

Tumor papilar solido quistico del pancreas

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Jose Antonio Aguilar Arjona

Objetivos Docentes

Mostrar la semiología por imagen en ecografía, TC multidetector y RM y resultados de anatomía patológica, del tumor sólido quístico papilar de páncreas en edad pediátrica

Revisión del tema

Lo describe por primera vez Frantz en 1959 y lo caracteriza Hamoudi en 1970. Recibe distintos nombres. Tumor de Frantz, tumor de Frantz y Hamoudi, tumor sólido quístico, papilar quístico, epitelial sólido y papilar, papilar quístico y epitelial papilar quístico, finalmente se cita en general como tumor sólido pseudopapilar (TSSP)

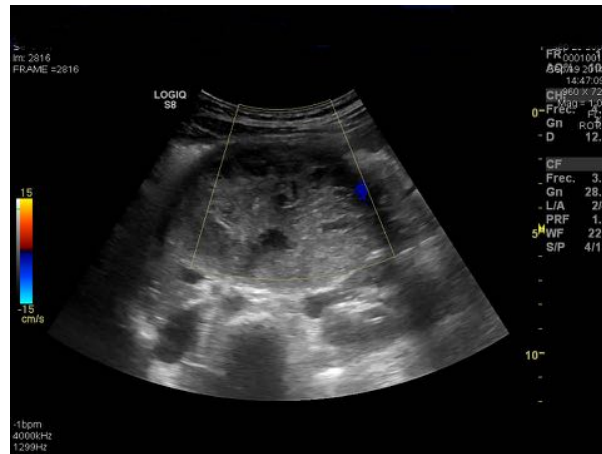
Es un tumor en general poco frecuente y más aún en edad pediátrica. Siendo más frecuente en segunda y tercera décadas de la vida. Supone del 1-2% de todos los tumores de páncreas siendo más frecuente en mujeres (1:9) respecto a hombres y más frecuente en las razas asiáticas y afroamericanas. Presenta un potencial bajo de malignidad y presenta metástasis en el momento del diagnóstico entre 10-15%. Tiene buen pronóstico tras resección completa 95-98% a 5 años y 93% a 10 años. La mayoría de las lesiones en el momento del diagnóstico son mayores de 5 cm y más frecuente en cabeza y cuerpo de páncreas es poco frecuente que sea multicéntrico y extrapancreático.

El diagnóstico diferencial se hace con el resto de las neoplasias pancreáticas y el pseudoquiste pero en la edad pediátrica solo con el pancreatoblastoma y por las características de imagen es fácilmente diferenciable.

La clínica de presentación más frecuente suele ser como dolor abdominal o masa palpable y menos frecuente como hallazgo incidental, náuseas, dispepsia, hemoperitoneo, ictericia y elevación de amilasa. Los marcadores tumorales son normales.

Las características por imagen del tumor son:

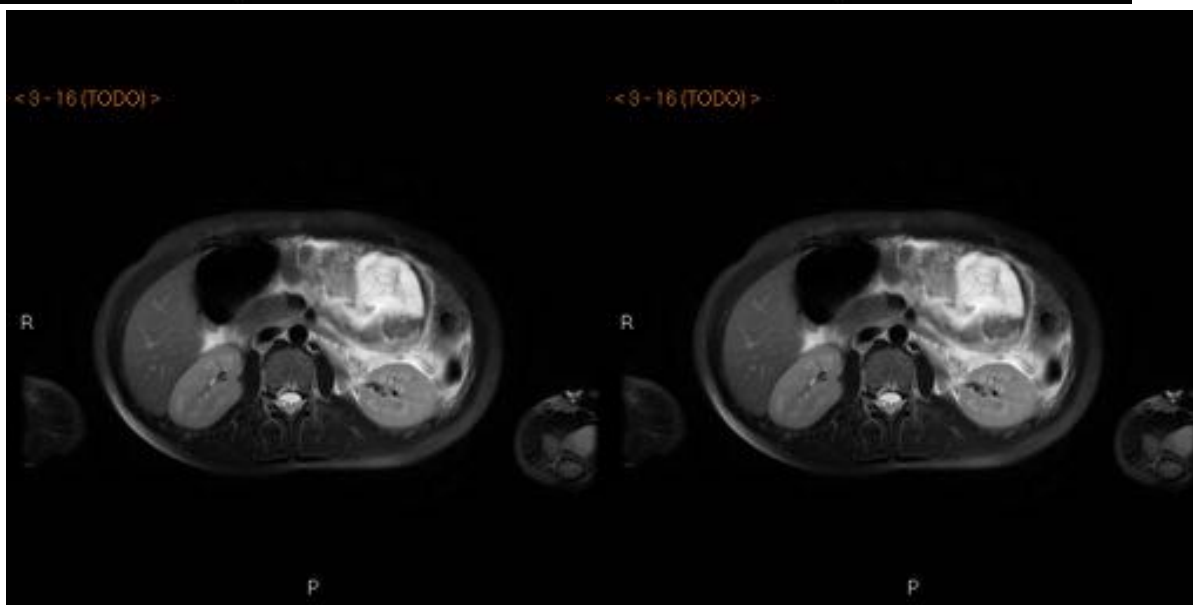
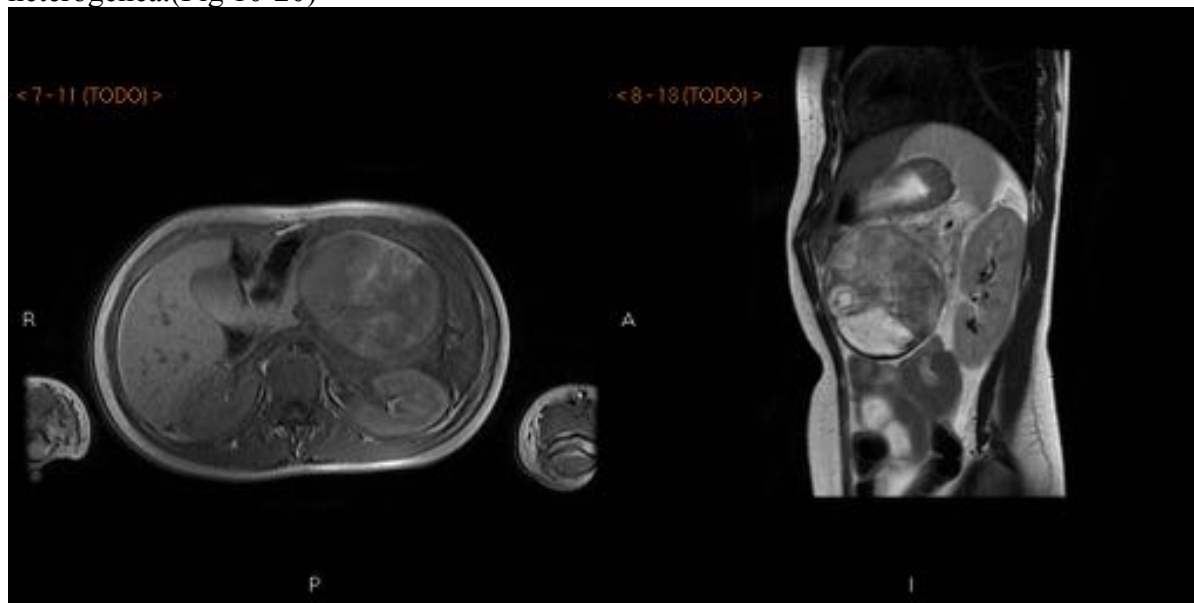
Ecografía: Lesión hipocóica heterogénea de bordes bien definidos en cabeza y cuerpo que puede contener calcificaciones periféricas.(Fig1,2 y 3)

