



NEOPLASIA EPITELIAL SÓLIDA – QUISTICA – PAPILAR DE PANCREAS. COMUNICACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

ALEJANDRO ZAYA *, RUBEN SAMBUELLI **, ANDRES GUIDI ***, LUCAS ARMANDO ***

* HOSPITAL RAWSON. CORDOBA ARGENTINA

** HOSPITAL RAWSON. CORDOBA ARGENTINA

*** FAC. MEDICINA. UNIV. CATOLICA DE CORDOBA ARGENTINA

Resumen

Introducción: La neoplasia papilar sólida quística – papilar de páncreas o tumor de Frantz Gruber es considerada una neoplasia pancreática de curso indolente. También ha recibido las denominaciones de tumor de Frantz Gruber, neoplasia papilar y quística, neoplasia papilar y sólida, dependiendo de los distintos componentes observados. Su histogénesis no está completamente dilucidada. Predomina en mujeres adolescentes y jóvenes, en cualquier grupo racial Por lo general son lesiones encapsuladas y únicas, aunque se han descrito casos de crecimiento infiltrativo y multicéntricas. El motivo de este trabajo es la presentación de un caso de esta entidad, dada su baja frecuencia entre los tumores pancreáticos.

Presentación del caso: Paciente de sexo femenino de 15 años de edad. Consultó por presentar una masa abdominal palpable, ligeramente dolorosa, con preservación del estado general. Un estudio de Tomografía axial computada evidenció una lesión tumoral en relación con el cuerpo del páncreas, sin otros hallazgos relevantes. La paciente fue intervenida quirúrgicamente, realizándosele una esplenopancreatectomía corporocaudal. **Resultados:** La pieza quirúrgica presentaba una masa tumoral en contacto con cuerpo de páncreas, que medía 8.5 x 8 x 5 cm. Su borde de crecimiento era expansivo. Al corte era principalmente sólida, de consistencia friable y aspecto papilar, colorido blanquecino amarillento, y con áreas reblandecidas de aspecto necrótico. Microscópicamente la lesión se hallaba compuesta por una proliferación de células de estirpe epitelial, con escasa atipia citológica de aspecto monomorfo. Dichas células conformaban un patrón de crecimiento sólido y con formaciones papiliformes. Se identificaron además focos de necrosis, cristales de colesterol y una reacción granulomatosa en torno a los mismos. La lesión se encontraba encapsulada. No se evidenciaba invasión capsular, vascular ni perineural. El recuento mitótico era bajo. **Discusión:** En base a los estudios inmunofenotípicos y ultraestructurales, se postula que esta neoplasia derivaría de células precursoras multipotenciales que retienen la capacidad de diferenciación exócrina y endocrina. Otros estudios informaron sobre la presencia de receptores para progesterona, explicando su predilección por las mujeres jóvenes. Se cree que inicialmente dichas lesiones conforman un patrón sólido de crecimiento, y posteriormente, debido a la degeneración de las células más alejadas de los vasos, la lesión adquiriría una conformación papilar. Debido a la variedad de patrones histológicos que se suelen presentar, se pueden plantear diversos diagnósticos diferenciales, entre ellos las neoplasias endocrinas y quísticas. Si bien por lo general poseen buen pronóstico, siendo necesario solamente el tratamiento quirúrgico, se han documentado casos con metástasis hepáticas y peritoneales, por lo que dichas lesiones serían consideradas como neoplasias de bajo grado de agresividad. Según estos reportes, las lesiones metastatizantes tenían un mayor grado nuclear y necrosis que el resto, con evidencias de invasión venosa.

Introducción

INTRODUCCION:

El tumor epitelial sólido y papilar de páncreas (PSEN) es una neoplasia poco común del páncreas. Ha recibido diversas denominaciones, como tumor de Frantz Gruber, neoplasia papilar quística o neoplasia papilar quística sólida, dependiendo de la proporción de sus componentes. Tiene una mayor incidencia en el sexo femenino, especialmente durante la adolescencia. Se han descrito casos de ubicación multicéntrica y de localización parapancreática. (1,2) Su rasgo histológico más prominente es la presencia de pseudopapilas, revestidas por varias capas de células epiteliales. Las células poseen escasa atipia citológica, y en general con un recuento mitótico bajo. Su comportamiento es el de una neoplasia

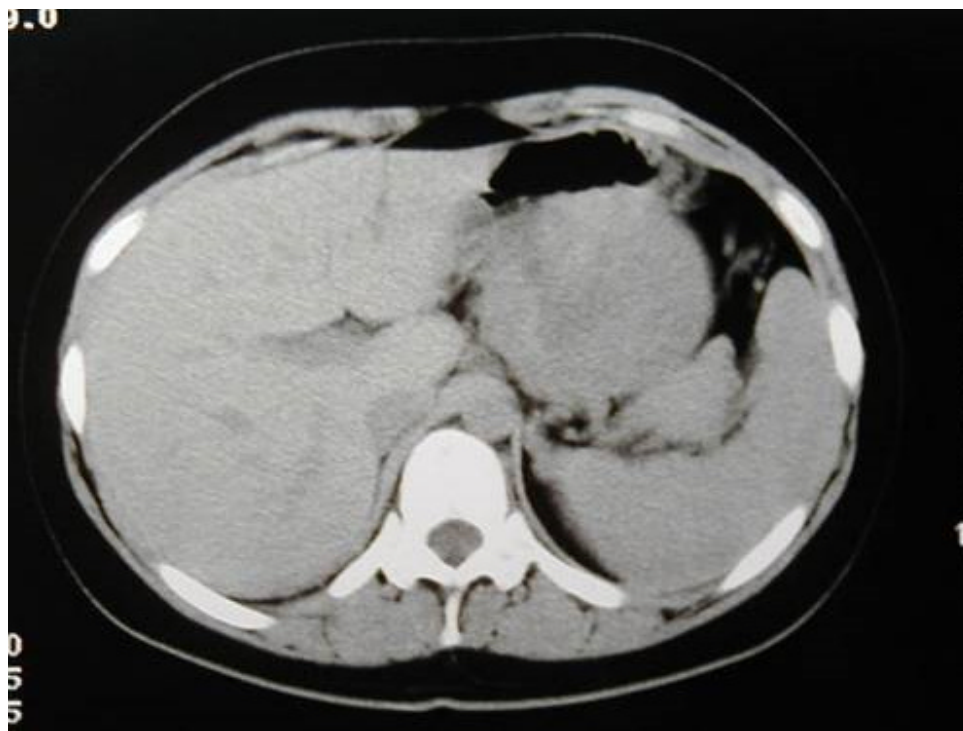
indolente, con un bajo grado de agresividad.

