

# Caso clínico: tumor sólido pseudopapilar de páncreas

Solid-pseudopapillary tumour of the pancreas, clinical case

Tumor sólido pseudopapilar de pâncreas, relato de caso

Analía Vairo<sup>1</sup>, Alejandra Vomero<sup>1</sup>, Santiago Rodríguez<sup>2</sup>, Andrés Broggi<sup>2</sup>, Sheila Jacobsen<sup>3</sup>, Angeles Rodriguez<sup>3</sup> Loreley García<sup>1</sup>

## Resumen

**Introducción:** el tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSP) es un tumor poco frecuente de bajo potencial de malignidad que afecta principalmente a mujeres jóvenes.

**Objetivo:** reportar una adolescente en quien se documentó un TSP.

**Caso clínico:** paciente de 12 años de sexo femenino, en la cual se confirmó un TSP luego de presentar episodio de dolor abdominal intenso a nivel de hipocondrio izquierdo y vómitos. En su historial destacó la ausencia de antecedentes patológicos y un examen físico sin alteraciones. La resonancia nuclear magnética (RNM) identificó a nivel del sector caudal del páncreas una tumoración mixta sólido quística; por sus características se planteó que podría corresponder a un TSP. Se realizó su resección completa. La anatomía patológica confirmó el planteo diagnóstico.

**Conclusiones:** debe ser considerado su diagnóstico en adolescentes de sexo femenino que presentan una tumoración pancreática e imagen compatible. La resección quirúrgica es el Gold Standard del manejo terapéutico.

**Palabras clave:** Neoplasias pancreáticas  
Dolor abdominal  
Mujeres

## Summary

**Introduction:** solid pseudopapillary tumor (SPT) of the pancreas is a rare low-level malignant tumor which mainly affects young women.

**Objective:** report the case of an adolescent with a SPT.

**Clinical case:** twelve-year old female adolescent diagnosed with a SPT after an episode of severe abdominal pain on the left hypochondriac region and vomiting. Her medical record did not show a pathological history nor were there findings in the physical examination. The MRI showed a mixed cystic and solid tumor in the caudal portion of the head of the pancreas, which was initially thought to be a SPT. A total surgical resection was performed and the anatomical pathology confirmed the diagnosis.

**Conclusions:** SPT diagnosis should be considered in female adolescents who show a pancreatic tumor and compatible image. A total surgical resection is the Gold Standard regarding the SPT's therapeutic management.

**Key words:** Pancreatic neoplasms  
Abdominal pain  
Women

1. Clínica Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR.  
2. Clínica Quirúrgica Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR.  
3. Laboratorio de Patología Pediátrica. CHPR.  
CHPR.

Trabajo inédito.  
Declaramos no tener conflicto de interés.  
Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.  
Fecha recibido: 19 agosto 2020  
Fecha aprobado: 31 marzo 2021  
doi: 10.31134/AP.92.1.16

## Resumo

**Introdução:** o tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (TSPP) é um tumor raro com baixo potencial de malignidade que afeta principalmente mulheres jovens.

**Objetivo:** relatar o caso de uma adolescente diagnosticada com um TSPP.

**Caso clínico:** paciente do sexo feminino, 12 anos de idade, confirmada com TSPP após apresentar episódio de dor abdominal intensa em quadrante superior esquerdo e vômitos. Em seu prontuário, destacou-se a ausência de antecedentes patológicos e um exame físico sem alterações. A ressonância magnética (RM) identificou um tumor cístico sólido misto no setor caudal do pâncreas que, por suas características, sugeriu-se que pudesse corresponder a um TSPP. Realizou-se sua ressecção completa. A anatomia patológica confirmou a abordagem diagnóstica.

**Conclusões:** deve se considerar o diagnóstico de TSPP em adolescentes do sexo feminino que apresentam tumor pancreático e imagem compatível. A ressecção cirúrgica é o padrão ouro para o manejo terapêutico.

**Palavras chave:** Neoplasias pancreáticas  
Dor abdominal  
Mulheres

## Introducción

Los tumores pancreáticos malignos ocurren de forma poco frecuente en la población pediátrica. El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSP) es un tumor de origen epitelial que presenta un bajo potencial de malignidad y excepcionalmente produce metástasis<sup>(1,2)</sup>.

