

### Caso clínico

#### Iceberg abdominal

María Rosario Rico Pérez, Ana Sandoval Gutiérrez,  
Alberto Sánchez Bernal, María Ester Montes Belloso.

Centro de Salud Pinto. Pinto.

Mujer de 48 años de edad sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos.

Antecedentes familiares de madre diagnosticada de cáncer de mama a los 65 años y como antecedente personal episodios autolimitados de Taquicardia paroxística supraventricular. No sigue tratamiento farmacológico.

Consulta por masa a nivel epigástrico y en región subcostal izquierda de 5 cm de diámetro de 1 año de evolución, indolora, que es visible y palpable en sedestación y ocasionalmente en bipedestación. No refiere clínica digestiva urinaria ni síndrome constitucional.

EF: buen estado de hidratación y nutrición. Coloración normal de piel y mucosas. Cabeza y cuello: no se aprecian adenopatías. Tórax: exploración cardiopulmonar normal. Abdomen: sensación de masa de superficie regular a nivel de epigastrio y región subcostal izquierda que parece fija a planos posteriores. No se aprecian otras masas ni organomegalias. Regiones inguinocrurales sin hallazgos patológicos.

Analítica: hemograma normal. Coagulación normal. Bioquímica: glucosa 105 mg/dl colesterol total 316mg/dl, resto normal. CEA: 0,67 CA 19.9: 29.4, dentro de la normalidad.

Se le realiza Ecografía abdominal (Figuras 1,2, 3) en el centro de salud apreciándose gran masa en epigastrio que desplaza riñón izquierdo, no vascularizada, en íntimo contacto con la cola del páncreas de predominio hiperecogénico, heterogénea, lobulada, de contornos precisos de 10,87\* 9,06\*8,21 cm. Hígado de tamaño y contornos normales con nódulo hipocogénico, ovalado con marcado refuerzo posterior en LHI que sugiere formación quística. Vesícula, vía biliar, porta bazo, ambos riñones y vejiga sin alteraciones.

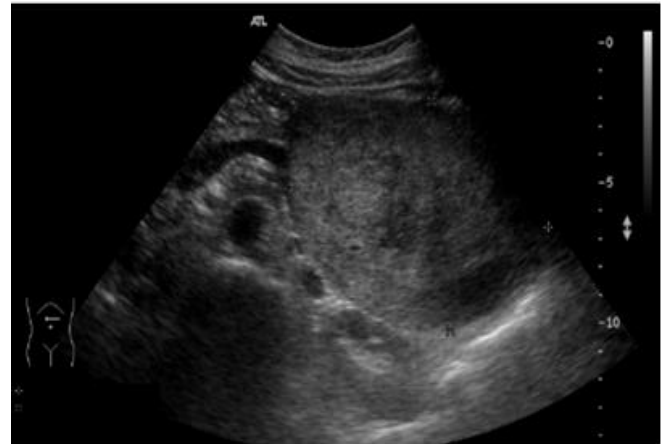


Figura 1.



Figura 2.

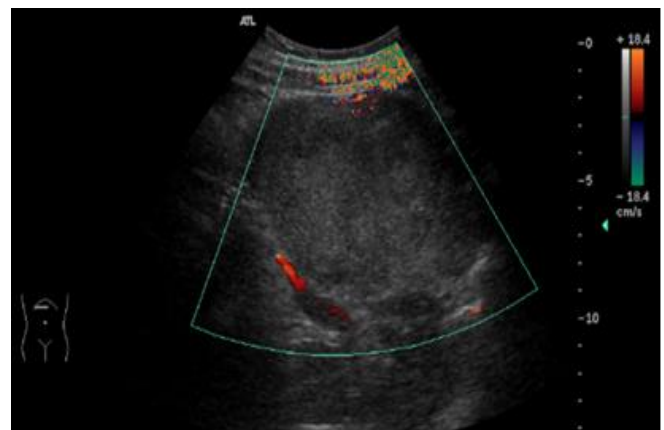


Figura 3.

Se remite a la paciente al Servicio de Radiodiagnóstico para completar estudio.

