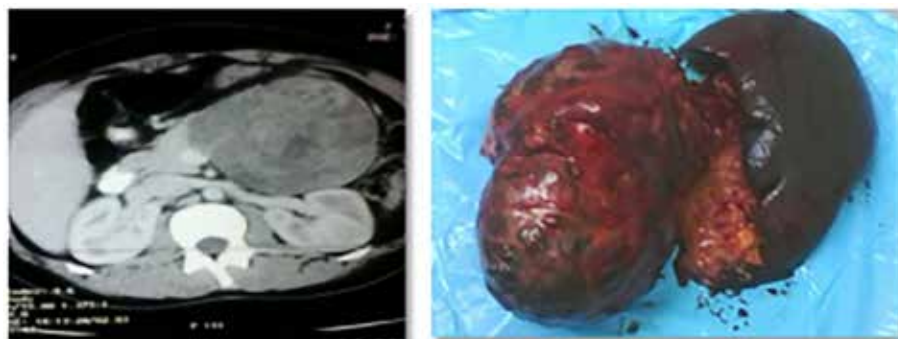


Figura 1. TAC abdominal con contraste EV de paciente con tumor sólido-pseudopapilar de cola de páncreas y espécimen quirúrgico de pancreatectomía corporocaudal.

Cuadro 1. Características clínico-patológicas de pacientes con tumor sólido -pseudopapilar de páncreas.

Variables clínico-patológicas	Número de pacientes	%
Sexo		
Masculino	0	0
Femenino	5	100
Edad (años) media	21,4	
Rango	14 - 33	
Síntomas		
Epigastralgia	4	80
Asintomático	1	20
Localización		
Cabeza	2	40
Cuerpo y cola	3	60
Tamaño tumoral (cm) media	10,4	
Rango (cm)	5,7 - 13	
Cirugía		
Pancreatoduodenectomía	2	40
Pancreatectomía corporocaudal	3	60
Seguimiento (meses) media	24,1	
Rango (meses)	1 - 57	
Mortalidad	1	20

**Figura 2.** Espécimen quirúrgico de pancreatectomía corporocaudal de paciente con tumor sólido-pseudopapilar de cola de páncreas.

de la arteria mesentérica superior) y no se encontró enfermedad metastásica.

El seguimiento medio fue de 24,1 meses con un rango entre 1 y 57 meses y ningún paciente ha presentado recurrencia local o a distancia.

Se registró una muerte (20 %) en este estudio, el cual fue la paciente en la cual se realizó la reconstrucción vascular quien desarrolló una isquémica mesentérica a los 30 días de posoperatorio.

DISCUSIÓN

Los tumores sólido-pseudopapilar de páncreas son tumores poco frecuentes, desde su primera descripción en 1959, no se han reportado para la fecha más de 500 casos, en el *MSKCC* constituye menos del 1 % de todos los tumores de páncreas tratados, reportando 24 casos en un estudio de revisión de 15 años ⁽²⁾. En nuestra revisión representa menos del 1,5 % de todas las neoplasias pancreáticas admitidas en los centros que forman parte del estudio, sin embargo, existe un aumento de su incidencia en los últimos años, debido posiblemente a una mejor comprensión de sus características clínico-patológicas y mejor conocimiento de la historia natural de estas lesiones ⁽⁵⁾.

La mayoría de estas neoplasias han sido diagnosticadas en mujeres, en nuestra serie todas las pacientes fueron de este sexo (5/5 100 %). El pico de incidencia en los estudios publicados para la actualidad ocurren en la tercera década de la vida, con una mediana de edad de 26 años registrada en dos grandes ensayos de series de casos, observamos en nuestro estudio datos similares, con una edad promedio de aparición de estas lesiones de 21 años ^(14,15).

Cuatro de los cinco pacientes de nuestra serie tenían como motivo de consulta epigastralgia, a excepción de un caso el cual se diagnosticó de manera incidental, datos que concuerdan con las revisiones publicadas donde la presentación clínica más común está caracterizada por síntomas inespecíficos, conllevando a un diagnóstico tardío con lesiones de gran volumen, esta última característica no es predictor de irresecabilidad ni de comportamiento biológico agresivo con invasión a estructuras vasculares de importancia ⁽¹⁾. En este estudio el tamaño promedio de la lesión fue de 10,4 cm la de mayor tamaño reportado fue de 13 cm y en el 60 % de los casos el tumor se ubicó en el área de cuerpo y cola. Uno de los pacientes en donde el tumor se reportó

en cabeza de páncreas presentó infiltración vascular diagnosticada en el preoperatorio, por lo que se planificó la pancreatoduodenectomía con reconstrucción vascular.

