Tumor sólido pseudopapilar de pâncreas: relato de caso de uma rara neoplasia

Solid pseudo papillary tumor of the pancreas: case report of a rare neoplasia

Eduardo Cambruzzi[1], Túlio Vedana[2], Cláudio Galeano Zettler[3], Florentino Vianna Dutra[4]

RESUMO

O tumor sólido pseudopapilar de pâncreas (TSPP) é uma neoplasia maligna de baixo grau, que acomete predominantemente mulheres jovens e corresponde a um processo tumoral ovoide pardo-avermelhado e de crescimento lento. Os autores relatam um caso incidental de TSPP, e discutem os achados anatomopatológicos e clínicos desta rara neoplasia. Paciente feminino, 45 anos, obesa mórbida, sem outras queixas clínicas, em avaliação para procedimento de cirurgia bariátrica, apresentou, nos exames de ultrassonografia e tomografia computadorizada do abdome, lesão tumoral sólido-cística na cauda do pâncreas, que mediu 7,1 cm no maior eixo. A paciente foi submetida à ressecção do processo. Aos cortes, foi identificada uma lesão tumoral ovoide, pardo-avermelhada, predominantemente sólida, circunscrita, que mediu 7,4 x 6,0 x 5,3 cm. Ao exame microscópico, identificou-se uma neoplasia de células epitelioides monomórficas de tamanho intermediário, com citoplasma exibindo pequenos glóbulos hialinos, dispostas em áreas sólidas e císticas. O processo exibiu imunoexpressão positiva para pancitoqueratina, betacatenina, sinaptofisina, cromogranina A, CD56 e receptores de progesterona, e imunoexpressão negativa para E-caderina, CDX-2 e TTF-1. O diagnóstico de Tumor Sólido Pseudopapilar do Pâncreas foi então estabelecido. Após um seguimento de quatro meses, não foram encontradas evidências clínicas ou radiológicas de recidiva tumoral.

UNITERMOS: Neoplasias Pancreáticas, Patologia, Imuno-histoquímica, Prognóstico.

ABSTRACT

The solid pseudopapillary tumor of the pancreas (SPTP) is a malignant neoplasm of low degree, which predominantly affects young women and corresponds to an ovoid reddish-brown tumor process of slow growth. The authors report an incidental case of SPTP and discuss the clinical and pathological findings of this rare neoplasm. A female patient, 45 years old, morbidly obese, with no other clinical complaints, in evaluation for bariatric surgery procedure, presented, in ultrasound examination and computed tomography of the abdomen, a solid-cystic tumor lesion in the pancreas tail, which measured 7.1 cm in the major axis. The patient underwent resection process. The cuts showed an ovoid reddish-brown tumor lesion predominantly solid, circumscribed, which measured 7.4 x 6.0 x 5.3 cm. Microscopic examination identified a tumor of monomorphic epithelioid cells of intermediate size, with cytoplasm exhibiting small hyaline globules arranged in solid and cystic areas. The process showed positive immunoreactivity for pancytokeratin, beta-catenin, synaptophysin, chromogranin A, CD56 and progesterone receptors, and negative immunoreactivity for E-cadherin, CDX-2 and TTF-1. The diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas was then established. At a four-month follow-up, there was no clinical or radiological evidence of tumor recurrence.

KEYWORDS: *Pancreatic Neoplasms, Pathology, Immunohistochemistry, Prognosis.*

[1] Pós-Doutorado. Médico Patologista, Professor Adjunto de Patologia na Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Instituto de Cardiologia – Fundação Universitária de Cardiologia (ICFUC) e Universidade Luterana do Brasil (Ulbra)

[2] Acadêmico de Medicina da Ulbra.

[3] Doutor em Patologia. Médico Patologista, Professor Adjunto de Patologia na Ulbra.

[4] Médico Cirurgião Geral. Especialista em Cirurgia do Aparelho Digestivo.

INTRODUÇÃO

O tumor sólido pseudopapilar de pâncreas (TSPP) é uma neoplasia maligna de baixo grau pouco frequente, que corresponde a aproximadamente 0,2% - 2,7% dos tumores não endócrinos do pâncreas (1,2,3). O processo predomina em adolescentes e mulheres jovens, sendo assintomático na maioria dos casos. Em geral, o TSPP corresponde a uma massa ovoide, pardo-avermelhada, bem delimitada, com áreas císticas e hemorrágicas, de crescimento lento, sendo pouco frequente a presença de metástases (2,4,5,6). As lesões de grandes dimensões podem estar associadas à invasão do estômago, duodeno e baço, e determinar sintomas como dor abdominal leve, saciedade precoce, emagrecimento, náuseas e vômitos (1,4,7). Os autores relatam um caso incidental de TSPP em paciente com obesidade mórbida e discutem os principais achados anatomopatológicos e clínicos desta rara neoplasia.

