

TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DEL PÁNCREAS, UN TUMOR POCO FRECUENTE

María José Rodríguez Muñoz, Esther Domínguez Ferreras, Isabel María De Lara Simón, María Teresa Gómez San Román, Cristina Gómez Vega, Carlos Ariza Molina.

Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

OBJETIVOS DOCENTES:

- Detallar las características radiológicas del tumor sólido pseudopapilar (TSP) de páncreas y su correlación patológica para conseguir un diagnóstico prequirúrgico adecuado cuando nos enfrentemos a este tumor poco frecuente.

REVISIÓN DEL TEMA:

- TSP de páncreas es desde 1996 la denominación oficial de una neoplasia pancreática infrecuente descrita por primera vez por Frantz en 1959, que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes no caucásicas. Existen múltiples denominaciones de este tumor en la literatura, que según la OMS están obsoletas y no deben utilizarse.
- El TSP de páncreas es un tumor no funcionante que sólo causa síntomas debido a su tamaño. Ecográficamente el tumor aparece como una lesión bien definida con ecogenicidad variable. En TC aparece típicamente como una lesión de densidad mixta con componente sólido que capta contraste y quístico (habitualmente central) que variará de densidad en función del componente de necrosis y hemorragia que presente. En RM muestra una intensidad de señal variable en T1, hiperintenso en T2 y presenta una cápsula hipointensa en T1 y T2 que capta contraste tardíamente.
- Son tumores poco agresivos en los que la cirugía suele ser curativa; no obstante se han descrito metástasis o invasión en 9-15 % de casos, cuya resección quirúrgica mejora la supervivencia.
- En nuestra serie de 6 casos presentamos ejemplos típicos y algunos casos atípicos de este tumor.

REVISIÓN DEL TEMA

- El TSP de páncreas es un tumor **raro** (5-6% de todos los tumores pancreáticos diagnosticados) y generalmente **benigno**.
- Descrito por primera vez por Frantz en 1959, ha recibido desde entonces numerosos nombres, hasta que la OMS estableció su denominación oficial actual en 1996.
- Los TSP de páncreas son más frecuentes en **mujeres** jóvenes no caucásicas (especialmente asiáticas y africanas), de edades comprendidas entre los **20-40 años**.
- La **etiopatogenia** de este tumor no es del todo conocida pero el hecho de que aparezca predominantemente en mujeres jóvenes al comienzo del periodo reproductivo junto con la presencia de receptores de progesterona, indican un posible papel de las hormonas femeninas en el crecimiento de este tumor.
- La **clínica** es inespecífica:
 - El síntoma más común es el dolor abdominal.
 - También pueden presentarse como aumento del perímetro abdominal, falta de apetito, náuseas o vómitos.
 - Además pueden diagnosticarse como hallazgo incidental en imagen en pacientes asintomáticas.
- El TSP de páncreas típico está formado por una masa bien delimitada, encapsulada, con componente sólidos y quísticos debidos a diferentes grados de hemorragia interna y necrosis.
- El tamaño promedio es de 6-8 cm y la localización más frecuente es la cabeza seguida de la cola pancreática.
 - Los TSP de páncreas más pequeños tienden a ser puramente sólidos, con márgenes bien definidos y sin cápsula.

REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO

- Ha aumentado el diagnóstico del TSP de páncreas en los últimos años debido a los avances en las técnicas de diagnóstico por la imagen.
- **ESTUDIOS DE IMAGEN**
 - **Hallazgos en ecografía:**
 - Lesión bien definida de ecogenicidad variable
 - Masa predominantemente sólida, predominantemente quística o mixta.
 - **Hallazgos de TC**
 - Masa bien definida, heterogénea, grande.
 - Puede presentar calcificación (5-10%).
 - Área sólida periférica y zona quística central.
 - Zonas de baja densidad de tamaño variable dentro de la lesión; dependen del grado de hemorragia y necrosis.
 - Cápsula que capta contraste.
 - Puede presentar invasión vascular, metástasis hepáticas y a los ganglios linfáticos.
 - **Hallazgos de RM**
 - Intensidad de señal variable en T1.
 - Hiperintensidad de señal en T2.
 - Cápsula hipointensa en T1 y T2.
 - Hemorragia hiperintensa en T1 e hipointensa en T2.
 - Tras Gd las imágenes realzan de manera heterogénea periféricamente y se van rellenando progresivamente en la fase venosa portal y de equilibrio. La lesión realza menos que el páncreas.
 - En comparación con la lesión y a pesar de un realce tardío, la cápsula realza antes y más intensamente.
 - Niveles líquidos-detritos se ven en una minoría de los casos.

REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO

- La PAAF por ecoendoscopia es la mejor técnica para la confirmación histológica.
- En el examen macroscópico, la masa suele ser grande, bien definida y encapsulada y contiene una combinación variable de necrosis tisular, hemorragia y/o cambios quísticos.
- **HISTOLOGÍA:**
 - La apariencia histológica varía ampliamente en diferentes regiones del tumor. Las áreas sólidas consisten en láminas y cordones de células citológicas, ovoides, redondas u ovoides, dispuestas en el perímetro de delicados tabiques fibrovasculares .
 - La actividad mitótica es generalmente baja y la necrosis verdadera es poco común; sin embargo, la degeneración quística es muy frecuente.
 - El diagnóstico patológico depende de la presencia de áreas sólidas que se alternan con patrón pseudopapilar y pseudorretráctiles.
 - Los TSP de páncreas son típicamente positivos para vimentina, NSE, alfa-1-antitripsina y alfa-1-antiquimotripsina y negativos para CgA, antígeno de membrana epitelial y citoqueratina.
 - Criterios de alto potencial de malignidad:
 - Invasión de vasos sanguíneos.
 - Invasión perineural.
 - Alto grado de atipia celular.
 - Alto recuento mitótico.
 - La presencia de grandes grupos necróticos.
 - Afectación ganglionar.

