

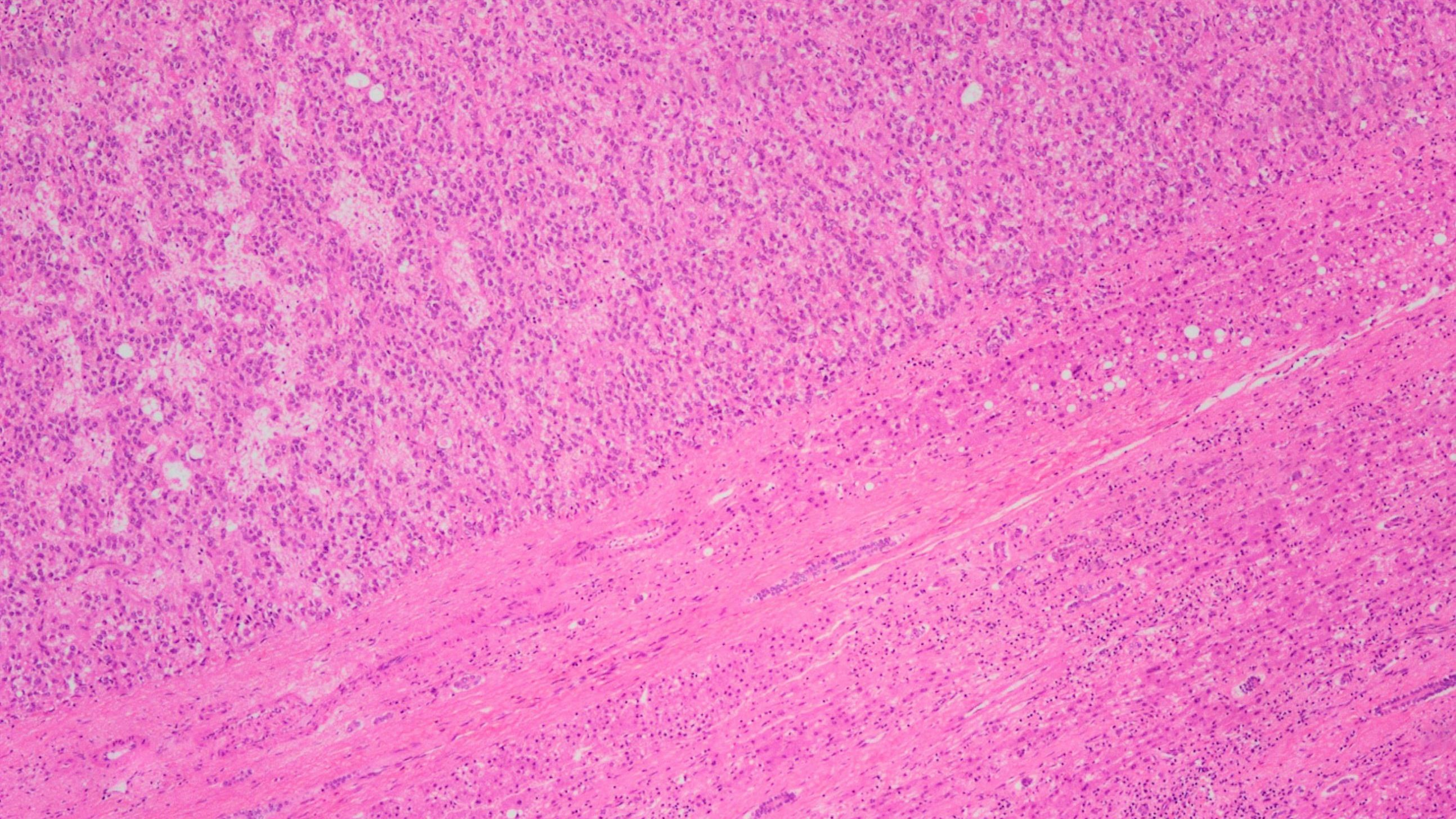
Tumor infrecuente en una localización poco habitual

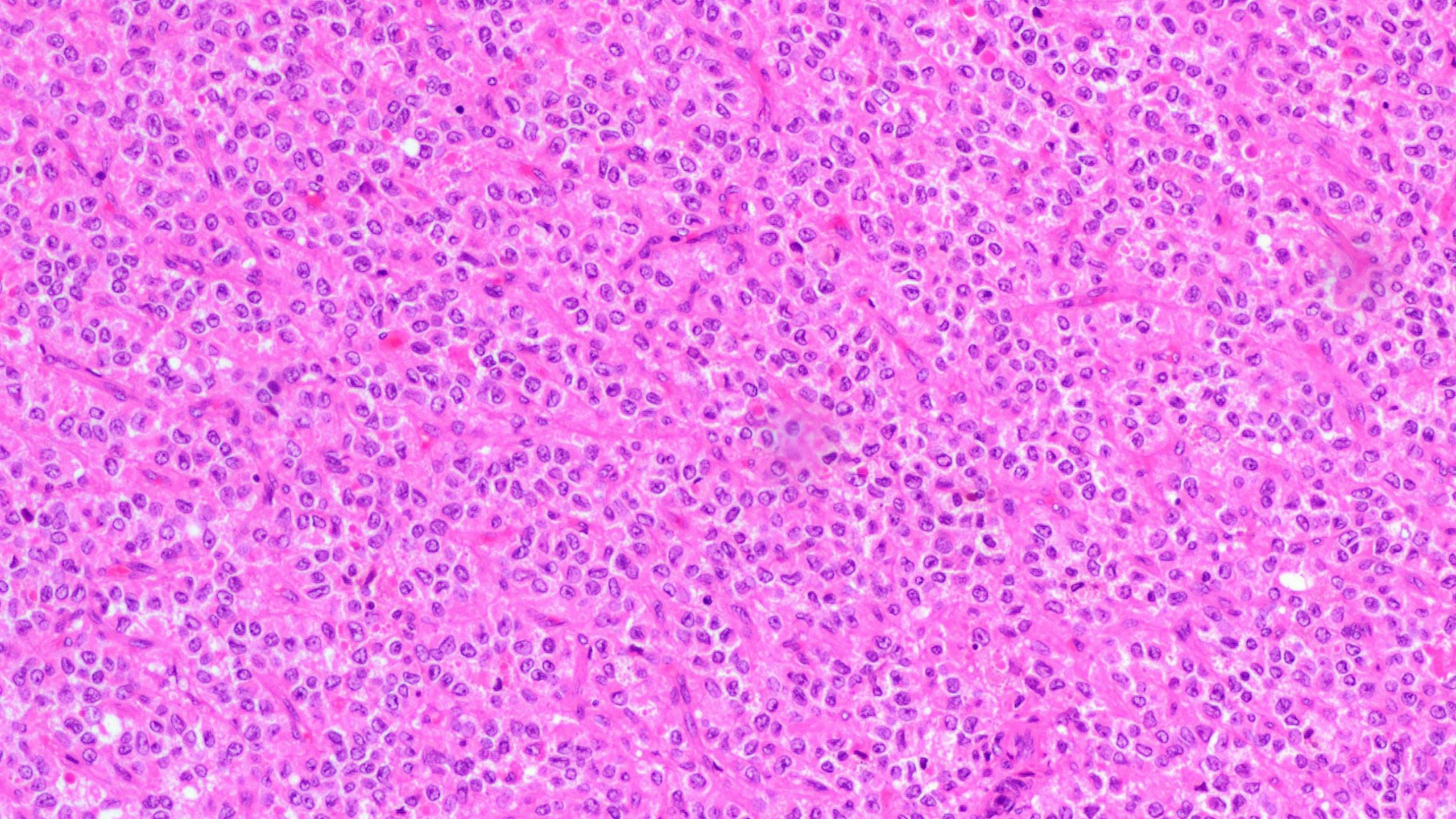
María Remedios Fernández del Corral, Myriam León Fradejas, Elisa Prieto Sánchez, Daniela Pérez Martín, Beatriz Romero Madrid, Mar Muñoz Arias y Pino Florez Rial.

