

TUMORES QUÍSTICOS DEL PÁNCREAS

Dr. E. Alejandro Rolle

Director de Unidad de Páncreas del Sanatorio Parque de Rosario

Docente de Carrera de post-grado en Cirugía y Gastroenterología de la Universidad Nacional de Rosario

Ex Presidente del Club del Páncreas de la República Argentina

Ex Presidente de Asociación de Cirugía de Rosario

INTRODUCCIÓN

El advenimiento de los nuevos métodos de **DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES** ha permitido la detección frecuente de lesiones quísticas en la cavidad abdominal. Dichas lesiones quísticas según donde asienten tendrán diferente significación patológica: mientras un quiste seroso simple de riñón o de hígado sólo debe ser controlado, **una lesión quística en el páncreas requiere la diferenciación entre un origen inflamatorio o neoplásico, y éste último a su vez, entre benigno, potencialmente maligno y carcinoma invasor.**

PATOLOGÍA

Las neoplasias quísticas del páncreas según la WHO (WorldHealthOrganization) y la AFIP (ArmedForcesInstitute of Pathology) son:

- Neoplasia sólido-quístico pseudopapilar (NSQP)
- Neoplasia quística serosa (NQS)
- Neoplasia quística mucinosa (NQM)
- Neoplasia intraductal papilar mucinosa (NIPM)

Estas cuatro neoplasias tienen comportamiento biológico diferente y deberían ser reconocidas entre sí para establecer el tratamiento adecuado. La neoplasia sólido-pseudopapilar(NSQP) es una enfermedad de baja malignidad, la quística serosa(NQS) es benigna, y tanto la quística mucinosa(NQM) como la intraductal papilar mucinosa(NIPM) tienen alto potencial maligno. Estas dos últimas se caracterizan por su secreción mucinosa pero mientras la neoplasia quística mucinosa se desarrolla a partir de las células ductales periféricas y en su evolución pierde la comunicación con el sistema ductal pancreático, la neoplasia intraductal papilar mucinosa crece en el interior

del conducto de Wirsung o en sus ramas secundarias y su secreción mucinosa produce obstrucción ductal. Microscópicamente ambas tienen un epitelio cilíndrico mucosecretante que puede mostrar un amplio espectro que oscila desde distintos grados de displasia hasta carcinoma invasor y se lo clasifica en Adenoma, Tumor Borderline, Carcinoma in situ y Carcinoma invasor, aún en un mismo paciente. Las formas no invasoras tienen buen pronóstico pero las invasoras tienen una supervivencia a 5 años del 37,5% para la NQM y del 58% para la NIPM.

Pero además, existen otras neoplasias pancreáticas que se presentan igual que estas lesiones quísticas como ser el tumor linfo-epitelial (benigno), otros malignos como algunos tumores neuro-endócrinos o adenocarcinoma de páncreas con degeneración quística y por último, otras neoplasias quísticas de difícil clasificación.

ESTUDIOS POR IMÁGENES:

En los últimos años el desarrollo de los diferentes métodos por imágenes han permitido un mayor diagnóstico y una mejor caracterización de las lesiones pancreáticas en general y de las lesiones quísticas en particular.

Sin lugar a duda la **ecografía** es el método por imágenes que diagnóstica con mayor frecuencia una lesión pancreática (dada la asiduidad con la que se realiza esta metodología ante cualquier síntoma abdominal) y pudiendo muchas veces distinguir entre una lesión sólida y una quística en especial si se utiliza con la ayuda de doppler color. Sin embargo a veces es difícil esta diferenciación y debemos recurrir a otro tipo de estudios. La **Resonancia Magnética Nuclear (MR)** es el método por elección para diagnosticar y caracterizar este tipo de lesiones (quísticas) con la realización de secuencias FSE T2 y secuencias con técnicas de supresión grasa con contraste E.V. en fase arterial, venosa portal y tardía. La realización de Colangio MR y Wirsungrafía por MR nos permiten establecer la existencia o no de comunicación de la lesión encontrada con el conducto de Wirsung o algunas de sus ramas, hecho trascendental para el diagnóstico diferencial entre Neoplasia Quística Mucinoso y Neoplasia Intraductal Papilar Mucinoso.

La **Tomografía Axial Computada (CT)** debe ser efectuada con equipos multislice o multidetectores (CTMD) los cuales efectúan cortes submilimétricos con capacidad de reconstrucciones isotrópicas (sin pérdida de definición) en cualquier plano con reconstrucciones 2D y 3D con un gran detalle anatómico del páncreas y de las estructuras vasculares arteriales y venosas.

Tanto la MR como la TCMD son útiles para definir el tipo de tumor quístico pancreático siendo ambas metodologías complementarias y no excluyentes llegando entre ambos métodos al diagnóstico presuntivo en el 95% de los casos.

La **Ecoendoscopia (USE)** también juega un rol importante en el diagnóstico y caracterización de estas lesiones en particular cuando son de pequeño tamaño permitiendo además efectuar una punción diagnóstica en el caso de ser necesaria

Los diferentes métodos de diagnóstico por imágenes permiten la detección de cualquier neoplasia quística del páncreas pero, como orientación, es de gran ayuda además, conocer la edad y sexo del paciente, así como la presencia o no de dilatación ductal.

Por ejemplo:

Lesión quística en páncreas	Sexo	Edad	Dil. duc	Tipo de neoplasia
Gran masa quística en cabeza	Mujer	13 años	-	Sólido-Pseudopapilar
Gran masa microquística, tipo panal de abeja, de apariencia sólida, en cabeza	Mujer	82 años	-	Quística Serosa
Gran masa macroquística, unilocular, en cuerpo o cola	Mujer	51 años	-	Quística Mucinoso
Múltiples quistes en racimo de uvas en cabeza y gancho	Hombre	64 años	Si	Intraductal papilar mucinosa

1- NEOPLASIA SÓLIDO-PSEUDOPAPILAR (<10%):

Infrecuente, de bajo potencial maligno, en **mujeres jóvenes**, entre la segunda y tercera década de la vida y caracterizada por ser grandes masas tumorales bien delimitadas, de aspecto quístico, mixto o sólido en cualquier localización pancreática. Microscópicamente presenta rica celularidad formando papilas con focos hemorrágicos, signo de malignidad sólo por invasión capsular o presencia de metástasis. Lenta evolución con crecimiento local sin invasión vascular o biliar y baja capacidad metastatizante. Diagnóstico en pacientes sintomáticos por efecto de masa o dolor por hemorragia intratumoral, pero **actualmente, cada vez es mayor su hallazgo en forma incidental**. La resección quirúrgica que asegure márgenes sanos permite la curación con escasa recidiva. En casos raros con invasión a otros órganos o con metástasis se justifica la cirugía con resecciones ampliadas ya que permiten larga sobrevida.

