

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"DR. AGOSTINHO NETO"
GUANTANAMO

CISTOADENOCARCINOMA DE CELULAS ACINARES DE PANCREAS. INFORME DE UN CASO RARO

Dr. Ángel Píriz Momblant.¹

RESUMEN

Se informa sobre el caso de una paciente que padecía de un tumor raro, cistoadenocarcinoma de células acinares del páncreas. Se le realizó una pancreatectomía distal. Se describen las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas del tumor. Se realiza una revisión de la literatura y se aporta el primer caso a la literatura nacional y uno nuevo a la mundial.

Palabras clave: NEOPLASMAS PANCREATICOS/patología; PANCREATECTOMIA.

INTRODUCCION

El páncreas puede ser asiento de una variedad de afecciones quísticas de patogenia e histología diversas. Estas neoplasias quísticas epiteliales de páncreas son poco frecuentes y, algunas de ellas, raras. Al no pensarse en ellas como causas posibles de dolor abdominal prolongado, pasan inadvertidas y al descubrirlas se puede perder la oportunidad de aplicar un tratamiento eficaz.

Estas neoplasias quísticas epiteliales del páncreas forman un conjunto variado y poco frecuente, que representan entre el 10-15 % del total de los quistes pancreáticos y entre el 0.5-1 % de los cánceres de este órgano. Las neoplasias quísticas epiteliales del páncreas son cada vez más frecuentemente diagnosticadas debido a los nuevos medios de diagnósticos imagenológicos de alta resolución y las técnicas inmunohistoquímicas existentes.

¹ *Máster en Urgencia Médica. Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesor Consultante.*

La confusión de la nomenclatura ha propiciado una escasa relación con este tipo de neoplasias. Los recientes cambios introducidos en la nomenclatura, la caracterización imagenológica y el mejor conocimiento de la evolución natural han esclarecido las percepciones ambiguas relacionadas con estas lesiones, por lo que cada vez toman más importancia.

En nuestro país hay pocas referencias a las neoplasias quísticas epiteliales del páncreas, sobre todo de las infrecuentes, lo que nos motivó a informar sobre este raro caso, revisar la literatura, y así aumentar la casuística nacional y mundial.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente M. M. C., del sexo femenino, campesina, mestiza, de 26 años de edad, HC: 51-19-11. El día 6-1-09 ingresa en nuestro servicio por presentar dolor en hipocondrio izquierdo.

HEA: Refiere que desde hace unos tres años presenta dolores en hipocondrio izquierdo, fijo, de moderada intensidad; desde hace un mes el dolor es intenso, intermitente, se le irradia a la espalda y se acompaña de náuseas y vómitos alimentarios. Ha perdido el apetito y tiene decaimiento.

Examen físico:

Mucosas normocoloreadas. Piel y tejido celular subcutáneo, normales. Sistema osteomioarticular normal.

El abdomen, a la inspección se encuentra ligero aumento de volumen en el hipocondrio izquierdo. A la palpación de esta zona se halla una tumoración de unos 12 cm de diámetro que se pierde en el mismo cuadrante, firme, ligeramente dolorosa, superficie lisa, borde ligeramente irregular, fija, no late, ni sopla; a la maniobra de Smith-Bates no se palpa. Bazo no palpable ni percutible. Fosa lumbar izquierda, normal. El resto del examen físico, normal.

Estudios realizados:

Hemoquímica, normal. Hemograma, normal, sin eosinofilia.

Imagenología.

En la radiografía de estómago y duodeno se observa desplazamiento del estómago hacia delante y hacia arriba, con compresión de la curvatura menor gástrica. Las asas intestinales, delgadas, desplazadas ligeramente hacia abajo con buen tránsito.

ID: Tumoración de páncreas (Fig. 1). Radiografía de tórax, normal.

Ultrasonido. En la proyección de cuerpo y cola del páncreas se observa una imagen compleja que mide 117 x 171 x 118 mm, que presenta tabiques y pequeñas calcificaciones en la periferia. ID: Tumoración quística del páncreas (Fig. 2).

TAC 08-A0606, se observa imagen hipodensa de 25 UH, heterogénea, con tabiques en su interior y calcificaciones en la periferia, localizada en el cuerpo y la cola del páncreas.

