



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL DE PEDIATRÍA

TESIS:

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE LOS
PACIENTES CON TUMORES PANCREÁTICOS EN UN
HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Aura Cristina Aguilar Bello ¹

TUTORES:

Dr. Edgar Fernando Oliver García ²

Dra. Alfa Grecia Barraza Tinajero ³

Dr. Juan Carlos Núñez Enríquez ⁴

CIUDAD DE MÉXICO, 2023



¹ Residente de cuarto año de Cirugía Pediátrica. Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” Centro Médico Nacional Siglo XXI. Correo electrónico: auraaguilarbello@gmail.com.

² Cirujano Pediátrico, Jefe del Servicio de Cirugía de Alta Especialidad, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” Centro Médico Nacional Siglo XXI. Correo electrónico: oliverio111973@gmail.com.

³ Cirujana Oncóloga Pediátrica, Adscrito al Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” Centro Médico Nacional Siglo XXI. Correo electrónico: alfa_grecia@yahoo.com.

⁴ Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” Centro Médico Nacional Siglo XXI. Correo electrónico: jcarlos_nu@hotmail.com



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ÍNDICE

TEMA	PÁGINA
I. Resumen	3
II. Antecedentes	5
III. Justificación	14
IV. Planteamiento del Problema	15
V. Hipótesis	15
VI. Objetivos	16
VII. Material y Métodos	17
a. Lugar del Estudio	17
b. Población y Tiempo de Estudio	17
c. Diseño de Estudio	17
d. Criterios de Selección	17
- Inclusión y Exclusión	
e. Cálculo y Tamaño de la Muestra	18
f. Definición de Variables	19
g. Descripción General del Estudio	21
h. Análisis Estadístico	21
i. Factibilidad	21
j. Aspectos Éticos	21
k. Recursos Humanos, Materiales y Financieros.	23
• Resultados	24
• Discusión	28
• Conclusión	29
• Cronograma de Actividades	32
• Referencias Bibliográficas	33
• Abreviaturas	35
• Anexos	36

I. RESUMEN

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON TUMORES PANCREÁTICOS EN UN HOSPITAL DE PEDIATRÍA DE MÉXICO

Aguilar Bello AC, Oliver García EF, Barraza Tinajero AG, Núñez Enríquez JC.

INTRODUCCIÓN: Los tumores malignos de páncreas son una entidad rara en pediatría, lo que condiciona que exista escasa información sobre la misma. Las opciones de tratamiento actuales incluyen manejo quirúrgico y médico; siendo la cirugía la piedra angular del tratamiento. Sin embargo, dada la poca frecuencia y heterogeneidad de estos tumores, son extremadamente difíciles de estudiar y tratar, con falta de pautas estandarizadas para el tratamiento y estudio.

OBJETIVO: Describir las características clínicas, tratamiento y evolución postquirúrgica de pacientes con diagnóstico de tumores malignos de páncreas en el Hospital de Pediatría, “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de serie de casos, retrospectivo y descriptivo. Se incluyó a los pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de tumor maligno pancreático, atendidos en el Hospital de Pediatría - “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI de la Ciudad de México, en el período comprendido del 1º de enero de 2015 y al 31 de diciembre 2022. Los datos de los pacientes fueron obtenidos a partir de la revisión de expedientes, reportes de estudios de laboratorio, resultados de histopatología e imágenes diagnósticas.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Se empleó estadística descriptiva, para el caso de las variables cualitativas se emplearon frecuencias y porcentajes; y para las variables cuantitativas se utilizaron medidas de tendencia central y de dispersión.

RESULTADOS: En el presente estudio se describen 3 casos de tumores pancreáticos que fueron identificados durante el período de estudio, el total de ellos en mujeres entre los 11 y 17 años. Entre las manifestaciones clínicas de las pacientes se encontró la presencia de ictericia, dolor abdominal y de tumoración abdominal palpable. El ultrasonido fue el estudio de imagen inicial, seguido de tomografía y en dos de los casos se realizó resonancia magnética. La imagen predominante fue una lesión ecogénica, heterogénea, de bordes regulares; en los tres casos las lesiones tumorales estuvieron localizadas en la cabeza del páncreas. Dada la ubicación y tipo de tumoración, la opción terapéutica en los 3 casos fue la resección quirúrgica, en dos casos con procedimiento de Whipple con preservación pilórica y uno con resección y derivación biliodigestiva en Y de Roux. Los tres casos se reportan al momento de la finalización del estudio vivos, sin enfermedad residual ni recaída, sin necesidad de tratamiento adyuvante, con una moda de seguimiento de 20 meses, con una mínima de 17 y una máxima de 60 meses, entre las complicaciones a mediano plazo se reporta una paciente con insuficiencia pancreática exocrina y una con esteatosis y fibrosis hepática.

CONCLUSIONES: La cirugía es la piedra angular del tratamiento de los tumores de páncreas en pediatría. En el seguimiento entre uno y cinco años posterior al tratamiento quirúrgico, nuestras pacientes se mantienen sin enfermedad residual, recaída o muerte. Las complicaciones observadas son similares a las descritas previamente en la literatura.

Palabras claves: tumores de páncreas, pediatría, tumor pseudopapilar sólido y quístico, pancreatoduodenectomía, procedimiento de Whipple.

II. ANTECEDENTES

Los tumores de páncreas son una patología diversa entre neoplasias benignas y malignas provenientes de células tanto endocrinas como exocrinas, que dada su baja incidencia y presentación sutil, suelen ser un problema para el equipo quirúrgico y pediátrico que trata este padecimiento, condicionando una vaga experiencia en el mismo, y secundariamente resulta en que gran parte de la literatura pediátrica se limite a presentación de casos y series que solo orientan en el manejo médico y quirúrgico de la patología, siendo limitados en resultados, tanto por la escasez de los casos como por la severidad de algunos de ellos al momento del diagnóstico.

Las opciones de manejo actuales en pediatría incluyen tratamiento quirúrgico y médico; y se ha relacionado la intervención quirúrgica con una mejor supervivencia al término del tratamiento¹. Sin embargo, dada la poca frecuencia y heterogeneidad de estos tumores, son extremadamente difíciles de estudiar y tratar, con falta de pautas estandarizadas para diagnóstico y terapéutica, que pueden condicionar repercusión en el resultado y pronóstico relacionados con una derivación tardía a los centros de referencia.

En este trabajo se revisó la literatura disponible, y la experiencia de nuestro centro en cuanto a la presentación, diagnóstico, tratamiento y resultados postquirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de tumores pancreáticos, y se excluyeron los tumores endocrinos dado que estos últimos se encuentran con una epidemiología, etiopatogenia, presentación e incluso tratamiento, tanto médico como quirúrgico diferente¹⁻³, clasificándose dentro de otro grupo de neoplasias pancreáticas y que por ende no corresponde con los intereses del grupo investigador.

EPIDEMIOLOGÍA

En la población adulta, los tumores pancreáticos representan al menos el 3% de los tumores malignos, y son predominantemente de origen ductal; en contraste, los tumores pancreáticos en pediatría son raros, generalmente benignos y con histopatología variable³.

Estos tumores, tienen un pico de incidencia en la adolescencia, excepto para el pancreatoblastoma que predomina en la infancia. Se reportan incidencias variables a nivel mundial, una de las más relevantes es la de la North American Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) con 73 casos de neoplasias malignas en USA entre 1973 y 2007 en menores de 19 años con una incidencia de 0.02 casos por 100.000 personas/año^{1, 4}; en Italia entre el 2000 y el 2009 se reportaron en el proyecto TREP (Tumori Rari in Eta` Pediatrica) un total de 21 tumores de páncreas en menores de 18 años⁵, y en Reino Unido sólo se informaron 41 casos en el Registro Nacional de Tumores Infantiles entre 1971 y 2000. En cuanto a la prevalencia por género, se reporta relación Mujer : Hombre aproximadamente 1.7:1. Según la clasificación, en el reporte Inglés 11 de los tumores fueron pancreatoblastomas, seguidos en frecuencia por los tumores pseudopapilares sólidos y los tumores de células de los islotes³; en México el estudio más representativo hasta el momento, es de Heftye Sánchez y Palacios Acosta⁶, realizado en un solo centro, y revisó casos desde 2008 a 2018 con un total de 15 pacientes, en el que prevalece el sexo femenino (relación mujer/hombre 2.7:1), y la edad adolescente (promedio 13-15 años), siendo más común el tumor de Frantz (46%), seguido de pancreatoblastoma (20%), el adenocarcinoma y el carcinoma de células acinares (7%); reportaron

resección quirúrgica total en el 66% de sus pacientes, con un 67% de complicaciones postquirúrgicas, siendo las más frecuentes las infecciosas (neumonías, colecciones intraabdominales, infecciones asociadas a dispositivos vasculares); se utilizó terapia adyuvante con quimioterapia, radioterapia y otras no especificadas en 26.7% de los pacientes, se reportó un porcentaje de recaídas en 13.3% de los pacientes la mayoría a páncreas e hígado, con mortalidad de 13% sin especificar el momento ni la causa.

CLASIFICACIÓN

Las neoplasias pancreáticas, previamente solían clasificarse en epiteliales y no epiteliales y estas a su vez en exocrinas y endocrinas, también podían clasificarse como quísticas o sólidas y benignas o malignas (Tabla 1); sin embargo, desde 2010, la clasificación aceptada mundialmente es la de la Organización Mundial de la Salud (Tabla 2)^{1, 5}, la cual divide los tumores según la línea celular de origen, configuración histológica y grado de displasia celular, y posteriormente su estadificación se basa en el sistema TNM (Tabla 3) y aplica los criterios usados en adultos. A pesar de la clasificación más reciente, se encuentra en la literatura y publicaciones actuales que prevalece el uso de las clasificaciones previas, por lo que, para mejor entendimiento, se describen ambas clasificaciones a continuación, y posteriormente una breve descripción de las tumoraciones pancreáticas más frecuentes y de las cuales trataremos en nuestro estudio, recordando que para el presente trabajo se han excluido las neoplasias endocrinas del páncreas tales como insulinomas, gastrinomas, glucagomas y VIPomas, entre otros¹⁻³.

Tabla 1. Clasificación de los tumores según origen celular¹:

Tumores No Epiteliales	-Linfomas		
	-Sarcomas		
	-Quistes dermoides		
	-Linfangioma		
			-Hemangioendotelioma
Tumores Epiteliales	Exocrinos	Células Ductales	-Adenocarcinoma
		Células Acinares	-Carcinoma de células acinares -Pancreatoblastoma
		Indeterminado	-Tumor sólido pseudopapilar
	Endocrinos	Tumores Neuroendocrinos – Gastropancreáticos:	
		-Tumor neuroendocrino bien diferenciado	
-Carcinoma neuroendocrino bien diferenciado -Carcinoma neuroendocrino mal diferenciado			

Tabla 2. Clasificación de la Agencia Internacional para la Investigación en Cáncer, Organización Mundial de la Salud ¹:

<ul style="list-style-type: none"> ● Adenocarcinoma ductal invasivo <ul style="list-style-type: none"> ○ Convencional ○ Variantes histológicas atípicas ● Neoplasia pancreática intraepitelial (PanIN) <ul style="list-style-type: none"> ○ 1A ○ 1B ○ 2 ○ 3 ● Neoplasias intraductales <ul style="list-style-type: none"> ○ Neoplasia intraductal papilar-mucinoso <ul style="list-style-type: none"> ▪ Con bajo, moderado o alto grado de displasia ▪ Carcinoma invasivo ○ Neoplasia intraductal tubular <ul style="list-style-type: none"> ▪ Con bajo, moderado o alto grado de displasia ▪ Carcinoma invasivo ● Neoplasias císticas mucinosas <ul style="list-style-type: none"> ○ Con bajo, moderado o alto grado de displasia ○ Carcinoma invasivo 	<ul style="list-style-type: none"> ● Neoplasia de las células acinares <ul style="list-style-type: none"> ○ Cistadenoma ○ Carcinoma ○ Cistadenocarcinoma ● Neoplasia serosa <ul style="list-style-type: none"> ○ Cistadenoma ○ Cistadenocarcinoma ○ Adenoma sólido seroso ● Neoplasia endocrina pancreática <ul style="list-style-type: none"> ○ Bien diferenciada <ul style="list-style-type: none"> ▪ Funcional ▪ No funcional ○ Pobremente diferenciada ● Tumor sólido pseudopapilar (tumor de Frantz) ● Pancreatoblastoma ● Neoplasia mesenquimal ● Neoplasias secundarias
---	---

