



# Tumor Quístico Papilar del Páncreas

## Una Patología Infrecuente

### Informe de 1 caso

F. HOLGUIN, MD, FACS, SCC, E. LONDOÑO, MD, SCC, A. GARCIA, MD, P. YAMHURE, Int. Rot., R. GOMEZ, MD, J. ESCALLON, MD, FACS (C), SCC.

**Palabras claves:** Dolor abdominal, Mujer joven, Masa abdominal, Quiste pancreático, Extirpación quirúrgica.

*Se presenta el caso de una mujer joven que fue admitida en el servicio de Cirugía General de la Fundación Santa Fe de Bogotá por un cuadro de dolor abdominal de etiología indeterminada. Se confirmó mediante estudios paraclinicos y en el acto operatorio, la presencia de una masa mixta dependiente de la cola del páncreas, la cual fue resecada. La patología diagnosticó un tumor quístico papilar del páncreas. Estos tumores son excepcionales, usualmente se desarrollan en mujeres jóvenes, la sintomatología es vaga y generalmente se diagnostican en forma ocasional. El tratamiento quirúrgico es curativo. El origen histológico de estos tumores es aún controvertido pero se consideran de bajo grado de malignidad. Su pronóstico es bueno aunque se han informado metástasis a distancia y recidiva local en un porcentaje mínimo de casos.*

### INTRODUCCION

El tumor quístico papilar del páncreas es una neoplasia poco común, diagnosticada casi exclusivamente en mujeres. La primera descripción en la literatura fue hecha por Lichtenstein en 1934 (8) pero sólo hasta 1959 Frantz y col enunciaron sus características anatomopatológicas con la descripción de 3 casos, en los que se destacan la predominancia en la gente joven, exclusividad del sexo femenino y pronóstico favorable a pesar de su aspecto histológico que sugiere malignidad (1-3).

El tumor posee células uniformes que forman espacios quísticos y papilas rodeadas por trabéculas fibrovasculares y, ocasionalmente, se encuentran áreas sólidas (1).

---

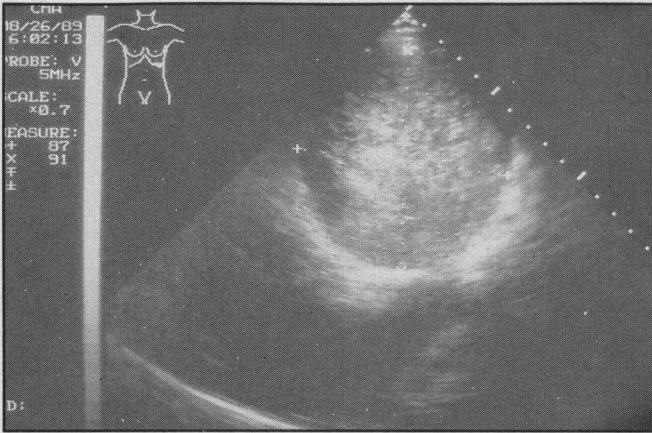
*Doctores: Francisco Holguín, Eduardo Londoño y Jaime Escallón, del Dpto. de Cirugía; Alfredo García, del Dpto. de Patología; Rafael Gómez, del Dpto. de Imágenes Diagnósticas; Interna Rotatoria Patricia Yamhure, Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia.*

