

# Tumor Sólido Pseudopapilar de Páncreas en varón

Inés Capitán del Río<sup>1</sup>, Diego Rodríguez Morillas<sup>2</sup>, Ana Lucía Romera López<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital San Juan de Dios del Aljarafe, Sevilla.

<sup>2</sup>Hospital San Cecilio, Granada España.

Recibido el 2023-01-24 y aceptado para publicación el 2023-03-09

**Correspondencia a:**  
Dra. Inés Capitán del Río  
[ines\\_ml@hotmail.com](mailto:ines_ml@hotmail.com)

## Pseudopapillary tumor of the pancreas

**Objective:** To report the case of a male diagnosed with a solid pseudopapillary tumor of the pancreas. This pathology fundamentally affects young women, being extremely infrequent in men. **Clinical Case:** A 40-year-old man diagnosed by CT with a well-defined solid intra-abdominal mass, 12.5 x 13 x 8.5 cm, heterogeneous, with peripheral calcifications and enhancement after contrast administration in the portal phase, dependent on the body-tail of the pancreas. Fine needle puncture is performed, inconclusive. The exploratory laparotomy showed a solid tumor dependent on the pancreatic tail that included splenic vessels. The tumor was released peripherally, requiring distal pancreatectomy and splenectomy. The AP result reported solid pseudopapillary neoplasm of the pancreatic tail of low grade of malignancy, well differentiated (G1). Hospital discharge on the 12th day without complications. Currently free of disease two years after the intervention. **Discussion:** This rare tumor represents 2%-3% of pancreatic neoplasms. 90% affects young women, with a ratio of women to men of 4:1. In these, it has greater malignant potential with worse prognosis. **Conclusion:** The low incidence in males can make diagnosis difficult. However, we must take it into account in the differential diagnosis, since radical surgical treatment significantly increases survival by avoiding local recurrence and distant metastases, which is a surgical challenge.

**Key words:** pancreas; solid pseudopapillary tumor; male.

## Resumen

### Resumen

**Objetivo:** Comunicar el caso de un varón diagnosticado de tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSPP). Esta patología afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes, siendo extremadamente infrecuente en hombres. **Caso Clínico:** Varón de 40 años diagnosticado por TC de masa intraabdominal sólida bien delimitada, de 12,5 x 13 x 8,5 cm, heterogénea, con calcificaciones periféricas y realce tras la administración de contraste en fase portal, dependiente de cuerpo-cola pancreática. Se realiza punción, no concluyente. La laparotomía exploradora mostró tumoración sólida dependiente de cola pancreática que incluye vasos esplénicos. Se liberó el tumor de forma periférica, requiriendo pancreatectomía distal y esplenectomía. El resultado AP informó neoplasia pseudopapilar sólida de cola pancreática de bajo grado de malignidad, bien diferenciado (G1). Alta hospitalaria al 12º día sin complicaciones. Actualmente libre de enfermedad tras dos años de la intervención. **Discusión:** Este tumor infrecuente representa el 1%-3% de las neoplasias pancreáticas. El 90% afecta a mujeres jóvenes, con proporción de mujeres a hombres de 4:1. En estos, tiene mayor potencial maligno con peor pronóstico. **Conclusión:** La baja incidencia en varones puede dificultar el diagnóstico. Sin embargo, debemos tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial, ya que el tratamiento quirúrgico radical aumenta significativamente la supervivencia al evitar la recurrencia local y las metástasis a distancia, lo que supone un reto quirúrgico.

**Palabras clave:** páncreas; tumor sólido pseudopapilar; varón.

## Introducción

Se trata de un tumor pancreático poco frecuente, representando el 2%-3% de las neoplasias pancreáticas<sup>1-4</sup>. Afecta en el 90% de los casos a mujeres

jóvenes en edad fértil, con una proporción mujeres/hombres de 4:1<sup>5</sup>.

El 85% de los pacientes son sintomáticos, mientras que sólo un pequeño porcentaje permanece asintomático y se diagnostica como hallazgo inci-

dental. La sintomatología es inespecífica, siendo los síntomas/signos más frecuentes el dolor abdominal y masa abdominal palpable no dolorosa en hemiabdomen superior<sup>1,4</sup>.

Radiológicamente también presenta características inespecíficas<sup>4,5</sup>. En el diagnóstico pueden ser de ayuda tanto la ecografía (ECO), tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y tomografía por emisión de positrones (PET-TC)<sup>4</sup>, sin embargo la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por ECO es el método diagnóstico de elección, puesto que permite la obtención de tejido para estudio histológico preoperatorio<sup>5</sup>. La TC y la RM (con una mezcla de intensidad de señal alta y baja en imágenes ponderadas en T1 y T2) muestran tumor encapsulado, bien delimitado, heterogéneo con degeneración hemorrágica y quística, y pudiendo presentar calcificaciones en su interior o en la periferia<sup>4,6-8</sup>.