ID: Tumoración quística del páncreas (Fig. 3).

Se opera y se encuentra una tumoración quística, lobulada, con una cápsula blanquecina, vascularizada, que ocupa parte del cuerpo del páncreas y la cola, de unos 18 cm en su segmento más largo. Presenta hipertensión portal segmentaria o izquierda por compresión del sistema venoso de la zona; bazo aumentado de tamaño. Se realiza una pancreatectomía distal con esplenectomía (Figs. 4 y 5).

Anatomía patológica:

Biopsia B-09-215: Tumoración quística lobulada de 18 x 10 cm; en los cortes se observan tabiques en su interior con un contenido líquido de color marrón. No se hallaron ganglios linfáticos. Bazo congestivo. El estudio hístico concluye como un cistoadenocarcinoma de células acinares que infiltra la cápsula sin extravasarla.

Su evolución es satisfactoria y se le da el alta a los 11 días de operada.

DISCUSION DEL CASO

El cistoadenocarcinoma de células acinares es un tumor raro, cuya frecuencia varía entre el 1 % y el 2% de todas las neoplasias exocrinas del páncreas y fue descrito por primera vez por Cantrell en el año 1981¹. Desde esa fecha hasta hoy se han publicado muy pocos casos. En 1987, Stamm² informa acerca de un caso muy bien descrito. En el 2004, Colombo³ registra un caso y en la revisión de la literatura de habla inglesa halla cinco más, entre ellos los dos anteriores.

En grandes series, como la de Allen⁴, en 539 quistes pancreáticos estudiados, no se informó sobre ninguno. Le Borgne⁵, en un estudio retrospectivo y multiinstitucional, encontró uno entre 398 quistes pancreáticos (0.2 %). Kosmahl⁶, en 418 quistes pancreáticos investigados registró cinco cistoadenocarcinomas de células acinares (1.2 %), y Salvia⁷, en 255 quistes pancreáticos operados, no encontró ninguno. Yoon⁸, en un estudio realizado en treinta hospitales universitarios de Corea del Sur, encontró 1 064 quistes exocrinos del páncreas y no registró ningún caso de la entidad que nos ocupa.

Nuestra paciente tiene 26 años. Kosmahl⁶ informa una edad promedio de 46 años, con un rango entre los 16 y 48 años y el sexo predominante es el masculino, en una proporción de 4:1. Si se toman las edades de los pacientes informados por los autores anteriormente mencionados¹⁻³ y las de Hoorens⁹, Ishizaki¹⁰ y Joubert¹¹, se obtiene una edad promedio de 55 años DS±15 y un rango de 32-69 años; como se observa, son distintas, por lo que hay que esperar más tiempo para que aumenten los casos y poder establecer correctamente esta variable. Huang¹² informó acerca de un paciente de cuatro años de edad con este tumor.

Entre los autores antes mencionados^{1-3, 9-11} predominaron los pacientes del sexo masculino. El dolor abdominal, las náuseas y vómitos, la anorexia, la astenia y la pérdida de peso son los síntomas que con mayor frecuencia se presentan en los pacientes con esta entidad. La tumoración palpable en hipocondrio izquierdo es el signo más frecuentemente encontrado al examen físico del abdomen. Nuestro caso concuerda con lo revisado en la literatura^{1-3, 9,10}, aunque no todos los pacientes presentaron todos los síntomas y signos. Hay autores¹³⁻¹⁵ que han señalado nódulos o necrosis grasa subcutánea atribuida a la circulación en sangre de lipasa, así, como poliartralgia y eosinofilia periférica. Nuestra paciente no presentó estas características sistémicas paraneoplásicas.

En los estudios imagenológicos realizados al páncreas (ultrasonido, tomografía computarizada y resonancia magnética) se puede observar una masa tumoral, generalmente grande, lobulada, quística, con septos fibrosos que lo separan entre sí, con una cápsula gruesa; en ocasiones se observan calcificaciones. Hay áreas hipoecoicas e hipodensas. Estos estudios pueden ofrecer pequeñas ventajas el uno sobre el otro, pero no hay características propias de este tipo de quiste maligno para poder realizar el diagnóstico imagenológico preoperatorio exacto. En el futuro, es posible que el ultrasonido endoscópico pueda ofrecer algún dato que sugiera la presencia de esta entidad.