El propósito de esta comunicación es presentar un caso de este tumor, dada su rara presentación, y la revisión de la literatura al respecto.-

Material y Métodos

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Paciente de sexo femenino, de 15 años de edad. Consultó por masa abdominal palpable, ligeramente dolorosa, junto con episodios de dolor abdominal, náuseas y vómitos. Su estado general era bueno. No presentaba antecedentes personales ni familiares significativos. Se realiza estudio por tomografía computada, que revela una masa tumoral de 8 cm, en relación con el cuerpo del páncreas. La misma presentaba bordes bien definidos, redondeados, y un área central hipodensa. Una biopsia por punción de la masa tumoral fue informada en otra institución como compatible con una neoplasia papilar sólida. Se decide intervenirla quirúrgicamente, realizándosele una esplenopancreatectomía corporocaudal.



Aspecto tomográfico de la lesión.-

Resultados

MACROSCOPIA / ESTUDIO INTRAOPERATORIO:

Se recibe pieza de esplenopancreatectomía corporocaudal. A nivel del páncreas se observaba una masa tumoral que medía 8.5 x 8 x 5 cm. Poseía un crecimiento de tipo expansivo. Al corte era sólido, con abundante contenido hemático, de consistencia friable y color pardo amarillento, observándose un área central reblandecida, de aspecto necrótico. El margen de resección pancreático se hallaba a 0.4 cm. El bazo no presentaba alteraciones macroscópicas. En estudio intra operatorio se informa como lesión compatible con neoplasia epitelial papilar y sólida (PSEN) en base a impronta y corte por congelación del tumor.

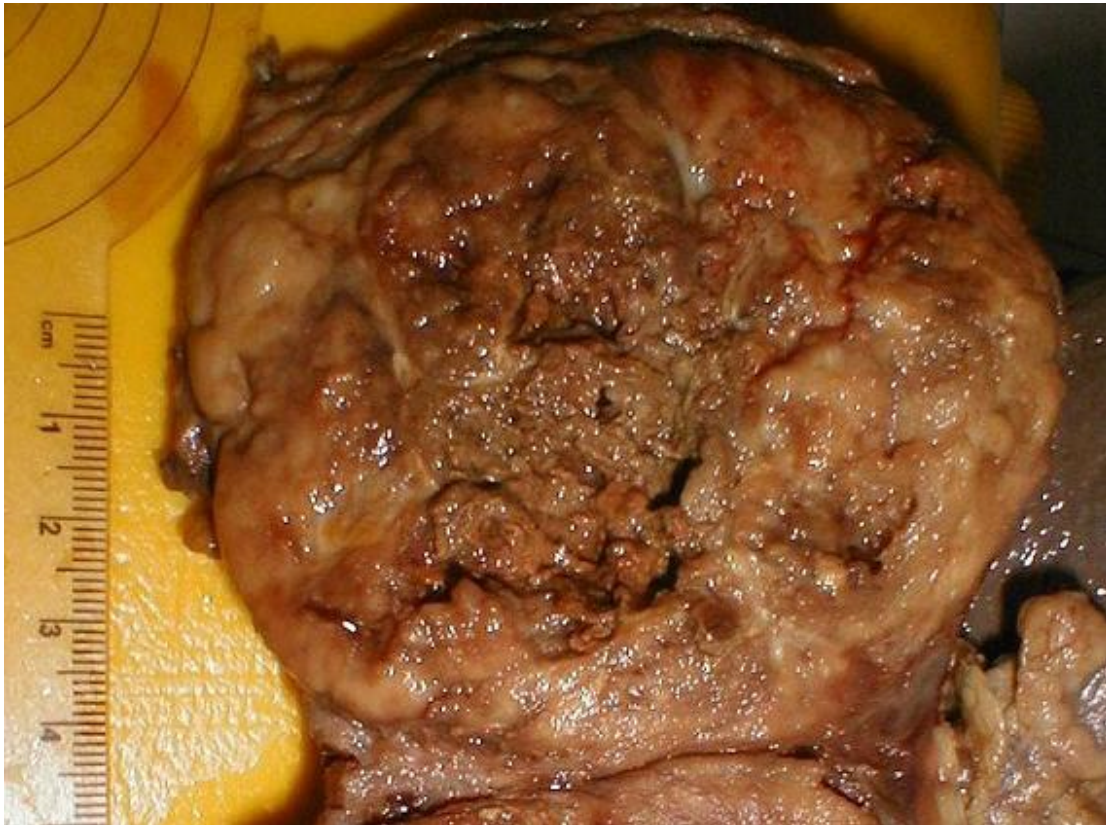
MICROSCOPIA:

La lesión tumoral se encontraba conformada por una proliferación neoplásica epitelial, dispuesta en un patrón predominantemente sólido y pseudo papilar. Las células eran de tamaño pequeño e intermedio, presentaban escasa atipia citológica, con un aspecto monomorfo, presentando núcleos regulares en forma y tamaño, redondeados, con nucléolos inconspicuos y cromatina finamente granular. Algunos de los núcleos presentaban hendiduras longitudinales ("grooves"). El recuento de mitosis era bajo. La estroma era escasa, con abundante vascularización. Se identificaban focos de necrosis de tipo coagulativo y cristales

