

Neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas. Imágenes del tumor y seguimiento.

Rafael Valdés-González,* Lourdes Molinar,** José Arturo Ortega-Salgado***

Recepción versión modificada 21/10/98; aceptación 08/04/99

Resumen.

Se presenta el caso clínico de una niña de 8 años de edad, que presenta dolor abdominal de 2 meses de evolución. Se estudió como dolor abdominal crónico encontrándose en el ultrasonido abdominal un tumor dependiente de páncreas: La tomografía axial computada (TAC.) y la resonancia magnética (RM.) permitieron una adecuada localización de la tumoración (cuerpo y cola del páncreas). Se sometió a resección total de la tumoración por laparotomía. El reporte histopatológico fue el de neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas. El seguimiento postoperatorio ha sido de 6 meses; la paciente está asintomática y el control tomográfico postoperatorio no muestra actividad tumoral.

Palabras clave: Tumor quístico papilar del páncreas, Tomografía de páncreas, Cirugía de páncreas

Summary.

The case of an 8-year-old girl with pancreatic papillary cystic tumor is described. The patient presented chronic abdominal pain as the sole symptom. Abdominal ultrasound showed a pancreatic mass; computed tomography (CT) and magnetic resonance (MR) evidenced tumoral location in pancreatic body and tail, which was surgically removed. Histological report concluded a solid cystic pancreatic epithelial papillary neoplasm. After 6 months, the patient is asymptomatic and the CT is normal.

Key words: Pancreatic tumor, papillary cystic tumor of the pancreas, pancreas computed tomography, pancreatic surgery

* Jefe del Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina UNAM. Cirujano del Hospital Angeles del Pedregal.

** Departamento de Patológica Hospital Angeles del Pedregal.

*** Profesor de Cirugía. Facultad de Medicina UNAM. Médico Adscrito. Departamento de Cirugía Instituto Nacional de Pediatría.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Rafael Valdés González, Hospital Angeles del Pedregal. Camino a Santa Teresa No.1055 Col. Héroes de Padierna 10700. Consultorio Sótano 19.

Introducción

Los tumores malignos del páncreas son raros en niños y adolescentes, el más frecuente es el carcinoma de células de los islotes.¹⁻³ En adultos el cáncer de páncreas es la cuarta causa más frecuente de muerte por cáncer, superada solo por el colon, pulmón y mama. Los tumores malignos del páncreas incluyen aquellos que se originan de las células de los conductos (adenocarcinoma, carcinoma de células escamosas), de las células acinares (carcinoma de células acinares), del tejido conectivo (liposarcoma), de origen linfático (linfomas), de origen de células de los islotes (insulinoma, glucagoma y gastrinoma) y de origen incierto (neoplasia quística papilar y pancreatoblastoma).⁴

Se han reportado solo 157 casos de la neoplasia quística papilar del páncreas (NQPP) en el periodo comprendido de 1959 a 1996. Predominó en la población femenina y fue poco frecuente en la primera década de la vida.⁵ En el hospital Memorial de Nueva York solo un caso de 747 tumores de páncreas correspondió a NQPP en el periodo de 1949 a 1972.⁶

El diagnóstico clínico de este tumor es difícil ya que presenta poca sintomatología. En la serie reportada por Welch,⁷ el síntoma más frecuente fue el dolor abdominal (14/26), seguido de la presencia de masa abdominal (12/28) e ictericia (9/28) el palpar una masa abdominal en estos casos puede ser un síntoma tardío de la enfermedad.

El diagnóstico por radiología e imagen en estos tumores puede ser hecho con base en estructuras desplazadas o calcificaciones observadas en las placas simples del abdomen. El ultrasonido muestra una masa con áreas de alta y baja ecogenicidad; la angiografía, demuestra zonas de poca vascularidad,⁸ tanto la TAC como la RM. muestran zonas de hemorragia en las partes sólidas del tumor.⁹

En la laparotomía exploradora se pueden encontrar masas quísticas calcificadas que habitualmente se localizan en cabeza y cuerpo del páncreas pudiéndose confundir con quistes secundarios a traumatismos. La toma de biopsia transoperatoria es indispensable para hacer el diagnóstico preciso y tomar decisiones adecuadas.¹⁰ El diagnóstico histológico se basa en la presencia de cambios

degenerativos. que resultan en la formación de pseudopapilas en la neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas.²

Reporte del caso

Paciente femenina de 8 años de edad que es llevada a consulta por dolor abdominal de 2 meses de evolución, caracterizado por ser de tipo cólico, postprandial inmediato y también posterior al ejercicio. A la exploración física no se detectó ninguna alteración, por lo que se estudió como dolor abdominal crónico siendo solo positivo el ultrasonido abdominal el cual reportó: tumoración abdominal en retroperitoneo de 7 cm de eje mayor. (Figura 1)