El diagnóstico diferencial puede suponer un complicado reto, especialmente con las neoplasias endocrinas pancreáticas, siendo necesaria la aplicación de inmunohistoquímica para distinguirlas: la expresión nuclear de  $\beta$ -catenina, pérdida de E-cadherina, positividad para CD10 y  $\alpha$ 1-antitripsina, junto con negatividad para cromogranina son necesarias para el mismo<sup>4,6,9,10</sup>. Además la presencia de una arquitectura pseudopapilar, glóbulos hialinos, macrófagos espumosos y ranurado nuclear con la ausencia de cromatina endocrina (sal y pimienta) favorece su identificación<sup>6,7</sup>. Existen otras tres entidades incluidas en el diagnóstico diferencial: el pancreatoblastoma (PB), los carcinomas de células acinares (CCA) y el cistadenoma seroso<sup>4,6</sup>. Finalmente, cuando hay una degeneración quística extensa, el TSPP puede ser difícil de distinguir de los pseudoquistes. En este caso, la historia clínica y el muestreo extenso son esenciales.

### Caso Clínico

Paciente varón de 40 años de edad sin antecedentes personales de interés que es estudiado por cuadro de molestias abdominales y distensión abdominal. Se realiza TC abdominal en el que se objetiva gran masa abdominal de 12,5 x 13 x 8,5 cm, sólida, bien definida, heterogénea, con algunas calcificaciones en su periferia, que parece depender de cuerpo-cola pancreática y con realce evidente tras administración de contraste intravenoso en fase portal; dicha masa compromete vena esplénica

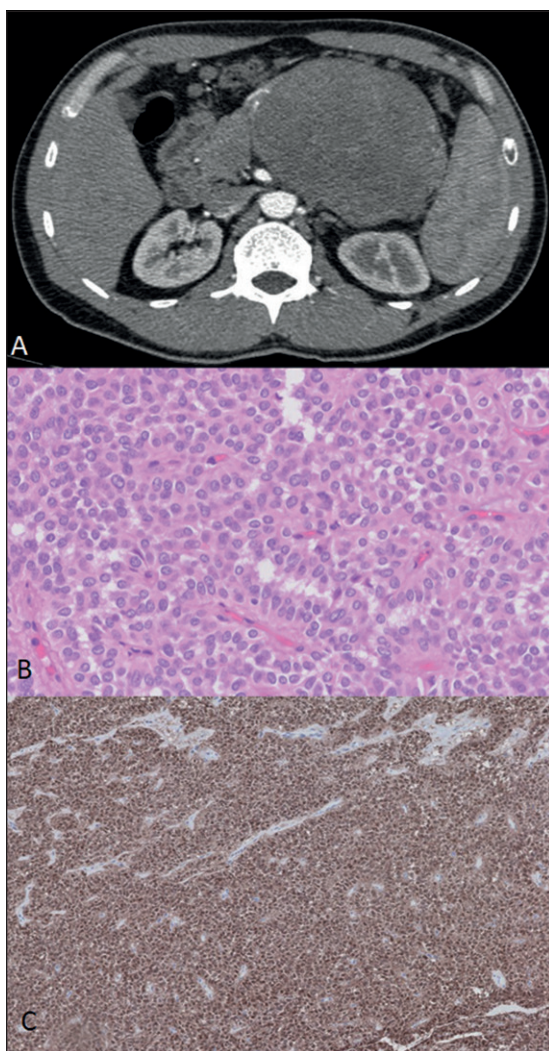
que finaliza de forma abrupta y origina múltiples colaterales esplénicas; a nivel intraperitoneal se evidencian dos pequeñas lesiones (una pélvica derecha de 12 mm y otra en FII de 7 mm); en segmento VII hepático se evidencia lesión de 12 mm sugerente de hemangioma (Figura 1A). Seguidamente se realiza ECO-endoscopia que muestra compresión extrínseca de cara posterior de cuerpo y *fundus* gástrico; al aplicar el ecógrafo se observa gran masa heterogénea que supera la pantalla, que parece depender de pared gástrica y que provoca infiltración de vasos esplénicos y esplenomegalia. Se realiza PAAF en presencia de patólogo y el estudio anatomopatológico informa de negatividad para todas las técnicas realizadas (CK7, CK 20, CK 19, CK8, CD117) salvo una positividad focal y débil para DOG1; estos hallazgos sugerían tumor del estroma gastrointestinal, pero no se considera concluyente; no se pueden realizar más técnicas por la escasez de muestra, por lo que no se puede descartar lesión neuroendocrina entre otras. El estudio de extensión torácico es negativo.