Diagnóstico diferencial:

-Pancreatoblastoma: Varones menores de 10 años, alfa-feto proteína elevada en el 70% de los casos, enfermedad muy maligna y de mal pronóstico.

-Tumor de células endocrinas no funcionante: Ausencia de focos hemorrágicos y formaciones papilares. Inmunohistoquímica para células endocrinas. Enfermedad de pronóstico incierto.

Tratamiento:

La resección se indica en todos los casos.

La cirugía debe asegurar márgenes sanos adecuando la extensión de la resección según el tamaño tumoral y en lo posible realizando tratamientos conservadores de páncreas (Enucleación-Tumorectomía), del bazo (Pancreatectomía con preservación esplénica mediante la conservación de los vasos esplénicos o de los vasos cortos) o del píloro ya que se trata de enfermedad con bajo potencial maligno en pacientes habitualmente jóvenes.

2- NEOPLASIA QUÍSTICA SEROSA (Variedad Microquística):

Enfermedad benigna, en **mujeres mayores**, entre la séptima y novena década de la vida. Gran masa tumoral, bien delimitada, de apariencia sólida, constituida por múltiples quistes menores a los 2 cm que le dan aspecto de panal de abeja. Crecimiento lento pero progresivo con expansión local comprimiendo estructuras vecinas sin invadirlas salvo que, excepcionalmente, presenten degeneración papilar o malignización y produzcan ictericia o trombosis vascular. Microscópicamente, los quistes están recubiertos por células cúbicas y el contenido es rico en glucógeno. Localizan en cualquier parte del páncreas pero con leve predominio cefálico. El diagnóstico clásico es en pacientes añosos con grandes masas tumorales, a veces palpables, que conservan relativamente buen estado de salud. **En la actualidad ha aumentado su detección en forma incidental y en pacientes más jóvenes.** La presencia de una escara central visualizada por TAC o RMI es patognomónico de esta patología pero se detecta sólo en el 20% de los casos. La RMI es el mejor método para la caracterización de las lesiones microquísticas en panal de abejas. Los síntomas están vinculados al crecimiento y expansión tumoral con dolor, obstrucción duodenal, colestasis, ictericia o trombosis venosa. Es de destacar la falta de dilatación del Wirsung y su evolución natural inexorable de crecimiento y compromiso local.

Diagnóstico diferencial:

-Adenocarcinoma Ductal: Masa sólida en general más pequeña, infiltrante e invasora de estructuras vecinas que produce dilatación del Wirsung. Obviamente de mal pronóstico.

-Otras lesiones de aspecto sólido, habitualmente de peor sobrevida

Tratamiento:

Siendo la Neoplasia Quística Serosa una enfermedad esencialmente benigna con escasa o nula posibilidad de degeneración maligna **la tendencia actual es conservadora siempre que sea posible.**

Las lesiones pequeñas asintomáticas con patrón radiológico bien determinado permiten un seguimiento anual o más espaciado dependiendo de la edad, localización y riesgo quirúrgico.

Los tumores asintomáticos de 4 ó más cm, debido a su rápida tasa de crecimiento y la gran posibilidad de desarrollar síntomas, requieren de un control más frecuente considerando siempre la edad, riesgo quirúrgico, tamaño y localización tumoral, para decidir por conducta expectante o cirugía.

A los pacientes con síntomas atribuidos al tumor y con riesgo quirúrgico aceptable se les puede proponer la resección quirúrgica ya que asegura la curación. La magnitud de la cirugía será de menor a mayor siempre que asegure márgenes libres de enfermedad sin necesidad de grandes vaciamientos.

Por último, en pacientes que se nieguen a una exploración quirúrgica o en dudas diagnósticas, se puede confirmar esta patología mediante una punción biopsia percutánea o por Ecoendoscopia.

3- NEOPLASIA QUÍSTICA MUCINOSA:

Es la neoplasia quística del páncreas más conocida y hasta no hace mucho, la más frecuente. De **alto potencial maligno**, afecta casi exclusivamente a **mujeres adultas**, entre la cuarta y sexta década de la vida. Se caracteriza por ser una lesión **macroquística**, generalmente única, en **cuerpo y cola del páncreas**. Clínicamente las pacientes pueden ser sintomáticas dependiendo del tamaño tumoral o consultar por el hallazgo incidental de una masa líquida en el páncreas. Lo remarcable en esta patología es que tanto en uno como en otro caso microscópicamente el patrón celular es idéntico: el epitelio está constituido por células cilíndricas mucosecretantes de aspecto normal en algunos sectores pero en otras zonas puede presentar distintos grados de displasia, carcinoma in situ o carcinoma invasor. El contenido del quiste es material mucinoso y no presenta comunicación con los conductos pancreáticos. En algunos casos, los

métodos de diagnóstico por imágenes pueden reconocer signos que se relacionan con la malignización de estas lesiones como ser la presencia de tabiques, calcificaciones, contenido sólido-quístico intracavitario, dilatación del conducto de Wirsung o invasión de estructuras vasculares o tisulares vecinas; sin embargo en un alto porcentaje creciente de casos las imágenes no evidencian sospecha de malignidad y la neoplasia ya es invasora. El diagnóstico de certeza y la correcta estadificación de esta patología sólo puede hacerse con el estudio minucioso de todo el espécimen resecado y así se puede establecer pronóstico: las formas no invasoras tienen sobrevida cercana al 100% mientras que en las invasoras cae al 37,5%.

