



XXV Congreso SEAP-IAP

Club de Digestivo

Victòria Fusté

Zaragoza, 18 de Mayo de 2011

CLÍNIC
BARCELONA
Hospital Universitari





Historia Clínica

- Paciente varón de 31 años.
- Sin antecedentes médicos ni tóxicos de interés. Obesidad
- Consulta por epigastralgia





Historia Clínica

- LOE hepática de 15 cm y lesión en cuerpo de páncreas de 2 cm
- PAAF lesión hepática: población atípica con rasgos de diferenciación tubular/acinar
- Compatible con CCA



Citología

- CK AE1-AE3 (+)
- Alfa1antitripsina (+)
- Alfa1antiquimiotripsina (+)
- CK 7 +/-
- betacatenina (membrana N/ citoplasma cel T)
- marcadores neuroendocrinos (30% del T)



Diagnóstico

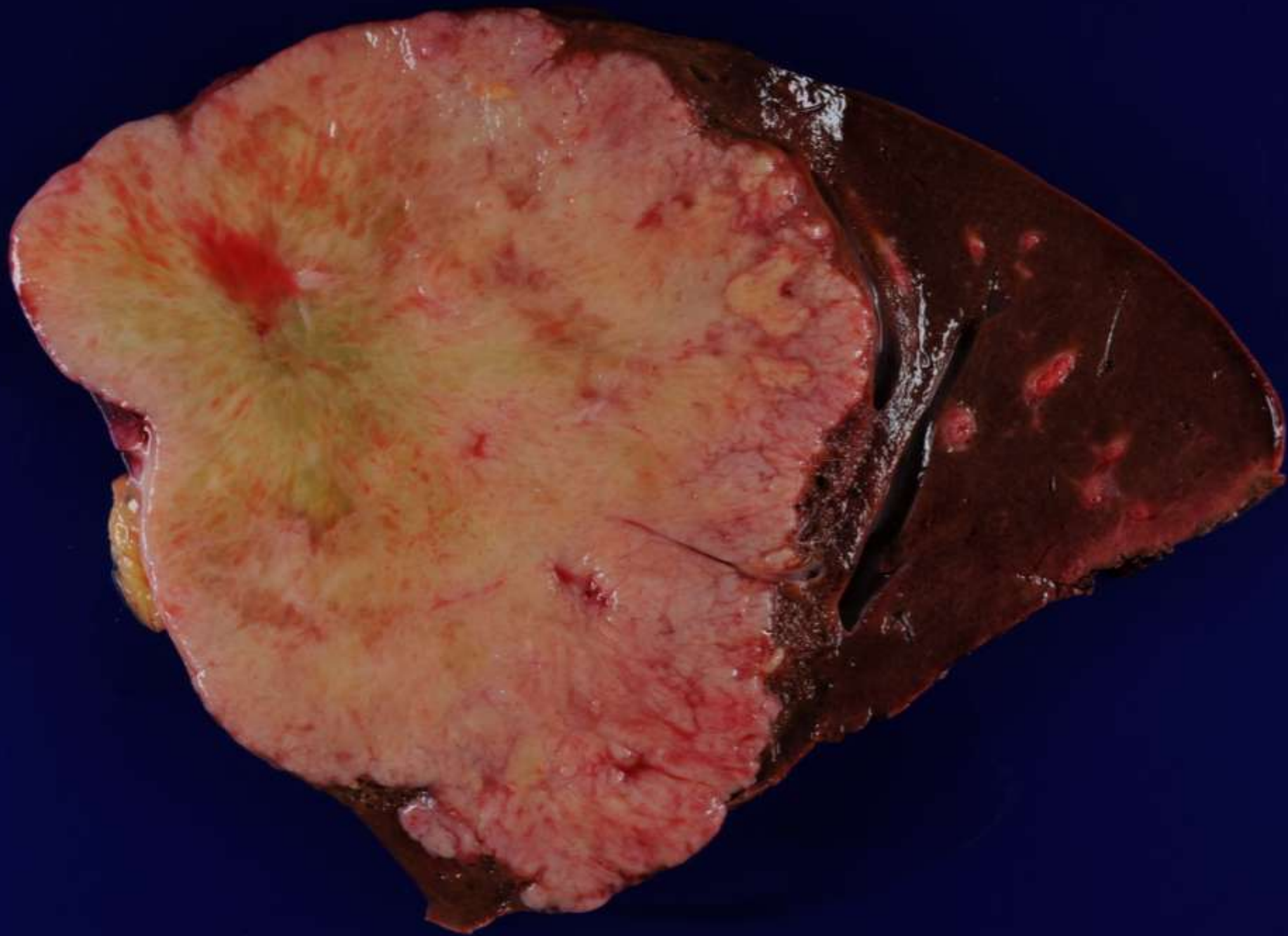
**Carcinoma de células acinares
de páncreas con metástasis
hepática de gran tamaño**