Posteriormente se realizaron: tele de tórax sin alteraciones; TAC, que mostró tumoración de 12 cm en su eje mayor, dependiente de cuerpo y cola del páncreas con imágenes sólidas y líquidas que desplazaban al estómago hacia la pared abdominal, no se demostró infiltración a ganglios ni a órganos vecinos (Figura 2); los marcadores tumorales para descartar carcinoma pancreático, alfa feto proteína, antígeno carcinoembrionario y CA 19-9 fueron negativos. Se solicitó RM, para una mejor ubicación de la tumoración y evaluación de la misma (Figura 3); se realizó laparotomía encontrándose tumoración retroperitoneal de aproximadamente 12 cm de diámetro, con zonas sólidas y quísticas, así como zonas de hemorragia; estas últimas, localizadas en el cuerpo y cola del páncreas exclusivamente, se disecó la tumoración y no hubo necesidad de realizar esplenectomía debido a que se preservaron los vasos esplénicos. Se seccionó el páncreas dejando un margen de 2 cm con la tumoración, utilizamos engrapadora para evitar fatigas de la secreción exocrina hacia la cavidad, dejando un drenaje cerrado en la misma. El reporte del estudio transoperatorio fue el de lesión quística papilar sin diseminación a ganglios peritumorales. En el postoperatorio inmediato la paciente presentó síndrome febril e hipoventilación basal derecha; en la tele de tórax se demostró atelectasia en el lóbulo inferior derecho, se dio tratamiento antimicrobiano e inhaloterapia con una buena respuesta; la paciente fue egresada el 7o día de su postoperatorio. El estudio histopatológico definitivo reportó: neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas, con

bordes libres de neoplasia y ganglios peritumorales negativos (Figura 4-6). La inmunohistoquímica para descartar la posibilidad de tumor neuroendocrino o de células de islotes fue negativa. No así para proteínas del citoesqueleto que fueron marcadas con vimetina y también se pudo documentar la presencia de receptores a progesterona, lo que corrobora el diagnóstico establecido. La TAC a los dos meses de postoperatorio muestra páncreas residual sin alteraciones y no evidencia actividad tumoral (Figura 7). La función endocrina fue valorada por medio de una curva de tolerancia a la glucosa que resultó normal y la exócrina, y se considera está conservada ya que presenta buen desarrollo en peso y talla y sus evacuaciones son normales.

Discusión

Las causas de los tumores del páncreas en los niños son desconocidas. Estos tumores pueden aparecer en la cabeza, cuerpo o cola del páncreas y en la mayoría de los casos son tumores no funcionales dependiendo su sintomatología del sitio de origen. La neoplasia quística del páncreas y el pancreatoblastoma pudieran tener relación con la ontogenia pancreática.⁵ También se ha mencionado que las células de este tumor son altamente reactivas a anticuerpos para progesterona, mientras que son negativas para estrógenos, lo que

sugiere un origen ductal para el tumor quístico papilar y también que las hormonas sexuales pueden desempeñar un papel en su crecimiento, pero no en su génesis.¹¹

El cuadro clínico no es característico, pero uno de los síntomas más constantes ha sido el dolor abdominal crónico en adolescentes y mujeres jóvenes^{7,10,12,13} por lo que el tumor papilar quístico del páncreas debe ser considerado en el diagnóstico diferencial del dolor y/o masa abdominal en las adolescentes y mujeres jóvenes, y con el caso que aquí presentamos, también deberá considerarse en las escolares.

El diagnóstico de este tipo de tumor inicialmente se debe sospechar con base en las imágenes que nos proporcionan: la radiografía simple de abdomen, el ultrasonido pancreático, la TAC, y la RM,^{8,9} que en nuestra paciente fueron de gran importancia para establecer el plan preoperatorio y tratamiento quirúrgico. La morfología en el diagnóstico histopatológico es importante, pero la inmunohistoquímica es consistentemente positiva para vimetina.² como fue en el presente caso.

En todos los casos de tumores pancreáticos en pacientes pediátricos la resección de la tumoración es lo indicado y de ser posible conservar la irrigación esplénica para evitar la esplenectomía^{7,13,14} lo



Figura 1. Ultrasonido abdominal, que muestra una masa (76x70x65 mm.) hipoeoica, heterogénea por imágenes ecogénicas y anecoicas en su interior.



