

Tumor pseudopapilar de páncreas: tumor sólido poco frecuente

Autores Carmen De Olival,¹ Yolette Martínez,¹ Antonio Vidal,¹ Manuel Carreiro,¹ Cristina Di Girolamo,¹ Carolina Gómez²

Afiliación ¹Hospital General Domingo Luciani. Instituto Venezolano de los Seguros Sociales. ²Patólogo Egresada de la Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2012;66(1):49-52. Sociedad Venezolana de Gastroenterología, Caracas, Venezuela. ISSN 0016-3503.

Autor correspondiente: Dra. Yolette Martínez. Médico Gastroenterólogo. Policlínica Santiago de León, Caracas, Venezuela.

Correo-e: ycnaar@gmail.com

Fecha de Recepción: Noviembre 2011. Fecha de Revisión: Febrero 2012. Fecha de Aprobación: Marzo 2012.

Resumen

Introducción: El tumor pseudopapilar de páncreas o tumor de Frantz, descrito por primera vez en 1959 por Gruber Frantz; constituye menos del 1% de las neoplasias pancreáticas. Es más frecuente en mujeres jóvenes, entre la segunda y tercera década de la vida, aunque también ha sido descrita en hombres, con una relación mujer: hombre de 1:10. **Objetivo:** Evaluar en un periodo de un año la frecuencia de presentación de los tumores pseudopapilares de páncreas, su manifestación clínica, las características ultrasonográficas y citológicas. **Diseño:** Un estudio descriptivo, retrospectivo llevado a cabo entre Marzo de 2010 y Marzo de 2011. Los equipos utilizados fueron: Olympus GF-UM130/Q130 y procesador Aloka. **Resultados:** Encontramos 2 (0,94%) casos de un total de 212 ultrasonidos endoscópicos biliopancreáticos. Los dos del sexo femenino de 16 y 44 años, con manifestación clínica de pancreatitis aguda y hemorragia. Se describieron las lesiones como heterogéneas con diámetros variables de 4,6 a 7,25 cm, en contacto con la vena mesentérica superior, desplazándola hacia la periferia, dilatación y tortuosidad del conducto de Wirsung. A ambas se le realizó punción aspiración con aguja 22 G con adecuado contenido serohemático, en uno de los casos fundamentalmente hemático y enviados a patólogo experta en citopatología. **Conclusión:** para evaluación de estas lesiones pancreáticas el ultrasonido endoscópico (USE), las identifica como una masa bien definida, encapsulada, con aspecto mixto sólido-quístico que causa desplazamiento de estructuras adyacentes sin invadir las mismas. Esta neoplasia tiene crecimiento lento con curso indolente y sin alteraciones constitucionales. La punción por aguja fina con estudio citopatológico del mismo es una herramienta fundamental ya que en ella se evidencia papilas ramificadas con estroma mixoide y fibrovascular, células tumorales monomórficas, con núcleo redondo y citoplasma espumoso eosinofílico. El tratamiento de elección fue la resección quirúrgica, como lo descrito en la literatura, con una supervivencia de 97% a los 2 años y una probabilidad de recurrencia reportada de 2-6%.

Palabras clave: páncreas, neoplasia, ultrasonido endoscópico.

PSEUDOPAPILLARY TUMOR OF PANCREAS: A SOLID INFREQUENT TUMOR

Summary

Introduction: the pancreatic pseudopapillary tumor or Frantz's tumor was described for the first time by Gruber Frantz in 1959, and represents less than 1% of the pancreatic neoplasia. It is more frequent in young women, between the second and third decade of life, even though it has also been described in men, with a women:men relationship of 1:10. **Objective:** evaluate during one year the frequency of pseudopapillary tumors of pancreas, and their clinic, ultrasonographic and cytological features. **Design:** it is a descriptive and retrospective study, carried out from March 2010 to March 2011. We used an Olympus GF-UM130/Q130 endoscopic ultrasound equipment with Aloka software. **Results:** 2 cases were found (0.94%) in a total of 212 endoscopic ultrasounds of gallbladder and pancreas. Both cases were females of 16 and 44 years old, with clinic manifestations of acute pancreatitis and digestive bleeding, respectively. The lesions were heterogeneous, with variable diameters from 4.60 to 7.25 cm, making contact with the upper mesenteric vein, displacing it to the periphery, along with an enlarged and tortuous Wirsung conduct. Puncture and aspiration with a 22G needle and the appropriate serohematic content, were the procedures performed to the patients, being one of them mainly hematic. The samples were evaluated by a pathologist expert in cytopathology. **Conclusion:** the tumors of the pancreas were identified as well defined masses, encapsulated, with a mix solid-cystic appearance, which cause displacement of adjacent structures without invading them. This neoplasia had slow growth, indolent development and no constitutional alterations. Puncture of the tumors with a fine needle and their cytopathologic evaluation were basic tools to study this neoplasia, since they allowed us to identify branched papilla with mix fibrovascular stroma and monomorphic tumor cells, with round nucleus and foamy cytoplasm. The treatment of choice was surgical resection, such as reported in literature. It has achieved a 97% survival rate to the second year with a recurrence probability of 2-6%.