Anatomía patológica

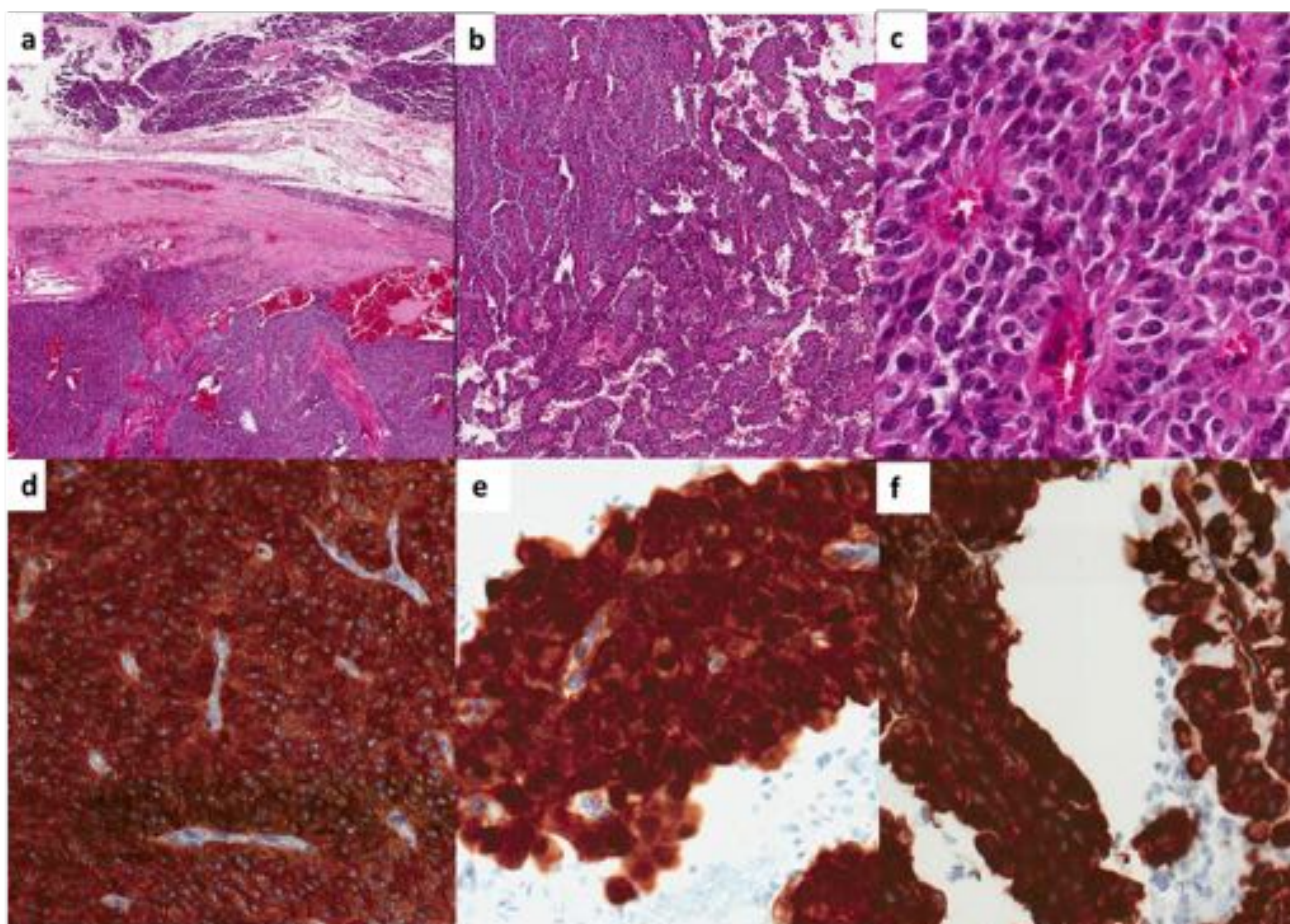


Fig. 1: Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. **a)** Imagen panorámica de una sección de tumor (abajo) delimitada por una cápsula fibrosa y parénquima pancreático normal (arriba). **b)** Proliferación de células monomorfas con que forman las características pseudopapilas del TSP de páncreas. **c)** Células poligonales, con citoplasma eosinófilo, núcleos redondos, cromatina finamente granular y nucleolo discretamente visible. Se identifica varios ejes de pseudopapilas con un pequeño vaso sanguíneo que contiene hematíes. Tinción citoplasmática positiva para CD10 (**d**), tinción nuclear para Beta-catenina (**e**) y tinción citoplasmática positiva para Vimentina (**f**).

Las imágenes corresponden a una neoformación epitelial que muestra, por un lado, una proliferación celular con patrón de crecimiento sólido con amplias áreas de carácter pseudopapilar en el seno de pseudoquistes, y por otro lado, focos de necrosis y hemorragia con hemosiderófagos y cristales de colesterol. Las células neoplásicas son monomorfas, pequeñas, de citoplasma eosinófilo poco abundante y un núcleo redondo u ovoide, con un pequeño nucléolo.

Las células neoplásicas resultaron positivas para Beta-catenina (nuclear y citoplasmática), CD10 (citoplasmática), CK AE1/AE3 (débil y difusa), Vimentina (fuerte), Sinaptofisina (débil y focal), siendo negativas para Cromogranina y CD117 (C-KIT). Muy bajo índice de proliferación con Ki67 (1%).

REVISIÓN DEL TEMA

TRATAMIENTO

- La resección quirúrgica completa es la base del tratamiento en todos los pacientes con TSP, incluso en los que presentan invasión local o metástasis a distancia.
- También se realiza resección quirúrgica de las metástasis.

PRONÓSTICO:

- El TSP de páncreas tiene un pronóstico favorable, incluso si presenta metástasis o invasión a otros órganos.
- La invasión local y a distancia ocurre en el 9-15% de los pacientes:
 - Los sitios más afectados por metástasis son:
 - Hígado > pared de la vena cava > bazo.
 - También ocurren en duodeno, epiplón, colon y pulmón.
 - Las metástasis ganglionares son raras.
- Tasa de supervivencia a 5 años es del 94-97%.
- Recurrencia tras cirugía del 10-15%.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 1

- Mujer de 20 años con clínica de cólico renal izquierdo por el cual se solicitó ecografía abdominal.
- Los hallazgos de la ecografía fueron microlitiasis renal izquierda y LOE heterogénea de 3 x 3 cm en cabeza pancreática.