Diagnóstico diferencial:

- Neoplasia quística serosa (Variedad Macroquística): Patología benigna, de presentación incidental, difícil de diferenciar por las técnicas de imágenes no invasivas de la quística mucinosa. En muchos casos requiere de la Ecoendoscopia con punción.
- Neoplasia sólido-pseudopapilar (Variedad quística): Enfermedad de baja malignidad, sin diferencias por las imágenes
- Neoplasia de células endócrinas no funcionante con degeneración quística: Enfermedad de pronóstico incierto.
- Linfangioma quístico: Hamartoma benigno que cura con la resección
- Otros tumores quísticos de difícil clasificación.

Tratamiento:

Toda lesión sintomática debe ser resecada dado el alto potencial maligno de esta neoplasia, pero además la presencia de síntomas predice la patología premaligna o maligna en 60% vs 23%. La magnitud de la cirugía depende del tamaño tumoral, localización y compromiso loco-regional. En esta patología las resecciones vasculares por necesidad no alteran el pronóstico ni la sobrevida.

En los **pacientes asintomáticos** el 17% ya tienen cáncer invasor o in situ y el 42% enfermedad premaligna. En los portadores asintomáticos de lesiones menores a los 2 cms la incidencia de cáncer es muy baja (3,5%) comparada con las mayores de 2 cms donde aumenta al 26%. Sin embargo la posibilidad de lesiones premalignas es pareja en ambos casos siendo de 46 y 38 % respectivamente. Por lo tanto, a una lesión quística asintomática, en cuerpo o cola de páncreas, **mayor de 2 cms**, en mujer joven o de mediana edad se le debe indicar la resección quirúrgica si se confirma que se trata de una lesión mucinosas sin comunicación con el Wirsung. En cambio, a las **menores de 2 cms**, se debe informar al paciente que a pesar de la baja incidencia de cáncer en esta

lesión la posibilidad de enfermedad premaligna es alta y decidir entre el control evolutivo programado o indicar la cirugía. Si durante la observación de la lesión, ésta presenta cambios se debe recomendar la cirugía.

4- NEOPLASIA INTRADUCTAL PAPILAR MUCINOSA (21-33%):

Neoplasia **cada vez más frecuente**. Prácticamente desconocida hasta 1982, cuando Ohashi presenta los cuatro primeros casos típicos y actualmente se diagnostican dos pacientes nuevos por mes en la Clínica Mayo-EEUU. Se la considera una enfermedad de **alto potencial maligno**. Afecta por igual a **ambos sexos**, entre la **quinta y séptima década** de la vida. Los mayores de 70 años se asocian con patología maligna en el 60%. A diferencia con las otras neoplasias quísticas del páncreas un gran número de estos pacientes padecen crisis de **dolor abdominal recurrente** con o sin hiperamilasemia, sin embargo más del 30% puede ser hallazgo incidental. El resto de los síntomas son inespecíficos pero la presencia de ictericia o diabetes se vincula a mal pronóstico. Se caracteriza por la presencia de abundante **moco espeso que rellena el conducto principal del páncreas o los secundarios** produciendo dilatación o ectasia de los mismos, con o sin proliferación de tumor papilar intraductal. Si afecta esencialmente al Wirsung se la conoce como Neoplasia Intraductal Papilar Mucinoso Tipo I (NIPM Tipo I), si compromete solamente a ramas secundarias es llamada Neoplasia Intraductal Papilar Mucinoso Tipo II (NIPM Tipo II), y cuando involucra tanto al Wirsung como a los conductos secundarios, se denomina Neoplasia Intraductal Papilar Mucinoso Tipo Mixta (NIPM Tipo Mixta). Microscópicamente tiene un epitelio cilíndrico mucosecretante que puede mostrar un amplio espectro que oscila desde distintos grados de displasia hasta carcinoma invasor y se lo clasifica en Adenoma, Tumor Borderline, Carcinoma in situ y Carcinoma invasor, aún en la misma pieza resecada. La diseminación tumoral se hace a lo largo del conducto con baja capacidad invasora y con tendencia a ser multifocal y a una oncogénesis metacrónica. El diagnóstico se hace con las imágenes y se debe pensar en esta patología cuando se detectan lesiones quísticas en la cabeza del páncreas, dilatación del conducto de Wirsung sin causa tumoral evidente o se visualiza material mucinoso saliendo a través de una ampolla de Vater dilatada. La **Wirsung RMI es el mejor método para demostrar la comunicación de las dilataciones quísticas con el sistema ductal**. El único rol diagnóstico de la CPER es la duodenoscopia para la visualización de la ampolla de Vater. La Ecoendoscopia con la posibilidad de punción diagnóstica es de

gran utilidad en el manejo y toma de decisiones en la NIPM en todas sus variantes pero sobretodo para el diagnóstico diferencial de pequeñas lesiones en pacientes asintomáticos. Las imágenes hacen el diagnóstico presuntivo y orientan sobre que conducto (principal, secundario o ambos) puede estar afectado para decidir la conducta terapéutica ya que según el sitio donde se originan presentan diferente comportamiento biológico. **Cuando la enfermedad compromete el conducto principal(NIPM Tipo I y NIPM Tipo Mixta) la incidencia de cáncer aumenta entre 45 y 60%, mientras que si afecta sólo los conductos secundarios la malignidad es baja, oscilando entre 5 y 15%.**

Diagnóstico diferencial:

-Neoplasia quística mucinosa: En cuerpo y cola, ausencia de comunicación con los conductos pancreáticos, las formas invasoras tienen peor pronóstico.