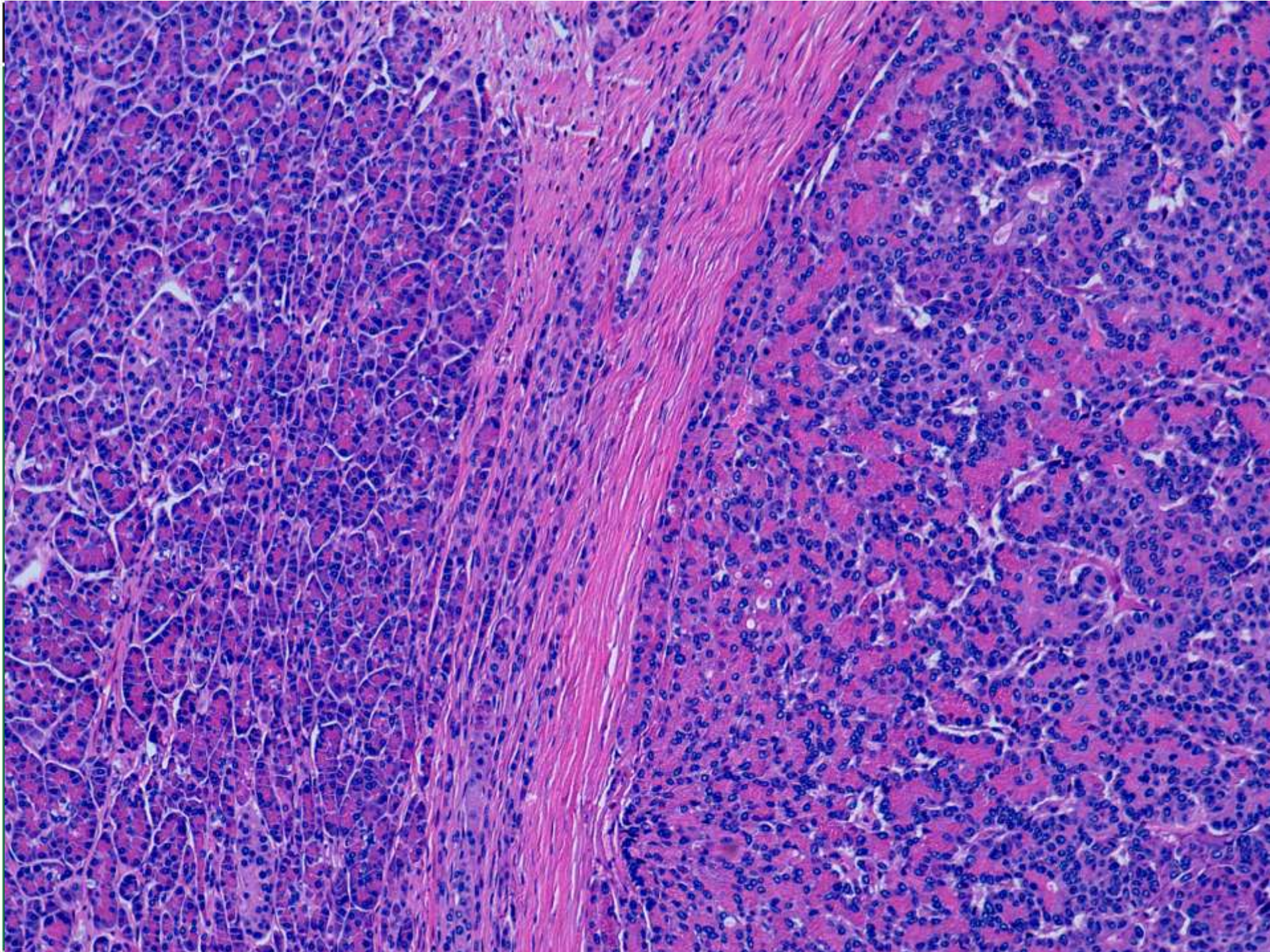


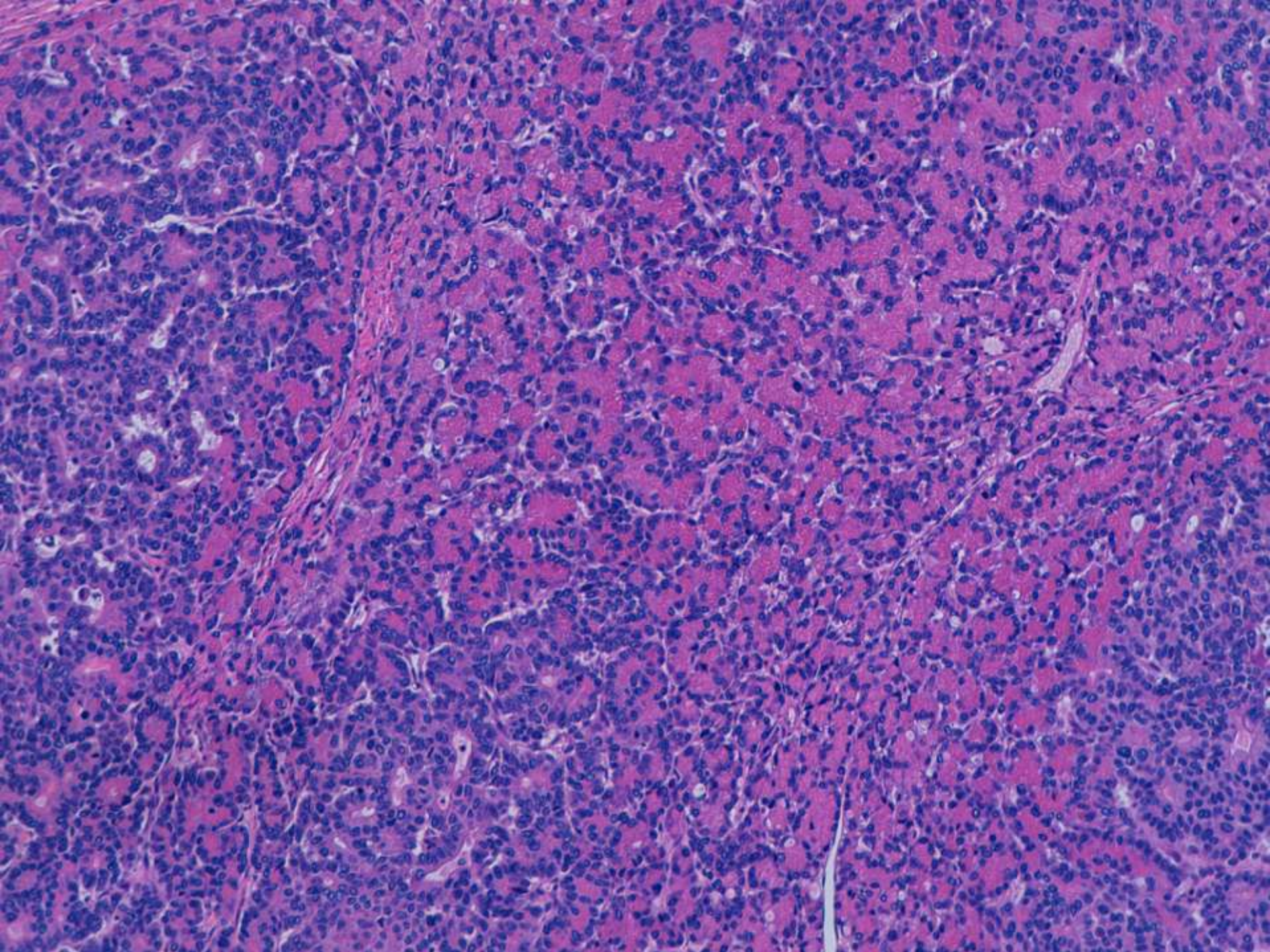
Tratamiento quirúrgico

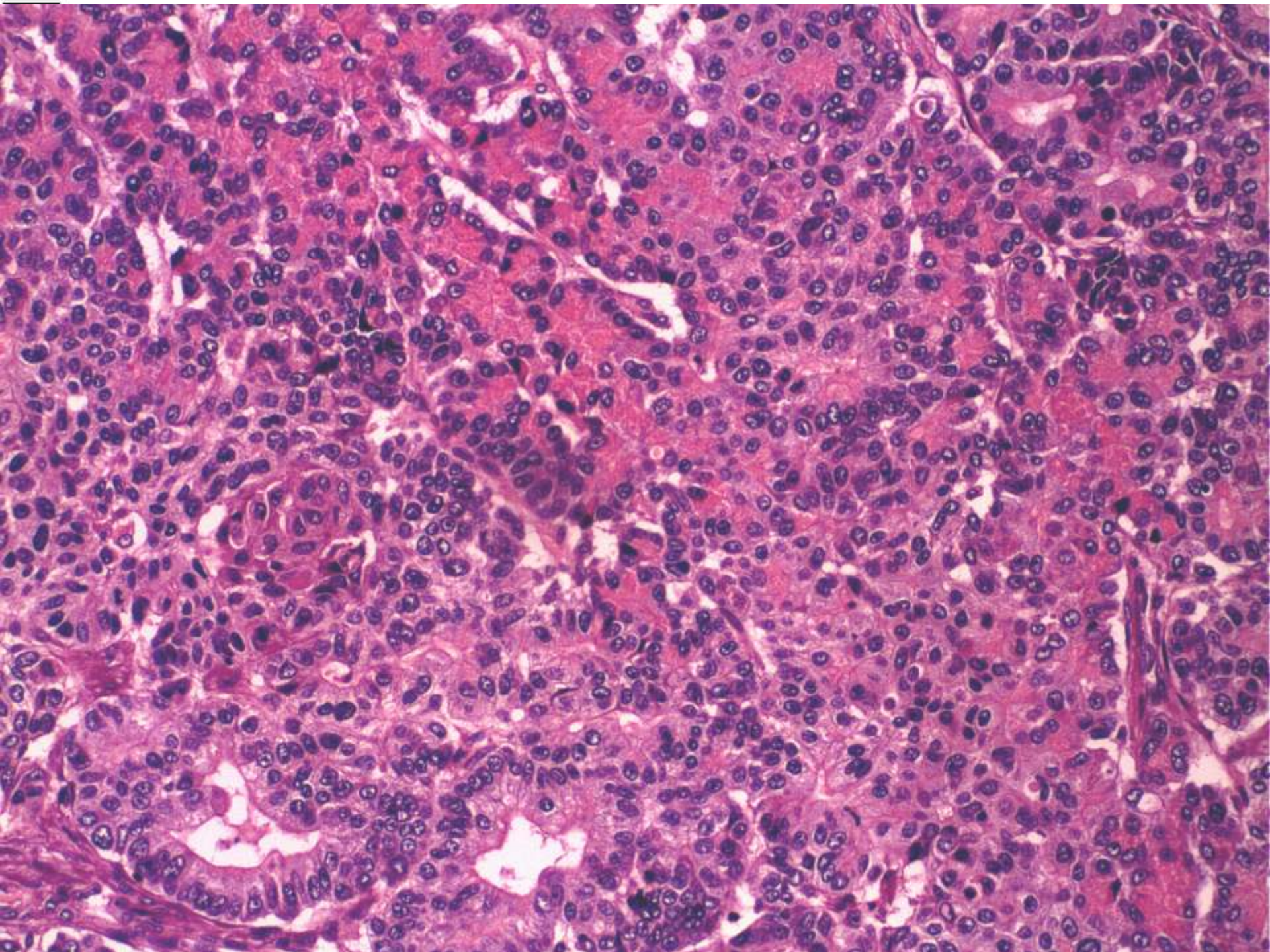
Pancreatectomía corporocaudal más esplenectomía. Hepatectomía derecha