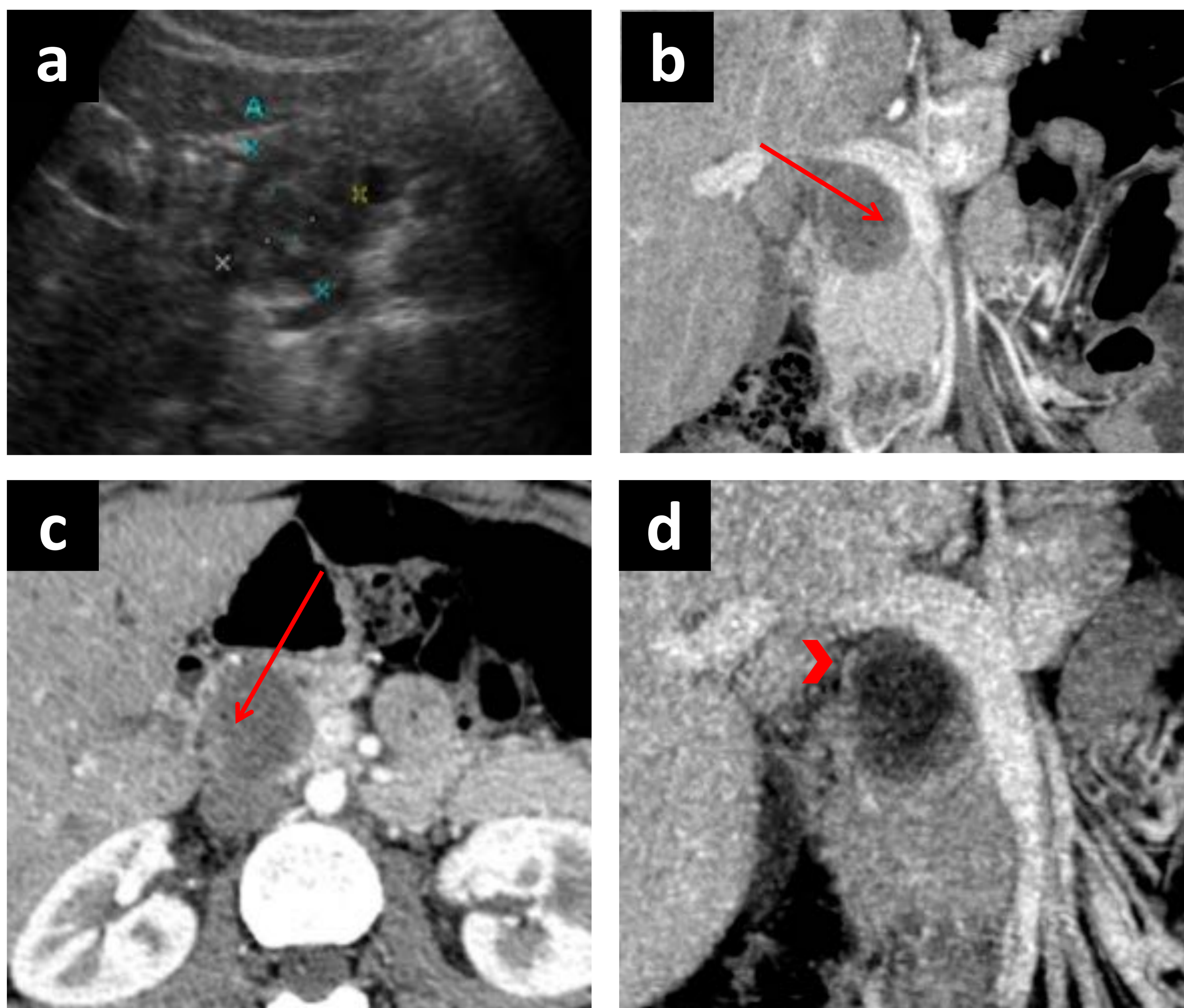


Fig. 2. Imágenes de ecografía (a) y TC en fases arterial tardía (b y c) y portal (d) donde se identifica una masa heterogénea hipoecoica en la cabeza del páncreas que en el escáner se muestra como una lesión quística con pequeñas proyecciones papilares intraluminales (flechas) y una cápsula tenuemente hipercaptante (cabeza de flecha). Los hallazgos sugieren TSP de páncreas, que fue confirmado histológicamente.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 1

- La paciente se intervino mediante duodenopancreatectomía cefálica con colecistectomía y linfadenectomía asociada.
- Las imágenes macroscópicas (fig. 3) de la pieza corresponden a 28 cm de duodeno, 3 cm de estómago, y un segmento de cabeza de páncreas de 6 x 5,5 x 3 cm. Presenta una tumoración que mide 4,5 x 3 x 2 cm, nodular, sólido-quística, bien delimitada por una pared fibrosa con un espesor máximo de 0,3 cm focalmente, que está constituida por varias cavidades quísticas con un material heterogéneo de aspecto necrótico y hemorrágico. No se encuentra en relación ni con el conducto de Wirsung ni con el colédoco.

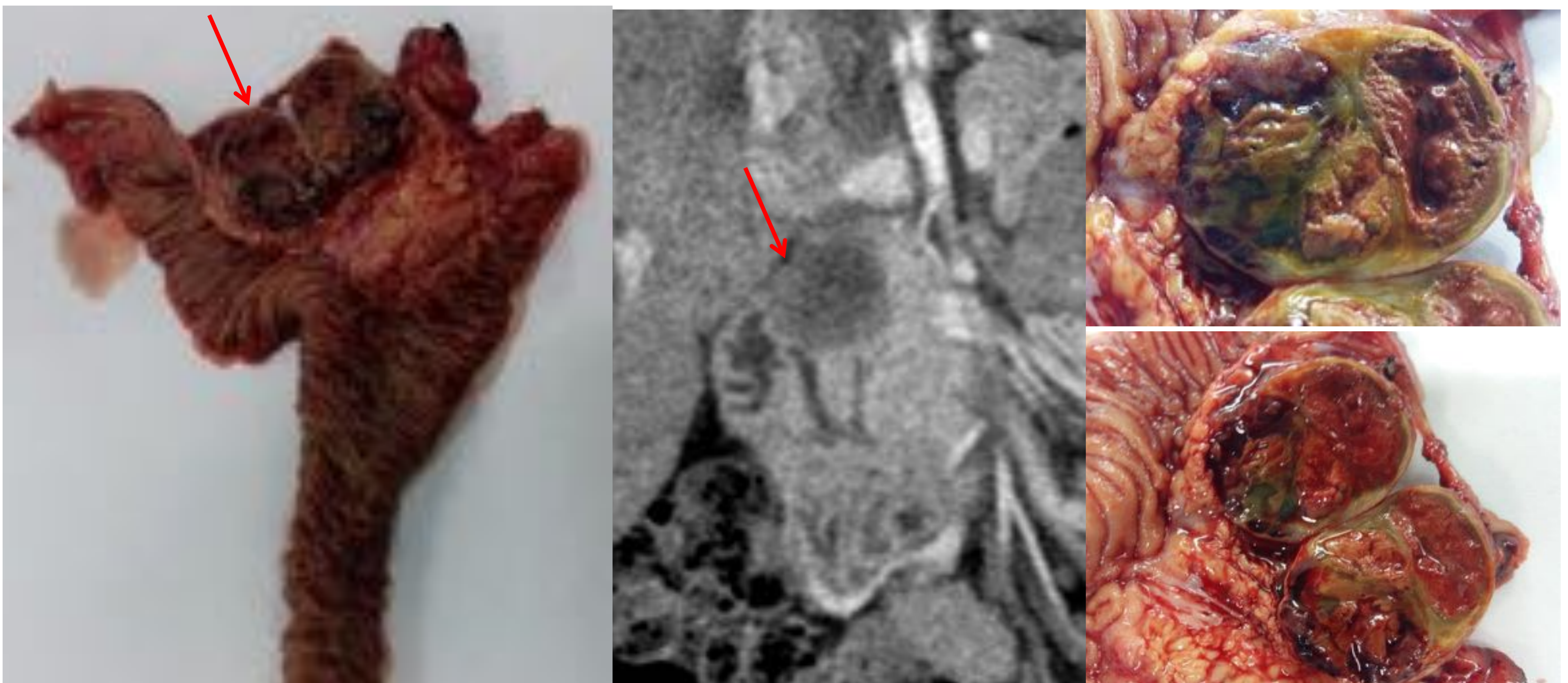


Fig. 3. Imágenes macroscópicas del tumor (flecha).

- Hallazgos microscópicos diagnósticos de TSP (ver Fig. 1).
- Seguimiento durante un año en el que permanece en remisión completa.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 2

- Mujer de 30 años que con mínima elevación de bilirrubina en una analítica de control en atención primaria, por lo demás asintomática.