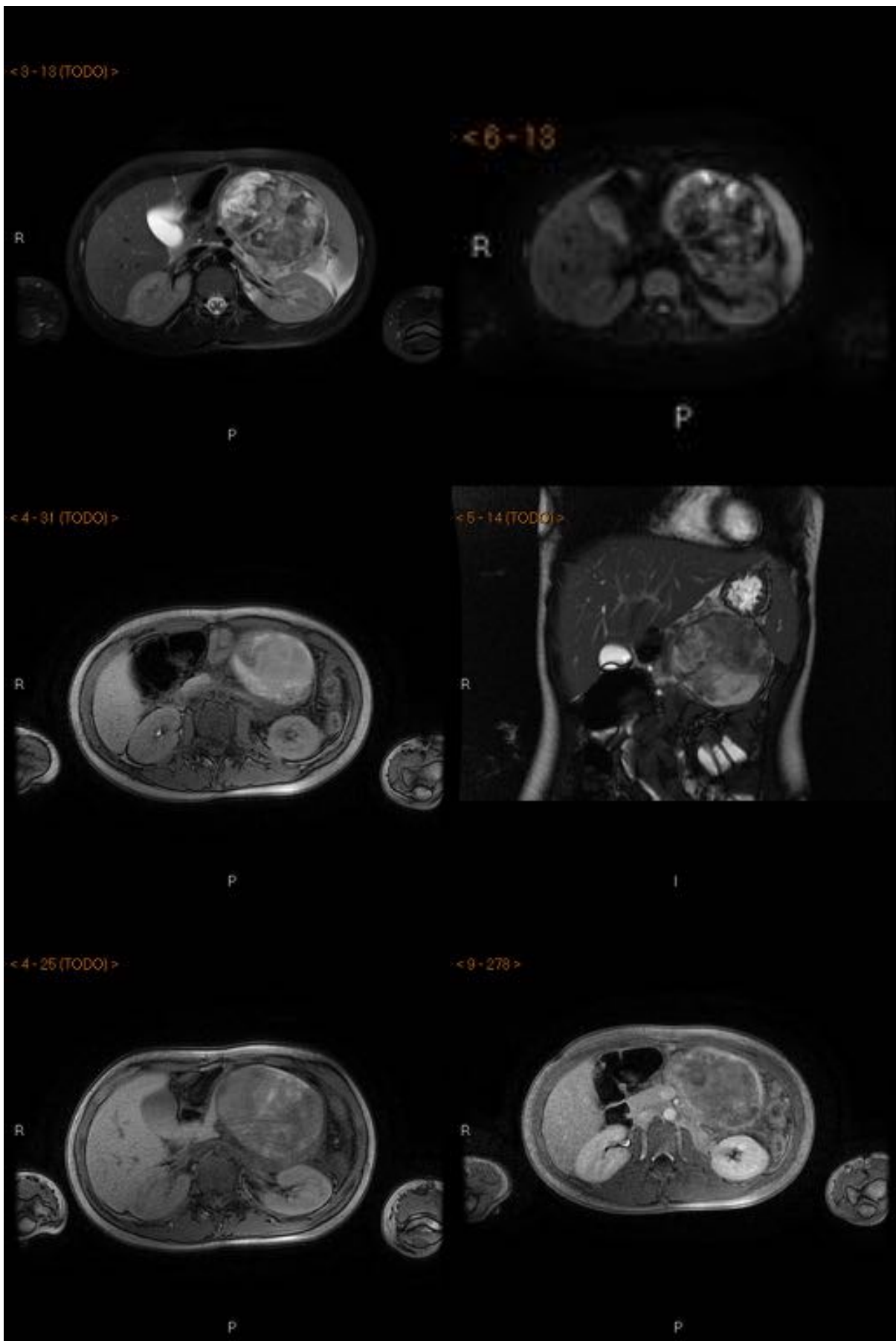


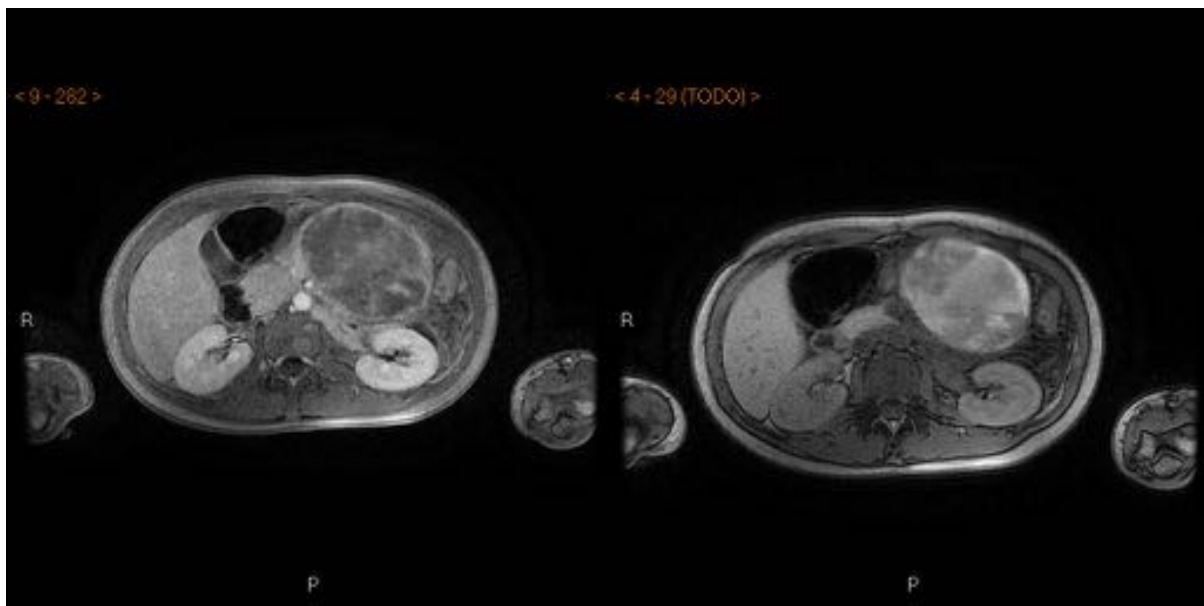
TC: Tumor sólido quístico, de límites bien definidos y capsula gruesa con morfología redondeada con áreas hiperdensas en relación a restos hemáticos e hipodensas en relación a degeneración quística, sin observar septos, que puede tener calcificaciones periféricas y que capta contraste de forma heterogénea y progresiva.(Fig 4-9)



RM: Tumor solido quístico hiperintenso y algo heterogéneo en T1 y T2 sin observar septos de morfología redondeada con áreas hemorrágicas (focos hiperintensos en T1 y pérdida de señal en eco de gradiente) y que capta contraste de forma periférica con gruesa cápsula y posteriormente de forma heterogénea.(Fig 10-20)







Anatomía patológica del tumor:

Macroscópicamente es un tumor esférico solido bien definido con grandes áreas de hemorragia con áreas pseudoquísticas. (Fig 21 y 22)



Microscópicamente presenta células uniformes con estructura pseudopapilar y focos de degeneración quística. Leve atipia nuclear de citoplasma eosinófilo y con citoplasma vacuolado. Hay áreas de necrosis y hemorragia. Estroma fibrovascular hialino y mixoide con actividad mitótica prominente en periferia de capsula fibrosa con microcalcificaciones y estructuras ductales.