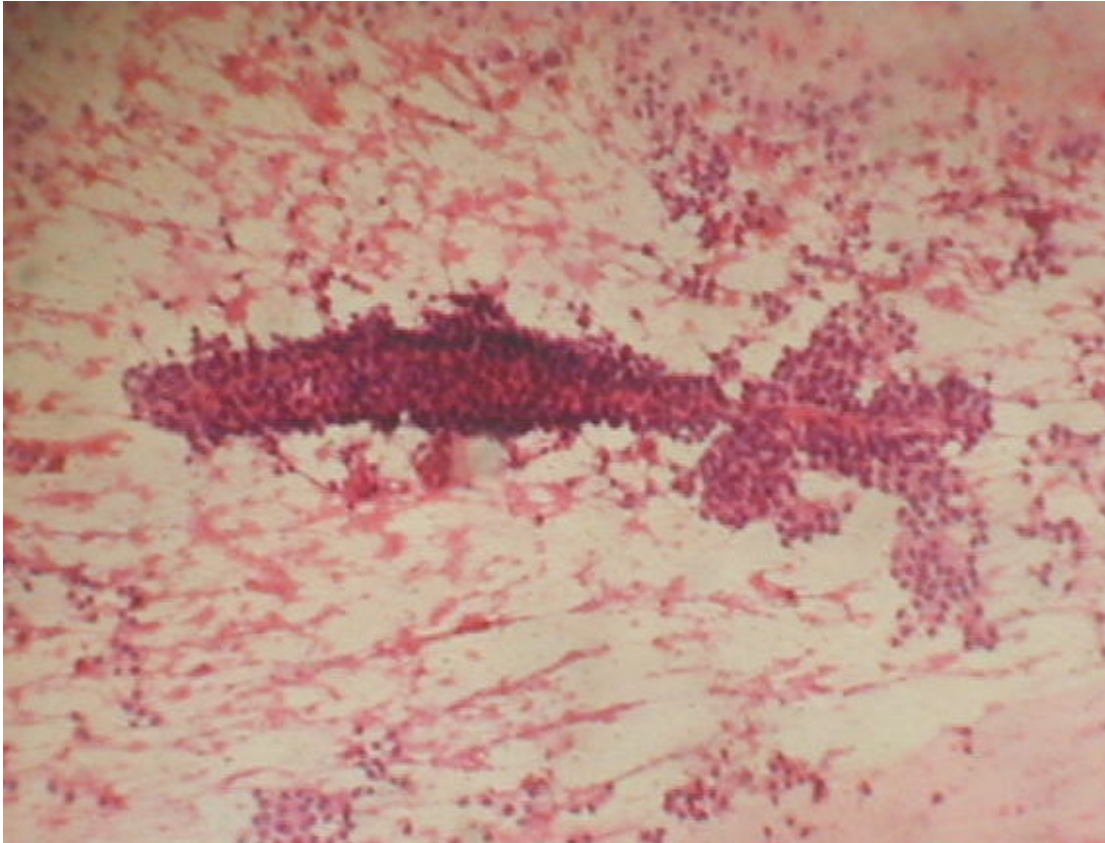
de colesterol, algunos de estos con una reacción granulomatosa de tipo cuerpo extraño. En la periferia la lesión presentaba un densa capa de tejido conectivo a manera de cápsula. No se evidenciaba infiltración de tejidos vecinos, ni perineural ni permeaciones vasculares. Tanto los ganglios enviados por el cirujano como los ganglios peripancreáticos muestreados a partir de la pieza se hallaban libres.