-Pancreatitis crónica: Clínicamente muy parecido, ampolla normal

Tratamiento:

El tratamiento es la resección pancreática para tratar los síntomas e impedir que las formas no invasoras progresen a carcinoma invasor. Los pacientes con Adenoma, Tumor Borderline o Carcinoma in situ no presentan recidiva después de la resección y tienen buena evolución, pero el Carcinoma invasor solo tiene una supervivencia del 58% o menos a los 5 años. Factores predictivos de malignidad cuando se origina en el conducto pancreático principal son: presencia de síntomas, conducto principal de calibre mayor a 15mm y nódulos murales. Aunque se han descrito pacientes sin nódulos ni esa dilatación ductal con carcinoma in-situ o invasor. Las Guías de Consenso Internacional para el manejo de la NIPM publicadas en 2006 citan que todas las de conducto principal benignas pueden progresar a cáncer invasor y remarcan la excelente supervivencia para las Neoplasias Benignas y No Invasoras versus Carcinoma Invasor a 5 años, por lo tanto, recomiendan la **resección de toda variante de NIPM de conducto principal o mixta** siempre que el paciente sea buen candidato quirúrgico con razonable expectativa de vida. El tratamiento se orienta a resecar la enfermedad, preservar tejido pancreático funcional, evitar la persistencia de la patología y prevenir la recidiva. La magnitud de la resección pancreática depende de la extensión intraductal de la enfermedad. Para definir el nivel de sección se debe contar con biopsia intraoperatoria y Ecografía. El margen ductal no debe presentar displasia severa ni estar denudado. La Ecografía Intraoperatoria es una herramienta de gran utilidad para la detección de procesos nodulares sólidos intraductales o parenquimatosos. En definitiva,

la NIPM Tipo I, o sea de conducto principal, que afecta al páncreas en forma difusa, habitualmente más asociadas a malignidad, tendencia multifocal y oncogénesis metacrónica, puede necesitar desde una pancreatectomía sub-total hasta una total dependiendo de: edad y estado general del paciente, margen de sección reiteradamente positivo, enfermedad glandular difusa con intensa pancreatitis crónica secundaria y diabetes pre-operatoria. La posibilidad de persistencia o recidiva tumoral en este tipo de pacientes, cuando no se realiza la pancreatectomía total, obliga a un seguimiento post-operatorio con marcadores tumorales e imágenes del muñón pancreático remanente.

En cambio, la tendencia actual en las NIPM Tipo II, o sea de conducto secundario y que no afectan el Wirsung, dado su baja malignidad, es mucho más conservadora y expectante. En principio, se recomienda la observación de los pacientes asintomáticos con lesiones quísticas menores de 3 cm y ningún signo radiológico sugestivo de malignidad. Pero se advierte de realizar un seguimiento intensivo para detectar incremento en el tamaño tumoral, cambios en las características radiológicas, o aparición de síntomas que sugieran la necesidad de reevaluar el rol de la resección quirúrgica. Según las Guías de Consenso Internacional del 2006 la presencia de 1 ó más de los siguientes criterios es indicación de resección: síntomas atribuibles al quiste (por ej. Pancreatitis), dilatación del conducto pancreático principal (1 cm o +), tamaño del quiste 3 cm o +, presencia de nódulo intramural, y citología del líquido del quiste sospechosa o positiva de malignidad. En general las NIPM Tipo II afectan el páncreas en forma segmentaria, por eso las de gancho o cabeza pueden tratarse satisfactoriamente con DPC extendidas en mayor o menor medida hacia la izquierda; y las de cuerpo o cola, con resecciones corporocaudales extendidas a la derecha a demanda de la enfermedad.

Por último, la recomendación actual aceptada internacionalmente es la siguiente: mientras para la NIPM Tipo I se debe indicar la resección, **en la NIPM Tipo II en principio, se optará por la observación en asintomáticos y en lesiones quísticas menores de 3 cm sin signos de malignidad; y resección sólo de sintomáticos o con signos presuntivos de malignidad.**

DIAGNÓSTICO Y MANEJO

Los diferentes métodos de **diagnóstico por imágenes** permiten la detección de una lesión quística en el páncreas. Sin embargo la mayoría de los autores están de acuerdo en que ningún signo por ECO, TAC o RMI es lo suficientemente seguro para

diferenciar si esta es inflamatoria o neoplásica, y esta a su vez, benigna, pre-maligna o maligna. Sin embargo, los equipos de última generación permiten reconocer cada una de las **Neoplasias Quísticas Determinadas** (NSQP-NQS-NQM-NIPM) cuando estas presentan sus respectivos signos característicos y conociendo el comportamiento biológico de cada una de ellas se puede actuar en consecuencia.

En la década del 90 Warshaw y otros recomendaron la aspiración del quiste con análisis del contenido para citología, amilasas, viscosidad y varios marcadores tumorales pero los resultados no alcanzaron niveles satisfactorios de sensibilidad y especificidad en la diferenciación de estas lesiones y su utilización rutinaria no llegó a imponerse. Recientemente, los mismos autores, han propuesto la **aspiración con aguja fina pero con Eco-Endoscopia** para casos seleccionados, sobretodo en pacientes con alto riesgo quirúrgico o lesiones quísticas asintomáticas y pequeñas, que suma las imágenes de la ecografía a la biopsia dirigida obteniendo una sensibilidad del 69% y especificidad del 90% para el diagnóstico de cáncer, pero, para la detección de lesiones premalignas solamente el 56% y 81% respectivamente. El dosaje del CEA en el contenido del quiste para la detección de lesiones mucinosas con un “cutoff” a los 20 ng/ml tiene una sensibilidad de 82% pero especificidad de sólo el 30%; y elevando a 70 ng/ml la especificidad aumenta a 64% pero disminuye la sensibilidad a 60%. Por último, el dosaje alto de amilasa en el líquido, es signo de comunicación ductal y puede hallarse tanto en el quiste inflamatorio como en la NIPM. La baja certeza de estos resultados, los costos, procedimiento operador dependiente y el riesgo potencial de la siembra de células malignas por la punción del quiste hacen que esta metodología diagnóstica invasiva no se use en forma rutinaria reservándola para casos específicos.

