

# CIRURGIA CONSERVADORA NO TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DO PÂNCREAS

Rita ROQUE, António PINA, Carmo SOARES, António MARTINHO, Humberto MESSIAS, M. NOGUEIRA, A.P. MARTINS

## RESUMO

É descrito um caso clínico de uma doente do sexo feminino com 18 anos, com um tumor sólido pseudopapilar do pâncreas. Efectuou-se enucleação do tumor localizado na cabeça do pâncreas. A doente encontra-se no quinto ano de *follow-up*, sem evidência de recorrência. É discutida a abordagem terapêutica destes tumores.

## SUMMARY

### CONSERVATIVE SURGERY IN PANCREATIC SOLID PSEUDO PAPILLARY TUMOR

We report the case of a 18-year-old girl having a solid pseudopapillary pancreatic tumor. The patient underwent local enucleation of the tumor located on pancreatic head and remained free of recurrence on the 5th year of follow up. Surgical management is discussed.

R.R., A.P., C.S., A.M., H.M., M.N., A.P.M.: Serviços de Cirurgia Geral e de Anatomia Patológica. Hospital Santa Cruz. Carnaxide

© 2009 CELOM

## INTRODUÇÃO

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é uma neoplasia rara, com baixo potencial de malignidade, que atinge predominantemente doentes do sexo feminino na segunda ou terceira décadas de vida. Tem crescimento lento, e é frequentemente assintomático. A cirurgia é na maioria das vezes curativa.



Fig. 1—*Ecografia abdominal onde se identifica uma formação nodular sólida, de limites bem definidos, com ecoestrutura muito discretamente heterogênea, medindo 6x5x5 cm; condiciona moldagem da veia cava inferior, sem aparente envolvimento dos vasos mesentéricos.*

## CASO CLÍNICO

Uma doente do sexo feminino, com 18 anos, atleta de alta competição e saudável até Abril de 2000, inicia, nessa altura, quadro de dor abdominal súbita, no hipocôndrio direito, constante, de baixa intensidade, sem irradiação, com dois dias de evolução, acompanhada de vômitos alimentares. Não apresentava alteração do estado geral nem

queixas sistémicas. Encontrava-se apirética, anictérica, com exame objectivo cardio-pulmonar normal. O abdómen era desconfortável à palpação no epigastro, mas não se palpavam massas abdominais, organomegálias ou adenopatias.

Efectuou análises laboratoriais ao sangue que não mostraram alterações.

A ecografia abdominal (figura 1) revelou uma formação nodular sólida, de limites bem definidos, com ecoestrutura muito discretamente heterogênea, medindo 60 x 50 x 50 mm, de localização aparentemente pancreática, condicionando moldagem da veia cava inferior, sem aparente envolvimento dos vasos mesentéricos.

A ressonância magnética abdominal (figura 2) identificou uma massa sólida intra-pancreática com cerca de 40 mm de diâmetro, com características hemorrágicas e aspecto compatível com neoplasia pancreática sólida e papilar.

Efectuou duodenografia (figura 3) onde era evidente um alargamento do arco duodenal com o seu contorno interno regular e bem definido.



Fig.3 --*Duodenografia com um alargamento do arco duodenal*

A CPRE não mostrava alterações da normal anatomia das vias biliares e canal de Wirsung.

A doente foi submetida a intervenção cirúrgica em Agosto de 2000, efectuando-se enucleação de tumor da cabeça do pâncreas. O exame extemporâneo da peça operatória (figura 4) foi compatível com tumor

sólido pseudopapilar do pâncreas, e confirmou as margens cirúrgicas livres de tumor.

O diagnóstico histológico confirmou o diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (figura 5).



Fig. 2 – *Ressonância magnética abdominal que mostra massa sólida intra-pancreática com cerca de 4 cm de diâmetro, com características hemorrágicas e aspecto compatível com neoplasia pancreática sólida e papilar*



Fig. 4 – Peça cirúrgica da enucleação do tumor

A doente não apresentou complicações cirúrgicas e foi referenciada a consulta externa de cirurgia geral. Foi avaliada clínica e imagiológicamente (com RMN) de seis em seis meses nos primeiros dois anos e depois anualmente, encontrando-se actualmente no quinto ano de *follow up* sem evidência de recidiva.