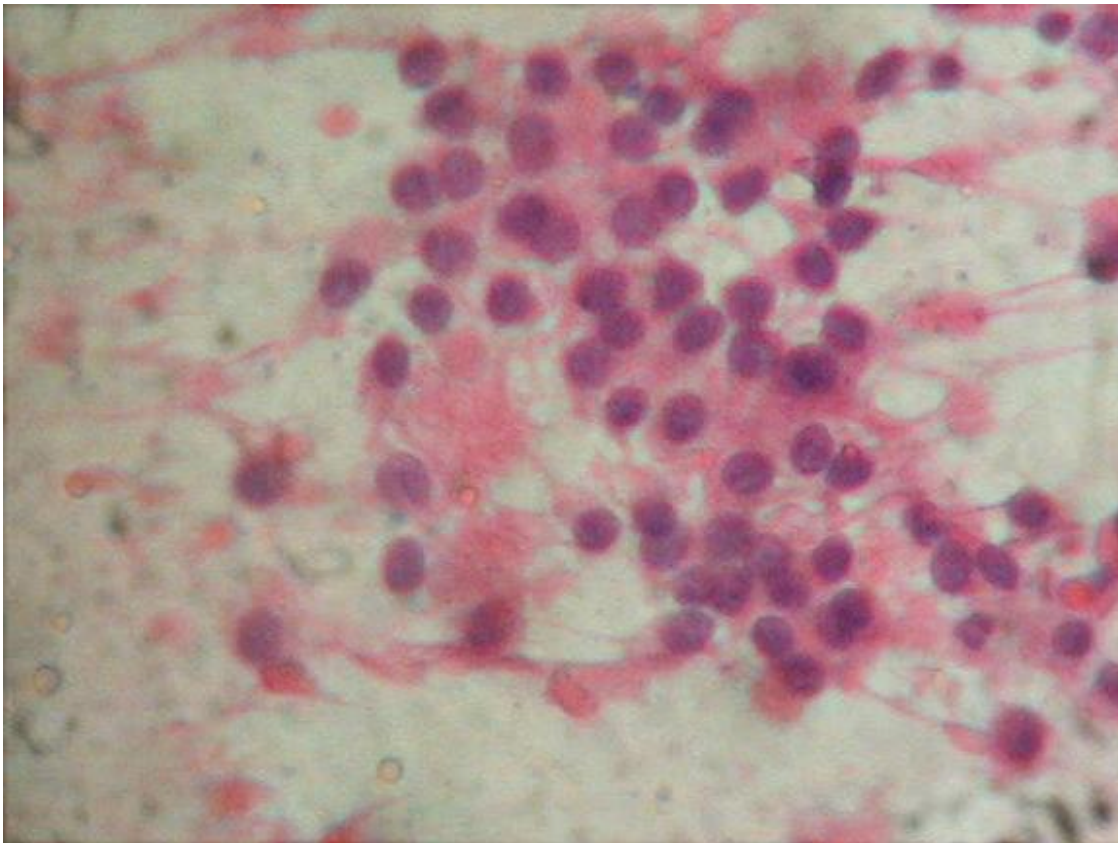
Aspecto macroscópico de la lesión.-



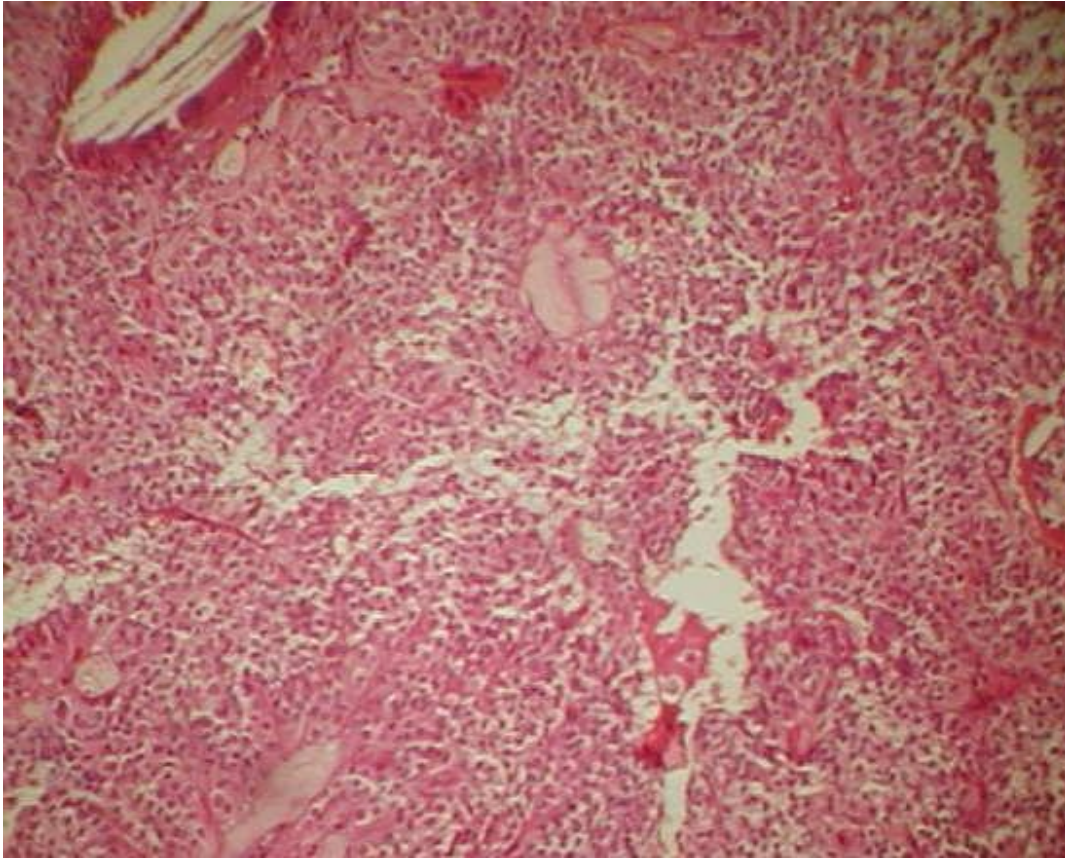
Aspecto macroscópico (Detalle)



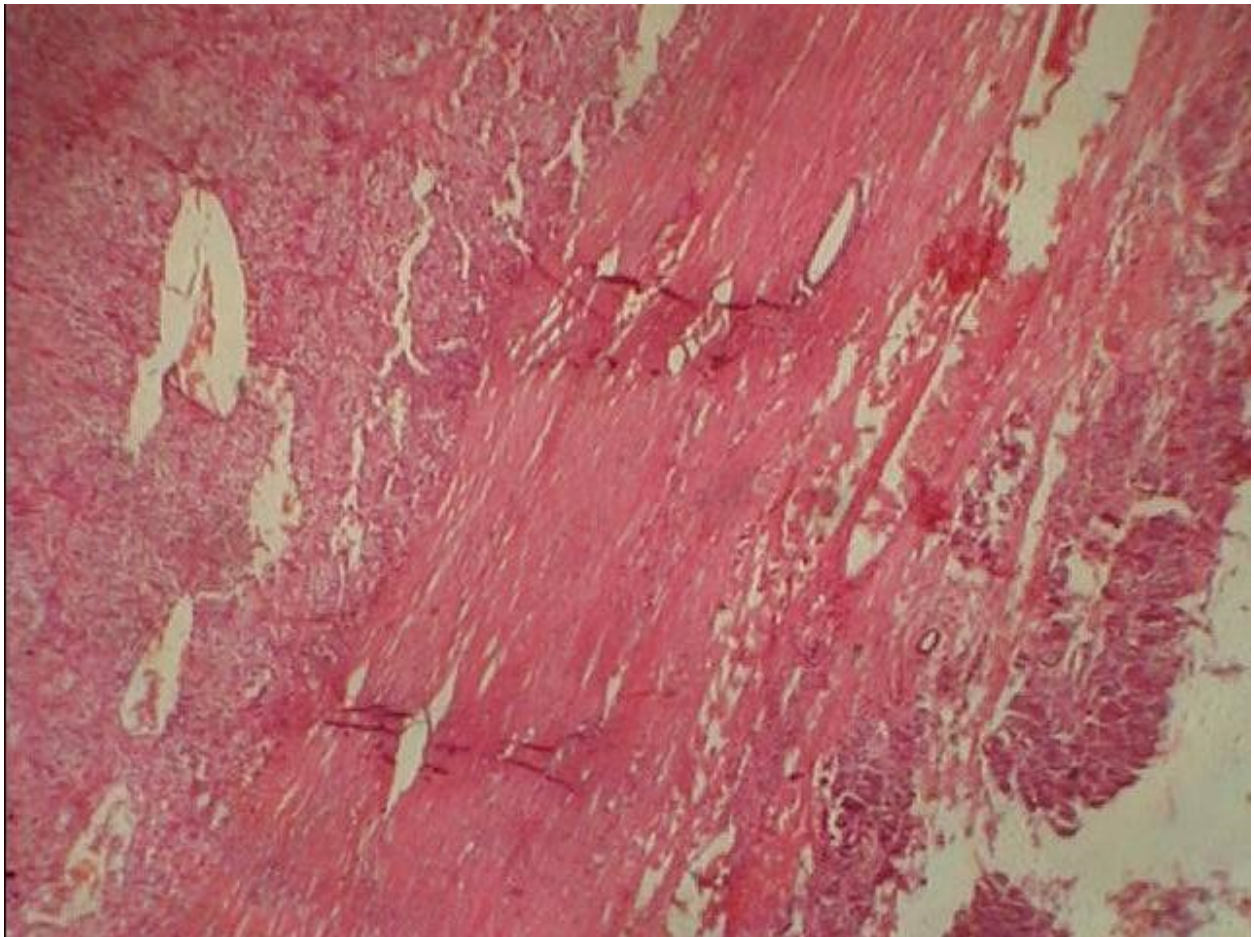
HE 10x. Impronta de la lesión, realizada durante estudio intraoperatorio. Detalle de colgajo epitelial con morfología papilar.-



