

Hamartoma pancreático: una causa benigna y poco frecuente de incidentaloma pancreático



Pancreatic hamartoma: a rare and benign cause of pancreatic incidentaloma

El hamartoma pancreático (HP) constituye menos del 1% de todos los hamartomas. Está compuesto por células acinares, insulares y ductales desorganizadas^{1,2}. Dada su escasa incidencia es complicado diferenciarlo de otros tumores benignos o malignos de bajo grado, siendo necesario el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico de la pieza quirúrgica para el diagnóstico definitivo². Presentamos el primer caso de HP descrito en España.

Un varón de 41 años fue valorado en nuestro centro por el hallazgo incidental en una resonancia magnética (RM) abdominal de una masa pancreática de 17 × 12 × 15 mm. Los niveles en sangre de amilasa, bilirrubina, antígeno carcinoembrionario, Ca 19-9, gastrina y enolasa neuronal-específica fueron normales, así como los niveles de ácido 5-hidroxiindolacético.

Tras 10 meses de seguimiento, en la RM abdominal se objetivó una lesión en el cuerpo pancreático de 20 × 18 × 17 mm, hiperintensa en T2, sugestivo de componente cístico vs. necrosis central, con una discreta hipointensidad en la periferia con realce progresivo en la fase portal y tardía (fig. 1). Dada la presencia de componente sólido no se podía descartar malignidad. Sospechando un tumor neuroendocrino se solicitó un Octreoscan que resultó normal.

La ecoendoscopia reveló una lesión de 19 mm en el cuerpo pancreático, hipoecogénica, bien definida, sólida con algún área cística central. La punción-aspiración con aguja fina mostró un epitelio columnar con células mucinosas, sin atipia. Fue diagnosticado inicialmente de tumor mucinoso (no tumor papilar mucinoso intraductal), descartando tumor sólido pseudopapilar (TSP) o un tumor neuroendocrino.

Dada la edad del paciente, el discreto crecimiento de la lesión y la imposibilidad de esclarecer su naturaleza se realizó

una pancreatectomía distal (PD) abierta con preservación esplénica. Macroscópicamente se trataba de una masa firme blanquecina de 1,8 × 1,8 cm. Microscópicamente consistía en estructuras ductales, acinares y neuroendocrinas distribuidas al azar embebidas en un estroma fibrocelular, sin infiltrados inflamatorios significativos. Inmunohistoquímicamente el estroma fue positivo para β -catenina. Fue negativo para IgG, IgG4, sinaptofisina, cromogranina, actina, CD34, S100 y Bcl2. Finalmente fue diagnosticado de HP.

El paciente desarrolló una fístula pancreática tipo A, tratada de manera conservadora, siendo dado de alta al séptimo día postoperatorio con un drenaje pancreático, que se retiró el décimo día postoperatorio. Tras 5 meses de seguimiento no ha presentado recurrencia de la enfermedad.

Los HP son extremadamente raros, con 43 casos publicados, incluyendo el presente (tabla 1), describiéndose por primera vez en 1977 por Anthony et al.³. Pueden aparecer a cualquier edad, siendo la media de 40-60 años. No existe predilección por ningún sexo. La mayoría se diagnostican de forma incidental, o se presentan con signos y síntomas inespecíficos, como dolor abdominal o pérdida de peso. Solo se ha descrito un caso que comenzó con ictericia obstructiva⁴. El HP puede aparecer en cualquier parte del páncreas, más frecuentemente en la cabeza, entre 1,0-14,0 cm de tamaño⁵.

Se distinguen 2 tipos de HP según los hallazgos macroscópicos: tipo sólido y tipo sólido-quístico⁶. Ecográficamente se presentan como masas hipoecogénicas con límites bien definidos^{4,5,7,8}.