Tabla 3. Sistema de clasificación y estadificación TNM de tumores pancreáticos:

T – TUMOR PRIMARIO
TX No evaluable
T0 Sin evidencia de tumor primario
Tis Carcinoma in situ
T1 Limitado al páncreas ≤2cm ^a
T2 Limitado al páncreas >2cm ^a
T3 Tumor se extiende más allá del páncreas
T4 Tumor compromete tronco celíaco o AMS
N- NÓDULOS LINFÁTICOS REGIONALES
NX No evaluable
N0 Sin metástasis nodulares
N1 Metástasis nodulares
M – METÁSTASIS A DISTANCIA
M0 Sin metástasis a distancia
M1 Con metástasis a distancia

ESTADIFICACIÓN	T	N	M
Estadio 0	Tis	0	0
Estadio 1A	1	0	0
Estadio 1B	2	0	0
Estadio 2A	3	0	0
Estadio 2B	1, 2, 3	1	0
Estadio 3	4	Cualquiera	0
Estadio 4	Cualquiera	Cualquiera	1

Pancreatoblastoma

Es un tumor epitelial sólido con células que tienen diferenciación celular acinar, positiva a inmunotinción de lipasa y tripsina, y ocasionalmente ductal o endocrino; histológicamente, sus células se dividen en lobulillos separados por bandas estromales y tienen un grupo de células fusiformes de origen desconocido, patognomónicas, llamado corpúsculo escamoides. Su ubicación más frecuente es en la cabeza del páncreas (60%) y un 40% entre el cuerpo y la cola, muy ocasionalmente puede ser ectópico. Con una epidemiología inversa a la mayoría de las tumoraciones del páncreas, es el más común en niños menores de 10 años, con un pico de incidencia a los 4-5 años y con una relación hombre: mujer 4:1. Pertenece a los tumores embrionarios y surge de las células totipotenciales, tal como el nefroblastoma, hepatoblastoma y neuroblastoma; lo que asocia la elevación de la alfafetoproteína en su presentación (30% de los casos) y la asociación con el síndrome de Beckwith-Wiedemann en relación con la mutación del gen 11p15.5. Característicamente se presenta con una tumoración abdominal incidental, y con menos frecuencia por dolor abdominal, muy raras veces se asocia a ictericia o síndromes paraneoplásicos; hay reportes de presentaciones congénitas como tumoraciones quísticas en pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann. En cuanto al diagnóstico por imagen, el hallazgo más común es una tumoración heterogénea, con calcificaciones, que puede ir desde un tumor bien delimitado y lobulado, hasta algunos infiltrantes. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa; cuando la tumoración es infiltrativa e irresecable, puede optarse por tratamiento neoadyuvante y posteriormente la cirugía; el tratamiento médico no está protocolizado aún, pero se ha evidenciado adecuada respuesta a ciclos múltiples de cisplatino y doxorubicina, y en casos de metástasis a distancia o tumor con baja respuesta a esquemas de primera línea se ha reportado adecuada a respuesta a etopósido, ciclofosfamida/ifosfamida y cisplatino/carboplatino⁸. La radioterapia tampoco tiene protocolo o indicaciones claras, pero ha mostrado buena respuesta en recurrencias locales y como adyuvante en irresecables. En general, el pancreatoblastoma tiene buen pronóstico cuando se logra resección completa y sin metástasis (60-70% de los casos, según la mayoría de las series reportadas), sin embargo, las recurrencias locales suelen ser frecuentes incluso en los pacientes con extirpación total macroscópica, y pueden presentar metástasis a distancia siendo las más frecuentes hígado y pulmones; en los pacientes con diagnóstico en estadio IV la supervivencia a 5 años es menor al 50%.^{1-3, 7, 8}

Tumor Sólido Pseudopapilar

Reportado por primera vez en 1933 y posteriormente descrito por Frantz en 1959, como un tumor quístico del páncreas en una adolescente femenina; por lo que recibió el nombre de tumor de Frantz, posteriormente conocido como tumor sólido y papilar, tumor quístico y sólido o tumor pseudopapilar sólido y quístico del páncreas. Es un tumor sólido, epitelial, que desarrolla una degeneración quística, de linaje celular desconocido, negativo a la mucina, enzimas y hormonas, con áreas sólidas y otras de células poco cohesivas que forman pseudopapilas alrededor de vasos sanguíneos delgados, raras veces invade a vasos sanguíneos y nervios; los marcadores tumorales séricos habituales son negativos y carecen de expresión de cromogranina, lo que puede facilitar la diferenciación de los tumores neuroendocrinos pancreáticos^{9, 10}. Es la tumoración pancreática más común en la segunda década de la vida, con una media de presentación entre los 20 y 30 años, y en pediatría durante la

adolescencia con una media de 13 años según la última revisión sistemática de 2017-2018¹⁰, prevalente en mujeres (10:1), en la mayoría de la literatura previa se reporta como sitios preferentes de presentación en cuerpo y cola de páncreas y raras veces en la cabeza, sin embargo en la misma revisión sistemática se menciona una frecuencia mayor en cabeza (45.6% de los casos). Clínicamente se manifiesta con dolor abdominal o con la palpación incidental de una tumoración abdominal, algunas veces se asocia a ictericia, en aquellos casos en los que se localizan en la cabeza pancreática. En cuanto a las imágenes diagnósticas, suelen ser tumoraciones grandes y heterogéneas, encapsuladas y bien delimitadas de las estructuras circundantes, con áreas quísticas y muy raras calcificaciones ^{7, 8, 10-12}. El diagnóstico citológico puede ser mediante biopsia percutánea o endoscópica, pero solo tiene sensibilidad del 50 al 75%. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa; la enucleación y la resección parcial se asocian a mayores recurrencias y comorbilidades. La afección ganglionar es rara por lo que no requiere linfadenectomía radical. El tumor pseudopapilar sólido, es de comportamiento benigno, pero considerado maligno por la capacidad de metástasis, las cuales se encuentran hasta en un 10-15% de los casos en el momento del diagnóstico, más comúnmente a hígado y peritoneo, estas también pueden desarrollarse muchos años después (con medias de recaídas reportadas hasta en 10% y a 10 años del tratamiento inicial) de la resección inicial por lo que requiere seguimiento oncológico a largo plazo, y en caso de encontrarse su tratamiento es también la escisión quirúrgica completa, de no ser posible esta, se optará por tratamiento médico con quimioterapia la cual aún no está definida del todo. La radioterapia y las terapias hormonales no han demostrado beneficios en el tumor primario ni sus metástasis. El pronóstico suele ser favorable con una supervivencia superior al 90%, incluso en estadios IV al diagnóstico; sin embargo, hay un subconjunto, con degeneración sarcomatosa, que suele invadir órganos adyacentes, vasos y nervios, que se presenta mayormente en hombres y puede ser extra pancreático, del cual se tiene menos información por ser extremadamente raro, pero se reporta un porcentaje de malignidad de 7 al 16%.^{1, 2, 7, 9-11}.

Neoplasias de células acinares

Son un grupo de tumores epiteliales, que incluyen lesiones quísticas (como el cistadenoma y el cistadenocarcinoma) y sólidas (como el carcinoma de células acinares y los carcinomas de diferenciación mixta acinar, ductal o endocrina), estos son originados de células que se asemejan a las acinares normales, producen enzimas exocrinas pancreáticas, y a su vez, son positivas para dichas enzimas, y marcadores similares, en la tinción de histoquímica^{1, 2}. El más importante de estos en la edad pediátrica, es el carcinoma de células acinares, dado que los demás son muy infrecuentes en pediatría, este carcinoma se caracteriza por ser una neoplasia maligna y agresiva, que afecta principalmente a hombres, es principalmente sólido, con células en disposición acinar, casi siempre positivas a tripsina, quimotripsina y lipasa, la mayoría ubicados en la cabeza del páncreas; suelen cursar asintomáticos, otros con dolor abdominal y pérdida de peso, encontrarse como hallazgo incidental y otros como resultado de la funcionalidad de las células con síndromes paraneoplásicos como el Cushing y el síndrome de hipersecreción de lipasa (necrosis grasa subcutánea, infartos óseos y poliartralgia); suele cursar con elevación importante de la alfafetoproteína y suele asociarse a alteraciones en el 11p, tal como el pancreatoblastoma; sin embargo la agresividad de el carcinoma de células acinares es mucho mayor, encontrándose hasta un 50% con metástasis a distancia

(principalmente a hígado) al momento del diagnóstico, con mal pronóstico incluso con resección completa y uso de quimioterapia, con alta tasa de recurrencia local y a distancia, a pesar de esto tiene mejor pronóstico que el mismo tumor en la población adulta (supervivencia <5% a 5 años)^{1-4, 7}. En cuanto a los cistadenomas, los quistes están revestidos de células acinares sin atipia; mientras que los cistadenocarcinomas tienen atipia y cruzan la membrana basal con gran infiltración, ambos son extremadamente raros en pediatría, por lo que no tiene tratamiento estandarizado, y el tratamiento de elección sigue siendo la resección total cuando sea posible^{1, 2}.

Adenocarcinoma ductal invasivo

Es el tumor pancreático más común en adultos (90%), muy raro en niños, la mayoría se diagnostican en etapa IV, con escasa descripción de manejo médico en la literatura debido a su escasez y fatalidad, se presentan como tumores sólidos, duros y firmes, histológicamente hay proliferación tubular dentro de un estroma desmoplásico que infiltra los conductos no neoplásicos, los islotes de Langerhans y los acinos; de predominio en la cabeza del páncreas, de invasión rápida y diseminación temprana a distancia (hígado, pulmón, ganglios linfáticos y hueso), siendo irresecables al momento del diagnóstico en 80% de los casos reportados; hasta un 10% pueden tener asociación familiar, otros se asocian a anemia de Fanconi, síndrome de Peutz-Jeghers (70%) y a pancreatitis hereditaria (40%). En las imágenes se encuentran lesiones irregulares, heterogéneas, infiltrativas, hipodensas en la TAC e hiperintensas en la RM. El tratamiento de elección es la cirugía, aunque rara vez se logra la resección completa, se puede complementar con quimioterapia, pero su respuesta es baja y no está estandarizada en pediatría. La tasa de supervivencia es baja, menos de 20 meses desde el diagnóstico.^{1-3, 7, 8}

Neoplasias mesenquimales

Son un grupo mixto de tumores derivados de las células mesenquimales, son extremadamente raras en pediatría. Incluye: Schwannoma (proveniente de las células de Schwann, más descrita en adolescentes), linfagioma (quístico), Sarcoma de Ewing (adolescentes, descrita igualmente como células pequeñas, redondas y azules), y los linfomas.^{1-3, 7, 8}

Linfoma pancreático, como sitio primario es extremadamente raro en pediatría, se han reportado localizados principalmente en cabeza, con presentación dada por dolor abdominal y pancreatitis, responden a quimioterapia y es el tratamiento de elección con beneficio limitado para la cirugía.^{1-3, 7, 8}

CUADRO CLÍNICO

Como ya se describió previamente en cada uno de los tumores pancreáticos principales, los síntomas suelen ser inespecíficos, y son principalmente tumoración abdominal palpable incidentalmente, dolor abdominal inespecífico, náuseas, hiporexia, ocasionalmente emesis, ictericia y pérdida de peso, con menor frecuencia, síntomas asociados a funcionalidad de las células de cada tumor, relacionadas con la acción biológica del secretor, incluidas hipoglucemia y convulsiones hipoglucémicas y características cushingoides, y en otras asociándose a síndromes paraneoplásicos²⁻⁵. Una revisión sistemática de tumor pseudopapilar de páncreas en niños mostró que mientras el 78% de los pacientes tenían dolor abdominal, solo el 28% tenía una masa palpable^{10, 13}.