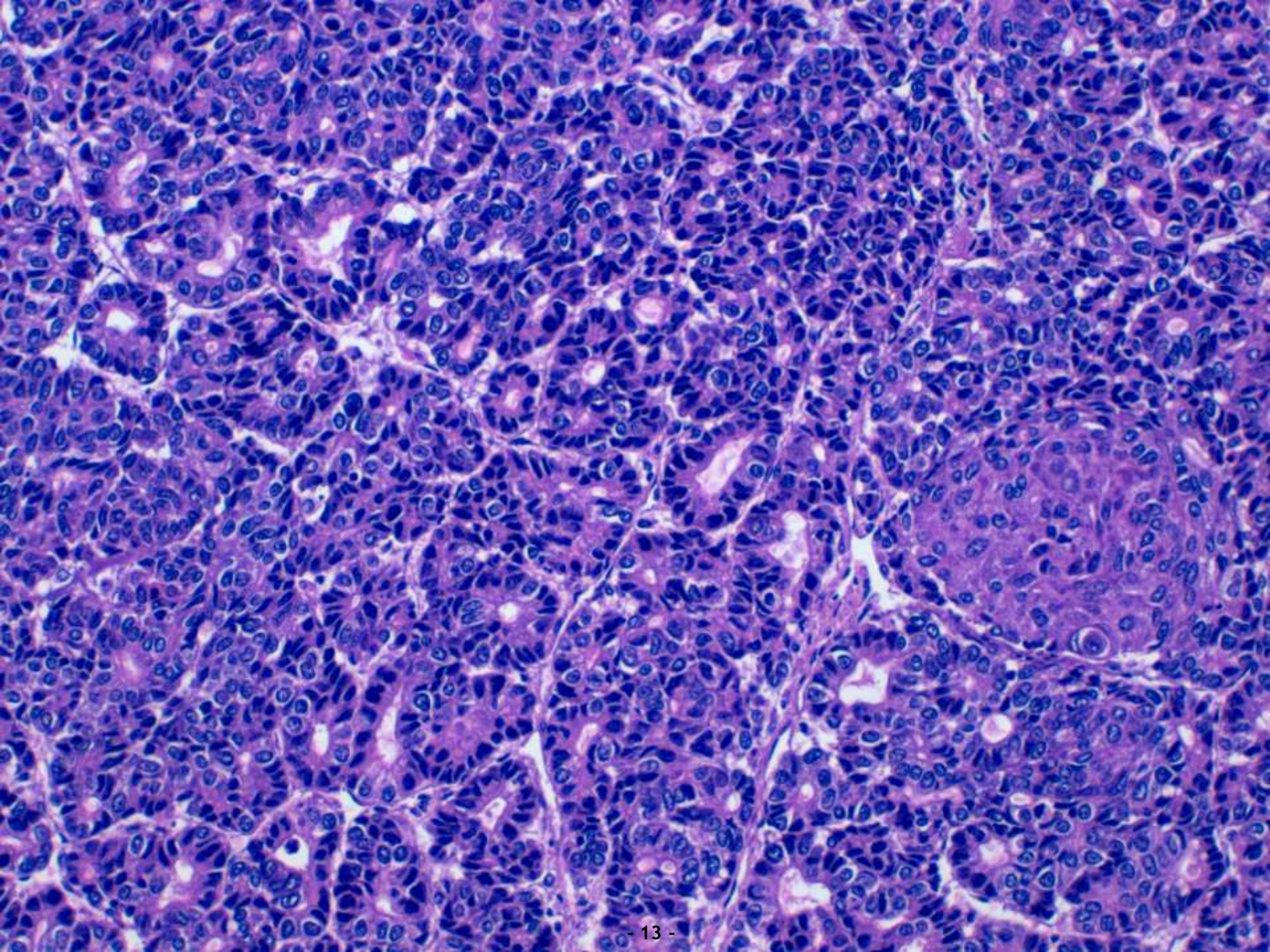


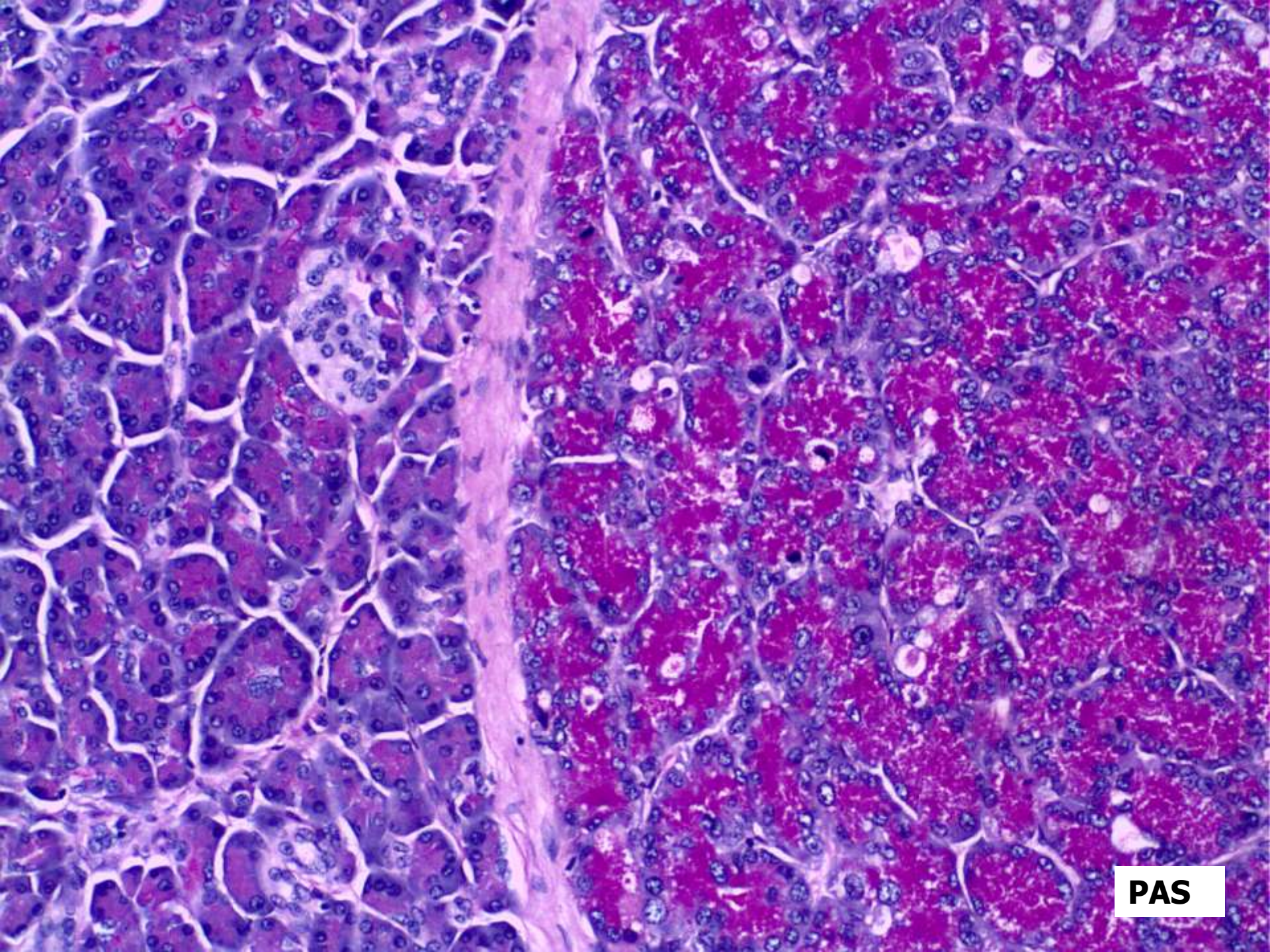