Key words: pancreas, neoplasia, ultrasonographic endoscopy.

Introducción

El tumor pseudopapilar de páncreas o tumor de Frantz, descrito por primera vez en 1959 por Gruber Frantz; constituye menos del 1% de las neoplasias pancreáticas.¹ Es más frecuente en mujeres jóvenes, entre la segunda y tercera década de la vida, aunque también ha sido descrita en hombres, con una relación mujer: hombre de 1:10.²

Es un tumor sólido con degeneración hemorrágica y quística que microscópicamente se caracteriza por células de núcleo pequeño y redondeado, con citoplasma eosinofílico formado por un patrón pseudopapilar sobre núcleos fibrovasculares. Actualmente considerada como una neoplasia epitelial maligna de bajo grado con escaso poder metastásico,³ reportándose transformación maligna en el 15% de los casos⁴ y presencia de metástasis en el 1%.²

Aunque hasta los actuales momentos su patogénesis no está bien definida se ha demostrado existen alteraciones genéticas asociadas a mutaciones en el gen APC con expresión inmunohistoquímica de vimentina, alfa-1-antitripsina, enolasa neuro-específica, receptores de progesterona, más recientemente descrita la expresión de CD10 y además sobre expresión de B-catenina demostrada hasta en el 90% de los casos;^{2,5} los receptores de estrógenos son usualmente negativos.⁶ El hallazgo de alteraciones cromosómicas asociadas como pérdida doble de cromosoma X, Translocación¹³⁻¹⁷ y trisomía 3 está asociado a comportamiento agresivo y potencial metastásico.⁷

Esta neoplasia tiene crecimiento lento con curso indolente, aunque se ha descrito en algunos pacientes dolor o disconfort abdominal sin alteraciones constitucionales, masa palpable en epigastrio que puede estar acompañado de síntomas o signos obstructivos biliares o duodenales en el 4% de los casos reportados, secundario al gran tamaño que pueden alcanzar para el momento del diagnóstico, con un promedio de 10 cms de diámetro.^{8,9} Según su frecuencia puede localizarse en cabeza y cuello en 34% a 35% de los casos, cuerpo en 14,8% a 25%, en cola de 35,9% a 40% y en proceso uncinado 0,43%.^{2,10}

El objetivo de este estudio fue evaluar en un período de un año la frecuencia de presentación de los tumores pseudopapilares de páncreas, su manifestación clínica, las características ultrasonográficas y citológicas

Diseño

Se realizó un análisis de tipo descriptivo, retrospectivo llevado a cabo entre marzo de 2010 y marzo de 2011 tomando como población de estudio a 212 pacientes con patologías biliopancreáticas que fueron referidos a la unidad de Ecoendoscopia el Hospital Domingo Luciani de Caracas.

Los equipos utilizados para la realización de ultrasonido endoscópico y toma de biopsia por PAAF fueron: Olympus GF-UM130/Q130, procesador Aloka, aguja de 22G para realización de PAAF.

El procesamiento de los datos se realizó empleando Microsoft Office Excel 2007.

Resultados

En un total de 212 pacientes a los que se les realizó ultrasonido endoscópico biliopancreático se encontraron 2 casos (0,94%) de tumor pseudopapilar (**Figura 1**).

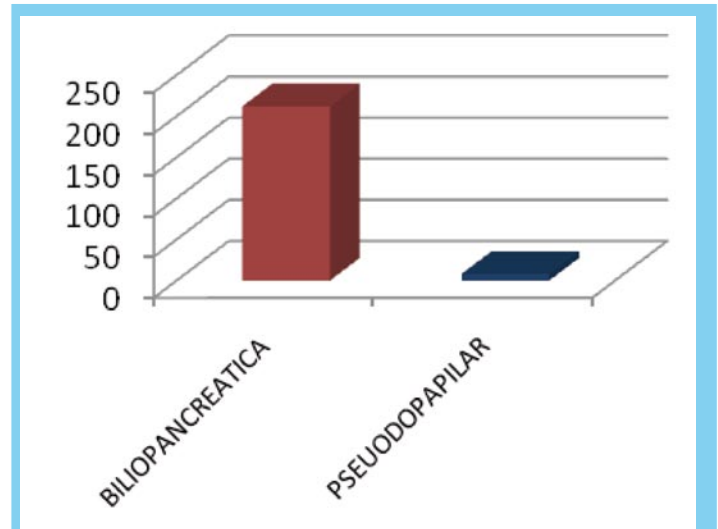


Figura 1 Evidencia de Tumor pseudopapilar entre 212 pacientes con patología biliopancreática