RELATO DE CASO

Paciente feminino, 45 anos, obesa mórbida, sem outras queixas clínicas, em avaliação para procedimento de cirurgia bariátrica, apresentou, nos exames de ultrassonografia e tomografia computadorizada do abdome, lesão tumoral sólido-cística na região anterior da cauda do pâncreas, que mediu 7,1 cm no maior eixo. Os exames laboratoriais não apresentaram alterações relevantes (Tabela 1). A paciente foi submetida à ressecção do processo. O espécime cirúrgico consistiu de cauda do pâncreas, tecido adiposo peripancreático e baço. A porção de pâncreas mediu 9,0x5,5x5,0 cm. Aos cortes, identificou-se lesão tumoral ovoide, pardo-avermelhada, brilhante, predominantemente sólida, lobulada, circunscrita, elástica, com áreas císticas periféricas e zonas de hemorragia, a qual mediu 7,4x6,0x5,3 cm (Figura 1). Ao exame microscópico, foi identificada uma neoplasia de células epitelioides monomórficas de tamanho intermediário, com núcleo ovalado central e citoplasma, exibindo pequenos glóbulos hialinos, dispostas em áreas sólidas, pseudopapilares e pequenas estruturas císticas, de baixo índice mitótico, sem evidências de necrose (Figura 2). O processo exibiu imunoexpressão positiva para pancitoqueratina, betacatenina, sinaptofisina, cromogranina A, CD56 e receptores de progesterona, e imunoexpressão negativa para E-caderina, CDX-2 e TTF-1. O diagnóstico de Tumor Sólido Pseudopapilar do Pâncreas foi então estabelecido. O baço e o tecido adiposo peripancreático não exibiram alterações anatomopatológicas. Após um seguimento de quatro meses, não foram encontradas evidências clínicas ou radiológicas de recidiva tumoral.

DISCUSSÃO

O TSPP representa uma neoplasia epitelial maligna de baixo grau, que corresponde a aproximadamente 06% das neoplasias exócrinas do pâncreas. A neoplasia acomete preferentemente pacientes femininos, com uma média de idade de 28 anos (2,4,6). A provável influência hormonal na gênese da neoplasia pode ser sugerida pela incidência maior em mulheres (90% dos casos) e pela frequente expressão positiva para os receptores de progesterona (1,5,8,9,10). A presença de sintomas está associada a lesões de grandes dimensões, as quais podem ser palpáveis e/ou determinar alterações clínicas como dor abdominal, náuseas e vômitos. Cerca de um terço dos casos de TSPP

Tabela 1 – Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas: achados laboratoriais.

Exames Laboratoriais	Valores Séricos		Referência
Hemácias em milhões/mm³	4,65		3,9 – 5,0
Hemoglobina em g/dL	13,7		12,0 – 15,5
Hematócrito em %	39,2		45,0 – 45,0
Vol. Glob. Médio em fL	84,3		82,0 – 98,0
Hem. Glob. Média em pg	29,5		26,0 – 34,0
C.H. Glob. Média em %	34,9		31,0 – 36,0
RDW em %	12,4		11,9 – 15,5
Hemograma – Leucograma	%	/mm³	/mm³
Leucócitos		7.600	3.500 – 10.500
N. Segmentados	63,9	4.680	1.700 – 8.000
Eosinófilos	1,7	130	50 – 500
Basófilos	0,3	20	0 – 100
Monócitos	8,6	650	300 – 900
Linfócitos	25,5	1.940	900 – 2.900
Contagem de Plaquetas	234.000 mm³		150.000 a 450.000 mm³
Volume Plaquetário Médio	10,8 fL		9,2 a 12,6 fL
Hemoglobina Glicada	4,9 %		inferior a 5,7 %
Ureia	20 mg/dL		10 – 50 mg/dL
Creatinina	0,63 mg/dL		0,6 – 1,1 mg/dL
TGO	15 U/L		até 31 U/L
TGP	15 U/L		até 31 U/L
Fosfatase Alcalina	84 U/L		35 – 104 U/L
Gama Glutamil Transferase	13 U/L		8 – 41 U/L
Amilase	42 U/L		28 – 100 U/L
Lipase	25 U/L		< 60 U/L
Tempo de Protrombina	13,3 s		12,7 – 15,2 s
KTTP	36,6 s		33 – 43 s
Bilirrubina Total	0,82 mg/dL		0,2 – 1,10 mg/dL
Bilirrubina Direta	0,26 mg/dL		0,0 – 0,30 mg/dL
Bilirrubina Indireta	0,56 mg/dL		0,2 – 0,80 mg/dL
LDL – Colesterol	65 mg/dL		< 100 mg/dL
HDL – Colesterol	48 mg/dL		≥ 40 mg/dL
Colesterol Total	126 mg/dL		< 200 mg/dL
Triglicerídeos	67 mg/dL		< 150 mg/dL
HBsAG	não reagente		não reagente
Anti-HBs	não reagente		não reagente
Anti-HCV	não reagente		não reagente
Tiroxina (T4) livre	1,3 ng/dL		0,9 – 1,7 ng/dL
TSH	1,5 mUI/L		0,45 – 4,5 mUI/L