Afecta principalmente a mujeres jóvenes con una incidencia aproximada de 0,191 casos por millón en el grupo etario comprendido entre 0 y 19 años y corresponde solo a 0,13% al 2,7% de los tumores primarios de páncreas<sup>(1,3,4)</sup>.

Fue descrito por primera vez por Frantz en 1959 y ha sido denominado de diferentes formas: neoplasia papilar epitelial, tumor acinar sólido y quístico, neoplasia papilar quística, carcinoma papilar quístico, tumor sólido y quístico, tumor papilar de bajo grado y tumor de Frantz. Finalmente, en 1996, la Organización Mundial de la Salud (OMS) le dio el nombre de tumor sólido

pseudopapilar del páncreas, y lo clasificó dentro del grupo de tumores del páncreas exocrino tipo “borderline”, es decir, con incierto potencial maligno<sup>(5-7)</sup>.

Se observa principalmente en mujeres no caucásicas en 90%-95% de los casos (especialmente asiáticas y afroamericanas) que se encuentran en la 2<sup>a</sup> y 3<sup>a</sup> décadas de vida, con un pico de incidencia en la 3<sup>a</sup> (promedio a los 24 años) y un rango que va desde los 2 hasta los 72 años. Los casos que se presentan en la primera década de vida son excepcionales: menos del 10% se reportan en pacientes mayores de 40 años. El TSP rara vez se observa en hombres; se ha encontrado una relación 1:3 hombre-mujer<sup>(8-13)</sup>.

El objetivo de esta comunicación es comparar las características del caso clínico presentado con las típicas referidas en la bibliografía al igual que su abordaje terapéutico.

Se cuenta para su realización con el consentimiento de la madre, el asentimiento de la adolescente y el aval del Comité de Ética de la institución.

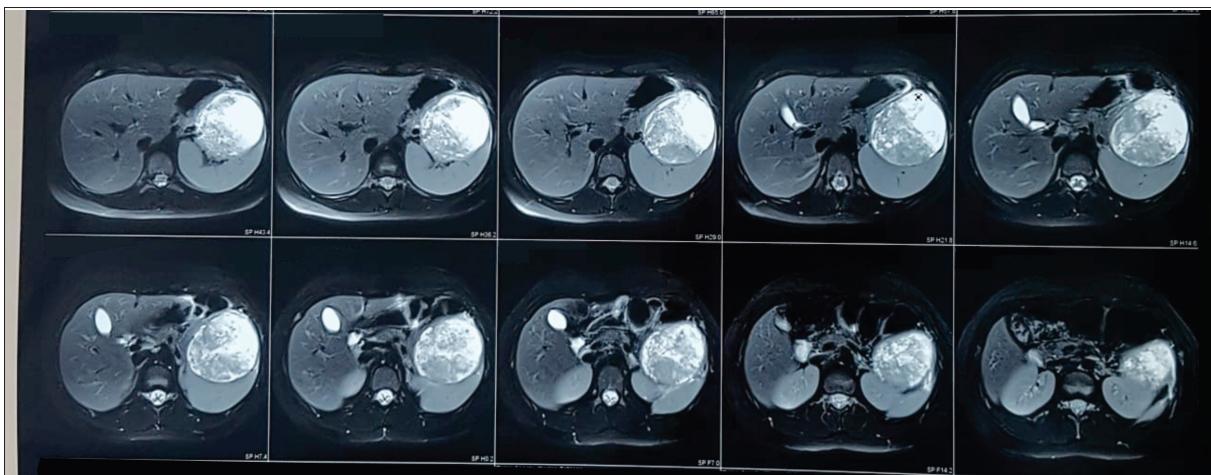
## Caso clínico

Paciente de 12 años, sexo femenino. Sin antecedentes patológicos a destacar. Comenzó 6 días previos a la consulta con dolor a nivel de flanco e hipocondrio izquierdo, intenso, de aparición brusca, acompañado al inicio del cuadro clínico de vomitos biliosos. Al examen se destacaba paciente bien hidratada y perfundida, normocoloreada. Examen pleuropulmonar y cardiovascular normal. A nivel abdominal se evidenciaba ausencia de tumoraciones, visceromegalias, así como de elementos de irritación peritoneal. Fosas lumbares libres e indoloras.