Inmunohistoquímica: positivo para alfa 1 antitripsina y alfa 1 antiqumiotripsina , vimentina y enolasa neuroespecifica, beta catenina y E cadherina.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Tumoración heterogénea con áreas hipoechoicas mal definidas en relación a quistes sin observar septos y sin presentar señal doppler significativa.

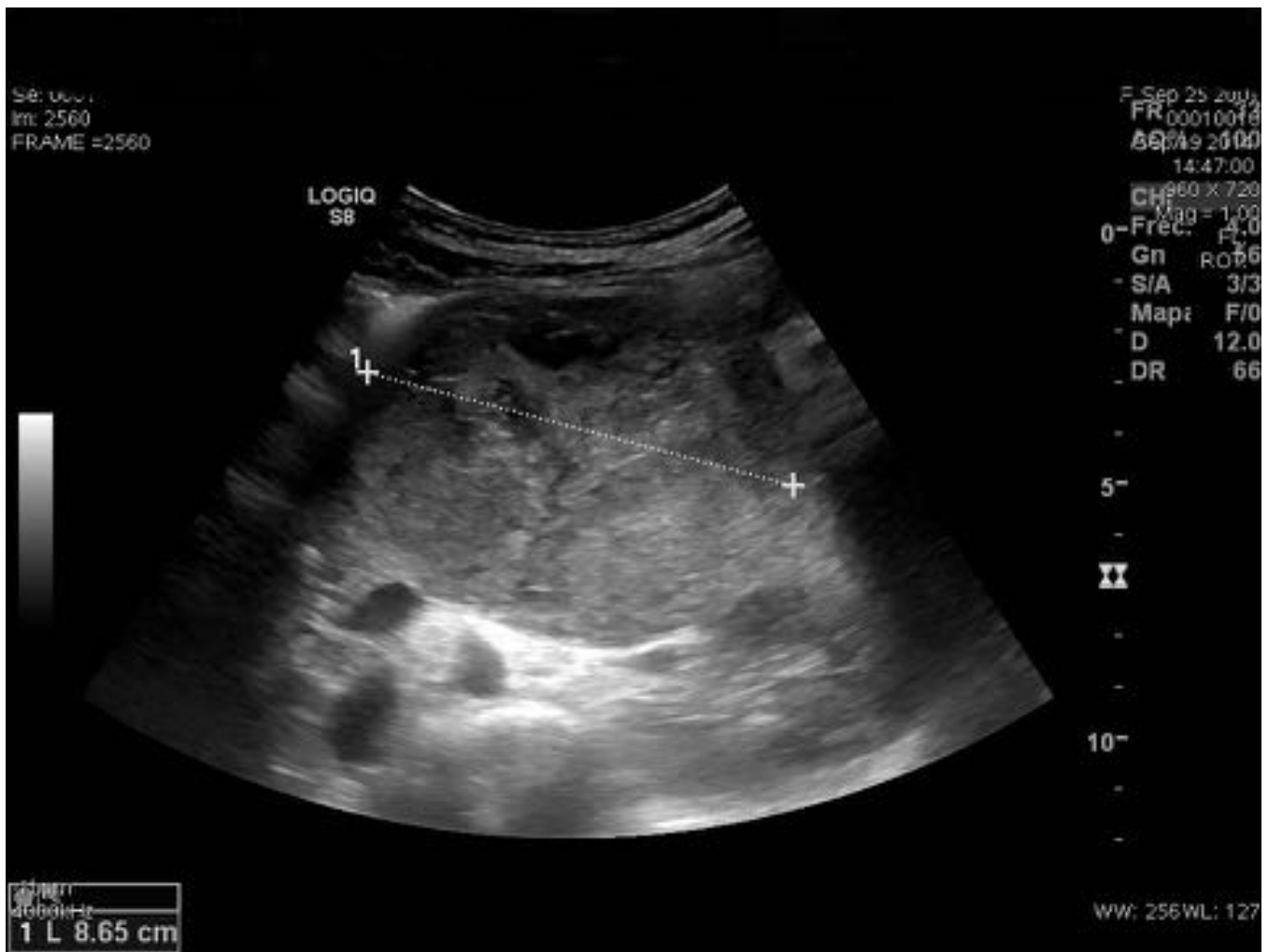


Fig. 2: Tumoración heterogenea con areas hipoeoicas mal definidas en relacion a quistes sin observar septos y sin presentar señal doppler significativa.

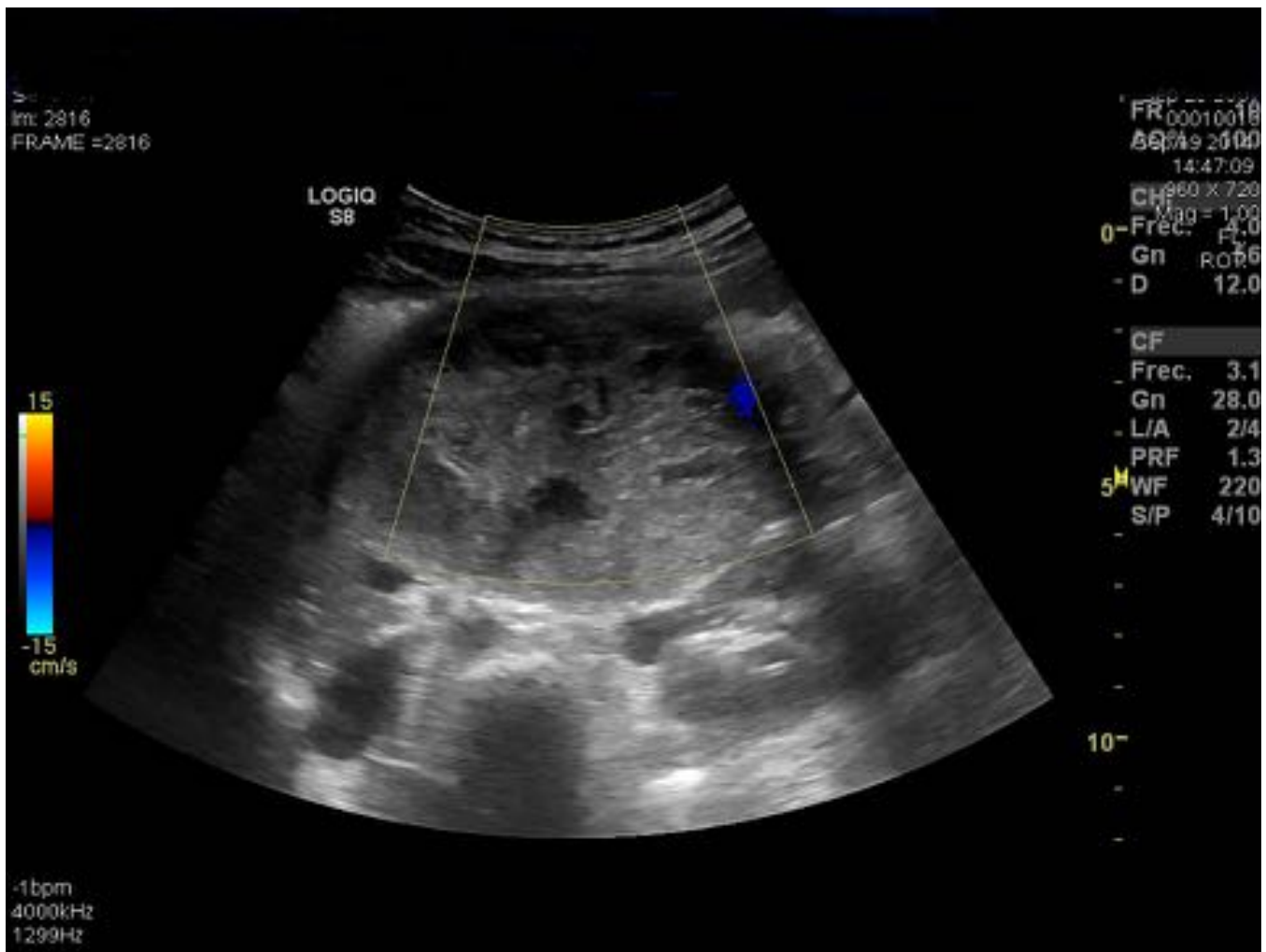


Fig. 3: Tumoración heterogénea con áreas hipoeoicas mal definidas en relación a quistes sin observar septos y sin presentar señal doppler significativa.

