

## *Cáncer de páncreas en el niño*

Dres. MANUEL MANTERO, ROSA GOLUBOFF DE MILIES,  
EDUARDO ANAVITARTE, CESAR ARRUTI y DAVID TORRES\*

El cáncer primitivo de páncreas en el niño es de observación infrecuente y no participa

\* Médicos del Hospital Pedro Visca (Ministerio de Salud Pública), Prof. Adjunto de Cirugía, Docente de Cirugía Infantil (Facultad de Medicina, Montevideo) y Cirujano Pediatra Adjunto del Hospital Pedro Visca (Ministerio de Salud Pública).

Presentado el 10 de noviembre de 1971.

en las consideraciones diagnósticas habituales de las enfermedades radicadas en el hemiventre superior. Esta rareza se afirma al comprobar la escasa o nula atención que le prestan los textos de cirugía pediátrica. Algunas series amplias de tumores abdominales, como la de Melicow sobre 653 observaciones de masas abdominales en la infancia, no lo consignan. Ariel y Pack, en su texto sobre cáncer pediátrico, revisan muy brevemente este tumor y

Dargeon en su libro sobre tumores en la niñez, publicado tan recientemente como en 1960, establece: "carcinomas y sarcomas del páncreas aún no han sido descritos en el niño".

Como tampoco han sido publicadas observaciones en el ambiente nacional hemos decidido comunicar la nuestra.

**OBSERVACION**

E.V. 6 años. Sexo femenino. Procedente de Las Piedras.

Comienza aproximadamente una semana antes de su ingreso con anorexia y adelgazamiento, estando hasta ese momento aparentemente sana.

Cuatro días después le notan tinte amarillo de piel y mucosas, orinas muy oscuras, que manchan las ropas y heces decoloradas. El tránsito digestivo es normal. La evolución es apirética hasta ese momento.

Al examen (22-IX-70) se encuentra una niña de raza blanca, de peso de kg. 17.5 y con una talla de ms. 1.27; lúcida, apirética, huraña, que llora continua-

mente. Discreta insuficiencia nutricional, con panículo pobre en el tronco. Tinte icterico de piel y mucosas. En el abdomen se comprueba un hígado de 3 cms. del reborde, liso, de consistencia firme, con borde superior en el 4º espacio intercostal, algo doloroso. No se palpa bazo. El resto del examen clínico no ofrece particularidades.

*Evolución.*— Se indica régimen alimenticio de hepático (normoproteico, hipograso e hiperglúcido) y se le administra vitamina C a razón de 1 gr. diario, mientras se piden los exámenes complementarios. La ictericia va en aumento, se anemiza. Al 6º día del ingreso se agrega prednisona por vía oral, 10 mgrs. por 4. Al 8º día aparece fiebre en picos hasta de 40º rectal. Se administran entonces antibióticos. Persisten los síntomas, con acentuación de la ictericia a pesar de la medicación.

*Radiología.*— Tórax, 23-IX-70 y 3-X-70: normal. Hipocondrio derecho, 6-X-70: silueta hepática grande. Biligrafina, 9-X-70: no se visualizan vías hepáticas. La eliminación se hizo por el riñón.

**Laboratorio.**

**Hemograma**

23-IX-70	28-IX-70	10-X-70	21-X-70
G.R. 3:400.000	2:730.000	2:800.000	2:130.000
Hb 50 %	50 %	76 %	36 %
V.G. 0.73	0.96	1.3	0.85
G.B. 9.900	11.500	9.800	18.000
N.seg. 52 %	64 %	73 %	72 %
E 3 %	1 %	0	0
L 39 %	29 %	24 %	23 %
M 6 %	6 %	3 %	3 %
Plaquetas s/p hipocromía anisocitosis	Plaquetas s/p		Eritroblastos 2 % Anisocitosis intensa. Hipocromía.

*Eritrosedimentación:* 1ª hora: 67 mms.

*Glucemia:* 1gr08 %.

*Urea:* 0gr.22 %.

*Tiempo de coagulación:* 7m½.

*Tiempo de sangría:* 1m½.

*Retracción del coágulo:* normal.