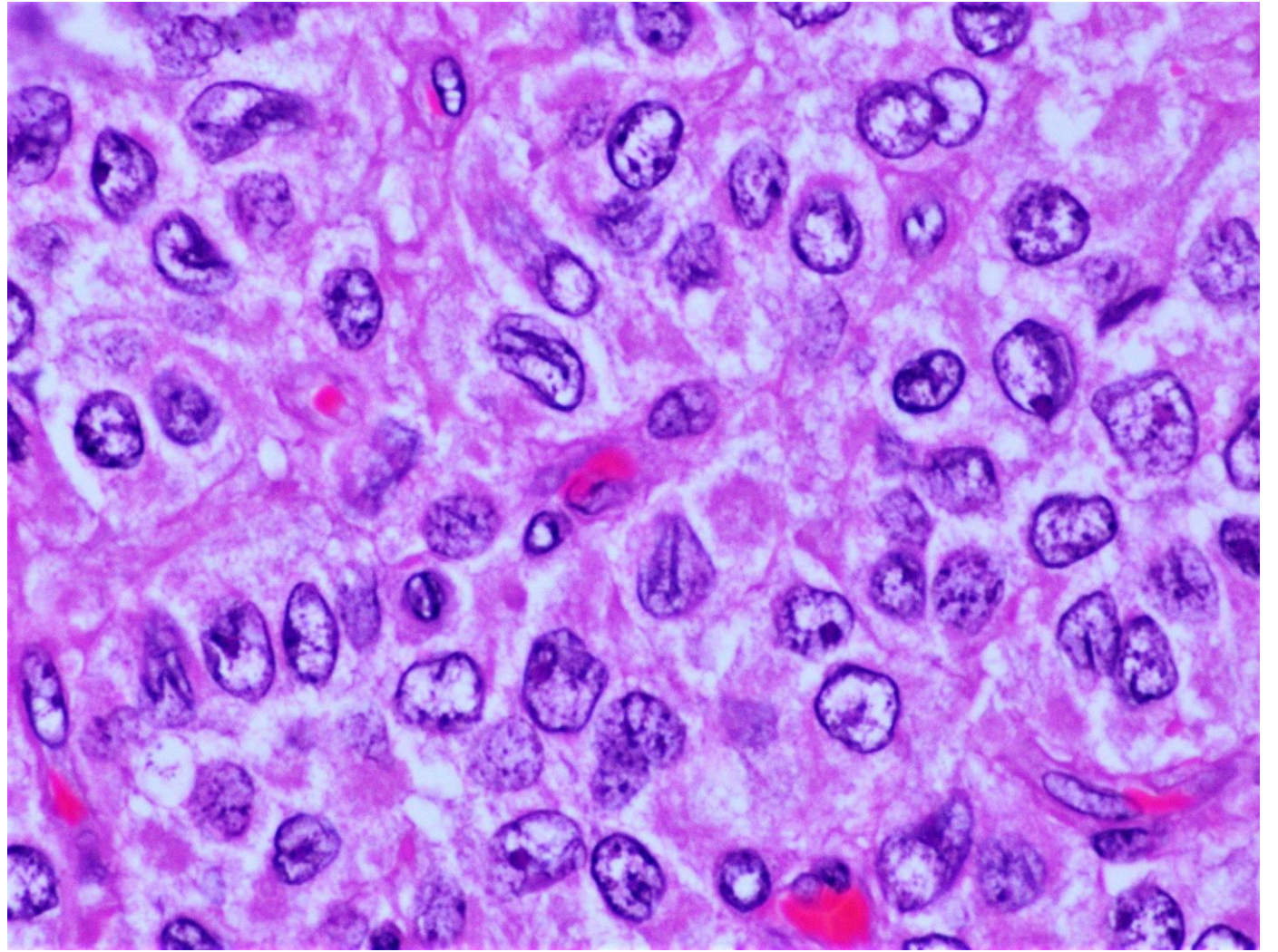
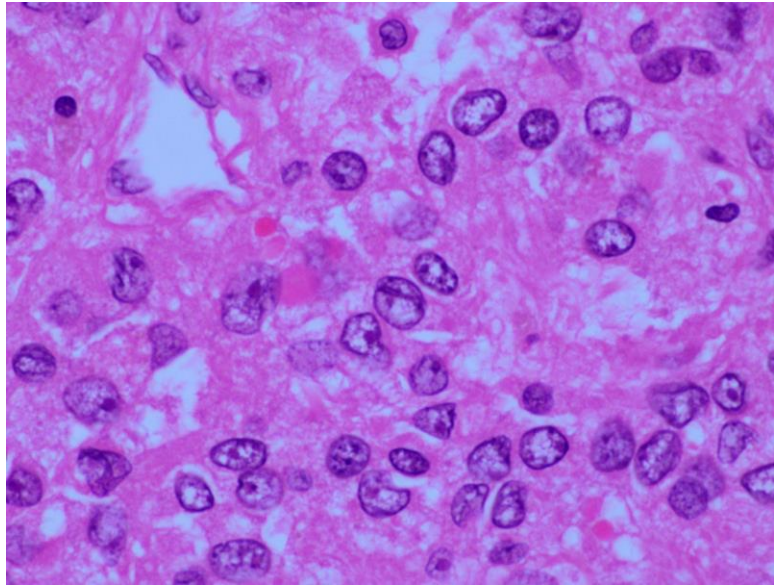
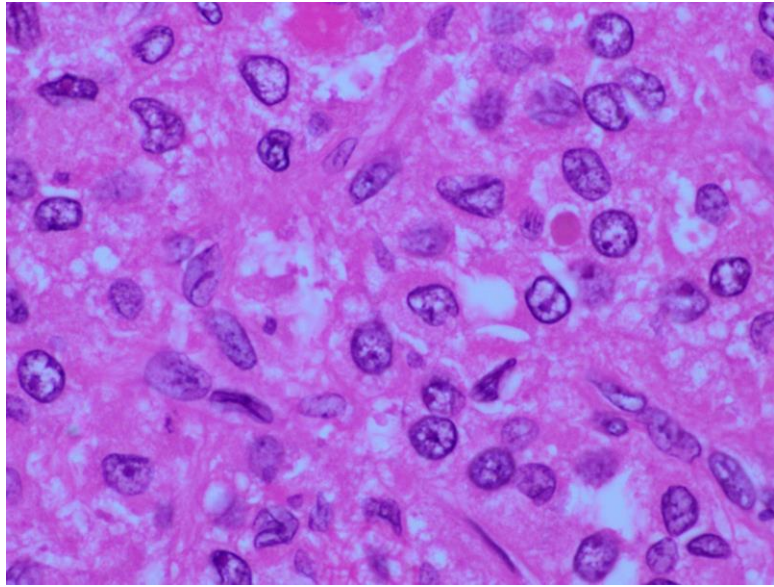
Hospital Regional Universitario de Málaga (Carlos Haya)

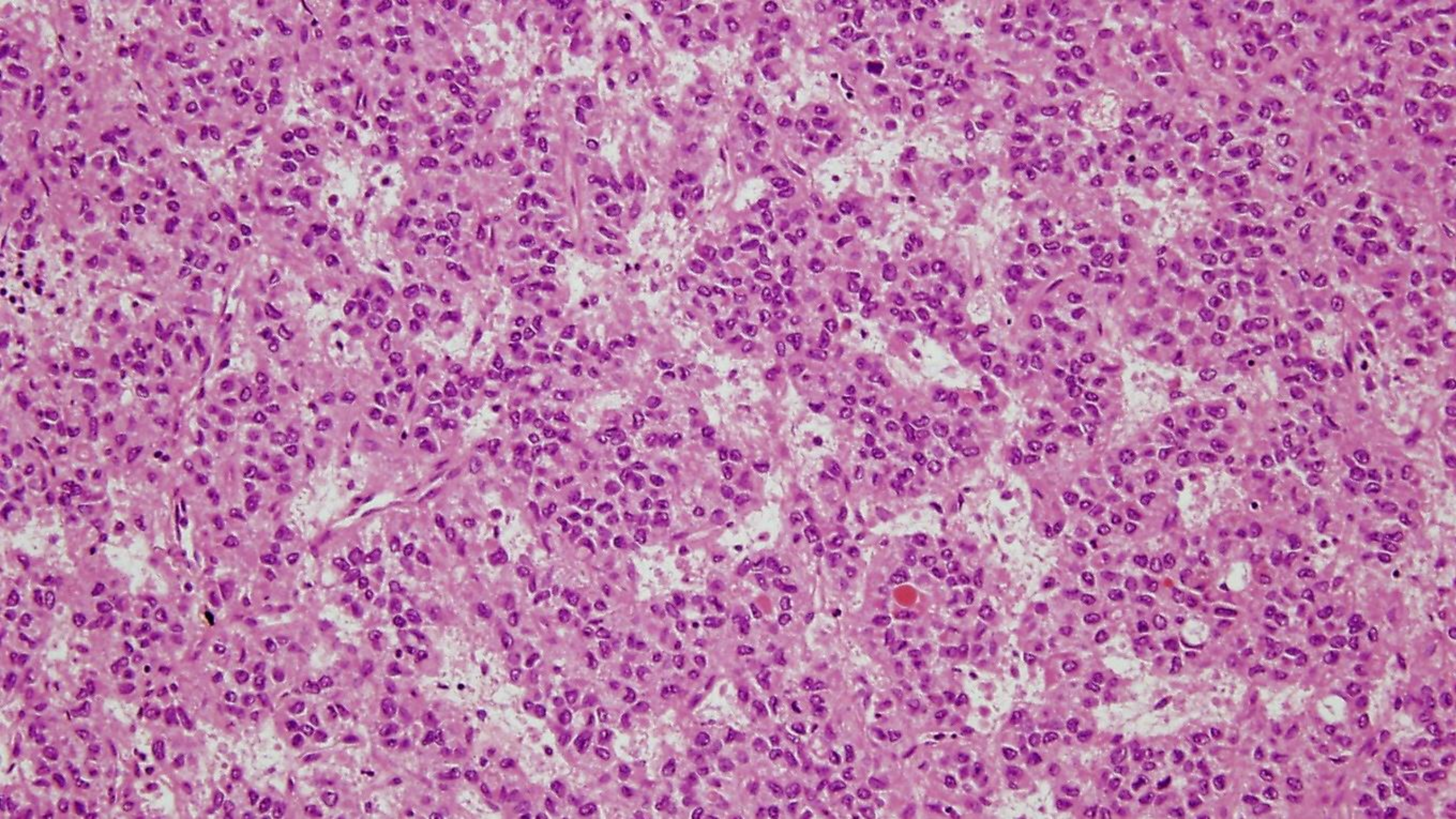
Datos clínicos:

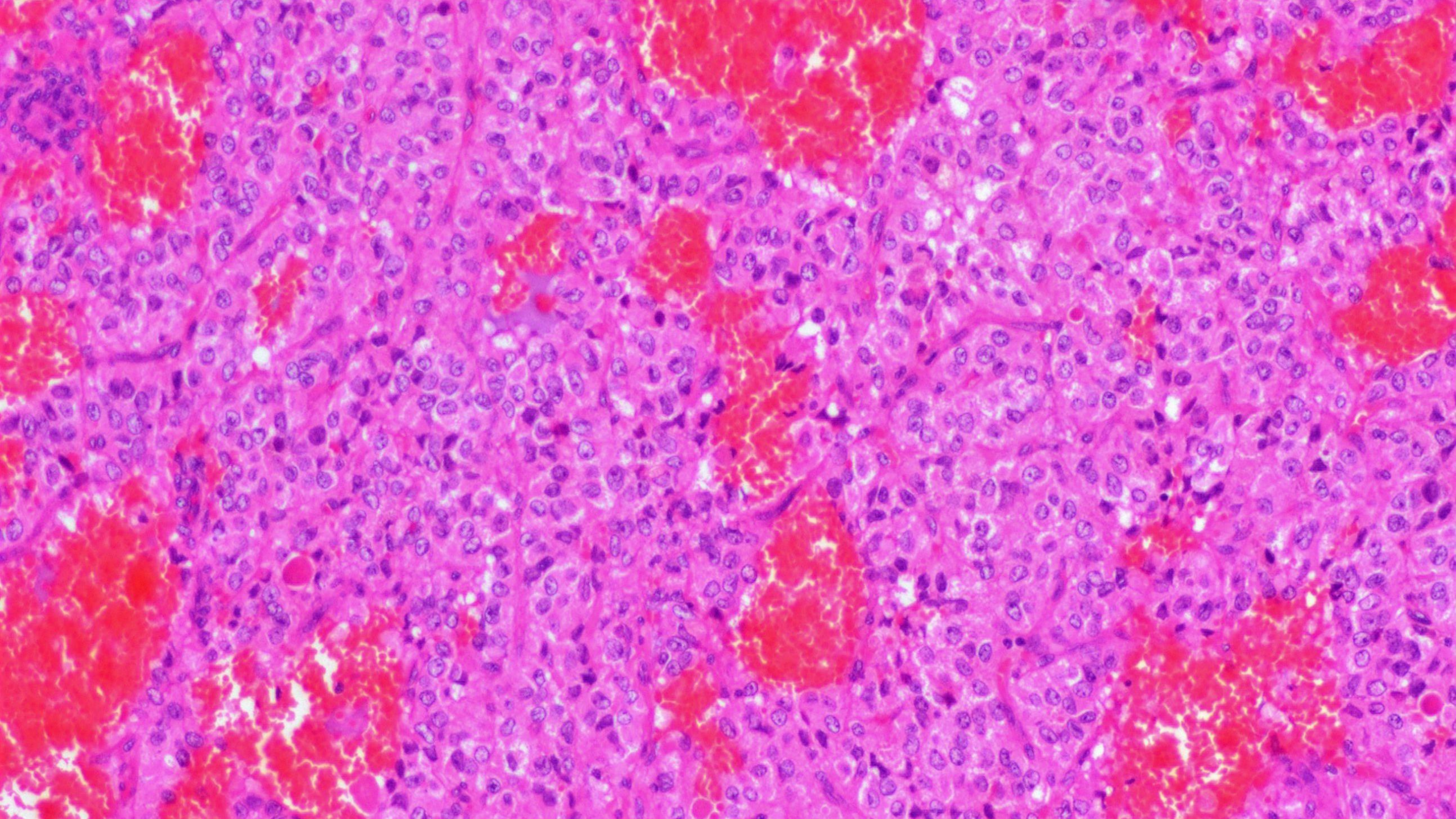
- ▶ Mujer de 76 años con una lesión hepática sospechosa de metástasis.
- ▶ En pruebas de imagen no se identificó ninguna otra lesión.
- ▶ Antecedentes personales:
 - ▶ Tumor en mesocolon que infiltraba el colon transversal 10 años antes. Con diagnóstico de metástasis de carcinoma de probable origen suprarrenal.
 - ▶ Nefrectomía por riñón poliquístico
- ▶ Intervención quirúrgica: Hepatectomía parcial.
- ▶ Se recibe un segmento hepático que pesa 325 g y mide 10 cm. Al corte se observaba una tumoración bien delimitada de 6 cm, de color blanquecino con áreas de aspecto hemorrágico.