Cuando se presentan con metástasis, la extensión local, incluye el duodeno, omento, estómago, colon transversal y peritoneo. La invasión vascular, a la vena porta y vasos mesentéricos, ha sido descrita. Las metástasis son reportadas en un 36%, siendo el hígado y el pulmón, los sitios más comunes; otros sitios incluyen: ganglios pancreáticos regionales, hueso y mediastino posterior y usualmente no se detectan en la presentación inicial, pero pueden estar presentes cuando el tumor recurre localmente^{1, 2, 7, 8}.

DIAGNÓSTICO

Laboratorio clínico

En general, los tumores pancreáticos, no producen alteraciones específicas en las sustancias séricas, si el tumor obstruye el conducto biliar suele asociarse con elevación de las bilirrubinas y la fosfatasa alcalina, algunas veces también pueden elevarse las transaminasas, pero en menor grado, amilasa y lipasa suelen ser normales, excepto en aquellos tumores productores de las mismas. La alfa-fetoproteína en el caso del pancreatoblastoma suele elevarse y disminuir posterior a tratamiento médico y quirúrgico por lo que se utiliza como marcador de seguimiento^{1, 2, 7-9}.

Imágenes diagnósticas

El ultrasonido es la imagen menos invasiva, más rápida, económica y accesible, no requiere anestesia, y permite la identificación del tumor primario hasta en el 70% de los pacientes al mismo tiempo que puede identificar metástasis hepáticas, adenopatías locales y ascitis.¹²

La tomografía abdominal contrastada es actualmente la imagen diagnóstica de elección, la lesión suele observarse como un área hipodensa dentro del parénquima pancreático, muestra relaciones vasculares, invasión, metástasis y ascitis, y puede predecir resecabilidad en el 80% de los casos¹². Sin embargo, requiere anestesia en los pacientes más pequeños y tiene limitaciones para el diagnóstico de lesiones y metástasis pequeñas. Tanto el ultrasonido como la TAC pueden ser utilizadas además para las biopsias percutáneas guiadas por imágenes.

La resonancia en tumores pancreáticos no suele ofrecer ventajas adicionales sobre la tomografía, excepto en los casos en los que pueda requerirse evaluación adicional de la vía biliar^{1, 12}.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

El tratamiento de elección es quirúrgico y constituye la resección completa del tumor en la mayoría de los casos dado que se relaciona con mejores resultados y sobrevida y una menor tasa de recurrencias a largo plazo, excepto únicamente en el linfoma en los cuales su tratamiento es principalmente médico, y la cirugía se reserva para el diagnóstico y, en los casos de respuesta incompleta, como tratamiento complementario^{1,7,14}. En general, el abordaje quirúrgico, según los hallazgos clínicos y los estudios de complementación diagnósticas como los marcadores tumorales e imágenes, puede iniciarse desde la biopsia mínimamente invasiva (percutánea o laparoscópica), hasta la resección de la lesión como primera intención con diagnóstico patológico mediante el estudio de la pieza completa.

De acuerdo con la localización del tumor, pueden llevarse a cabo diversos procedimientos quirúrgicos en el páncreas y la vía biliar, los cuales han ido avanzando con el paso del tiempo mejorando la

evolución postquirúrgica y reduciendo el número de complicaciones postquirúrgicas¹⁴⁻¹⁶. Dentro de estos procedimientos podemos encontrar, siendo los más relevantes: pancreatoduodenectomía (procedimiento de Whipple), para tumores localizados en la cabeza del páncreas; pancreatectomía distal, para los de localización en la cola; o pancreatectomía regional/ parcial o escisión de la lesión cuando esta es de localización medial y es posible realizarla; y como última opción la pancreatectomía total¹⁴; por años se ha optado por la cirugía abierta, sin embargo, la tendencia, como en el resto de los procedimientos en cirugía y en pediatría, es hacia la mínima invasión, la cual en el caso de los tumores de páncreas en pediatría se encuentra limitada en la experiencia y habilidad derivado de la escasez de casuística¹⁶⁻²¹.

La pancreatoduodenectomía cefálica o derecha, es la más compleja de las técnicas dada la cercanía de la vascularidad, el sistema porta y la vía biliopancreática; es conocida como procedimiento de Whipple, es la resección de la cabeza pancreática y el segmento duodenal comprometido por la tumoración, la cual puede realizarse, según exista compromiso o no del píloro y/o la primera porción del duodeno, de forma estándar sin preservación pilórica o con preservación pilórica según la técnica de Traverso y Longmire, esta última realizada de preferencia dada la preservación del reservorio gástrico, su inervación y motilidad, con lo que según estudios mejora la calidad de la nutrición y calidad de vida de los pacientes^{14-15, 19-21}.

La pancreatectomía izquierda o distal, puede ser con o sin esplenectomía como se mencionó previamente, esto dependerá principalmente del compromiso extrapancreático y de los ganglios y vascularidad hacia el bazo. Por otro lado, la pancreatectomía central permite conservar aproximadamente el 50% de la glándula reduciendo el riesgo de alteraciones metabólicas, pero aumentando el riesgo de la realización de una anastomosis pancreático yeyunal, que al realizar una pancreatectomía izquierda, con lo que se aumenta el riesgo de morbilidad asociada a fístulas¹⁹⁻²¹.

La enucleación es una técnica reconocida para lesiones de pequeño tamaño, benignas y que no afectan al conducto pancreático, sin embargo, se ha relacionado con mayor prevalencia de recidivas de lesión, por lo que se encuentra actualmente en desuso^{14, 19-21}.

QUIMIOTERAPIA Y RADIOTERAPIA

El papel de la quimioterapia adyuvante para un tumor resecable es incierto. La quimioterapia preoperatoria ha sido reportada para tumores irresecables, para convertirlo en un tumor resecable, con el retardo del tratamiento quirúrgico; en algunos casos con reporte de disminución del tamaño de tumor, permeabilidad de la vena porta, y disminución de la AFP, con lo que se logró la resección tumoral. El pancreatoblastoma parece ser un tumor quimiosensible, aunque no hay datos suficientes que apoyen un esquema de quimioterapia apropiado, existen reportes de buena respuesta con algunos agentes quimioterapéuticos como: Cisplatino, vincristina, adriamicina y ciclofosfamida.^{1,2}

La radioterapia y la quimioterapia se utilizan para tratar enfermedad recurrente o metastásica. En los pacientes con tumor resecable marginalmente o con tumor en espiga, presentan un dilema a causa de la frecuencia de recurrencia local y metástasis, especialmente en tumores como el pancreatoblastoma.^{1, 2, 7, 8}

COMPLICACIONES

En general, las complicaciones postquirúrgicas se definen como una alteración o desviación en el proceso quirúrgico que tiene una implicación en el resultado esperado posterior a la realización de este. Según el momento de la aparición, se dividen en inmediatas (correspondientes a las que se presentan en las primeras 24 horas del evento quirúrgico), mediatas (aquellas que se presentan en las siguientes 24 horas a 7 días de la cirugía) y tardías (todas las que se presenten después de los primeros 7 días posquirúrgicos. Para todas estas complicaciones quirúrgicas, se utiliza la clasificación internacional de Clavien- Dindo, la cual se define como: I) Cualquier desviación en la normalidad, que altera el curso natural del posoperatorio sin necesidad de tratamiento farmacológico, quirúrgico, endoscópico ni intervencionista, incluye dehiscencia de herida y medicamentos como antieméticos, antipiréticos, analgésicos, diuréticos, electrolitos y fisioterapia; II) Complicaciones que requieren tratamiento farmacológico con medicamentos no incluidos en I, transfusiones y nutrición parenteral total; III) Complicaciones que requieren tratamiento quirúrgico, endoscópico o intervencionista, IIIa) intervención que no requiere anestesia general, IIIb) intervención que requiere anestesia general; IV) Complicación que compromete la vida del paciente y requiere manejo en UTIP, e incluye complicaciones a nivel del sistema nervioso central, IVa) Disfunción de un solo órgano, incluye diálisis, IVb) Disfunción multiorgánica; V) Muerte del paciente²²⁻²⁴.

Previamente la mortalidad asociada a resecciones pancreáticas era muy elevada, hasta 25%; sin embargo, en la actualidad, los centros de alto volumen informan rutinariamente tasas de mortalidad perioperatoria del 2 % al 4 % en adultos. A pesar de esto, la morbilidad sigue siendo alta, entre el 30 % al 40 %, incluso en centros de alto volumen. La fístula pancreática sigue afectando a los cirujanos pancreáticos y se presenta en el 5% al 15% de los pacientes después de la duodeno-pancreatectomía y en el 5% al 30% después de la resección distal. El retraso en el vaciado gástrico ocurre en 10% a 20% de los pacientes sometidos a pancreatico-duodenectomía; el agonista de motilina eritromicina y la metoclopramida han demostrado ser útiles en el tratamiento de esta complicación. La hemorragia es una complicación menos común, pero potencialmente letal, después de la resección pancreática^{14,15,19,20}.

En cuanto a las complicaciones tardías, la insuficiencia pancreática (IPE) se define como la incapacidad del páncreas exocrino para realizar una función digestiva normal. Habitualmente, la IPE es consecuencia de una reducción grave de la secreción pancreática, inferior al 10% de la considerada como normal. Por definición, la IPE siempre se asocia a mal digestión, con la consiguiente malabsorción de los alimentos no digeridos que desencadena un estado de malnutrición. En cuanto a la recaída tumoral se describe como la reaparición de una enfermedad o de los signos y síntomas de una enfermedad después de un período de mejoría, la cual se reporta hasta un 10% posterior a 10 años del tratamiento inicial^{25, 26}; en nuestro estudio vigilamos los mismos hasta el tiempo actual de los pacientes detectados y tratados en la institución.

PRONÓSTICO

El pronóstico es bueno para los pacientes con enfermedad localizada quirúrgicamente resecable. La revisión de la literatura demuestra que la supervivencia a 5 años es de 43% e incrementa a más de 75% después de la resección radical¹⁻⁸.

III. JUSTIFICACIÓN

Los tumores de páncreas, tanto benignos como malignos, en la edad pediátrica suponen un reto diagnóstico y terapéutico para los equipos médicos que los enfrentan, dado tanto por la complejidad *per se* de la patología pancreática, como por la baja frecuencia de los mismos, asociado a una presentación clínica habitualmente insidiosa e inespecífica, que condicionada por la escasa frecuencia dificulta su diagnóstico y tratamiento oportuno, adicionalmente plantea un reto para los cirujanos que la enfrentan, dada la poca experiencia que puede acumularse al respecto.

Siendo nuestra institución un hospital de referencia nacional para la atención de tumores, incluyendo pancreáticos, se pretende, a partir de nuestra experiencia, informar sobre la patología, su diagnóstico, tratamiento y evolución postquirúrgica, con lo que esperamos pueda orientar hacia la minimización de los riesgos de morbilidad y mortalidad en los pacientes y que a mediano plazo permita la implementación de estrategias de avances en técnicas quirúrgicas.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los tumores de páncreas son una patología poco frecuente en pediatría, lo cual dificulta su diagnóstico y tratamiento, haciendo que los equipos médicos de los niveles de atención primaria y secundaria puedan llegar a tener retrasos en el diagnóstico y secundariamente en la atención y tratamiento adecuados y oportunos para estos pacientes; dada la complejidad de la patología pancreática, requiere manejo en centros hospitalarios con personal multidisciplinario para su tratamiento, por lo que nuestra institución se ha convertido en un centro de referencia para el manejo de estos pacientes, sin embargo no se cuenta actualmente con reportes de los resultados de las intervenciones diagnósticas y terapéuticas, o de la evolución postquirúrgica de estos pacientes que permitan una guía en la atención de futuros casos.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas, tratamiento y evolución postquirúrgica de pacientes con diagnóstico de tumores de páncreas en el Hospital de Pediatría, “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI en los últimos 8 años?

V. HIPÓTESIS

Por el tipo de diseño de investigación no es necesaria la redacción de una hipótesis.

VI. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir las características clínicas, tratamiento y evolución postquirúrgica de pacientes con diagnóstico de tumores de páncreas en el Hospital de Pediatría, "Dr. Silvestre Frenk Freund", del Centro Médico Nacional Siglo XXI en los últimos 8 años.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir las características demográficas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con tumores pancreáticos exocrinos, incluyendo laboratorios y estudios de imagen.
2. Describir los hallazgos quirúrgicos de las tumoraciones (localización en el páncreas y características de la lesión), cirugía realizada y evolución postquirúrgica (controles de laboratorios, ayuno, estancia hospitalaria, necesidad de terapia intensiva, uso de nutrición parenteral, complicaciones asociadas) y evolución al egreso.
3. Describir los hallazgos histopatológicos de los tumores pancreáticos revisados y correlacionar los mismos con la presentación clínica y hallazgos paraclínicos.