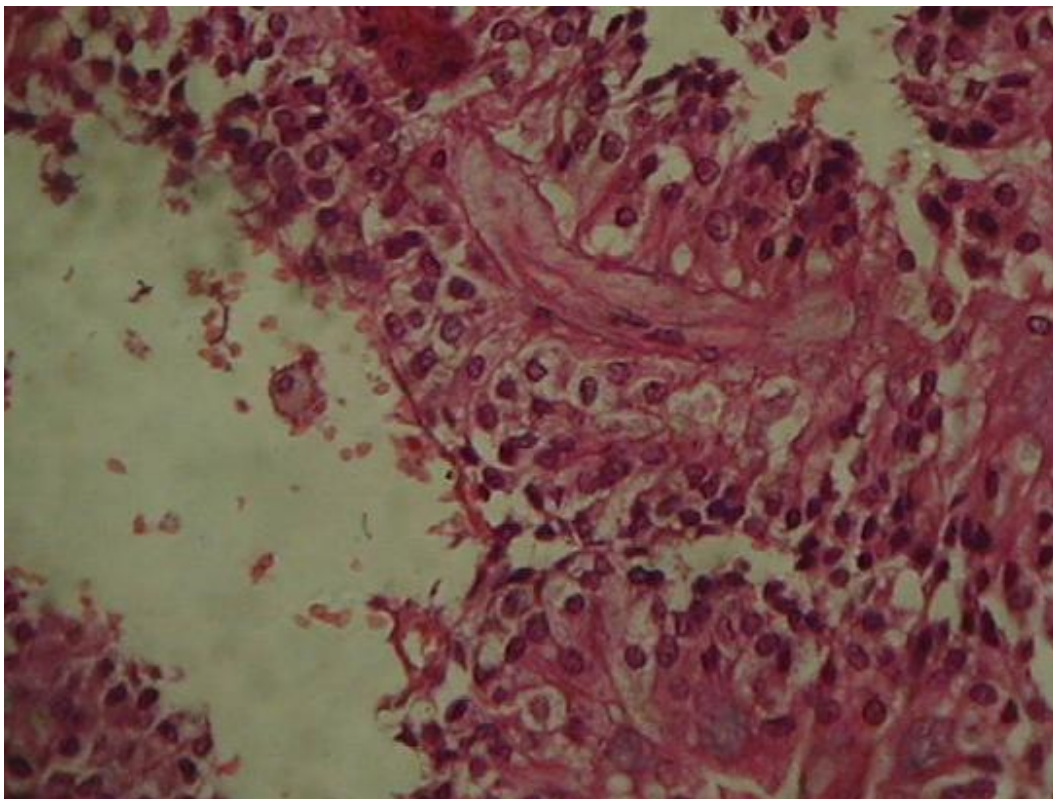
HE 40x. Impronta de la lesion. Detalle a mayor aumento.-