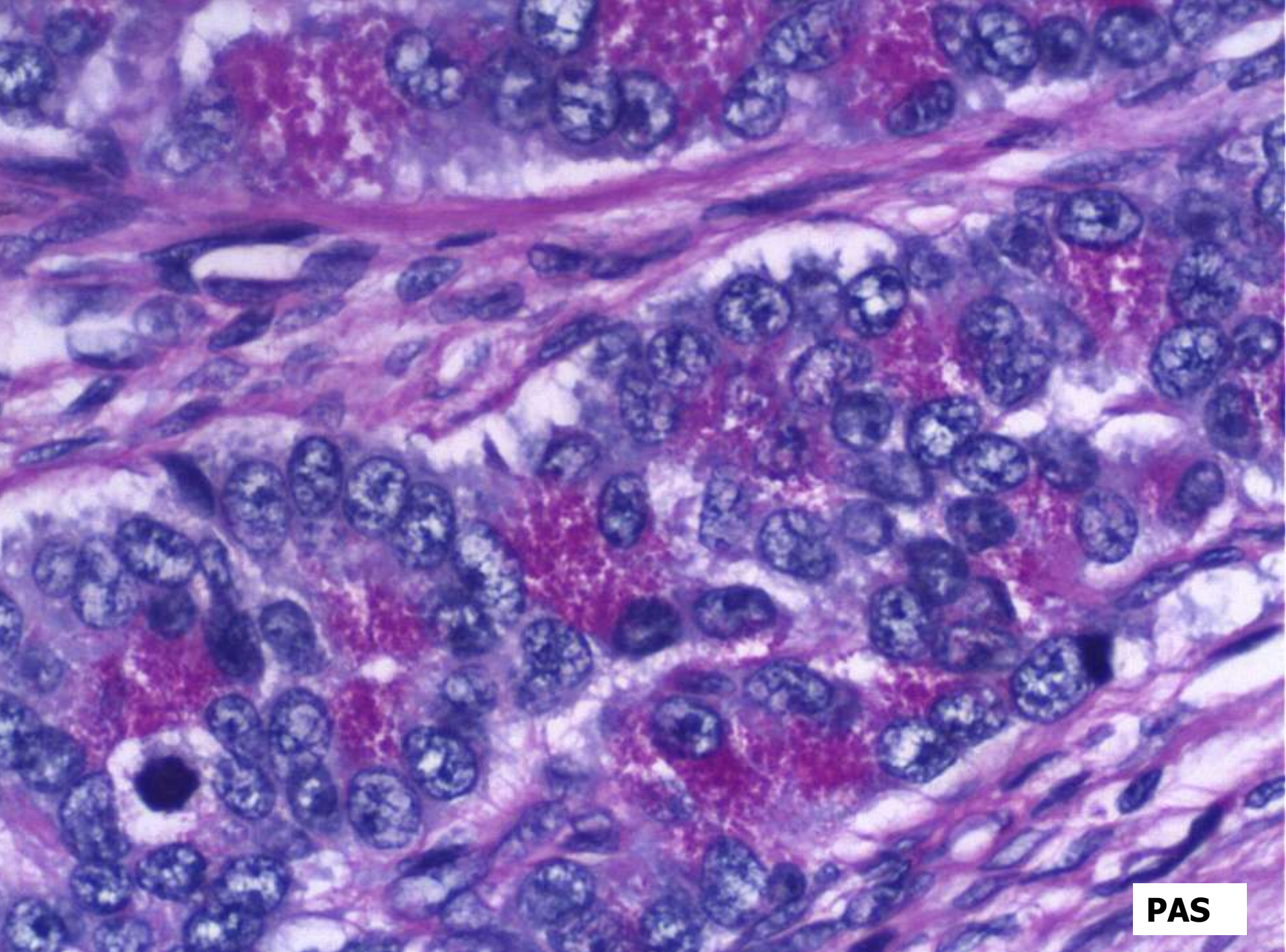






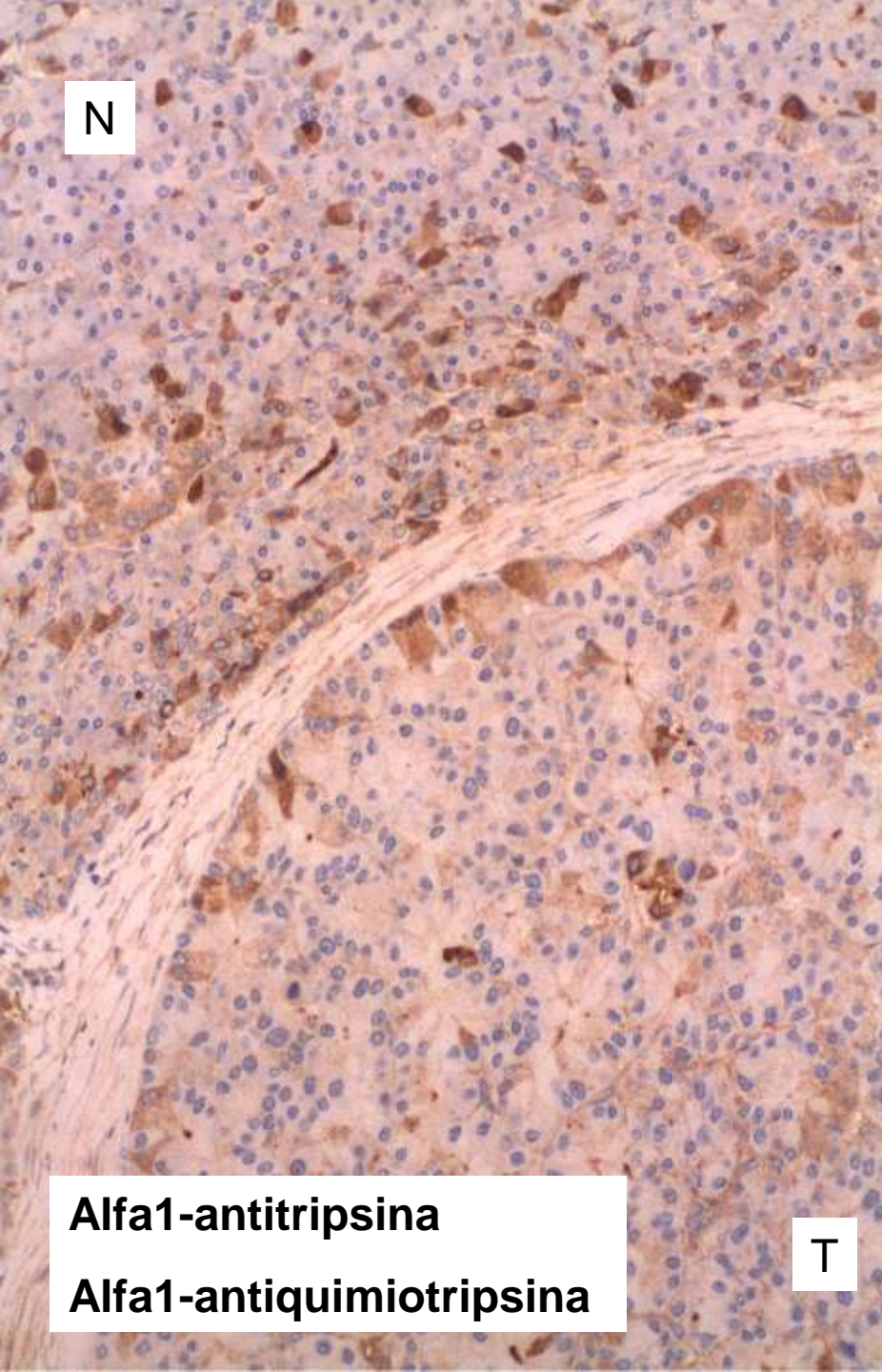


PAS