Se decide realizar laparotomía exploradora programada y se objetiva gran tumoración sólida localizada en región centroabdominal que depende de la cola pancreática y que ocupa la totalidad de la transcavidad de los epiplones, rechazando el estómago y mesocolon transversal anteriormente, encontrándose íntimamente adherido a éste último y provocando dificultad de retorno venoso en territorio de vasos cólicos medios, vasos gastroepiploicos derechos y vasos cortos gástricos. Se realiza escisión completa de la tumoración con pancreatectomía caudal, consiguiendo disecarla del mesocolon transversal y preservando su vascularización, así como esplenectomía total de necesidad.

El paciente es dado de alta al 12º día sin presentar complicaciones postoperatorias. El resultado anatomopatológico de la pieza quirúrgica informa de neoplasia pseudopapilar sólida de cola pancreática de bajo grado de malignidad que invade tejidos blandos peripancreáticos pero bien delimitado y pseudocapsulado (pT3), con un tamaño tumoral de 15,2 x 10 x 9 cm de diámetros, bien diferenciado (G1), ausencia de invasión vasculolinfática o perineural y márgenes tumorales libres de tumor. Ausencia de metástasis ganglionares en seis adenopatías aisladas (N0). Ausencia de infiltración neoplásica en bazo y epiplón (Figura 1B, 1C).

Actualmente se encuentra en seguimiento por el Servicio de Oncología y sin evidencia de recurrencia local o metástasis a distancia, transcurridos dos años desde su escisión completa.

## CASOS CLÍNICOS



**Figura 1. A:** corte axial de TC de abdomen con contraste intra-venoso que muestra una tumoración grande, bien delimitada, hipodensa, encapsulada y con un componente sólido-quístico. **B:** Microscopía con tinción hematoxilina-eosina. Patrón pseudopapilar, con pequeños núcleos sin atipia (algunos con hendiduras longitudinales) localizados periféricamente al eje vascular, y con presencia de glóbulos hialinos. **C:** El tumor muestra una intensa inmunorreactividad nuclear y citoplasmática frente a la  $\beta$ -catenina.

### Discusión

Aunque anteriormente se consideraba benigno, este tumor se considera actualmente una neoplasia epitelial maligna de bajo grado<sup>1-3</sup>, con bajo potencial maligno, con baja tasa metastásica y alta supervivencia general<sup>1,2,4,5</sup>. El 95% de los pacientes presentan curación mediante escisión quirúrgica completa.

Por tanto, la resección quirúrgica supone el tratamiento curativo y debe ser radical<sup>2,4,5,6,11</sup>, incluso en presencia de metástasis o recidiva<sup>4,6</sup>, ya que los pacientes demuestran una excelente supervivencia a largo plazo. Según la revisión sistemática del 2021 realizada por Milanetto et al<sup>1</sup>, se puede lograr una larga supervivencia libre de enfermedad de hasta 180 meses después de la resección radical. El tipo de procedimiento depende de la localización del tumor. La pancreatectomía distal y la pancreatectomía central se realizan para los tumores de la cola y el cuerpo del páncreas, mientras que la pancreático-duodenectomía se reserva para los tumores de la cabeza pancreática<sup>6</sup>. Puede usarse la cirugía conservadora de parénquima en casos seleccionados.

La metástasis a los ganglios linfáticos es rara en el TSPP, habiendo sido reportados sólo 5 casos hasta el momento<sup>4</sup>. Reindl et al<sup>12</sup>, encontraron 7 ganglios linfáticos en una forma agresiva del tumor, pero ninguno de ellos fue positivo para células tumorales.

No se justifica la disección linfática extensa o la resección de estructuras adyacentes, debido a la rara incidencia de metástasis en los ganglios linfáticos (< 2%). La escisión de ganglios linfáticos debe realizarse si el tumor presenta características celulares atípicas, aumento del índice proliferativo y/o necrosis extensa<sup>4</sup>.

El papel de la terapia adyuvante continúa siendo dudoso<sup>13</sup>.