VII. MATERIAL Y MÉTODOS

a) LUGAR DONDE SE REALIZÓ EL ESTUDIO:

Departamento de Cirugía Oncológica de la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, centro de tercer nivel de atención, perteneciente al Instituto Mexicano del Seguro Social en donde se atiende a la población derechohabiente correspondiente a la delegación Sur del DF, así como a la región Sur de la República Mexicana, abarcando los estados de Morelos, Querétaro, Guerrero, Chiapas y Veracruz.

b) POBLACIÓN Y TIEMPO DE ESTUDIO:

Se incluyeron expedientes de pacientes con edad menor de 18 años, con diagnóstico histopatológico de tumor de páncreas, intervenidos en el Hospital de Pediatría, “Dr. Silvestre Frenk Freund”, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el periodo comprendido del 1º de enero de 2015 a 31 de diciembre de 2022.

c) DISEÑO DE ESTUDIO: Serie de casos

- Por la maniobra: observacional.
- Por el número de mediciones: longitudinal
- Por el número de grupos: descriptivo
- Por la forma de recolección de datos: retrospectivo.

d) CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de Inclusión:

1. Pacientes de cualquier género en edad pediátrica con diagnóstico histopatológico de tumor de páncreas intervenidos quirúrgicamente en el Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI, en el período comprendido del 1º de enero de 2015 a 31 de diciembre de 2022, que contaran con expediente clínico completo para su revisión y análisis.

Criterios de Exclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de lesiones no tumorales y neoplasias endocrinas de páncreas.
2. Pacientes que no contaran con expediente completo para el análisis.

e) CÁLCULO Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

No se requirió cálculo de tamaño de muestra; dado que se incluyeron a todos los pacientes que cumplían los criterios de inclusión.

Tipo de muestreo: No probabilístico y de casos consecutivos.

f) DEFINICIÓN DE VARIABLES

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO Y CATEGORÍA DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN
EDAD	El tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta el momento del estudio.	Edad del paciente desde el momento del nacimiento al momento del diagnóstico asentada en el expediente clínico.	Cuantitativa Discreta	Años
SEXO	Sexo biológico con el que se nace, sea masculino o femenino en la especie humana.	Fenotipo de las características sexuales, así como de los órganos genitales externos asentado en el expediente clínico.	Cualitativa Dicotómica	-Femenino -Masculino
PRESENTACIÓN CLÍNICA	Conjunto de síntomas y signos característicos de una enfermedad que suelen aparecer en quienes la padecen	Síntomas o signos descritos en notas médicas al momento del diagnóstico de la enfermedad.	Cualitativa Nominal politémica	-Dolor abdominal -Tumoración palpable -Vómitos -Anorexia -Otros
UBICACIÓN DE LA LESIÓN	Localización de la tumoración respecto de la distribución anatómica del páncreas.	Porción pancreática afectada por la presencia de tumoración según los hallazgos radiológicos y quirúrgicos.	Cualitativa Nominal politémica	-Cuerpo -Cola -Cabeza -Múltiple
CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DEL TUMOR	Tipo de neoplasia del páncreas que se encuentra dentro de la clasificación histopatológica mencionada y reconocida por la Organización Mundial de la Salud.	Tipo de neoplasia identificada en la revisión histopatológica de la tumoración.	Cualitativa Nominal politémica	-Pancreatoblastoma -Tumor sólido pseudopapilar -Neoplasia de células acinares -Adenocarcinoma ductal invasivo -Neoplasias mesenquimales (linfomas)
HALLAZGOS DE LABORATORIO CLÍNICO	Pruebas exploratorias en las que se toman muestras biológicas de pacientes para su posterior análisis en laboratorio; brinda un resultado objetivo, que puede ser cuantitativo o cualitativo (positivo o negativo) y que forma parte del proceso de atención al paciente.	Resultados de las pruebas de laboratorio clínico con elevación por encima de los niveles séricos normales de acuerdo con los valores de referencia.	Cualitativa Nominal dicotómica	1. SI 2. NO
HALLAZGOS RADIOLÓGICOS	Es toda imagen que se observa durante un examen radiológico (USG, TAC, RMN) y que refleja las características anatómicas alteradas de un órgano específico.	Características específicas de la tumoración pancreática de los casos encontrados y reportados en el expediente clínico y software de radiología del hospital.	Cualitativa Nominal politémica	1. Apariencia: Sólida/ Quística/ Heterogénea 2. Vascularizado: Si /No 3. Cápsula Si/ No 4. Calcificaciones: Si/ No

TRATAMIENTO MÉDICO ADYUVANTE	Terapias y fármacos que se administran de manera complementaria después del tratamiento principal.	Tratamientos administrados a los pacientes con tumores pancreáticos, diferentes a cirugía.	CualitativaNominal dicotómica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Quimioterapia 2. Radioterapia
CIRUGÍA REALIZADA	Procedimiento que implica la manipulación mecánicade las estructuras anatómicas con un fin médico, bien sea diagnóstico, terapéutico o pronóstico.	Procedimiento quirúrgico realizado sobre el páncreas enfermo para tratamiento de la tumoración descrito en la nota postquirúrgica del expediente.	CualitativaNominal politémica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Procedimiento de Whipple con o sin preservación pilórica 2. Pancreatectomíadistal 3. Pancreatectomía central o parcial 4. Pancreatectomíatotal 5. Resección de lesión y derivación biliodigestiva 6. Enucleación
COMPLICACIÓN POSTQUIRÚRGICAS INMEDIATAS	Alteración o desviación en el proceso quirúrgico que tiene una implicación en el resultado esperado posterior a la realización de la cirugía pancreática. Para clasificar las complicaciones se utilizó la escala internacional de Clavien- Dindo, la cual las divide en: I) sin necesidad de tratamiento quirúrgico, endoscópico ni intervencionista, e incluye dehiscencia de herida y uso de medicamentos como antieméticos, antipiréticos, analgésicos, diuréticos, electrolitos y fisioterapia; II) las que requieren tratamiento farmacológico con medicamentos no incluidos en I, transfusiones y nutrición parenteral total; III) las que requieren tratamiento quirúrgico, endoscópico o intervencionista, IIIa) que no requiere anestesia general, IIIb) que requiere anestesia general; IV) Complicación que compromete la vida del paciente y requiere manejo en UTIP, incluye complicaciones a nivel del sistema nervioso central, IVa) Disfunción de un solo órgano, incluye diálisis, IVb) Disfunción multiorgánica; V) Muerte del paciente	Alteración del postquirúrgico inmediato y mediato y tardío, registradas en el expediente, donde se incluyen complicaciones como: hemorragia, fistula pancreática, retraso en el vaciamiento gástrico, insuficiencia pancreática exocrina, fibrosis hepática, estenosis de la anastomosis, dehiscencia de la anastomosis, pancreatitis, recaída tumoral, sepsis, disfunción orgánica, dehiscencia de herida y muerte; clasificadas según corresponda a la escala de Clavien y Dindo.	Cualitativa Ordinal politémica	<ol style="list-style-type: none"> 1. Clavien y Dindo I 2. Clavien y Dindo II 3. Clavien y Dindo III III a III b 4. Clavien y Dindo IV IVa IVb 5. Clavien y Dindo V

g) DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

1. El estudio se realizó en la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, unidad de tercer nivel que atiende pacientes de la zona Sur del valle de México y de los estados de Morelos, Querétaro, Guerrero, Chiapas y Veracruz.
2. Con la previa aprobación del comité de ética local del Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se identificaron los expedientes de los casos estudiados, mediante la revisión de los registros de quirófano, patología y consulta externa; incluyendo pacientes de cualquier sexo, en edad pediátrica, con diagnóstico de tumor pancreático, intervenidos quirúrgicamente, que contaban con expediente completo para su análisis y revisión, y que fueron atendidos en el período comprendido entre el 1º de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2022.
3. Se buscó en los expedientes la información requisitada en la hoja de recolección de datos (Anexo A), para posteriormente vaciarlos en una base de datos para su análisis estadístico.
4. Se redactó el reporte escrito formal y previa aprobación, presentando el trabajo, los resultados y conclusiones obtenidas.

h) ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se empleó estadística descriptiva, para el caso de las variables cualitativas se emplearon frecuencias y porcentajes; y para las variables cuantitativas se utilizaron medidas de tendencia central y de dispersión.

i) FACTIBILIDAD

El presente estudio fue factible de realizarse, dado que La Unidad Médica de Alta especialidad Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, Servicio de Cirugía Oncológica es un centro de referencia a nivel nacional para el manejo quirúrgico de pacientes con tumores de páncreas.

j) ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio se apegó a lo señalado por la Declaración de Helsinki (1964) donde se señala que el bienestar de los seres humanos debe tener siempre primacía sobre los intereses de la ciencia y de la sociedad, y nos apegamos al reglamento en materia de investigación de la Ley General de Salud según lo cual el estudio corresponde a un protocolo **sin riesgo** por tratarse de un estudio observacional, donde se coleccionará información existente, y no se realizarán intervenciones en los sujetos. Toda la información se manejó de manera confidencial, y los autores se comprometen a no divulgar la identidad de los participantes en presentaciones o publicaciones. A cada paciente se le asignó un número de folio consecutivo y no se usaron identificadores como el nombre, el número de afiliación, ni CURP. La información recabada será resguardada durante 5 años y custodiada por la

investigadora responsable la Dra. Aura Cristina Aguilar Bello en la computadora del servicio de cirugía.

Citando la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud cuyos lineamientos y principios son a los que todos los investigadores de la salud deben someterse. Refiriéndose en el título segundo de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos artículo 17, se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Clasificando este estudio con una investigación ***sin riesgo debido a*** que no se realizará ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio. Es así como cumpliendo con los códigos y leyes generales que rigen la investigación se cumplen y se respetan cada uno de sus lineamientos en nuestro estudio. De acuerdo con el apartado 20 de la Ley General de Salud se entiende por consentimiento informado el acuerdo por escrito, mediante el cual el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal autoriza su participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos y riesgos a los que se someterá, con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna. Sin embargo, debido a que nuestro estudio es ***retrospectivo***, mediante revisión de expedientes no amerita carta de consentimiento informado.

k) RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIEROS

Recursos humanos

Alumno:

Dra. Aura Cristina Aguilar Bello

Actividad Asignada: Revisión bibliográfica y elaboración de protocolo.

Obtención de datos de los expedientes clínicos.

Análisis estadístico.

Redacción del documento final.

Investigadores Responsables:

Dr. Juan Carlos Núñez Enríquez Actividad

Asignada: Dirección de tesis

Revisión de protocolo.

Análisis estadístico.

Recursos materiales

Para el desarrollo del presente trabajo de investigación se utilizarán los siguientes materiales en diferentes etapas del proceso de la investigación:

- Computadora portátil.
- Internet Inalámbrico.
- Programa Microsoft Office para captura y análisis estadístico de los datos.
- Hojas de recolección de datos.

- Utensilios de escritorio como: bolígrafos, portaminas, marca textos y corrector.
- Calculadora.
- Libreta de apuntes.

Recursos financieros

El presente protocolo no requirió financiamiento adicional para su realización, puesto que se utilizaron los recursos financieros y materiales habituales del hospital; y los recursos financieros considerados como gastos de papelería entre otros, fueron cubiertos por el investigador principal.

VIII. RESULTADOS

Se realizó una revisión de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de tumores de páncreas, en el período del 1º de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2022, con un total de 8 años. Se encontró un total de 3 casos. Se recolectaron los datos demográficos de los pacientes, la presentación clínica, la localización y tamaño del tumor y el tratamiento quirúrgico. Se analizaron los datos pre, trans y posoperatorios, la supervivencia global y libre de enfermedad hasta el momento del seguimiento, así como el desarrollo de complicaciones después del tratamiento. Se abrevian los resultados en la tabla 2, en los anexos; y a continuación, se describen cada uno de los casos con sus respectivos hallazgos.