TAC abdominal: lesión heterogénea de aspecto neoplásico, bien delimitada, de morfología ovoidea, de aproximadamente 11 cm de eje mayor en íntimo contacto con cola pancreática/cara posterior de cuerpo gástrico. La lesión puede corresponder a tumor solido pseudopapilar sin poder descartar otra posibilidad peq GIST gástrico.

Dos pequeñas LOES hipodensas en parénquima hepático localizadas en los segmentos VIII y IVB.

Pequeño quiste cortical renal izquierdo. Miomas uterinos. Pequeños ganglios inespecíficos a nivel retroperitoneal, mesentérico e inguinal. Pequeñas imágenes esclerosas a nivel iliaco izquierdo y sacro que pueden corresponder a islotes óseos, aunque no se descartan metástasis.

RMN abdominal superior sin y con contraste intravenoso (Figuras 4 y 5): voluminosa masa sólida mixta en hemiabdomen izquierdo que desplaza anterior y cranealmente el estómago, impronta sobre marco duodenal, colon izquierdo, bazo y riñón izquierdo aparentemente dependiente de la cola pancreática (¿tumor sólido pseudopapilar?). No signos de infiltración de estas estructuras. Existencia de 2 quistes pancreáticos.

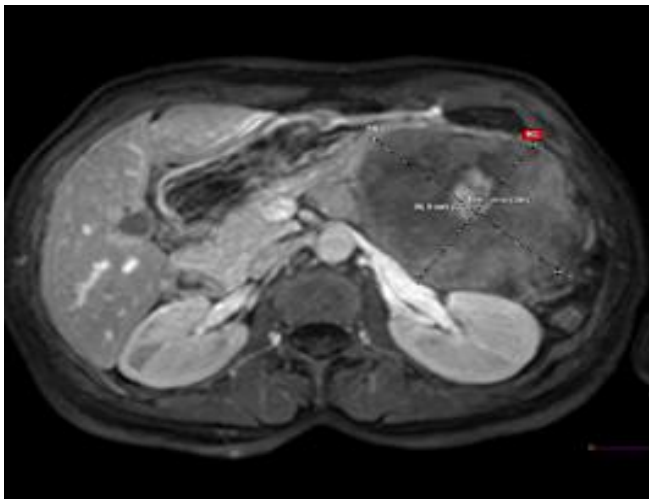


Figura 4. Imagen axial potenciado T1.

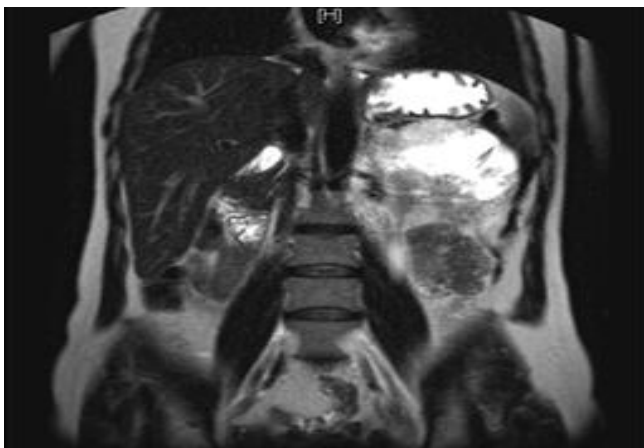


Figura 5. Imagen coronal T2.

Se somete a la paciente a cirugía realizándosele exéresis que engloba bazo, cola y cuerpo de páncreas, tejido linfograso retroperitoneal, epiplón mayor y grupos regionales (Figura 6).

La anatomía patológica confirma la sospecha de NEOPLASIA PANCREÁTICA SÓLIDO-PSEUDOPAPILAR. Bazo y ganglios del hilio esplénico y margen quirúrgico sin evidencia de neoplasia. El estudio de extensión descarta la existencia de metástasis.

