

# Enfoque quirúrgico del tumor sólido pseudopapilar de páncreas

## Surgical approach to solid pseudopapillary tumours of the pancreas

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas tiene una incidencia que oscila desde el 0,13 hasta el 2,7% de todos los tumores pancreáticos<sup>1</sup>. Descrito por primera vez por Frantz en 1959<sup>1,2</sup>, desde entonces se han reportado alrededor de 610 casos<sup>2</sup>. Son tumores de bajo potencial maligno.

En 1909 Walter Kausch realiza la primera pancreatoduodenectomía con preservación del remanente pancreático. Whipple, Parsons y Mullins en 1935 publican sus resultados de la técnica, conocida como resección estándar de Whipple<sup>3</sup>. Este estudio tiene como finalidad describir un enfoque quirúrgico del tumor sólido pseudopapilar de páncreas.

Se trata de una paciente de 17 años de edad con ictericia, dolor y masa palpable en epigastrio, bilirrubina conjugada 3,34 mg/dl y marcadores tumorales normales.

Por TAC reporta vía biliar dilatada y lesión quística, de 8 x 8 cm en cabeza, cuello y uncinado con dilatación del conducto pancreático principal (fig. 1A). Ecoendoscopia identifica lesión anecoica en cabeza de páncreas, sin invasión a vasos portomesaraicos. La punción aspiración por ecoendoscopia reporta probable tumor sólido pseudopapilar de cabeza de páncreas.

Transoperatoriamente: líquido ascítico y lesión tumoral de 9 cm en cabeza de páncreas. Se moviliza colon derecho y marco duodenal, para reseca los ganglios retropancreáticos y biopsia por congelación.

En pedículo hepático se observó colédoco dilatado (2 cm) con arteria hepática sin alteraciones anatómicas. Se resecan los ganglios linfáticos del pedículo, procediendo a separar la vena porta de la cara posterior del cuello pancreático hasta el borde inferior del páncreas, confirmando la indemnidad de la cara anterior de la vena porta.

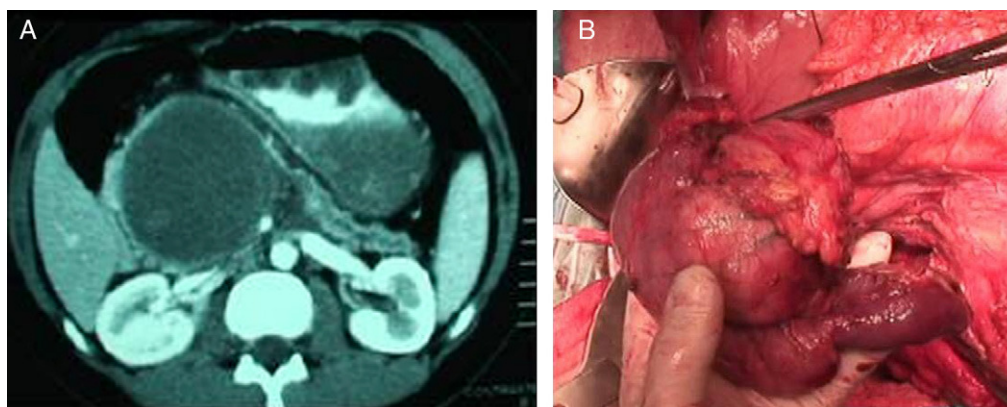
Luego de la colecistectomía, se secciona el yeyuno a 10 cm del ángulo duodenoyeyunal, el cuello del páncreas, el colédoco y el antro gástrico. Se diseña la porta de la lesión tumoral separando hasta 2 cm del confluente esplenomesaraico, estando involucrado el segmento de vena mesentérica superior donde desemboca la vena pancreatoduodenal inferior; se secciona la misma, y se implanta una prótesis vascular tipo goretex. Se termina de extirpar el tumor, separándolo de la cara posterolateral derecha de la vena. (fig. 1B). La citología del líquido peritoneal reportó positivo y la biopsia por congelación reportó todos los ganglios negativos; y la neoplasia en cabeza de páncreas: maligno con márgenes libre de tumor.

