

## TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DE PÁNCREAS EN UNA MUJER DE 20 AÑOS DE EDAD: REPORTE DE UN CASO.

### PSEUDOPAPILLARY SOLID TUMOR OF PANCREAS IN A WOMAN OF 20 YEARS OLD: A CASE REPORT

**Dr. Carlos Espino\*, Leidy Vásquez A.†**

\* Médico Residente de Cirugía. Hospital Santo Tomás.

† Estudiante de XI semestre de la carrera de Doctor en Medicina. Universidad de Panamá.

**Correspondencia: Leidy Vásquez: leidy\_bsb85@hotmail.com**

**Carlos Espino: carespvi@hotmail.com**

Recibido: 9 de noviembre de 2008

Aceptado: 29 de agosto de 2008

#### RESUMEN

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es una neoplasia de bajo potencial maligno, de etiología desconocida, infrecuente, que constituye aproximadamente el 5 % de los tumores quísticos pancreáticos y el 1-2 % de los tumores pancreáticos exocrinos, con tendencia a presentarse en mujeres y cuyo pico de incidencia se observa en la tercera década de la vida.

Se presenta el caso de una paciente femenina de 20 años que ingresó al Servicio de Cirugía del Hospital Santo Tomás con historia de aproximadamente cinco años de evolución de tumoración inicialmente indolora a nivel de hipocondrio derecho, con aumento progresivo de tamaño, asociada a sensación de llenura postprandial, sin fiebre, náuseas, vómitos, melena o pérdida de peso asociada. Al examen abdominal se palpa tumoración de consistencia dura y movable de aproximadamente 8 X 5 cm a nivel de hipocondrio derecho. Los marcadores tumorales analizados fueron el CA 19-9, CA-125, alfafetoproteína y el antígeno carcinoembrionario, los cuales no mostraron elevación. La tomografía computarizada abdominal reportó una tumoración sólida quística de cabeza de páncreas. Bajo el diagnóstico preoperatorio de tumor de cabeza de páncreas, fue sometida a una pancreatoduodenectomía (procedimiento de Whipple) resecándose la tumoración. El análisis histopatológico demostró que la masa se trataba de un tumor sólido pseudopapilar con márgenes quirúrgicos negativos y sin infiltración vascular.

**Palabras clave.** Tumor sólido pseudopapilar, Páncreas, Quiste.

#### ABSTRACT

A solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a non-frequent neoplasia, considered to be a low-grade malignant tumor of unknown etiology. It represents approximately 5 % of all pancreatic cyst tumors and 1-2 % of all exocrine pancreatic tumors. These tumors have a greater tendency in female and the peak incidence rates are observed in the third decade of life.

We present the case of a 20 year-old female patient who was admitted to the General surgery service of Hospital Santo Tomás, with a 5 years history of having an abdominal non-tender mass in the right hypochondrium. The mass has had a progressive growth and is now associated with postprandial gastric fullness, with no other associated symptoms like fever, nausea, melena or weight loss. The palpation of the abdomen revealed the presence of a movable mass, with a hard consistency, and an approximate size of 8 x 5 cms, located in the right hypochondrium. The results of tumoral markers CA 19-9, CA-125, alpha fetoprotein and carcinoembryonic antigen were not elevated. The abdominal computerized tomography reported the presence of a solid cystic pancreatic head tumor. With a preoperative diagnosis of pancreatic head tumor, its resection was performed with pancreatoduodenectomy (Whipple's procedure). The histological analysis of the surgical specimen confirmed the presence of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with negative surgical margins and without vascular infiltration.

**Keywords.** Solid pseudopapillary tumor, Pancreas, Cyst.

#### INTRODUCCIÓN

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es una neoplasia de bajo potencial maligno, infrecuente, que constituye aproximadamente el 5 % de los tumores quísticos pancreáticos y el 1-2 % de los tumores pancreáticos exocrinos (1-3). Se ha reportado que cerca del 90-95 % de los pacientes son mujeres(4) y el pico de incidencia se observa en la tercera década de la vida (5).

El origen de este tumor sigue siendo desconocido, aunque actualmente se han realizado algunos estudios

inmunohistoquímicos que demuestran que posibles mutaciones en el gen de la  $\beta$ -catenina, observadas en el 90 % de los tumores pancreáticos no ductales, dentro de las cuales se encuentra el tumor sólido pseudopapilar de páncreas, podrían marcar diferencias en la oncogénesis de estos tumores con respecto a los tumores de origen ductal, en los cuales no se observó dicha mutación (6,7).