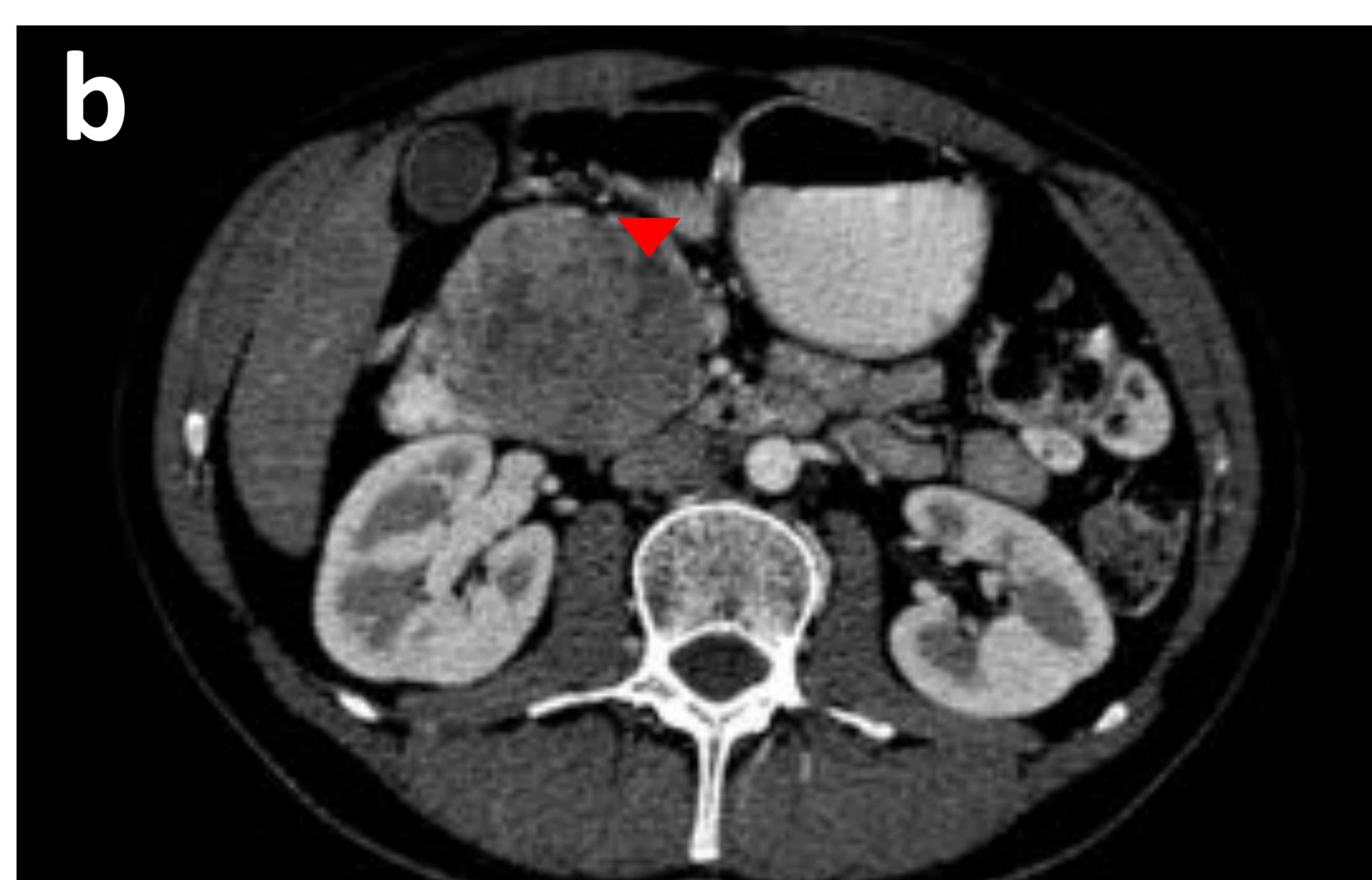
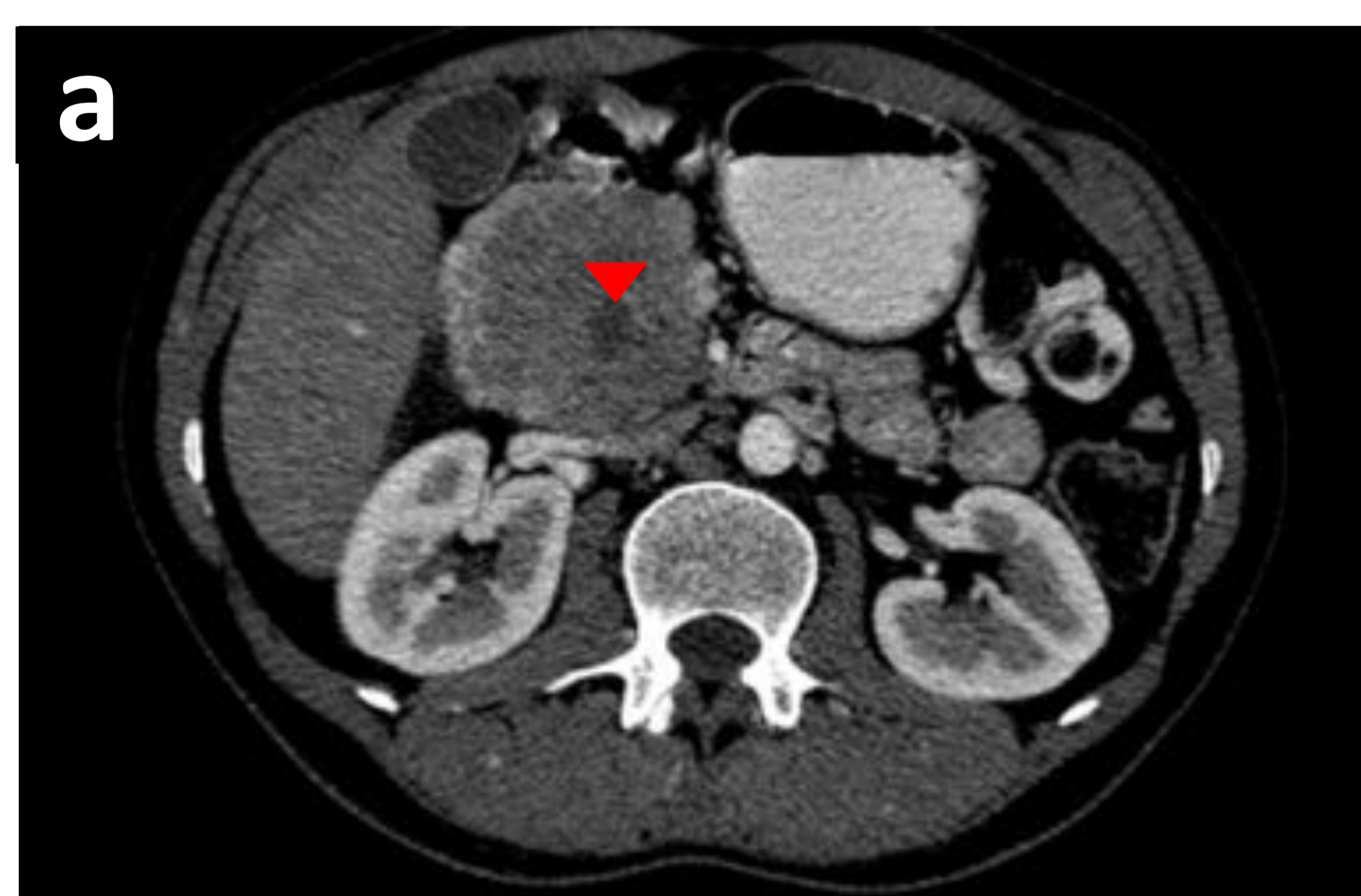


Fig. 4 (a, b y c). Masa hipocaptante con focos quísticos hipodensos (cabezas de flecha) y cápsula fina y tenuemente captante (flecha) en la que por la edad de la paciente se sospechó TSP de páncreas.

- La paciente fue intervenida mediante duodenopancreatectomía cefálica, la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de sospecha y se ha mantenido libre de enfermedad durante un seguimiento de 8 años.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 3

- Mujer de 35 años asintomática con hallazgo incidental de masa en el cuadrante superior derecho del abdomen que en TC y RM muestra imágenes compatibles con TSP de páncreas.