Figura 2. TAC. Masa predominantemente hipodensa, dependiente de la porción distal del cuerpo y cola del páncreas.

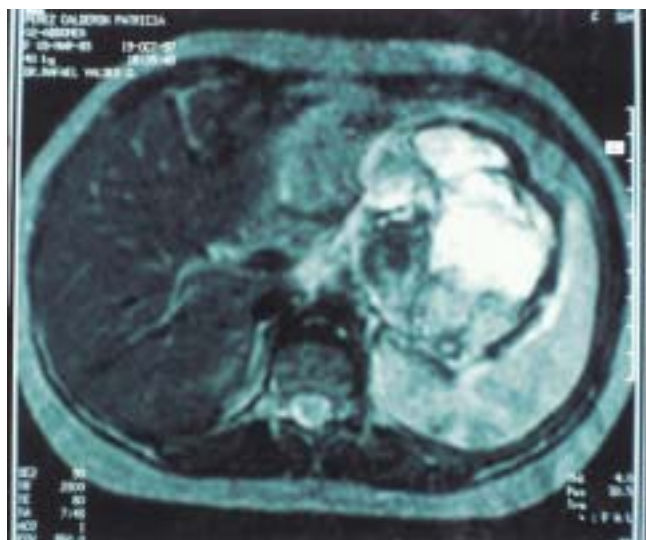


Figura 3. RM. se observa la tumoración y sus vascularidad.

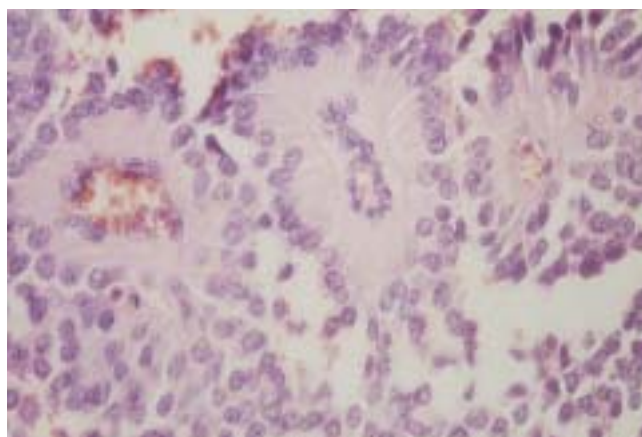


Figura 6. Las células tumorales son relativamente uniformes con núcleos redondos u ovals sin nucleolo predominante y con citoplasma eosinófilo finamente granular.

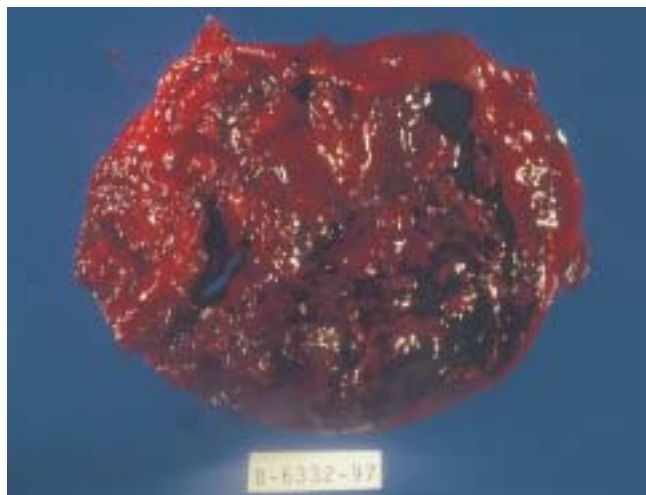


Figura 4. Tumor pseudo encapsulado, sólido y quístico, de color rojizo, con necrosis y hemorragia.



Figura 7. Cambios postquirúrgicos por resección de la porción distal del cuerpo y cola del páncreas. sin otras alteraciones.

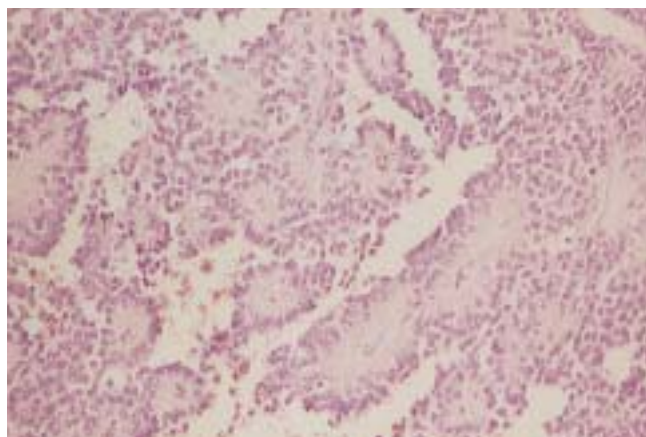


Figura 5. Patrón pseudopapilar con tallos fibrovasculares revestidos por varias capas de células tumorales uniformes.

que pudo ser realizado en nuestra paciente y así evitamos los problemas inherentes a la esplenectomía en pacientes pediátricos.