### CASO CLINICO

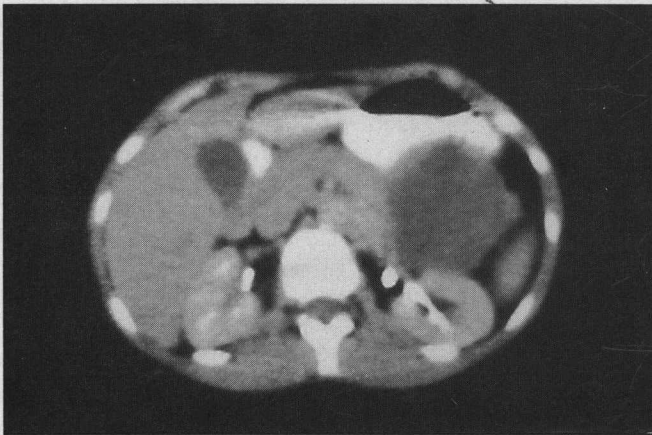
Mujer de 32 años que ingresa el 26/09/89 por presentar un cuadro clínico de dolor abdominal de 4 horas de evolución, de aparición súbita, localizado en el epigastrio y flanco derecho, acompañado de vómito de aspecto alimentario, en varias ocasiones. Al examen físico, se encontró una paciente hidratada con marcada palidez mucocutánea; TA 112/68; FC 92 x'; FR 18 x'. Al examen abdominal se evidenció dolor a la palpación del epigastrio y del flanco derecho; puñopercusión positiva en especial sobre la fosa renal izquierda, sin signos de irritación peritoneal. Se hizo inicialmente una impresión diagnóstica de dolor abdominal de etiología en estudio y se solicitaron exámenes complementarios. El cuadro hemático demostró una Hb de 11.6 gr/dL y un valor hematócrito de 36%; la amilasa sérica fue de 90 U/L; el resto de los exámenes de laboratorio dieron resultados normales.

Se practicó urografía excretora que mostró un doble sistema colector izquierdo; el ultrasonido abdominal evidenció dos imágenes redondeadas refringentes en el lóbulo derecho del hígado, de bordes bien definidos, que podían corresponder a hemangiomas o formas hamartomatosas en ese nivel; en la zona media del abdomen se encontró una imagen de masa redondeada cuyo diámetro mayor era de 9 cm, haciendo íntimo contacto con la cola del páncreas (Fig. 1). Se decidió entonces realizar una TAC que mostró una masa redondeada dependiente de la cola del páncreas, de bordes bien definidos (Fig. 2).

Se exploró quirúrgicamente y se encontró una masa quística de aproximadamente 9 cm, de bordes bien definidos que hacía íntimo contacto con el cuerpo y la cola del páncreas, por lo que se realizó pancreatectomía distal y esplenectomía (Fig. 3). La paciente evolucionó satisfactoriamente y se dio de alta el 30/09/89, 4 días después de su ingreso. El informe anatomopatológico confirmó un tumor quístico papilar del páncreas con áreas de hemorragia intratumoral y marcada positividad para la alfa -1- antitripsina (Figs. 4 y 5).



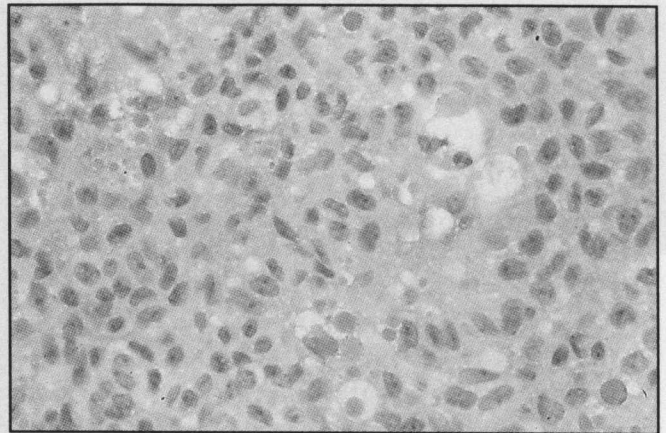
**Fig. 1.** Ultrasonido que demuestra una masa redondeada de 9 cm de diámetro que hace íntimo contacto con la cola del páncreas.



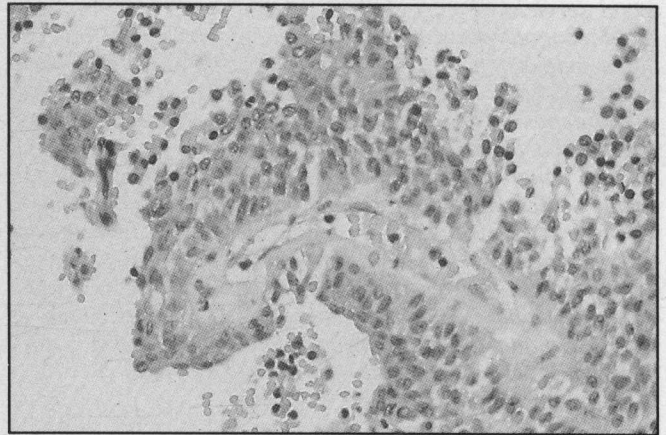
**Fig. 2.** Tomografía axial computadorizada que demostró una masa redondeada de composición mixta, de bordes bien definidos y dependiente de la cola del páncreas..