Desde el punto de vista macroscópico, generalmente, el tumor quístico es polilobulado, encapsulado; la superficie de corte muestra quistes de distintos tamaños separados por tabiques fibrosos de tejido conectivo de distintos grosor, cuyo color varía del gris claro al blanco, con un contenido líquido, acuoso, fluido de color marrón, y se localiza en el cuerpo o la cola, o ambas partes, del páncreas; su tamaño varía entre 13 y 39 cm medido por el segmento más largo^{1-3, 9-11}. El tumor quístico de nuestra paciente se encuentra dentro de estas características.

Al microscopio de luz^{1-3, 9-11,15} el quiste está revestido por una capa epitelial simple de células cuboidales, que pueden estar aplanadas o bajas, con focos de células columnares, que presentan una distribución acinar; este epitelio forma una estructura tubular o trabecular; su citoplasma abundante tiene las características de las células acinares, con gránulos fuertemente eosinófilos (cimógenos) en su parte apical, un núcleo basal y prominentes nucleolos. Hay moderado pleomorfismo celular y nuclear, así como mitosis.

El cistoadenocarcinoma de células acinares carece de células productoras de mucina y de células claras. Y no se hallan células insulares ni ductales.

A las tinciones inmunohistoquímicas del citoplasma, las células se expresaron a la alpha1-antitripsina, tripsina, quimiotripsina y lipasa, lo que confirma el origen acinar del tumor.^{1-3, 9-11,15}

Al microscopio electrónico^{1-3, 9-11,15} se demuestra, con evidencia, los gránulos de cimógeno en varios estadios de maduración, lo cual reafirma el origen acinar de esta rara neoplasia quística maligna del páncreas. Las células tumorales tienen moderada cantidad de un retículo endoplasmático, rugoso, concentrado en la parte basal de la célula. También, se observan microvellosidades dirigidas hacia el espacio luminal.

El diagnóstico anatomopatológico de nuestra paciente se realizó a través del microscopio de luz, ya que las técnicas antes señaladas aun no las tenemos a nuestro alcance. Basados en nuestra experiencia, nuestro tumor no clasificó como un pseudoquistes por la falta de antecedentes de pancreatitis aguda o crónica y porque éste no tiene epitelio. No es un cistoadenocarcinoma mucinoso debido a la carencia de células neoplásicas productoras de mucina y la ausencia de estructuras papilares. Lo diferenciamos de un cistoadenoma microquístico o sus variantes por la ausencia de células claras y su franca invasión al estroma.

También, lo diferenciamos de los tumores de células insulares, sobre todo los bien diferenciados, por el tipo de células insulares que éste posee; además, por las áreas sólidas y trabecular; también, tiñen fuertemente para los marcadores tumorales endocrinos y son negativos para los enzimáticos. El tumor sólido pseudopapilar es un tumor encapsulado con extensa necrosis, con cambios quísticos de variado tamaño; histológicamente está compuesto de áreas sólidas con pequeñas células con formación de pseudorrosetas, y áreas quísticas con estructuras que semejan papilas. El pancreatoblastoma se presenta frecuentemente en los niños y presenta corpúsculos escamosos. En nuestro caso, el tumor quístico no los tiene.

La técnica quirúrgica que generalmente se efectúa en estos pacientes es la pancreatectomía distal con esplenectomía, ya que los cistoadenocarcinomas de células acinares, con mayor frecuencia, aparecen en este segmento anatómico. Nuestra paciente tiene seis meses de operada con buena evolución.

El pronóstico es pobre, debido a que la mayoría de ellos, cuando se diagnostican, ya han tenido metástasis, sobre todo al hígado, y no alcanzan los cinco años de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Cantrell BB, Cubilla AL, Erlandson RA, Fortner J, Fitzgerald P. Acinar cell cystadenocarcinoma of human pancreas. *Cancer* 1981; 47: 410-416.
2. Stamm B, Burger H, Hollinger A. Acinar cell cystadenocarcinoma of the pancreas. *Cancer*. 1987; 60: 2542-2547.
3. Colombo P, Arizzi C, Roncalli M. Acinar cell cystadenocarcinoma of the pancreas: report of rare case and review of the literature. *Human Pathology*. 2004; 35:1568-1571.