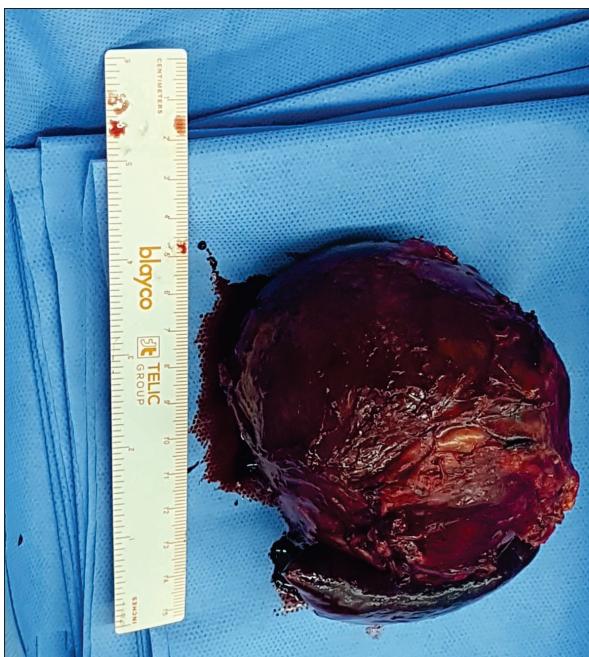
De la analítica se destacaba: hemograma: hemoglobina 11,5 g/dl, glóbulos blancos 8.000 elementos/mm<sup>3</sup>, plaquetas 238.000 elementos/mm<sup>3</sup>. Función renal: azoemia 0,17 g/l, creatininemia: 0,54 mg/dl. Ionograma: Na 138 mEq/l, K 4,1 mEq/l, Cl 102 mEq/l. Hepatograma: proteínas totales 8,7 g/dl, albúmina 4,7 g/l, bilirrubina total 0,45 mg/dl, bilirrubina directa 0,13 mg/dl, bilirrubina indirecta 0,32 mg/dl, ASAT 20 U/l, ALAT 5 U/l, fosfatasa alcalina 119 U/L, GGT 11 U/l, LDH 577 U/l, colinesterasa sérica 7.560 U/l. Amilasemia 58 U/l (N menor de 140 UI/l).

Se realizó en primera instancia una ecografía de abdomen que evidenció una masa sólida en el páncreas, de bordes bien delimitados que impresionaba encapsulada con pequeñas áreas quísticas en su interior, de aproximadamente 83 mm de eje anteroposterior, y 86 mm transversal.

La RNM identificó voluminosa tumoración en relación a la cola de páncreas, de la cual parecía originarse,



**Figura 1.** Tumoración sólido quística en sector caudal de páncreas.



**Figura 2.** Pieza de resección de tumor pancreático compuesta por un sector ovoideo quístico de color pardo rojizo y un fragmento de parénquima esplénico adherido.

bien delimitada, de características expansivas de 9,7 cm en su eje mayor. Su señal y realce eran heterogéneos, con áreas quísticas y otras hipertensas interpuestas con sectores sólidos. En suma: tumoración mixta (sólido quística) del sector caudal del páncreas que por sus características se planteó que pudiera corresponder a un tumor sólido pseudopapilar (figura 1).

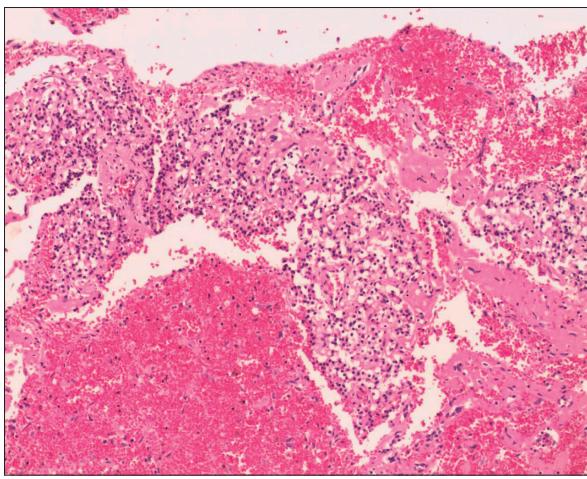
En el procedimiento quirúrgico se logró la resección completa de la tumoración y del polo inferior de

