



## CARCINOMA PAPILAR MUCINOSO INTRADUCTAL DE PÁNCREAS

RAQUEL BELOQUI PEREZ\*, PEDRO DE LLANO VARELA\*, MARIA ASUNCION ARRECHEA IRIGOYEN\*, MARIA LUISA GOMEZ DORRONSORO\*, ALICIA CORDOBA ITURRIAGAGOITIA\*, MARIA CRISTINA CABALLERO MARTINEZ\*, IRENE AMAT VILLEGAS\*

\* HOSPITAL DE NAVARRA ESPAÑA

### Resumen

Las neoplasias papilares mucinosas intraductales del páncreas (IPMN) son tumores intraepiteliales productores de moco que crecen en el ducto pancreático principal o en sus ramas mayores. Dependiendo del grado de atipia citológica y arquitectural se subdividen en tres grupos: IPMN adenoma, IPMN borderline y carcinoma papilar mucinoso intraductal.

Presentamos el caso de un carcinoma papilar mucinoso intraductal con un foco de infiltración en una mujer de 53 años.

Estos tumores se dan con mayor frecuencia en hombres (60:40), con una media de edad de 60-65 años. Las pruebas de imagen son de gran utilidad para el diagnóstico ya que se presentan como lesiones quísticas que muestran comunicación con el conducto pancreático. Debido a que el factor pronóstico más importante es la presencia de infiltración se requiere un amplio muestreo de la lesión.

Últimamente se ha propuesto una nueva subclasificación de los IPMN en cuatro tipos dependiendo de su morfología y patrón de expresión de mucinas:

- tipo intestinal: MUC1-/MUC2+/CDX2+
- tipo pancreatobiliar: MUC1+/MUC2-/CDX2-
- tipo gástrico-foveolar: MUC1-/MUC2-
- tipo oncocítico: MUC1+/MUC2+

Esta subclasificación parece tener importancia clínica y pronóstica ya que los de tipo pancreatobiliar han mostrado peores índices de supervivencia que los de tipo coloide.

De la misma forma también hay trabajos publicados que revelan un mejor pronóstico para los tumores que crecen a partir de ramas del conducto pancreático en contraposición a los que crecen en el ducto principal.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica de la lesión. Se aconseja valorar los márgenes de resección en estudio intraoperatorio ya que es muy frecuente la extensión intraductal del tumor.

### Introducción

Las neoplasias papilares mucinosas intraductales del páncreas (IPMN) son tumores intraepiteliales productores de moco que crecen en el ducto pancreático principal o en sus ramas mayores. Dependiendo del grado de atipia citológica y arquitectural se subdividen en tres grupos: IPMN adenoma, IPMN borderline y carcinoma papilar mucinoso intraductal

### Material y Métodos

#### Historia clínica

Mujer de 53 años que presenta un episodio de dolor epigástrico y aumento discreto de amilasa sérica.

En las pruebas de imagen se revela una lesión quística en cabeza de páncreas que muestra comunicación con el conducto de Wirsung (Fig.1)

### Resultados

#### Macroscopía:

Lesión quística irregular en cabeza de páncreas con abundante contenido mucoide que se comunica con el conducto pancreático principal (Fig.1).

#### Histología:

Ducto dilatado con abundante moco en su interior revestido por un epitelio mucosecretor que crece formado papilas y pseudopapilas irregulares con un alto índice de atipias (Fig.2, Fig.3 y Fig.4). En un foco se evidencia un nido tumoral infiltrando (Fig.5). Las células tumorales son positivas para el MUC2 (Fig.6), MUC5 y para el CDX2. Son negativas para el MUC 1.

#### Diagnóstico:

**CARCINOMA PAPILAR MUCINOSO INTRADUCTAL DE UNA RAMA DEL CONDUCTO DE WIRSUNG CON FOCO AISLADO DE INFILTRACIÓN**



Fig. 1. Duodenopancreatectomía cefálica.