CASO 1

Femenino de 11 años de edad, previamente sana, sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

Se presenta con cuadro clínico de 1 mes de diarrea enteriforme de bajo gasto, asociado a prurito generalizado, a los 15 días asocia astenia, adinamia e ictericia de escleras, se considera cuadro de hepatitis A y se indica manejo sintomático con antihistamínicos y antiinflamatorios sin mejoría. Presenta progresión del cuadro, asociándose a dolor abdominal tipo cólico, persistente, no irradiado, localizado en cuadrante superior derecho, que mejora con antiinflamatorios y no tiene exacerbantes; persiste tinte icterico y se asocia coluria y acolia 5 días después, asiste a su hospital de segundo nivel donde se realizan pruebas de función hepática con evidencia de hiperbilirrubinemia directa, elevación de enzimas hepáticas e imágenes de USG con evidencia de tumoración abdominal de origen a determinar, envían a nuestra institución para valoración y manejo.

Laboratorios de ingreso: glucosa 133.2, Creatinina 0.48, Bilirrubina total 24.5, Bilirrubina directa 14.4, Bilirrubina indirecta 10.1, AST 52.6, ALT 44.3, DHL 746, GGT 1133, PCR 2.8, Amonio 76.2, Proteínas totales 6.6, Albúmina 3.85, Amilasa 56, Lipasa 129.6, Leucocitos 11.760 (Neutrófilos 9.480), Hemoglobina 12.3, Hematocrito 35.1%, Plaquetas 355.000, TP 18.8, TPT 28.8, INR 1.78, serología para virus hepatotropos negativa.

Angio-TAC de abdomen: tumoración dependiente de cabeza de páncreas de aspecto sólido de 9.7 x 9.3 x 9.5cm, que se asocia a dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, el conducto pancreático y el colédoco, con estómago colapsado y desplazamiento del duodeno.

Colangio-RMN: dilatación de la vía biliar intra y extrahepática hasta el colédoco y el conducto pancreático, desplazada en sentido anterolateral derecha, lesión de aspecto redondo en cabeza y proceso uncinado del páncreas, de aspecto sólido, hipointenso en T1 e hiperintenso en T2; con dimensiones de 10.5 x 9.3cm, que desplaza el duodeno.

Biopsia prequirúrgica: no.

Cirugía: resección tumoral, derivación biliodigestiva en Y de Roux con colecistectomía, se encontró asociado hidrocolecisto, tumoración que compromete el colédoco y desplaza la segunda porción del duodeno y la vía biliar extrahepática, sangrado tranquirúrgico 150ml. Tiempo quirúrgico 320 minutos.

Histopatología: tumor papilar sólido y quístico de la cabeza del páncreas.

Estancia en UTIP 24 horas, sin requerir tratamiento vasoactivo ni soporte ventilatorio, uso de sonda

nasogástrica 6 días, tiempo de ayuno total 7 días, estancia hospitalaria 10 días.

Complicaciones: postquirúrgicas inmediatas ninguna.

Seguimiento a 5 años (60 meses) con evidencia de esteatosis y fibrosis hepática confirmada con biopsia hepática, en tratamiento médico por gastroenterología, sin recaídas ni tratamiento adyuvante.

CASO 2

Femenino de 15 años, previamente sana, antecedente de mononucleosis infecciosa a los 10 años, sin antecedentes familiares de importancia.

Clínica: Inicia 15 días previo a valoración, se palpa por sí misma aumento de volumen en hipocondrio derecho, de consistencia dura, asociado a pérdida de peso de 1.5kg en 3 meses, no asociado a otros síntomas. Consulta a su unidad y se inician estudios. Al examen físico inicial en buen estado general, anictérica, abdomen sin distensión, con tumoración palpable a 5cm del reborde costal derecho, dura, no dolorosa y de borde liso.

Laboratorios de ingreso: glucosa 96, Creatinina 0.71, Bilirrubina total 0.36, Bilirrubina directa 0.14, Bilirrubina indirecta 0.2, AST 19.2, ALT 9.2, DHL 161, GGT 44, PCR 0.46, Proteínas 8.2, Albúmina 5, Amilasa 326, Lipasa 618, Leucocitos 6.370 (NA 3.580), Hb 13, Hto 38.8%, Plaquetas 249.000, TP 11.8, TPT 30.7, INR 1.11.

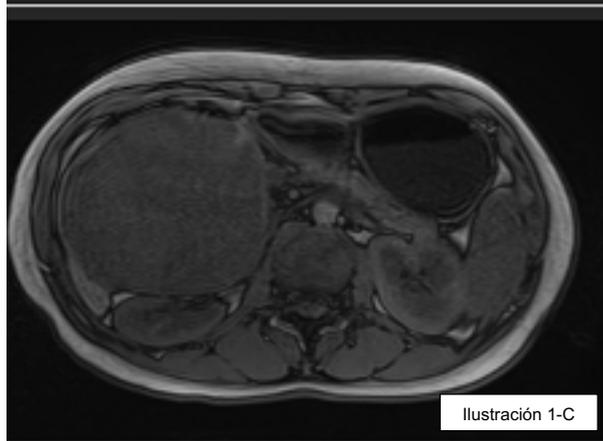
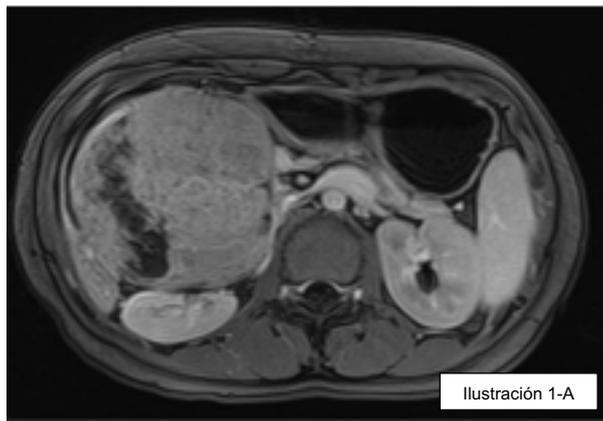
AFP: 0.675iu/ml (0.00-5.80); Ag carcinoembrionario: 1.22ng/ml (0.000-4.70); CA-125: 11.44u/ml (0.0-35.0), B-hCG: 0.100< nlu/ml (0.0-1.0)

USG hígado y vías biliares: presencia de tumor ocupante del lóbulo hepático derecho, isoecoico de dimensiones 90x87x101 mm, con vascularidad periférica, vías biliares sin alteraciones.

TAC: Se identifica prominente lesión tumoral, bien definida, ovoidea y de aspecto "encapsulado" que mide 108 x 91 x 91 mm en sus ejes longitudinal, AP y transversal respectivamente para volumen calculado de 467cc, de aspecto sólido, con zonas de menor densidad y presencia de calcificaciones periféricas, presenta valores de tejidos blandos con 37 UH en promedio, posterior a la administración de medio de contraste IV mostró reforzamiento heterogéneo de hasta 70 UH (en la fase tardía se observa persistencia del reforzamiento), se observa dependiente aparentemente de estructuras retroperitoneo, condiciona compresión principalmente de la vena cava inferior, desplazamiento y compresión del bulbo duodenal y primeras porciones, vesícula biliar, el riñón derecho principalmente del hilio (con mínima dilatación del tercio superior del uréter correspondiente), y asas de intestino adyacentes (principalmente colon ascendente). Conclusión; Lesión tumoral de aspecto sólido y encapsulada, aparentemente dependiente de estructuras del retroperitoneo.

Colangio-RMN: lesión hiperintensa en T2 e hipointensa en T1, redondeada que realza escaso en el contraste vascular en fase venosa, de localización retroperitoneal en la cabeza del páncreas y proceso uncinado, de componente heterogéneo mixto, líquido y sólido, que comprime el riñón derecho, la vesícula biliar y desplaza el duodeno hacia anterior sin dilatar la vía biliar en la colangiografía resonancia.

Ilustración 1. Resonancia magnética con contraste intravenoso en T1 con supresión grasa y con contraste intravenoso de la tumoración de páncreas, en cortes axiales (1-A y 1-C) y coronales (1-B y 1-D).



Por lo raro de la patología, se realiza biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) guiada por ultrasonido, que reporta tumor papilar y quístico del páncreas.

Cirugía: Procedimiento de Whipple con preservación pilórica. Tiempo quirúrgico 720min, sangrado 600ml.

Histopatología: tumor pancreático pseudopapilar sólido y quístico (tumor de Frantz) de 600gr, con bordes negativos para infiltración neoplásica, 3 ganglios negativos para infiltración neoplásica, intestino delgado libre de lesión neoplásica.

Hospitalizada 48 horas en terapia intensiva, requirió 12 horas de ventilación mecánica, sin apoyo vasoactivo, transfusional ni datos de respuesta inflamatoria sistémica; sin alteraciones de la glucosa, se mantiene ayuno con nutrición parenteral total por 10 días, sonda nasogástrica por 8 días, se inicia dieta progresiva con adecuada tolerancia, control de amilasa, lipasa y glucosa dentro de límites normales, estancia hospitalaria 16 días.

Complicaciones: Clavien y Dindo IIIA (Derrame pleural izquierdo, requirió toracocentesis diagnóstica y terapéutica al 3er día postoperatorio).

Seguimiento a 20 meses, sin complicaciones, libre de enfermedad, sin necesidad de tratamiento oncológico.

CASO 3

Femenino de 17 años de edad, previamente sana, sin antecedentes personales de importancia, CA de mama en abuela materna.

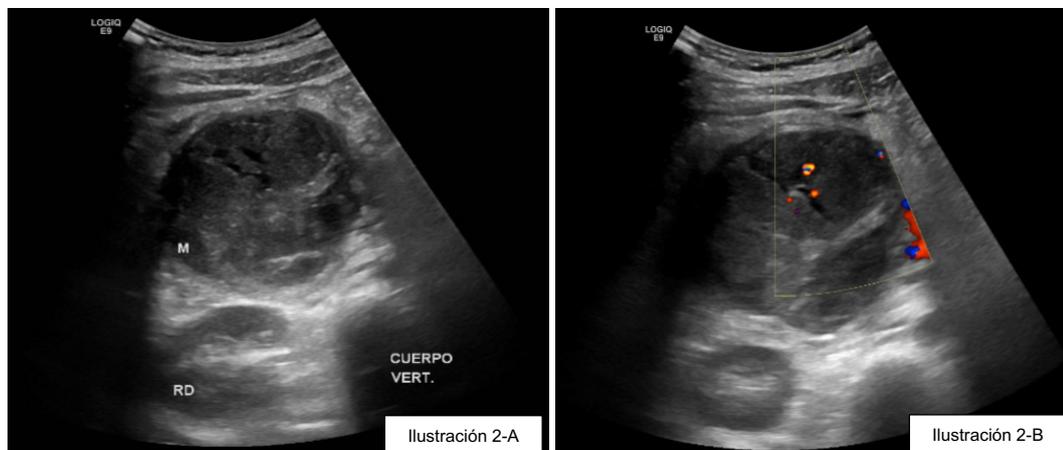
Clínica: inicia un mes previo a valoración, con dolor en hemiabdomen superior, tipo cólico, intermitente y progresivo, asociado a emesis de contenido gastrointestinal, consulta a hospital de su

localidad, se realiza USG abdomen con sospecha de lesión pancreática, valorada por cirugía general decidiendo realizar laparotomía exploradora mediante incisión de línea media supraumbilical, con hallazgo de tumoración de la cabeza del páncreas y adenomegalias mesentéricas perilesionales, toman biopsia ganglionar y envían a nuestra unidad para complementación diagnóstica y manejo especializado. Al examen físico inicial con dolor abdominal en meso y epigastrio, con herida en línea media de laparotomía reciente sin cambios inflamatorios locales ni dehiscencia, se palpa tumoración sólida, móvil entre epigastrio y mesogastrio, de aproximadamente 8x8cm de diámetro, de bordes regulares, no asociada a cambios en piel.