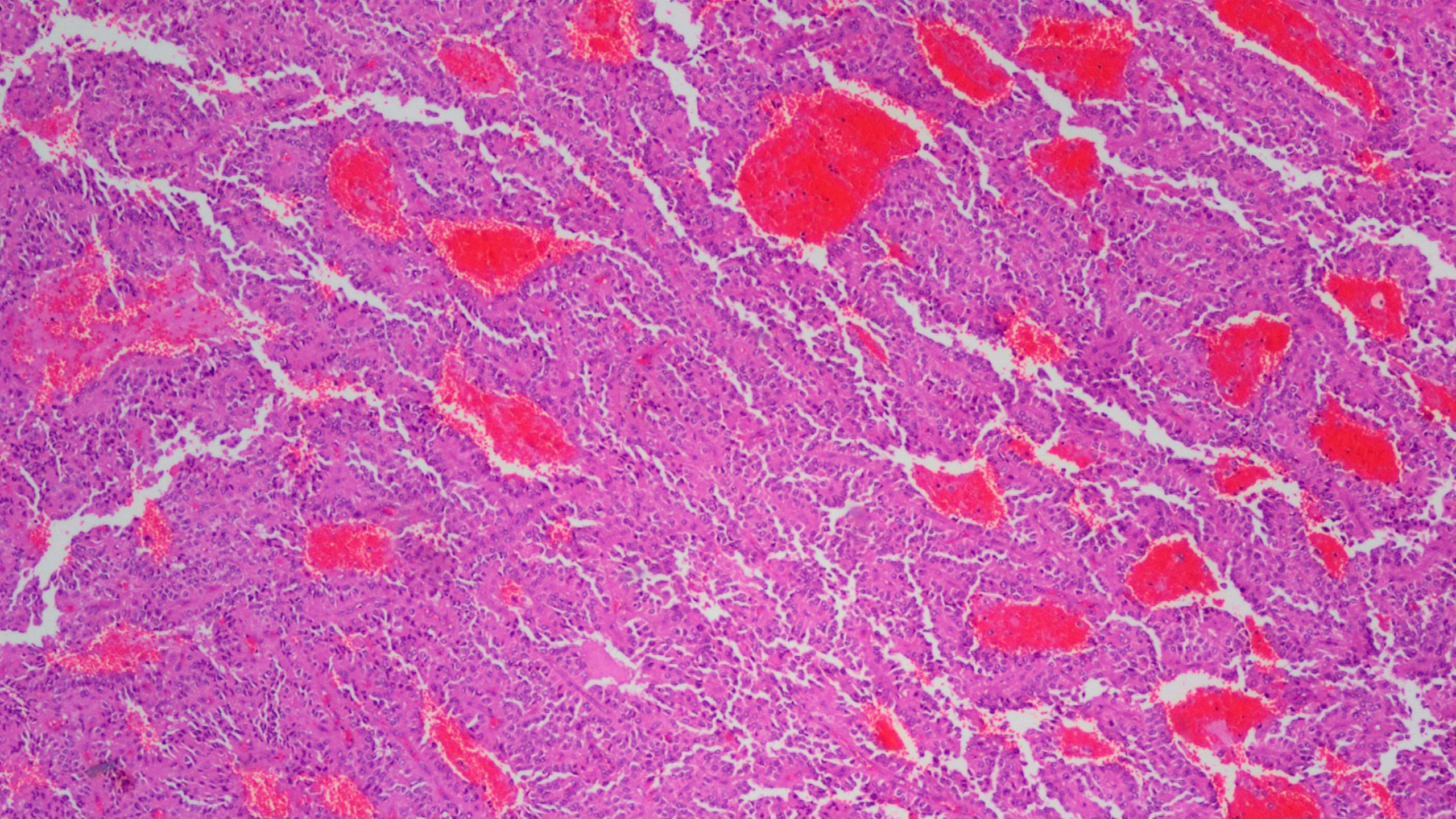


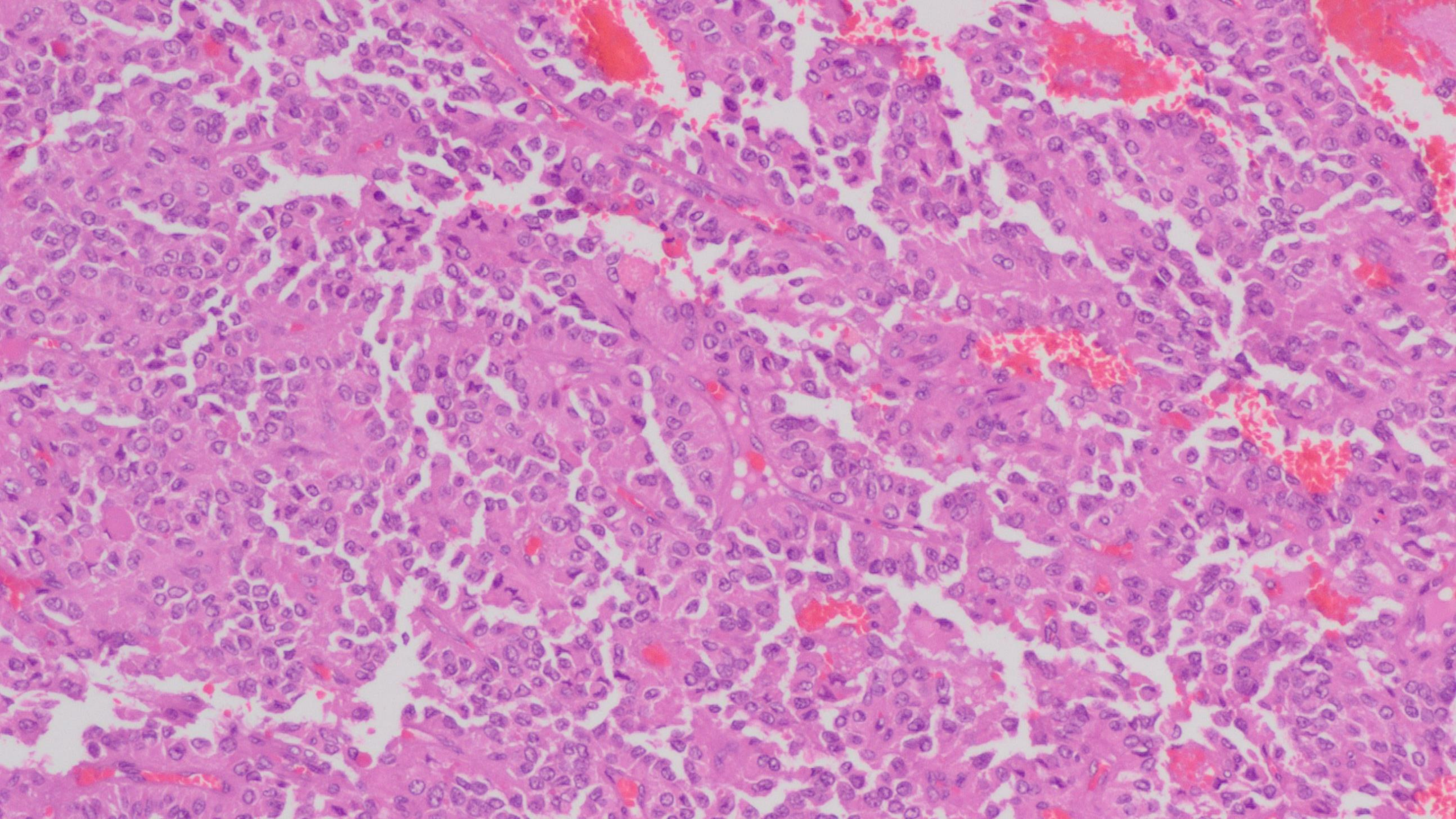


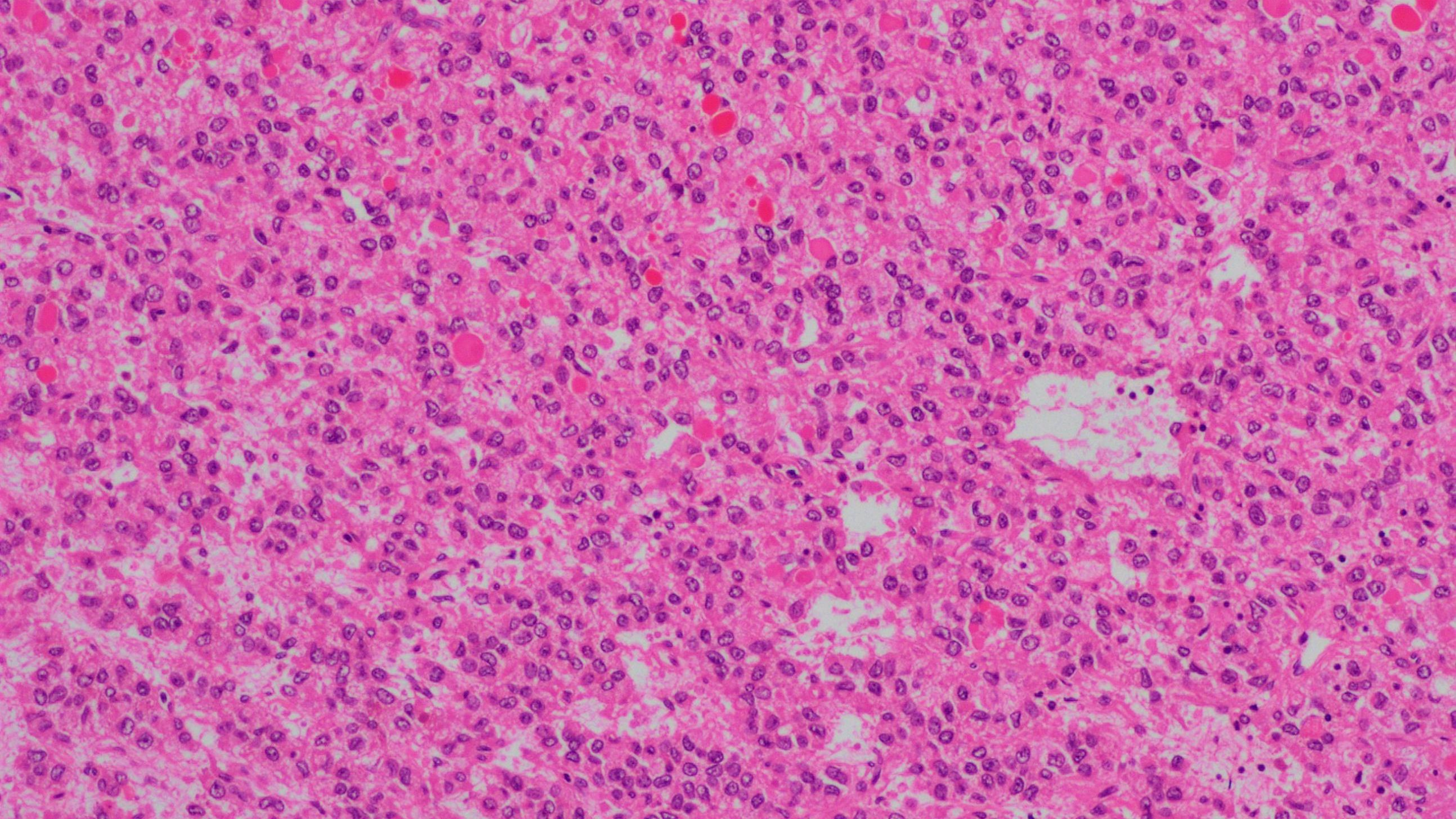


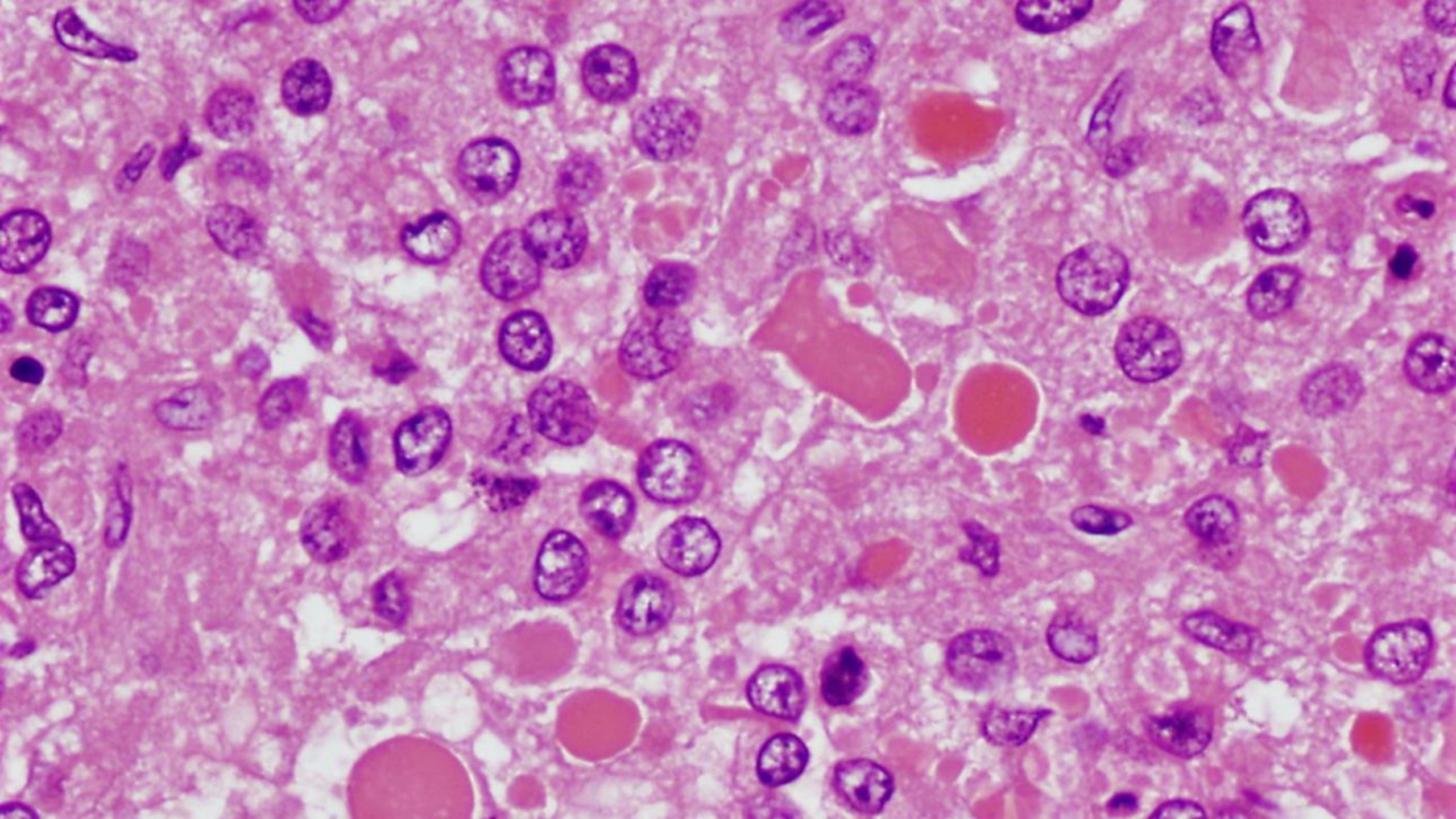


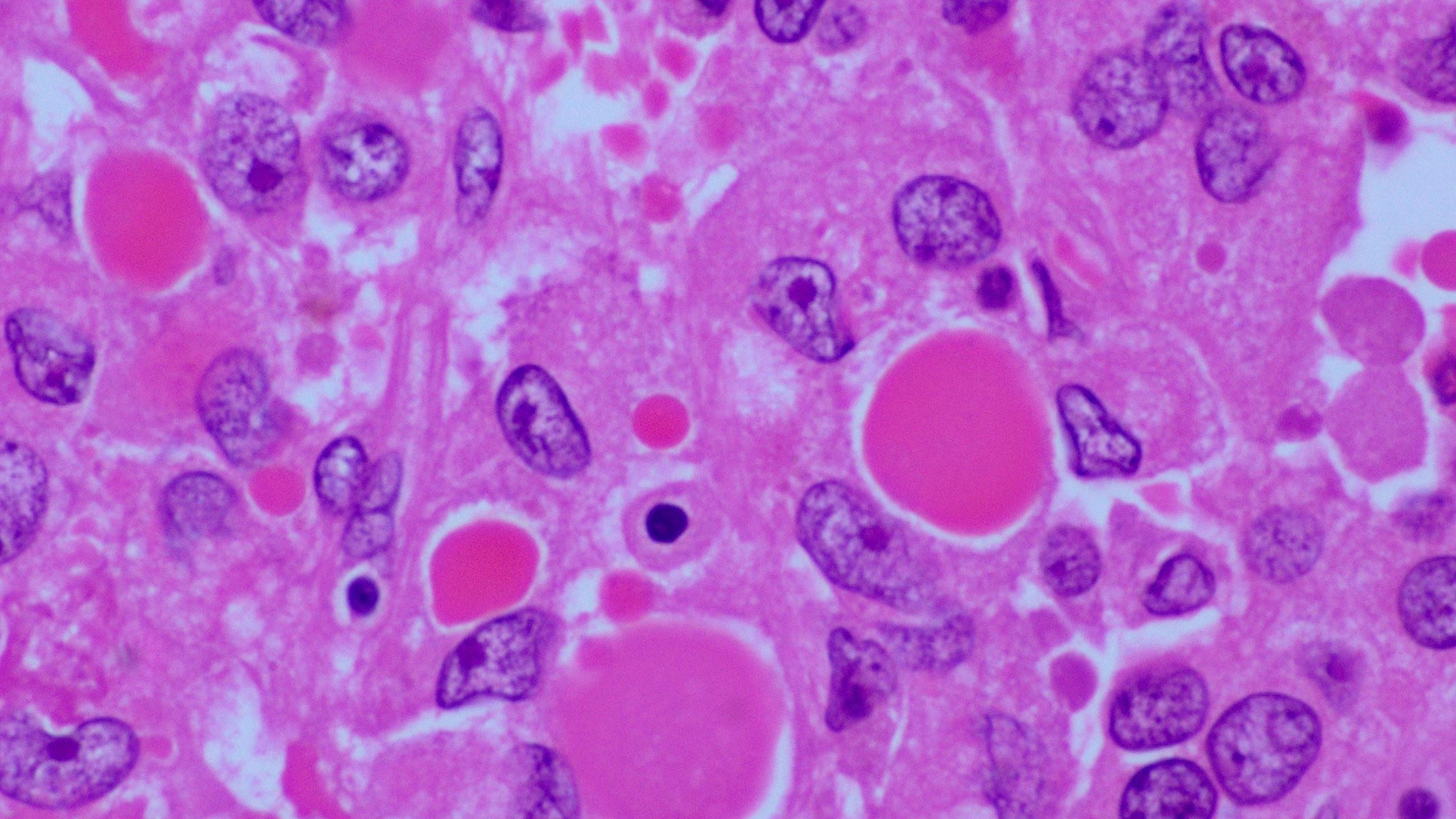






