

NEOPLASIA SÓLIDA PSEUDOPAPILAR DE PÁNCREAS: EXPERIENCIA EN UN CENTRO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

¹Richard Oropeza ²Carlos Baptista ¹Mary Peña

RESUMEN

La neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas es una entidad poco frecuente representando entre el 2% y el 3% de las neoplasias pancreáticas y del 0,9% al 2,7% de las neoplasias pancreáticas de origen exocrino. En la descripción original, el tumor fue clasificado como una lesión glandular exocrina benigna, la mayoría probablemente un cistoadenoma papilar. Se presentan casos de pacientes femeninos los cuales presentaron síntomas como epigastralgia, náuseas, pirosis y dispepsia con estudios imagenológicos sugestivos de neoplasia pseudopapilar de páncreas confirmado por biopsia vía PAAF a los cuales se les realiza resección quirúrgica con biopsia definitiva y evolución satisfactoria. Esta patología, aunque es infrecuente, es de fácil diagnóstico y su resolución quirúrgica es obligatoria. Se prefiere la duodenopancreatectomía cefálica para aquellos casos en el que la lesión esté confinada a la cabeza del páncreas, bien sea para su variante en la cirugía de Whipple o Traverso-Longmire así como sus variantes en la reconstrucción gástrica; asimismo, para aquellos casos en el que se presente en el cuerpo y la cola del páncreas, se realiza la pancreatectomía corpocaudal con o sin preservación esplénica y/o de los vasos esplénicos.

Palabras clave: páncreas, cistoadenoma, biopsia con aguja fina, neoplasias, cirugía

SOLID PSEUDOPAPILAR NEOPLASM OF THE PANCREAS: EXPERIENCE IN A CENTER AND REVIEW OF THE LITERATURE

ABSTRACT

Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas is a rare entity representing 2% to 3% of pancreatic neoplasms and 0.9% to 2.7% of pancreatic neoplasms of exocrine origin. In the original description, the tumor was classified as a benign exocrine glandular lesion, most probably a papillary cystadenoma. We present cases of female patients who presented symptoms such as epigastralgia, nausea, heartburn and dyspepsia with imaging studies suggestive of pseudopapillary neoplasm of the pancreas confirmed by biopsy via FNA, who underwent surgical resection with definitive biopsy and satisfactory evolution. This pathology, although infrequent, is easily diagnosed and its surgical resolution is mandatory. Cephalic duodenopancreatectomy is preferred for those cases in which the lesion is confined to the head of the pancreas, either for its variant in Whipple or Traverso-Longmire surgery as well as its variants in gastric reconstruction; likewise, for those cases in which it is present in the body and tail of the pancreas, corpocaudal pancreatectomy is performed with or without splenic preservation and/or preservation of the splenic vessels.

Keywords: pancreas, cystadenoma, biopsy, fine-needle, neoplasms, surgery

¹Universidad Centroccidental Lisandro Alvarado, Decanato de Ciencias de la Salud, Barquisimeto, Venezuela.

Correo electrónico de autor principal: richardoropeza93@gmail.com.

²Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda, Servicio de Cirugía General, Barquisimeto, Venezuela.

Recibido: 25/10/2024
Aceptado: 25/11/2024



Creative Commons Reconocimiento-No Comercial-Compartir Igual 4.0 Internacional

INTRODUCCIÓN

La neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas (NPS) es una entidad poco frecuente descrita por primera vez por Frantz en 1959; representa entre el 2% y el 3% de las neoplasias pancreáticas y del 0,9% al 2,7% de las neoplasias pancreáticas de origen exocrino. Esta neoplasia, que ha tenido una variedad de nombres (neoplasia epitelial papilar sólida, neoplasia quística papilar y neoplasia epitelial papilar sólida y quística) fue designada como neoplasia pseudopapilar sólida por la Organización Mundial de la Salud en 2010¹.

En la descripción original, el tumor fue clasificado como una lesión glandular exocrina benigna, la mayoría probablemente un cistoadenoma papilar, aunque se afirmó que "la interpretación precisa de estas neoplasias es difícil"². Es importante destacar que términos que no sean neoplasia sólida pseudopapilar ya no deben usarse en informes de patología¹.