La reconstrucción consistió en pancreatogastrostomía término-lateral, biliodigestiva término-lateral y gastroyeyunostomía latero-lateral. El tiempo quirúrgico fue de 8 hrs, se transfundieron 3 unidades de concentrado globular y dieta por sonda nasoyeyunal a las 24 hrs postoperatorias.

La biopsia definitiva y el estudio inmunohistoquímico describen: tumor sólido-pseudopapilar de páncreas con necrosis central del 90%, infiltración focal de la cápsula, márgenes de resección libres de tumor y todos los ganglios con resultados negativos; inmunorreactivo a vimentina y a la alfa-antiquimotripsina (fig. 2).

A los 15 meses presentó estenosis de la biliodigestiva la cual fue corregida quirúrgicamente; confirmando la ausencia de recidiva del tumor.

El 90% de las lesiones quísticas neoplásicas están representadas por cistoadenomas serosos, neoplasias quísticas mucinosas, neoplasias intraductales papilares mucinosas y neoplasias quísticas solidopapilares<sup>4</sup>. Sin embargo al



**Figura 1 – A) TAC: lesión quística redondeada encapsulada, en cabeza de páncreas, de 8 cm, que desplaza el estómago. Dilatación del conducto pancreático principal. B) pieza extirpada que incluye marco duodenal con antro y yeyuno además del tumor que abarca: cabeza, cuello y proceso uncinatum del páncreas.**

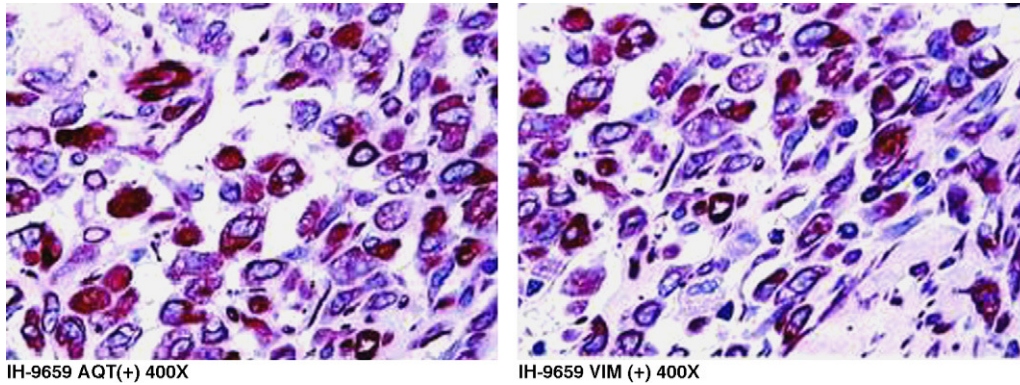


Figura 2 - El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para vimentina y alfa- antiqumotripsina.

hablar de tumor sólido pseudopapilar de páncreas la frecuencia oscila desde 0,13 hasta 2,7% de todos los tumores pancreáticos<sup>1</sup>.

En la literatura<sup>1</sup> se encontró que el 90% de los pacientes fueron femeninos, con una proporción de 1:9,5 con una media del grupo etario de 24 años. Estos tumores tienen un potencial bajo de malignidad, sin embargo al relacionarlo con el grupo etario y género, se observó que los pacientes masculinos con 10 años más que el promedio de las mujeres, tiene mayor potencial de malignidad<sup>1,2,4</sup>. Con respecto al tamaño y localización<sup>1</sup> se presentan con promedio de 10,3 cm y un 72% se localizan en cuerpo y cola de páncreas. Bondeson<sup>5</sup> et al fueron los primeros en diagnosticar correctamente el tumor sólido pseudopapilar de páncreas mediante la punción con aguja fina por ecoendoscopia.

El enfoque quirúrgico consistió en identificar resecabilidad y radicalidad. La disección de los vasos mesentéricos es el abordaje inicial recomendado por Pessaux et al<sup>6</sup> para la detección temprana de operabilidad, adecuada linfadenectomía y la identificación de variantes anatómicas. Para los tumores sólidos pseudopapilares de páncreas, el abordaje de la cabeza de páncreas no debe tener como preferencia identificar resecabilidad, lo esencial es obtener radicalidad. La cirugía representa el principal tratamiento, incluso puede ser curativo. Si en la cirugía se identifica extensión del tumor, la resección en bloque del tumor, favorece la prolongación de la sobrevida del paciente<sup>1</sup>. Papavramidis T y Papavramidis S<sup>7</sup> refirieron que la invasión a la vena porta o arteria mesentérica no debe tomarse como criterio de irresecabilidad.