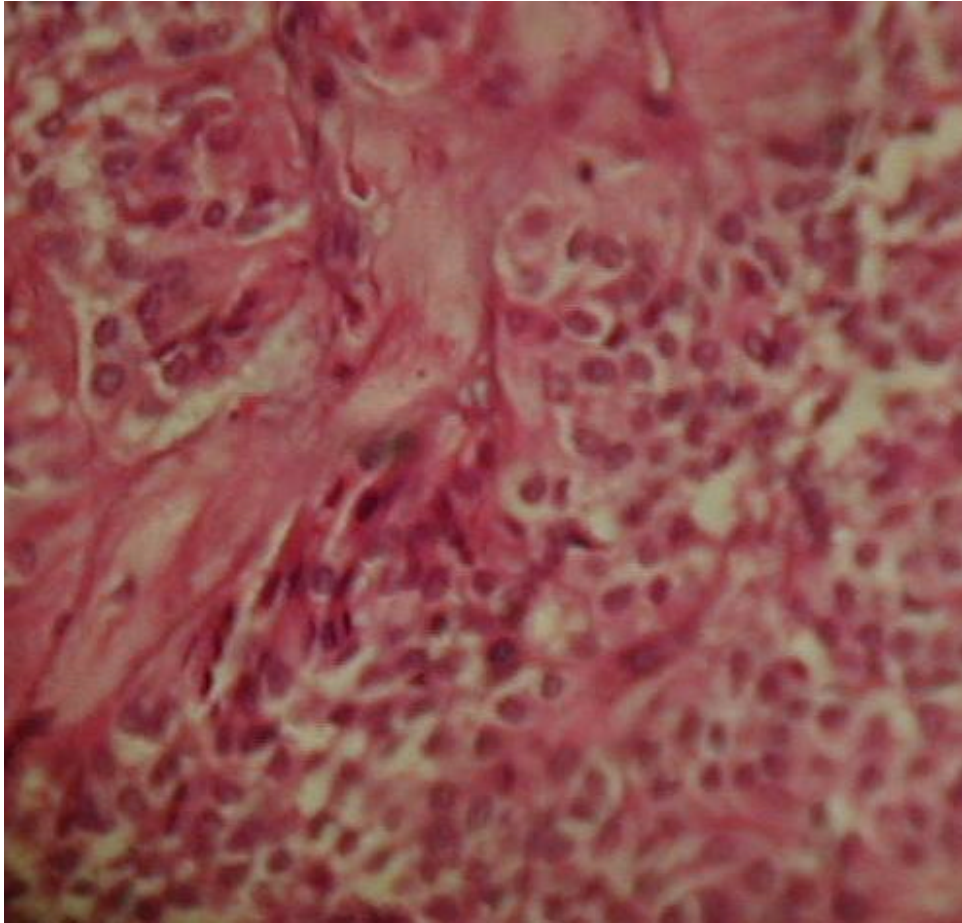
HE Objetivo de campo. Aspecto general de la lesión a bajo aumento.-



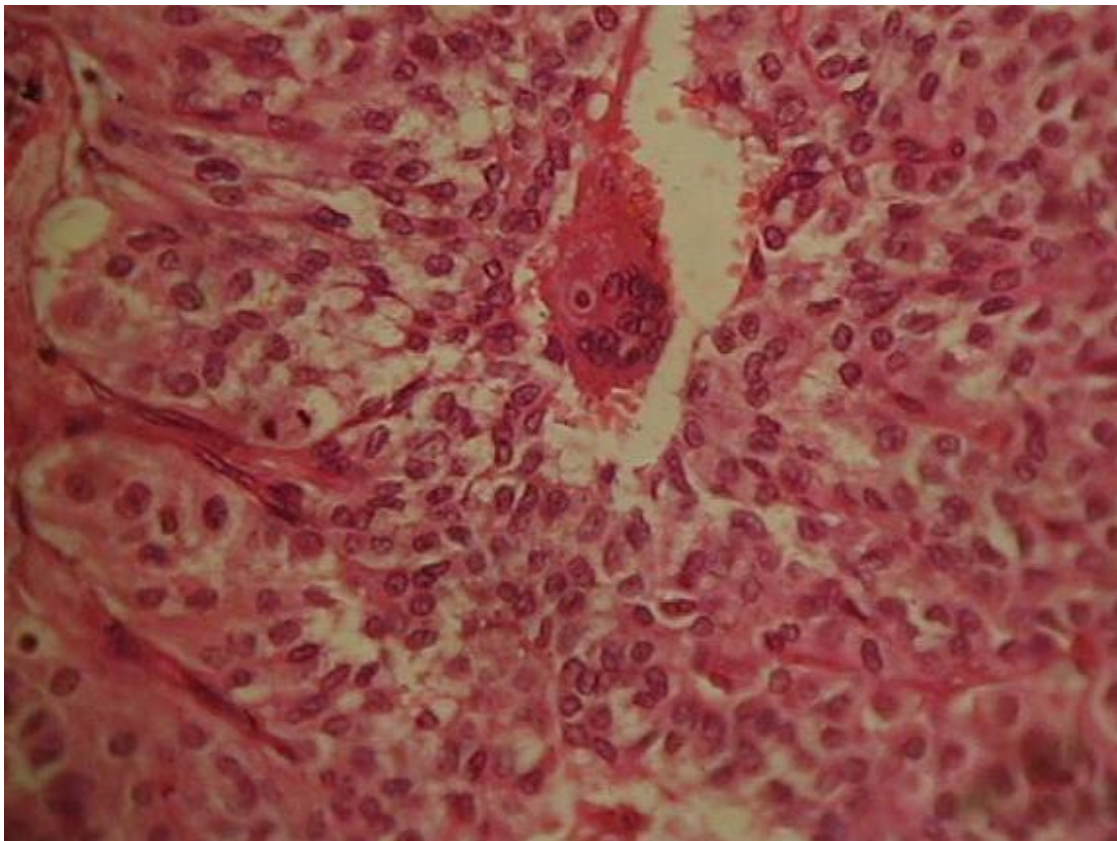
HE Objetivo de campo. Interfase entre el tumor (hacia la izquierda) y el parénquima pancreático,(parte derecha) separados por cápsula.-