El pronóstico de los pacientes con neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas, a pesar de los hallazgos histológicos de aparente malignidad, es bueno.^{15,16} En algunos casos se han reportado metástasis al hígado que han sido tratadas con tamoxifeno debido a que se han encontrado receptores estrogénicos en este tipo de tumores.¹⁰ También en otro caso se ha encontrado la asociación con poliposis adenomatosa familiar.¹⁷

Consideramos que este tipo de tumores son poco frecuentes en la edad pediátrica pero debemos de establecer su sospecha cuando nos encontramos con del síndrome de dolor abdominal crónico, la ayuda de los estudios de imagen definitivamente nos dan una orientación adecuada para su sospecha y abordaje diagnóstico y terapéutico.

Referencias.

1. **Folkman J, Tapper D.** Páncreas. En: Cirugía pediátrica. Holder TM, Aschraft KW. Interamericana. 1a. edición. México, 1984, pp604-616.
2. **Klimstra DS, Bruce WM, Adair CF, Heffers CS.** Pancreatoblastoma: A clinicopathologic study and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1995;19(2):1371-1389.
3. **Grosfeld JL, Vane DW, Rescorla FJ, Mc Guire W, West KW.** Pancreatic tumors in childhood: analysis of 13 cases. *J Pediatr Surg* 1990;25:1057-1062.
4. **Pratt CB, Douglas EC.** Management of the less common cancers of childhood. In: Principles and practice of the pediatric oncology. Pizzo PA, Poplack DG. (editores). Lippincott. 3a. edición. J.B. Philadelphia, 1989;PP:759-782.
5. **Kissane JM.** Pancreatoblastoma and solid cystic papillary tumor: two related to pancreatic ontogeny. *Seinin Diagn Pathol* 1994;11:152-164.
6. **Cubilla AL, Fitzgerald PJ.** Cancer of the pancreas (non-endocrine): a suggested morphologic classification. *Semin Oncol* 1979;6:285-79.
7. **Welch KJ.** The pancreas. In: Pediatric surgery. Ravitch MM., y otros, editores. Year book Medical Publishers, Inc. 3a edición. Chicago, 1979, 1086-1006.
8. **Ohiwa K, Igarashi M, Nagasue N, Nagasaki M, Harada T.** Solid and cystic tumor (SCT) of the pancreas in adult man. *HPB Surg.* 1997;10(5):315-21.
9. **Merkle EM, Weber C, SiechM, Kolokythas O. Tomczak Rieber A, Brambs HJ.** Papillary cystic and solid tumor of the pancreas. *Gastroenterology* 1996;34(11):742-6.
10. **Scalafi LM, Reuter V, Goit DG, Brennan MF.** The malignant nature of the papillary and cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1991;68:153-158.
11. **Remadi S, Mac Gee W, Doussi-Anagnostopoulou Y, Berger SD, Ismail A.** papillary-cystic tumor of the pancreas. *Diagnos Cytopathol* 1996;15(5):398-402.
12. **Yang YJ, Chen JS, Chen CJ, Lin pW, Chang KC, Tzeng CC.** Papillary cystic tumor of the pancreas in children. *Scand J Gastroenterol* 1996;31(12):1223-7.
13. **Jaksic T, Yaman M. Thorner P, Wesson DK, Filler RM, Shandling B.** A 20-year review of pediatric pancreatic tumors. *J Pediatr Surg* 1992;27:1315-7.
14. **Wunsch LP, Flemming P, Werner U, Gluer S, Burger D.** Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7:45-7.
15. **Fabbro MA, D'Agostino S, Musi L, Scalabrin U, Dante S.** Cystic-papillary neoplasm of the pancreas: a case report in childhood. *Pediatr Med Chir* 1996;18:607-10.
16. **Tagge EP, Hui JG, Tagge DU, Macpherson R.** Pancreatic surgery in children. *Curr Opin Pediatr* 1995;7:341-348.
17. **Le Borgene J, Bouvier S, Fiche M, Smaili M, Heymann MF, Lehur PA, Le Bodic MF.** Cystic and papillary tumor of the pancreas. Diagnostic and developmental uncertainties. A propos of a case. *Chirurgie* 1997; 122:31-4.