**Fig. 3.** Pieza quirúrgica: masa redondeada bien delimitada, encapsulada y dependiente de la cola del páncreas. Se practicó pancreatectomía distal y esplenectomía



**Fig. 4.** Microfotografía (40 x) que muestra células espumosas, pleomorfismo celular escaso, citoplasma eosinófilo y núcleo vacuolado.



**Fig. 5.** Microfotografía (40 x). Se observan áreas quísticas y sólidas con un patrón papilar. Escasa hemorragia intratumoral.

## DISCUSION

El tumor quístico papilar del páncreas ha recibido diversas denominaciones desde la primera descripción hecha por Frantz en 1959, en la cual se denominó tumor papilar, y luego por Hamoudi y colaboradores que lo llamaron neoplasia papilar epitelial del páncreas. Desde entonces también ha recibido otros nombres como tumores sólidos y quísticos de células acinosas del páncreas o simplemente tumor quístico papilar del páncreas (2). Lo anterior explica por qué algunos casos catalogados como carcinomas pancreáticos pueden corresponder verdaderamente a este tipo de patología. Han sido informados menos de 100 casos en la literatura mundial (1) lo que demuestra la rareza de esta patología.

El tumor usualmente se desarrolla en mujeres jóvenes entre los 12 y 33 años, con una edad promedio de 24 años (2, 4). Su incidencia varía entre el 0.17% y el 2.7% del total de los tumores no endocrinos del páncreas (4).

Clínicamente estos pacientes se presentan con un dolor abdominal inespecífico de intensidad leve a moderada en los cuadrantes superiores, especialmente en el lado izquierdo, malestar abdominal vago, semejante al caso presentado, y la aparición de una masa de crecimiento lento; o bien, el diagnóstico se hace en forma casual. Se han informado 2 casos en los cuales las pacientes fueron admitidas en estado de *shock* hipovolémico por ruptura espontánea de la masa y hemoperitoneo masivo (1-5). Estos tumores se localizan con mayor frecuencia en la cola del páncreas y su diámetro en promedio alcanza 10 cm (5). Nuestra paciente desarrolló en forma súbita su sintomatología y creemos que esto se debió principalmente a la hemorragia intratumoral que se confirmó en los hallazgos de patología.

Desde el punto de vista de la anatomía patológica, la histogénesis es materia de controversia. Algunos autores sugieren su origen a partir del epitelio de los pequeños ductos, mientras otros consideran que provienen de las células acinosas (4).

Macroscópicamente estos tumores son bien encapsulados por una cápsula firme, fibrosa y que puede estar parcialmente calcificada. Su contenido consiste en material necrótico y hemorrágico con pequeñas porciones de material sólido blanquecino que al observarlo al microscopio se identifican células tumorales (3).

Histológicamente el tumor posee áreas sólidas con espacios quísticos y con estructura papilar bien definida. Las células son uniformes con citoplasma eosinofílico y núcleo vacuolado (5). El citoplasma contiene gránulos eosinofílicos PAS positivos, diesterasa resistentes. Las estructuras papilares contienen una matriz fibrovascular delgada y están recubiertas por una o varias capas de células epiteliales (3, 5).

Es importante agregar que la hemorragia intratumoral es frecuente e incluso produce necrosis y desaparición de la masa tumoral intracavitaria (6). Se han demostrado células espumosas y el pleomorfismo celular no es prominente; la rata mitótica es en promedio de 1 a 2/20 hpf (Rango de 0 a 6/20 hpf) (4).

