



Carta científica

Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas



Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es un tumor epitelial extremadamente raro con bajo potencial de malignidad. Supone menos del 1-2% de todos los tumores pancreáticos exocrinos¹. Fue descrito por primera vez en 1959², y desde entonces ha sido denominado de distintas formas: tumor papilar de páncreas o tumor de Frantz, neoplasia epitelial papilar sólida y quística o neoplasia quística papilar. Desde 1996 se le llama tumor sólido pseudopapilar de páncreas³. Es más frecuente en mujeres jóvenes o asiáticas de raza negra, entre 20 y 40 años de edad, aunque existen casos aislados en niños y en hombres.

Presentamos el caso de una mujer de 17 años que consultó por dolor abdominal epigástrico y sensación de plenitud precoz de varios meses de evolución, sin otra sintomatología. Se realizó gastroscopia, que evidenció una compresión gástrica extrínseca a nivel del cuerpo gástrico, así como TAC abdominal y RMN (fig. 1), en las que se apreciaba una masa sólida retroperitoneal dependiente del cuerpo del páncreas de 5 cm de diámetro. La ecoendoscopia mostró que se trataba de una lesión sólida hipervascular en el cuerpo del páncreas. Se realizó una PAAF que indicó el diagnóstico de neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. La analítica, incluyendo los marcadores tumorales, se encontraba dentro de la normalidad.

Ante la sospecha diagnóstica se realizó una pancreatomecía corporocaudal laparoscópica con preservación esplénica y de los vasos esplénicos (técnica de Mallet-Guy laparoscópica)⁴ sin incidencias. El postoperatorio transcurrió con normalidad. Fue dada de alta al sexto día postoperatorio.

El análisis anatomopatológico definitivo confirmó el diagnóstico de neoplasia pseudopapilar de páncreas, sin invasión vascular ni perineural (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico fue CD56, CD10 y beta-catenina fuertemente positivo. Progesterona y sinaptofisina con positividad focal, y citoqueratina AE1-AE3 y cromogranina negativos.

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es una neoplasia pancreática muy poco frecuente de etiología desconocida que afecta principalmente a mujeres jóvenes en la segunda y tercera décadas de la vida. Se desconoce la etiología. Se ha propuesto un origen ductal epitelial, neuroendocrino, una célula primordial pluripotencial e incluso origen extrapancreático de origen genital⁵. El pronóstico es favorable aun en presencia de metástasis a distancia, habiéndose descrito supervivencias superiores a los 10 años incluso en presencia de metástasis hepáticas o peritoneales⁶. Las manifestaciones clínicas no son específicas, y se relacionan con el tamaño tumoral, incluyendo habitualmente dolor abdominal, sensación de plenitud o la presencia de masa abdominal⁷.

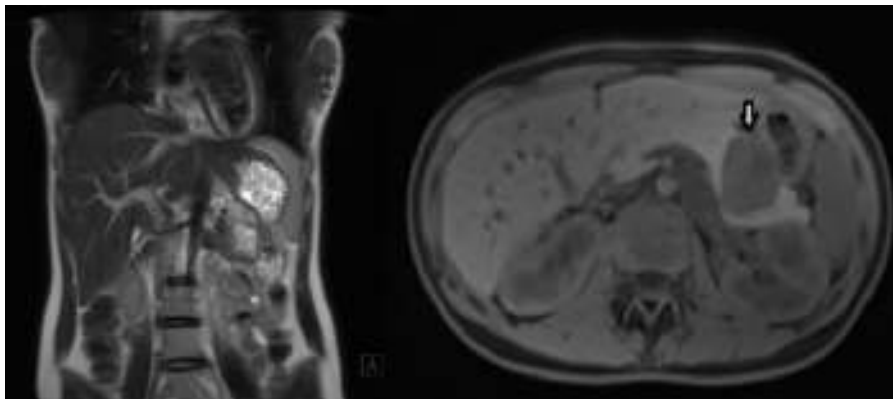


Figura 1 – RMN: tumor bien delimitado, grande, encapsulado con componente sólido-quístico, de 5 cm.

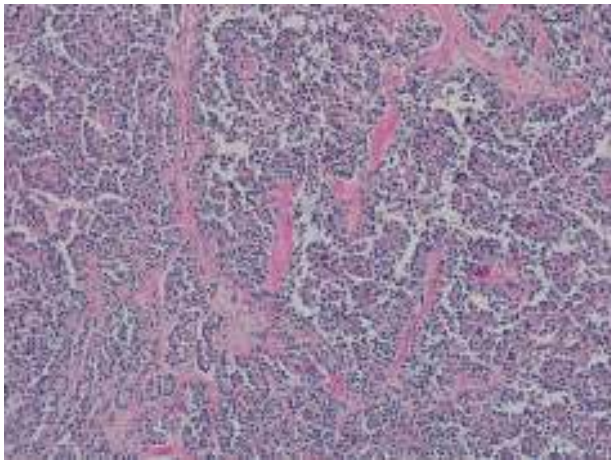


Figura 2 – Aspecto histológico de la pieza quirúrgica: hematoxilina-eosina 10×. Patrón pseudopapilar, con núcleos pequeños sin atipias (algunos con hendiduras longitudinales), y con presencia de glóbulos hialinos.