En la tomografía computarizada habitualmente están bien definidos, con una densidad en las lesiones sólidas ligera-

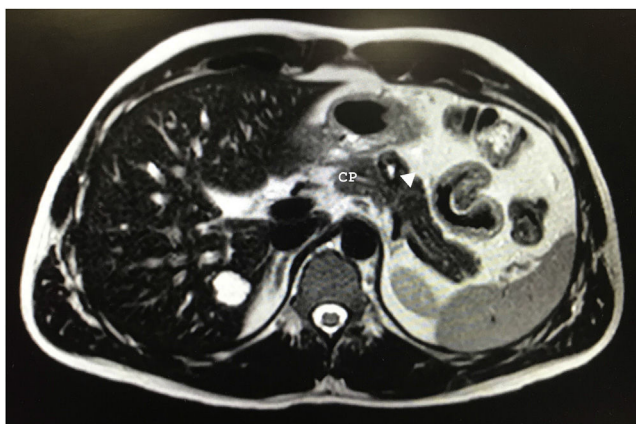


Figura 1 – Resonancia magnética que muestra una lesión de 20 mm bien delimitada hiperintensa en T2 en el cuerpo pancreático (flecha blanca) y su relación con el conducto pancreático (CP).

Tabla 1 – Características clinicopatológicas de los hamartomas pancreáticos descritos en la literatura (n = 43)

Autor	Edad	Sexo	Síntomas	Localización	Tamaño (cm)	Dilatación del conducto pancreático	Diagnóstico preoperatorio	Imagen	Cirugía	Tipo anatómico-patológico	Seguimiento (meses/desenlace)
Anthony et al. ³ (1977)	46	V	Asintomático	Cabeza	1,6	NR	NR	NR	DPC	S/Q	NR/NR
Anthony et al. ³ (1977)	35	V	Dolor epigástrico	Cola	Múltiple	-	NR	NR	RL	NR	NR/NR
Anthony et al. ³ (1977)	58	V	Asintomático	Cabeza	1	NR	NR	NR	Autopsia	NR	NR/fallecido
Burt et al. ¹¹ (1983)	0	M	Hipoglucemia e hipercalcemia	Difuso	11,5	-	NR	S	Pancreatect. total	S	3/fallecido
Flaherty y Benjamin ¹² (1992)	20 meses	M	Distensión abdominal	Cabeza	9	NR	NR	S/Q	RL	S/Q	9/vivo
Izbicki et al. ¹³ (1994)	25	V	Dolor epigástrico	Cabeza	10,6	NR	NR	S/Q	DPC	S/Q	48/vivo
Wu et al. ¹⁴ (1998)	39	V	Dolor abdominal y pérdida de peso	Cabeza	8	NR	NR	NR	DPC	NR	9/vivo
McFaul et al. ¹⁵ (2004)	29	V	Dolor abdominal y pérdida de peso	Cabeza	1	-	TNE	NR	DPC-PP	NR	24/vivo
McFaul et al. ¹⁵ (2004)	62	V	Dolor abdominal y pérdida de peso	Cabeza	3,5	-	NR	NR	DPC	NR	3/vivo
Pauser et al. ¹⁶ (2005)	36	M	Dolor epigástrico	Cabeza	7	-	NR	S/Q	DPC	S/Q	15/NR
Pauser et al. ¹⁶ (2005)	55	M	Dolor abdominal	Cuello	3	-	NR	S/Q	PD + esplenectomía	S/Q	23/vivo
Pauser et al. ¹⁷ (2005)	51	V	Asintomático	Cola	3	-	Tumor origen incierto	NR	RL	S	24/vivo
Pauser et al. ¹⁷ (2005)	54	M	Dolor abdominal	Cuerpo	2	-	NR	NR	PD	S	48/vivo
Nagata et al. ¹ (2007)	58	M	Asintomático	Cuerpo	2	-	TNE	NR	PD	S	6/vivo
Thrall et al. ¹⁸ (2008)	3	V	Dolor abdominal	Cabeza	3	NR	NR	S/Q	DPC	S/Q	NR/NR
Sampelean et al. ¹⁹ (2009)	46	V	Masa abdominal	Cabeza	8	NR	NR	NR	DPC	S	NR/NR
Durczynski et al. ⁸ (2010)	69	V	Asintomático	Cuerpo	3	-	NR	NR	CP	S	55/vivo
Kim et al. ² (2012)	52	M	Dolor abdominal	Cabeza	2,2	-	TSP o neoplasia serosa quística	S/Q	DPC-PP	S/Q	10/vivo
Kawakami et al. ²⁰ (2012)	78	M	Asintomático	Cabeza	Múltiple	-	Carcinoma pancreático	S	PD	S	30/vivo
Sueyoshi et al. ²¹ (2013)	14 meses	V	Distensión abdominal	Cola	14	-	Blastoma o pseudoquiste	S/Q	RL	S/Q	26/vivo
Yamaguchi et al. ⁶ (2013)	78	M	Asintomático	Cabeza	1,7	NR	Carcinoma pancreático	NR	NR	S	32/vivo
Yamaguchi et al. ⁶ (2013)	61	M	Dolor abdominal	Cabeza	4	NR	TSP	NR	NR	S	7/vivo
Yamaguchi et al. ⁶ (2013)	71	M	Asintomático	Cuerpo	5	NR	Tumor quístico	NR	NR	S/Q	68/vivo
Yamaguchi et al. ⁶ (2013)	59	M	Dolor abdominal	Cola	1	NR	NET	NR	NR	S	10/vivo
Yamaguchi et al. ⁶ (2013)	53	V	Dolor abdominal	Cabeza	8	NR	SPT	NR	NR	S/Q	9/vivo
Yamaguchi et al. ⁶ (2013)	53	V	Asintomático	Cabeza	2,5	NR	Pancreatitis formadora de masa	NR	NR	S/Q	12/vivo
Inoue et al. ⁴ (2014)	65	V	Ictericia obstructiva	Cabeza	4	+	NR	S	DPC	S	36/vivo
Addeo et al. ²² (2014)	61	M	Asintomático	Cuerpo	2,6	+	NR	S	PD Robótica + esplenect.	S	NR/NR
Shahbaz et al. ²³ (2015)	62	M	Dolor epigástrico	Cabeza	1,4	-	Carcinoma pancreático	NR	DPC	NR	NR/NR
Zhang et al. (2016) ⁷	53	M	Dolor abdominal y pérdida de peso	Cabeza	2,3	-	Tumor origen incierto	NR	DPC	S	55/vivo