Laboratorios de ingreso: glucosa 90.7, Creatinina 0.62, Bilirrubina total 0.35, Bilirrubina directa 0.15, Bilirrubina indirecta 0.21, AST 25, ALT 14.5, DHL 313, GGT 12, PCR 130.3, PT 8.17, Albúmina 4.14, Amilasa 58, Lipasa 27.5, Leucocitos 10.090 (NA 7.200), Hb 11, Hto 34.3%, Plaquetas 157.000, TP 12.5, TPT 32.4, INR 1.18

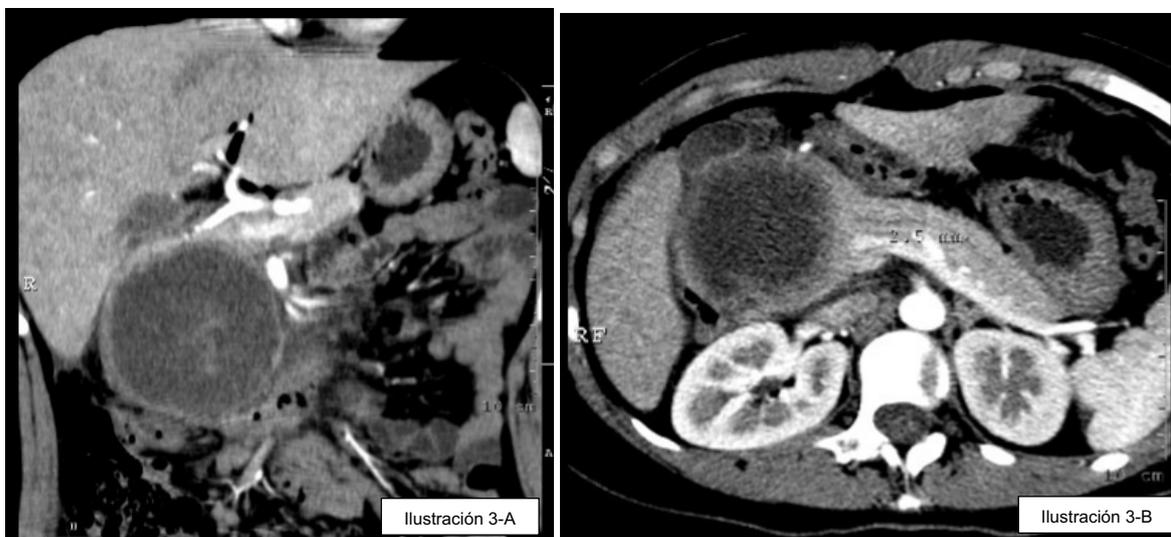
USG abdomen: Hígado de tamaño, ecogenicidad y morfología normal, sin lesiones focales o difusas, vía biliar intra y extrahepática sin dilatación, vesícula biliar sin evidencia de alteraciones. Colédoco y vena porta permeables y de calibre normal. El páncreas muestra una masa sólida con reforzamiento acústico posterior mide 70,2 x 69,6 x 69,1 mm con un volumen de 176,5cc. Conclusión: Tumoración sólida de la cabeza del páncreas con vascularidad periférica y escasa vascularidad venosa central. (Ilustración 2)

Ilustración 2. Imágenes de Ultrasonidos: 2-A- Corte longitudinal de la tumoración, 2-B corte longitudinal de la con modo Doppler color.



TAC: En cabeza y proceso uncinado del páncreas, se identifica lesión redondeada, de bordes definidos, contenido heterogéneo de predominio hipodenso (24 UH), así como zonas hiperdensas lineales gruesas en su interior (60 UH) y algunas lesiones nodulares periféricas en el borde inferior, con dimensiones de 77 x 74 x 78mm en sus ejes longitudinal, anteroposterior y transversal respectivamente. Posterior a la administración de medio de contraste endovenoso, presenta realce moderado periférico. Además, condiciona desplazamiento de las estructuras adyacentes, compresión de la vena cava inferior, y estriación de la grasa mesentérica, acompañado de líquido en espacio retroperitoneal derecho. En tórax, se identifica líquido laminar bilateral en espacio pleural. Conclusión: tumor dependiente de cabeza y proceso uncinado de páncreas, a descartar tumor sólido pseudopapilar. (Ilustración 3). Derrame pleural laminar bilateral.

Ilustración 3. Imágenes de tomografías computarizadas de la tumoración del caso 3, que muestra una tumoración pancreática encapsulada, localizada en la cabeza del páncreas que no realza con medio de contraste y su relación y desplazamiento de las estructuras vecinas. 2-A Corte coronal de la tumoración. 2-B Corte axial de la lesión.



Se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) guiada por ultrasonido, que reporta tumor papilar y quístico del páncreas.

Cirugía: procedimiento de Whipple con preservación pilórica. Tiempo quirúrgico 600 minutos, sangrado quirúrgico 400ml.

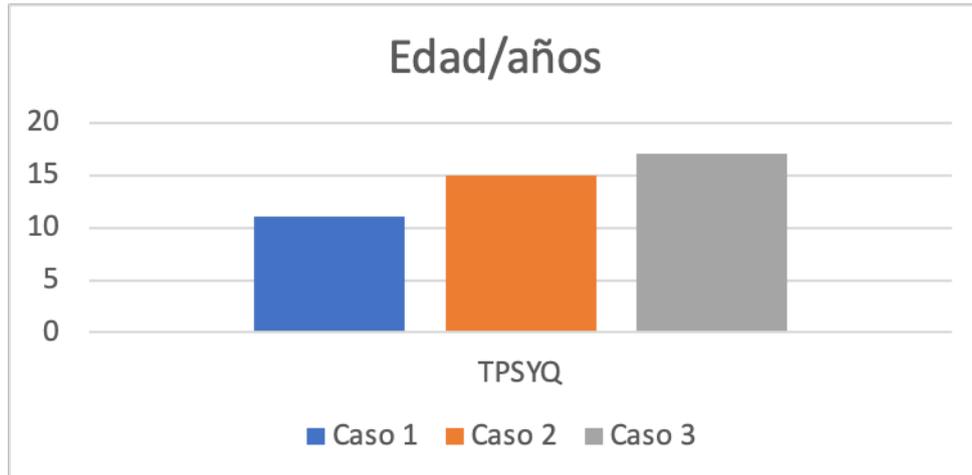
Histopatología: tumor pseudopapilar sólido y quístico del páncreas, infartado con viabilidad neoplásica de menos del 1% con cápsula íntegra, bordes quirúrgicos negativos, pancreatitis crónica moderada.

Estancia postquirúrgica en UTIP por 48 horas, sin ameritar soporte hemodinámico ni transfusional, tolera el retiro de la ventilación mecánica a las 12 horas, se mantiene en ayuno con sonda nasogástrica por 7 días, sin complicaciones inmediatas asociadas, con estancia hospitalaria total de 12 días. Actualmente en seguimiento a 17 meses sin necesidad de tratamiento oncológico ni evidencia de recaídas.

Complicaciones: insuficiencia pancreática exocrina en manejo médico por gastroenterología.

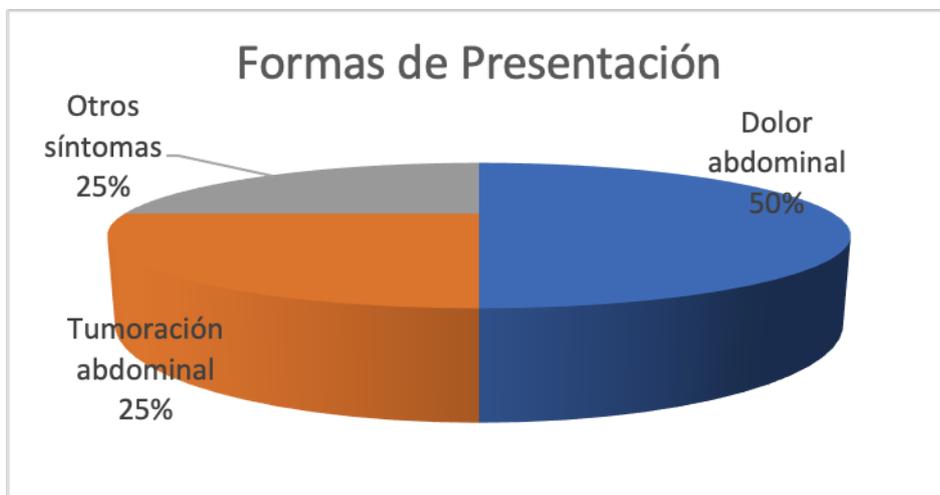
En resumen, el 100% de los casos corresponde al sexo femenino, todas ellas adolescentes, con una media de edad de 14.3 años (Gráfica 1).

Gráfica 1: Edad de presentación. TPSYQ: tumor papilar sólido y quístico.



De las formas de presentación clínica, 2 pacientes presentaron dolor abdominal, uno de ellos asociado a otros síntomas (ictericia, astenia, adinamia y diarrea), y la última paciente se presentó con solo tumoración abdominal palpable; los demás síntomas descritos fueron inespecíficos para la patología. (Gráfica 2).

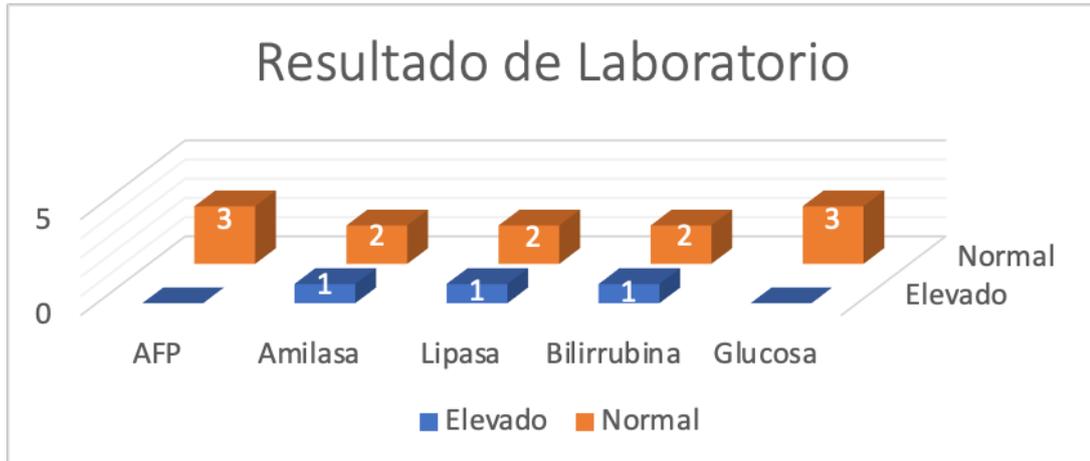
Gráfica 2. Presentación clínica



En el total de las pacientes la tumoración estuvo localizada en la cabeza del páncreas, y la histopatología se reportó compatible con tumor del tipo papilar sólido y quístico de la cabeza del páncreas.

En cuanto a los resultados de laboratorio, no hay alteraciones específicas para el tipo de tumor, en el 100% de las pacientes se tomaron marcadores tumorales los cuales fueron negativos, como está descrito en la literatura. (Gráfica 3).

Gráfica 3: resultados de pruebas de laboratorio.



En cuanto a las imágenes, en el caso 1 no fue posible recuperar las imágenes diagnósticas y el resultado obtenido se basó en la descripción de estas según el reporte oficial de radiología y lo consignado en el expediente clínico. En las 3 pacientes se realizó ultrasonido como estudio inicial, describiéndose como hallazgo principal lesión redondeada, de bordes lisos, ecogénica al resto del parénquima pancreático, en 2 de ellas con zonas heterogéneas, 1 de las 3 con reporte de vascularidad periférica y escasa vascularidad central, y 2 con calcificaciones, sin que ninguno de estos hallazgos sea constante a pesar de que corresponden a la misma histopatología y localización (Ilustración 1). En cuanto al uso de tomografía y resonancia magnética como estudios complementarios, en solo una de las pacientes fue necesaria la resonancia sin que esta aportara más información a la obtenida con tomografía, por lo que se puede inferir que el uso de USG y TAC suelen ser suficientes para orientar el diagnóstico, localización, compromiso de estructuras vasculares y/o adyacentes a la tumoración y la toma de decisiones quirúrgicas en estos pacientes. Con relación a las intervenciones quirúrgicas, en 2 de las pacientes se llevó a cabo biopsia prequirúrgica guiada por ultrasonido (Ilustración 4), en una de ellas fue suficiente para el diagnóstico.