## DISCUSSÃO

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é um tumor raro. Descrito em 1959 por Frantz, representa cerca de 2,7% de todas as neoplasias do pâncreas. Afecta predominantemente mulheres jovens, apresenta um crescimento lento com poucas ou nenhuma manifestações clínicas e tem um prognóstico excelente após ressecção cirúrgica. Pode localizar-se em qualquer zona do pâncreas, mas a sua descrição na cauda do pâncreas é muito mais comum e é descrito apenas ocasionalmente na cabeça. A etiologia não está esclarecida, mas alguns estudos sugeriram a sua origem em *stem cells* pluripotenciais ou origem extra-pancreática<sup>1,2</sup>. Factores genéticos e hormonais poderão ter um papel importante no seu desenvolvimento<sup>3,4</sup>. O seu crescimento lento poderá ser responsável pelo diagnóstico tardio de tumores volumosos (tamanho médio = 10,3 cm)<sup>5</sup> e avançados. Alguns casos foram descritos com metastização à distância, invasão dos tecidos adjacentes ou recorrência local após ressecção cirúrgica. Mesmo na presença de doença localmente avançada a ressecção paliativa é aconselhada e oferece um prognóstico excelente e benefício na sobrevivência<sup>1,3</sup>.

É importante o diagnóstico pré-operatório, de modo a efectuar uma ressecção adequada. A ausência de dados clínicos e analíticos, torna os exames imagiológicos essenciais. A RMN parece ser mais vantajosa do que a TAC, pois permite distinguir características estruturais típicas tais como a presença de cápsula, áreas de degenerescência, calcificação e hemorragias<sup>1</sup>. No entanto, em alguns ca-

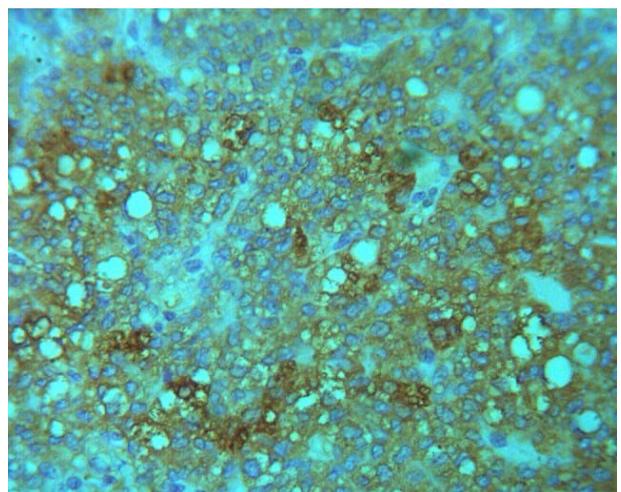
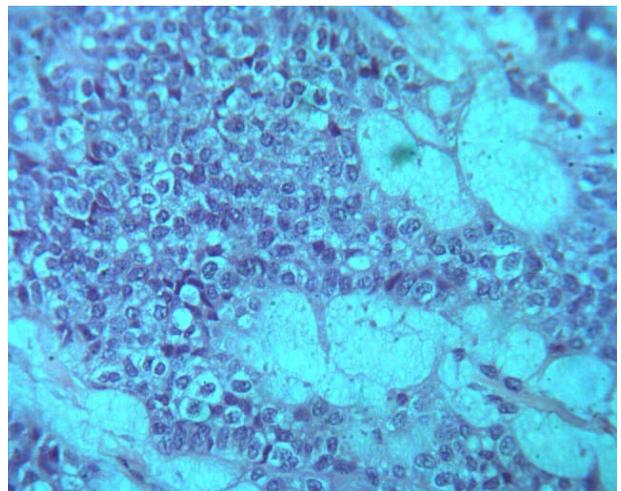
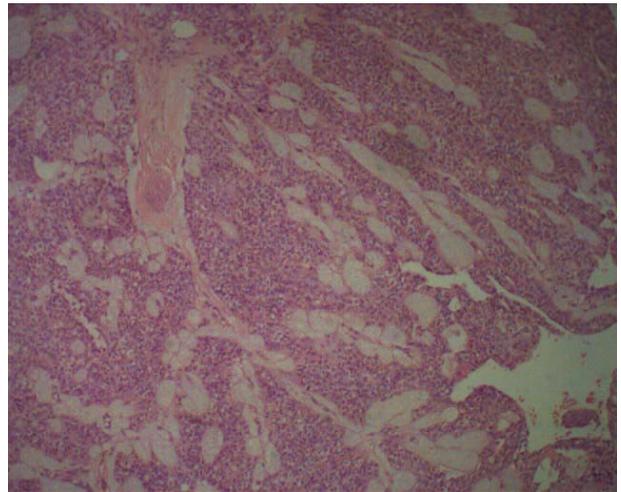