bazo por presentar adherencias a cápsula esplénica. Procedimiento sin complicaciones. En el estudio macroscópico la pieza de resección pesó 330 g; al corte era quística con contenido friable, pardo-rojizo oscuro (figura 2). Las secciones histológicas mostraron amplias áreas de necrosis y hemorragia entre las que se reconocía una proliferación celular atípica que se disponía en patrón pseudopapilar con células poco cohesivas, poligonales, de mediana talla; sus citoplasmas eran claros con ocasionales globulos hialinos (figura 3). Se evidenciaron núcleos con hendiduras y cromatina en grumos, se observaron escasas mitosis típicas. El estroma presentaba áreas hialinizadas, acúmulos de macrófagos espumosos y escasas espículas de colesterol (figura 4). Las técnicas de inmunohistoquímica mostraron positividad para enolasa, CD56, Fli-1, betacatenina (figura 5) y vimentina, siendo negativo para sinaptofisina y cromogranina. Basados en estos hallazgos se realizó diagnóstico anatomo-patológico de tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Los bordes de resección y el parénquima esplénico se encontraban libres de lesión.

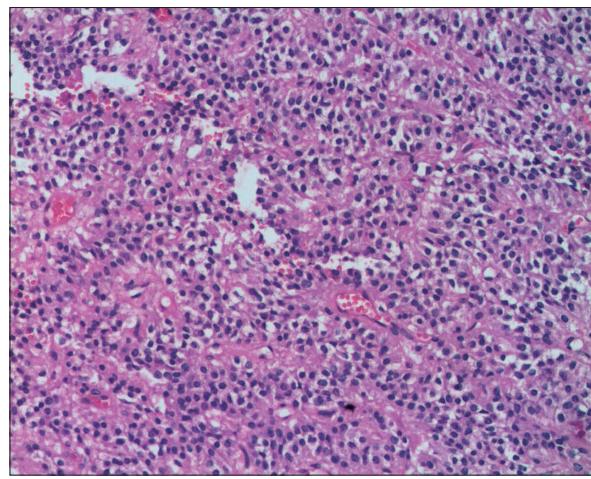
Se realizaron controles ecográficos posteriores a la cirugía que no mostraron alteraciones. Se plantea realizar seguimiento a largo plazo.

## Discusión

La etiología del TSP aún es desconocida. Se han propuesto tres orígenes probables: las células del conducto pancreático, las acinas o en las células endocrinas. Otra hipótesis es que el TSP se origina de células pancreáticas pluripotenciales o derive de tejido extrapancreático, posiblemente gonadal (ovárico), que pudiera haberse adjuntado al parénquima pancreático durante la embriogénesis temprana. También se ha sospechado la presencia de factores genéticos aun no identificados<sup>(10,14,15)</sup>.



**Figura 3.** Proliferación con patrón seudopapilar, estroma focalmente hialinizado y amplias áreas de hemorragia (HE, 40 X).



**Figura 4.** Vista a mayor aumento en la que se observa células con citoplasma claro, poco cohesivas en relación a vasos sanguíneos (HE, 400 X).