**Orina**

23-IX-70	28-IX-70	6-X-70
Albúmina indicios	Albúmina 0.10 %	Albúmina 0.15 %
Glucosa no contiene	Glucosa indicios	Glucosa no contiene
Acetona no contiene	Acetona no contiene	Acetona no contiene
Pigmentos biliares ++++	Pigmentos biliares ++++	Pigmentos biliares ++++
Urobilina +++	Reacción ácida	Vogel 4. Límpida
Vogel 4. Turbio	Vogel 4. Turbio	Sedimento: células epiteliales y leucocitos
Sedimento nulo	Células epiteliales	
Células epiteliales	Algunos piocitos	
Algún piocito		

**Funcional hepático**

23-IX-70	26-IX-70	29-IX-70
B.I. 1.20 mg %	B.I. 3.36 mgr %	Fosfatasa alcalinas
B.D. 4.80 mg %	B.D. 9.60 mgr %	UKA 234 (normal 11.20)
B.T. 6 mg %	B.T. 12.96 mgr %	UB 70.2 (normal 6)
Colesterol 4.15 grs. %		Fosfatasa alcalinas termoestables 46 %
Proteínas 6.50 grs. %		Colesterol libre 4.25 gr %
Amol +++		Col. esterificado 1.25 gr %
Floculación negativo		Colesterol total 5.50 gr %
Hanger negativo		

*Proteinograma (26-IX-70)*

Albúmina	43.0 % gr. 2,92	Normoproteinemia con inversión de la relación A/G.
Alfa 1	7.7 % gr. 0,52	
Alfa 2	20.5 % gr. 1,39	Aumento de alfa 2 con respecto a hipogama relativa.
Beta	17.5 % gr. 1,19	
Gama	11.3 % gr. 0,76	
Proteínas grs. 6.78		

*Sondeo duodenal.*— Luego de una hora y media sólo se obtienen unos 5 c.c. de bilis oro. Microscopía normal. Meltzer-Lyon negativo.

Con el diagnóstico de ictericia obstructiva se decide de la exploración quirúrgica.

14-X-70. Cirujano: Prof. Adj. Dr. E. Anavitarte. Ayudantes: Dres. C. Arruti, D. Torres y Pte. Machado. Anestesia general: Dra. Bengochea.

Incisión transversa subcostal derecha. Exploración: Hígado aumentado regularmente de tamaño y consistencia, congestivo, sin fibrosis evidente. Vesícula distendida, hepático dilatado. Tumor polilobulado, muy vascularizado, de consistencia encefaloide, que desde la zona de la cabeza del páncreas invade el pedículo hepático en su porción inferior y se extiende por detrás del mismo hasta la cara inferior del hígado. El resto de la glándula pancreática no está deformada. Estómago y bulbo duodenal sin nada a destacar. Colon normal. Bazo discretamente aumentado de tamaño. Se realiza la resección de 2 nódulos retrocoledocianos. Mechado de la zona. Tubo de drenaje subhepático. Cierre por planos.

*Estudio anatomopatológico.*— Macroscopía. (Dr. Pizarrosa). Se reciben fijados en formol varios fragmentos el mayor de los cuales mide 30 por 20 por 10 mms. de color blanco-amarillento. Se incluyen 3 fragmentos. Se archiva el resto.

Microscopía (Dr. Fontán). Los fragmentos examinados corresponden en su totalidad a una neoformación de estirpe epitelial, de disposición glanduliforme y quisticopapilar, con una o más capas de células epiteliales cúbicas tapizando estas estructuras, con núcleos ovoides, hiper cromáticos, variables en forma y volumen. Citoplasma pálido, vacuolado. El estroma es escaso y dispuesto en delgados tabiques conjuntivovasculares.

En suma: corresponde a un carcinoma glanduliforme y quisticopapilar primitivo de páncreas.

**CONSIDERACIONES**

La revisión de la literatura ofrece pocas oportunidades dada la escasez de comunicaciones. Así en 1963, Moynan, Neerhout y Johnson colectan de la literatura mundial, en el período comprendido entre esa publicación y 1885, 15 casos a los que agregan su observación. Ciertamente algunos casos han sido desechados por contener datos incompletos. Con esta salvedad y algunas publicaciones posteriores, lo real es que la incidencia en tan dilatado período se coloca alrededor de la veintena de observaciones. De su análisis se pueden obtener algunas conclusiones:

1.— El menor de los pacientes tenía 3 meses de edad. La incidencia es mayor en ambos extremos de la escala de edades: por debajo de la etapa escolar y en la adolescencia.

2.— A diferencia del adulto, que marca preferencia por el sexo masculino, en el niño la distribución es uniforme.