Actualmente la **Ecoendoscopia** con o sin punción del contenido del quiste es complementaria a los otros procedimientos no invasivos y básicamente **permite diferenciar lesiones malignas, serosas o mucinosas**. Es de gran utilidad para el diagnóstico en la Neoplasia Quística Indeterminada, el Quiste Simple Unilocular > 3 cm, el Quiste No Simple y en casos con Duda Diagnóstica. Se pide para la detección de formaciones nodulares sólidas o tabiques dentro de la cavidad quística no detectados por los otros métodos, aspirar el contenido para el dosaje de amilasa, CEA, CA19-9, y si es posible, citología y biopsia de tejido. La aparición de células malignas, células neuroendócrinas o CA19-9 elevado son **indicadores de malignidad** y de resección. La ausencia de mucina, CEA bajo, la presencia de células cúbicas o la visualización de múltiples quistes pequeños orientan hacia **lesión serosa benigna** que no debe ser

resecada en principio y permite su observación y control. La presencia de mucina, CEA elevado o epitelio mucinoso definen a una **lesión mucinosa** y se controlará o se indicará la resección en base al contexto clínico global. Por ejemplo: si el quiste mucinoso en cuestión está en la zona del gancho del páncreas, mide menos de 3 cm, es unilocular y presenta amilasa elevada, se trata de una NIPM Tipo II (Ectasia Ductal 2°) y en principio puede observarse. En cambio un quiste mucinoso (CEA alto) en cuerpo o cola de 2,8 cm, unilocular, amilasa escasa o nula (por lo tanto sin comunicación ductal) en mujer de 48 años sugiere firmemente NQM, enfermedad con alto potencial maligno independientemente del tamaño y es conveniente recomendar la cirugía. Por último, en muchas oportunidades los resultados del procedimiento no son definitivos y persistirá la duda diagnóstica, y en estos casos la conducta de control o resección debe ser apoyada en otros parámetros clínicos del paciente.

Clásicamente el **pseudoquiste** está precedido por un episodio de **pancreatitis aguda**, un traumatismo abdominal evidente o aparece durante la evolución de una pancreatitis crónica, y por el contrario las neoplasias quísticas no presentan estos antecedentes. Sin embargo, estas neoplasias pueden presentarse como pancreatitis aguda e inclusive la presentación clínica más frecuente de la Neoplasia Intraductal Papilar Mucinoso es las crisis de dolor recurrente asociado o no a hiperamilasemia. Fernández-del Castillo presenta una serie de 134 pacientes con quistes sintomáticos de los cuales 48 (36%) presentaban historia de pancreatitis y el diagnóstico final en 25 casos fue de neoplasia (18 NIPM- 5 NQM- 1 Adenoc. Ductal y 1 NQS). Once (44%) de estos pacientes que tenían pancreatitis y neoplasia quística fueron inicialmente diagnosticados como portadores de pseudoquistes.

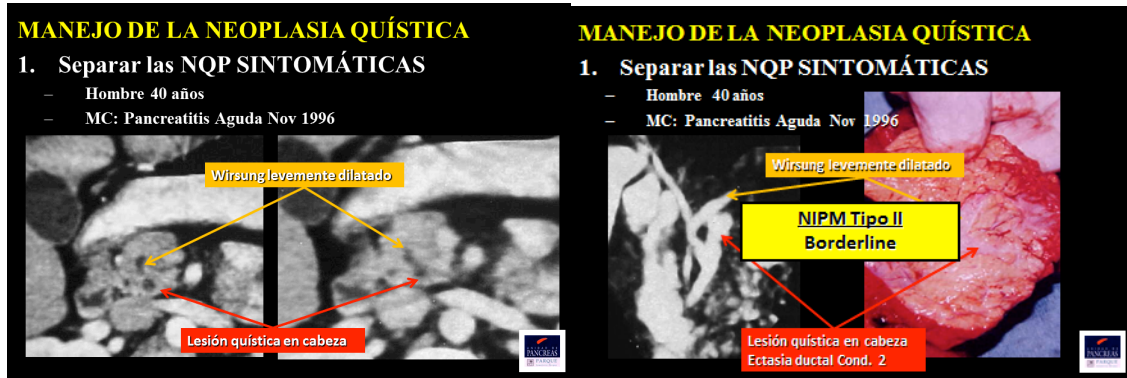
La presencia de síntomas predice la patología premaligna o maligna. De los 212 pacientes con quistes pancreáticos de Fernández-del Castillo et al, 134 (63%) eran sintomáticos y el 40% portadores de lesiones malignas contra sólo 17% en los asintomáticos ($P < 0.001$).

El manejo de las Neoplasias Quísticas del Páncreas no ha sido normatizado y está todavía en discusión. Sin embargo, debe basarse en tres puntos fundamentales:

- I. Identificar las NQP SINTOMÁTICAS
- II. Conocer las Características Determinantes de las NQP para diagnosticarlas y tratarlas adecuadamente
- III. Qué hacer con una NQP Indeterminada