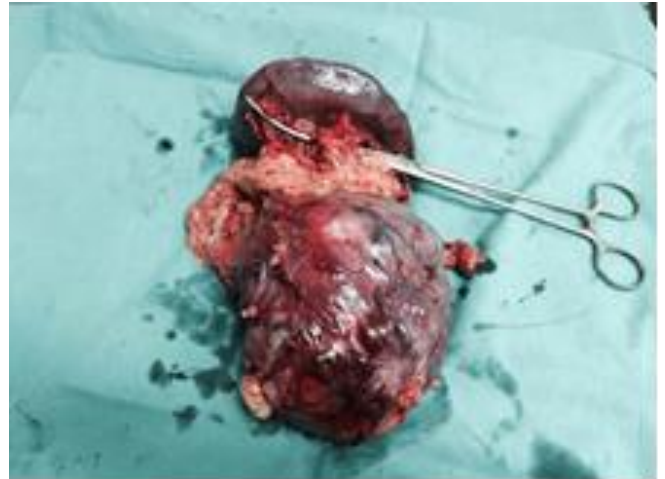


Figura 6.

La paciente es dada de alta y sigue revisiones periódicas sin datos de recurrencia del tumor ni metástasis a distancia y normalización de cifras elevadas de colesterol y glucemia detectadas previas a la cirugía.

#### COMENTARIO

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas o tumor de Frantz fue descrito por primera vez por V. Z. Frantz en 1951. A lo largo de toda la historia ha recibido múltiples nombres: neoplasia papilar epitelial, tumor acinar sólido y quístico, neoplasia papilar quística, carcinoma papilar quístico, tumor papilar de bajo grado y por último tumor de Frantz. En 1996 La OMS le asignó su nombre actual y después lo clasificó dentro del grupo de tumores de páncreas exocrino con un incierto potencial maligno.

Representa menos de 2% de todos los tumores pancreáticos y 10-15% de los tumores quísticos<sup>2,4</sup>. Es más frecuente en mujeres jóvenes entre 20 y 40 años, no caucásicas, sobre todo asiáticas y afroamericanas en más del 90% de los casos aunque también ha sido descrita en hombres. La relación hombre /mujer es de 1/9.53.

Se desconoce la etiología. Se ha propuesto un origen ductal epitelial, neuroendocrino, una célula primordial pluripotencial e incluso origen extrapancreático de origen genital.

Debido a su incidencia en mujeres jóvenes se ha propuesto su patogénesis endocrina que no ha sido posible demostrar por ahora, aunque sí que se ha demostrado la existencia de receptores de progesterona y algunos sugieren la presencia de formas beta de receptores de estrógenos<sup>5</sup>.

El pronóstico es favorable aún en presencia de metástasis a distancia, habiéndose descrito supervivencias su-

periores a los 5 años incluso en presencia de metástasis hepáticas o peritoneales<sup>7,8</sup>. Las manifestaciones clínicas no son específicas, y se relacionan con el tamaño tumoral, incluyendo habitualmente dolor abdominal, sensación de plenitud o la presencia de masa abdominal.

La localización más frecuente es la cola del páncreas, seguida por el cuerpo<sup>6</sup>. Habitualmente el diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen (ecografía, TC y RMN) que muestran una masa bien circunscrita, encapsulada, heterogénea (sólido-quística), con calcificaciones ocasionales y áreas necróticas.

El diagnóstico diferencial se plantea con el cistoadenoma, cistoadenocarcinoma, neoplasias quísticas mucinosas, pancreatoblastomas, teratomas y tumores neuroendocrinos pancreáticos<sup>9</sup>.

El diagnóstico de sospecha se presenta ante una lesión pancreática sólido-quística hipervascular en mujer joven, y, en caso de duda, la PAAF con ecoendoscopia puede confirmar el diagnóstico preoperatorio.

Para el diagnóstico diferencial con los tumores neuroendocrinos, que en su mayoría presentan receptores de somatostatina, podría realizarse el OctreoScan®, ya que la neoplasia sólida pseudopapilar carece de este tipo de receptores<sup>9</sup>.

El diagnóstico de certeza, dado que la imagen obtenida mediante ecografía, TAC y RMN es característica junto con la edad y el sexo, son suficientes para decidir la intervención quirúrgica y realizar su extirpación<sup>10,11</sup>. El 85% de los casos se encuentran limitados al páncreas en el momento del diagnóstico, habiendo metastatizado el resto en el momento del diagnóstico.