Tabla 1 (Continuación)

Autor	Edad	Sexo	Síntomas	Localización	Tamaño (cm)	Dilatación del conducto pancreático	Diagnóstico preoperatorio	Imagen	Cirugía	Tipo anatómico-patológico	Seguimiento (meses/desenlace)
Nagano et al. ²⁴ (2017)	72	M	Asintomático	Cabeza	2	+	NR	NR	DPC-PP subtotal	S	36/vivo
Delgado et al. ²⁵ (2017)	0	M	Asintomático	NR	1,2	-		NR	Autopsia	S/Q	NR/fallecido
Han et al. ⁹ (2018)	35	M	Hipoglucemia	Cola	1	-	TNE	S	PD	S/Q	NR/NR
Tanaka et al. ²⁶ (2018)	54	V	Asintomático	Cuerpo	3,6	NR	IPMN, tumor lipomatoso maligno	S	PD	S lipomatoso	NR/NR
Tanaka et al. ²⁶ (2018)	74	V	Asintomático	Cabeza	5	NR	Lipoma	S	DPC	S lipomatoso	NR/NR
Tanaka et al. ²⁶ (2018)	67	V	Asintomático	Cola	6,5	NR	Liposarcoma	NR	PD	S/Q lipomatoso	NR/NR
Shin et al. ²⁷ (2019)	54	M	Asintomático	Cabeza	2,2	-	TSP o TEN	NR	DPC-PP robótica	S	6/vivo
Nahm et al. ²⁸ (2019)	42	M	Dolor abdominal	Cuello	2,8	-	TSP	S/Q	PC	S/Q	8/vivo
Hosfield et al. ²⁹ (2019)	4	V	Dolor abdominal, esteatorrea	Cabeza	9,5	NR	TSP, pancreatoblastoma, IPMN	S/Q	DPC	S/Q	1/vivo
Cui et al. ⁵ (2020) ()	57	M	Asintomático	Cabeza	3	-	TNE	S/Q	DPC	S/Q	34/vivo
Cui et al. ⁵ (2020)	69	V	Asintomático	Cabeza	1,5	-	Tumor origen incierto	S	DPC	S	44/vivo
Toyama et al. ¹⁰ (2020)	53	V	Asintomático	Cabeza	3,7	-	TNE, TPMI, TSP hemangioma	S/Q	DPC	S/Q	NR/NR
Caso actual (2020)	41	V	Asintomático	Cuerpo	1,8	-	Tumor mucinoso	S/Q	PD	S/Q	5/vivo

