



P-247 - UN CASO DE TUMOR PSEUDOPAPILAR DE TEJIDO PANCREÁTICO ECTÓPICO RETROPERITONEAL

Pedrosa Soler, Marta; Castillo García, Encarna; Carbonell Castello, Fernando; Lorenzo Pérez, Javier; Martínez Alcaide, Sonia; Osorio Manyari, Joel Davis; Ballester Sapiña, Blas

Hospital de la Ribera, Alzira.

Resumen

Introducción: Los tumores sólidos pseudopapilares son tumores primarios infrecuentes del páncreas (0,1-3% de todos los cánceres pancreáticos según la literatura). Fue descrito por Frantz en 1959 y en el año 2000, la World Health Organization (WHO) recomendó el uso terminológico de neoplasia sólida pseudopapilar. La histogénesis todavía no está clara y los estudios moleculares son limitados. La mayoría son indolentes, con baja malignidad (< 5% presentan comportamiento agresivo) y por tanto con baja incidencia de metástasis, siendo la mayoría hepáticas. Son muy raros fuera del páncreas, surgiendo normalmente de tejido pancreático ectópico. Afecta sobre todo a mujeres (89%) jóvenes 2^a-4^a década de la vida (media de edad 28 años). Más frecuentes en Asia y África- América. Los tumores extrapancreáticos, hígado, bazo, omento mayor, y mesocolon han sido publicados, siendo extremadamente raro el retroperitoneo.

Caso clínico: Se trata de una paciente de 34 años fumadora con antecedentes de traumatismo costal, que en un control ginecológico se solicita TC abdominal en el que se visualiza lesión focal a nivel de hipocondrio derecho entre el bazo, cola del páncreas, curvatura mayor gástrica y riñón. Analíticamente destaca la amilasa elevada. Se completa el estudio con RM que identifica la lesión sólida quística de 54 × 38 × 44 cm, que desplaza la adrenal izquierda sugiriendo una lesión primaria retroperitoneal. Dado los hallazgos se decide intervención quirúrgica con esplenectomía laparoscópica y resección de la lesión. En la anatomía patológica se describe tumor pseudopapilar sólido pancreático y positividad con citoqueratina, vimentina, CD-10, CD-56 y ciclina D-1 en el estudio inmunohistoquímico. Focal y débilmente positivo para NSE y sinaptofisina y negativo para cromogranina, E-cadherina y CEA. Tras los hallazgos sigue en seguimiento por oncología que realiza controles cada 6 meses. Tras 43 meses la paciente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión: Independientemente de la localización, el dolor es el síntoma más frecuente. Las molestias abdominales son prevalentes asociadas en algunos casos con masa palpable, anorexia y pérdida de peso. Aunque la mayoría se presentan de manera asintomática y se diagnostican de manera incidental. El diagnóstico puede ser por examen histológico de rutina, pero nos orienta la inmunohistoquímica, ya que son negativos para citoqueratina, marcadores enzimáticos pancreáticos y marcadores endocrinos. Pero positivos para vimentina, CD 10, CD 56 y alfa-antitripsina. La cirugía es el único tratamiento curativo para los tumores extrapancreático, incluso en los casos con enfermedad metastásica en los casos resecables. En los casos de irreseabilidad, la evidencia de uso

de quimioterapia es limitada.