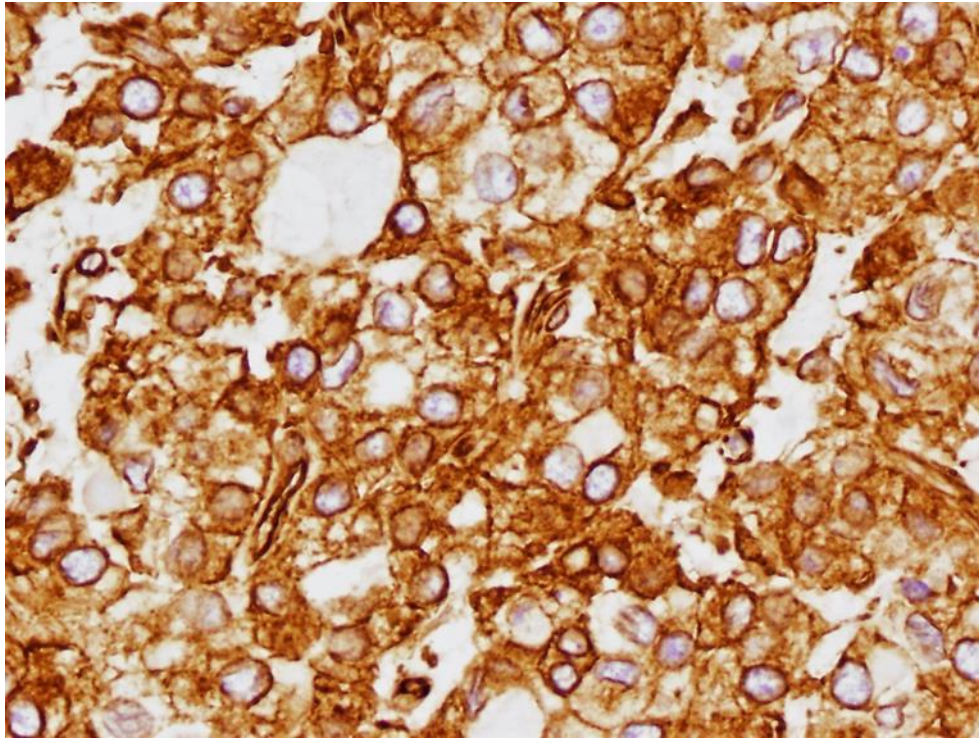




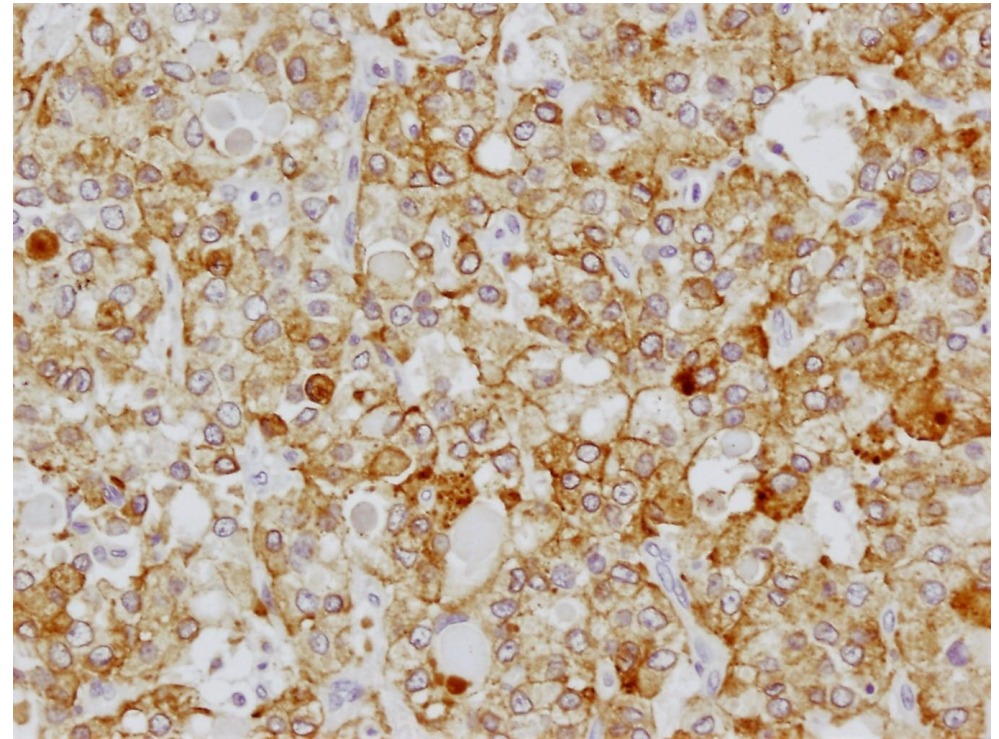


Diagnósticos diferenciales

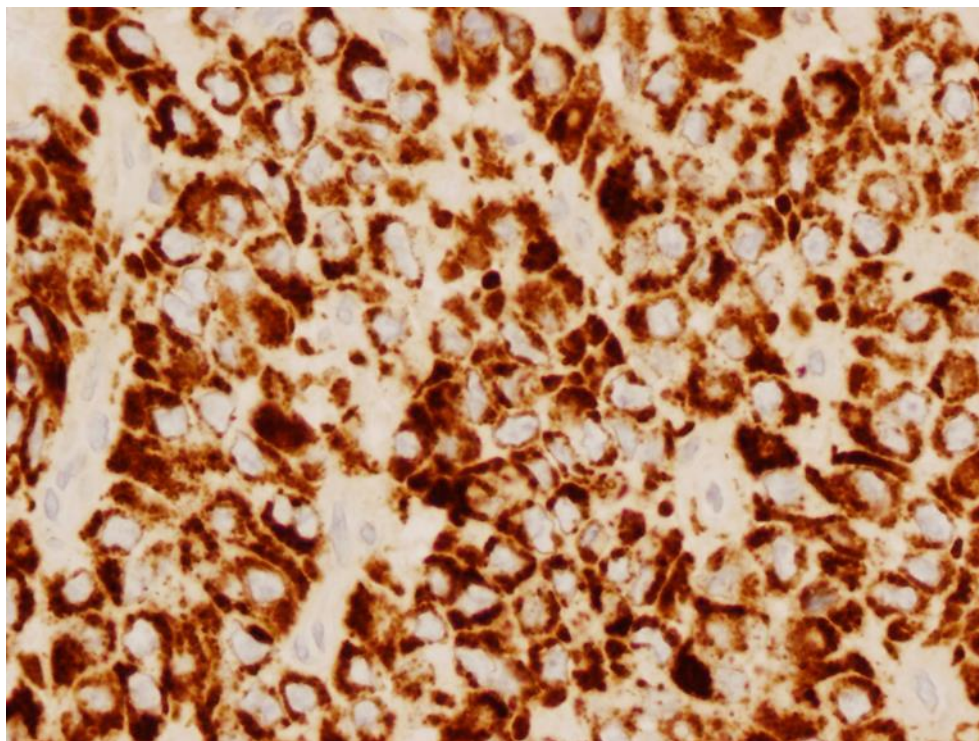
- ▶ Carcinoma hepatocelular
- ▶ PECOMA
- ▶ Metástasis de carcinoma:
 - ▶ De células renales papilar.
 - ▶ De carcinoma renal de células claras variante oncocítica
 - ▶ Adrenocortical.
 - ▶ Neuroendocrino.
 - ▶ De células acinares
 - ▶ Neoplasia pseudopapilar sólida extrapancreática



