

Tumore solido pseudopapillare del pancreas. Caso clinico

M. MALERBA¹, G.C. VITALI¹, E. BISCALDI³, G. FRATERALI ORCIONI², R. SANTONI¹,
V. BASSO, F. DE CIAN¹

¹ DICMI c/o Azienda Ospedaliera "S. Martino" e Cliniche Universitarie Convenzionate, Genova

² U.O. Anatomia Patologica c/o Azienda Ospedaliera "S. Martino" e Cliniche Universitarie Convenzionate, Genova

³ U.O. Diagnostica per Immagini, E.O. Ospedali Galliera, Genova

SUMMARY: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Case report.

M. MALERBA, G.C. VITALI, E. BISCALDI, G. FRATERALI ORCIONI,
R. SANTONI, V. BASSO, F. DE CIAN

Solid-pseudopapillary pancreatic tumor is an uncommon pancreatic neoplasm of unknown origin that occurs especially in young women. It is a low grade malignancy that rarely metastatizes and generally the prognosis is excellent. Patients are generally asymptomatic with normal liver and pancreatic function and tumor markers generally are negative. It is characterized by a mixed structure with both solid and cystic areas with calcification especially in the cystic areas, that can be seen at CT scan. In some cases MRI and biopsy may be useful to obtain a diagnoses before surgery. The macroscopic pseudopapillary structure with solid and cystic areas with fibrovascular core it is considered diagnostic. The treatment consisted in an adequate surgical resection and generally it is curative. We present the case of a young 28 years old woman with an asymptomatic pancreatic mass, with solid and cystic areas and calcification at pre-operative CT. She has no limphoadenopathy and metastases at staging CT scan. She was performed a distal pancreatectomy with splenectomy with the istologic diagnosis of solid-pseudopapillary tumor with the positivity of NSE and CD56 and no nodal metastases. 7 months after surgery she performed a normal life and the follow up examinations are negative for tumor recurrence.

KEY WORDS: solid-pseudopapillary tumor, diagnosis, treatment.

Introduzione

Il tumore solido pseudopapillare del pancreas (SPTP) è una rara neoplasia pancreaticca di origine incerta, descritta per la prima volta da Frantz nel 1959 (1). Il SPTP è una forma a basso grado di malignità che raramente metastatizza. Generalmente la resezione chirurgica è curativa e la prognosi è eccellente (3). Descriviamo di seguito il caso di una giovane donna giunta alla nostra osservazione con un sospetto di SPTP.

Caso clinico

Si tratta di una giovane donna di 28 anni giunta alla nostra osservazione a seguito del riscontro ecografico occasionale durante un esame eseguito per altre cause, di una massa pancreaticca. La paziente si presentava completamente asintomatica, mentre l'esame obiettivo dell'addome rivelava alla palpazione una massa in sede epigastrica, non dolente né dolorabile, fissa rispetto ai piani profondi. Gli esami ematochimici risultavano nella norma. I valori di Ca125, Ca19.9, Ca15.3, CEA non erano alterati.

La paziente è stata sottoposta a TC toraco-addominale con mezzo di contrasto iodato che dimostrava la presenza, postero-inferiormente al corpo gastrico e anteriormente ai vasi splenici che risultavano pervi, di una voluminosa lesione espansiva di 80 × 110 × 61 mm, di pertinenza della coda pancreaticca, prevalentemente solida con alcune aree colliquate e piccole calcificazioni al suo interno (Fig. 1).

L'esame non rivelava linfadenomegalie toraco-addominali né altre lesioni sospette per secondarietà. I vasi mesenterici superiori, la vena porta e il tripode celiaco risultavano indenni da infiltrazione neoplastica. Questo quadro risultava fortemente sospetto per SPTP. Vista l'operabilità della lesione, è stata posta l'indicazione all'exeresi della massa. La paziente è stata sottoposta ad intervento chirurgico di splenopancreasectomia distale. Il decorso post-operatorio si è svolto regolarmente e la paziente è stata dimessa in 9^a giornata post-operatoria, in buone condizioni generali.

L'esame istologico ha confermato trattarsi di un tumore solido pseudopapillare del pancreas, con margini di resezione indenni e senza metastasi linfonodali. L'immunoistochimica rivelava la positività dell'NSE, del CD56 e una debole positività focale in rari elementi della sinaptofisina. CKMNF-116, CK7, CK20 e cromogranina risultavano negativi. Vi era inoltre una bas-

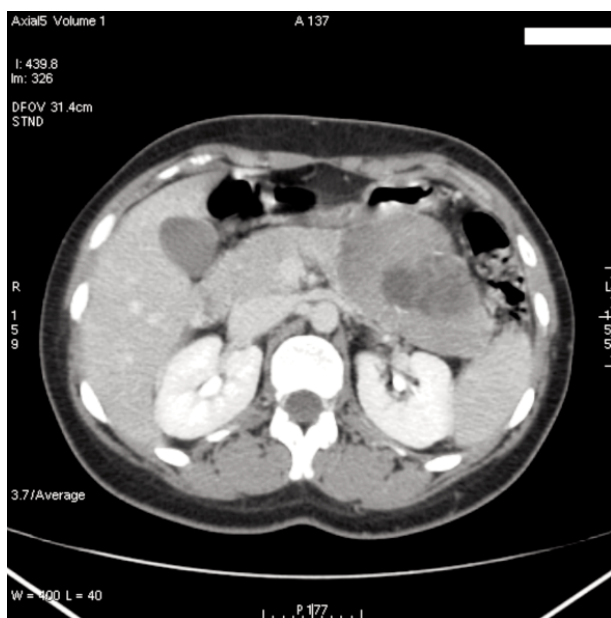


Fig. 1 - Massa pancreaticca a struttura mista solido-cistica con calcificazioni al suo interno.

sa frazione di crescita Mib-1 valutata con anticorpo Ki67 (< 3%).