Desde el punto de vista histológico se logró observar en todos los pacientes de nuestra serie las características típicas histológicas dadas por una lesión con áreas sólidas, pseudopapilares y pseudoquísticas más presencia de una rica red vascular y hemorragia ⁽⁸⁻¹⁰⁾. No se encontró en ninguno de los casos hallazgos histológicos sugestivos de malignidad dados por atipia celular, invasión capsular, linfovascular y perineural, lo que confirma que en la mayoría de los casos estas neoplasias tienen un bajo potencial de malignidad y un curso natural indolente ⁽¹¹⁾.

El comportamiento biológico de los tumores sólido-pseudopapilar de páncreas es incierto y como ya se ha comentado los hallazgos histopatológicos fallan en predecir el comportamiento maligno de estas lesiones, siendo la cirugía con márgenes negativos (R0) la conducta oncológica indicada; casi que anecdóticamente se han reportado hasta la fecha 20 casos de enfermedad metastásica ^(15,16). No existen recomendaciones para indicar quimioterapia o radioterapia adyuvante en paciente con resecciones R0, porque el porcentaje de recaída es prácticamente nulo en las diferentes series.

Como se describe en la literatura el pronóstico de estas lesiones es excelente, posterior a la resección completa con tasas de supervivencia que se acercan al 100 %, en nuestra revisión se registró una muerte por complicaciones posoperatorias, los restante 4 casos luego de un seguimiento de 24,1 meses no se registraron signos de recaídas locorregionales ni a distancia.

Podemos concluir que el tumor sólido-pseudopapilar de páncreas es una neoplasia poco frecuente que afecta en la mayoría de los casos a mujeres jóvenes entre la segunda y tercera década de la vida. Presenta un comportamiento

biológico indolente y cuando produce síntomas estos suelen ser vagos y no específicos. La resección quirúrgica con márgenes negativos es el tratamiento de elección en todos los casos, lo cual se asocia con un pronóstico muy favorable y supervivencia a largo plazo.

REFERENCIAS

1. Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas. *Surgery*. 1990;108:475-480.
2. Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A surgical enigma? *Ann Surg Oncol*. 2002;9:35-40.
3. Frantz VK, editor. Papillary tumors of the pancreas: Benign or malignant? Tumors of the pancreas. Atlas of Tumor Pathology, 5ª edición. Washington DC, EE.UU: Armed Forces Institute of Pathology; 1959
4. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella C, Sobin LH, editores. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas. World Health Organization International Histological Classification of Tumors. 2ª edición. Berlin: Springer; 1996.p.120-128.
5. Marrano D, Casadei R, Santini D. Tumori cistici del pancreas. Piccin Nuova Libreria, Padua, Italy, 2001.
6. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: Review of 718 patients reported in the English literature. *J Am Coll Surg*. 2005;2:965-972.
7. Lee WJ, Park YT, Choi JS, Chi HS, Kim BR. Solid and papillary neoplasms of the pancreas. *Yonsei Med J*. 1996;37:131-141.
8. Koshmal M, Seada LS, Jänig U, Harms D, Klöppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Its origin revisited. *Virchows Arch*. 2000;436:473-480.
9. Pettinato G, Di Vicio D, Manivel JC, Pambuccian SE, Somma P, Insabato L. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: A neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features. *Diagn Cytopathol*. 2002;27:325-334.
10. Fernández JA. Tumores quísticos del páncreas: revisión de la literatura. *Cir Esp*. 2003; 73(5):297-308.
11. Kang CM, Kim KS, Choi JS, Kim H, Lee WJ, Kim BR. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas suggesting malignant potential. *Pancreas*. 2006;32:276-280.
12. Kaufman SL, Reddick RL, Stiegel M, Wild RE, Thomas ZG Jr. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: A curable pancreatic tumor. *World J Surg*. 1986;10:851-859.
13. Sakorafas GH, Smyrniotis V, Reid-Lombardo KM, Sarr MG. Primary pancreatic cystic neoplasms of the pancreas revisited. Part IV: Rare cystic neoplasms. *Surg Oncol*. 2012; 21:153-163.
14. Lam KY, Lo CY, Fan ST. Pancreatic solid cystic papillary tumor: Clinic pathologic features in eight patients from Hong Kong and Review. *World J Surg*. 1999;23:1045-1050.
15. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I. Papillary cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignant potential. *Cancer*. 1993;71:82-92.
16. Cappellari JO, Geisinger KR, Albertson DA, Wolfman NT, Kute TE. Malignant papillary cystic tumor of the pancreas. *Cancer*. 1990;66:193-198.