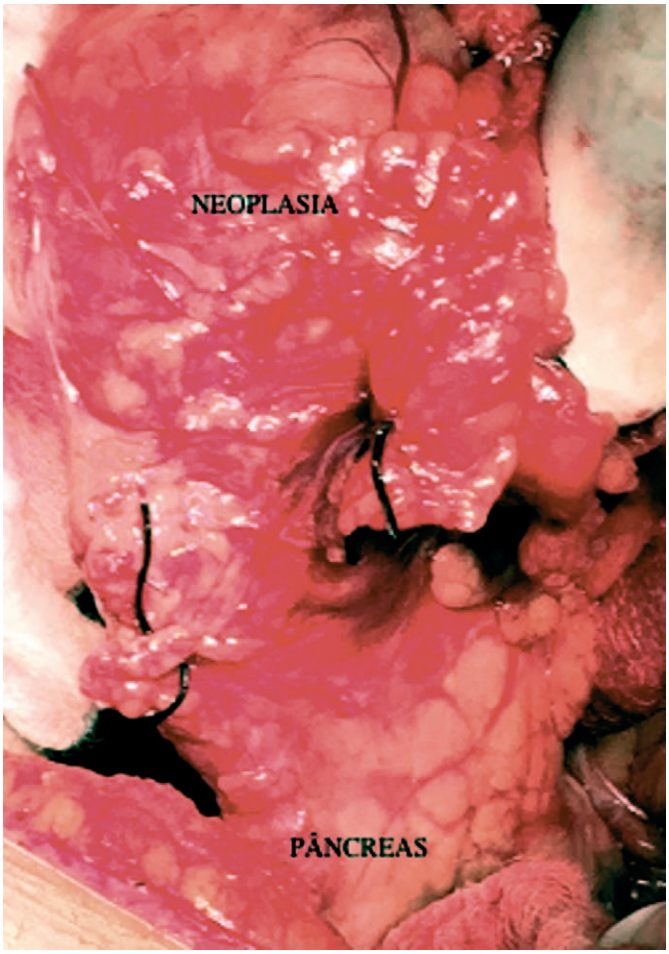


Figura 1 – Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas: Neoplasia ovoide e encapsulada acometendo a cauda do pâncreas.

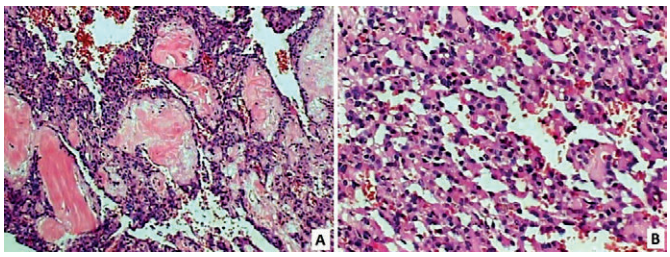


Figura 2 – Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas: A) Neoplasia de células epiteliais de padrão sólido, com pequenos lagos vasculares e áreas de estroma hialinizado, hematoxilina-eosina, 40X; B) Neoplasia de células epiteliais monomórficas com escasso estroma e alguns capilares de permeio, hematoxilina-eosina, 100x.