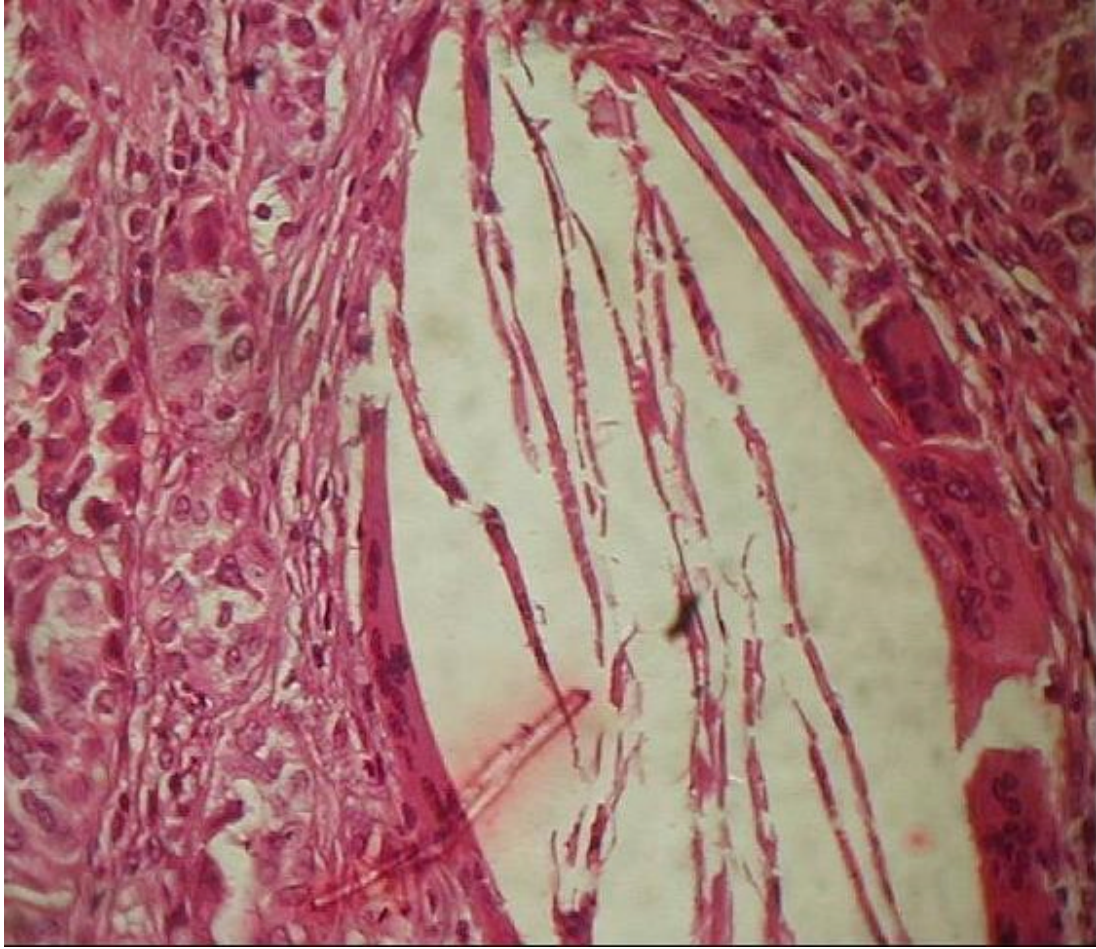
HE 40x. Aspecto de la lesión a mayor aumento. En este sector se aprecia la morfología pseudopapilar.



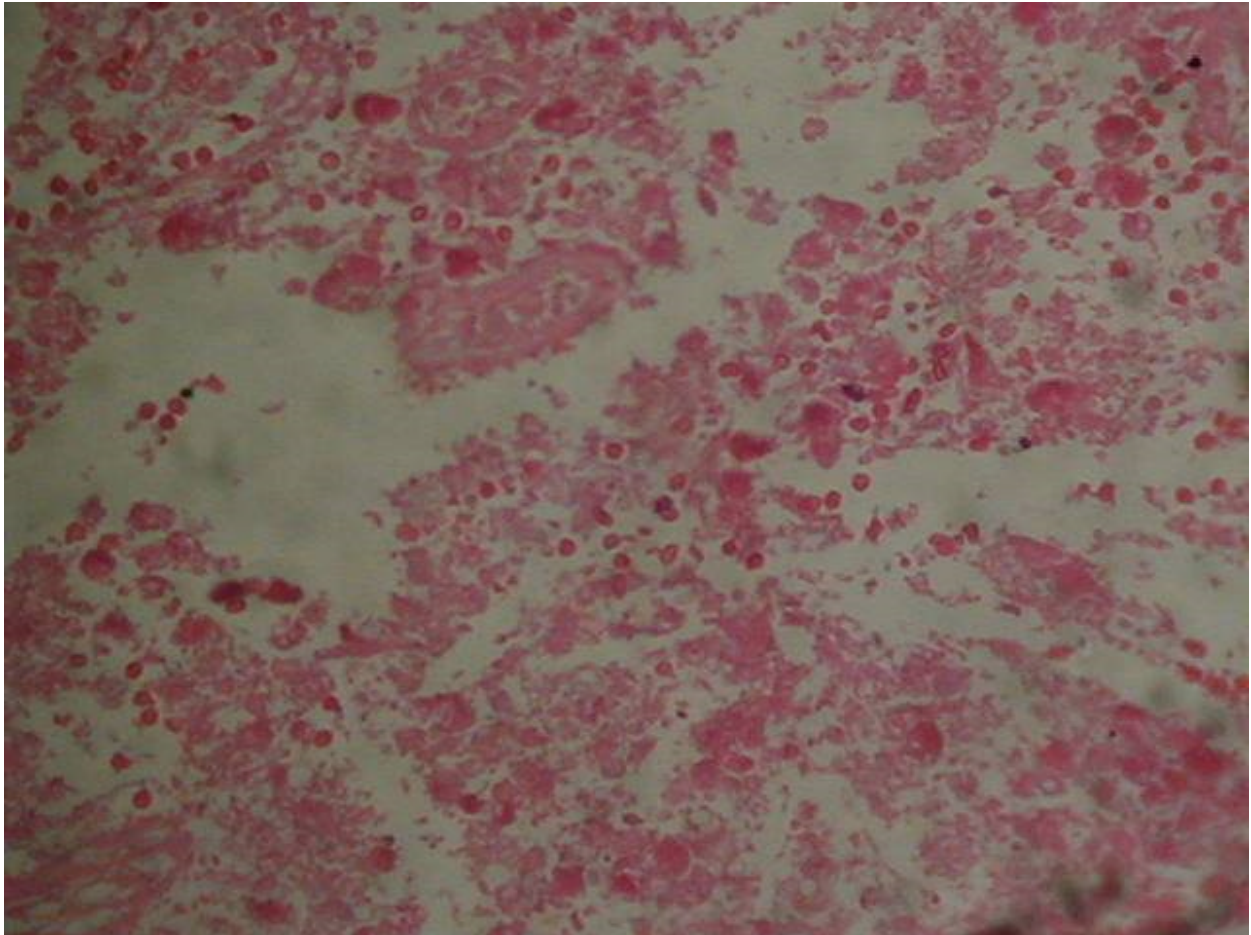
HE 40 x. Patrón sólido de la lesión.-



HE 40 x. Patrón sólido. Obsérvese el aspecto discohesivo de las células en el centro de los focos sólidos.