El crecimiento de los tumores pseudopapilares es lento y frecuentemente se manifiesta en los pacientes con una sintomatología abdominal persistente, inespecífica y vaga que incluye dolor abdominal, dispepsia, masa

palpable. Los estudios radiológicos que incluyen la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) constituyen herramientas importantes para el diagnóstico preoperatorio de este tipo de tumores (8).

La resección completa del tumor constituye el tratamiento de elección para los tumores sólidos pseudopapilares, ofreciendo un buen pronóstico y una excelente probabilidad de supervivencia en los pacientes a largo plazo (9).

## CASO CLÍNICO

### Enfermedad Actual

Paciente femenina de 20 años procedente de Puerto Piña, Darién, que ingresó al Hospital Santo Tomás vía consulta externa, con historia de tumoración a nivel de hipocondrio derecho de aproximadamente cinco años de evolución, con aumento progresivo de tamaño e inicialmente indolora, asociada a sensación de llenura postprandial, sobretodo luego del desayuno. Niega fiebre, náuseas, vómitos, pérdida de peso, hematemesis, melena.

### Antecedentes Personales patológicos

- Parotiditis y varicela en la niñez.
- Niega hipertensión arterial, asma, dislipidemia, enfermedad pulmonar obstructiva, tuberculosis, diabetes, cardiopatías, anemia, nefropatías, hepatopatías, enfermedades de transmisión sexual.
- Niega alergias
- Niega antecedentes quirúrgicos
- Niega traumatismos o accidentes anteriores
- Niega hospitalizaciones anteriores

### Antecedentes personales no patológicos

- Niega consumo de tabaco, alcohol o drogas.
- Ocupación: ama de casa

### Antecedentes heredofamiliares

Ambos progenitores vivos y sin patologías. Niega antecedentes familiares de hipertensión arterial, diabetes, asma, epilepsia, trastornos mentales, alergias, cáncer.

### Antecedentes ginecoobstétricos

- Grava: 1                      Para: 1                      Aborto: 0
- Menarquia: 12 años
- Fecha de última menstruación: 17/06/08
- Inicio de vida sexual activa: 15 años
- Fecha de último parto: 5/04
- Número de compañeros sexuales: uno

- Ritmo menstrual: cada 28 días con una duración de cuatro días.
- Niega uso de métodos de planificación familiar.

### Interrogatorio por Aparatos y sistemas

- **General:** niega fiebre, pérdida de peso, anorexia, astenia.
- **Gastrointestinal:** refiere sensación de **llenura postprandial y dolor de leve intensidad (2/10) en hipocondrio derecho, específicamente donde se encuentra la masa.** Niega náuseas, vómitos, hematemesis, melena, diarrea, cambios en el ritmo de defecación.
- **Hematopoyético y linfático:** niega la presencia de adenopatías o masas.

El resto del interrogatorio no contribuyó con el caso.

### Examen físico

**PA: 110 / 70 mmHg                      Fc: 72 cpm**  
**Fr: 16 rpm                      T° auditiva: 37.1 ° C**

**Estado general:** conciente, cooperadora, alerta, orientada en las 3 esferas, edad aparente coincide con la edad cronológica. No se observan signos de consunción.

**Cabeza:** normocéfala, sin exostosis ni alopecia.

**Ojos:** pupilas isométricas normorreactivas a la luz, escleras anictéricas, conjuntivas hidratadas.

**Oídos:** conductos auditivos externos permeables, sin otorrea ni otorragia.

**Nariz:** no se observa rinorrea, rinorragia, goteo postnasal. Tabique nasal en posición central.

**Boca:** mucosa oral hidratada, lengua sin anormalidades. Faringe sin hiperemia, amígdalas y paladar íntegros.

**Cuello:** cilíndrico, simétrico, sin limitación al movimiento. Tráquea en posición central. No se palpan adenopatías ni masas. Pulso carotídeo normal, no se auscultan soplos. No se observa ingurgitación yugular. Tiroides no palpable.

**Tórax:** simétrico, sin tiraje ni retracción intercostal.

**Cardiopulmonar:** pulmones con buena entrada y salida de aire, sin ruidos agregados. Ruidos cardíacos rítmicos, sin soplo ni galope.