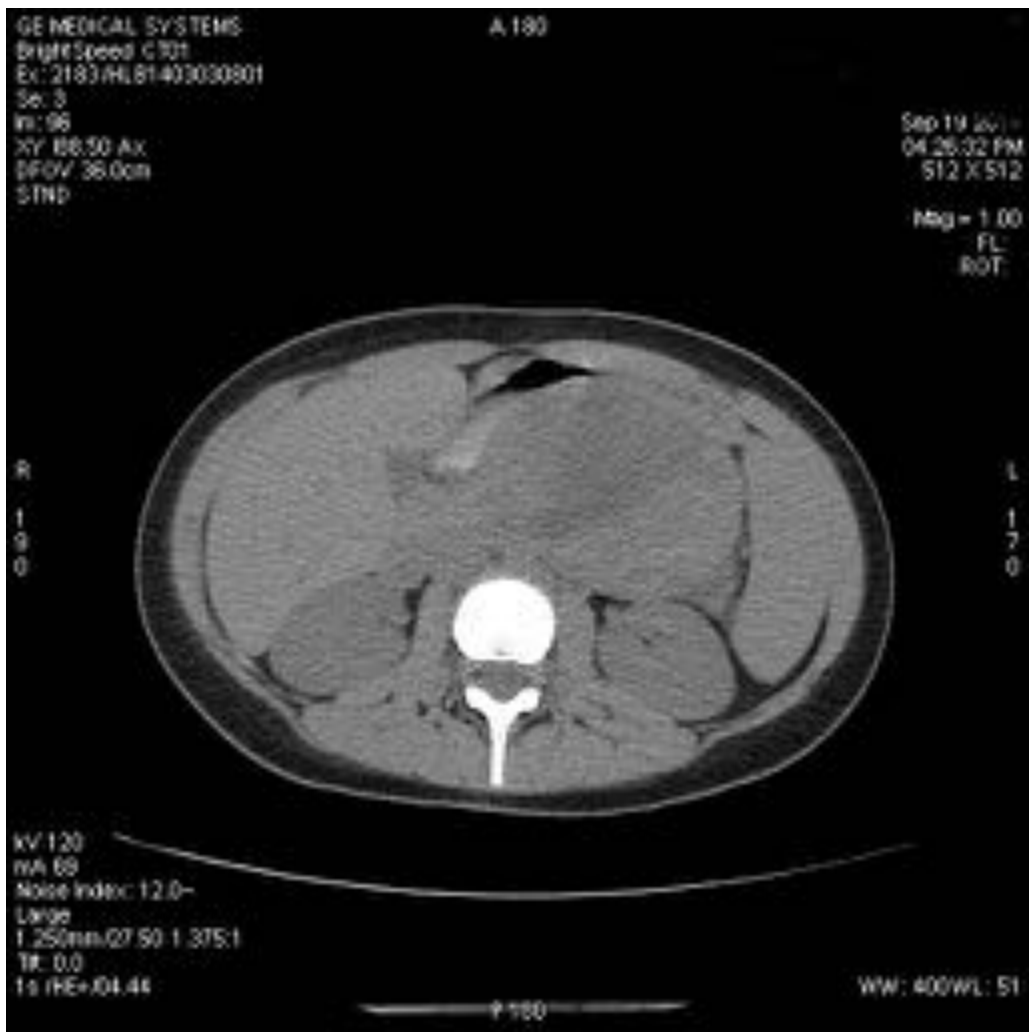


Fig. 4: Tumoracion redondeada de bordes bien definidos que ocupa cuerpo de pancreas presentado areas hipodensas y mas hiperdensas en estudio sin contraste que corresponde a zonas de sangrado.



Fig. 5: Tumoracion redondeada de bordes bien definidos que ocupa cuerpo de pancreas presentado areas hipodensas y mas hiperdensas en estudio sin contraste que corresponde a zonas de sangrado.

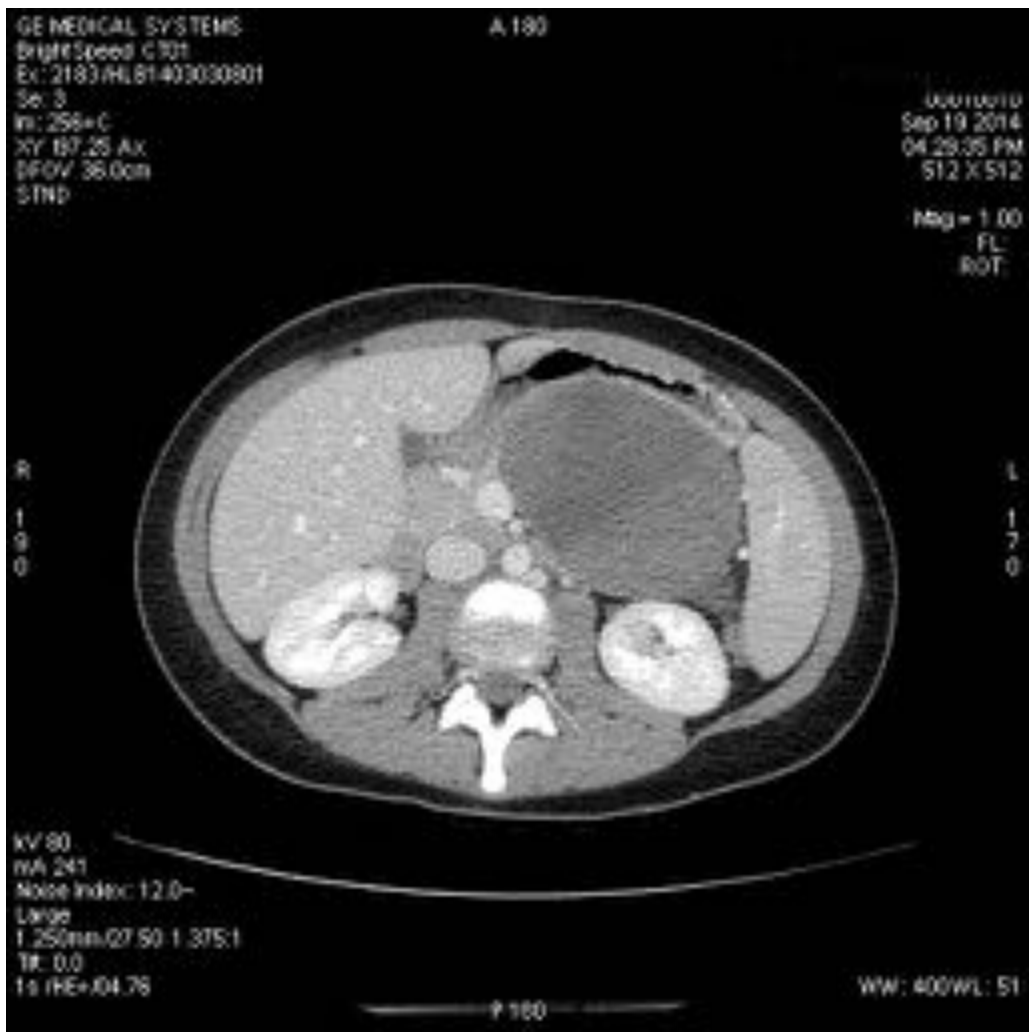


Fig. 7: En estudio con contraste presenta principalmente captación de la cápsula y de forma discreta en su interior y de forma heterogénea.