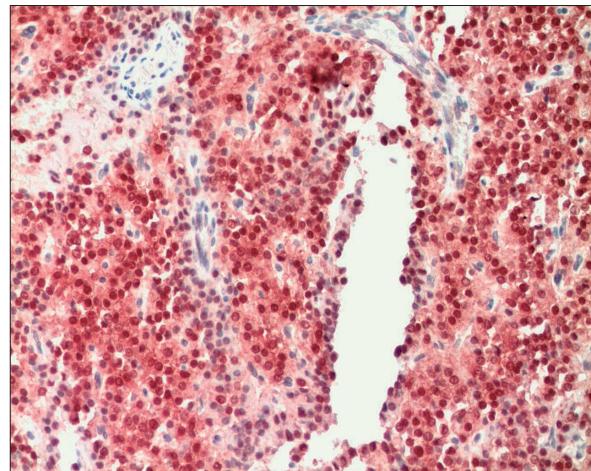
Clínicamente la paciente presentó dolor abdominal, siendo este el síntoma más frecuente en niños y adolescentes (87%). Otros signos y síntomas que se encuentran en la bibliografía son: dispepsia (26%), masa palpable (35%), sensación de plenitud o saciedad temprana, ictericia, náuseas y vómitos (32%), y pérdida de peso (18%). La palpación de una masa abdominal puede ser un signo tardío de la enfermedad<sup>(4,15)</sup>.

Los TSP son típicamente de gran tamaño, en este caso se trataba de una tumoración de 12 cm de eje mayor siendo el diámetro promedio según la literatura 8-10 cm, habitualmente no hay evidencia de disfunción pancreática o elevación de marcadores tumorales, como ocurrió en esta paciente<sup>(16)</sup>.

Ante el hallazgo de una masa pancreática con componente sólido y quístico se debe plantear el diagnóstico diferencial con pseudoquistes, otras neoplasias quísticas tales como las de tipo quístico mucinoso, el adenoma seroso microquístico, tumores de los islotes celulares quísticos entre otros<sup>(16)</sup>.

El estudio ecográfico puede evidenciar únicamente el carácter sólido quístico de la masa tumoral, pero no es eficaz para el diagnóstico etiológico<sup>(17)</sup>.

La tomografía computarizada abdominal o la RNM son útiles para identificar el TSP. En este caso el estudio de elección para el diagnóstico fue la RNM donde se visualizó señal y realce heterogéneo, con áreas quísticas y otras hipertensas interpuestas con sectores sólidos. Otros hallazgos frecuentes son la presencia de hemorragia dentro de la lesión que se observa en más de 70% de los casos. Las áreas de hipointensidad en la serie T1 y de hipointensidad baja o no-homogénea en la serie T2 ayudan tanto a identificar las áreas de hemorragia como a diferenciar los TSP de otros tumores pancreáticos<sup>(16,18)</sup>.



**Figura 5.** Inmunohistoquímica nuclear positiva (Betacatenina , 100 X).

La realización de la punción biopsica se reserva para los casos en que se presenten dudas diagnósticas<sup>(19)</sup>.

Teniendo en cuenta la edad de la paciente, las características imagenológicas características, la ausencia de marcadores tumorales (alfa FP que orientaría al pancreatoblastoma), y su ubicación en cola pancreática (lo cual implica un procedimiento más simple respecto a la topografía cefálica, que requiere duodenopancreatectomía) se decidió realizar la exéresis quirúrgica.

En este caso, dado que se trataba de un tumor de gran tamaño, se optó por un abordaje convencional que permitió su manipulación evitando su rotura. Las firmes adherencias al polo inferior esplénico motivaron la exéresis del tumor en bloque; incluyendo cola del páncreas y el polo inferior esplénico.

Los TSP son tumores encapsulados y es muy infrecuente la infiltración de estructuras vecinas. La incidencia de metástasis reportada es de 12% a 15% de los casos, presentes en la mayoría al momento del diagnóstico. El sitio más frecuente de metástasis es el hígado. Otras topografías posibles son: bazo, vena porta, peritoneo, ganglios linfáticos. Con menor frecuencia se incluyen: duodeno, epiplón, colon, mesocolon y pulmón<sup>(10,12,15,19)</sup>.

En el estudio macroscópico se evidenció una lesión con amplias áreas friables y hemorrágicas. La presencia de una cápsula y de hemorragia intratumoral son características importantes en el diagnóstico, debido a que rara vez se encuentran en otras neoplasias pancreáticas. Histológicamente, para establecer el diagnóstico se requiere la presencia de estructuras pseudopapilares con delicados ejes fibrovasculares y cambios pseudoquísticos, ocasionalmente áreas sólidas, combinadas con hemorragia. Otros hallazgos esperables son reacción granulomatosa con cristales de colesterol, células con citoplasma eosinófilo a claro y glóbulos hialinos PAS positivos diastasa resistente características que se observaron en el caso analizado<sup>(7,20-24)</sup>.