En conclusión, a pesar de la posibilidad de invasión local y metástasis a distancia, y debido a su comportamiento indolente, el tumor se considera un tumor de bajo potencial maligno con un excelente pronóstico general<sup>13-15</sup>. No existe correlación entre ningún parámetro histológico y el comportamiento tumoral<sup>12</sup>. Como hemos mencionado anteriormente, cuando el tumor se limita al páncreas, hasta el 95% de los pacientes se curan mediante escisión quirúrgica completa<sup>4,5</sup>. La enfermedad metastásica o la afectación de estructuras adyacentes se ha informado en el 15-20% de los pacientes<sup>1,3,5</sup>, pero incluso los pacientes con metástasis o enfermedad no resecable pueden lograr buena supervivencia a largo plazo<sup>2,5</sup>. La tasa de supervivencia a cinco años es del 95% al 97%, con una tasa de supervivencia a 10 años estimada de aproximadamente el 93%<sup>1</sup>. En caso de presentar metástasis hepáticas se asocian a una tasa de supervivencia más baja a los 5 años<sup>4</sup>. A causa de su baja recurrencia, no se han podido definir factores de riesgo que resulten estadísticamente significativos.

La baja incidencia en varones puede dificultar el diagnóstico. Sin embargo, debemos tenerlo en

cuenta en el diagnóstico diferencial, ya que el tratamiento quirúrgico, aumenta significativamente la supervivencia al evitar la recurrencia local y las metástasis a distancia, lo que supone un reto quirúrgico.

declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores

**Financiación:** Ninguna.

**Conflictos de interés:** Ninguno.

## Bibliografía

- Milanetto AC, Gais Zürcher AL, Macchi L, David A, Pasquali C. Pancreatic solid pseudopapillary neoplasm in male patients: systematic review with three new cases. *Updates Surg.* 2021;73:1285-95. doi: 10.1007/s13304-020-00905-4. Epub 2020 PMID: 33123945; PMCID: PMC8397648.
- Lubezky N, Papoulas M, Lessing Y, Gitstein G, Brazowski E, Nachmany I, et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: Management and long-term outcome. *Eur J Surg Oncol.* 2017;43:1056-60. doi: 10.1016/j.ejso.2017.02.001. Epub 2017 Feb 10. PMID: 28238521.
- Naar L, Spanomichou DA, Mastoraki A, Smyrniotis V, Arkadopoulos N. Solid Pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas: A Surgical and Genetic Enigma. *World J Surg.* 2017;41:1871-81. doi: 10.1007/s00268-017-3921-y. PMID: 28251269.
- Dinarvand P, Lai J. Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas: A Rare Entity With Unique Features. *Arch Pathol Lab Med.* 2017;141:990-5. doi: 10.5858/arpa.2016-0322-RS. PMID: 28661210.
- De Moura DTH, Coronel M, Ribeiro IB, Farias GFA, Choez MA, Rocha R, et al. The importance of endoscopic ultrasound fine-needle aspiration in the diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: two case reports. *J Med Case Rep.* 2018;12:107. doi: 10.1186/s13256-018-1585-3. PMID: 29695287; PMCID: PMC5918898.
- Chakhachiro ZI, Zaatari G. Solid-pseudopapillary neoplasm: a pancreatic enigma. *Arch Pathol Lab Med.* 2009;133:1989-93. doi: 10.5858/133.12.1989. PMID: 19961258.
- Sanini D, Poli F, Lega S. Solid-papillary tumors of the pancreas: histopathology. *JOP.* 2006;7:131-6. PMID: 16407635.
- Kawamoto S, Scudiere J, Hruban RH, Wolfgang CL, Cameron JL, Fishman EK. Solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas: spectrum of findings on multidetector CT. *Clin Imaging* 2011;35:21-8.
- Yan SX, Adair CF, Balani J, Mansour JC, Gokaslan ST. Solid pseudopapillary neoplasm collides with a well-differentiated pancreatic endocrine neoplasm in an adult man: case report and review of histogenesis. *Am J Clin Pathol.* 2015;143:283-7. doi: 10.1309/AJCP75RYRMWKNQVE. PMID: 25596255.
- Ye J, Ma M, Cheng D, Yuan F, Deng X, Zhan Q, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical features, pathological characteristics, and origin. *J Surg Oncol.* 2012;106:728-35.
- Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg.* 2005;200:965-72. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2005.02.011. PMID: 15922212.
- Reindl BA, Lynch DW, Jassim AD. Aggressive variant of a solid pseudopapillary neoplasm: a case report and literature review. *Arch Pathol Lab Med.* 2014;138:974-8. doi: 10.5858/arpa.2013-0184-CR. PMID: 24978926.
- Law JK, Ahmed A, Singh VK, Akshintala VS, Olson MT, Raman SP, et al. A systematic review of solid-pseudopapillary neoplasms: are these rare lesions? *Pancreas* 2014;43:331-7.
- Ye J, Ma M, Cheng D, Yuan F, Deng X, Zhan Q, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical features, pathological characteristics, and origin. *J Surg Oncol.* 2012;106:728-35.
- Ren Z, Zhang P, Zhang X, Liu B. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: clinicopathologic features and surgical treatment of 19 cases. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7:6889-97.