DPC: duodenopancreatectomía cefálica; DPC-PP: DPC preservadora de píloro; M: mujer; NR: no reportado; PC: pancreatocistectomía central; PD: pancreatocistectomía distal; RL: resección local; S: sólido; S/Q: sólido y quístico; TNE: tumor neuroendocrino; TPMI: tumor papilar mucinoso intraductal; TSP: tumor sólido pseudopapilar; V: varón.

- ¹¹ *Pediatr Radiol.* 1983;13:287-9.
¹² *Hum Pathol.* 1992;23:1309-12.
¹³ *Am J Gastroenterol.* 1994;89:1261-2.
¹⁴ *Histopathology.* 1998;33:485-7.
¹⁵ *Pancreatol.* 2004;4:533-8.
¹⁶ *Am J Surg Pathol.* 2005;29:797-800.
¹⁷ *Mod Pathol.* 2005;18:1211-6.
¹⁸ *Pediatr Dev Pathol.* 2008;11:314-20.
¹⁹ *J Gastrointest Liver Dis.* 2009;18:483-486.
²⁰ *World J Gastrointest Oncol.* 2012;4:202.
²¹ *Int J Surg Case Rep.* 2013;4:98-100.
²² *Surg (United States).* 2014;156:1284-5.
²³ *Am J Gastroenterol.* 2015;110:S109.
²⁴ *BMC Gastroenterol.* 2017;17(1):146.
²⁵ *Autops Case Reports.* 2017;7(4):26-29.
²⁶ *Am J Surg Pathol.* 2018;42(7):891-7.
²⁷ *Ann Hepato-Biliary-Pancreatic Surg.* 2019;23:286.
²⁸ *ANZ J Surg.* 2019;89:E265-E267.
²⁹ *J Pediatr Surg Case Reports.* 2019;48:101258.

mente desigual, hipo- o isodensa y con realce heterogéneo progresivo en fases tardías. Los bordes son típicamente bien definidos tras el realce con contraste^{1,2,5,9}. En contraposición, el adenocarcinoma pancreático se caracteriza por un escaso realce y por la presencia de invasión de estructuras adyacentes, mientras que los TNE presentan un claro realce en las fases iniciales tras el contraste^{5,9}. El TSP es similar, pero suele presentar encapsulación y calcificaciones periféricas¹⁰. Por tanto, el HP debería ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial del incidentaloma pancreático.

En RM el contorno es regular, con límites bien definidos en T2. La intensidad del interior de la lesión es ligeramente heterogénea, hipointensa en T1 e iso o hiperintensa en T2^{5,7,9}.

Microscópicamente está compuesto por una proporción variable de células acinares, ductales y endocrinas dispuestas de forma desorganizada, por lo que la punción-aspiración con aguja fina no es rentable. El componente sólido consiste en tejido fibroadiposo, mientras que el quístico lo componen ductos pancreáticos dilatados. Presentan células acinares diferenciadas, sin formar lobulillos bien organizados^{1,6,7}. Característicamente carecen de 3 estructuras: fibras elásticas concéntricas alrededor de los conductos pancreáticos, nervios periféricos e islotes de Langerhans bien formados. Esto los distingue de la pancreatitis crónica y el hamartoma del ducto pancreático, donde estas 3 estructuras están bien conservadas⁶.

