

Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas "Tumor de Frantz". Reporte de caso

Solid pseudopapillary neoplasm of pancreas "Frantz's tumor".
Case report

VOLUMEN 39 | N° 2 | SEPTIEMBRE 2021

FECHA DE RECEPCIÓN: 05/01/2020
FECHA DE APROBACIÓN: 22/09/2021
FECHA PUBLICACIÓN: 29/10/2021

1. Ministerio de Salud Pública.
Hospital Básico de Paute. Cirugía
General
Cuenca - Ecuador
2. Médica en libre ejercicio.
Cuenca - Ecuador
3. Hospital José Carrasco Arteaga,
Hospital Monte Sinaí.
Cirugía Digestiva
Cuenca - Ecuador

Caso Clínico | Clinical Case

<https://doi.org/10.18537/RFCM.39.02.07>

Correspondencia:
ismael.fpb@gmail.com

Dirección:
Eugenio Espejo 507 y Miguel
Cordero

Código Postal:
010101

Teléfonos:
072823343 - 0984549206

Cuenca - Ecuador

RESUMEN

Introducción: el Tumor de Frantz, representa 0.2 - 2.7% de la totalidad de tumores pancreáticos. Afecta con mayor frecuencia a mujeres, entre 18 - 35 años, tiene bajo grado de malignidad; sin embargo, es localmente agresivo.

Caso clínico: mujer, 22 años, antecedentes de pancreatitis a repetición, presentó dolor crónico exacerbado con la palpación en hemi-abdomen superior y mesogastrio. Tras estudios complementarios se determinó la presencia de una masa con patrón mixto en cuerpo de páncreas. Se realizó una pancreatectomía corpo-caudal, histopatológicamente compatible con neoplasia sólida pseudopapilar, márgenes libres e inmunohistoquímica positiva para: b-catenina, CD10 y progesterona. Permaneció hospitalizada 8 días, presentando fistula pancreática de bajo débito que se manejó de forma conservadora y ambulatoriamente, siendo dada de alta definitiva al día 21 post quirúrgico.

Conclusión: las neoplasias sólidas pseudopapilares representan un reto para el cirujano, quien debe individualizar el abordaje, tanto diagnóstico como terapéutico, para lograr mínimas complicaciones con bajo índice de recurrencia.

Palabras Clave: neoplasias pancreáticas, dolor abdominal, diagnóstico clínico, salud de la mujer.

ABSTRACT

Introduction: Frantz's Tumor represents 0.2 - 2.7% of all pancreatic tumors. It affects most frequently to women, between 18 - 35 years old, it has a low degree of malignancy; however, it is locally aggressive.

Clinical case: It is a case of a woman who is 22 years old, with a history of recurrent pancreatitis, who presented chronic pain exacerbated by palpation in the upper hemi-abdomen and mesogastrium. After complementary studies, the presence of a mass with a mixed pattern in the body of the pancreas was determined. A corporal-caudal pancreatectomy was performed, histopathologically compatible with solid pseudopapillary neoplasia, free margins and positive immunohistochemistry for: b-catenin, CD10 and progesterone. The patient remained hospitalized for 8 days, presenting a low-debit pancreatic fistula that was managed conservatively and on an outpatient basis, being discharged definitively on the 21st day after surgery.

Conclusion: solid pseudopapillary neoplasms represent a challenge for the surgeon, who must individualize the approach, both diagnostic and therapeutic, to achieve minimal complications with a low recurrence rate.

Key words: pancreatic neoplasms, abdominal pain, clinical diagnosis, women's health.

INTRODUCCIÓN

La neoplasia pseudopapilar sólida, también conocida como tumor de Gruber-Frantz, descrita por primera vez en 1959 por Virginia Frantz, es una rara forma de neoplasia que ocurre casi exclusivamente en el páncreas, representando entre 0.2-2.7% de la totalidad de tumores exócrinos-pancreáticos. Más frecuente en mujeres, con relación 10 a 1 respecto a los hombres, cuyo rango de edad va entre los 18-35 años con una media de 28 años¹⁻⁴.

Su presentación clínica está asociada a síntomas abdominales como: dolor, ictericia y al examen físico masa palpable en epigastrio. Desde el año 2000 se ha visto un incremento notable en la incidencia de esta neoplasia, lo cual se ha atribuido a la evolución tecnológica en imagenología y

a la mayor difusión de información sobre esta patología. En tomografía se eleva el índice de sospecha al encontrar masas con patrón mixto, sólido-quístico⁵.

Posee bajo grado de malignidad, apenas el 10 o 15 % presenta un comportamiento maligno o metástasis; sin embargo, puede ser localmente agresivo. Actualmente, la resección quirúrgica es el tratamiento de elección y su pronóstico es excelente tras una adecuada intervención⁶.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 22 años, procedente del cantón Cañar, con antecedentes de cuadros a repetición de pancreatitis aguda en los últimos dos años previos a su ingreso; acude a consulta por presentar dolor abdominal de leve a moderada intensidad con cuadros de remisión y exacerbación, tipo continuo, localizado a nivel de hemi-abdomen superior y mesogastrio, doloroso a la palpación profunda.