3.— La evolución es más rápida que en el adulto, como lo destaca el promedio de supervivencia de 3 meses luego del tratamiento quirúrgico realizado o intentado, frente a los 8 meses promediales del adulto. Solamente en 2 oportunidades fue factible el tratamiento quirúrgico (duodenopancreatectomía). Uno solo sobrevivía 3 años después libre de síntomas que hicieran sospechar recidivas. Es decir, que la inmensa mayoría llegaron a manos del cirujano cuando la difusión tumoral superaba las posibilidades quirúrgicas, como en nuestra observación.

4.— De la sintomatología consignada no es la ictericia la más frecuente forma de anuncio, ya que sólo la presentaron el tercio de los enfermos, aun en etapas avanzadas. Lo más común es presentarse como una masa que deforma el hemiventre superior o como una hepatomegalia. Síntomas inespecíficos como disminución de peso, anorexia y síntomas gastrointestinales de variada entidad (náuseas y vómitos, diarrea, heces hipocólicas, síndrome celíaco, etc.) son de presencia constante. De especial interés pueden ser las manifestaciones hemorrágicas, desde melenas a severas hematemesis. La distensión abdominal, la ascitis o la circulación colateral son contingentes y en estrecha relación al grado de difusión tumoral.

5.— En el laboratorio se destaca una anemia significativa, muchas veces con leucocitosis elevada. El funcional hepático estará alterado en la medida que la obstrucción biliar progresa.

6.— La radiología mostrará elementos de difusión (adenopatías mediastinales) si los hay y los desplazamientos abdominales de diversos órganos. De especial interés puede ser el ensanchamiento del arco duodenal.

7.— El sitio primario del tumor fue casi siempre la cabeza o cuerpo del páncreas; los menos tomaban la totalidad de la glándula. El asiento único en la cola no ha sido comprobado.

8.— Las metástasis más comunes son en el hígado y las cadenas linfáticas del área portal. Luego siguen otros parénquimas: pulmón, bazo, riñón, etc.

9.— En varias observaciones se ha comprobado la infiltración extensiva en el intestino y su consiguiente ulceración, responsable de hemorragias severas.

10.— La hipoglucemia raramente acompaña la malignidad, como se desprende del análisis de estos datos: en 398 casos de hiperinsulinismo estudiados por Howard hay sólo 14 adenomas y ningún carcinoma; en 31 años analizados de la Mayo Clinic sólo registra un tumor hipoglucemiante metastásico en un adolescente.

11.— Por ser un cáncer potencialmente curable por la cirugía, aun en etapas iniciales de propagación linfática, creemos que la posibilidad de su existencia debe entrar en las consideraciones diagnósticas en niños con masas epigástricas, hepatomegalia, hemorragia digestiva o ictericia a fin de acercarnos al deseado diagnóstico precoz.

## RESÚMEN

Se presenta la observación de un caso de cáncer primitivo de páncreas en una niña de 6 años y se aprovecha, mediante la revisión de la literatura mundial, de fijar la evolución clínica y patológica.

## RÉSUMÉ

Présentation d'un cas de cancer primitif du pancréas chez une enfant de 6 ans. L'auteur, tout en révisant la documentation internationale correspondante, en profite pour établir l'évolution clinique et pathologique.

## SUMMARY

One case of primitive pancreatic cancer in a six-year old girl is described. World literature on the subject is revised and the clinical and pathological evolution established.