El estudio con microscopía electrónica revela núcleos redondos y algunas veces marginal de heterocromatina y un núcleo único pequeño. El citoplasma es rico en organelas, en especial mitocondrias que dan una ultraestructura ococitoide en muchas células tumorales. La cantidad de retículo endoplásmico es escaso a moderado. Algunas células demuestran vacuolas citoplásmicas que contienen vesículas y que representan áreas de degeneración quística temprana. Los espacios intercelulares son comunes. Se han encontrado, además, gránulos electrodensos que posiblemente corresponden a gránulos de zimógeno (1, 6). Se ha demostrado por inmunohistoquímica que todos estos tumores toman coloración positiva para uno o más de los marcadores de células acinares. En el estudio de Lieber y col, todos los tumores fueron positivos para quimotripsina, mientras tres de ellos también lo fueron para tripsina y amilasas (1, 4). En este caso en particular se confirmó positividad para alfa -1- antitripsina, lo que sugiere en primera instancia, un origen a partir de células acinares.

Se han demostrado, además, grupos celulares positivos para glucagón, insulina y somatostatina, lo cual demuestra una diferenciación focal de las células acinares en estos tumores. En todos los casos que han sido analizados para la enolasa específica de neurona, el resultado ha sido positivo, por lo menos en forma focal, lo cual sugiere su naturaleza de tumores neuroendocrinos bien diferenciados. No se ha demostrado, sin embargo, actividad normal en ninguno de los tumores analizados (1). De allí que su histogénesis no haya sido caracterizada. Los análisis histoquímico y ultraestructural demuestran que la célula neoplásica de este tumor recuerda a la célula endodérmica primitiva que posee el potencial para diferenciación en ambas líneas tanto la endocrina como la exocrina (5).

Considerando que las células ductales, las acinares y las endocrinas tienen un origen embrionario común, parece natural que los tumores pancreáticos demuestren varios tipos de diferenciación en mayor o menor grado (3). Sin embargo, por lo expuesto anteriormente así como por la presencia de alfa -1- antitripsina, hoy en día se considera más probable que estos tumores sean derivados de las células acinares. A pesar de esto, debemos recordar que por el contenido de vimentina y la carencia de citoqueratina, estos tumores difieren en su estructura de las células normales y neoplásicas del páncreas, tales como las células ductales acinares, los islotes de Langerhans o de otros tumores. Por otra parte, el bajo contenido de proteínas desmoplásticas, sugiere un origen epitelial de este tumor (1).

Este tipo de lesiones son detectadas en la actualidad con mayor frecuencia gracias a la utilización de la tomografía axial computarizada de alta resolución, que permite identificar estructuras finas dentro del páncreas lo cual facilita un diagnóstico temprano (9-11).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el carcinoma pancreático y con el pancreatoblastoma. El carcinoma acinar del páncreas se caracteriza por afectar pacientes mayores, no predomina en las mujeres e histológicamente se demuestra gran pleomorfismo celular. Por otro lado el pancreatoblastoma o carcinoma pancreático de la infancia, afecta a niños de ambos sexos por igual y muestra una morfología más atípica con elementos marginales y áreas escamosas (2, 7).

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa. Como usualmente estos tumores se desarrollan en el cuerpo o la cola del páncreas, el tratamiento es conservador, mediante la resección local del tumor macroscópico con márgenes de tejido sano. Cuando el tumor se desarrolla en la cabeza es necesario practicar una pancreatoduodenectomía (Operación de Whipple) (4).

El pronóstico de la enfermedad es favorable a pesar de que se haya confirmado invasión a la cápsula. No se debe olvidar que a pesar del bajo grado de malignidad de estas lesiones, se ha demostrado en por lo menos 2 casos, recurrencia local aun después de 7 y 10 años de practicada la cirugía inicial (3, 7). También se ha demostrado en 3 casos, metástasis hepáticas, aunque sólo 1 de ellos murió como consecuencia de la enfermedad metastásica (2). Se de-

be mantener un seguimiento estricto con tomografía computadorizada anualmente.