Fig. 5 – Imagens histológicas do tumor sólido pseudopapilar do pâncreas excisado: a) Pseudopapilas revestidas por várias camadas de células epiteliais (HE x 100); b) Material mixóide à volta de vasos (HE x 400); c) Positividade das células para a  $\pm$ Iquimiotripsina ( $\pm$ Iquimiotripsina x 400)

sos, o aspecto infiltrativo ou predominantemente quístico pode dificultar o diagnóstico<sup>6</sup>. O diagnóstico por CAAF guiada por ecoendoscopia é preciso, no entanto, o seu papel é controverso. Não é claro o risco de disseminação de células tumorais utilizando esta técnica, admitindo-se que a CAAF é na grande maioria das vezes desnecessária e evitável, quer pelas imagens sugestivas da RMN serem praticamente diagnósticas, quer pelo papel do exame extemporâneo da peça operatória, que confirma, habitualmente, o diagnóstico.

É difícil prever o prognóstico na maioria dos casos. Alguns autores sugerem a idade avançada e o maior tamanho do tumor como factores de mau prognóstico<sup>7</sup> a presença de necrose, invasão vascular e perineural, elevado grau de atipia nuclear sugerem um maior potencial maligno e comportamento mais agressivo<sup>2,7</sup>. Apesar do seu comportamento benigno, nos casos com invasão local é aconselhado um *follow up* longo. Está descrito o desenvolvimento de metástases hepáticas após 14 anos de *follow up*. O tempo médio de aparecimento de metástases parece ser cerca de 8.5 anos, geralmente em doentes com idade superior a 36 anos<sup>1</sup>.

Em cerca de 85% dos casos o tumor está limitado ao pâncreas, no entanto, 10 a 15% encontram-se metastizados<sup>5</sup>. Os locais mais frequentes de metastização são o fígado, gânglios linfáticos loco-regionais, epiploon, mesentério e peritônio<sup>1</sup>.

De um modo geral a cirurgia é curativa desde que a ressecção seja completa. A escolha da atitude cirúrgica depende dos limites do tumor e da sua localização no pâncreas. Não existem na literatura dados claros relativamente à radicalidade cirúrgica, pois são necessários estudos que envolvam *follow-ups* longos. A avaliação anatómico-patológica intra-operatória das margens livres de tumor pode ser útil. Não existem dados suficientes na literatura que permitam avaliar o papel da radioterapia ou quimioterapia.

## CONCLUSÃO

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é uma neoplasia rara, indolente, de etiologia pouco esclarecida

que ocorre em mulheres jovens. O diagnóstico depende da confirmação histológica, mas as características imagiológicas são muito sugestivas do diagnóstico. A abordagem cirúrgica conservadora deve ser considerada nos tumores sólidos pseudopapilares do pâncreas, prevalentes em doentes jovens, desde que a sua localização o permita com margens livres de tumor. A ressecção cirúrgica é curativa na maioria dos casos, mas um *follow-up* longo é necessário, especialmente se estiverem presentes características histológicas desfavoráveis.

### Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

### Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## BIBLIOGRAFIA

1. HUANG HL, SHIH SC, CHANG WH, WANG TE, CHEN MJ, CHAN YJ: Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol* 2005;11(9):1403-9
2. SANTINI D, POLI F, LEGA S: Solid-Papillary Tumors of the Pancreas: *Histopathol J Pancreas* 2006;7(1 Suppl):131-136
3. Meshikhes Aw, Atassi R: Pancreatic Pseudopapillary Tumor in a Male Child. *J Pancreas* 2004; 5(6):505-511.
4. BARDALES RH, CENTENO B, MALLERY JS et al: Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a rare neoplasm of elusive origin but characteristic cytomorphologic features. *Am J Clin Pathol* 2004;121:654-62
5. MAO C, GUVENDI M, DOMENICO DR, KIM K, THOMFORD NR, HOWARD JM: Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: A pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the world's literature. *Surgery* 1995
6. ROSAI J: Pancreas and ampullary region. In: Rosai and Ackerman's *Surgical Pathology*, 9<sup>th</sup> edition 2004;1:1082-3
7. TAKAHASHI Y, FUKUSATO T, AITA K et al: Case Report: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas with metástases to the lung and liver. *Pathol Internat* 2005;55:792
8. EDER F, SCHULZ HU, ROCKEN C, LIPPERT H: Solid-pseudopapillary tumor of the pancreatic tail. *World J Gastroenterol* 2005;11(26):4117-9
9. CHENG-HONG P, DONG-FENG C, GUANG-WEN Z et al: The Solid-Pseudopapillary Tumor of Pancreas: The Clinical Characteristics and Surgical Treatment. *J Surg Res* 2006;131(2):276-282