Fig. 8: En estudio con contraste presenta principalmente captación de la cápsula y de forma discreta en su interior y de forma heterogénea.



Fig. 9: En estudio con contraste presenta principalmente captación de la cápsula y de forma discreta en su interior y de forma heterogénea.

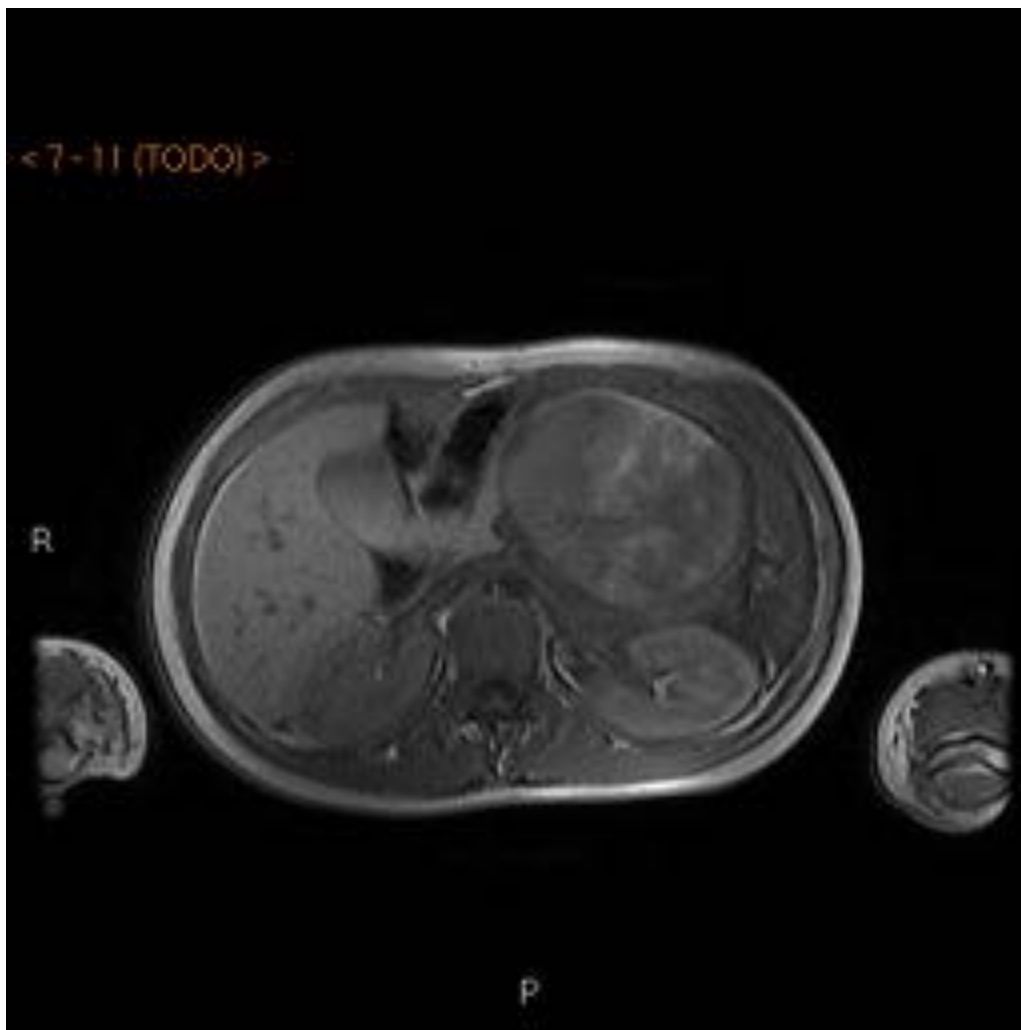


Fig. 10: T1 presentando un aspecto heterogéneo con áreas hiperintensas en relación a focos de sangrado.



Fig. 11: T2 sagital observando una gran tumoración en pancreas, siendo heterogénea con áreas hiperintensas en relación a necrosis y áreas de sangrado de largo tiempo.

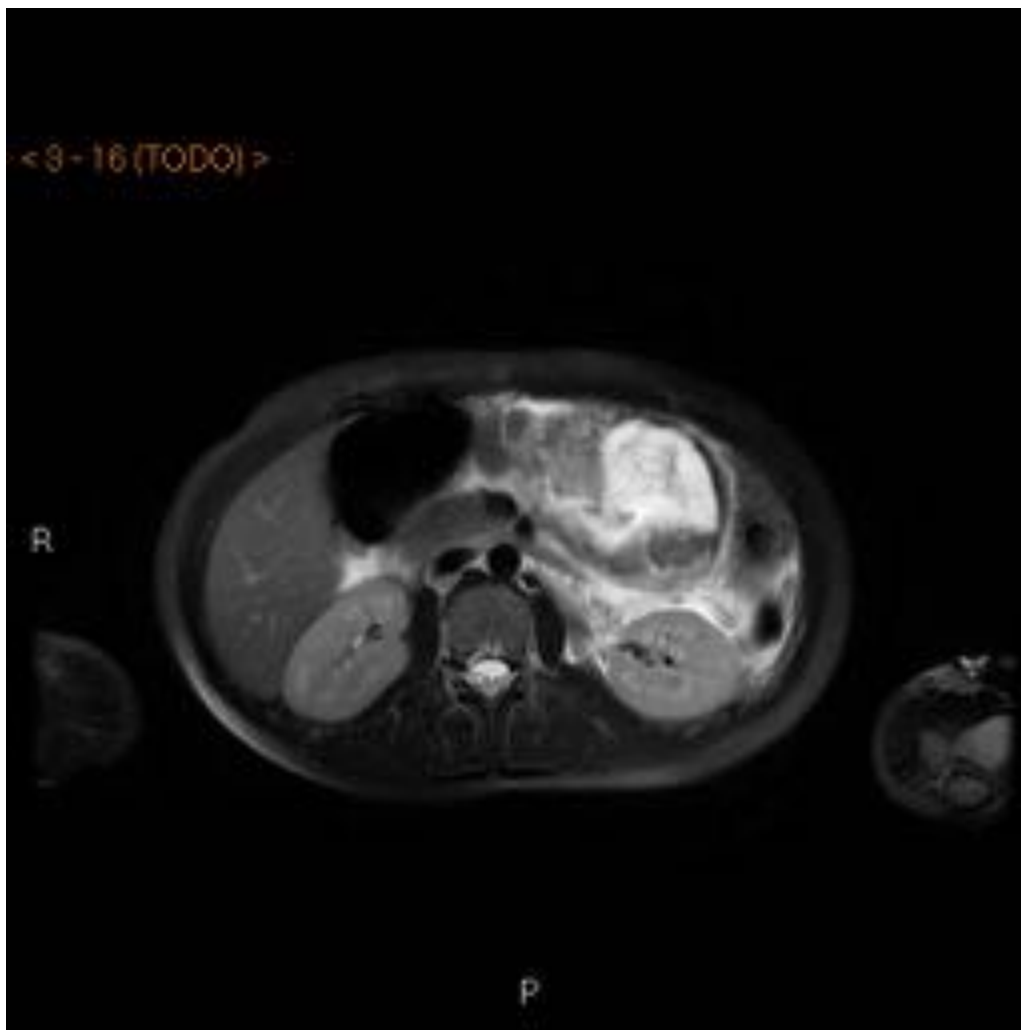


Fig. 12: T2 sagital observando una gran tumoración en pancreas, siendo heterogénea con áreas hiperintensas en relación a necrosis y áreas de sangrado de largo tiempo.