PAS

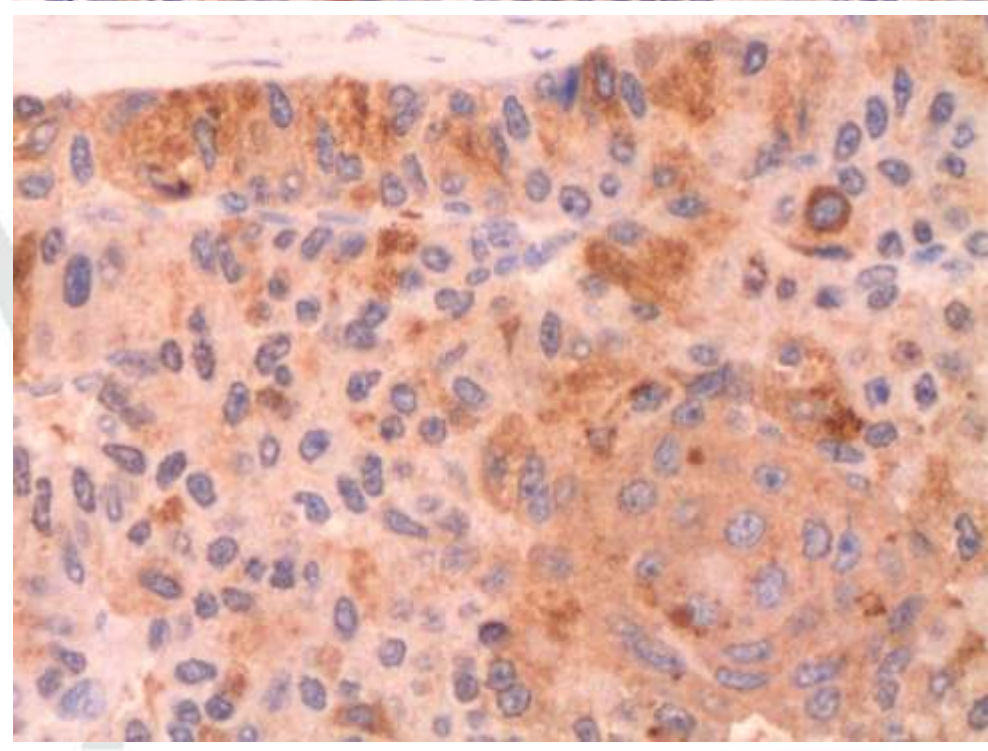
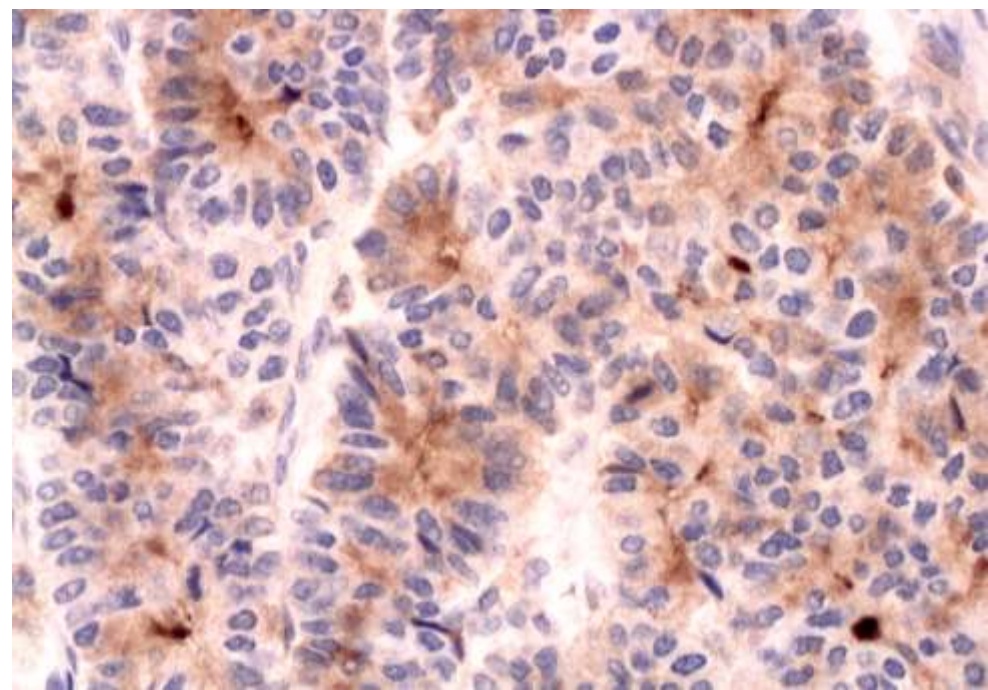
N