Esta neoplasia presenta un inmunofenotipo que no le es exclusivo. Es característico y necesario para el diagnóstico la marcación nuclear o nuclear y citoplasmática de la betacatenina. Es frecuente la pérdida de expresión de membrana de E-cadherina, la positividad para vimentina, enolasa neuronal específica, CD56 así como también a α-1-antitripsina y CD10. En nuestro caso el perfil inmunohistoquímico concuerda con los descritos por la bibliografía<sup>(7,9,14,23-27)</sup>.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa del TSP que permite una tasa de supervivencia a los 5 años mayor del 95%. Se requiere de márgenes quirúrgicos negativos (resección R0) para lograr control local, prevenir el desarrollo de metástasis, aliviar los síntomas y garantizar resultados óptimos a largo plazo. El tipo de pancreatectomía depende de la localización de la neoplasia en el páncreas y no se requiere de disección linfática debido a lo poco frecuente de las metástasis ganglionares<sup>(28,29)</sup>.

Las complicaciones que se pueden presentar posteriores a la cirugía son: fistulas pancreáticas, biliares, infección de herida quirúrgica, absceso abdominal, vaciado gástrico prolongado, sangrado intraabdominal e ileo<sup>(27,30)</sup>.

Si bien la resección completa se asocia a un buen pronóstico, es necesario un seguimiento a largo plazo<sup>(17,26,28)</sup>.

## Conclusiones

El TSP debe ser considerado en adolescentes de sexo femenino que presentan una tumoración pancreática e imagen compatible como en el caso clínico presentado. La resección quirúrgica es el *gold standard* de su manejo terapéutico.

## Referencias bibliográficas

1. Shorter N, Glick R, Klimstra D, Brennan M, Laquaglia M. Malignant pancreatic tumors in childhood and adolescence: The Memorial Sloan-Kettering experience, 1967 to present. *J Pediatr Surg* 2002; 37(6):887-92.
2. Pérez E, Gutiérrez J, Koniaris L, Neville H, Thompson W, Sola J. Malignant pancreatic tumors: incidence and outcome in 58 pediatric patients. *J Pediatr Surg* 2009; 44(1):197-203.
3. Miller R, Fraumeni J, Manning M. Association of Wilms's tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. *N Engl J Med* 1964; 270:922-7.
4. Frago R, Fabregat J, Jorba R, García B, Altet J, Serrano M, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: diagnóstico y tratamiento curativo. *Rev Esp Enferm Dig* 2006; 98(11):813-6.
5. Kato T, Egawa N, Kamisawa T, Tu Y, Sanaka M, Sakaki N, et al. A case of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas and tumor doubling time. *Pancreatology* 2002; 2(5):495-8.
6. Martin R, Klimstra D, Brennan M, Conlon K. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol* 2002; 9(1):35-40.
7. Ulusan S, Bal N, Kizilkilic O, Bolat F, Yildirim S, Yildirim T, et al. Case report: solid-pseudopapillary tumour of the pancreas associated with dorsal agenesis. *Br J Radiol* 2005; 78(929):441-3.
8. Kang C, Kim K, Choi J, Kim H, Lee W, Kim B. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas suggesting malignant potential. *Pancreas* 2006; 32(3):276-80.
9. de Castro S, Singhal D, Aronson D, Busch O, van Gulik T, Oberstop 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.
10. Coleman K, Doherty M, Bigler S. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics* 2003; 23(6):1644-8.
11. Karagüllü E, Yıldırım E, Türk E, Kiyici H, Karakayali H. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case report. *Turk J Gastroenterol* 2006; 17(4):316-9.
12. Salla C, Chatzipantelis P, Konstantinou P, Karoumpalis I, Pantazopoulou A, Dappola V. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case report and literature review. *World J Gastroenterol* 2007; 13(38):5158-63.
13. Choi S, Kim S, Oh J, Park J, Seo J, Lee S. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a multicenter study of 23 pediatric cases. *J Pediatr Surg* 2006; 41(12):1992-5.
14. Geers C, Moulin P, Gigot J, Weynand B, Deprez P, Rahier J, et al. Solid and pseudopapillary tumor of the pan-