HE 40x. Detalle de granuloma tipo cuerpo extraño en relación a cristales de colesterol.-



HE 10x. Extensa necrosis de tipo coagulativo (muestreo del centro del tumor)

Discusión

DISCUSIÓN:

La neoplasia epitelial sólida y papilar (PSEN) constituye una lesión de rara presentación en el páncreas. Si bien su origen es claramente epitelial, su histogénesis resulta controvertida. Se postula que proviene de células epiteliales multipotenciales, de los conductos intercalares y centroacinares, con una diferenciación múltiple, predominantemente exocrina (acinar o ductal), y en raras ocasiones endocrina. Esta diferenciación también puede verse reflejada en el inmunofenotipo, (1,2,3,4,5,6,) habiéndose descrito reactividad para keratina, desmoplaquina, vimentina, como también para productos de secreción exócrina (tripsina, quimotripsina, amilasa), marcadores neuroendocrinos (enolsas neuro específica) y hormonas de secreción interna (insulina, glucagón). Asimismo se ha descrito la expresión de receptores de progesterona, lo cual explicaría su mayor incidencia en el sexo femenino. (1,7) Los estudios de microscopía electrónica arribaron a conclusiones similares, (4,5,6,8) habiéndose descrito una gran heterogeneidad morfológica: células de aspecto oncocitoide, células claras (reminiscentes de células ductulares y centroacinares), células con rasgos exocrinos, otras con rasgos endocrinos y células con haces de microfilamentos y cuerpos densos, similares a las mioepiteliales.

Se cree que la lesión es originariamente sólida, y que a medida que crece, las células más alejadas del soporte vascular experimentan cambios de tipo degenerativo, otorgándole a la lesión un aspecto pseudopapilar o quístico. (1,2)

Debe señalarse que el diagnóstico del PSEN puede realizarse con las coloraciones habituales, sin necesidad de recurrir al inmunofenotipo, o a otras técnicas complementarias, ya que posee rasgos histológicos claramente identificables. Su comportamiento es el de una neoplasia indolente de baja agresividad, con un potencial bajo de recurrencias y metástasis.

Según la literatura, los casos en los cuales se produjeron las metástasis exhibieron histológicamente invasión venosa, alto grado nuclear y mayor grado de necrosis que en el resto. (1,2,9,10,11) Aun así, se observó una buena evolución, tras la enucleación de las metástasis. (2,11) El tratamiento es quirúrgico y su pronóstico es favorable. En el presente caso la paciente cursó un post operatorio sin complicaciones, posteriormente a la cirugía se decidió controlar a la paciente en forma periódica, sin necesidad de terapia adyuvante. Actualmente, se encuentra en buen estado, sin evidencias de recurrencias o de diseminación a distancia, a dos años de su extirpación.

Bibliografía

BIBLIOGRAFÍA:

1. Rosai et al: Ackerman's surgical Pathology. 8º ed. Pp 958-959. Ed.Mosby. 1995.
2. Sternberg. Sr. Diagnostic Surgical Pathology. 3º ed.
- 3 Morohoshi T Kanda M. Horie A, Chott A Dreyer T, Klöppel G, Heitz U. Inmunocytochemical markers of unusual pancreatic tumors. Acinar cell carcinoma, pancreatoblastoma and solid cystic (papillary cystic) tumor. Cancer 59:739 –747.1987
- 4 Lieber K et al. Solid and papillary neoplasm of the pancreas. An ultrastructural and inmunocytochemical study of six cases. Am J Surg Pathol 11:885-865:1987
- 5 Yamaguchi K, Miyagahara T, Tsuneyoshi M, Enjoji M, Horie A, Nakayama I, Tsuda N, Fujii H, Takahara O. Papillary cystic tumor of the pancreas: an immunohistochemical and ultrastructural study of 14 patients. Jpn J Clin Oncol 1989 Jun; 19(2):102-11
- 6 Pettinato G, Manivel JC, Ravetto C, Terracciano LM, Gould EW, di Tuoro A, Jaszcz W, Albores-Saavedra J. Papillary cystic tumor of the pancreas. A clinicopathologic study of 20 cases with cytologic, immunohistochemical, ultrastructural, and flow cytometric observations, and a review of the literature [published erratum appears in Am J Clin Pathol 1993 Jun;99(6):764]. Am J Clin Pathol 1992 Nov;98(5):478-88
- 7 Nishihara K, Tsuneyoshi M, Oshima A, Yamaguchi K: Papillary cystic tumors of the pancreas. Is it a hormone dependant neoplasm? Pathol Res Pract 189:521-526. 1993
- 8 Balercia G, Zamboni G, Bogina G, Mariuzzi GM. Solid-cystic tumor of the pancreas. An extensive ultrastructural study of fourteen cases.. J Submicrosc Cytol Pathol 1995 Jul;27(3):331-40.
- 9 Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hashashi I: Papillary cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignant potencial. Cancer 71: 82-92, 1993.
- 10 Sclafani LM, Reuter VE, Coit DG, Brennan MF. The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas. Cancer 1991 Jul 1;68(1):153-8.
- 11 Horisawa M, Niinomi N, Sato T, Yokoi S, Oda K, Ichikawa M, Hayakawa S. Frantz's tumor (solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up. J Pediatr Surg 1995 May; 30(5):724-6.