La neoplasia sólida pseudopapilar está siendo reconocida con un aumento de la frecuencia de aparición, así como por tener un bajo potencial maligno, todo esto debido al uso extensivo de técnicas de imagen, junto con una mejor comprensión de la propia neoplasia³.

Sin embargo, por su baja incidencia, su clínica y patología características, no ha sido ampliamente estudiada. La neoplasia pseudopapilar sólida afecta principalmente a mujeres jóvenes con edad media de 22 años⁴.

Aunque se piensa que estos tumores suelen afectar a personas de origen asiático o afroamericano, la NPS puede presentarse en pacientes de todas las razas. Los NPS generalmente se caracterizan por un período asintomático prolongado y se encuentran incidentalmente en el examen físico de rutina o

causan síntomas atípicos, ocasionalmente después de un traumatismo abdominal⁵.

Los síntomas atípicos incluyen dolor o malestar abdominal, vómitos y otros síntomas similares a la gastroenteritis. La ictericia es rara, incluso en tumores que se originan en la cabeza del páncreas y no existe un síndrome endocrino funcional asociado⁶.

A continuación, presentamos tres casos de pacientes con diagnóstico de neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas identificados en 2022 junto con una revisión de la literatura.

CASO 1

Paciente femenina de 35 años de edad con enfermedad actual de 8 meses de evolución caracterizada por epigastralgia y náuseas ocasionales, sin antecedentes patológicos de importancia, sin alteración del perfil hepatobiliarpancreático.

Se le realiza tomografía computarizada de abdomen la cual reporta LOE en cabeza de páncreas de 57 mm x 53 mm x 61 mm; ante sospecha diagnóstica se indica ecoendoscopia que reporta LOE retroperitoneal de 54 mm x 32 mm; se realizó PAAF cuya biopsia reportó neoplasia pseudopapilar de páncreas.



Figura 1. Ecoendoscopia con evidencia de LOE retroperitoneal.

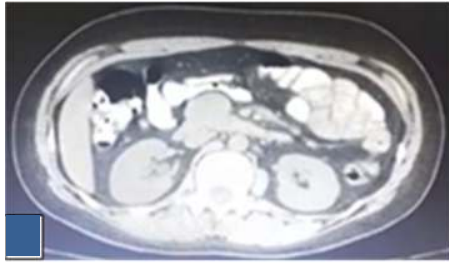


Figura 2. Corte tomográfico con presencia de LOE en cabeza de páncreas.

Es llevada a mesa quirúrgica donde se evidencia una lesión sólida – quística de 5 x 5 cm en la cabeza del páncreas, conducto de Wirsung de 2 mm y colédoco de 4 mm. Se realizó cirugía de Longmire Traverso, pancreatogastroanastomosis, duodenoeyunoanastomosis y hepáticoyeyuno anastomosis.



Figura 3. Pieza quirúrgica.

La biopsia definitiva reportó neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. No se realiza estudio inmunohistoquímico en vista de que la paciente no contaba con recursos económicos para el estudio.

CASO 2

Paciente femenina de 15 años de edad con enfermedad actual de 2 meses de evolución caracterizada por epigastralgia y síntomas dispépticos, sin antecedentes patológicos de importancia, sin alteración de perfil hepatobiliarpancreático.

Se le indica tomografía computarizada de abdomen la cual reporta LOE en cuerpo de páncreas de 31 mm x 46 mm x 76 mm, de aspecto heterogéneo; ante sospecha diagnóstica se realiza ecoendoscopia que reporta lesión en cuerpo y cuello de páncreas de 41 mm x 47 mm; se realizó PAAF cuya biopsia reportó neoplasia pseudopapilar de páncreas.

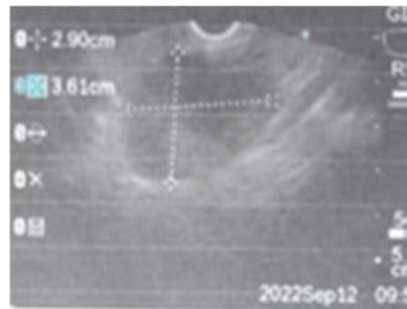


Figura 4. Ecoendoscopia con presencia de LOE.