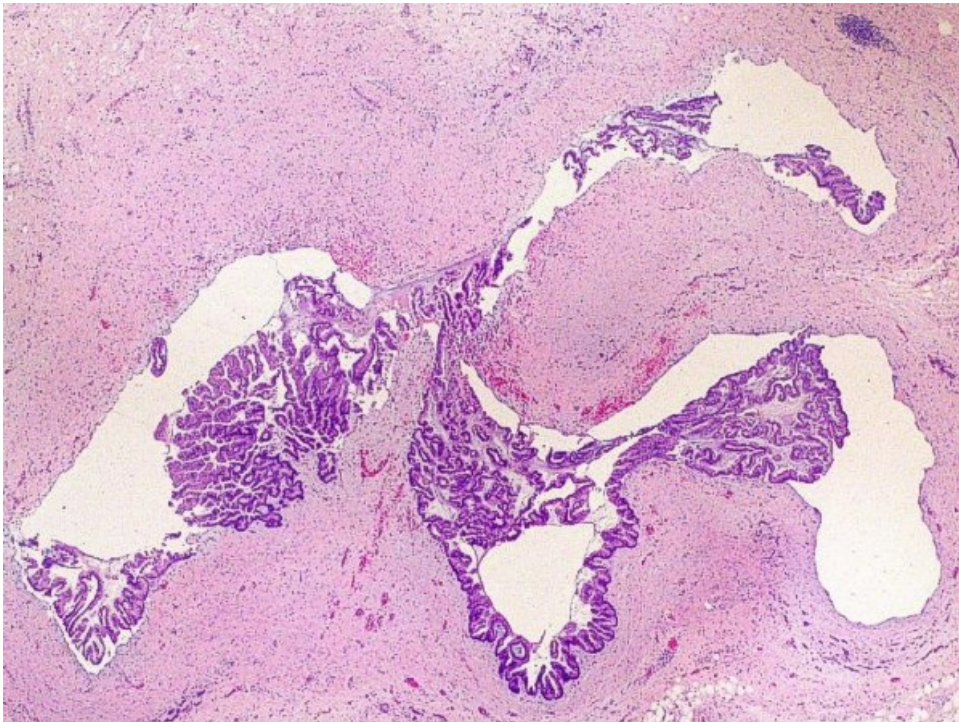


Fig. 2. Ductos dilatados con proliferaciones papilares hacia la luz.