Ambos del género femenino con edades de 16 y 44 años respectivamente. Una de ellas presentó como manifestación clínica de pancreatitis aguda y la otra hemorragia digestiva superior.

Posterior a la realización de ultrasonido abdominal en ambas se solicitó como estudio de imagen estándar para caracterizar LOE pancreático TAC con doble contraste identificándose LOE ecomixto en cabeza de páncreas con conservación de planos de clivaje, una de ellas con evidencia de calcificaciones en interior de dicha lesión; además se realizaron marcadores tumorales CEA y Ca 19-9, negativos en ambas pacientes y ultrasonido endoscópico en el que se describieron las lesiones como heterogéneas con diámetros variables de 4,6 a 7,25 cm, en contacto con la vena mesentérica superior, desplazándola hacia la periferia, dilatación y tortuosidad del conducto de Wirsung (**Figuras 2 y 3**).

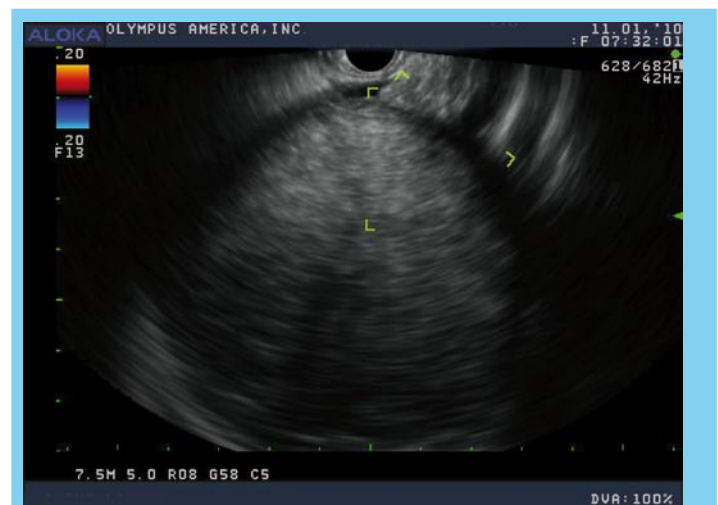


Figura 2 Tumor ecomixto en cabeza de páncreas con calcificaciones en su interior



Figura 3 Tumor ecomixto en cabeza de páncreas con calcificaciones en su interior

A ambas se le realizó punción aspiración con aguja 22 G con adecuado contenido serohemático, en uno de los casos fundamentalmente hemático que fue fijado en láminas y evaluado por patólogo experto en citopatología. Evidenciando papilas ramificadas con estroma mixoide y fibrovascular, células tumorales monomórficas, con núcleo redondo y citoplasma espumoso eosinofílico compatible con tumor pseudopapilar de páncreas (**Figuras 4 y 5**).

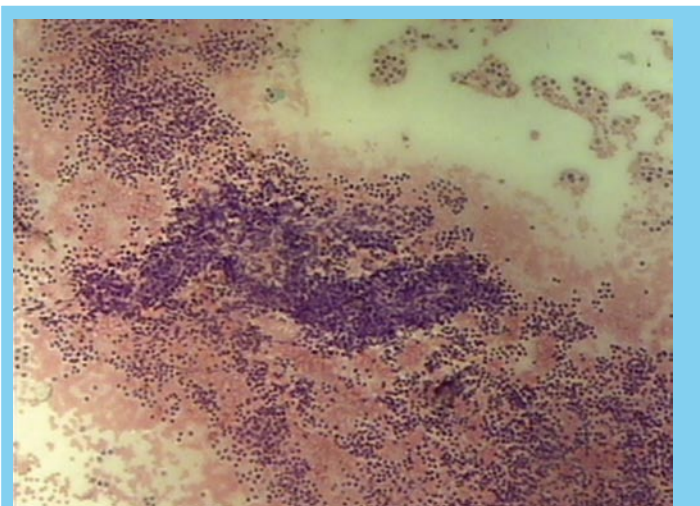


Figura 4 Coloración hematoxilina-eosina con aumento 4x: Extendido citológico con abundante celularidad, constituido por células pequeñas, monomórficas, basófilas agrupadas en placas, de configuración papilar y otras dispersas, en un fondo fibrino- hemático.