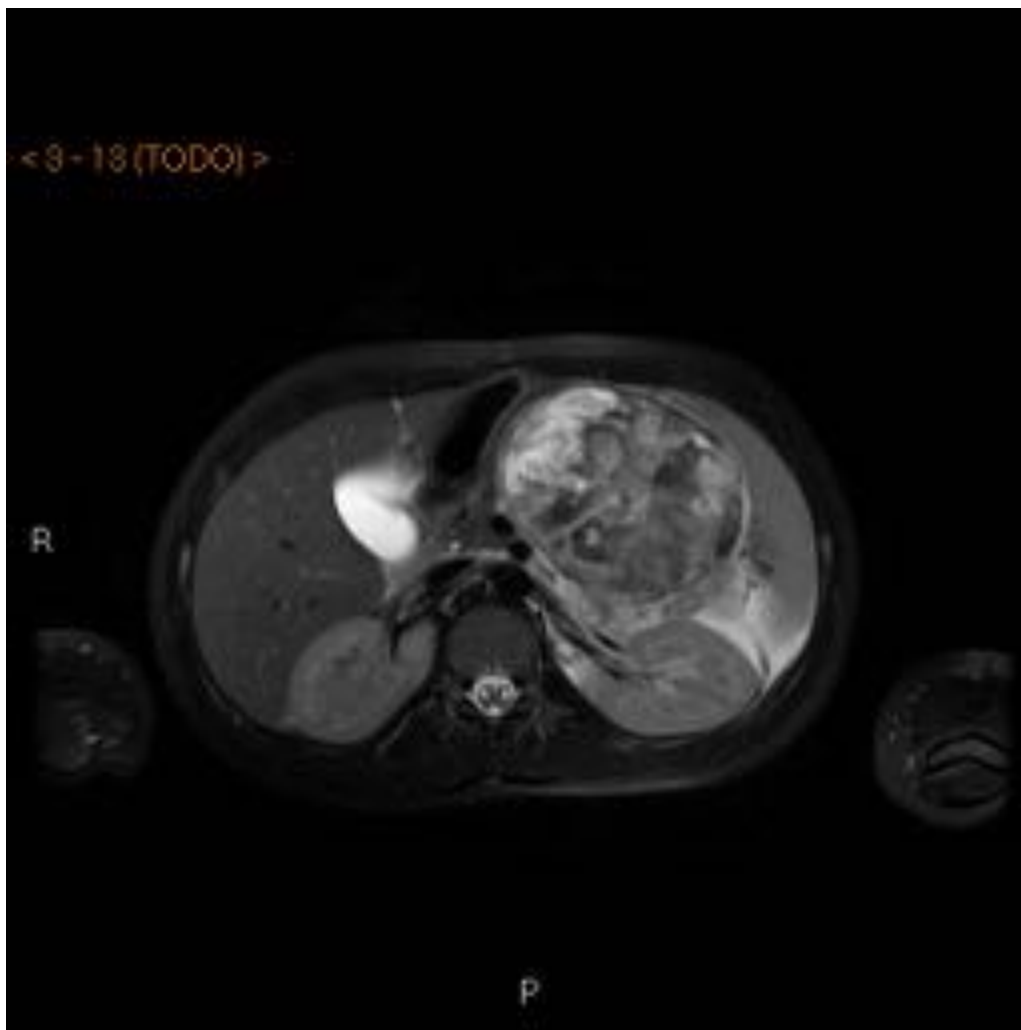


Fig. 13: T2 sagital observando una gran tumoración en pancreas, siendo heterogénea con áreas hiperintensas en relación a necrosis y áreas de sangrado de largo tiempo.

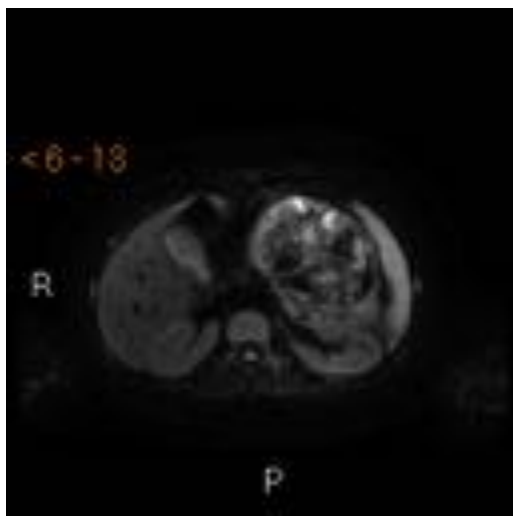


Fig. 14: Restringe difusión de forma heterogénea.