Consideramos que aunque el tumor quístico papilar del páncreas es infrecuente, es importante conocer sus características anatomopatológicas y su comportamiento clínico benigno, a pesar de ser un tumor de bajo grado de malignidad.

## ABSTRACT

*The case of a young woman admitted with acute abdomen of unknown etiology is reported. Diagnostic imaging de-*

*monstrated a mass in the tail of the pancreas with evidence of internal hemorrhage. The mass was surgically removed and pathology reported a cystic papillary tumor of the pancreas.*

*These rare tumors tend to occur in younger women with vague symptomatology; diagnosis is usually made as an incidental finding. Surgical treatment is curative. The histologic origin of the tumors is controversial. They are considered to have a low malignancy grade. Prognosis is excellent, although reports are found in the literature of cases with distant metastases and local recurrence. Consequently, a close follow up is mandatory.*

## REFERENCIAS

1. Miettinen M, Partanen S, Fraky O, Kivilaakso E: Papillary cystic tumor of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 1987; 11 (11): 855-65
2. Bombi J, Milla A, Badal J et al: Papillary-Cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1984; 54: 781-4
3. Aral T, Kino, Nakamura S, Koda K: Solid and cystic acinar cell tumors of the pancreas. *Acta Pathol Jpn* 1986; 36 (12): 1987-96
4. Lieber M, Lack E, Roberts J et al: Solid and Papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 1987; 11 (1): 881-7
5. Morrison D, Jewell L, McCaughey E et al: Papillary Cystic tumor of the pancreas. *Arch Pathol Lab Med* 1984; 108: 723-727
6. Tseng-Tong K, Su I, Chien C: Solid and Papillary neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1984; 54: 1469-74
7. Lack E, Levey R, Cassidy R, Vawter G: Tumors of the exocrine pancreas in children and adolescents. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 319-27
8. Kauffman E: Papillary cystic tumor of the pancreas. *World J Surg* 1986; 10: 851-9
9. Mathieu D, Guigui B, Valette P: Pancreatic cystic neoplasms *Radiol Clin North Am* 1990; 27: 163-75
10. Choi B, Kim K, Han M et al: Solid and Papillary neoplasms of the pancreas: CT findings. *Radiology* 1988; 166: 413-6
11. Friedman A, Lichtenstein J, Fishman E et al: Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas. *Radiology* 1985; 154: 333-7

---

---

## Glosario

“**Paro. m.** Detención; acción de detener o suspender.// 2. Estado de quietud resultante de interrupción de la actividad o el movimiento; p. ej., paro cardíaco” no use arresto cardíaco (del ingl. *arrest* y del fr. *arrêt*).

“**Cardioplejía** (palabra grave, con tilde en la segunda í) f. Detención de la contracción del miocardio, como puede ser provocada por el uso de compuestos químicos o por frío (criocardioplejía) al efectuar cirugía en el corazón”.

“**Alimentario, ria.** adj. Relativo a los alimentos, a los materiales nutritivos o a los órganos de la digestión.”

“**Alimenticio, cia.** adj. Que alimenta o tiene la propiedad de alimentar.// 2. Referente a los alimentos o a la alimentación” (*Dicc. de la Real Academia Española*).

Para referirse al vómito que contiene alimentos, sería preferible usar la forma: “vómito alimentario”.

“**Constipación** (lat. *constipatio*, apiñamiento) f. Evacuación poco frecuente o difícil de las heces; d.t. estreñimiento.”

“**Estreñimiento. m.** Evacuación poco frecuente o difícil de las heces. **atónico**, el que depende de atonía intestinal. **espástico**, el caracterizado por constricción espasmódica de parte del intestino; se advierte en la neurastenia y en el saturnismo. **gastroeyunal**, el que depende de inhibición refleja por alguna enfermedad del aparato gastrointestinal. **proctógeno**, el que depende de alguna anomalía del reflejo de la defecación: hace que la masa fecal en el recto no suscite impulsos que originen su evacuación.”

Parece ser más preciso el significado del término estreñimiento.

(*Definiciones tomadas del Diccionario Enciclopédico Ilustrado de Medicina, Dorland, 26a. Ed. Vol. I, 1985*).