Visto l'istotipo la paziente è stata avviata unicamente al follow up clinico e strumentale e, attualmente, a 7 mesi dall'intervento chirurgico risulta in buone condizioni generali e senza segni clinico-strumentali di ripresa di malattia a livello locale e a distanza.

Conclusioni e discussione

Il SPTP è una forma rara di neoplasia pancreaticca, che rappresenta dallo 0,13% al 2,7% di tutte le neoplasie pancreaticche (4). Nel 90 % dei casi interessa il sesso femminile con un'età media alla diagnosi di 23,9 anni (5). Si tratta di una forma a basso potenziale di malignità con una prognosi ottima, a differenza delle altre forme di neoplasie pancreaticche. Nell'85% dei casi, alla diagnosi il SPTP è localizzato al pancreas mentre nel 10-15% dei casi sono già presenti metastasi a distanza (5).

L'origine del SPTP è tuttora sconosciuta (6). La positività di tripsina e chimotripsina ha fatto ipotizzare un'origine esocrina, tuttavia se ne può ipotizzare un'origine endocrina per la positività di NSE e sinaptofisina (6) e neuroendocrina per la positività dei recettori progestinici (6, 7).

Clinicamente il SPTP si presenta con sintomi aspecifici quali addominalgie e senso di tensione addominale, mentre circa il 9% dei pazienti sono asintomatici e la diagnosi viene posta in corso di esami strumentali

eseguiti per altre cause (4). L'esame obiettivo spesso rivela unicamente una massa pancreaticca palpabile (3). Non vi sono alterazioni del profilo epatico e pancreaticco e i marcatori tumorali non sono generalmente alterati (4).

Alla TC il SPTP si presenta come una massa ben capsulata con una struttura mista solida e cistica. Nelle scansioni senza mezzo di contrasto si evidenziano calcificazioni soprattutto periferiche. Strutture cistiche e calcificazioni sono utili nella diagnosi differenziale con il carcinoma pancreaticco, in cui invece sono infrequenti. Nelle scansioni contrastografiche si ha un enhancement a livello delle porzioni solide, lieve in fase arteriosa ed intenso in fase portale (8, 9), che si osserva solo nel 45% dei carcinomi (10, 11). La risonanza magnetica nucleare è utile in quanto distingue meglio alcune caratteristiche tissutali quali emorragie, degenerazione cistica e la presenza della capsula soprattutto nelle sequenze T1 pesate e dopo iniezione di gadolinio grazie al lento e progressivo contrast enhancement periferico (12). La biopsia viene eseguita solo se necessario (4).

All'esame macroscopico il SPTP si presenta come una massa ben capsulata, sferica, generalmente tra 8 e 10 cm di diametro. Al taglio presenta ampie aree emorragiche di consistenza spugnosa, alternate a zone solide e cistiche che conferiscono un aspetto istologico pseudopapillare caratteristico, con una ricca trama fibrovassolare che viene considerato diagnostico (3).

La chirurgia rappresenta il trattamento di scelta e risulta generalmente curativo nelle forme localizzate. Anche nelle forme metastatiche e localmente avanzate, un debulking chirurgico sembra migliorare la sopravvivenza (9). Attualmente non vi sono indicazioni sull'utilizzo di radioterapia (10) e chemioterapia (11).

In conclusione, il caso clinico presentato è un tipico esempio di SPTP, trattandosi infatti di una giovane donna giunta all'osservazione asintomatica, con marcatori tumorali negativi, esami ematochimici nella norma e TC che dimostrava la presenza di una massa pancreaticca a struttura mista solida e cistica con calcificazioni al suo interno che poneva il sospetto radiologico di SPTP. La paziente è stata sottoposta a resezione chirurgica radicale con conferma istologica del sospetto radiologico di SPTP. A 7 mesi dall'intervento il follow up è negativo per ripresa di malattia e la paziente si trova in buone condizioni generali con una ripresa funzionale completa.

Bibliografia

1. Frantz VK. Papillary tumors of the pancreas: Benign or malignant? Tumors of the pancreas. Atlas of tumor Pathology, Washington. DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1959:32-33.

2. Ladanyi M, Mulay S, Arseneau J, Bettez P. Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas. With immunohistochemical and ultrastructural observations. *Cancer* 1987;60:1604-1611.
3. 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):1403-1409.
4. Crawford BE 2nd. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, diagnosis by cytology. *South Med J* 1998;91: 973-977.
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; 118:821-828.
6. Kosmahl M, Seada LS, Janig U, Harms D, Kloppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch* 2000;436:473-480.
7. Zamboni G, Bonetti F, Scarpa A, Pelosi G, Doglioni C, Iannucci A, Castelli P, Balercia G, Aldovini D, Bellomi A. Expression of progesterone receptors in solid-cystic tumour of the pancreas: A clinicopathological and immunohistochemical study of ten cases. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1993;423:425-431.
8. Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation on 56 cases. *Radiology* 1996;199:707-711.
9. Dong DJ, Zhang SZ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: CT and MRI features of 3 cases. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2006;5:300-304.
10. Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics* 2003;23:1644-1648.
11. Zinner MJ. Solid and papillary neoplasms of the pancreas. *Surg Clin North Am* 1995;75:1017-1024.
12. Cantisani V, Mortelet KJ, Levy A, Glickman JN, Ricci P, Passariello R, Ros PR, Silverman SG. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *Am J Roentgenol* 2003;181:395-401.