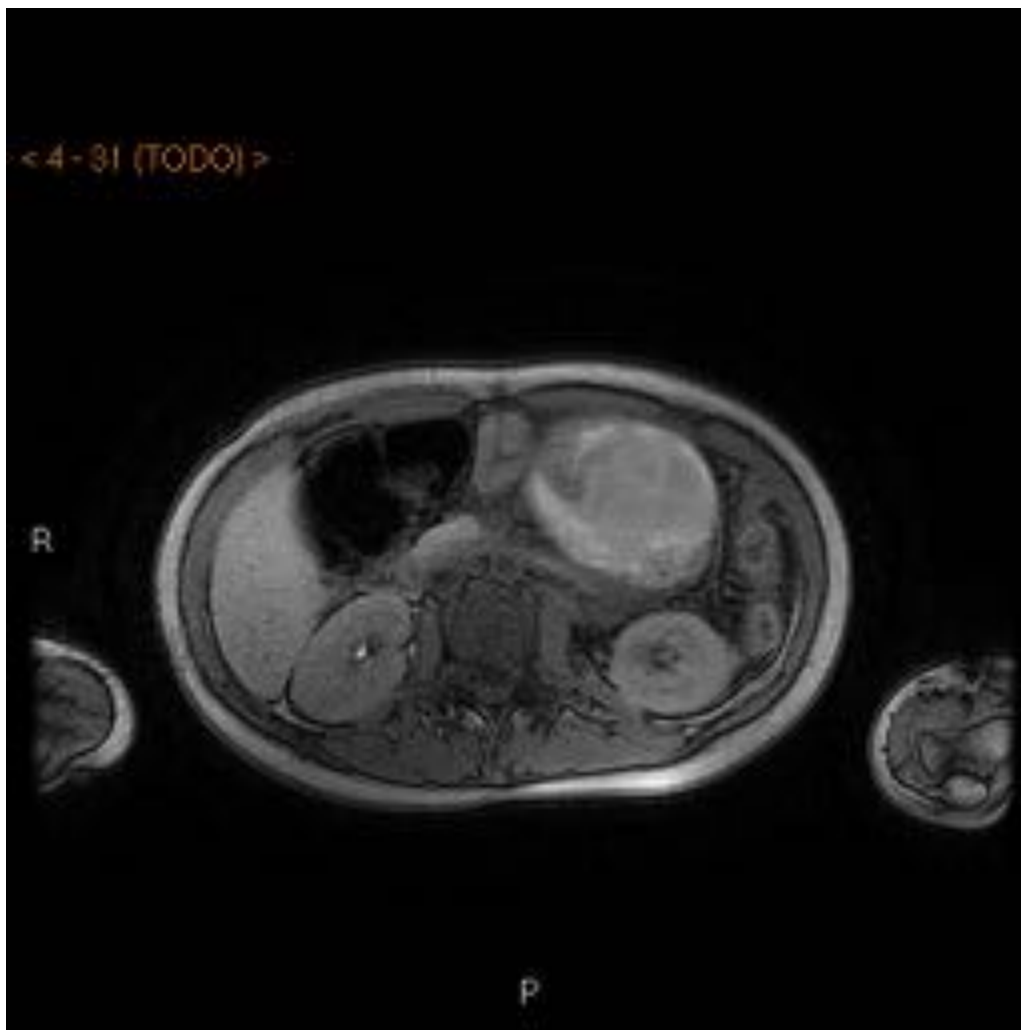


Fig. 15: T1 sin contraste muestra un tumor bien definido con morfología redondeada y con areas de sangrado.

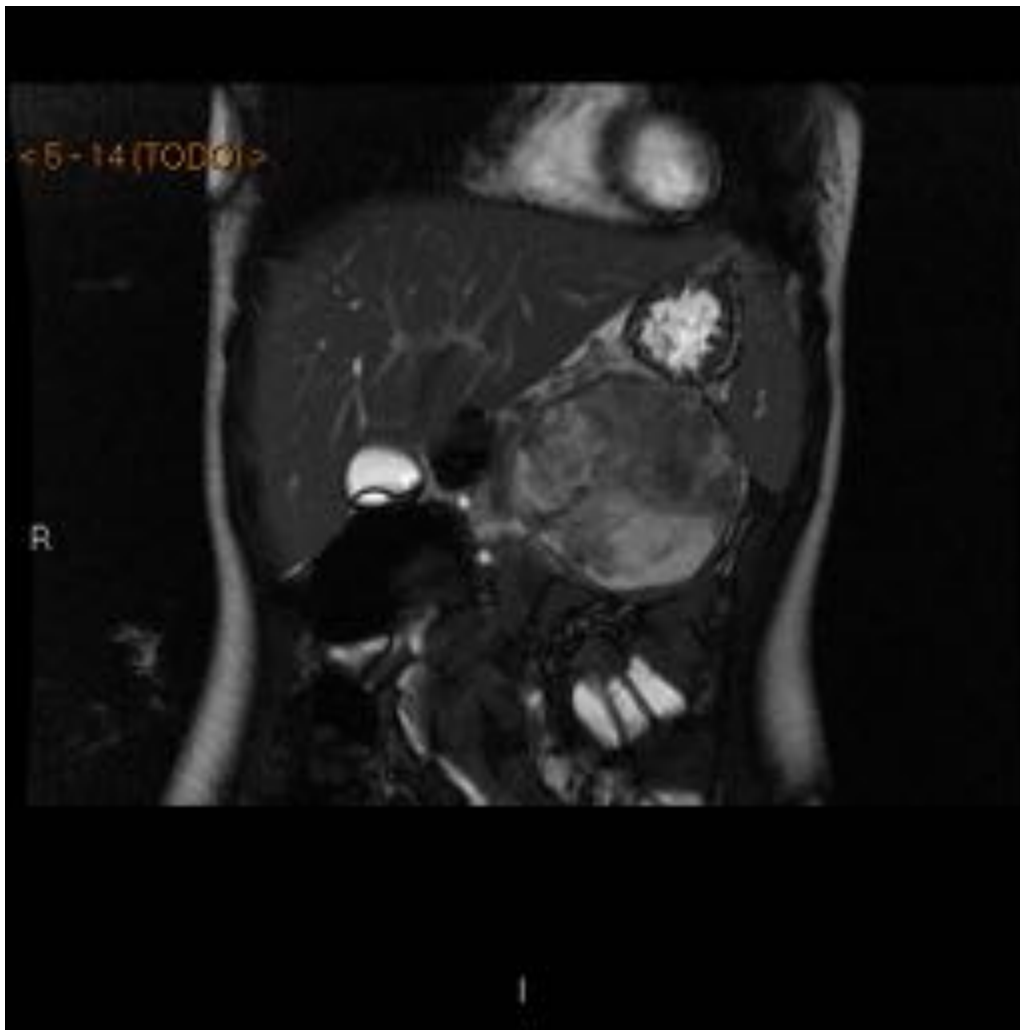


Fig. 16: T2 coronal observando una gran tumoración en pancreas, heterogénea con áreas hiperintensas en relación a necrosis y areas de sangrado sin observar septos.

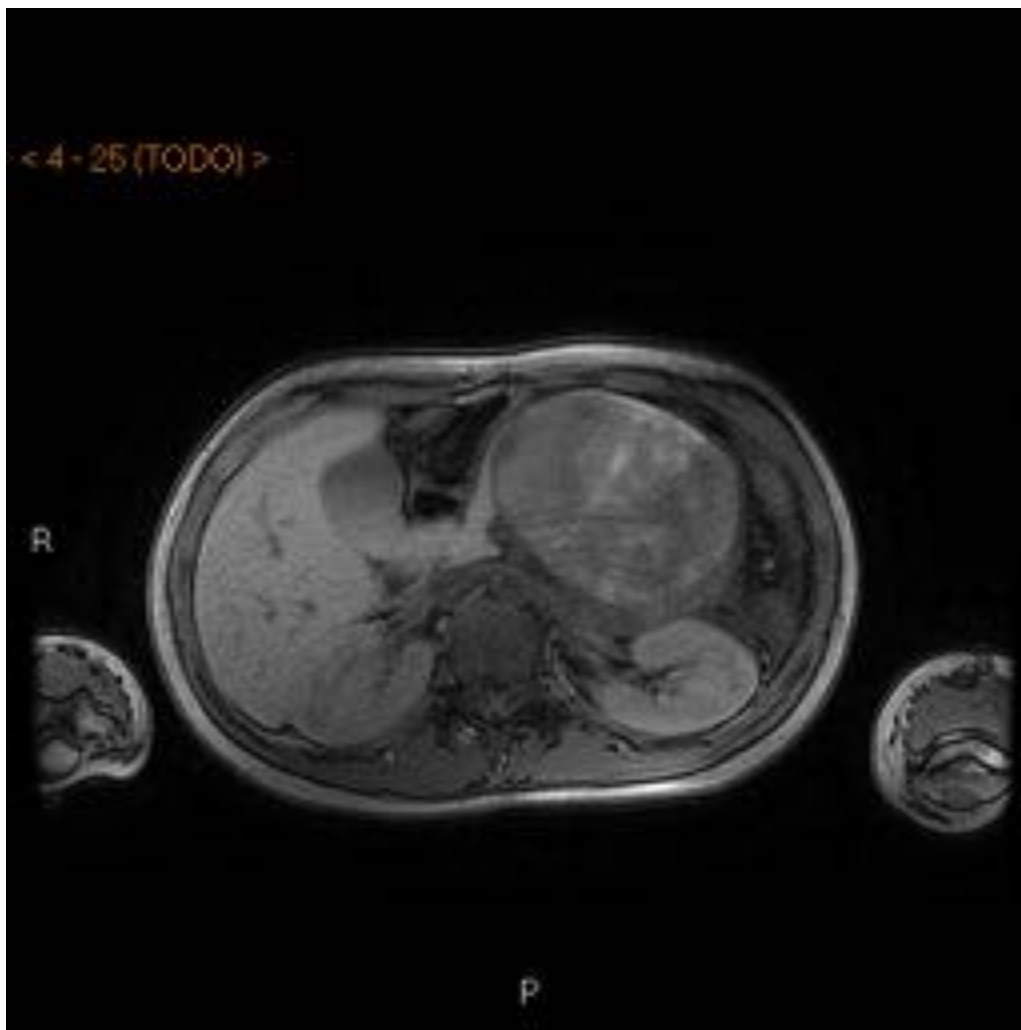


Fig. 17: En T1 sin contraste la tumoración es heterogénea con focos hiperintensos en relación a restos hemáticos.