El tratamiento de elección para estas pacientes fué la cirugía tal como lo descrito en la literatura, por la localización de LOE en cabeza de páncreas en ambas se realizó pancreatodudenectomía (Cirugía de Whipple) con evolución satisfactoria y asintomáticas hasta los actuales momentos; período de seguimiento de 9 meses y 6 meses respectivamente.

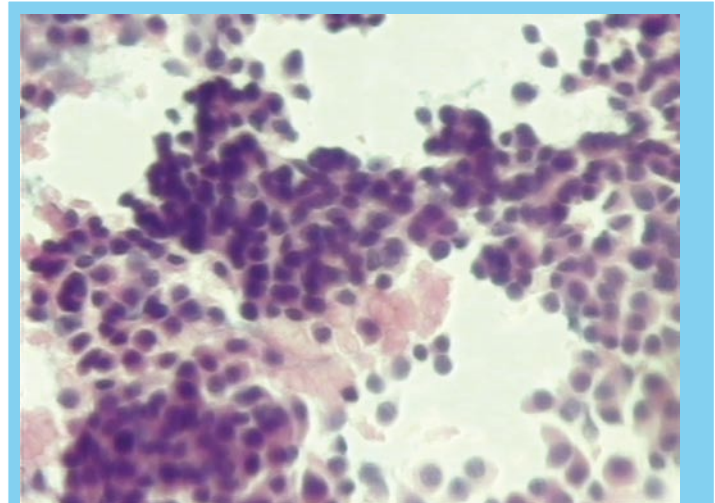


Figura 5 Coloración hematoxilina-eosina con aumento 20x: Extendido citológico donde se observan células agrupadas formando papilas, de escaso citoplasma, con anisocariosis leve e hipercromatismo nuclear.

Discusión

El tumor pseudopapilar de páncreas descrito por primera vez en el año 1959 y con un número reportado de casos hasta los actuales momentos de menos de 1000, constituyendo esto una frecuencia de aparición de menos del 1%; es predominante en mujeres entre la segunda y tercera década de la vida, manifestándose con síntomas como disconfort abdominal, náuseas u obstrucción de la vía biliar en la mayoría de los casos^{1,2} tal como en una de nuestras pacientes aunque la otra negó dichos síntomas siendo su motivo de consulta y admisión a urgencias hemorragia digestiva, una forma de presentación infrecuente en relación con casos reportados con anterioridad en la literatura consultada.

Esta neoplasia sólida sufre degeneración hemorrágica y quística lo que condiciona características en los diferentes estudios de imagen que constituyen elementos diagnósticos importantes. Como métodos imagenológicos para evaluación de estas lesiones pancreáticas se han descrito la ecografía, TAC, RMN y endosonografía o ultrasonido endoscópico (USE), identificándose como una masa bien definida, encapsulada, con aspecto mixto sólido-quístico que causa desplazamiento de estructuras adyacentes sin invadir las mismas.^{11,12}

En TAC las áreas sólidas del tumor son isoatenuantes con el páncreas con atenuación de contenido tumoral de 20-50UH dado por la presencia de detritus y sangre en su interior. Se evidencia calcificaciones y septos en 1/3 de estos y con la administración de contraste endovenoso se aprecia captación del mismo en las áreas sólidas y sobre todo en su capsula.¹¹

En RMN, en fase T1, puede apreciarse la capsula como un anillo hiperintenso; las áreas sólidas son iso o hipointensas en relación al páncreas en fase T1 con focos hiperintensos que corresponden a las áreas de hemorragia, necrosis o detritus.¹¹

El USE muestra un tumor mixto, sólido-quístico con márgenes bien definidos y en algunas ocasiones evidencia de calcificaciones.^{13,14} Siendo posible la realización a través del mismo de Punción por aguja fina de esta neoplasia con estudio citopatológico; en el

que se evidencia papilas ramificadas con estroma mixoide y fibrovascular, células tumorales monomórficas, con núcleo redondo y citoplasma espumoso eosinofílico. Las áreas quísticas contienen líquido sanguinolento y detritus.¹³

Como diagnósticos diferenciales debe descartarse el pancreatoblastoma, adenoma microquístico, tumor quístico mucinoso, cistoadenocarcinoma, carcinoma de células acinares, tumor de células de los islotes y adenocarcinoma ductal.¹⁵

En esta patología el USE constituye un método diagnóstico de vital importancia no solo por las características endosonográficas de estas lesiones pancreáticas sino por la capacidad que se tiene a través del mismo de obtener material mediante PAAF para establecer diagnóstico de una forma menos invasiva y aunque la resolución descrita hasta los actuales momentos es la cirugía; el planificar dicha intervención con todos los datos necesarios y diagnóstico histológico contribuye con el éxito de la misma dado por planificación de abordaje y conducta quirúrgica entre otras con mayor exactitud.