**Abdomen:** plano, blando, depresible, no doloroso, sin defensa ni rebote a la palpación superficial y profunda. Ruidos hidroaéreos presentes. **Se palpa tumoración de aproximadamente 8 X 5 cm a nivel de hipocondrio derecho, de consistencia dura, movable.**

**Extremidades:** simétricas, sin deformidades ni edema.

**Piel y Anexos:** no se observan máculas, pápulas o ulceraciones en piel.

**Neurológico:** Glasgow 15/15. Pares craneales: conservados. Pruebas cerebelosas sin alteraciones. Sin signos de irritación meníngea. Tono muscular normal. Fuerza muscular en extremidades superiores e inferiores 5/5. Sensibilidad superficial y profunda conservada. Reflejos bicipitales, tricipitales, patelares y aquilianos 2/4. No se observa Clonus ni Babinski.

#### Exámenes de Gabinete

- **Tomografía computarizada de abdomen (TC):** Se describió una masa abdominal heterogénea de contornos regulares bien definidos, sin calcificaciones internas, con diámetro de 87 X 107 mm, la cual se proyecta sobre el lado derecho. Se sugiere como primera posibilidad a considerar en el diagnóstico una tumoración sólida – quística de cabeza de páncreas.
- **Resonancia magnética de abdomen (RMN):** el hallazgo dominante lo constituye la presencia de una **gran masa mixta de contornos hipointensos, bien definidos, con componente sólido y realce heterogéneo** que se ubica en la cabeza del páncreas (Ver Figura 1), cuyas dimensiones son 10.5



**Figura 1.** Resonancia magnética que muestra la masa mixta de contornos hipointensos bien definidos con componente sólido y realce heterogéneo en la cabeza del páncreas.

**Fuente:** Expediente clínico de la paciente.

cm x 9.2 cm x 10.2 cm y que se encuentra en íntimo contacto con un segmento de la vena mesentérica superior la cual muestra leve disminución de su calibre. Hay compresión de la vena cava inferior en más del 50%. No impresiona compromiso de la vena porta ni de la vena esplénica. La masa no condiciona dilatación del conducto pancreático ni del conducto hepatocolédoco. En su interior hay componente hiperintenso en T1 hemorrágico y pequeñas calcificaciones. Por su morfología, considerar más que se trata de una **neoplasia de páncreas sólido-quística no papilar**. El cuerpo y cola del páncreas no presentan alteraciones. El bazo, vesícula biliar, adrenales y riñones no muestran alteración.

**Diagnóstico de trabajo:** Tumor de cabeza de páncreas.

**Tratamiento:** Pancreatoduodenectomía

#### Hallazgos transoperatorios:

- a. Tumoración en cabeza de páncreas que infiltra duodeno (T3)
- b. Adenopatías mesentéricas y sobre el conducto colédoco (N1).
- c. No se observan lesiones hepáticas ni en peritoneo.

#### 1. Procedimiento:

Se realiza maniobra de Kocher. Se libera duodeno de tumoración pancreática. Se observa que la tumoración está en relación a vena porta. No se observa afectación de la arteria mesentérica superior. Se abrió hiato de Winslow. Se realiza colecistectomía, disecándose triángulo de Calot, donde se localiza el conducto cístico. Se disecciona vesícula de su lecho.

Se disecciona cuello del páncreas sobre la vena porta y se secciona páncreas a nivel del cuello pancreático. Se realiza hemostasia de vena pancreática con seda 3-0. Se disecciona yeyuno aproximadamente a 10 cm del ligamento de Treitz. Se obtiene pieza (Ver Figura 2).

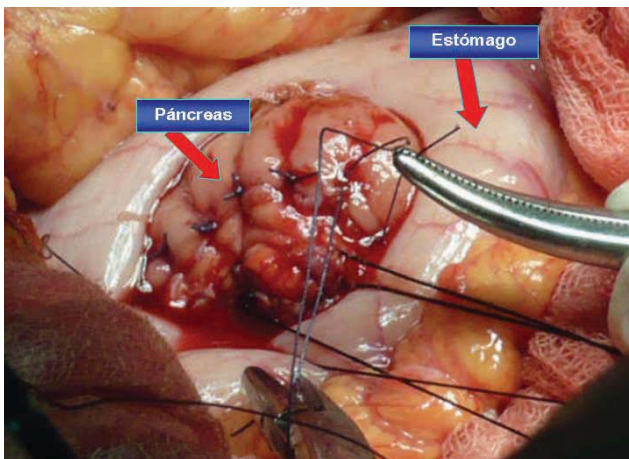
Se realiza anastomosis gastropancreática (Ver Figura 3), en cara posterior del estómago, biliodigestiva y gastrointestinal anastomosis aproximadamente a 40 cm del borde terminal del yeyuno al orificio en cara anterior del cuerpo gástrico (antecólica anisoperistáltica).