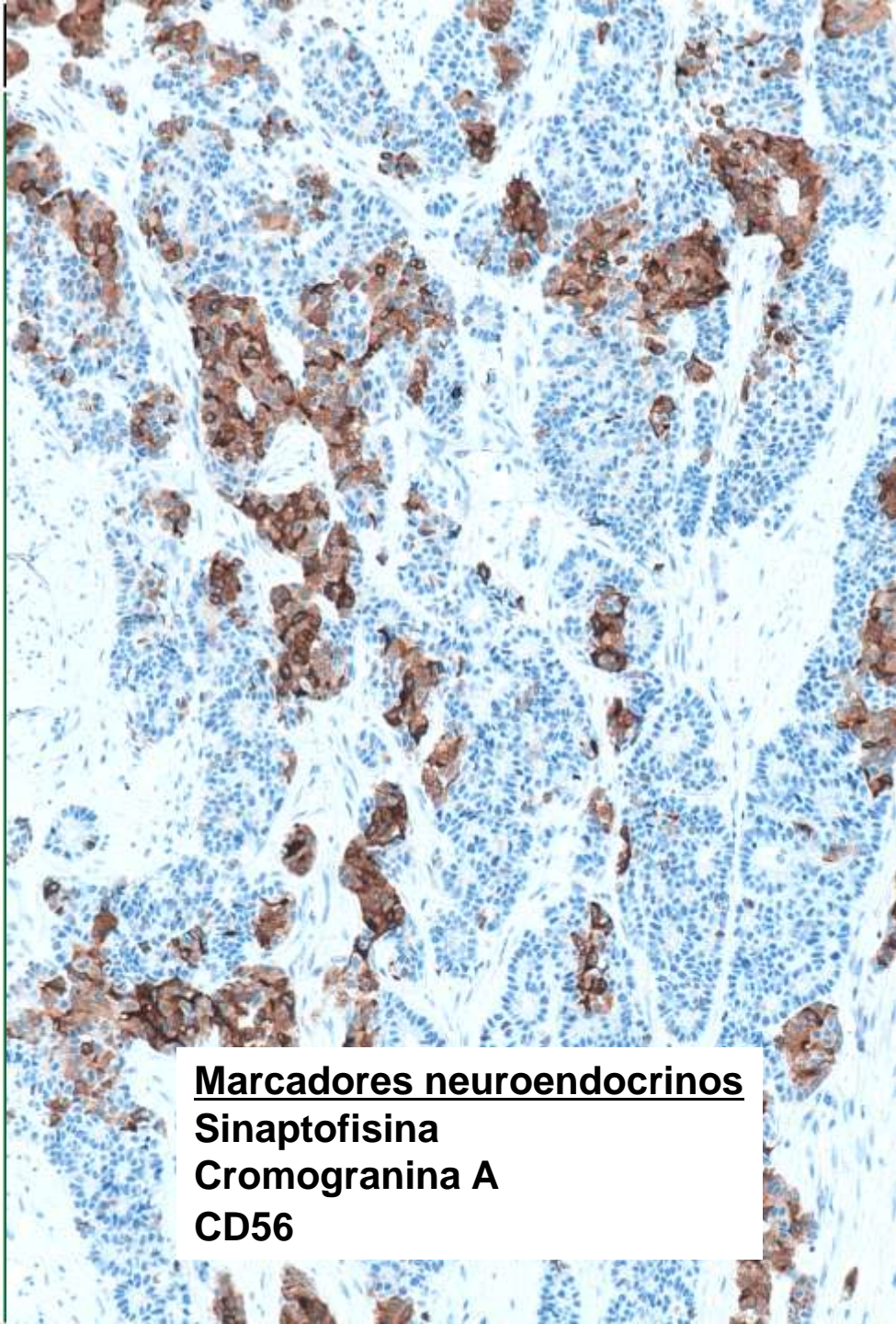


Alfa1-antitripsina

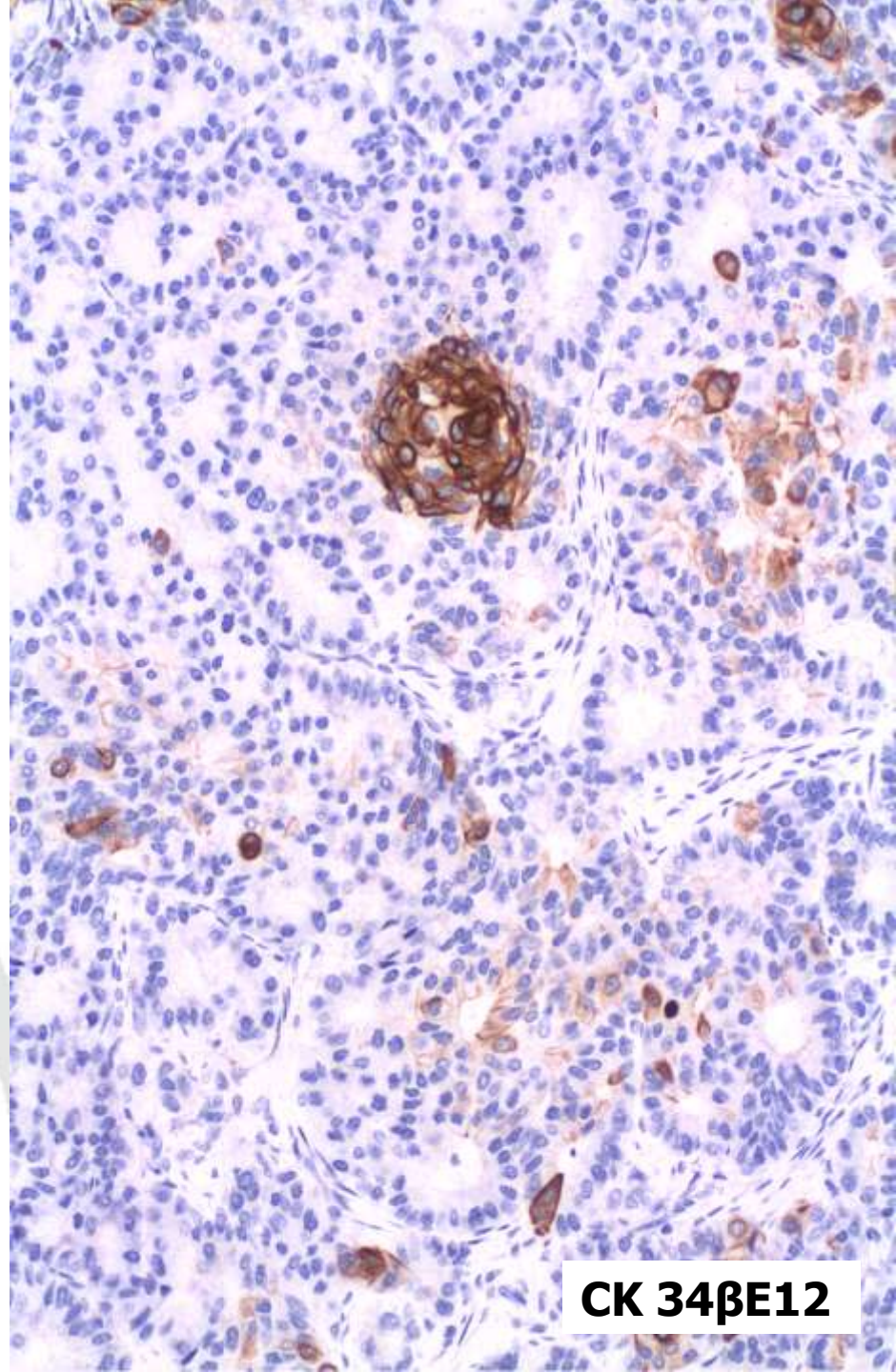