Al referirnos a la reconstrucción, en 1946, Waugh y Clagett<sup>8</sup> reportaron la pancreatogastrotomía como alternativa de la reconstrucción pancreática, con menor incidencia de fuga anastomótica y disminución en la morbilidad. Cameron<sup>9</sup> de los 1.000 casos apenas en un 13% empleó la técnica de reconstrucción pancreatogastrotomía.

La obstrucción biliar, refiere Gervais<sup>10</sup>, puede presentarse como recurrencia tumoral, estenosis anastomótica o injuria del ducto biliar. El caso fue una estenosis benigna de la anastomosis biliodigestiva.

El enfoque quirúrgico del tumor sólido pseudopapilar de páncreas radica en la extirpación del tumor con márgenes

libres; incluye la resección de las estructuras vasculares de ser necesario para lograr la radicalidad.

#### B I B L I O G R A F Í A

- Huang HL, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol.* 2005;11:1403-9.
- Salla C, Chatzipantelis P, Konstantinou P, Karoumpalis I, Pantazopoulou A, Dappola V. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A case report and literature review. *World J Gastroenterol.* 2007;13:5158-63.
- McClusky 3rd DA, Skandalakis LJ, Colborn GL, Skandalakis JE. Harbinger or hermit? Pancreatic anatomy and surgery through the age-part 2. *World J Surg.* 2002;26:1370-81.
- Fernandez JA. Tumores quísticos del páncreas: revisión de la literatura. *Cir Esp.* 2003;73:297-308.
- Bondeson L, Bondeson AG, Genell S, Lindholm K, Thorstenson S. Aspiration cytology of a rare solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. Light and electron microscopic study of a case. *Acta Cytol.* 1984;28: 605-9.
- Pessaux P, Varma D, Arnaud JP. Pancreaticoduodenectomy: Superior mesenteric artery first approach. *J Gastrointestinal Surg.* 2006;10:607-11.
- Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the páncreas: Review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg.* 2005;200:965-72. «Citado en: Alvarado GR, García SD, Jiménez UPS. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Informe de un caso pediátrico. *Rev Esp Med Quir* 2008;13: 186-190».
- Waugh JM, Clagett OT. Resection of the duodenum and head of the pancreas for carcinoma. *Surgery.* 1946;20: 224-32.
- Cameron JL. One thousand consecutive pancreaticoduodenectomies and beyond: a personal series. *Am J Surg.* 2007;194:S11-5.
- Gervais DA, Fernández-del Castillo C, O'Neill MJ, Hahn PF, Mueller PR. Complications after pancreatoduodenectomy: imaging and imaging-guided interventional procedures. *RadioGraphics.* 2001;21:673-90.

Adel Al Awad Jibara<sup>a,\*</sup>, José Trinidad Galbán Morales<sup>b</sup>,  
Marconis de Jesús Ocando Gotera<sup>b</sup>,  
Argenis Humberto Loero Scott<sup>c</sup> y  
Fernando José Molero Cárdenas<sup>c</sup>

<sup>c</sup>Unidad de Gastroenterología, Hospital Coromoto de Maracaibo,  
Estado Zulia, Venezuela

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [adelalawad@cantv.net](mailto:adelalawad@cantv.net) (A. Al Awad Jibara).