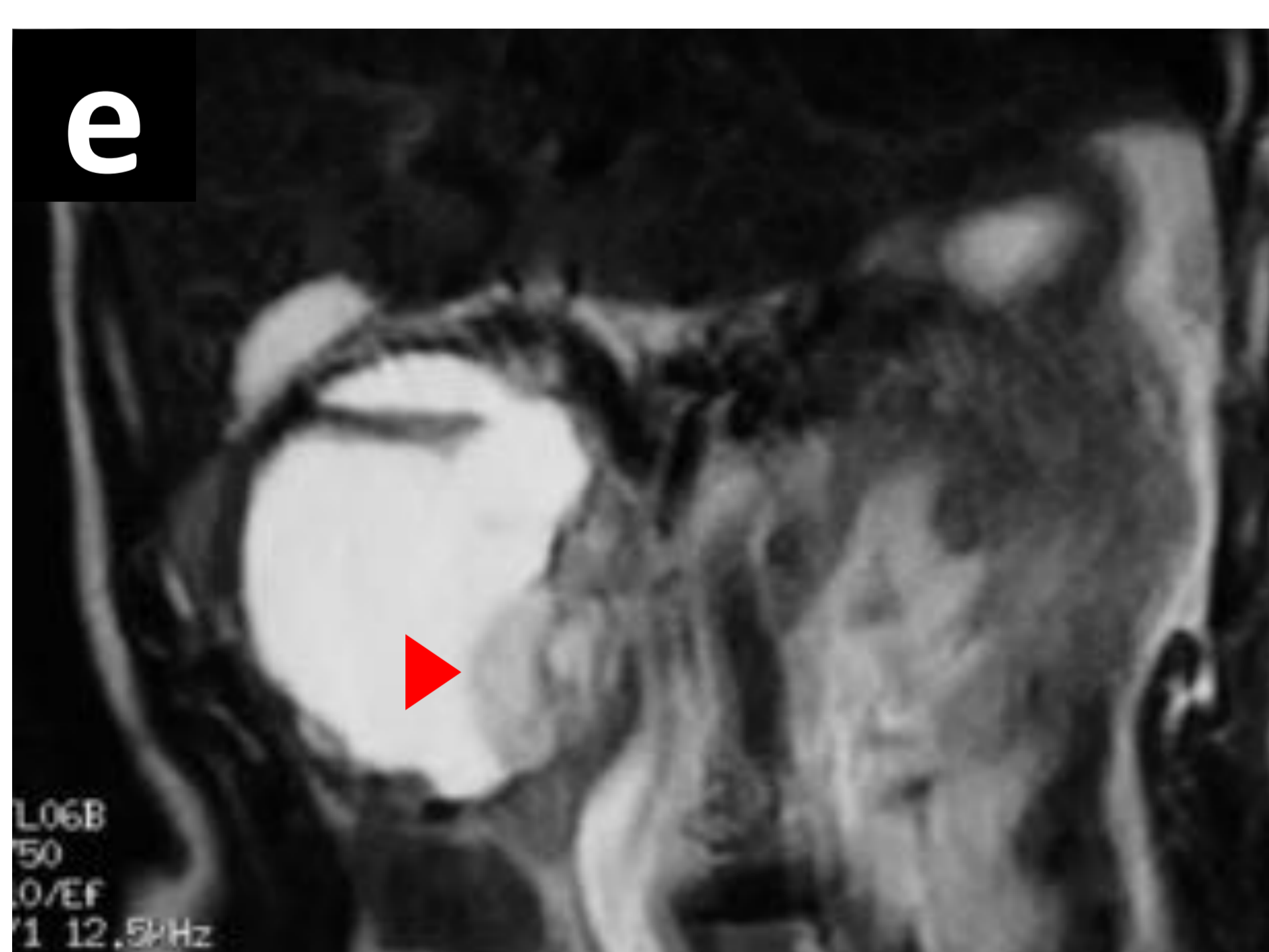
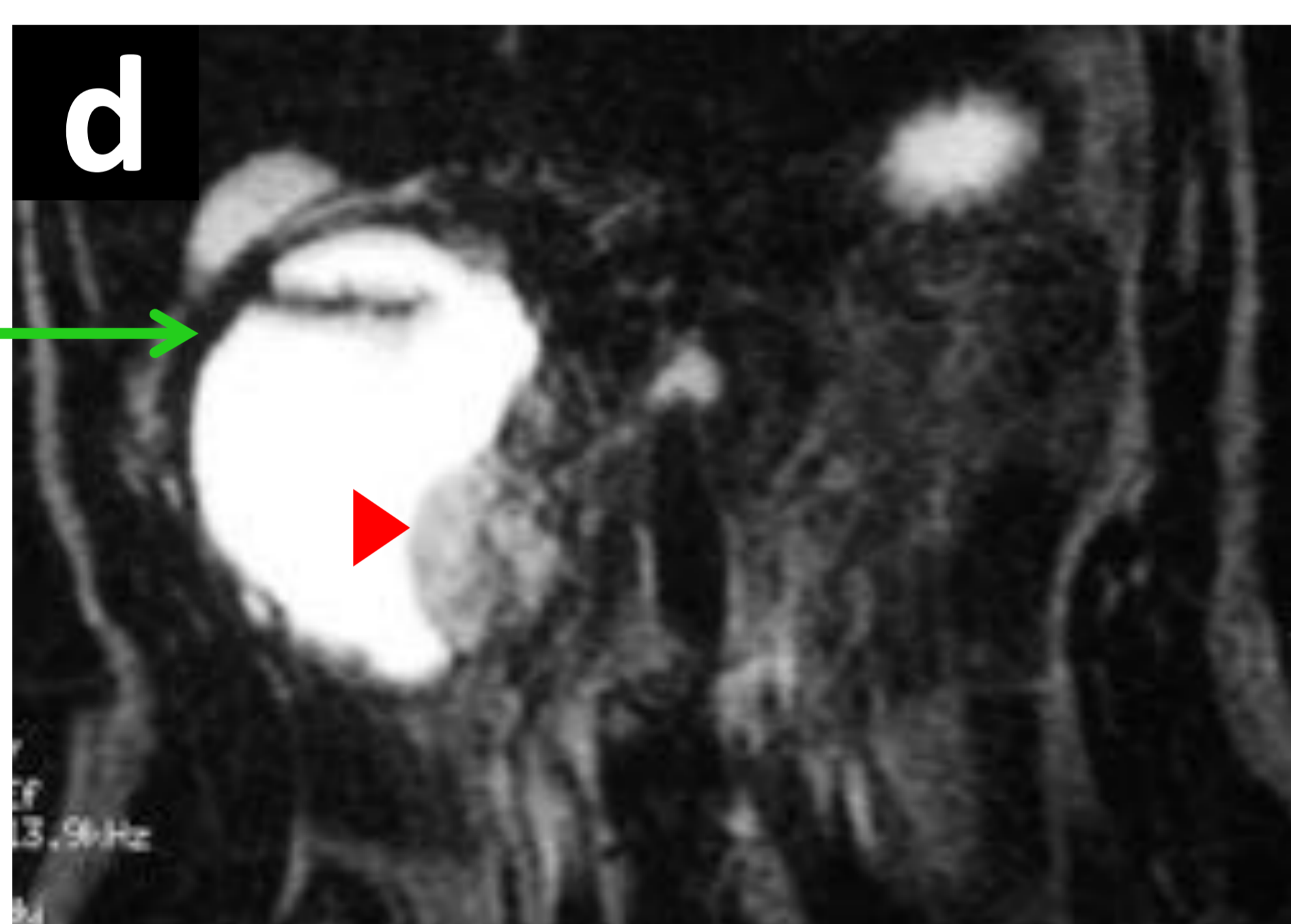
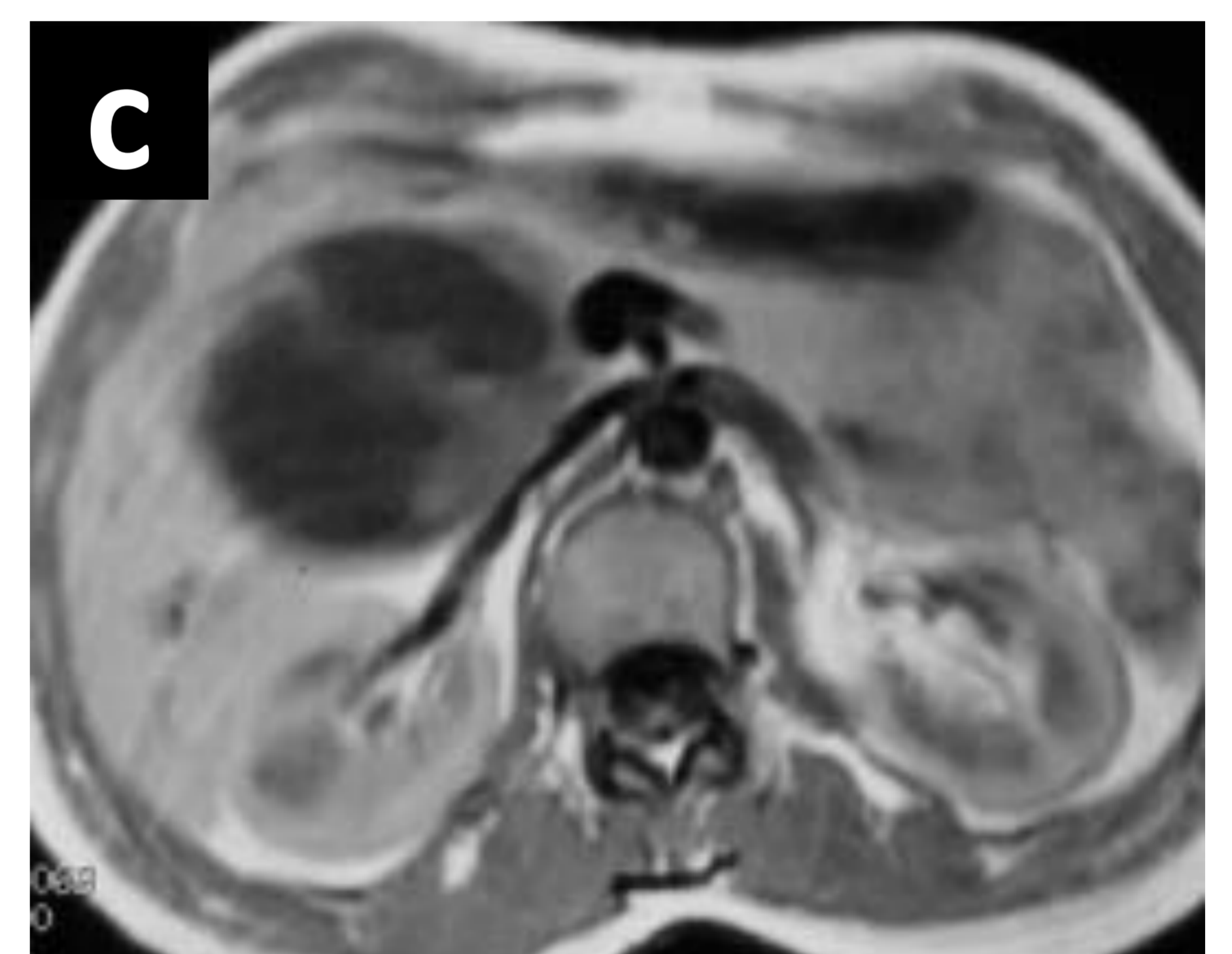