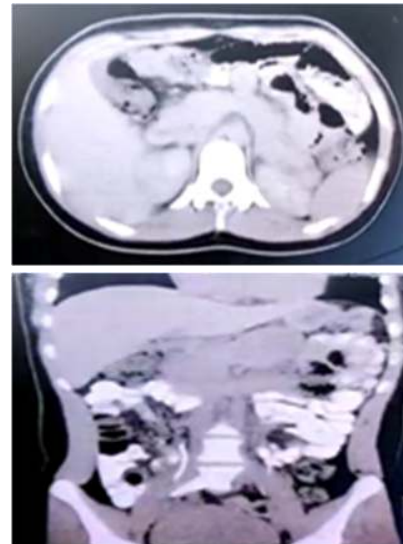


Figura 5. Corte tomográfico donde se evidencia LOE en cuerpo de páncreas.

Es llevada a mesa quirúrgica donde se evidencia lesión quística de 8 x 8 cm en cuerpo de páncreas. Se realizó pancreatectomía corpocaudal con conservación esplénica.

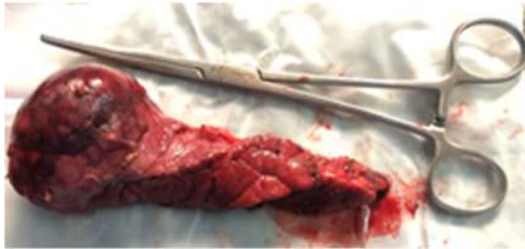


Figura 6. Cuerpo y cola de páncreas (pieza quirúrgica)

La biopsia definitiva reportó neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. Se realiza estudio inmunohistoquímico que reporta β catenina positiva de patrón nuclear y citoplasmático en las células neoplásicas, Vimentina positiva de patrón citoplasmático en las células neoplásicas, CD56 positiva de patrón membranoso y citoplasmático en las células neoplásicas, NSE positiva de patrón citoplasmático en las células neoplásicas, Sinaptofisina positiva de patrón citoplasmático en las células neoplásicas y Antígeno Ki67 positiva de patrón nuclear en 40% de las células neoplásicas. En conclusión, los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos fueron compatibles con neoplasia sólida papilar de páncreas.

CASO 3

Paciente femenina de 27 años de edad con enfermedad actual de 4 meses de evolución caracterizada por epigastralgia, náuseas y pirosis sin antecedentes patológicos de importancia, sin alteración de parámetros de laboratorios

Se le indica tomografía computarizada de abdomen la cual reporta LOE en cabeza de páncreas de 67 mm x 83 mm x 61 mm.

Es llevada a mesa quirúrgica donde se evidencia lesión de 6 x 8 cm bilobular, contornos

irregulares en la cabeza del páncreas, conducto de Wirsung de 8 mm y colédoco de 4 mm. Se realizó cirugía de Whipple, pancreatogastroanastomosis, gastroenteroanastomosis termino lateral de Hofmeister - Finsterer y hepaticoyeyuno anastomosis.

La biopsia definitiva reportó neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. No se realiza estudio inmunohistoquímico en vista de que la paciente carece de recursos económicos para la realización del estudio.

DISCUSIÓN

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es una entidad poco frecuente que supone alrededor del 1% de todos los tumores pancreáticos, siendo más frecuente en mujeres entre la 2ª y 4ª década de la vida, aunque hasta en un 20% de los casos puede ocurrir en pacientes pediátricos⁷.

Aunque puede alcanzar tamaños de más de 10 cm e invadir estructuras adyacentes, es un tumor de buen pronóstico y la aparición de metástasis es rara. Se debe sospechar malignidad ante la presencia de signos de imagen sugestivos de metástasis vascular, nerviosa, linfática o hepática⁸. En los casos presentados las pacientes no han reportado metástasis hasta la actualidad.

La patogenia de este tumor no está clara. 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 quísticos⁵.