A pesar de que el HP es una enfermedad benigna, la mayoría de los pacientes son sometidos a resección quirúrgica por la imposibilidad de descartar malignidad. Dada la mayor frecuencia de malignidad o premalignidad en los incidentalomas pancreáticos, la cirugía es el tratamiento indicado, ya sea duodenopancreatectomía cefálica, PD o cirugía conservadora (pancreatectomía central o enucleación), incluso aunque pueda ser demasiado agresiva en caso de tumores benignos⁸.

Algunos autores sugieren que se debería realizar cirugía conservadora para preservar la integridad del tracto gastrointestinal y la función endocrina y exocrina del páncreas, así como la esplénica, por la naturaleza indolente de este tumor⁷. Nosotros optamos por PD con preservación esplénica debido a la sospecha inicial, desaconsejando la realización de cirugía preservadora de parénquima por el riesgo de fistula, dada la relación de vecindad del tumor con el conducto pancreático principal (fig. 1).

BIBLIOGRAFÍA

- Nagata S, Yamaguchi K, Inoue T, Yamaguchi H, Ito T, Gibo J, et al. Solid pancreatic hamartoma. *Pathol Int*. 2007;57:276–80.
- Kim HH, Cho CK, Hur YH, Koh YS, Kim JC, Kim HJ, et al. Pancreatic hamartoma diagnosed after surgical resection. *J Korean Surg Soc*. 2012;83:330–4.
- Anthony PP, Faber RG, Russell RCG. Pseudotumours of the pancreas. *Br Med J*. 1977;1:814.
- Inoue H, Tameda M, Yamada R, Tano S, Kasturahara M, Hamada Y, et al. Pancreatic hamartoma: A rare cause of obstructive jaundice. *Endoscopy*. 2014;46:157–8.
- Cui H, Lian Y, Chen F. Imaging findings for pancreatic hamartoma: Two case reports and a review of the literature. *BMC Gastroenterol*. 2020;20:1–5.
- Yamaguchi H, Aishima S, Oda Y, Mizukami H, Tajiri T, Yamada S, et al. Distinctive histopathologic findings of pancreatic hamartomas suggesting their “hamartomatous” nature: A study of 9 cases. *Am J Surg Pathol*. 2013;37:1006–13.
- Zhang J, Wang H, Tang X, Jiang Q, Wang C. Pancreatic hamartoma, a rare benign disease of the pancreas: A case report. *Oncol Lett*. 2016;11:3925–8.
- Durczynski A, Wiszniewski M, Olejniczak W, Polkowski M, Sporny S, Strzelczyk J. Asymptomatic solid pancreatic hamartoma. *Arch Med Sci*. 2011;7:1082–4.
- Han YE, Park BJ, Sung DJ, Kim MJ, Han NY, Sim KC, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of pancreatic hamartoma: A case report and literature review. *Clin Imaging*. 2018;52:32–5.
- Toyama K, Matsusaka Y, Okuda S, Miura E, Kubota N, Masugi Y, et al. A case of pancreatic hamartoma with characteristic radiological findings: Radiological-pathological correlation. *Abdom Radiol*. 2020. <http://dx.doi.org/10.1007/s00261-020-02425-6>.
- Burt TB, Condon VR, Matlak ME. Fetal pancreatic hamartoma. *Pediatr Radiol*. 1983;13:287–9.
- Flaherty MJ, Benjamin DR. Multicystic pancreatic hamartoma: A distinctive lesion with immunohistochemical and ultrastructural study. *Hum Pathol*. 1992;23:1309–12.
- Izbicki JR, Knoefel WT, Müller-Höcker J, Mandelkow UK. Pancreatic Hamartoma: A Benign Tumor of the Pancreas. *Am J Gastroenterol*. 1994;89:1261–2.
- Wu SS, Vargas HI, French SW. Pancreatic hamartoma with Langerhans cell histiocytosis in a draining lymph node. *Histopathology*. 1998;33:485–7.
- McFaul CD, Vitone LJ, Campbell F, Azadeh B, Hughes ML, Garvey CJ, et al. Pancreatic hamartoma. *Pancreatol*. 2004;4:533–8.
- Pauser U, Kosmahl M, Kruslin B, Klimstra DS, Klöppel G. Pancreatic Solid and Cystic Hamartoma in Adults. *Am J Surg Pathol*. 2005;29:797–800.
- Pauser U, Da Silva MTS, Placke J, Klimstra DS, Klöppel G. Cellular hamartoma resembling gastrointestinal stromal tumor: A solid tumor of the pancreas expressing c-kit (CD117). *Mod Pathol*. 2005;18:1211–6.
- Thrall M, Jessurun J, Stelow EB, Adsay NV, Vickers SM, Whitson AK, et al. Multicystic adenomatoid hamartoma of the pancreas: A hitherto undescribed pancreatic tumor occurring in a 3-year-old boy. *Pediatr Dev Pathol*. 2008;11:314–20.
- Sampelean D, Adam M, Muntean V, Hanescu B, Domsa I. Pancreatic hamartoma and SAPHO syndrome: A case report. *J Gastrointest Liver Dis*. 2009;18:483–6.
- Kawakami F, Shimizu M, Yamaguchi H, Hara S, Matsumoto I, Ku I, Itoh T. Multiple solid pancreatic hamartomas: A case report and review of the literature. *World J Gastrointest Oncol*. 2012;4:202.
- Sueyoshi R, Okazaki T, Lane GJ, Arakawa A, Yao T, Yamataka A. Multicystic adenomatoid pancreatic hamartoma in a child: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2013;4:98–100.
- Addeo P, Tudor G, Oussoultzoglou E, Averous G, Bachellier P. Pancreatic Hamartoma Surg (United States). 2014;156:1284–5.
- Shahbaz O, Patel M. Pancreatic Hamartoma: A Mimicker of Pancreatic Adenocarcinoma. *Am J Gastroenterol*. 2015;110:S109.
- Nagano H, Nakajo M, Fukukura Y, Kajiji K, Tani A, Tanaka S, et al. A small pancreatic hamartoma with an obstruction of the main pancreatic duct and avid FDG uptake mimicking a malignant pancreatic tumor: a systematic case review. *BMC Gastroenterol*. 2017;17:146.