4. Allen PJ, D'Angelica M, Gonen M, Jaques DP, Coit DG, Jarnagin WR, et al. A selective approach to the resection of cystic lesions of the pancreas: results from 539 consecutive patients. *Ann Surg.* 2006; 244:572-582.
5. Le Borgne JL, Calan L, Partensky C. Cystadenomas and Cystadenocarcinomas of the Páncreas. A Multiinstitutional Retrospective Study of 398 Cases. *Ann Surg.* 1999; 230:152-161.
6. Kosmahl M, Pauser U, Peters K, Sipos B, Luttges J, Kremer B, et al. Cystic neoplasms of the pancreas and tumor-like lesions with cystic features: a review of 418 cases and a classification proposal. *Virchows Arch.* 2004; 445:168-78.
7. Salvia R, Festa L, Butturini G, Tonsi A, Sartori N, Biasutti G. Pancreatic cystic tumors. *Minerva Chir.* 2004; 59:185-207.
8. Yoon WJ, Lee JK, Lee KH, Ryu JK, Kim YT, Yoon YB. Cystic neoplasms of the exocrine pancreas: an update of a nationwide survey in Korea. *Pancreas.* 2008; 37: 254-8.
9. Hoorens A, Lemoine NR, McLellan E, Morohoshi T, Heitz PU, Stamm B, et al. Pancreatic acinar cell carcinoma. An analysis of cell lineage markers, p53 expression, and Ki-ras mutation. *Am J Pathol.* 1993; 143: 685-698.
10. Ishizaki A, Koito K, Namieno T, Nagakawa T, Murashima Y, Suga T. Acinar cell carcinoma of the pancreas: a rare case of an alpha-fetoprotein-producing cystic tumor. *Eur J Radiol.* 1995; 21: 58-60.
11. Joubert M, Fiche M, Hamy A, Heymann MF, Sagan C, Valette PJ, et al. Extension of acinar cell pancreatic carcinoma with cystic changes invading the Wirsung canal. *Gastroenterol Clin Biol.* 1998; 22: 465-468.
12. Huang Y, Cao YF, Lin JL, Gao F, Li F. Acinar cell cystadenocarcinoma of the pancreas in a 4 year old child. *Pancreas.* 2006; 33: 311-312.
13. Beltraminell HS, Buechner SA, Häusermann P. Pancreatic panniculitis in a patient with an acinar cell cystadenocarcinoma of the pancreas. *Dermatology.* 2004; 208: 256-267.
14. Radin DR, Colletti PM, Forrester DM, Tang WW. Pancreatic acinar cell carcinoma with subcutaneous and intraosseous fat necrosis. *Radiology.* 1986; 158: 67-68.
15. Saavedra-Albores J, Gould EW, Angeles-Angeles A, Henson DE. Cystic tumors of the pancreas. *Pathol Annu.* 1990; 25:19-50.

FIGURAS

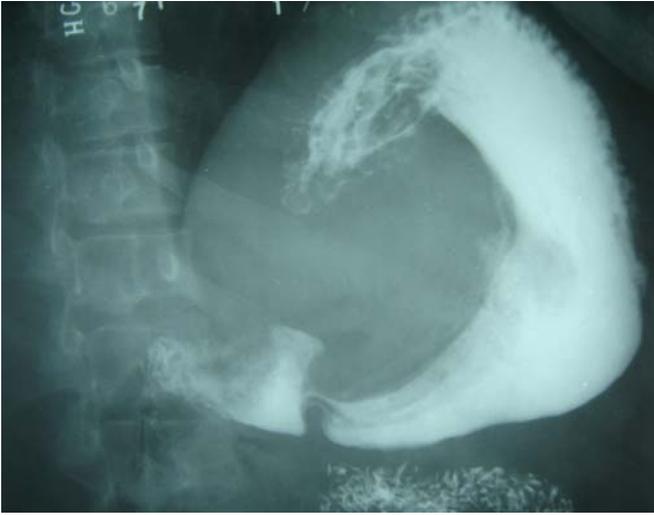


Figura. 1. Radiografía de estómago y duodeno. Estómago rechazado hacia delante por el quiste.