La localización más frecuente es la cabeza del páncreas (30-40%), seguida de una frecuencia del 32% y 28% en cuerpo y cola, respectivamente. El tratamiento debe adaptarse a la localización del tumor, riesgo quirúrgico y

posibilidad de conseguir una resección completa (R0)⁹.

Los signos clínicos son típicamente insignificantes pudiendo simplemente presentarse epigastralgia leve o ser totalmente asintomáticos. No está acompañado por síntomas generales, la actividad hormonal está ausente, y los resultados de laboratorio generalmente son normales; por lo tanto, el diagnóstico temprano generalmente no es posible¹⁰.

La neoplasia pseudopapilar sólida se puede detectar mediante ultrasonografía, tomografía computarizada, imágenes por resonancia magnética y tomografía por emisión de positrones. La radiografía no tiene valor sino mostrar posibles calcificaciones en la neoplasia. La exploración por tomografía computarizada de la neoplasia demuestra lesiones sólidas y quísticas¹.

La imagen de resonancia magnética muestra básicamente una lesión bien delimitada con una mezcla de intensidad de señal alta y baja en T1- y T2¹¹. Por lo general, las NPS están bien delimitadas y demuestran grados variables de hemorragia y degeneración quística y puede estar asociada con calcificaciones. Cuando estas características se encuentran en un paciente joven, esta neoplasia debe ser considerada como un importante diagnóstico diferencial.

Lee y colaboradores informaron que el carcinoma pseudopapilar sólido puede diferenciarse de la NPS benigna en imágenes radiológicas por su agresivo comportamiento, como la dilatación del conducto pancreático y la invasión vascular, con o sin metástasis¹².

La ecoendosonografía brinda la capacidad de realizar una biopsia por punción con aguja fina y, por lo tanto, establecer un correcto diagnóstico anatomopatológico preoperatorio

del tumor⁵. La angiografía, aunque no se indica de forma rutinaria, puede demostrar la escasez o ausencia de vasos sanguíneos en el tumor pancreático y ayudar a delinear la masa de otras estructuras adyacentes involucradas¹³.

Histológicamente, se observan grandes áreas de láminas sólidas de células mezcladas aleatoriamente con estructuras pseudopapilares. La separación del tejido pancreático es nítida o muestra una cápsula de colágeno. Se observan abundantes canales vasculares y en el estroma se aprecia una cantidad variable de hialinizado. Las células son pálidas, redondeadas, característicamente monomorfas, los núcleos son de forma ovalada y son frecuentemente acanalados, estando los nucléolos marginados. En algunas áreas, las células pueden tener un citoplasma espumoso. Una característica frecuente, bastante típica, es la presencia de PAS-positivo. Rara vez se observan figuras mitóticas sin aparición de formas atípicas y el índice de proliferación Ki-67 es muy bajo. La presencia de cuerpos de psammoma es un hallazgo raro².

Respecto a la cirugía, el abordaje laparoscópico es válido y además facilita la preservación esplénica en tumores localizados en cuerpo y/o cola. En un estudio comparativo entre pancreatectomía distal laparoscópica versus técnica abierta, se demostró que la técnica laparoscópica se asocia con menor pérdida de sangre, mejor recuperación postoperatoria en términos de menor estancia hospitalaria, menor riesgo de complicaciones postoperatorias generales e infección de la herida quirúrgica¹⁴. Nuestra experiencia en los casos descritos se realizó por abordaje abierto.

Dentro de las técnicas de preservación esplénica, la técnica de Kimura consiste en mantener la integridad de la anatomía de la arteria y vena esplénica, la de Warshaw permite la viabilidad vascular del bazo en casos de ligadura de arteria

y vena esplénica a través de la integridad de los vasos gástricos cortos y gastroepiploicos en su paso hacia el hilio esplénico¹⁵.

La preservación del bazo mediante la técnica de Warsaw, permite una cirugía de resección pancreática con un tiempo operatorio significativamente menor y pérdidas sanguíneas significativamente menores que las de la técnica que trata de mantener la integridad de los vasos esplénicos¹⁶. En nuestra serie de casos se realizó un procedimiento de Longmire – Traverso, un procedimiento de Whipple y un procedimiento de Kimura.