Se coloca drenaje cerrado en flanco derecho, hacia anastomosis biliogástrica y en flanco izquierdo, hacia anastomosis pancreatogástrica. Se cierra fascia con vicryl uno y piel con grapas.



**Figura 2.** Tumor sólido pseudopapilar con áreas de calcificaciones visibles luego de pancreatoduodenectomía.

**Fuente:** Salón de Operaciones. Hospital Santo Tomás.



**Figura 3.** Anastomosis gastropancreática luego de duodenectomía. Obsérvese el tejido pancreático dentro la mucosa gástrica.

**Fuente:** Salón de Operaciones. Hospital Santo Tomás.

## 2. Manejo postoperatorio:

- **Ventilador mecánico**
- **Medicamentos:**
  - Cefoxitina 2 g I.V cada 12 horas.
  - Ranitidina 1 ampolla IV c/6 horas por seis días.
  - Lisalgil 2 g IV c/ 6 horas.
  - Demerol 60 mg IV c/6 horas
  - Metoclopramida 1 ampolla IV c/ 8 horas
  - Insulina rápida según glicemia capilar.
  - Transfusión de 2 U de glóbulos rojos empacados.

## Pruebas de laboratorio y exámenes.

**Tabla 1: Química Sanguínea**

	Tercer día intrahospitalario
Glucosa	83.0 mg/dL
BUN	6.0 mg/dL
Creatinina	0.5 mg/dL
Sodio	141 mEq/L
Potasio	4.0 mEq/L
Cloruro	104 mEq/L
Calcio	9.6 mg/dL
Fósforo	4.6 mg/dL
Magnesio	1.9 mg/dL
Proteína total	8.6 g/dL
Albúmina	4.8 g/dL
Globulina	3.9 g/dL
BB total	0.7 mg/dL
BB directa	0.5 mg/dL
BB indirecta	0.2 mg/dL
AST	20 U/L
ALT	14 U/L
LDH	432 U/L

**Fuente:** expediente clínico de la paciente. Hospital Santo Tomás.

BUN: nitrógeno de urea, BB total: bilirrubina total, BB indirecta: bilirrubina indirecta, BB directa: bilirrubina directa, LDH: lactato deshidrogenasa, AST: aspartato aminotransferasa, ALT: alanina aminotransferasa. DIH: día intrahospitalario.

**Tabla 2: Marcadores tumorales**

Marcador	Valores obtenidos	Valores esperados
CA 19-9	17.29 U/ml	0.0 – 37.0 U/ml
CA – 125	6.30 U/ml	0.0 - 35.0 U/ml
Alfafetoproteína	1.0 UI/ml	0.0 – 5.0 UI/ml
CEA	0.50 ng/ml	0.0-5.0 ng/ml

**Fuente:** Expediente clínico de la paciente. Hospital Santo Tomás

**CA 19-9:** antígeno de carbohidrato; **CA-125:** glicoproteína secretada por células epiteliales tumorales; **Alfafetoproteína:** glicoproteína sintetizada por la membrana vitelina, tubo digestivo e hígado fetales; **CEA:** antígeno carcinoembrionario.

**Informe histopatológico:** el diagnóstico anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirma la presencia de una **neoplasia sólida pseudopapilar**, que mide aproximadamente 10.0 x 9.5 x 9.0 cm. El tumor no infiltra intestino delgado. Los márgenes quirúrgicos están libres de tumor, encontrándose a 4.0 cm y a 7.0 cm de ambos márgenes intestinales. Al corte se encuentra una lesión hemorrágica y friable, con áreas sólidas y áreas quísticas. El margen quirúrgico pancreático está

libre de tumor. La masa impresiona encapsulada fuera del intestino. El análisis de nueve ganglios linfáticos reporta una hiperplasia reactiva folicular y sinusoidal. No se observa invasión vascular.

### Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial del tumor sólido pseudopapilar incluye cualquier proceso quístico y/o sólido a nivel pancreático, como son:

1. **Tumor sólido pseudopapilar de páncreas**
2. **Pseudoquiste pancreático:** constituye la lesión quística pancreática más frecuente. (10) Son colecciones líquidas localizadas, con altas concentraciones de enzimas pancreáticas en su interior y que, generalmente, representa la complicación de una pancreatitis o de un trauma (11), lo cual es una característica importante que la diferencia de un tumor sólido pseudopapilar. Dado que el 60% de los pseudoquistes se resuelven espontáneamente, se ha sugerido que la mejor forma de diferenciarlos es su seguimiento evolutivo. En la práctica, ante una lesión potencialmente maligna y en ausencia de antecedentes de pancreatitis aguda, es prudente considerarla y tratarla como una neoplasia quística, sin retrasar la intervención quirúrgica. (10)
3. **Cistadenoma seroso:** es un tumor benigno originado a partir de las células centroacinares pancreáticas, el cual representa un 20 a 40 % de las neoplasias quísticas pancreáticas. (12) El cistadenoma se diferencia del tumor sólido pseudopapilar en que el primero afecta predominantemente a mujeres de mayor edad, alrededor de los 65 años (rango de 35-90 años), y se caracteriza por ser multiquístico lo que le da una apariencia típica "en panal de abejas" o "en esponja". (13,34)
4. **Neoplasia mucinosa quística:** representa de 20- 40 % de los tumores quísticos pancreáticos, (12) se presenta con mayor frecuencia en mujeres alrededor de los 53 años (rango de 18-82 años). (14) Se caracteriza por la presencia de septos muy finos en el interior del quiste, que le da la apariencia de macroquiste en la mayoría de los casos. (12,14)
5. **Pancreatoblastoma:** rara neoplasia que en la mayor parte de los casos se presenta en la infancia, con predilección hacia el sexo masculino, generalmente se encuentran metástasis al momento del diagnóstico. (14)

## REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

### Generalidades

Las primeras descripciones sobre tumores quísticos de páncreas datan de finales del siglo XIX, observándose un aumento de los mismos, razón por la cual los cirujanos comenzaron a extirpar estas lesiones con un riesgo relativo menor. (15) El tumor sólido pseudopapilar fue descrito por primera vez por Frantz en 1959 (16) y, desde entonces, se han reportado en la literatura unos 629 casos en 178 series. (14)

Para describir esta lesión, se han utilizado diversos nombres: tumor de Frantz, tumor sólido y quístico de páncreas, tumor quístico-papilar, tumor sólido pseudopapilar o carcinoma, neoplasia epitelial sólida y papilar; (17) sin embargo, en 1996 este tumor fue incluido en la clasificación de tumores de la Organización Mundial de la Salud (OMS) bajo el nombre de tumor sólido pseudopapilar de páncreas, adoptándose esta denominación como la más aceptada en la actualidad.(5,17)

La variedad menos frecuente dentro de los tumores quísticos del páncreas es el tumor sólido pseudopapilar. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres que en varones y posee un potencial maligno bajo; sin embargo, se han descrito algunos casos en la literatura que presentaban áreas de carcinoma indiferenciado y que se comportaron de manera agresiva, con una supervivencia media inferior al año y medio tras el diagnóstico. Estos tumores más agresivos, se presentan más frecuentemente en hombres de edad avanzada. (18)

### Presentación clínica

Los tumores sólidos pseudopapilares, por lo general, son neoplasias no funcionantes de crecimiento lento y bajo grado de malignidad (10 %), que con el tiempo pueden llegar a ser lesiones grandes que suelen alcanzar un tamaño entre tres y 18 cm, (13) y cuya sintomatología está asociada a dicho crecimiento e inicia cuando el tumor ha alcanzado un tamaño aproximado de 6.1 cm.(8) Se ha descrito que el tumor demora aproximadamente 765 días en doblar su tamaño. (14) Este tumor ha sido reportado en la cabeza, cuerpo y cola del páncreas; sin embargo, las lesiones multicéntricas son raras y sólo un caso ha sido publicado en la literatura. (1,8,9)

En general, la clínica es vaga e inespecífica, y dependiente del tiempo de evolución, variando desde casos asintomáticos (15.5 % de los casos reportados), a los que cursan con síntomas de compresión, dolor abdominal, dispepsia y sensación de plenitud con

masa abdominal palpable. (8) La ictericia es rara, aún en tumores que se originan en la cabeza del páncreas y usualmente no se asocia a síndromes endocrinos funcionales. (19) Raramente este tumor ocasiona hemoperitoneo debido a ruptura del mismo. (20)

### **Etiopatogenia**

El origen y la histogénesis de este tumor es aún controversial y poco se conoce acerca de la misma. Estudios inmunohistoquímicos han demostrado que estos tumores expresan de manera constante vimentina, enolasa neuronal específica (NSE) y alfa-1 antitripsina, y en ocasiones, también expresaban citoqueratinas, sinaptofisina y progesterona, con lo que no se podía establecer si el origen era endocrino, exocrino o incluso neuroendocrino. (21) Otra hipótesis que ha ganado aceptación recientemente, propone que el tumor sólido pseudopapilar se origina de células pancreáticas pluripotenciales o de alguna cadena de células relacionadas a las ováricas, que pudiera haberse adjuntado al parénquima pancreático durante la embriogénesis temprana. (22)

Recientemente, un estudio inmunohistoquímico comparativo amplio de marcadores de adenocarcinoma ductal en neoplasias no ductales de páncreas, incluyendo entre ellas al tumor sólido pseudopapilar, ha analizado nueve marcadores como genes de supresión tumorales, (23) marcadores de proliferación, marcadores epiteliales y estromales y otros, ha arrojado resultados que demuestran que las neoplasias de páncreas no ductales tienen patrones de expresión proteínica distintos de las lesiones de origen ductal.