## BIBLIOGRAFIA

1. ANDERSEN, D. H. Tumors in infancy and childhood. A survey of those seen in the Paedology Laboratory of the Babies Hospital during the years 1935-1950. *Cancer*, 4: 890, 1951.
2. ARIEL, I. M. and PACK, G. T. Cancer and allied diseases of infancy and childhood. Boston 1960. Little Brown and Co. p. 250.
3. BECKER, W. I. Pancreaticoduodenectomy for carcinoma of the pancreas in an infant. Report of a case. *Ann. Surg.*, 145: 964, 1957.
4. BENSON, C. D. y col. Pediatric Surgery. Chicago 1962. Year Book Medical Publishers. p. 632.
5. CORNER, B. D. Primary carcinoma of the pancreas in an infant age 7 months. *Arch. Dis. Childhood*, 18: 106, 1943.
6. DARGEON, H. W. Tumors in childhood. New York 1960. P. B. Hoeber Inc. p. 224.
7. DENSLER J. F. FRAZIER H. W. Neoplasms in the pediatric age group of the George Hubbard Hospital 1922-1953. *J.A.M.A.* 55: 36, 1963.
8. GROSS R. Pancreaticoduodenectomy for carcinoma of the pancreas in an infant. Report of a case. *Ann. Surg.*, 145: 864, 1957.
9. GROSS R. Cirugía infantil. Barcelona 1956. Salvat editores S.A.
10. GUBERN SALICHACH L. MARQUEZ GUBERN A. Tumores abdominales en la infancia. Barcelona 1962. Editorial Lye.
11. HAMOUDI A. B. Papillary epithelial neoplasm of the pancreas in a child. Report of a case with electron microscopy. *Cancer*, 26: 126, 1970.
12. HOWARD J. M. MORS N. H. ROADS J. E. Hyperinsulinism and islet cells tumors of the pancreas with 398 recorded tumors. *Surg. Gyn. Obst.*, 90: 147, 1950.
13. HUREZ A. BEDUOELLE J. DEBRAY H. LE BRAS A. HALLE B. Carcinome langerhansien avec manifestations hypoglycémiques sévères chez un enfant de 9 ans; pancréatectomie partielle.
14. LEE C. M. NEWSTEDT J. SIDDAL H. S. Large abdominal tumors of childhood (other than Wilm's tumor and neuroblastoma). *Ann. Surg.*, 143: 803, 1956.
15. LONGINO L. A. MARTIN L. W. Abdominal masses in the newborn infant. *Pediatrics*, 21: 596, 1958.
16. MELICOW M. M. USON A. C. Palpable abdominal masses in the newborn infant. A report based on a review of 653 cases. *J. Urol.*, 81: 705, 1959.
17. MOYAN W. NEERHOUT R. C. JOHNSON T. S. Pancreatic carcinoma in childhood. Case report and review. *J. Pediat.*, 65: 711, 1964.
18. MOZES M. BOGOWSKY H. Les cystoadénocarcinomes papillaires du pancréas. A propos d'un cas chez une fille de quinze ans. *Lyon Chir.*, 59: 499, 1953.
19. NANSON E. M. An unusual case of carcinoma of the head of the pancreas. *Brit. J. Surg.*, 41: 439, 1954.
20. PATEL J. C. Le cancer du pancréas chez l'enfant. *Presse Méd.*, 73: 1702, 1965.
21. SWENSON O. Pediatric Surgery. New York 1962. Appleton Century Croft p. 285.

## DISCUSION

DR. VALLS.— Yo felicito a los autores por haber presentado una entidad que es frecuente en el adulto pero que es tan rara en el niño, mostrando las diferencias que tiene también la evolución del neoplasma de cabeza de páncreas en el niño con respecto al adulto.

La evolución que tuvo este enfermo, esa evolución febril, posiblemente estuviera en relación a la gran actividad de crecimiento de ese tumor.

Como en todos los casos el tratamiento de los neoplasmas debe ser, como lo destacaran los autores sometido a trabajo de equipo, cirujano, roentgenterapeuta y quimioterapeuta.

DR. ANAVITARTE.— Nosotros el diagnóstico que hicimos en esta niña, el clínico, fue de megacolédoco. Pensamos que tenía un megacolédoco o una malformación de vía biliar, pero fundamentalmente pensamos en el megacolédoco, en un quiste de colédoco con una litiasis o no coledociana, sobreañadida.

Cuando abrimos el vientre encontramos un inmenso tumor encefaloide, blando, de color amarillento que infiltraba toda la región pancreática, el duodeno, el pedículo hepático y se sumergía debajo del hígado. De manera que en esa situación nosotros pensamos que no podíamos hacer mayor cosa porque no pensamos que ese tumor fuera de la cabeza del páncreas, creímos que era un tumor raro, que no sabíamos lo que era, y procedimos a hacer una biopsia.

Nos llamó la atención que tuviera exactamente igual que en adulto una vesícula distendida. No interpretamos el caso y cuando vino la biopsia fue una sorpresa para nosotros, esa es la realidad de los hechos. Por otra parte no conocíamos en absoluto la existencia de cáncer de la cabeza de páncreas en el niño.

Este cáncer se diferenciaba del adulto en que era un cáncer enormemente extendido y que era un cáncer encefaloide, contrariamente a lo que sucede en el adulto que en general es un esquirro y está situado en el espesor de la cabeza, invadiendo el colédoco y ahogando el colédoco en el tejido denso del neoplasma. Acá no sucedía así, era un tumor que seguía al pedículo hepático hacia arriba, pasaba por detrás del mismo detrás del hígado, invadía el duodeno, invadía toda la región epigástrica, de manera que era un enorme tumor.

Si nosotros hubiéramos interpretado que era un tumor de páncreas naturalmente que le hubiéramos hecho una derivación.