<sup>a</sup>Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Hospital Coromoto de  
Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

<sup>b</sup>Unidad de Cirugía General, Hospital Coromoto de Maracaibo, Estado  
Zulia, Venezuela

0009-739X/\$ – see front matter

© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los  
derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2011.03.003

## Angioedema hereditario: causa rara de dolor abdominal

### Hereditary angioedema: a rare cause of abdominal pain

El edema angioneurótico hereditario o angioedema hereditario es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por el déficit de C1 inhibidor. Produce ataques repetidos de edema profundo en piel, mucosas, vías aéreas superiores y aparato digestivo. Dichos ataques pueden estar precedidos por un traumatismo o infección, aunque estos no son siempre evidentes. La presencia de concentraciones disminuidas de C4 (a veces indetectables) durante los cuadros clínicos sintomáticos sugiere el diagnóstico<sup>1</sup>. Se han descrito también formas adquiridas de déficit de C1 inhibidor que van unidas a un déficit del mismo. Se pueden observar en: 1) algunos enfermos con procesos linfoproliferativos, debido a la presencia de anticuerpos antiideotipo que activan los primeros componentes del complemento consumiendo el C1; 2) enfermos sin linfoma pero que presentan anticuerpos IgG dirigidos contra el C1; 3) enfermos con lupus eritematoso sistémico. Las localizaciones más frecuentes del edema son las extremidades, la facies, los genitales, la laringe y el tracto gastrointestinal. El edema, con excepción de la localización intestinal, que puede simular un abdomen agudo, es indoloro. El edema laríngeo puede ser causa de muerte. Los desencadenantes de la crisis suelen ser traumatismos menores, las infecciones, la cirugía, los fármacos (anticonceptivos orales, IECA), el estrés emocional y la menstruación. El tratamiento preventivo consiste en la administración de andrógenos atenuados (danazol, estonozol) que aumentan la síntesis de C1-inhibidor. Debido a que su uso prolongado causa peliosis hepática y adenomas, se recomienda su utilización en la prevención de edemas tras traumatismos quirúrgicos o en casos graves de edema laríngeo o intestinal<sup>2,3</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 43 años, apendicectomizada, que toma de manera habitual anticonceptivos orales; que acude a Urgencias con dolor abdominal de 3 días de evolución y vómitos. Refiere un episodio similar hace varios años autolimitado. A la exploración física la paciente se encuentra apirética, con un abdomen blando, doloroso de manera difusa y sin signos de peritonismo. En las pruebas

complementarias, no muestra ninguna alteración de los parámetros de bioquímica, hematología ni coagulación. Sin embargo durante la exploración ecográfica abdominal se descubre abundante líquido perihepático, en ambos flancos y región pélvica.

Ante los hallazgos y la persistencia de la clínica a pesar de una correcta analgesia se decide realizar laparoscopia diagnóstica; en la cual no se encuentra ninguna alteración a excepción de abundante líquido ascítico del que se toman muestras para cultivo, citología, y bioquímica (siendo todas ellas negativas). El postoperatorio cursó favorablemente decidiéndose el alta hospitalaria a los 2 días cuando se encontraba asintomática y sin presencia de ascitis en las pruebas complementarias previas que se realizaron.

A los cuatro meses, sufre un nuevo episodio de dolor abdominal, precedido hacía dos semanas de edema facial. Se decidió realizar una amplia gama de pruebas destinadas a la búsqueda de indicios que permitieran un diagnóstico diferencial de las enfermedades sistémicas que pueden causar el cuadro (PCR, electroforesis, marcadores tumorales, porfirias en orina, estudio hormonal, estudio de autoinmunidad e inmunohistoquímica y estudio del complemento). Gracias a este último se obtuvieron unos valores de C4: 7 mg/dl (10-40), C1-inhibidor: 0,62 g/dl (0,21-0,39), properdina 30,4 (20-40) y C3: 151 mg/dl (90-180), que confirmaron el diagnóstico de edema angioneurótico hereditario.

Tras estos hallazgos se decidió utilizar como tratamiento, inhibidor de la C1 estearasa (Berinert<sup>®</sup>) para solucionar el cuadro agudo, cediendo la sintomatología rápidamente minutos después de su administración. Para prevención del cuadro clínico se prescribió el uso de estonozol.

A pesar de tratarse de una entidad muy poco frecuente, es importante tener en cuenta este diagnóstico frente a pacientes con dolor abdominal, en el que no se encuentra ninguna anomalía en la exploración ni en las pruebas complementarias, y la sintomatología no cede a pesar de la administración de la medicación habitual<sup>1,4</sup>. Se trata de una