Fig. 18: Tras la administración de contraste presenta un realce principalmente periférico y con un realce heterogeneo en su interior.



Fig. 19: Tras la administración de contraste presenta un realce principalmente periférico y con un realce heterogeneo en su interior.

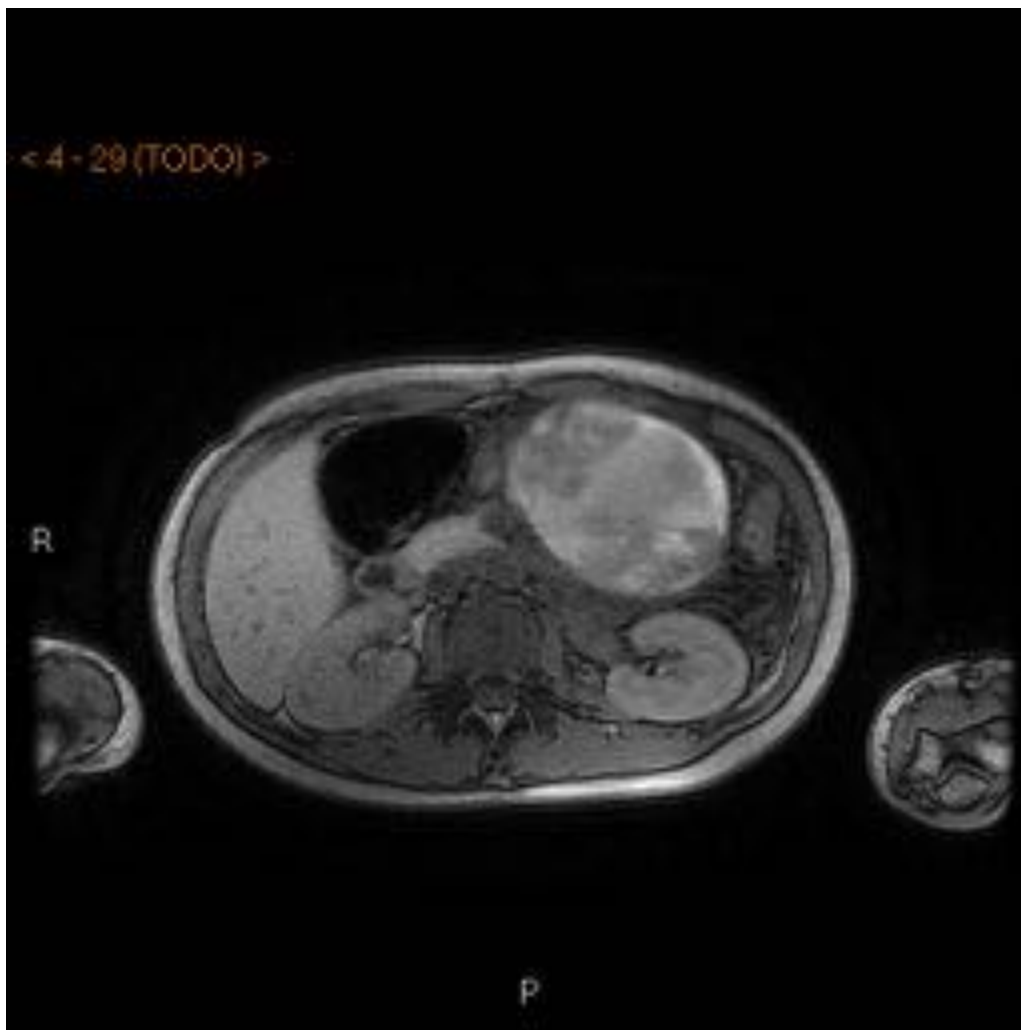


Fig. 20: Tras la administración de contraste presenta un realce principalmente periférico y con un realce heterogeneo en su interior.



Fig. 21: Tumoración heterogénea con áreas necróticas y hemorrágicas.



Fig. 22: Tumoración heterogénea con áreas necróticas y hemorrágicas.

Conclusiones

Aunque es un tumor poco frecuente, es fácilmente identificable por sus características de imagen y con buen pronóstico si se reseca a tiempo.

Bibliografía / Referencias

Miguel Ángel Ramírez-Luna, Braulio Martínez-Benitez, Carlos Chan-Nuñez Félix Ignacio Téllez-Ávila
Tumor sólido pseudopapilar del páncreas; diagnóstico por BAAF guiada por ultrasonido endoscópico
Endoscopia 2011;23(2):79-82

Jin-Young Choi, Myeong-Jin Kim, Joo Hee Kim, Seung Hyoung Kim, Joon Sok Lim, Young Taik Oh, Jae-Joon Chung, Hyung Sik Yoo, Jong Tae Lee, Ki Whang Kim, Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Typical and Atypical Manifestations *AJR* 2006; 187:W178–W186

Narendra S. Shet, Bonnie L. Cole, Ramesh S. Iyer Imaging of Pediatric Pancreatic Neoplasms With Radiologic-Histopathologic Correlation *AJR* 2014; 202:1337–1348

Vito Cantisani, Koenraad J. Mortele, Angela Levy, Jonathan N. Glickman, Paolo Ricci, Roberto Passariello, Pablo R. Ros, Stuart G. Silverman MR Imaging Features of Solid Pseudopapillary y Tumor of the Pancreas in Adult and Pediatric Patients *AJR* 2003;181:395–401

Renato Acuña , Patricio Soto, Vanessa Muñoz, Javiera Acuña Tumor sólido pseudopapilar de páncreas, reporte de un caso *Rev Chil Pediatr* 2008; 79 (4): 404-408.

J. A.-Cienfuegos, M. D. Lozano, F. Rotellar P. Martí, N. Pedano J. Arredondo, M. Bellver, J. J. Sola y F. Pardo Tumor sólido pseudopapilar del páncreas (TSSP): un enigma sin resolver *REV ESP ENFERM DIG (Madrid)* Vol. 102. N.º 12, pp. 722-728, 2010

Jee Hyun Baek , MD Jeong Min Lee , MD Seung Ho Kim , MD Soo Jin Kim , MD Se Hyung Kim , MD Jae Young Lee , MD Joon Koo Han , MD Byung-Ihn Choi , MD Small (≤ 3 cm) Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas at Multiphasic Multidetector CT.

Kristin M. Coleman, MD, Michael C. Doherty, MD , Steven A. Bigler, MD. Solid-Pseudopapillary Tumor of the Pancreas *RadioGraphics* 2003; 23:1644–1648