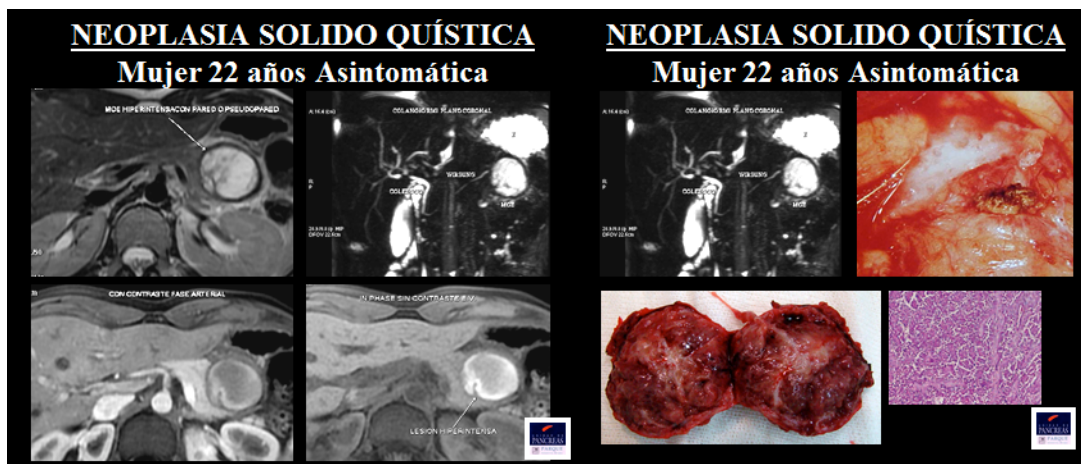
I. Identificar las NQP SINTOMÁTICAS

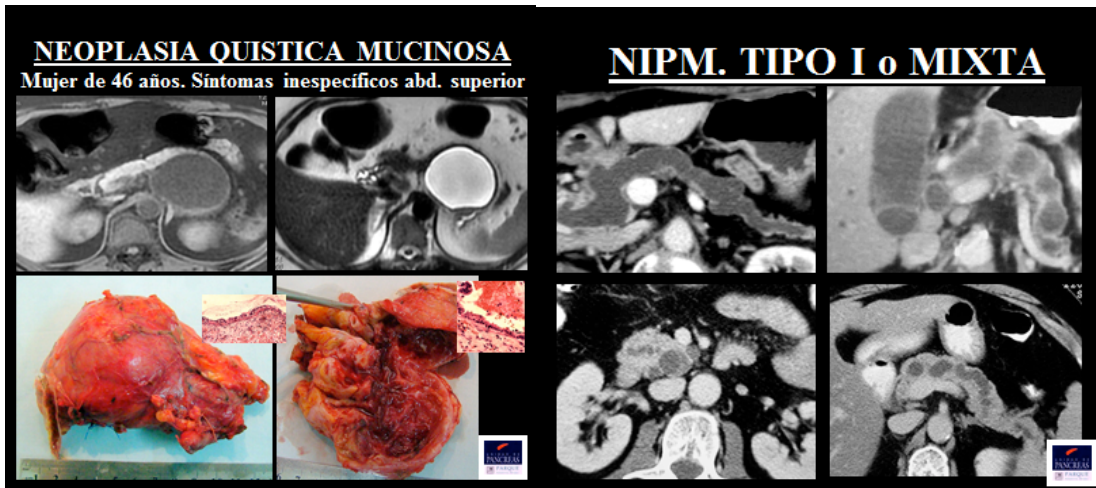
Toda Neoplasia Quística del Páncreas Sintomática debe ser resecada, para tratamiento de los síntomas, pero además, porque las NQP Sintomáticas tienen mayor incidencia de lesiones malignas.



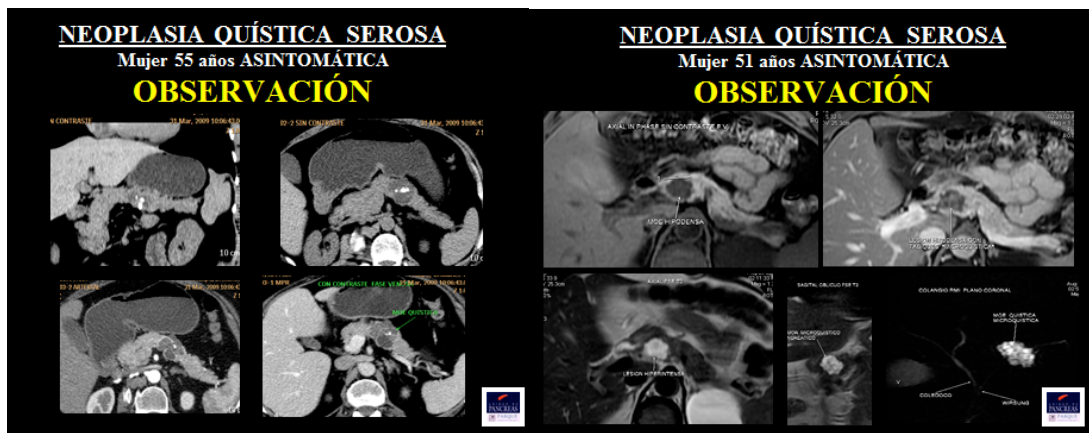
II. Conocer las Características Determinantes de las NQP para diagnosticarlas y tratarlas adecuadamente

Hecho el diagnóstico de Neoplasia Sólido Quística Pseudopapilar, Quística Mucinoso o Intraductal Papilar Mucinoso que comprometa el Conducto Pancreático Principal (Tipo I o Mixta) se debe indicar la resección.





En cambio, para la Neoplasia Quística Serosa Asintomática, el primer gesto debe ser la observación y control. Solamente la NQS Asintomática mayor a 4 cms merece una consideración especial dada la posibilidad de producir síntomas por su evolución natural y debe considerarse cada caso en particular.