Alfa1-antiquimiotripsina

T

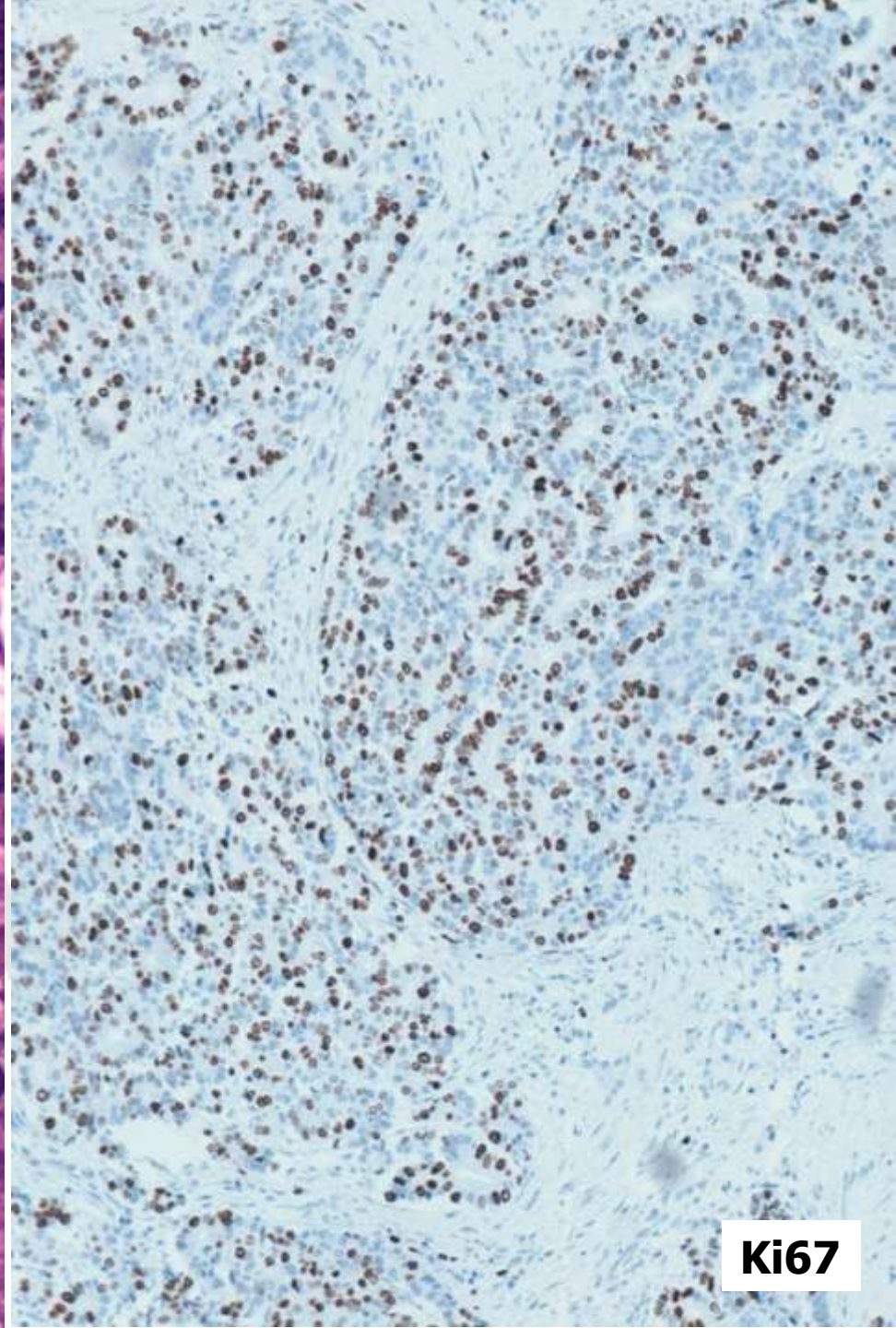
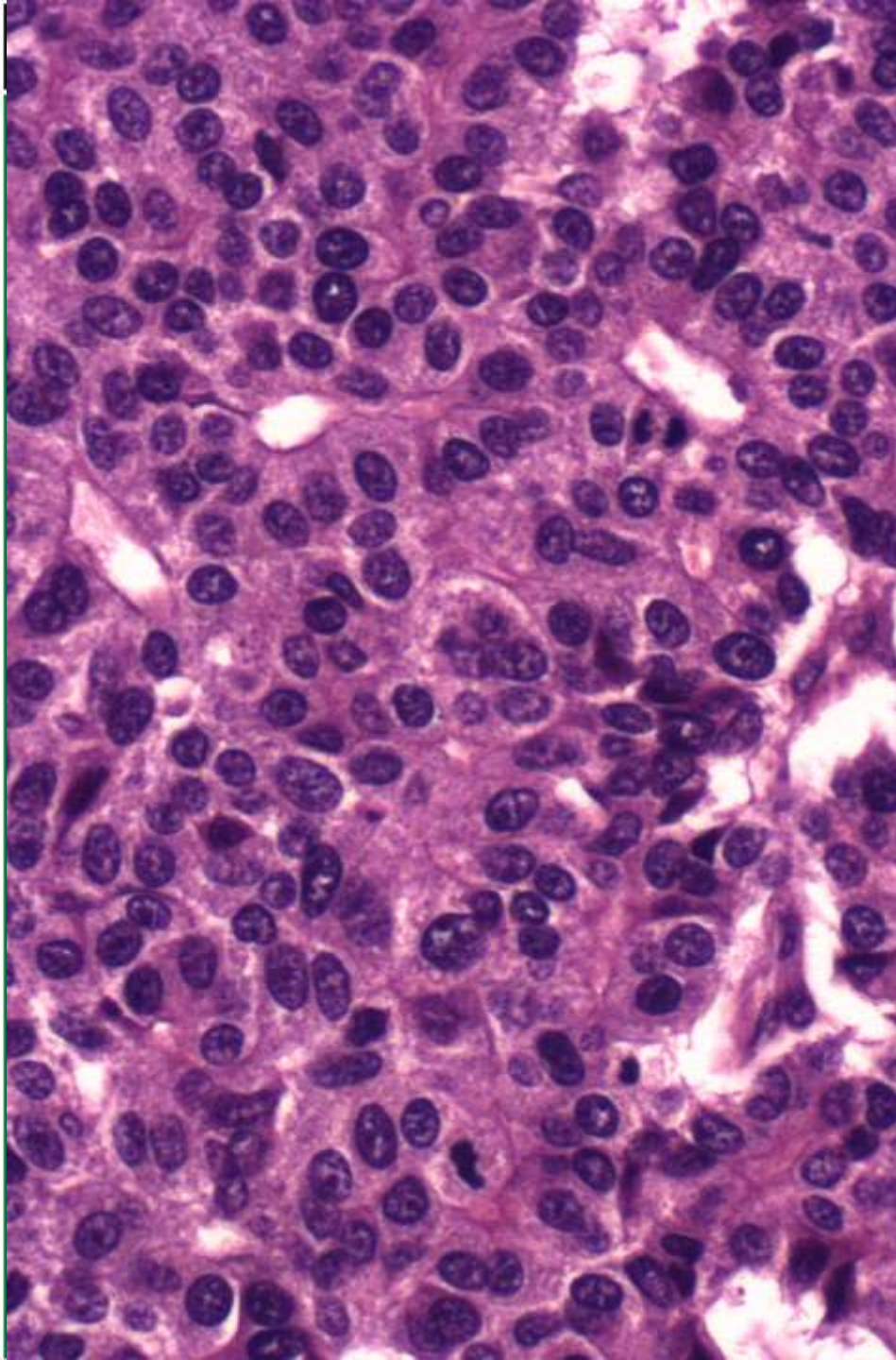