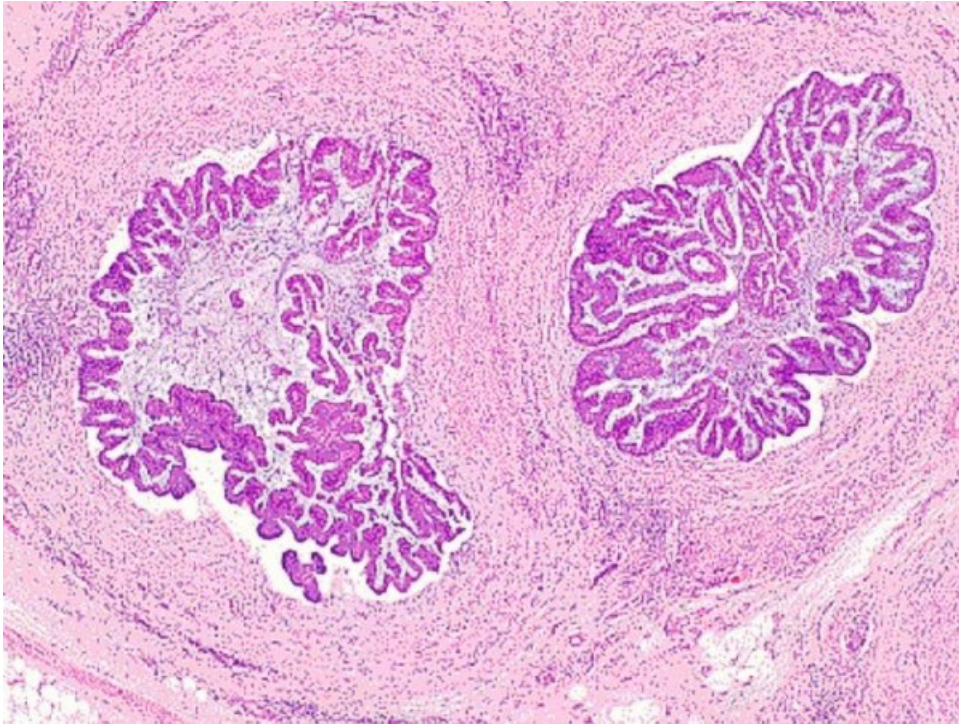


Fig. 3

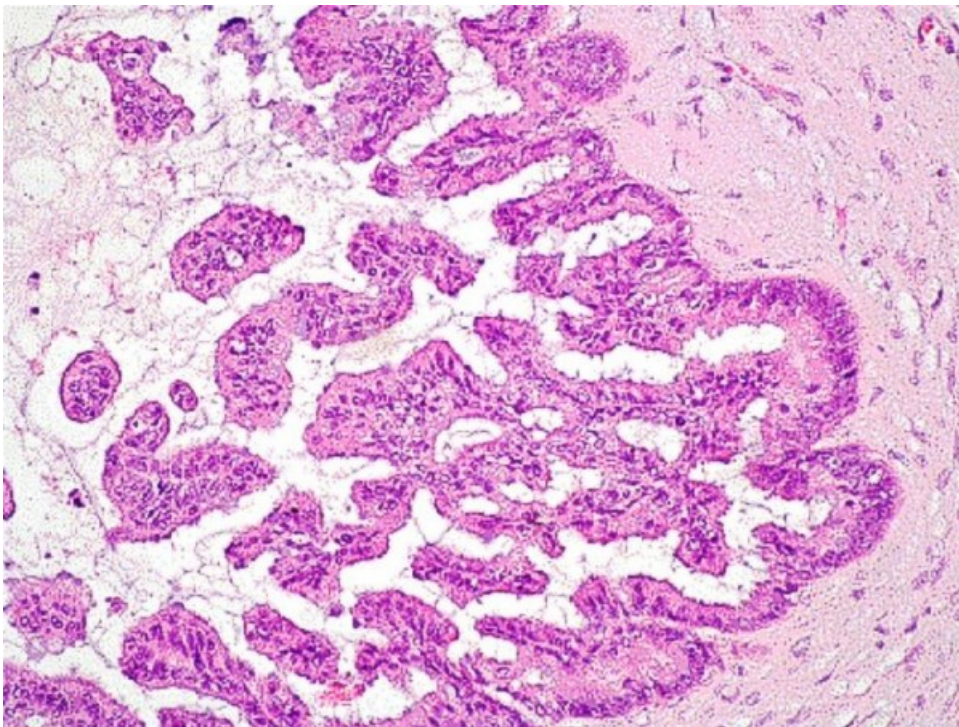


Fig. 4. Proliferación del epitelio ductal con formación de papilas que muestran atipia arquitectural y citológica.