Por otro lado, se han estudiado también posibles mutaciones de la  $\beta$ -catenina en los tumores pancreáticos, observándose que el 90% de los tumores sólidos pseudopapilares presentan mutaciones en dicho gen, a diferencia de los tumores de origen ductal los cuales no presentaron en mutaciones en este gen. Con estos hallazgos se concluye que la oncogénesis de las neoplasias de origen ductal y los de origen no ductal son diferentes, así tenemos que las neoplasias ductales presentan mutaciones en las vías del K-ras, p16, DPC4 y p53 mientras que las neoplasias de origen no ductal, entre las que se incluye el tumor sólido pseudopapilar, presentan grados variables de mutaciones del APC/ $\beta$ -Catenina. A pesar de estos hallazgos, aún resulta difícil establecer un vínculo claro entre las mutaciones del APC/ $\beta$ -Catenina y la tendencia de los tumores sólidos pseudopapilares a afectar mujeres jóvenes. (6,7)

### **Diagnóstico**

El diagnóstico definitivo depende de la confirmación histopatológica de la pieza quirúrgica; sin embargo, estudios de imageneología como la TC y la RMN hacen posible su diagnóstico preoperatorio, además que dichos estudios brindan amplia información sobre la relación del tumor con las estructuras vecinas, lo cual es de suma utilidad en el abordaje quirúrgico. En la TC contrastada, el tumor sólido pseudopapilar aparece típicamente como una masa bien delimitada de densidad heterogénea por la presencia de áreas hipodensas correspondientes a cavidades quísticas necróticas hemorrágicas. (10) Se pueden encontrar calcificaciones periféricas en el 30 % de los casos, siendo evidentes en la TC. (24)

En la RMN, la tumoración se caracteriza por ser bien delimitada con áreas sólidas isointensas con el páncreas en T1 o bien una señal ligeramente alta en T2. Las áreas quísticas aparecen como señales de alta intensidad en T1. En T2 suelen aparecer como señales de alta intensidad, aunque en un número menor de casos aparecen como señales mixtas de alta y baja intensidad. La cápsula se presenta como un halo de baja intensidad en T1 ó T2. (10)

En cuanto a la histopatología, el análisis macroscópico muestra, por lo general, una masa grande, bien circunscrita, que tiene zonas sólidas y quísticas, estas últimas rellenas de restos hemorrágicos. Histológicamente, el tumor sólido pseudopapilar se caracteriza por áreas sólidas que se alternan con un patrón pseudopapilar, y espacios quísticos que dan como resultado cambios degenerativos graduales dentro de la neoplasia quística. (2,3) A pesar que el criterio de malignidad no ha sido claramente establecido, se considera la existencia de invasión perineural o la angioinvasión, con o sin invasión profunda a tejidos circundantes, como compartimiento maligno del tumor.(4)

El análisis de marcadores tumorales de estos tumores, muestran resultados negativos para el antígeno carcinoembrionario (CEA) y el CA 19-9, observándose de forma ocasional sólo una ligera elevación del CA 19-9 en algunos casos. (3,9)

### **Tratamiento**

El tratamiento de elección para el tumor sólido pseudopapilar de páncreas es la resección quirúrgica local, la cual usualmente es curativa, pero la misma debe ser lo más amplia y completa posible. (12) Las

probabilidades de sobrevida a largo plazo son elevadas; sin embargo, se ha descrito que en algunos pacientes este tumor puede causar infiltración de tejidos vecinos o presentar metástasis, siendo el sitio más frecuente el hígado (28 %), la vena porta (27%) y el bazo (17 %), y otros órganos como duodeno, omento, colon, pulmón y peritoneo. (9)

El abordaje quirúrgico depende de la localización del tumor. Así tenemos que, los tumores localizados en el cuerpo o cola del páncreas son tratados mediante pancreatomectomía distal con o sin preservación esplénica. La pancreatomectomía central es adecuada para lesiones pequeñas localizadas en el istmo del páncreas. (8,25)