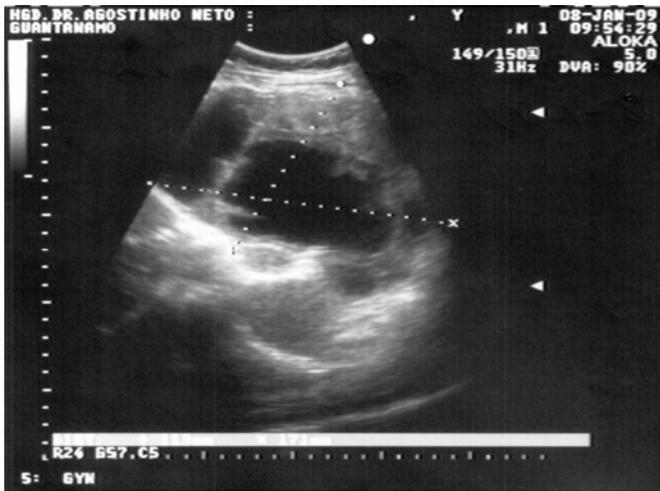


Figura. 2. Ultrasonido de páncreas. Imagen compleja en la cola del páncreas. Se observan tabiques.



Figura. 3. TAC de páncreas. Imagen hipodensa de 25 UH, heterogénea, con tabiques en su interior y calcificaciones en la periferia.

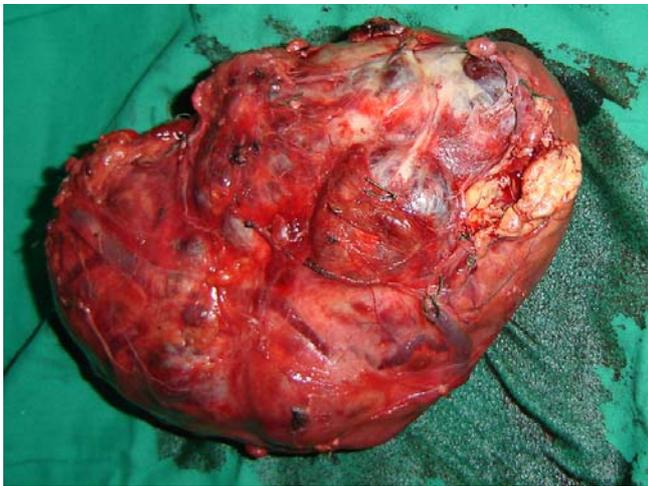


Figura. 4. Cistoadenocarcinoma de células acinares. Quiste polilobulado y vascularizado de 18 cm.

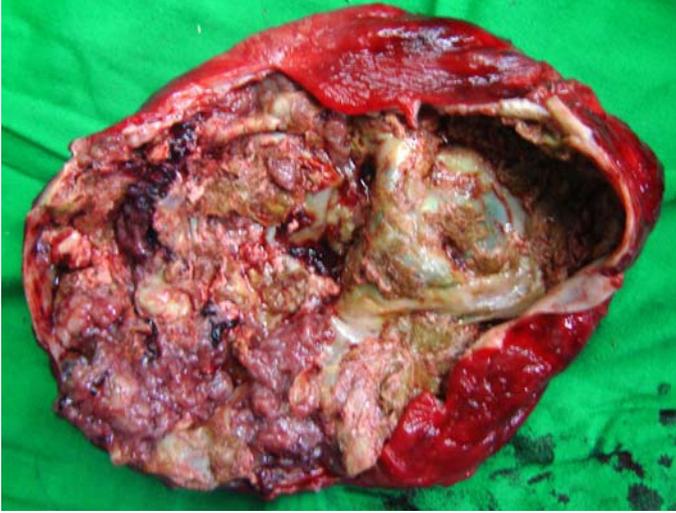


Figura. 5. Cistoadenocarcinoma de células acinares. Quiste abierto. Se observa pared gruesa, tabiques y focos de hemorragia.