Tabela 2 – Sumário de alguns casos publicados de Tumor Sólido Pseudopapilar do Pâncreas.

Autor	Sexo	Idade (anos)	Tamanho (cm)	Topografia
Yener et al (8)	F	20	5,5	Cauda
Fujii et al (12)	F	50	4,4	Corpo
Palmucci et al (10)	F	30	8,5	Corpo
Oliveira Lima et al (18)	F	17	10,1	Cabeça
Karakas et al (11)	F	18	6	Cabeça
Fujii et al (9)	M	24	4	Cauda
Shuja et al (13)	F	27	5,6	Cabeça
Fakhry et al (14)	F	18	17	Corpo e cabeça
Permi et al (20)	F	18	8	Corpo e cauda
Bostanoglu et al (16)	F	29	15	Corpo e cauda
Vassos et al (19)	F	23	13	Cabeça
Caso Atual	F	45	7,4	Cauda

é de achados incidentais (2,3,11,12,13,14). Os achados radiológicos característicos do TSPP refletem seu aspecto macroscópico típico: uma lesão tumoral ovoide, pardo-a-cinzentada, brilhante, predominantemente sólida, firme a elástica, circunscrita, com áreas de necrose, hemorragia e cistificação. A distribuição da neoplasia sobre o pâncreas é simétrica, sendo um terço dos casos encontrados na cabeça pancreática, um terço no corpo e um terço na cauda (5,6,8,15,16). O tamanho médio da lesão é igual a 9,5 cm, e são raras as lesões multicêntricas. A presença de áreas de invasão de estruturas vasculares ou biliares e de órgãos adjacentes é incomum (2,4,10,15,17,18). A Tabela 2 mostra alguns casos de TSPP encontrados na literatura internacional e comparáveis ao presente relato.

As características microscópicas do TSPP incluem uma proporção variável de áreas sólidas e císticas. As áreas sólidas são constituídas por células poligonais uniformes de citoplasma eosinofílico, de núcleo ovalado, frequentemente exibindo fendas longitudinais, com estroma rico em capilares, por vezes de padrão mixoide ou hialinizado (2,3,4,18). A presença de pseudopapilas, alterações degenerativas e hemorragia são achados histopatológicos frequentes, assim como esparsas figuras mitóticas. A neoplasia não exibe a formação de estruturas glandulares. A presença de citoplasma tumoral eosinofílico é atribuída à diferenciação epitelial da neoplasia e presença de numerosas mitocôndrias (2,8,11,13). Alguns casos de TSPP são constituídos por células contendo glóbulos hialinos intracitoplasmáticos distribuídos, os quais são positivos pela técnica do ácido periódico de Schiff e resistentes à diástase, enquanto outros espécimes apresentam células de citoplasma claro, vacuolização citoplasmática ou agregados histiocíticos com cristais colesterínicos (2,8,11,13). A observação criteriosa dos achados citopatológicos permite o diagnóstico de TSPP, inclusive em amostras de punção aspirativa (4,8,9,12). Embora o TSPP seja caracteristicamente uma lesão bem circunscrita ao exame macroscópico, as células neoplásicas infiltram o parênquima pancreático através da cápsula tumoral em diferentes áreas (7,8,18,19). A rara presença de invasão neoplásica angiolinfática ou perineural pode ser associada ao desenvolvimento de metástases. A invasão direta do estômago,

duodeno e baço pode ser ocasionalmente encontrada, e em cerca de 10% dos casos de TSPP são identificadas metástases hepáticas ou peritoneais (15,17,20). São ainda raros os casos de transformação neoplásica maligna de alto grau. O TSPP exibe imunoexpressão positiva para vimentina, alfa-1-antitripsina, CD10, enolase neurônio específica, betacatenina, ciclina D1, CD56 e receptores de progesterona. A expressão para citoqueratinas e sinaptofisina é variável, enquanto a expressão para cromogranina, insulina, glucagon, somatostina, lipase, calretinina, antígeno da membrana epitelial e receptores de estrogênio é predominantemente negativa (2,8,9,11,13,18).