25. Delgado PI, Correa-Medina M, Rojas CP. Pancreatic hamartoma in a premature Trisomy 18 female. *Autops Case Reports*. 2017;7:26-9.
26. Tanaka M, Ushiku T, Ikemura M, Takazawa Y, Igari T, Shimizu M, et al. Pancreatic Lipomatous Hamartoma. A Hitherto Unrecognized Variant. *Am J Surg Pathol*. 2018;42:891-7.
27. Shin DH, Rho SY, Hwang HK, Lee WJ, Kang CM. A case of pancreatic hamartoma pathologically confirmed after robot-assisted pancreaticoduodenectomy. *Ann Hepato-Biliary-Pancreatic Surg*. 2019;23:286.
28. Nahm CB, Najdawi F, Reagh J, Kaufman A, Mittal A, Grill AJ, et al. Pancreatic hamartoma: a sheep in wolf's clothing. *ANZ J Surg*. 2019;89:E265-7.
29. Hosfield BD, Grayson BL, Nakeeb A, Albright EA, Markel TA. Multicystic adenomatoid hamartoma of the pancreas. *J Pediatr Surg Case Reports*. 2019;48:101258.

Ángela Santana Valenciano *, José Manuel Molina Villar, Alberto G. Barranquero , Alfonso Sanjuanbenito Dehesa y José María Fernández Cebrián

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: santanavalenciano.a@gmail.com
(Á. Santana Valenciano).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2021.02.010>

0009-739X/© 2021 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Todos los derechos reservados.