Ilustración 4. Imagen de ultrasonido durante biopsia guiada con aguja fina en la paciente del caso 2.

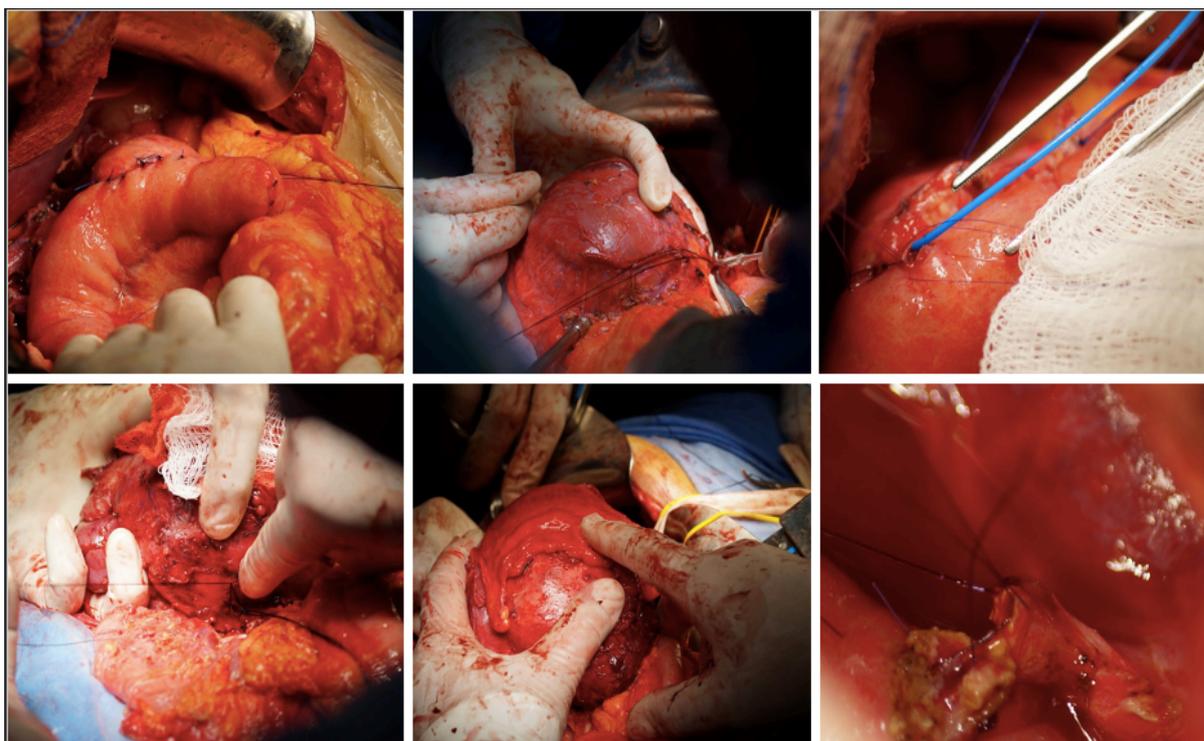


El tratamiento quirúrgico, en el total de los casos se llevó a cabo resección total de la tumoración con bordes quirúrgicos libres tanto macro como microscópicamente, en la primera paciente se realizó

derivación biliodigestiva en Y de Roux, de acuerdo con la experiencia del equipo quirúrgico, y en las últimas 2 se optó por el procedimiento de Whipple tal como se recomienda actualmente en la literatura, dado menor riesgo de complicaciones relacionadas con la cirugía a mediano y largo plazo. (Ilustración 5)

El tiempo quirúrgico el tiempo quirúrgico se cuantificó entre 320 y 720 minutos, con una media de 546.6 minutos (9 horas), en cuanto al sangrado se reportó entre 150 y 600ml totales, con un promedio de 383ml, tanto para el tiempo como para el sangrado fueron mayores los reportes en los procedimientos de Whipple que en la derivación biliodigestiva en Y de Roux, sin que se encontrara una relación específica con la técnica quirúrgica.

Ilustración 5. Imágenes del procedimiento de Whipple durante la cirugía de la paciente del caso 3.



El total de las pacientes se trasladó posterior a su cirugía a la unidad de cuidado intensivo pediátrica para vigilancia, sin que requiriera soporte hemodinámico ni se reportaran complicaciones ventilatorias que condicionaran ventilación mecánica mayor a 12 horas del postquirúrgico.

El promedio de ayuno postquirúrgico fue de 8 días, con un intervalo entre 7 y 10 días, sin que se reporte relación con íleo, fuga de anastomosis o condiciones clínicas, en la totalidad de las pacientes se inició apoyo de nutrición parenteral en las primeras 24 horas después de la cirugía y se mantuvo hasta la tolerancia adecuada y completa de la vía enteral. La media de estancia hospitalaria se reportó en 12.6 días (mínimo 10 días y máximo 16 días).

En cuanto a las complicaciones, solo una paciente presentó una en el postquirúrgico inmediato, dada por derrame pleural tipo trasudado que resolvió con toracocentesis. Adicionalmente, en el primer caso, en el seguimiento a largo plazo, se reporta a la paciente con fibrosis y esteatosis hepática; sin embargo, dado que no se reportan en el expediente hallazgos hepáticos macroscópicos ni histopatológicos al momento del diagnóstico inicial, no es posible determinar si la complicación está

relacionada con la compresión de la vía biliar por la tumoración o con la cirugía realizada.

El 100% de los casos se reportan al momento de la finalización del estudio vivos, sin enfermedad residual ni recaída, sin necesidad de tratamiento adyuvante, con una media de seguimiento de 31 meses, con una mínima de 17 y una máxima de 60 meses. La única complicación relacionada directamente con la cirugía realizada es insuficiencia pancreática exocrina la cual se presentó a los 11 meses posterior a procedimiento de Whipple.

IX. DISCUSIÓN

Los tumores sólidos pseudopapilares son neoplasias de bajo grado de malignidad, muy raros, que generalmente se presentan como lesiones sólidas y quísticas en mujeres jóvenes (89%)¹⁻³, en nuestra epidemiología institucional, se presentaron en 8 años un total de 3 casos de tumores pancreáticos, el total de los cuales fueron tumores pseudopapilares del páncreas según la histopatología; llama la atención la ausencia de tumores del tipo de pancreatoblastoma dada la frecuencia reportada en la literatura mundial, sin embargo en el caso de la epidemiología mexicana, según publicaciones previas como la de Heftye y Palacios, sigue siendo el tumor sólido y quístico el más común⁶. En cuanto al género y edad de presentación, nuestra casuística se relaciona con la reportada en la literatura general presentándose el total de nuestros casos en mujeres adolescentes. En cuanto a la presentación clínica, nuestro centro cuenta con características variadas, presentándose cada una de las pacientes con un cuadro clínico diferente, evidenciando de esta forma la particularidad de los tumores pancreáticos en la edad pediátrica que suele causar retrasos en el diagnóstico de las mismas¹⁻⁸, el tiempo promedio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo fue de 27 días, y se basó en el cuadro clínico y las imágenes diagnósticas. En el total de los casos se realizó ultrasonido como estudio inicial no invasivo, seguido de una tomografía de abdomen contrastada como complementación, la imagen prevaleciente fue la tumoración de aspecto ecogénico sugestivo de tumoración sólida, que en 2 de los 3 casos se asoció en alguna medida a algunas zonas heterogéneas y en una de las pacientes a microcalcificaciones, ninguna de las pacientes tuvo evidencia de metástasis al diagnóstico. El total de nuestros casos se localizaron en la cabeza del páncreas, lo cual se describió en la revisión de Bender y colaboradores⁸.

En relación a los estudios de laboratorio, un caso se presentó con obstrucción de la vía biliar y dilatación secundaria de la misma, condicionando un patrón colestásico en los niveles de bilirrubina sérica, uno de los casos se asoció a elevación significativa de las enzimas pancreáticas (lipasa y amilasa séricas) y sus niveles se normalizaron posterior al evento quirúrgico; los marcadores tumorales, como era de esperarse por lo descrito en la investigación, según el tipo de tumor, fueron negativos en la totalidad de los casos.

En cuanto a la intervención quirúrgica, como se ha reportado en la literatura, lo poco común de la patología puede condicionar la realización de biopsias prequirúrgicas, en el caso de nuestra institución se realizó biopsia por aspiración con aguja fina guiada por ultrasonido en 2 de los 3 casos, en el 50% de estos el diagnóstico fue posible mediante esta intervención y la resección de la lesión fue realizada posterior al reporte de histopatológico.

Como tratamiento, en los 3 casos las pacientes fueron valoradas y manejadas en conjunto con oncología clínica y gastroenterología y continúan su seguimiento multidisciplinario; en ninguno de los casos se reportaron metástasis al diagnóstico o tumoraciones irresecables según imágenes, ninguna requirió o ha requerido posteriormente tratamiento médico adyuvante; el tratamiento definitivo fue la resección total de la lesión, confirmándose bordes quirúrgicos negativos en los 3 casos mediante histopatología, en 2 de los casos se realizó procedimiento de Whipple con preservación pilórica, en el primer caso reportado (más antiguo encontrado en el hospital en el período de estudio) se realizó una derivación biliodigestiva en Y de Roux, las 3 pacientes fueron intervenidas de forma abierta. Como complicaciones postquirúrgicas inmediatas y mediatas, ninguno de los casos reportó hemorragia, la cual se reporta en la literatura como la principal y más asociada a morbi-mortalidad perioperatoria; en un solo caso se requirió intervención postquirúrgica relacionada con derrame pleural de tipo trasudado relacionado con la patología.

Como complicaciones a largo plazo, una de las pacientes operada de procedimiento de Whipple, cursa con insuficiencia pancreática exocrina en manejo y seguimiento por gastroenterología con buena respuesta al manejo médico, sin repercusión en su crecimiento y desarrollo y sin compromiso endocrino pancreático hasta el momento; la paciente operada de derivación biliodigestiva cursa con fibrosis y esteatosis hepática posterior a 4 años de la cirugía, hasta el momento en manejo y seguimiento por gastroenterología.

Los 3 casos continúan seguimiento en nuestro hospital hasta el momento, el primero a 60 meses, el segundo a 20 meses y el tercero a 17 meses, ninguno de los casos ha reportado mortalidad, recaída ni necesidad de tratamiento adyuvante.

X. CONCLUSIÓN

La presentación de estos casos en nuestra institución nos permitió revisar y tratar esta patología pediátrica de baja frecuencia. La sospecha, diagnóstico y referencia oportuna a los centros de concentración con experiencia en cirugía oncológica y biliopancreática pediátrica, permite un abordaje interdisciplinario y completo de estos casos y un tratamiento quirúrgico oportuno y de calidad. La cirugía es la piedra angular del tratamiento de los tumores de páncreas en pediatría. En el seguimiento entre uno y cinco años posterior al tratamiento quirúrgico, nuestras pacientes se mantienen sin enfermedad residual, recaída o muerte. Las complicaciones observadas son similares a las descritas previamente en la literatura. Persiste la necesidad descrita durante la revisión de la literatura de ampliar nuestros estudios a nivel multicéntrico y posteriormente internacional con intención de mejorar la información disponible y con esto ampliar el conocimiento con respecto a la patología en el ámbito local y mundial.