Las localizaciones más frecuentes de las metástasis son el hígado, ganglios regionales, el mesenterio, el epiploon y el peritoneo<sup>9</sup>. El tratamiento de elección es la cirugía, aunque, cuando se encuentra localizado, no se recomienda la realización de linfadenectomía. Aunque haya presencia de metástasis o invasión local, la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección. En el análisis anatomopatológico es típica la presencia de áreas sólidas alternando con zonas pseudopapilares. Los análisis de laboratorio suelen ser normales y el análisis inmunohistoquímico demuestra la presencia de E-cadherina y b-catenina como marcadores específicos que puede llegar al 100% de los casos a nivel de citoplasma y 80% en el núcleo<sup>12</sup>.

Determinadas características histológicas se han asociado con un comportamiento agresivo, como el alto índice mitótico, atipias nucleares, necrosis extensa, áreas sarcomatoides y relacionadas con la expresión de Ki-67<sup>13</sup>. En este sentido, el Ki-67 se ha propuesto como indicador de potencial maligno, de forma que un índice bajo (inferior al 5%) indica un crecimiento tumoral lento y mejor pronóstico<sup>13</sup>. El papel de la quimioterapia o radioterapia adyuvante no está claro, aunque generalmente está reservado a casos irreseccables.

El tratamiento recomendado en la actualidad es la cirugía resectiva agresiva, sin embargo, aunque la resección quirúrgica es generalmente curativa, se recomienda un seguimiento para diagnosticar recurrencias locales y metástasis a distancia. La supervivencia global a los 5

años es del 95%<sup>14</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Frantz VK. Papillary tumors of the pancreas: Benign or Malignant? En : Frantz VK editor. *Tumors of the pancreas. Atlas of tumor Pathology. Vol 27. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology;1959.p 32-3.*
2. Hosokawa I, Shimizu H, Ohtsuka M, Kato A, Yoshitomi H, Furukawa K, et al. Preoperative diagnosis and surgical management for solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2014;21:573-8.
3. Deshpande V. Pancreas. En: Gray W, McKee G, editores. *Diagnostic Cytopathology. London: Churchill Livingstone; 2003. p. 427-46.*
4. Zhang RC, Yan JF, Xu XW, Chen K, Ajoodheea H, Mou YP. Laparoscopic vs open distal pancreatectomy for solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *World J Gastroenterol.* 2013;19:6272-7.
5. Peng-Fei Y, Zhen-Hua H, Xin-Bao W, Jian-Min G, Xiang-Dong Ch, Yun-Li Z, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A review of 553 cases in Chinese literature. *World J Gastroenterol.* 2010;16(10):1209 -14.
6. Klimstra DS, Wening BM, Heffess CS. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Semin Diag Pathol.* 2000;17: 66-80.
7. Wan XG, Ni QF, Fei JG, Zhong ZX, Yu PF. Clinicopathological features and surgical outcome of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Analysis of 17 cases. *World J Surg Oncol.* 2013;11:38.
8. Cai Y, Ran X, Xie S, Wang X, Peng B, Mai G, et al. Surgical management and long-term follow-up of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A large series from a single institution. *J Gastrointest Surg.* 2014;18:935-40.
9. Montiel Jimenez Fuentes M, Ramirez Garcia JR, Ruiz-Tovar j, Díaz García G, Durán Poveda M: Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. *Cirugía española* .2016;94(2):e31-e33.
10. De Castro SMM, Singhal D, Aronson DC, Busch ORC, van Gulik TM, Obertop H, et al. Management of Solid-pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas: a Comparison with Standard Pancreatic Neoplasms. *World J Surg.* 2007;31(5):1130-5
11. Nikolaos V, Agaimy A, Klein P, Hohenberger W, Croner S. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN) of the pancreas: case series and literature review on an enigmatic entity. *Int J Clin Exp Pathol.* 2013;6(6):1051-9
12. Saigo C, Hirose Y, Asano N, Takamatsu M, Fukushima N, Yasuda I, et al. Two rare cases of a solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. *Oncol Lett.* 2013;6:871-4.
13. Vassos N, Agaimy A, Klein P, Hohenberger W, Croner RS. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN) of the pancreas: Case series and literature review on an enigmatic entity. *Int J Clin Exp Pathol.* 2013;6:1051-9.
14. Wan XG, Ni QF, Fei JG, Zhong ZX, Yu PF. Clinicopathological features and surgical outcome of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Analysis of 17 cases. *World J Surg Oncol.* 2013;11:38.