Conclusiones

En la evaluación de lesiones pancreáticas el ultrasonido endoscópico (USE) tiene un rol de gran importancia. En el caso de los Tumores Pseudopapilares el USE los identifica como una masa bien definida, encapsulada, con aspecto mixto sólido-quístico que causa desplazamiento de estructuras adyacentes sin invadir las mismas.

La punción con aguja fina y el estudio citopatológico del material obtenido es una herramienta fundamental ya que en ella se evidencia papilas ramificadas con estroma mixoide y fibrovascular, células tumorales monomórficas, con núcleo redondo y citoplasma espumoso eosinofílico que constituyen elementos diagnósticos de estas lesiones además del análisis inmunohistoquímico.

El tratamiento de elección sigue siendo hasta los actuales momentos la resección quirúrgica, con una supervivencia de 97% a los 2 años y una probabilidad de recurrencia reportada de 2-6%.

Clasificación

Título: Tumor Pseudopapilar de Páncreas: Tumor sólido poco frecuente.

Área: Endoscopia Digestiva

Tipo: Clínico

Tema: Páncreas

Patrocinio: Este trabajo no ha sido patrocinado por ningún ente gubernamental o comercial.

Referencias Bibliográficas

1. Susan C. Abraham, David S, Klimstra Robb E. et al. Solid-pseudopapillary Tumors of the páncreas are genetically distinct from pancreatic ductal adenocarcinomas and almost always harbor B-catenin mutations, *A. Journal of Pathology*. 2002; 160(4):1361-69.
2. Papavramidis T, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the páncreas: review of the 718 patients reported in english literature. *J. Am. Coll. Surg*, 2005; 200(6):965-72
3. Chakhachiro ZI, et al. Solid-pseudopapillary neoplasm: a pan-

creatic enigma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2009; 133(12):1989-93.

4. De Castro SM, Singhal D, et al. Management of solid-pseudopapillary neoplasms of the páncreas: a comparison with standard pancreatic neoplasms world. *J. Surg.* 2007; 31:1130-1135.

5. Notohara K, Homazaki S, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the páncreas immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10. *Am J Surg Pathol.* 2000; 24:1361-71.

6. Adamthwaite J, et al. Solid – pseudopapillary tumor of the páncreas: Diverse presentation outcome and histology. *JOP J Páncreas.* 2006; 7(6):635-42.

7. Sallac, et al. Endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration cytology diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the páncreas: A case report and literature review. *World J Gastroenterol.* 2007; 13(38):5158-63.

8. Mao C, Guvendi M, et al. Papillary Cistic and solid tumors of the páncreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the worl literature. *Surgery.* 1995; 118:821-28.

9. Francis W, et al. Solid-pseudopapillary tumors of the páncreas: Case report and literature review. *Current Surgery.* 2006; 63(6):556-64.

10. Nadler E p, et al. The use of endoscopic Ultrasound in the diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the páncreas in children. *Journal Pediatric Surgery.* 2002; 37(9):1370-73.

11. Cantisani V, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the páncreas in adult and pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2003; 181(2):395-401.

12. Chun-Yi H, et al. Solid pseudopapillary tumor of the páncreas: Report of 8 cases in a single institution and review of the Chinese literature. *Pancreatology.* 2006; 6:291-96.

13. Bardales RH, Centeno B, et al. Endoscopic ultrasound – guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid – pseudopapillary tumor of the páncreas: a rare neoplasm of elusive origin but characteristic cytomorphologic features. *Am J Clin Pathol.* 2004; 121:654-62.

14. Master SS, Savides TJ. Diagnosis of solid – pseudopapillary neoplasms of the páncreas by EUS-guided FNA. *Gastrointest Endosc.* 2003; 57:965-8.

15. Washington K. Solid pseudopapillary tumor of the páncreas: challenges presented by an unusual pancreatic neoplasm. *Ann Surg Oncol.* 2002; 9:3-4.