XI. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Marzo-junio 2020	Julio- diciembre 2020	Enero- diciembre 2021	Enero- junio 2022	Junio- octubre 2022	Octubre- noviembre 2022	Diciembre 2022	Enero 2023	Febrero 2023
Delimitación del tema a estudiar	XX								
Recuperación y selección de la bibliografía		XX	XX						
Elaboración del protocolo			XX	XX	XX				
Revisión por el comité de investigación y ética					XX				
Recolección de datos						XX			
Análisis de resultados							XX		
Redacción de tesis							XX		
Revisión de tesis								XX	
Presentación Examen									XX

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carachi R., Grosfeld JL., Pancreatic Neoplasms in Children; The surgery of childhood tumors, pág 303-319, tercera edición, Springer, 2016.
2. Pizzo P, Poplack D. Principles and practice of pediatric oncology. Seven edition. Chap 36, pag 2221-2224. Wolters Kluwer. 2015.
3. Office for National Statistics (2011) Cancer Statistics Registrations, England (Series MB1), No.42. Disponible en: <http://www.ons.gov.uk/ons/rel/vsob1/cancer-statistics-registrations-england-series-mb1-no-42-2011/sty-pancreatic-cancer.html>.
4. Brecht IB, Schneider DT, Klöppel G, von Schweinitz D, Barthlen W, Hamre MR. Malignant pancreatic tumors in children and young adults: evaluation of 228 patients identified through the Surveillance, Epidemiology, and End Result (SEER) database. *Klin Padiatr* [Internet]. 2011;223(6):341–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1055/s-0031-1287836>
5. Dall'Igna P., Pancreatic Tumors in Children and Adolescents: The Italian TREP Project Experience, *Pediatr Blood Cancer* 2010; 54:675–680.
6. Repositorio de Tesis DGBSDI: Tumores de páncreas en pediatría en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de 2008 al 2018 [Internet]. Unam.mx. Disponible en: https://ru.dgb.unam.mx/handle/DGB_UNAM/TES01000793436.
7. O. Nasher, N.J. Hall y otros; Pancreatic tumors in children: diagnosis, treatment and outcome; 15 July 2015, *Pediatr Surg Int* (2015) 31:831–835, DOI 10.1007/s00383-015-3727-7.
8. Hsieh L, Burjonrappa SC. Pediatric Pancreatic Tumors: A Review of Current Concepts. *JOP. J Pancreas (Online)* 2016 May 09; 17(3):216
9. Park JY, Kim SG, Park J. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children: 15-year experience at a single institution with assays using an immunohistochemical panel. *Ann Surg Treat Res* 2014; 86:130-5.
10. Bender AM, Thompson ED, Hackam DJ, Cameron JL, Rhee DS. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas in a young pediatric patient: a case report and systematic review of the literature. *Pancreas* 2018;47:1364–8.
11. Crucitti A, Grossi U, Giustacchini P, Tomaiuolo PMC, Bellantone R. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children: report of a case and review of the literature. *Updates Surg* [Internet]. 2010;62(1):69–72. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s13304-010-0006-y>
12. Shet NS, Cole BL, Iyer RS. Imaging of pediatric pancreatic neoplasms with radiologic-histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2014; 202:1337-48.
13. Ihara T, Nomura O, Mori T, Shimojima N. Early diagnosis of a pediatric pancreatic tumor by abdominal physical examination: A case report. *J Emerg Med* [Internet]. 2020;58(4):e211–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2020.03.025>.
14. Scandavini C, Valente R, Rangelova E, Segersvärd R, Arnelo U, Permert J, et al. Pancreatectomies for pancreatic neoplasms in pediatric and adolescent age: A single institution experience. *Pancreatology* [Internet]. 2018;18(2):204–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pan.2017.12.009>
15. Zyromski N.J., Nakeeb A., and Lillemoe K.D.; Cancer of the Pancreas: Surgical Management; cap 35, Principles and Practice of Surgical oncology;

16. Fais PO, Carricaburu E, Sarnacki S et al (2009) Is laparoscopic management suitable for solid pseudo-papillary tumors of the pancreas?, *Pediatr Surg Int* 25:617–621
17. Petrosyan M, Franklin AL, Jackson HT et al (2014) Solid pancreatic pseudopapillary tumor managed laparoscopically in adolescents: a case series and review of the literature. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 24:440–444
18. Namgoong JM, Kim DY, Kim SC, Kim SC, Hwang JH, Song KB. Laparoscopic distal pancreatectomy to treat solid pseudopapillary tumors in children: transition from open to laparoscopic approaches in suitable cases. *Pediatr Surg Int*. 2014; 30:259-66.
19. Lillemo K, Jarnagin W, et al. Master techniques in surgery. Hepatobiliary and pancreatic surgery. Part I: Pancreas and biliary tract, chap 1-9, Pag 13-125. Wolters Kluwer. 2013.
20. Silberman H, Silberman A. Principles and practice of surgical oncology. Chap 35-36, pag 676-701. Wolters Kluwer. 2010.
21. Paredes O, Kawaguchi Y, Ruiz E, Payet E, Berrospi F. Surgery of pancreas tumors in pediatric and adolescent patients: a single institution experience in South America. *Pediatr Surg Int* [Internet]. 2021;37(8):1041–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-021-04877-3>.
22. Clavien PA, Sanabria JR, Strasberg SM. Proposed classification of complications of surgery with examples of utility in cholecystectomy. *Surgery*. 1992; 111(5): 518-26.
23. Dindo D, Demartinez N, Clavien PA. Classification of surgical complications: A new proposal with evaluation in cohort of 6336 patients and results of a survey. *Ann Surg* 2004; 240: 205-13.
24. Thompson H, Jones C, Pardy C, Kufeji D, Nichols E, Murphy F, et al. Application of the Clavien-Dindo classification to a pediatric surgical network. *J Pediatr Surg*. 2020; 55(2): 312-5.
25. Son J, Kim W, Seo J-M, Lee S. Prediction of recurrence of completely resected pancreatic solid pseudopapillary neoplasms in pediatric patients: A single center analysis. *Children (Basel)* [Internet]. 2021;8(8):632. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/children8080632>.
26. Mylonas KS, Doulamis IP, Tsilimigras DI, Nasioudis D, Schizas D, Masiakos PT, et al. Solid pseudopapillary and malignant pancreatic tumors in childhood: A systematic review and evidence quality assessment. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2018;65(10):e27114. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.27114>.
27. Reggiani G, Affinita MC, Dall'Igna P, Virgone C, Sorbara S, Bisogno G. Treatment strategies for children with relapsed pancreatoblastoma: A literature review: A literature review. *J Pediatr Hematol Oncol* [Internet]. 2021 [cited 2022 Dec 3];43(8):288–93. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33323880/>

XIII.

ABREVIATURAS

- USA: Estados Unidos de América
- Sistema TNM: sistema de estadificación tumor, ganglio linfático, metástasis
- USG: ultrasonido
- TAC: tomografía axial computada
- RM: resonancia magnética
- AFP: alfafetoproteína
- IPE: insuficiencia pancreática exocrina
- FA: fosfatasa alcalina
- BT: bilirrubina total
- BD: bilirrubina directa
- BID: bilirrubina indirecta
- Hb: hemoglobina
- Hto: hematocrito
- NA: neutrófilos absolutos
- TP: tiempo de trombina
- TPT: tiempo parcial de tromboplastina
- INR: índice internacional normalizado (International Normalized Ratio)
- AST (GOT): Aspartato transaminasa
- ALT (GPT): Alanino transaminasa
- DHL: deshidrogenasa láctica
- GGT: Gamma-glutamil tranferasa
- PCR: proteína C reactiva
- Ag: Antígeno
- CA-125: Antígeno de cáncer 125 (cancer antigen 125)
- B-hCG: fracción beta de la gonadotropina coriónica humana
- cc: centímetros cúbicos
- mm: milímetros
- UH: unidades Hounsfield
- ml: mililitros
- UTIP: unidad de terapia intensiva pediátrica
- CURP: clave única de registro poblacional

XIV. ANEXOS

Anexo 1. Hoja de Recolección de datos

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON TUMORES PANCREÁTICOS EN UN HOSPITAL DE PEDIATRÍA DE MÉXICO		Folio				
		Fecha				
				Día	Mes	Año
A	DATOS DEMOGRÁFICOS					
	Edad en años: _____	Genero: 1) Masculino 2) Femenino	Peso: _____	Talla: _____		
B	DATOS PREQUIRÚRGICOS					
	CUADRO CLÍNICO: Dolor abdominal ___ Tumoración abdominal ___ Vómitos ___ Anorexia ___ Otros ___					
	UBICACIÓN DE LA LESIÓN: Cuerpo ___ Cola ___ Cabeza ___ Otras ___					
	CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA: Pancreatoblastoma ___ Tumor sólido pseudopapilar ___ Neoplasia de células acinares ___ Adenocarcinoma ductal invasivo ___ Neoplasias mesenquimales (linfomas) ___					
	PRUEBAS DE LABORATORIO -Alfafetoproteína, elevada: Si ___ No ___ -Amilasa, Elevada: Si ___ No ___ -Lipasa, elevada: Si ___ No ___ -Hiperbilirrubinemia: Si ___ No ___ -Glucosa sérica: Si ___ No ___					
	IMAGEN RADIOLÓGICA: 1. Apariencia: Sólida ___ Quística ___ Heterogénea ___ 2. Vascularizado: Si ___ No ___ 3. Cápsula: Si ___ No ___ 4. Calcificaciones: Si ___ No ___					
	TRATAMIENTO MÉDICO ADYUVANTE Quimioterapia ___ Radioterapia ___					
C	DATOS TRANSQUIRÚRGICOS					
	Tipo de procedimiento: - Procedimiento de Whipple: ___ preservación pilórica: Si ___ No ___ - Pancreatectomía distal ___ - Pancreatectomía parcial ___ - Pancreatectomía total ___ - Biopsia diagnóstica ___ - Resección de lesión					
	Tiempo quirúrgico en Minutos: _____		Sangrado transquirúrgico en mililitros: _____			
D	DATOS POSTQUIRÚRGICOS					
	COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS: Clavien y Dindo I ___ Clavien y Dindo II ___ Clavien y Dindo III ___ Clavien y Dindo IV ___ Clavien y Dindo V ___					
	Tiempo de ventilación mecánica postquirúrgica: Número de días: _____		Tiempo de estancia intrahospitalaria: Número de días: _____			

	Tiempo de estancia en UTIP/ UCIN: Número de días: _____	Tiempo de Sonda nasogástrica: Número de días: _____
	Tiempo de Ayuno Número de días _____	

Anexo 2. Tabla de resumen de resultados

VARIABLE	CASO 1	CASO 2	CASO 3
EDAD	11 años	15 años	17 años
GÉNERO	Femenino	Femenino	Femenino
PRESENTACIÓN CLÍNICA	-Otros: Ictericia, diarrea, astenia, adinamia. -Dolor abdominal	Tumoración palpable	Dolor abdominal
UBICACIÓN DE LA LESIÓN	Cabeza	Cabeza	Cabeza
CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA DEL TUMOR	Tumor pseudopapilar sólido y quístico	Tumor pseudopapilar sólido y quístico	Tumor pseudopapilar sólido y quístico
PRUEBAS DE LABORATORIO	-Alfafetoproteína, elevada: No -Amilasa, Elevada: No -Lipasa, elevada: No -Hiperbilirrubinemia: Si -Glucosa Sérica: Elevada	-Alfafetoproteína, elevada: No -Amilasa, Elevada: Si -Lipasa, elevada: Si -Hiperbilirrubinemia: No -Glucosa Sérica: Normal	-Alfafetoproteína, elevada: No -Amilasa, Elevada: No -Lipasa, elevada: No -Hiperbilirrubinemia: No -Glucosa Sérica: Normal
IMAGEN RADIOLÓGICA USG/ TAC	-Apariencia: Sólida -Vascularizado: No -Cápsula: No -Calcificaciones: No	-Apariencia: Sólida / Heterogénea -Vascularizado: No -Cápsula: Si -Calcificaciones: Si	-Apariencia: Heterogénea -Vascularizado: Si -Cápsula: No -Calcificaciones: No
TRATAMIENTO MÉDICO ADYUVANTE	Ninguno	Ninguno	Ninguno
BIOPSIA PREQUIRÚRGICA	No	Si	Si
CIRUGÍA REALIZADA	Resección de lesión y derivación biliodigestiva en Y de Roux	Procedimiento de Whipple con preservación pilórica	Procedimiento de Whipple con preservación pilórica
TIEMPO QUIRÚRGICO EN MINUTOS	320	720	600
SANGRADO TRANSQUIRÚRGICO EN MILILITROS	150	600	400
COMPLICACIÓN POSTQUIRÚRGICA INMEDIATA	Ninguna	Clavien y Dindo IIIA	Ninguna
EVOLUCIÓN	Vivo sin enfermedad residual ni recaída	Vivo sin enfermedad residual ni recaída	Vivo sin enfermedad residual ni recaída
OTRAS COMPLICACIONES	Fibrosis y esteatosis hepática	Ninguna	Insuficiencia pancreática exocrina
SEGUIMIENTO	60 meses	20 meses	17 meses