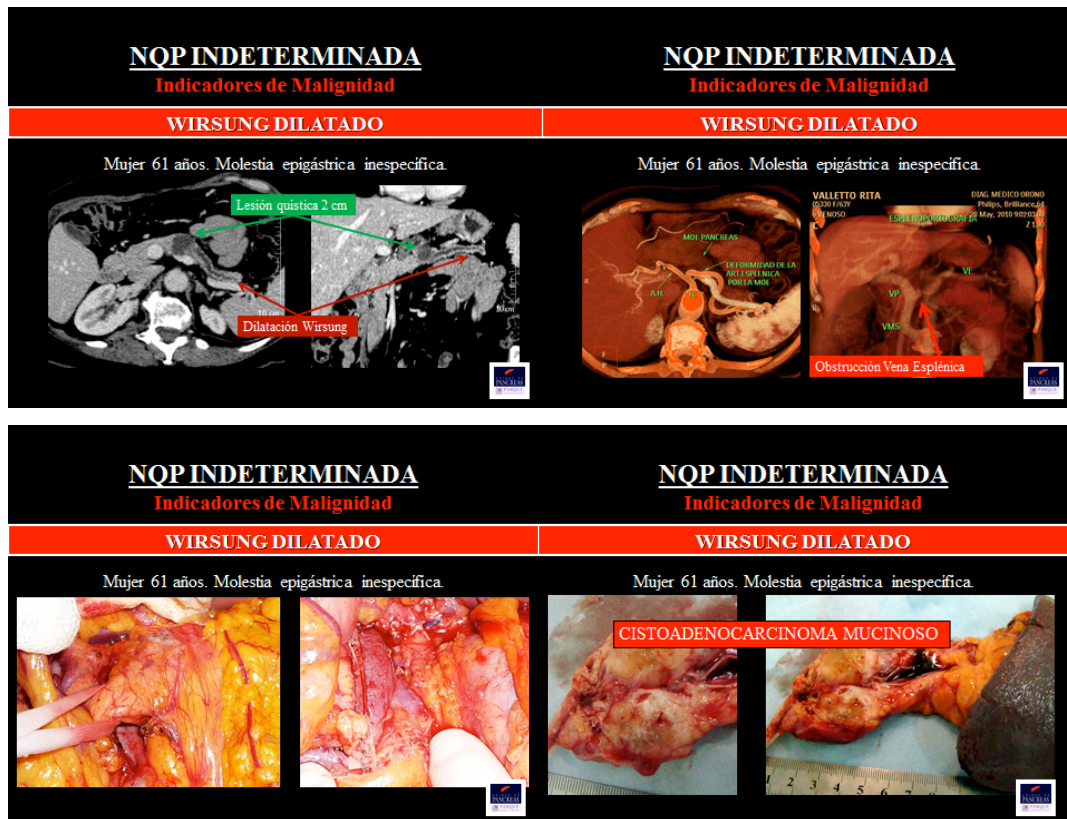


III. Qué hacer con una NQP Indeterminada

La Neoplasia Quística Pancreática Indeterminada es aquella, para nada infrecuente en la práctica clínica diaria, que no puede clasificarse de inicio como alguna de las Neoplasias Quísticas del Páncreas reconocidas por la WHO. En este grupo de lesiones quísticas pancreáticas el primer paso es reconocer Indicadores de Malignidad que obviamente sugerirán su resección. Los más importantes son: CA19-9 elevado, dilatación del conducto de Wirsung y la presencia de formaciones nodulares.

CA19-9 elevado: La asociación del dosaje en sangre elevado de este marcador con una lesión quística pancreática, por más pequeña y benigna que parezca, debe hacer pensar en la posibilidad de malignidad propia del quiste pero también en la vinculación con un adenocarcinoma en la vecindad.

Dilatación del Wirsung: Cualquier lesión quística asociada con dilatación ductal pancreática es sospechosa de malignidad. Observen este caso de un pequeño quiste pancreático de 2 cm en cuerpo del páncreas que produce dilatación distal del Wirsung en una mujer de 61 años asintomática. Se reseca y la anatomía patológica resulta “Cistoadenocarcinoma Mucinoso”.



Presencia de nódulos: En el Ann Surg 2006, Allen publica que el 61% de las lesiones quísticas mucinosas resecadas con carcinoma in situ o invasor presentaban componente sólido. Por lo tanto ély la mayoría de los autores coinciden en indicar la resección de cualquier quiste que presente formaciones nodulares en su interior.

En los **Quistes Simples Uniloculares**, o sea en aquellos que no presentan ninguna alteración en la pared ni en el contenido, es trascendente el **tamaño y localización**. **El quiste simple unilocular menor de 3 cm casi nunca es maligno**. Sin embargo, puede presentar diferente potencial maligno según localice en el cuerpo/cola, o en la cabeza del páncreas. En una mujer de 47 años, con quiste simple unilocular que mide entre 2 - 3 cm y asienta en el cuerpo del páncreas, debe sugerirse la punción y análisis del contenido quístico por Ecoendoscopia. Si el diagnóstico es de “Quiste Mucinoso” con dosaje bajo o nulo de amilasa, orienta hacia una NQM y debe advertirse a la paciente que es portadora de una neoplasia que aunque todavía puede no ser maligna, presenta posibilidades de hacerse invasora con el correr del tiempo y evaluar

su resección. Por el contrario, si el dosaje de amilasa es alto, se presume comunicación ductal y la observación es aconsejada. En cambio si el quiste resulta “Seroso”, la lesión es Benigna, y solamente debe controlarse.

En esta localización, cuerpo o cola de páncreas, la única lesión “segura” de observar es aquella menor de 2 cm.

Cuando la Lesión Quística Unilocular es menor de 3 cm y está en cabeza o gancho del páncreas el diagnóstico diferencial es entre lesión serosa o mucinosa pero asociada a Neoplasia Intraductal Papilar Mucinoso y en ambas la conducta actual es la observación siempre que no existan síntomas ni signos predictivos de malignidad.

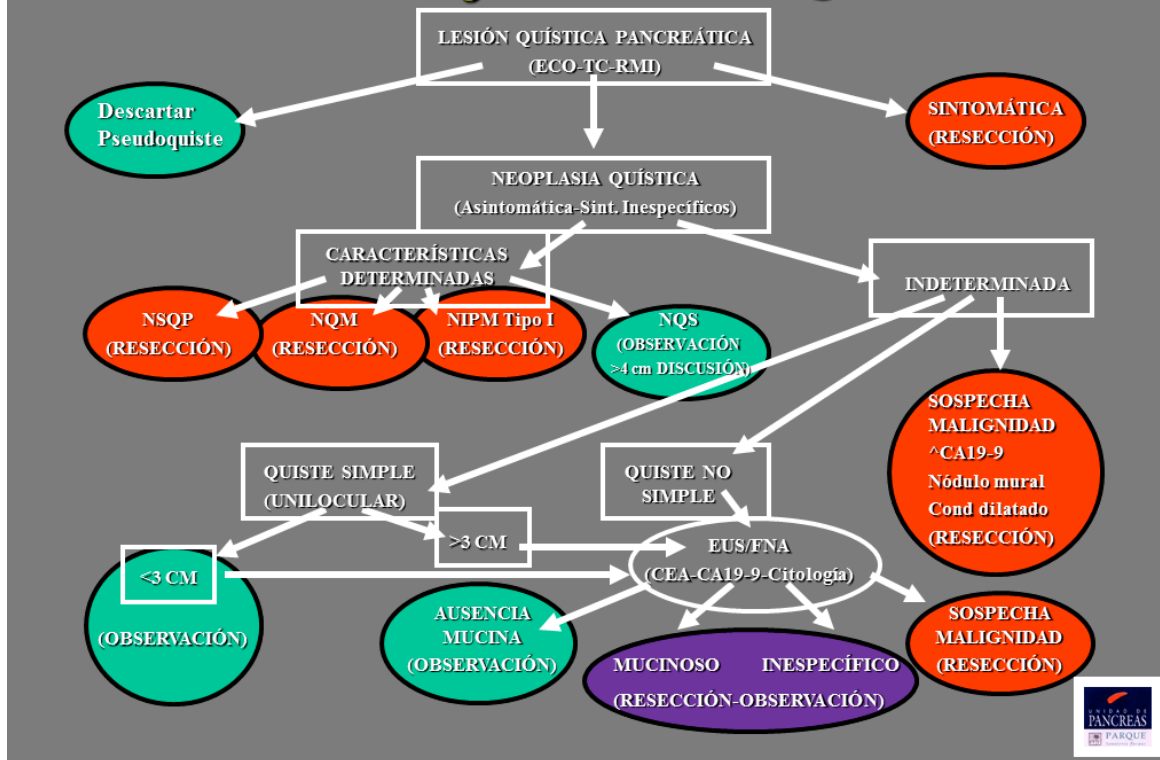
Casi toda Lesión Quística Unilocular Indeterminada mayor de 3 cm necesita de una evaluación por Ecoendoscopia.