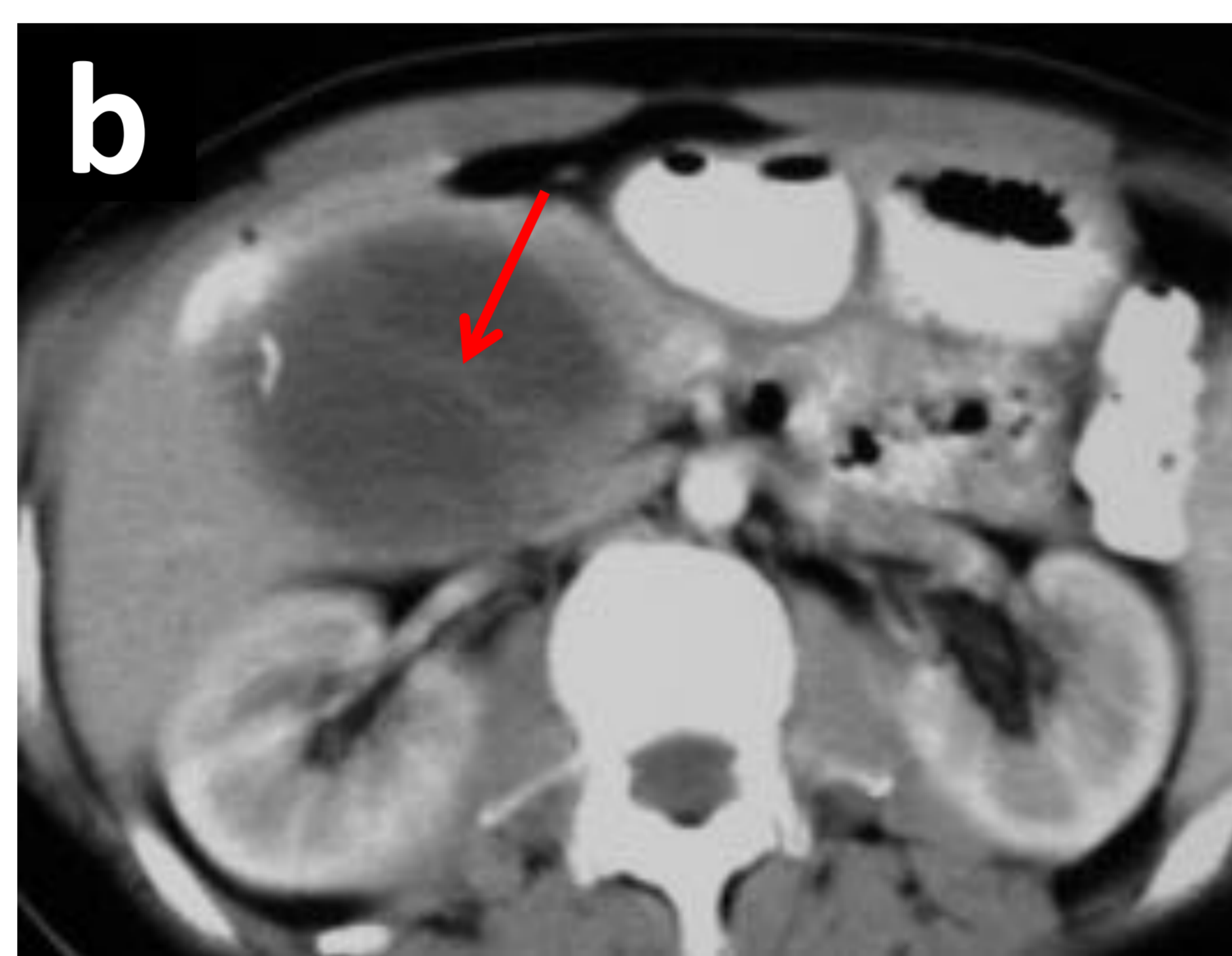
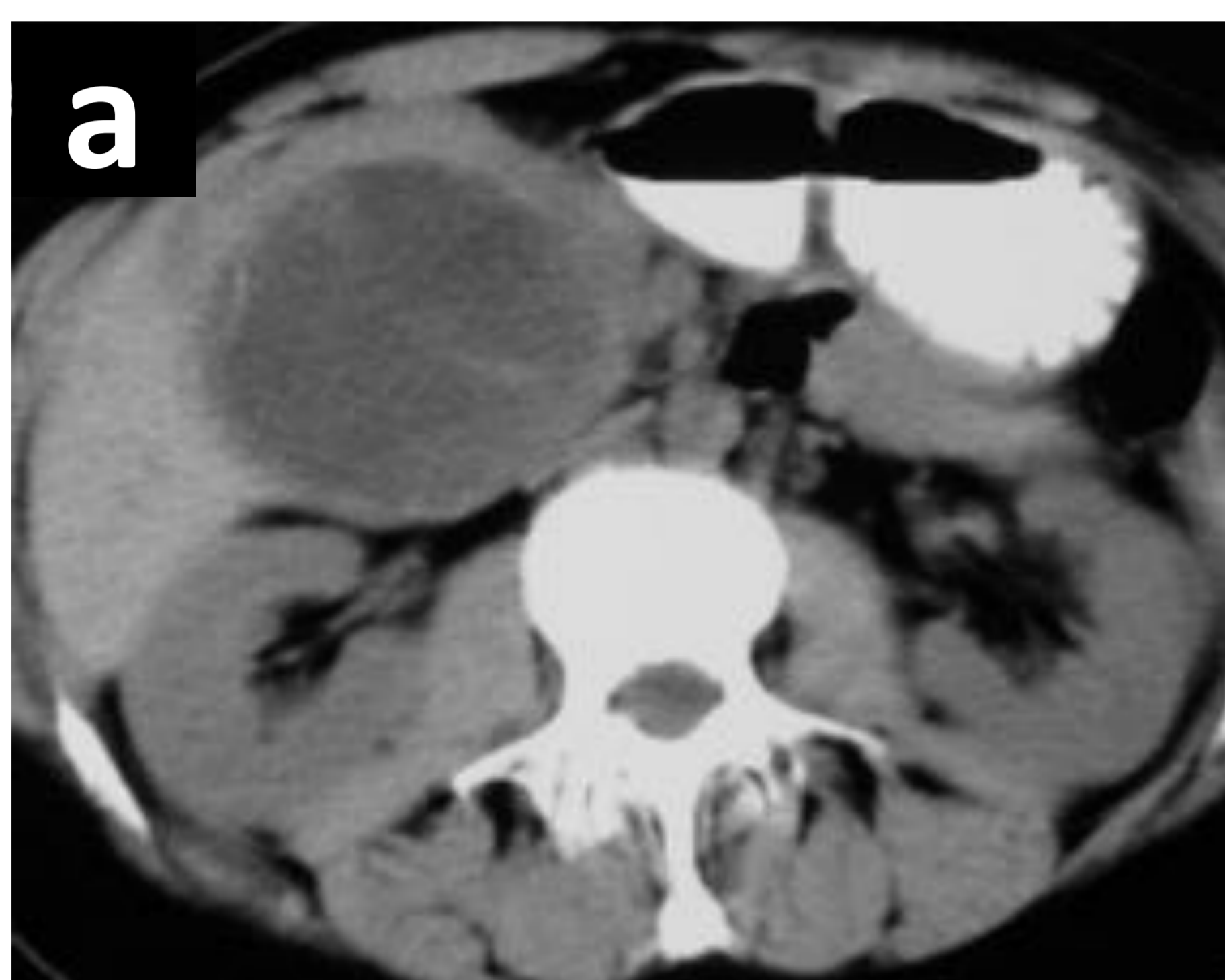