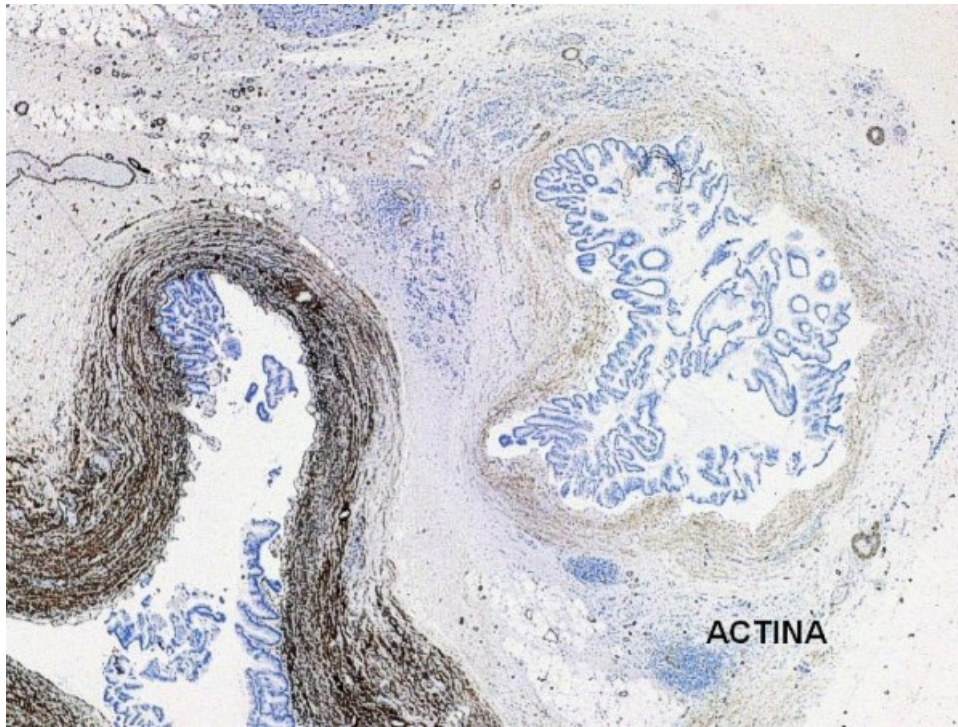


Fig. 5. Foco de microinfiltración. (Actina)