- creas—review and new insights into pathogenesis. Am J Surg Pathol 2006; 30(10):1243-9.
15. Targarona J, Poggi L, Garatea R, Romero C, Rosamedina J, Lora A, et al. Tumores sólidos pseudopapilares de páncreas: reporte de 7 casos y revisión de la literatura. Rev Gastroenterol Perú 2007; 27(2):185-90.
  16. Rebhandl W, Felberbauer F, Puig S, Paya K, Hochschorner S, Barlan M, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. J Surg Oncol 2001; 76(4):289-96.
  17. Sauto S, Berazategui R. Tumor quístico y papilar del páncreas: reporte de tres casos y revisión de la literatura. Rev Cir Infantil 2006; 16(1-4):66-9.
  18. Cantisani V, Mortele K, Levy A, Glickman J, Ricci P, Passariello R, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. AJR Am J Roentgenol 2003; 181(2):395-401.
  19. Varela M, San Martín G, Abelleira M, Ettlin A, Harguindeguy M, Leites A. Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas (Tumor de Frantz). Rev Argent Cir 2017; 109(1):25-9.
  20. Rosai J. Breast. En: Rosai J. Rosai and Ackerman's surgical pathology. 10 ed. Edinburgh: Mosby, 2011:1659-770.
  21. Seo H, Lee M, Lee Y, Jeon S, Cho C, Tak W, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. J Clin Gastroenterol 2006; 40(10):919-22.
  22. Kasem A, Ali Z, Ellul J. Papillary cystic and solid tumour of the pancreas: report of a case and literature review. World J Surg Oncol 2005; 3:62. doi: 10.1186/1477-7819-3-62
  23. World Health Organization. WHO classification of tumours, volume 1: digestive system tumours. 5 ed. Geneva: WHO, 2019.
  24. Lamps L, Kakar S. Diagnostic pathology: hepatobiliary and pancreas. 2 ed. Philadelphia: Elsevier, 2016.
  25. Wang P, Wei J, Wu J, Xu W, Chen Q, Gao W, et al. Diagnosis and treatment of solid-pseudopapillary tumors of the pancreas: A single institution experience with 97 cases. Pancreatology 2018; 18(4):415-9.
  26. Salvia R, Bassi C, Festa L, Falconi M, Crippa S, Butturini G, et al. Clinical and biological behavior of pancreatic solid pseudopapillary tumors: report on 31 consecutive patients. J Surg Oncol 2007; 95(4):304-10.
  27. Song H, Dong M, Zhou J, Sheng W, Zhong B, Gao W. Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas: Clinicopathologic Feature, Risk Factors of Malignancy, and Survival Analysis of 53 Cases from a Single Center. Biomed Res Int 2017; 2017:5465261. doi: 10.1155/2017/5465261
  28. Vollmer C, Dixon E, Grant D. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. HPB (Oxford) 2003; 5(4):264-7.
  29. Sakorafas G, Smyrniotis V, Reid K, Sarr M. Primary pancreatic cystic neoplasms of the pancreas revisited. Part IV: rare cystic neoplasms. Surg Oncol 2012; 21(3):153-63.
  30. Chen S, Zou S, Dai Q, Li H. Clinical analysis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: report of 15 cases. Hepatobiliary Pancreat Dis Int 2008; 7(2):196-200.

**Correspondencia:** Dra. Alejandra Vomero.  
Correo electrónico: alvomero@internet.com.uy

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa  
 Analía Vairo ORCID 0000-0003-0685-8406, Alejandra Vomero ORCID 0000-0002-4796-2624,  
 Santiago Rodríguez ORCID 0000-0002-0588-5456, Andrés Broggi ORCID 0000-0002-4459-2461,  
 Sheila Jacobsen ORCID 0000-0002-6097-6553, Angeles Rodríguez ORCID 0000-0002-9519-4148,  
 Loreley García ORCID 0000-0003-2151-7554