Por ultimo, existen también pequeñas Lesiones Quísticas Indeterminadas que presentan tabiques en su interior (**Quiste No Simple**) cuyo valor pronóstico predictivo de malignidad es bajo pero aumenta el nivel de sospecha de lesiones pre-malignas y también se aconseja su evaluación por Ecoendoscopia.



Para terminar, el siguiente algoritmo resume el manejo de las Neoplasias Quísticas del Páncreas desarrollado en este capítulo:

Manejo de las NQP



Bibliografía:

1. Adsay N. *The “new kid on the block”: intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas. Current concepts and controversies.* Surgery 2003; 133: 459-463
2. Allen P, D’Angelica M, Gonen M, Brennan M 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.
3. BendixHolme J, Jacobsen N, Rokkjaer M, Kruse A. *Total pancreatectomy in six patients with intraductal papillary mucinous tumour of the pancreas: the treatment of choice.* HPB 2001; 3: 257-262
4. Brugge WR, Lauwers GY, Sahani D, Fernández-del Castillo C, Warshaw AL. *Cystic Neoplasms of the Pancreas.* N Engl J Med 2004; 351: 1218-26
5. Centeno BA, Warshaw AL, Mayo-Smith W, Southern JF, Lewandrowski KB. *Cytologic diagnosis: a prospective study of 28 percutaneous aspirates.* ActaCytol 1997; 41: 972-80

6. D'Angelica M, Brennan M, Suriawinata A, Klimstra D, Conlon K. *Intraductal Papillary Mucinous Neoplasms. An analysis of clinicopathologic features and outcome.* Ann Surg 2004; 239: 400-408
7. Fernández-del Castillo C, Targarona J, Thayer S, Rattner D, Brugge W, Warshaw A. *Incidental Pancreatic Cysts. Clinicopathologic characteristics and comparison with symptomatic patients.* Arch Surg 2003; 138: 427-434
8. Katz M, Mortenson M, Wang H, Hwang R, Tamm E et al. *Diagnosis and Management of Cystic Neoplasms of the Pancreas: An Evidence- Based Approach.* J Am Coll Surg 2008; 207: 106- 120.
9. Klöppel G, Solcia E, Longnecker D, Capella C, Sobin L. *World Health Organization International Histological Classification of Tumours. Histological typing of tumours of the exocrine pancreas.* 2nd Ed. Berlin: Springer-Verlag, 1996: 1-61.
10. Lewandrowski KB, Southern JF, Pins MR, Compton CC, Warshaw AL. *Cyst fluid analysis in the differential diagnosis of pancreatic cysts: a comparison of pseudocysts, serous cystadenomas, mucinous cystic neoplasms, and mucinous cystadenocarcinoma.* Ann Surg 1993; 217: 41-7
11. Megibow AJ, Lombardo FP, Guarise A, et al. *Cystic pancreatic masses: cross-sectional imaging observations and serial follow-up.* Abdm Imaging. 2001; 26: 640- 647.
12. ReMine SG, Frey D, Rossi RL, Munson JL, Braasch JW. *Cystic Neoplasms of the pancreas.* Arch Surg. 1987; 122: 443- 446.
13. Sahani D, Saokar A, Hahn P, Fernández del Castillo C et al. *Pancreatic Cysts 3cm or Smaller: How Aggressive Should Treatment Be?* Radiology 2006; 238: 912- 919.
14. Salvia R, Fernandez-del Castillo C, Bassi C, Thayer S, Falconi M, Mantovani W, Pederzoli P, Warshaw A. *Main-Duct Intraductal Papillary Mucinous Neoplasms of the Pancreas. Clinical predictors of malignancy and long –term survival following resection.* Ann Surg 2004; 239: 678- 687.
15. Spinelli K, Fromwiller T, Daniel R, Kiely J, Nakeeb A, Komorowski R, Wilson S, Pitt H. *Cystic Pancreatic Neoplasms. Observe or operate.* Ann Surg 2004; 239: 651- 659.

16. Sugiyama M, Abe N, Tokuhara M, et al. *Magnetic resonance cholangiopancreatography for postoperative follow-up of intraductal papillary-mucinous tumors of the páncreas*. Am J Surg 2003; 185: 251- 255.
17. Sugiyama M, Atomi Y. *Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas-imaging studies and treatment strategies*. Ann Surg 1998; 228: 685-691
18. Suzuki Y, Atomi Y, Sugiyama M, et al. *Cystic Neoplasm of the Páncreas. A Japanese Multiinstitutional Study of Intraductal Papillary Mucinous Tumor and Mucinous Cystic Tumor*. Pancreas 2004; 28: 241- 246.
19. Tanaka M, Chari S, Adsay V, Fernandez del Castillo C, Falconi M, Schimizu M, Yamaguchi K, Yamao K, Matsuno S. *International Consensus Guildelines for Management of Intraductal Papillary Mucinous Neoplasms and Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas*. Pancreatology 2006; 6: 17- 32.
20. Zhang X-M, Mitchell DG, Dohke M, et al. *Pancreatic cysts: depiction on single-shot fast spin-echo MR images*. Radiology 2002; 223: 547-553.