O diagnóstico diferencial de TSPP inclui pseudocistos pancreáticos, os quais não exibem revestimento epitelial, neoplasias neuroendócrinas bem diferenciadas do pâncreas, que exibem imunoexpressão positiva para cromogranina e sinaptofisina, carcinomas de células acinares do pâncreas, o qual exibe características histopatológicas clássicas de malignidade, e os incomuns casos de cistoadenoma seroso ou cistoadenoma mucinoso pancreáticos (2,8,9,11,12,19). O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica, com um índice de sobrevida em 05 anos superior a 90%, mesmo na presença de doença metastática ou residual (1,3,14,15,19).

REFERÊNCIAS

1. Martin RCG, Klimstra DS, Brennan MF et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? Ann Surg Oncol 2002; 9: 35-40.
2. Pettinato G, Manivel JC, Ravetto C et al. Papillary cystic tumor of the pancreas. A clinicophatologic study of 20 cases with cytologic, immunohistochemical, ultrastructural and flow cytometric observations, and a review of the literature. Am J Clin Phatol 1992; 98: 478-488.
3. Yoon DY, Hines OJ, Bilchik AJ et al. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: aggressive resection for cure. Am Surg 2001; 67: 1195-1199.
4. Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig F et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. J Surg Oncol 2001; 76: 289-296.
5. Schlarb HC, Schlarb AC, Ubert HA et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. WV Med J. 2015; 111 (2): 22-24.
6. Kay W. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: challenges presented by an unusual pancreatic neoplasm. Ann Surg Oncol. 2002; 9: 3-4.
7. Costa-Neto GD, Amico EC, Costa GID. Tumor solidocístico pseudopapilar do pâncreas (tumor de Frantz). Estudo de quatro casos. Arq Gastroenterol. 2004; 41 (4): 259-262.
8. Yener An, Manukian M, Midi et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: report of a rare case and review of the literature. Turk Patoloji Derg. 2014; 30 (3): 228-232.
9. Fujii M, Saito H, Kato H et al. Diagnosis of a solid pseudopapillary neoplasm using EUS-FNA: case report. Intern Med. 2013; 52 (15): 1703-1708.
10. Palmucci S, Uccelo A, Leone G et al. Rare pancreatic neoplasm: MDCT and MRI features of a typical Solid Pseudopapillary Tumor. J Radiol Case Rep. 2012; 6 (1): 17-24.
11. Karakas S, Dirican A, Soyer V et al. A pancreatic pseudopapillary tumor enucleated curatively: case report. Int J Surg Case Rep. 2015; 10: 118-120.
12. Fujii M, Yoshioka M, Niguma T et al. A solid pseudopapillary neoplasm without cysts that occurred in a patient diagnosed by endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration: a case report. J Med Case Rep. 2014; 8: 243.
13. Shuja A, Alkimawi KA. Solid pseudopapillary tumor: a rare neoplasm of the pancreas. Gastroenterol Rep (Oxf). 2014; 2 (2): 145-159.
14. Fakhry H, Abdelhady H. Solid and cystic papillary neoplasm of the pancreas in a 18-year-old female: a case report. JOP. 2013; 14 (6): 642-645.
15. Orisawa M, Niinomi N, Sato T et al. Frantz tumor (solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up. J Pediatric Surg. 1995; 30: 724-726.
16. Bostanoglu S, Otan E, Akturan S et al. Frantzs tumor (solid pseudopapillary tumor) of the pancreas. A case report. JOP. 2009; 10 (2): 209-211.
17. Hernandez-Maldonado JJ, Rodriguez Bigas MA, Gonzales DP et al. Papillary cystic neoplasm of the pancreas. A report of a case presenting with carcinomatosis. Am Surg 1989; 55: 552-559.
18. Oliveira Lima S, Rocha Santana V, Correia Leao S et al. Solid-pseudopapillary tumor of pancreas in a young woman: a case report and literature review. Rev Med Chil. 2012; 140 (9): 1179-1184.
19. Vassos N, Agaimy A, Klein P et al. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN) of the pancreas: case series and literature review on an enigmatic entity. Int J Clin Exp Pathol. 2013; 6 (6): 1051-1059.
20. Permi HS, Kishan Prasad HL, Shetty BN et al. Solid pseudopapillary tumor of pancreas with sickle cell trait: a rare case report. J Cancer Res Ther. 2013; 9 (3): 537-540.

✉ Endereço para correspondência
Eduardo Cambruzzi
Av. Loureiro da Silva, 1500/1308
90.050-240 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3357-2164
dudacambruzzi@yahoo.com.br

Recebido: 10/10/2015 – Aprovado: 6/12/2015