En el caso de tumores localizados en la cabeza del páncreas, como es el caso que nos atañe, el procedimiento más comúnmente indicado es la Pancreatoduodenectomía o procedimiento de Whipple, el cual en su forma estándar incluye la resección del estómago distal, vesícula biliar, conducto colédoco (colecistectomía), duodeno, yeyuno proximal y ganglios linfáticos regionales; (11) sin embargo, en el caso de los tumores sólidos pseudopapilares la linfadenectomía regional no está indicada, excepto en el caso que se sospeche la existencia de nódulos grandes y compresivos. (1-2) Una modificación al procedimiento original de Whipple es la preservación de píloro, propuesta inicialmente por Traversa y Longmire, para enfermedades no malignas del páncreas y para enfermedades periampulares benignas o malignas; (26) sin embargo, varios estudios han demostrado que no existen diferencias significativas en la mortalidad, morbilidad y sobrevida entre el procedimiento clásico de Whipple y la modalidad con preservación de píloro. (27) La mortalidad operatoria de la pancreatoduodenectomía es menor de 5 %. (11) Tradicionalmente, se ha descrito que la reconstrucción del tracto gastrointestinal se realiza mediante una pancreatoyeyunostomía, coledocoyeyunostomía y gastroyeyunostomía. (11) La principal causa de mortalidad en la pancreatoduodenectomía se debe a complicaciones postoperatorias como la sepsis, la hemorragia y la filtración a través de la anastomosis. (11-12) Se ha reportado que la filtración de la pancreatoyeyunostomía se encuentra alrededor del 10 % y constituye una causa importante de complicaciones y mortalidad. (29-30)

En nuestra paciente se optó por realizar una pancreatogastroanastomosis, una anastomosis biliodigestiva y una gastrointestinal anastomosis como método reconstructivo. La pancreatogastroanastomosis fue reportada por primera vez por Waugh y Clagett (31) en 1946, y aunque no es una modalidad clásicamente

utilizada, ha adquirido popularidad a partir del inicio de la década de los 90, debido a que se relaciona con menos filtraciones que las otras técnicas de anastomosis al páncreas y, con ello, menos morbimortalidad relacionada al procedimiento. (32-33) En el caso de nuestra paciente, no se observó filtración de la anastomosis.

### Pronóstico

La cirugía es curativa en más del 95 % de los pacientes con tumor sólido pseudopapilar limitado al páncreas, presentando además, excelentes probabilidades de sobrevida a largo plazo, aún incluso en pacientes con enfermedad metastásica. (1)

### CONCLUSIÓN

El tumor sólido pseudopapilar es una neoplasia de bajo potencial maligno que se presenta generalmente en pacientes femeninas jóvenes como una masa pancreática de gran tamaño, bien delimitada y de crecimiento lento, que siempre debe ser considerada como diagnóstico probable en pacientes con el cuadro descrito, debido a su alta tasa de curación luego de tratamiento quirúrgico y la excelente sobrevida a largo plazo que experimentan estos pacientes.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: A typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Semin Diagn Pathol* 2000; 17:66-80.
2. Casadei R, Santini D, Calculli L, Pezzilli R, Zanini N, Minni F. Pancreatic solid-cyst papillary tumor: clinical features, imaging findings and operative management. *JOP*, 2006; 7:137-44.
3. Santero Ramírez MP, Gonzalvo E, Martínez A, Del Río Marco FJ. Tumor papilar sólido quístico de páncreas. Tres formas distintas de presentación. *Rev Esp Enf Dig* 2004; 96:285-6
4. Kasem A, Ali Z, Ellul J. Papillary cystic and solid tumor of the pancreas: Report of case and literature review. *World J Surg Oncol* 2005; 3:62.
5. Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: A surgical enigma? *Ann Surg Oncol* 2002; 9:35-40.
6. Abraham S, Klimstra D, Wilentz R, Yeo C, Conlon K, Brennan M, et al. Solid-pseudopapillary tumors of the pancreas are genetically distinct from pancreatic ductal adenocarcinoma and almost always harbour  $\beta$ -catenin mutations. *Am J Pathol* 2002; 160:1361-9.
7. Tanaka Y, Kato K, Notohara K, Hojo H, Ijiri R, Mayake T et al. Frequent beta catenin mutation and cytoplasmic/nuclear accumulation in pancreatic solid-pseudopapillary neoplasm. *Cancer Res* 2001; 61:8401-4.
8. Costas SRP, Henriques AC, Godinho CA, Miotto MJ, Costas MC, Horta SH, et al. Pancreatic solid-cystic papillary tumor: clinical aspects, radiological findings and surgical treatment in a series of five patients. *Einstein* 2007; 5:161-5.
9. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English Literature. *J Am Coll Surg* 2005; 6:965-72.