Los análisis de laboratorio suelen ser normales y la localización más frecuente es la cola del páncreas, seguida por el cuerpo⁸. Habitualmente el diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen (ecografía, TC y RMN) que muestran una masa bien circunscrita, encapsulada, heterogénea (sólido-quística), con calcificaciones ocasionales y áreas necróticas⁹. El diagnóstico diferencial se plantea con el cistoadenoma, cistoadenocarcinoma, neoplasias quísticas mucinosas, pancreatoblastomas, teratomas y tumores neuroendocrinos pancreáticos como lesiones hipervasculares más frecuentes. El diagnóstico de sospecha se presenta ante una lesión pancreática sólido-quística hipervascular en mujer joven, y, en caso de duda, la PAAF con ecoendoscopia puede confirmar el diagnóstico preoperatorio^{10,11}. Para el diagnóstico diferencial con los tumores neuroendocrinos, que en su mayoría presentan receptores de somatostatina, podría realizarse el OctreoScan®, ya que la neoplasia sólida pseudopapilar carece de este tipo de receptores.

El diagnóstico de certeza se realiza mediante biopsia y el tratamiento recomendado es la resección quirúrgica. El 85% de los casos se encuentran limitados al páncreas en el momento del diagnóstico, habiendo metastatizado el resto en el momento del diagnóstico.

Las localizaciones más frecuentes de las metástasis son el hígado, ganglios regionales, el mesenterio, el epiplón y el peritoneo.

El tratamiento de elección es la cirugía, aunque, cuando se encuentra localizado, no se recomienda la realización de linfadenectomía. Frente a la presencia de metástasis o invasión local, la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección. En el análisis anatomopatológico es típica la presencia de áreas sólidas alternando con zonas pseudopapilares, si bien se ha descrito recientemente el aumento de la expresión nuclear y citoplasmática de la E-cadherina y la beta-catenina como marcadores específicos¹².

La incidencia de neoplasia sólida pseudopapilar maligna o carcinoma sólido pseudopapilar es del 15%. Determinadas características histológicas se han asociado con un

comportamiento agresivo, como el alto índice mitótico, atipias nucleares, necrosis extensa, áreas sarcomatoides y relacionadas con la expresión de Ki-67¹³. En este sentido, el Ki-67 se ha propuesto como indicador de potencial maligno, de forma que un índice bajo (inferior al 5%) indica un crecimiento tumoral lento y mejor pronóstico^{14,15}. El papel de la quimioterapia o radioterapia adyuvante no está claro, aunque generalmente está reservado a casos irresecables.

Sin embargo, aunque la resección quirúrgica es generalmente curativa, se recomienda un seguimiento para diagnosticar recurrencias locales y metástasis a distancia. La supervivencia global a los 5 años es del 95%^{7,16,17}.

BIBLIOGRAFÍA

- Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid pseudopapillary tumor of the páncreas: A surgical enigma. *ANN Surg Oncol*. 2002;9:35–40.
- Stemmer S. *Diagnostic surgical pathology*, 5th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012: 35.
- Kalb B, Sarmiento JM, Kooby DA, Adsay NV, Martin DR. MR Imaging of cystic lesions of the pancreas. *Radiographics*. 2009;29:1749–65.
- Carrere N, Abid S, Henri C, Bloom E, Pradere B. Splenic-preserving distal pancreatectomy with excision of splenic artery and vein: A case matched comparison with conventional distal pancreatectomy with splenectomy. *World J Surg*. 2007;31:375–82.
- Eder F, Schulz HU, Röcken C, Lippert H. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreatic tail. *World J Gastroenterol*. 2005;11:4117–9.
- Sperti C, Berselli M, Pasquali C, Pastorelli D, Pedrazzoli S. Aggressive behaviour of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas in adults: A case report and review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2008;14:960–5.
- Yagci A, Yakan S, Coskun A, Erkan N, Yildirim M, Yalcin E, et al. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Experience of one single institution from Turkey. *World J Surg Oncol*. 2013;11:308.
- Klimstra DS, Wening BM, Heffess CS. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Semin Diag Pathol*. 2000;17: 66–80.
- Dong PR, Lu DS, Degregario F, Fell SC, Au A, Kadell BM. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: Radiological-pathological study of 5 cases and review of the literature. *Clin Radiol*. 1996;51:702–5.
- Jani N, Dewitt J, Eloubeidi M, Varadarajulu S, Appalaneni V, Hoffman B, Brugge W, et al. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration for diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the pancreas: A multicenter experience. *Endoscopy*. 2008;40:200–3.
- Kim YS, Cho JH. Rare nonneoplastic cysts of pancreas. *Clin Endosc*. 2015;48:31–8.
- Saigo C, Hirose Y, Asano N, Takamatsu M, Fukushima N, Yasuda I, et al. Two rare cases of a solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. *Oncol Lett*. 2013;6:871–4.
- Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumor of the pancreas. A report of 2 cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol*. 2005;29:512–9.
- Serra S, Chetty R. Revision 2: An immunohistochemical approach and evaluation of solid pseudopapillary tumour of the pancreas. *J Clin Pathol*. 2008;61:1153–9.

15. Hwang J, Kim DY, Kim SC, Namgoong JM, Hong SM. Solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas in children: Can we predict malignancy? *J Pediatr Surg.* 2014;49:1730-3.
16. Alvarez-Cuenillas B, Vaquero LM, Pisabarro C, Rodríguez L, Aparicio M, Rueda R, et al. Frantz's tumor or solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Gastroenterol Hepatol.* 2014.
17. Yang F, Jin C, Long J, Yu XJ, Xu J, Di Y, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A case series of 26 consecutive patients. *Am J Surg.* 2009;198:210-5.

Montiel Jiménez-Fuertes^{a,*}, José Ramón Ramírez-García^b,
Jaime Ruiz-Tovar^a, Gustavo Díaz García^a
y Manuel Durán-Poveda^a

^aServicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles, Madrid, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Móstoles, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: montieljf@hotmail.com

(M. Jiménez-Fuertes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.04.012>

0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.