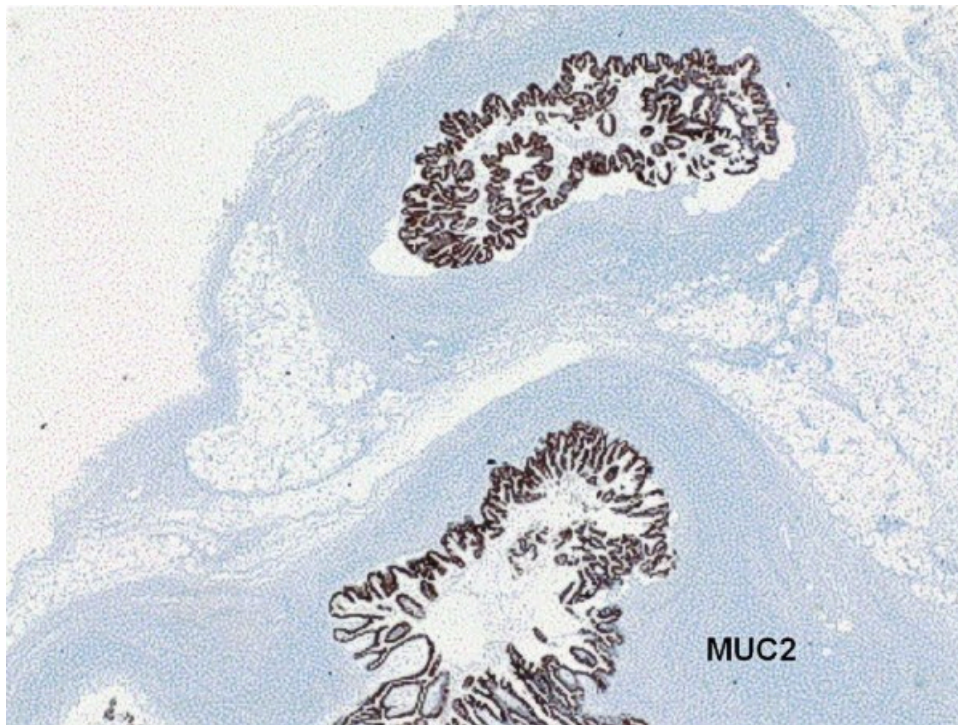


Fig. 6. MUC 2

## Discusión

Los IPMN afectan con mayor frecuencia a hombres (60:40) con una media de edad de 60-65 años. Clínicamente se presentan como dolor abdominal, pérdida de peso, esteatorrea y pancreatitis. Generalmente se localizan en cabeza de páncreas. En las pruebas de imagen suele identificarse como una lesión quística que se comunica con el conducto pancreático. Microscópicamente se caracterizan por ductos dilatados con abundante contenido mucoso en su interior revestido por un epitelio columnar alto mucosecretor que crece formando papilas y pseudopapilas. Dependiendo del grado de atipia citológica y arquitectural se subdividen en tres grupos: IPMN adenoma, IPMN borderline y carcinoma papilar mucinoso intraductal. Debido a que el factor pronóstico más importante es la presencia de infiltración se requiere un amplio muestreo de la lesión. El diagnóstico diferencial se realiza con las neoplasias pancreáticas intraepiteliales (PanIN), los tumores quísticos mucinosos. A diferencia de los IPMN, los PanIN no son detectables clínicamente ni macroscópicamente y los tumores quísticos mucinosos se presentan como lesiones quísticas en cola de páncreas que no muestran comunicación con el conducto pancreático y que característicamente presentan estroma ovárico en la histología. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica de la lesión. Se aconseja valorar los márgenes de resección en estudio intraoperatorio ya que es muy frecuente la extensión intraductal del tumor.

---

## Conclusiones

Los IPMN pueden subclasificarse dependiendo de su morfología y patrón de expresión de mucinas en 4 tipos:

- tipo intestinal: MUC1-/MUC2+/CDX2+
- tipo pancreatobiliar: MUC1+/MUC2-/CDX2-
- tipo gástrico-foveolar: MUC1-/MUC2-
- tipo oncocítico: MUC1+/MUC2+

Los IPMN de tipo intestinal si infiltran generalmente lo hacen en forma de carcinoma colóide, y los de tipo pancreatobiliar en forma de adenocarcinoma ductal de páncreas convencional. En algunas series los carcinomas coloides han mostrado mayores índices de supervivencia que los adenocarcinomas de páncreas convencionales por lo que esta subclasificación parece tener importancia clínica y pronóstica.

De la misma forma también hay trabajos publicados que revelan un mejor pronóstico para los tumores que crecen a partir de ramas del conducto pancreático en contraposición a los que crecen en el ducto principal.

---

## Bibliografía

- 1.- Adsay NV, Merati K, Basturk O, Iacobuzio-Donahue C, Levi E, Cheng JD, Sarkar FH, Hruban RH, Klimstra DS. Pathologically and biologically distinct types of epithelium in intraductal papillary mucinous neoplasms: delineation of an "intestinal" pathway of carcinogenesis in the pancreas. *Am J Surg Pathol.* 2004 Jul;28(7):839 -48.
  - 2.- Luttges J, Zamboni G, Longnecker D, Kloppel G. The immunohistochemical mucin expression pattern distinguishes different types of intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas and determines their relationship to mucinous noncystic carcinoma and ductal adenocarcinoma. *Am J Surg Pathol.* 2001 Jul;25(7):942 -8.
  - 3.- Seidel G, Zahurak M, Iacobuzio-Donahue C, Sohn TA, Adsay NV, Yeo CJ, Lillemoe KD, Cameron JL, Hruban RH, Wilentz RE. Almost all infiltrating colloid carcinomas of the pancreas and periampullary region arise from in situ papillary neoplasms: a study of 39 cases. *Am J Surg Pathol.* 2002 Jan;26(1):56 -63.
  - 4.- Levi E, Klimstra DS, Andea A, Basturk O, Adsay NV. MUC1 and MUC2 in pancreatic neoplasia. *J Clin Pathol.* 2004 May;57(5):456 -62.
  - 5.- Terris B, Ponsot P, Paye F, Hammel P, Sauvanet A, Molas G, Bernades P, Belghiti J, Ruszniewski P, Flejou JF. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas confined to secondary ducts show less aggressive pathologic features as compared with those involving the main pancreatic duct. *Am J Surg Pathol.* 2000 Oct;24(10):1372 -7.
  - 6.- Hruban RH, Takaori K, Klimstra DS, Adsay NV, Albores-Saavedra J, Biankin AV, Biankin SA, Compton C, Fukushima N, Furukawa T, Goggins M, Kato Y, Kloppel G, Longnecker DS, Luttges J, Maitra A, Offerhaus GJ, Shimizu M, Yonezawa S. An illustrated consensus on the classification of pancreatic intraepithelial neoplasia and intraductal papillary mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol.* 2004 Aug;28(8):977 -87.
-