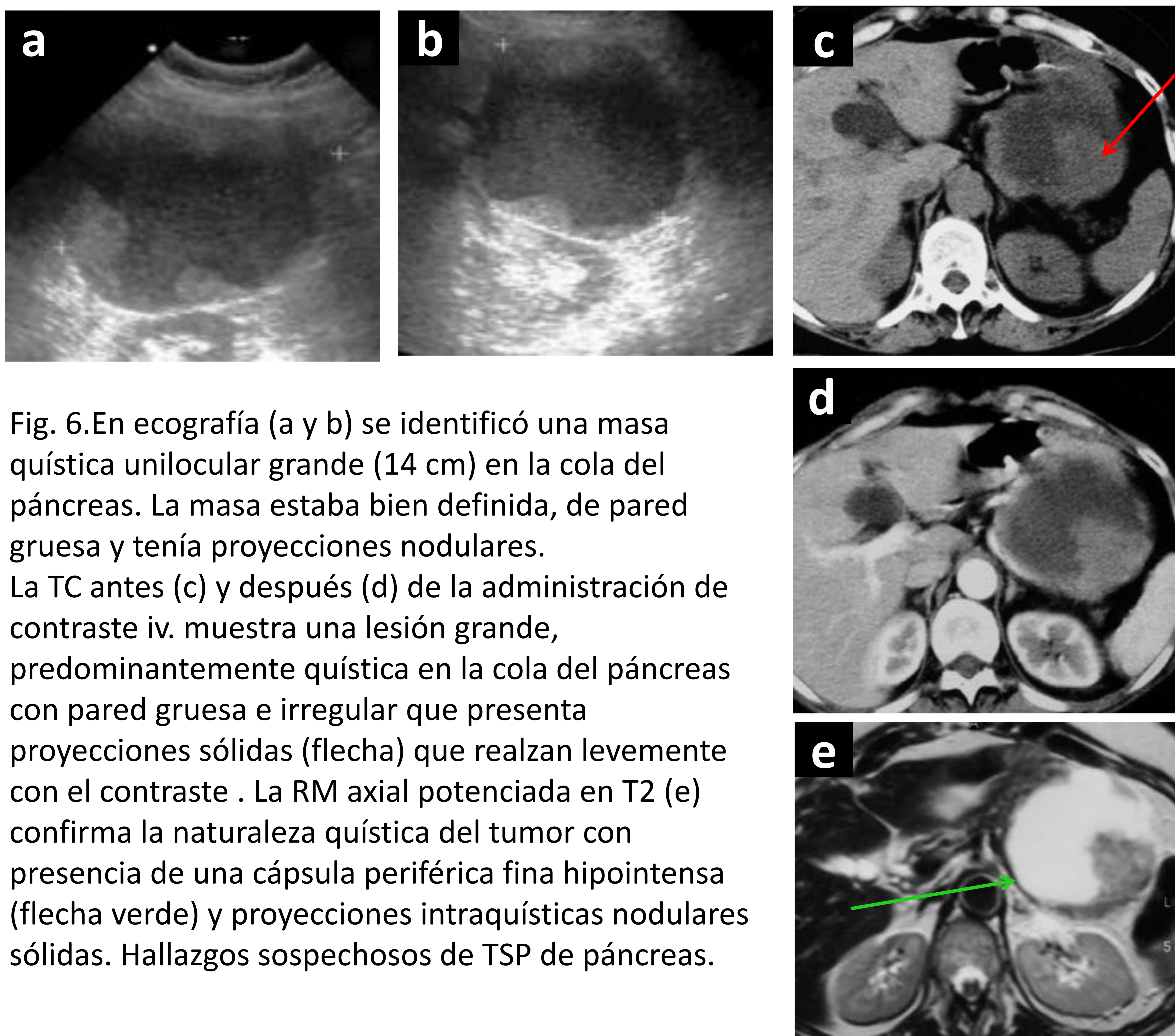
Fig. 5. La TC con contraste oral antes (a) y después (b) de la administración de contraste iv. muestra una lesión predominantemente quística, bien encapsulada, localizada en la cabeza del páncreas con un engrosamiento nodular de la pared medial y con tabiques gruesos visibles (flecha roja). La porción sólida realza levemente con contraste. RM axial potenciada en T1 (c) y RM coronal en T2 con supresión grasa (d y e) que muestra una lesión quística de forma ovalada con una cápsula hipointensa (flecha verde) en las imágenes potenciadas en T2 y proyecciones intraquísticas sólidas hiperintensas e irregulares (cabeza de flecha).