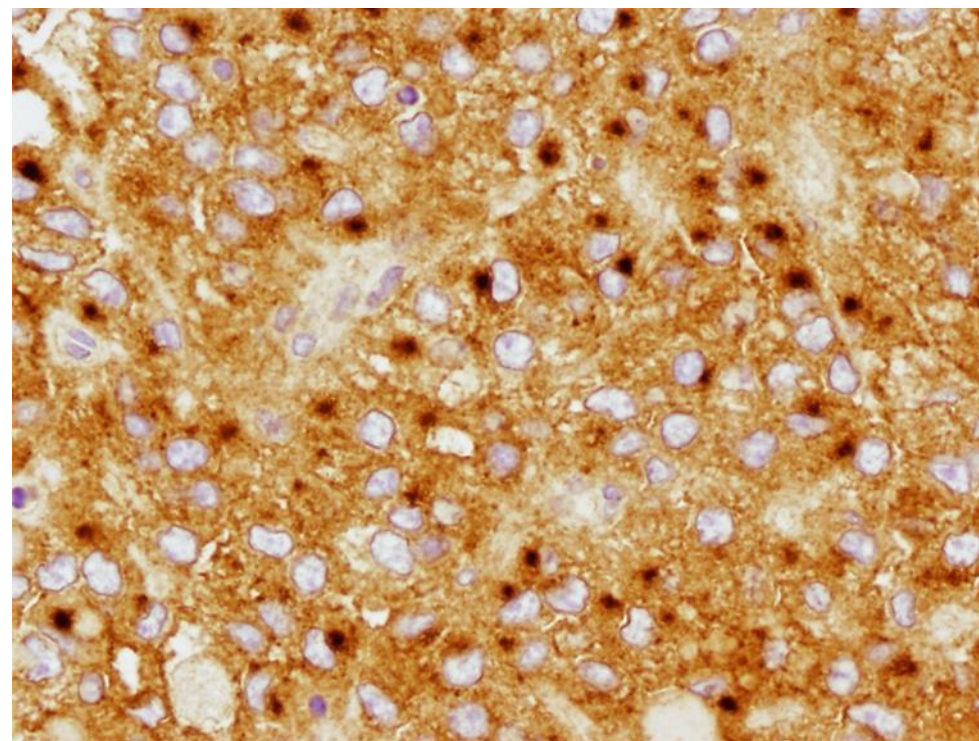
VIMENTINA



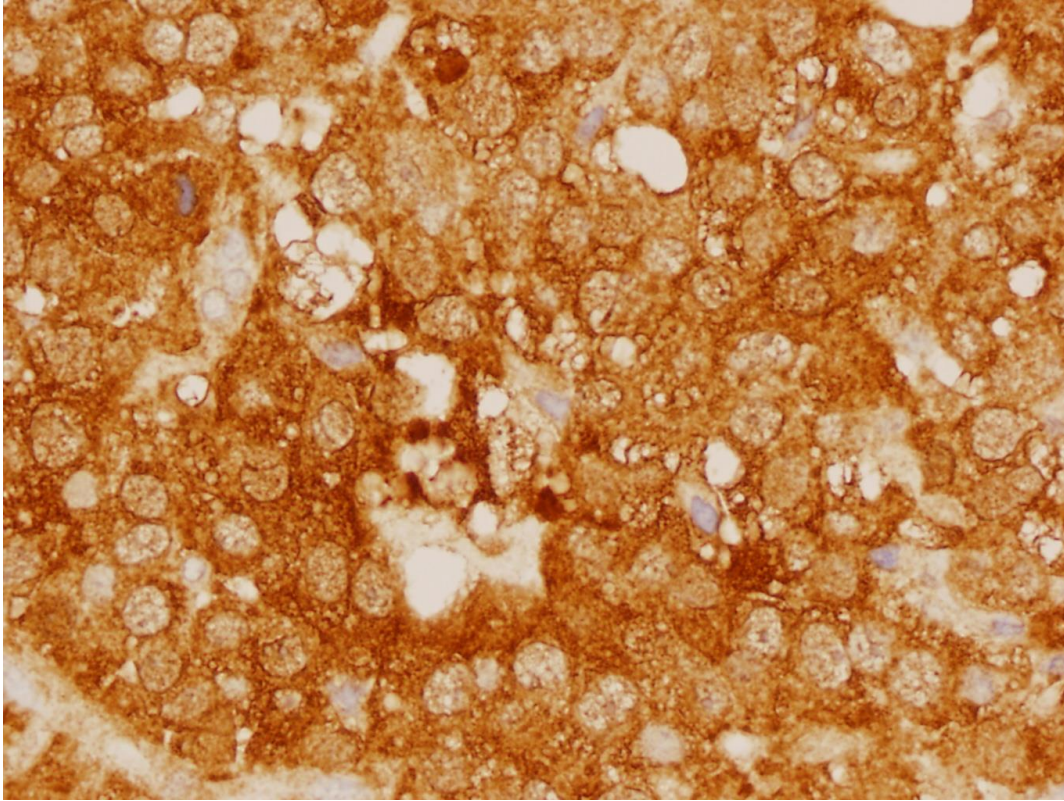
K AE1-AE3



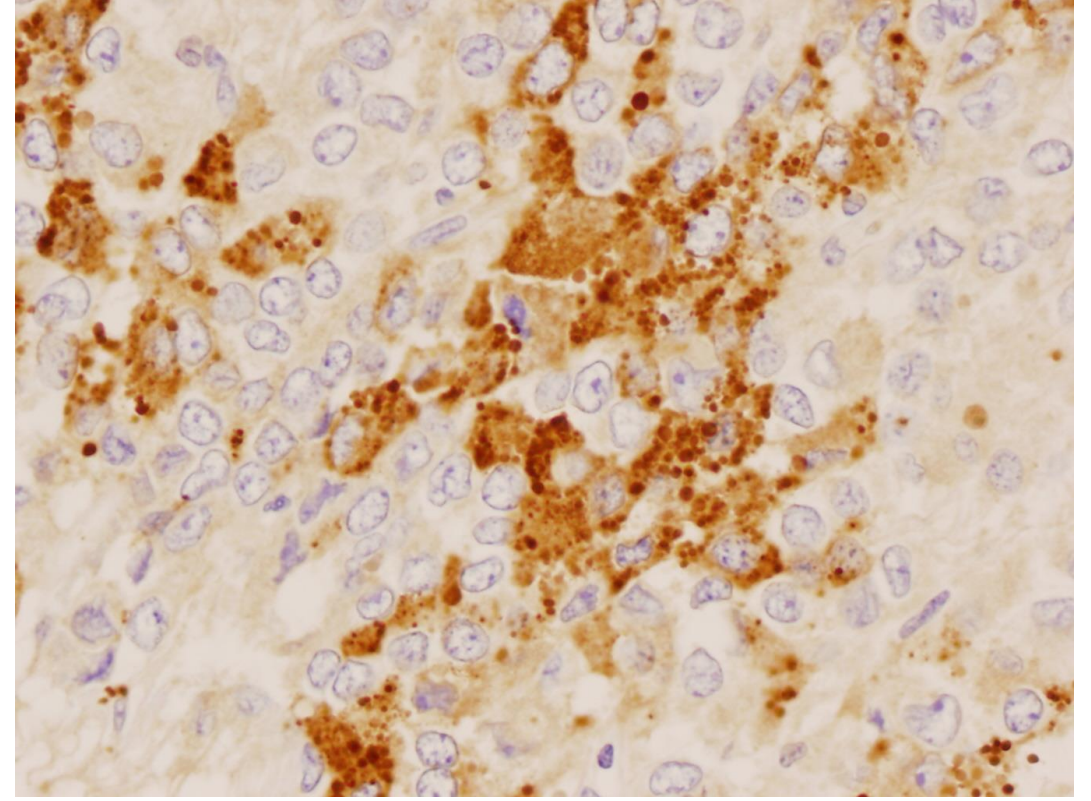
RACEMASA



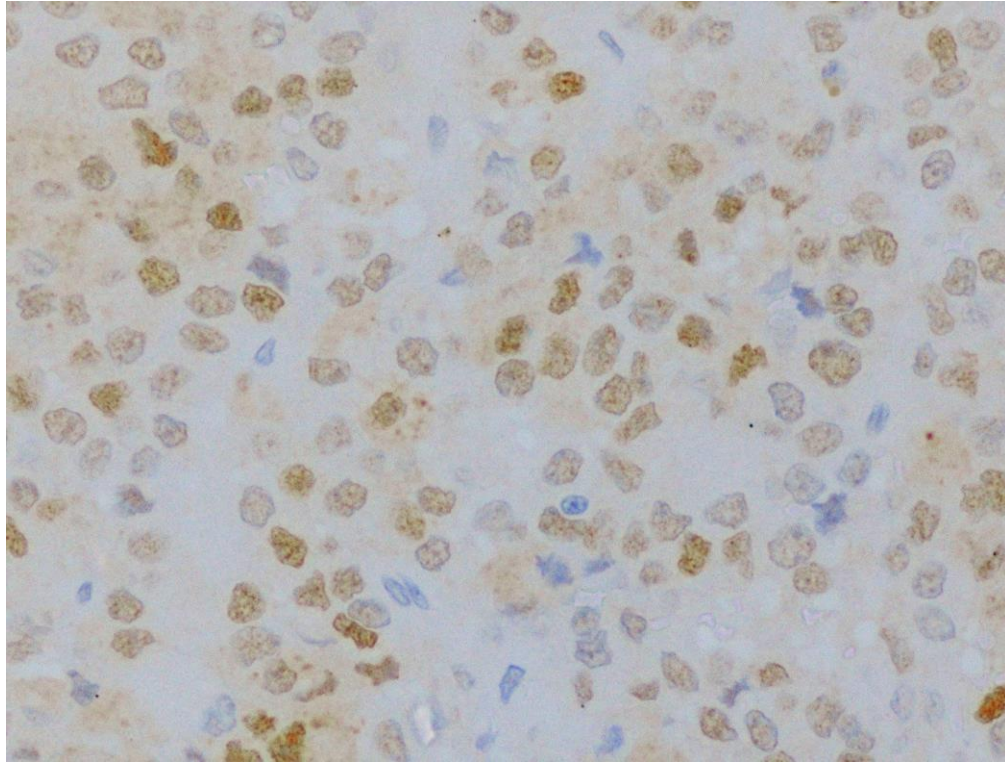
CD10



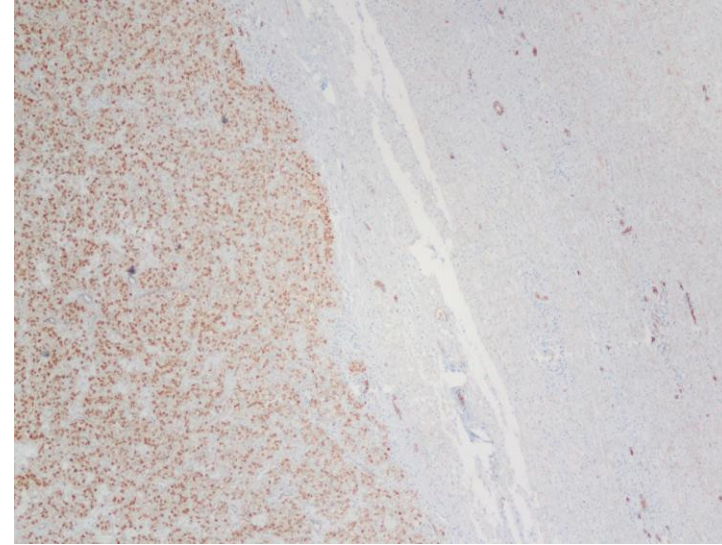
ENOLASA



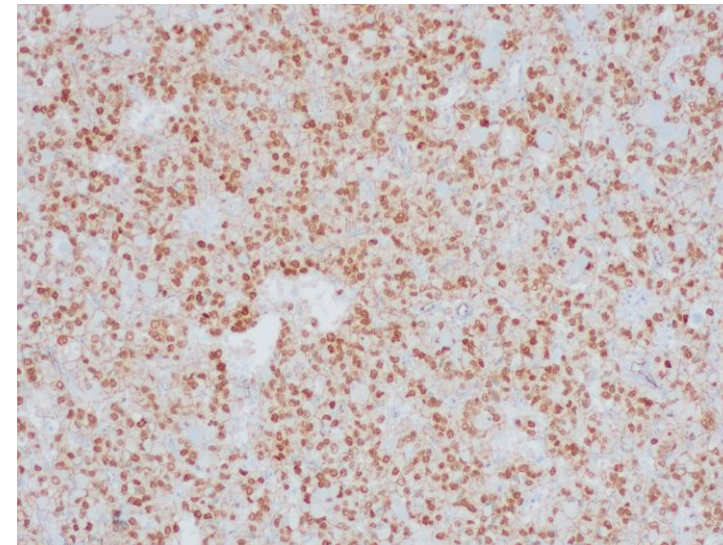
ANTITRIPSINA



R. PROGESTERONA



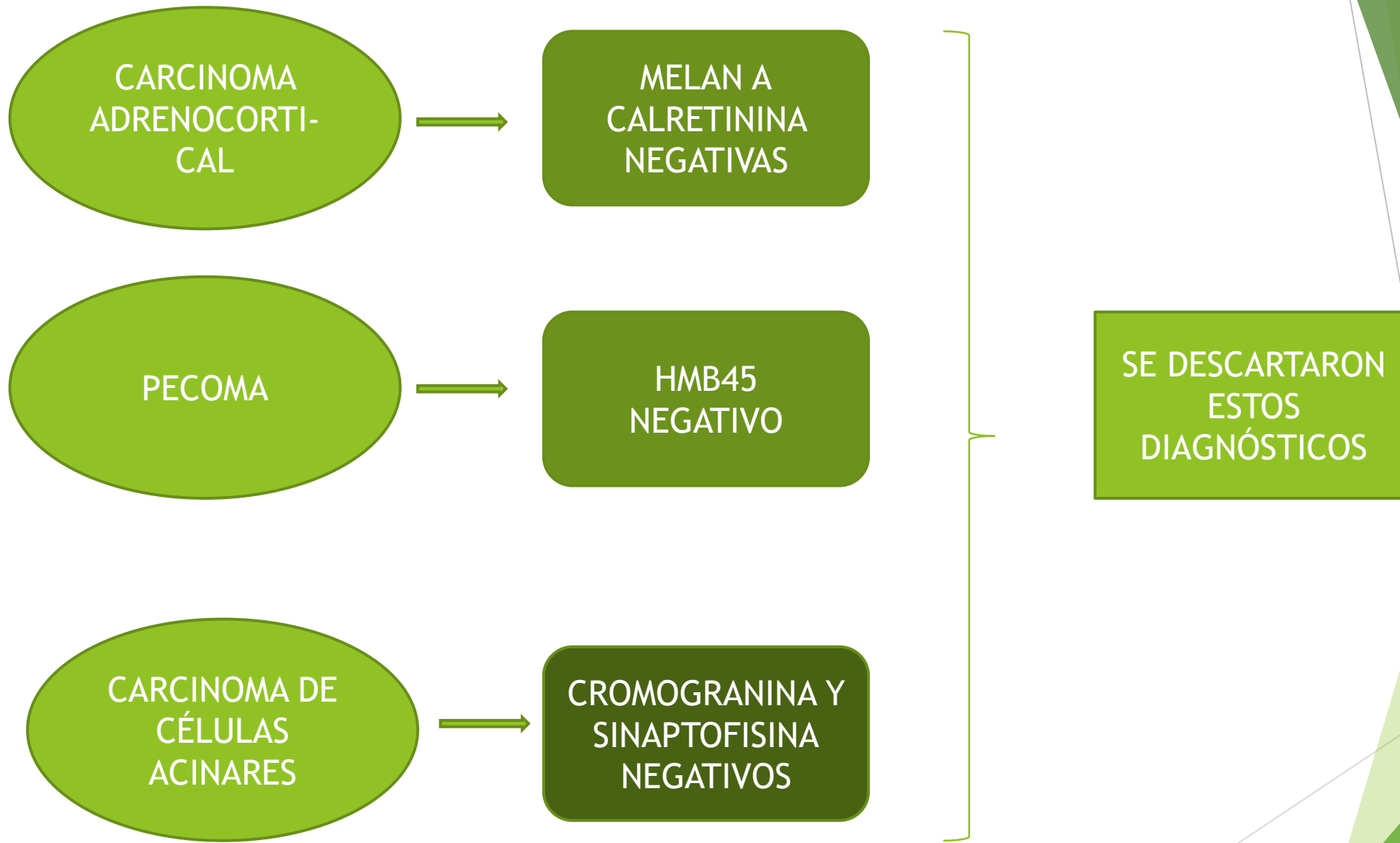
B-CATENINA



La inmunohistoquímica fue negativa:

KERATINA 7
KERATINA 20
CROMOGRANINA
SINAPTOFISINA
E-CADHERINA
EMA
CD34
OCHE1E5
MELAN A
CALRETININA
HMB-45





Se llega al diagnóstico de Neoplasia Pseudopapilar sólida extrapancreática

Positividad
de la IH

Características histológicas:
Célula monomorfas
En nidos y sábanas
Pseudopapilas
Glóbulos hialinos

B-catenina
R. de progesterona
CD10
Racemasa
Enolasa Neuronal
Específica
Vimentina
Antripsina

La Neoplasia Pseudopapilar Sólida Pancreática/ Extrapancreática

- ▶ Previamente conocida: Tumor de Frantz, Tumor de Hamoudi, Neoplasia epitelial sólida y papilar, Tumor sólido y quístico y Tumor papilar-quístico.
- ▶ Neoplasia pancreática infrecuente de bajo grado, que excepcionalmente puede tener localización extrapancreática.
- ▶ Se han descrito casos en el tejido retroperitoneal, mesocolon y ovario.
- ▶ En el 90% de los casos se da en mujeres jóvenes y la clínica más común es dolor abdominal.
- ▶ Es un tumor con alta tasa de curación si la resección es completa.
- ▶ Metastatiza en un 10-15% preferentemente en hígado, peritoneo y ganglios linfáticos. Incluso en estos casos la supervivencia a largo plazo es significativa

Neoplasia Pseudopapilar Sólida Pancreática/ Extrapancreática

- ▶ Tumorigenesis muy celular, compuesta por células epiteliales poco cohesivas, monoformas que forman nidos y sábanas, junto con pseudopapilas
- ▶ En la neoplasia pueden observarse áreas quísticas y hemorrágicas
- ▶ Las células tienen los núcleos ovoides con ocasionales hendiduras en “grano de café” y citoplasmas eosinófilos que muestran focalmente glóbulos hialinos, que también pueden tener localización extracelular.
- ▶ Inmunohistoquímica: Es muy característica la positividad para **B-catenina** (translocación nuclear). También expresan positividad para Vimentina, Enolasa Neuronal Específica, CD10, CD56, receptores de progesterona, Antitripsina y Racemasa.

Correlación con la clínica y estudio anatómo-patológico previo

- ▶ Nuestra paciente presentaba una metástasis hepática de una neoplasia pseudopapilar sólida extrapancreática
- ▶ El tumor primario estaba localizado a nivel de mesocolon. Este había sido diagnosticado inicialmente de carcinoma de probable origen suprarrenal, por su histología de aspecto neuroendocrino y la positividad de la Enolasa Neuronal Específica.