10. Cerdán, R, Barranco, JI, Cantín, S, Bernal J, Serrablo A, Esarte JM. Tumor de Frantz. Presentación de un caso. *Rev Chil Cir* 2007; 59(2):145-9.
11. Schwartz S, Shires G, Spencer F, Daly J, Fischer J, Galloway A. *Principles of surgery*. 7th ed. USA: McGraw-Hill; 1999.
12. Townsend C, Beauchamp R, Evers BM, Mattox K. *Sabiston Textbook of Surgery*. 17th ed. St. Louis: WB Saunders Co; 2004.
13. Klöppel G, Kosmahl M. Cystic lesions and neoplasms of the pancreas. The features are becoming clearer. *Pancreatology* 2001;1:648-55.
14. Targarona J, Paggi L, Garatea R, Romero C, Rosamedina J, Lora A y col. Tumores sólidos pseudopapilares de páncreas. Reporte de 7 casos y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Perú* 2007; 27:185-90.
15. Tilger A. Beitrag zur pathologischen Anatomie und Aetiologie der páncreas-cystern. *Arch Pathol Anat Physiol Klin Med* 1994; 137:348-75.
16. Frantz VK. Tumors of the pancreas. *Atlas of Tumor Pathology*. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959: 32-3.
17. Martínez-Peñuela A, Echeveste J, Toledo G, Lozano M, Sola I. Tumor sólido pseduopapilar de páncreas simulador de pseudoquiste pancreático: descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol* 2006; 39:184-9.
18. Tang LH, Haydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas. A report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 512-9.
19. Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumors of the pancreas. In *Atlas of tumor pathology*. 3rd ed. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1997. p. 120-44.
20. Lee WJ, Park YT, Choi JS, Chi HS, Kim BR: Solid and papillary neoplasm of the pancreas. *Yonsei Med J* 1996, 37:131-41.
21. Kosmahl M, Seada LS, Janig U, Harms D, Kloppel G. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch* 2000; 436: 473-80.
22. Eder H, Röcken C, Lippert H. Solid pseudopapillary tumor of the pancreatic tail. *World J Gastroenterol* 2005; 11:4117-9.
23. Cao D, Maitra A, Saavedra JA, Klimstra DS, Adsay NV, Hruban RH. Expression of novel markers of pancreatic ductal adenocarcinoma in pancreatic nonductal neoplasms: additional evidence of different genetic pathways. *Mod Pathol* 2005; 18: 752-61.
24. Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Surgery* 1990;108:475-80.
25. Spinelli KS, Fromwiller TE, Daniel RA, Kiely JM, Nakeeb A et al. Cystic pancreatic neoplasms. *Ann Surg*. 2004;239(5):651-9.
26. Telford GL, Ormsbee HS 3rd, Mason GR. Pancreaticogastrostomy improved by a pancreatic duct-to-gastric mucosa anastomosis. *Curr Surg* 1980; 37: 140-2.
27. Diener M, Knnaebel HP, Heukauffer C, Antes G, Buchler M, Seiler C. A Systematic Review and Meta-analysis of Pylorus-preserving Versus Classical Pancreaticoduodenectomy for Surgical Treatment of Periampullary and Pancreatic Carcinoma. *Ann Surg* 2007; 245(2):187-200.
28. Trede M, Chir B, Schwall G. The complications of pancreatectomy. *Ann Surg* 1988; 207: 39-47.
29. Strasberg SM, Drebin JA, Soper NJ. Evolution and current status of the Whipple procedure: an update for gastroenterologists. *Gastroenterology* 1997; 113: 983-7.
30. Sikora SS, Posner MC. Management of the pancreatic stump following pancreaticoduodenectomy. *Br J Surg* 1995; 82: 1590-5.
31. Waugh JM, Clagett OT: Resection of the duodenum and the head of the pancreas for carcinoma. *Surgery* 1946; 20: 224-6.
32. Waugh E. Pancreatogastroanastomosis en pancreatoduodenectomía. Una alternativa segura de anastomosis al muñón pancreático. *Rev Chil Cir* 2002; 54:59-64.
33. Yeo CJ, Cameron JL, Maher MM et al. A prospective randomized trial of pancreaticogastrostomy versus pancreaticojejunostomy after pancreaticoduodenectomy. *Ann Surg* 1995; 222: 580-5.