- La paciente fue intervenida mediante duodeno-pancreatectomía cefálica con preservación pilórica. El tumor demostró ser una masa principalmente quística ubicada en la cabeza del páncreas y adherida íntimamente a la pared duodenal. El examen estableció el diagnóstico de TSP de páncreas sin signos de invasión local.
- Seguimiento durante 4 años sin recidiva tumoral.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 4

- Mujer de 47 años que consulta por aumento del perímetro abdominal superior.



- Se extirpó el cuerpo y la cola del páncreas. En la pieza quirúrgica se identificó una masa quística redonda de 14 cm con una superficie interna irregular con proyecciones sólidas de hasta 3 cm de grosor confirmándose el diagnóstico de TSP de páncreas.
- El tumor demostró comportamiento maligno en el seguimiento con aparición de metástasis hepáticas dos años después del diagnóstico e implantes peritoneales 2 años más tarde.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 5

- Varón de 30 años que acude al servicio de urgencias por dolor epigástrico. En US se identificó una masa quística de pared gruesa en la cabeza del páncreas completándose el estudio con TC.



Fig. 7. La TC con contraste iv. muestra una lesión quística unilocular, bien definida, con una pared muy gruesa (flecha) y regular ubicada en el cuello del páncreas. La porción sólida capta contraste en menor medida que el resto del parénquima pancreático. El caso es atípico por tratarse de un varón pero dada la juventud y los hallazgos en imagen se debe incluir en el diagnóstico diferencial el TSP de páncreas.

- Tras duodenopancreatectomía cefálica, la muestra resecada reveló un TSP de páncreas de 5cm con una porción quística central llena de material necrótico y rodeada por una cápsula fibrosa.
- Ausencia de recidiva tumoral en un seguimiento de 5 años.

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 6

- Mujer de 24 años que debutó con ictericia indolora.
- Por ecografía se identificó dilatación de los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos y una masa sólida en la cabeza del páncreas.

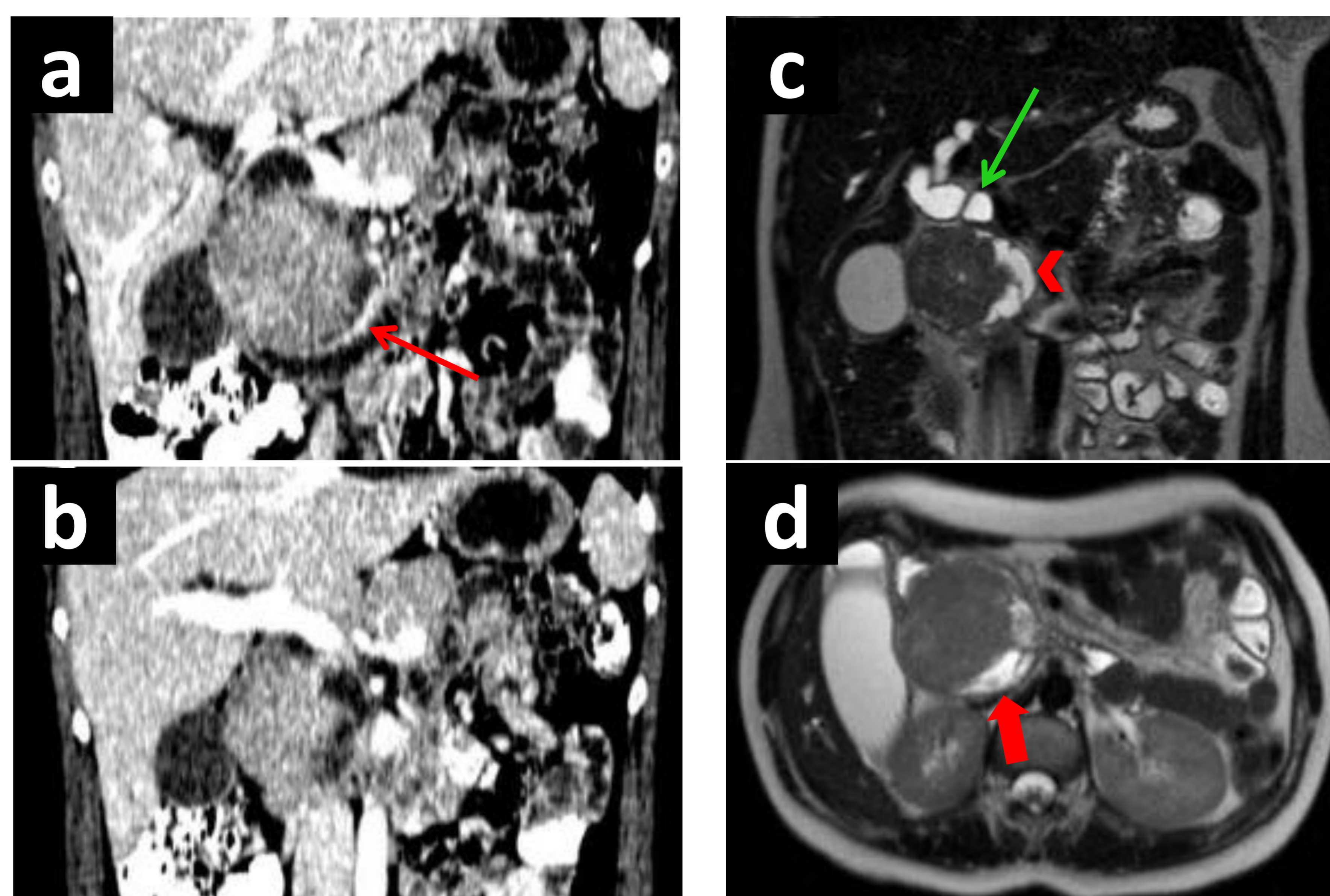


Fig. 8. Reconstrucción MPR coronal (a y b) que muestra una masa predominantemente sólida en el proceso uncinado del páncreas con una cápsula delgada ligeramente hipercaptante (flecha), con áreas quísticas en la zona medial (cabeza de flecha) y caudal de la lesión. La lesión desplaza los vasos mesentéricos, comprime la vena cava inferior y causa dilatación de los conductos biliares intra y extrahepáticos (flecha verde), desplazando el duodeno. En la secuencia T2W (d) se identifica la lesión con una cápsula fina periférica hipointensa (flecha gruesa). Los hallazgos son compatibles con TSP de páncreas, confirmado en estudio histológico.

- Se realizó una duodenopancreatectomía cefálica.
- En el estudio histológico se encontró infiltración en el tejido pancreático adyacente al tumor, el duodeno y uno de los ganglios linfáticos.
- El tumor se comportó de forma maligna con recidiva por metástasis hepática 18 meses después del diagnóstico.



Fig. 9. TC con contraste iv. realizado al año y medio del diagnóstico de TSP de páncreas donde se identifica metástasis hipodensa que se localizaba en los segmentos V/VIII.

CONCLUSIÓN

A pesar de ser un tumor poco común, debemos sospechar un TSP cuando nos encontremos con una masa pancreática sólido-quística encapsulada con/sin hemorragia en una mujer joven.

BIBLIOGRAFÍA

- Anil, G., Zhang, J., Al-Hamar, N. E., & Nga, M. E. (2017). *Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: CT imaging features and radiologic-pathologic correlation*. *Diagn and Interv Radiol*, 23(2), 94–99.
- Sunkara, S., Williams, T. R., Myers, D. T., & Kryvenko, O. N. (2012). *Solid pseudopapillary tumours of the pancreas: spectrum of imaging findings with histopathological correlation*. *Br J Radiol*, 85(1019), e1140–e1144.
- Baek JH, Lee JM, Kim SH, et al. *Small (≤ 3 cm) solid pseudopapillary tumors of the pancreas at multiphase multidetector CT*. *Radiology* 2010; 257:97–106.
- Mirminachi B, Farrokhzad S, Sharifi AH, et al. *Solid Pseudopapillary Neoplasm of Pancreas; A Case Series and Review Literature*. *Middle East J Dig Dis*. 2016;8(2):102-108.
- Antoniou AE, Damaskos C, Garmpis N, et al. *Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: A Single-center Experience and Review of the Literature*. *In Vivo*. 2017;31(4):501-510.