El pronóstico de estos pacientes es considerablemente mejor que el de pacientes con igual invasión, pero con un tumor pancreático de otro tipo histológico. La resección está indicada incluso en presencia de metástasis hepáticas, ya que tiene una alta supervivencia. Siempre se debe utilizar un manejo agresivo en pacientes en los que se sospeche este tipo de tumor, incluso cuando exista invasión de estructuras vecinas o metástasis¹⁷.

CONFLICTO DE INTERES

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dinarvand P, Lai J. Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas: A Rare Entity With Unique Features. *Arch Pathol Lab Med* 2017; 141(7): 990-995.
2. Zalatnai A, Kis-Orha V. Solid-pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas is still an Enigma: a Clinicopathological Review. *Pathol Oncol Res* 2020; 26(2): 641-649.
3. Reindl BA, Lynch DW, Jassim AD. Aggressive variant of a solid pseudopapillary neoplasm: a case report and literature review. *Arch Pathol Lab Med* 2014; 138(7): 974-978.
4. Yan SX, Adair CF, Balani J, Mansour JC, Gokaslan ST. Solid pseudopapillary neoplasm collides with a well-differentiated pancreatic endocrine neoplasm in an adult man. *Am J Clin Pathol* 2015; 143(2): 283-287.
5. Antoniou EA, Damaskos C, Garmpis N, Salakos C, Margonis GA, Kontzoglou K, et al. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: A Single-center Experience and Review of the Literature. *In Vivo* 2017; 31(4): 501-510.
6. Sanchez JA, Newman KD, Eichelberger MR, Nauta RJ. The papillary-cystic neoplasm of the pancreas. An increasingly recognized clinicopathologic entity. *Arch Surg* 1990; 125(11): 1502-5.
7. Machado MC, Machado MA, Bacchella T, Jukemura J, Almeida JL, Cunha JE. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: distinct patterns of onset, diagnosis and prognosis for male versus female patients. *Surgery* 2008; 143: 29-34.
8. Angel-Fernandez J. Tumores quísticos del páncreas: revisión de la literatura. *Cir Esp* 2003; 73: 297-308.
9. Choi JY, Kim MJ, Kim JH, Kim SH, Lim JS, Oh YT, Chung JJ, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical manifestations. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 187: 178-86.

10. Tajima Y, Kohara N, Maeda J, Inoue K, Kitasato A, Natsuda K, et al. Peritoneal and nodal recurrence 7 years after the excision of a ruptured solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: report of a case. *Surg Today* 2012; 42: 776–780
11. Guerrache Y, Soyer P, Dohan A, Faraoun S, Laurent V, Tasu J-P, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: MR imaging findings in 21 patients. *Clin Imaging* 2014; 38(4): 475–482.
12. Lee JH, Yu JS, Kim H, Kim JK, Kim TH, Kim KW, et al. Solid pseudopapillary carcinoma of the pancreas: differentiation from benign solid pseudopapillary tumour using CT and MRI. *Clin Radiol* 2008; 63(9): 1006–1014.
13. Huang HL, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol* 2005; 11(9): 1403-9.
14. Venkat R, Edil BH, Schulick RD, Lidor AO, Makary MA, Wolfgang CL. Laparoscopic distal pancreatectomy is associated with significantly less overall morbidity compared to the open technique. *Ann Surg* 2012; 255: 1048-59.
15. Warshaw AL. Conservation of the spleen with distal pancreatectomy. *Arch Surg* 1988; 123: 5503.
16. Fernández-Cruz L, Martínez I, Gilabert R, César-Borges G, Astudillo E, Navarro S. Laparoscopic distal pancreatectomy combined with preservation of the spleen for cystic neoplasms of the pancreas. *J Gastrointest Surg* 2004; 8: 493-501.
17. Yu Z, Li H, Jin C, Fu D, Di Y, Hao D, et al. Splenic vessel preservation versus Warshaws technique during spleen-preserving distal pancreatectomy: a meta-analysis and systematic review. *Langerbecks Arch Surg* 2015; 400: 183-91.