- ▶ Se revisó el tumor primario, siendo los hallazgos histológicos superponibles a nuestro tumor hepático metastásico.
- ▶ La evolución de la paciente no se correspondía al curso clínico normal del diagnóstico de carcinoma de probable origen suprarrenal.

Conclusiones:

- ▶ Se trata de un caso de difícil diagnóstico debido a su infrecuencia y a su localización poco habitual.
- ▶ Debemos pensar en este tumor:
 - ▶ Cuando tengamos unos hallazgos histológicos compatibles.
 - ▶ En tumores localizados en páncreas, mesocolon, retroperitoneo u ovario
 - ▶ Sobre todo si se trata de mujeres.

Bibliografía

- ▶ Campbell F, Verbeke C. Pathology of the Pancreas. A Practical Approach. London: Springer; 2013
- ▶ Bosman F, Carneiro F, Hruban R, Theire N. WHO classification of tumours of Digestive System. 4th edition. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2010
- ▶ Goldblum J, Mckenney J, Lamps L, Myers J. Rosai and Ackermans Surgical Pathology. 11th edition. Philadelphia. Elsevier; 2018
- ▶ Burford H, Baloch Z, liu X, Jhala D, Siegal G and Jhala N. E-cadherin/ Beta-catenin and CD10: a limited immunohistochemical panel to distinguish pancreatic endocrine neoplasm from solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas on endoscopic ultrasound guide fine*needle aspirates of the pancreas. Amj Clin Pathol. 2009 Dec; 132 (6):831-9
- ▶ Cheuk W, Beavon I, Chui D and Chan J. Extrapancreatic Solid Pseudopapillary Neoplasm: Report of a case of primary ovarian origin and review of the literatura. Int J Gynecol Pathol. 2011 Nov;30(6): 539-543

- ▶ Zhu H, Xia D, Wang B, Meng H. Extrapaneareatic solid pseudopapillary neoplasm: Report of a case of primary retroperitoneal origin and review of the literatura. Oncol Lett. 2013 May;5(5): 1501-1504
- ▶ Guo X, Li N, Ren K, Wu L, Ma Li, and et al. Extrapaneareatic solid pseudopapillary tumors: A clinicopathological analysis of two cases. Mol Clin Oncol. 2016 May;4(5): 845-850.
- ▶ Chakrabarti S, Ghosh S, Sarkar R. Solid Pseudopapillary Tumor of Extrapaneareatic Origin Presenting as Mesenteric Cystic Mass: A Diagnostic Dilema. J Clin Diagn Res. 2016 Aug; 10(8):ED01-2.
- ▶ Wu H, Huang Y, Liu X and Xu M. Extrapaneareatic solid pseudopapillary neoplasm followed by multiple metastases: Case report. World J Gastrointest Oncol. 2017 Dec;15;9(12): 497-501.
- ▶ Singh K, Patel N, Patil P, Paquette C, Mathews CA and Lawrence WD. Primary Ovarian Solid Pseudopapillary Neoplasm with CTNNB1 c.98> G (p,S33C)Point Mutation. Int J Gynecol Pathol. 2018 Mar;37(2):110-116



Muchas gracias