Marcadores neuroendocrinos
Sinaptofisina
Cromogranina A
CD56



CK 34βE12



Ki67



Diagnóstico final

Pancreatoblastoma del adulto

Pancreatoblastoma del adulto

Características generales

Neoplasia rara (23 casos en literatura)



Síntomas	Dolor abdominal	48%
	Pérdida de peso	30%
	Masa palpable	26%
	Ictericia	18%
	Diarrea	13%
	Sangrado	9%

Metástasis en el diagnóstico
26%

Marcadores tumorales
22% A-FP, Ca19.9, crA

Localización

Cuerpo /cola	56%
Cabeza	44%

Tamaño

> 8cm 70%

Invasión de estructuras
adyacentes

estómago, bazo, VMS
34%

Cavallini A et al, Pancreas 2009



Pancreatoblastoma del adulto

Estudio histopatológico

- Componente epitelial y estromal
- Componente epitelial en forma de diferenciación acinar, ductular o endocrina
- Presencia de corpusculos de células escamosas

Pancreatoblastoma del adulto

Estudio inmunohistoquímico

- Tripsina, α -1-antitripsina
- Quimiotripsina, α 1-antiquimiotripsina
- Amilasa
- Lipasa
- PAS (granulos intracelulares)

- Marcadores neuroendocrinos +/-
- CEA +/-
- α -fetoproteína (20%)

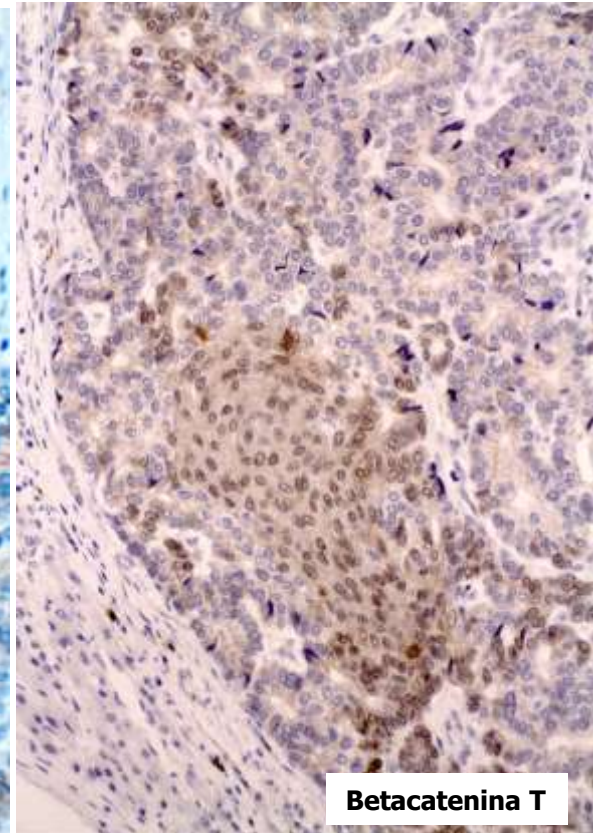
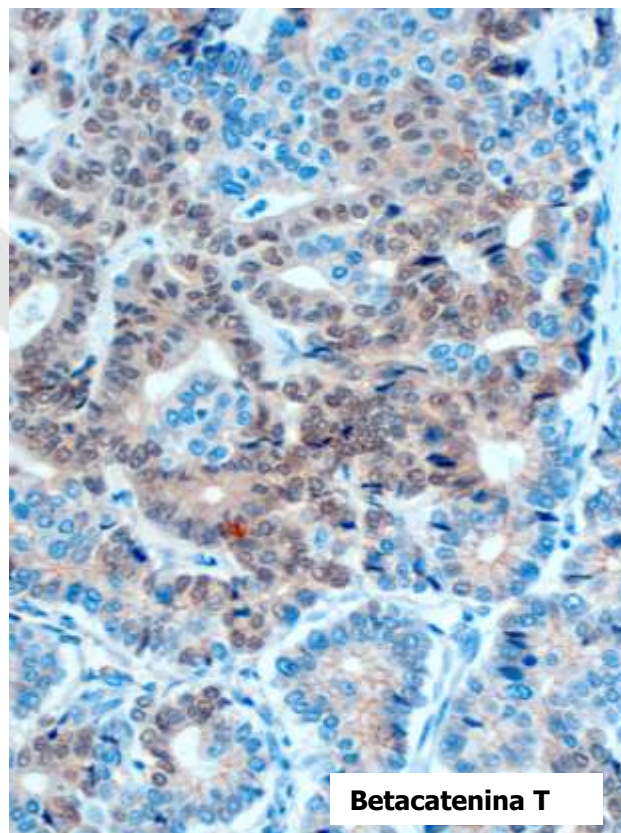
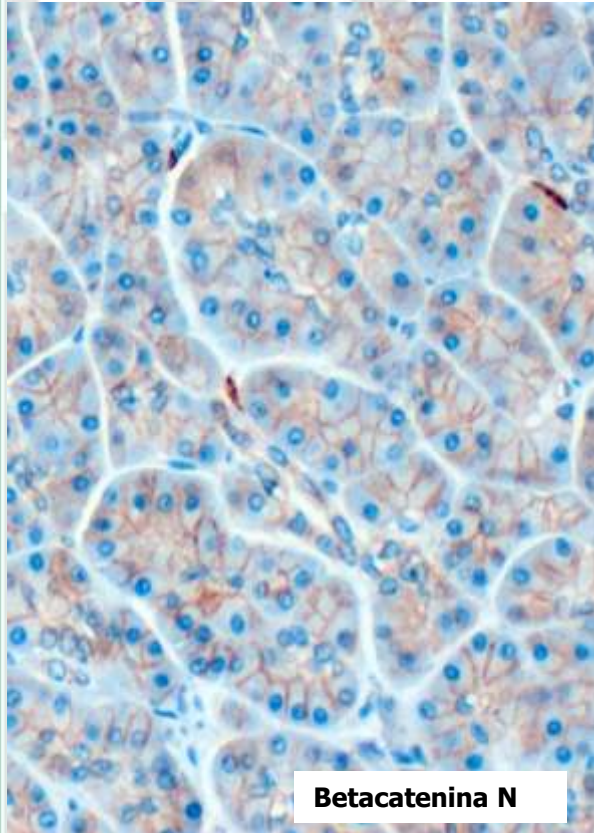
Pancreatoblastoma del adulto

Estudio Molecular

ACC/PBL

- Pérdida de la heterocigocidad (LOH) en el cromosoma 11p
- Alteración de la vía APC/ betacatenina
- No se observan las alteraciones moleculares típicas del ADC de páncreas (KRAS, p53, p16 o DPC4)

Marcadores moleculares





Diagnóstico diferencial

- Tumor neuroendocrino pancreático no funcional
- Carcinoma de células acinares
- Tumor sólido pseudopapilar
- Adenocarcinoma



Tratamiento y Pronóstico

- Tratamiento quirúrgico radical
- Poca experiencia en el tratamiento con QT adjuvante
- Supervivencia media de 18 meses
- Peor pronóstico que el PBL pediátrico pero mejor que el ADCD de páncreas



Muchas gracias por su atención