Procedimientos Diagnósticos

Se solicitaron estudios complementarios, evidenciándose en exámenes de laboratorio elevación de amilasa (220 UI/L), lipasa (296 UI/L) y lactato deshidrogenasa (327 UI/L). En el ultrasonido abdominal se observa una imagen quística de 31x35x37mm en el cuerpo de páncreas, se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) trifásica, en la que se evidencia a nivel de cuerpo pancreático una lesión ocupativa nodular mixta con un área quística central de 3.7 cm; a la administración de medio de contraste se evidencia además áreas de refuerzo en la fase arterial, así como en la tardía, ocasionando dilatación del conducto de Wirsung, respetando órganos y estructuras vasculares cercanas (Imagen N°1).

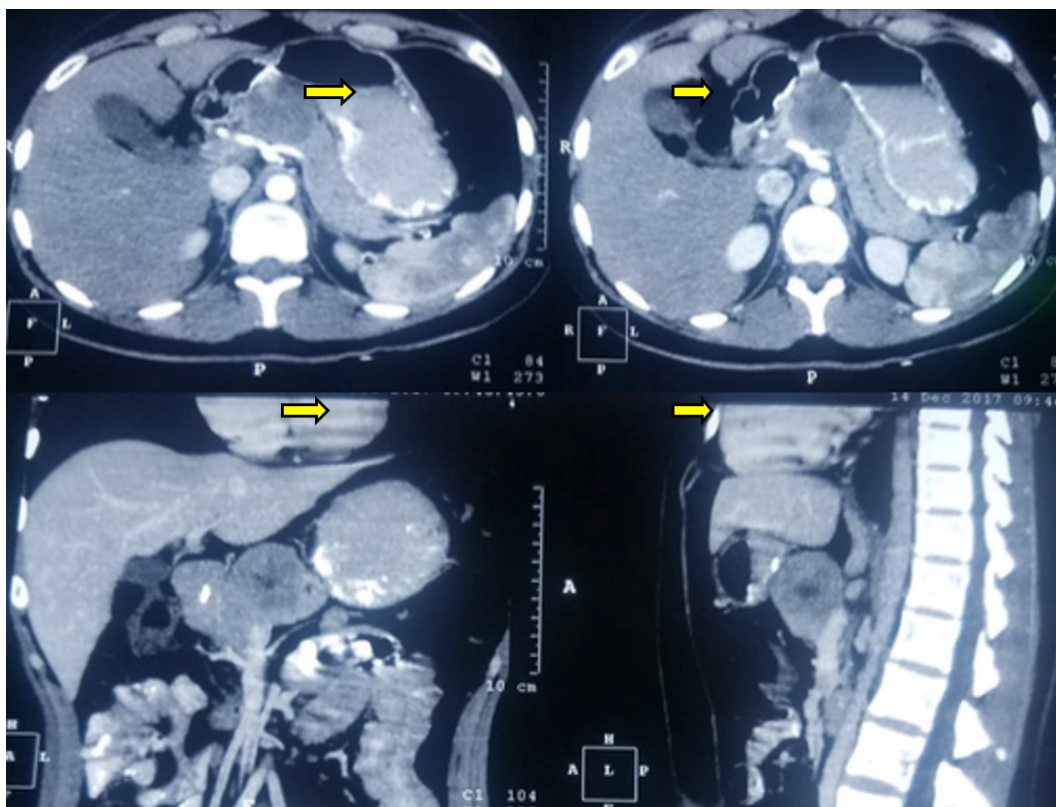


Imagen N°1

Tomografía trifásica donde se observa masa con patrón mixto a nivel de cuerpo de páncreas de aproximadamente 3cm

Se decide realizar eco-endoscopía donde se corrobora lesión en cuerpo de páncreas de aspecto sólido con área central quística de 37 mm de diámetro, sin captación de flujos al doppler; además, dentro del parénquima varios tractos

fibrosos; esta lesión se encontraba desplazando estructuras vasculares vecinas sin infiltrarlas, conducto Wirsung dilatado distalmente (Imagen N°2).



Imagen N°2

Eco-endoscopía: lesión de aspecto sólido con área central quística de 37 mm de diámetro, sin vascularización

Tratamiento y evolución

Con los hallazgos descritos se planifica una pancreatomecтомía corpo-caudal con preservación esplénica. Durante la intervención se encontró un tumor de aproximadamente 4 cm de diámetro a nivel de cuerpo de páncreas, de aspecto quístico y con-

sistencia dura, que no invadía estructuras vecinas (Imagen N°3). Se realizó estudio anatomopatológico transoperatorio de un ganglio de tronco celíaco con reporte negativo para malignidad. Se realizó sección de páncreas a nivel del cuello pancreático con sutura mecánica, finalmente se colocó un dren de Jackson Prat a nivel de sección.



Imagen N°3

Pieza quirúrgica obtenida tras pancreatomecтомía corpo-caudal

La paciente fue ingresada en la unidad de cuidados intensivos durante las primeras 24 horas, tras evolución favorable pasó a sala general en hospitalización, donde se inició dieta con adecuada tolerancia y progresión de la misma.

Los débitos del drenaje permanecieron elevados y de aspecto lechoso, se realiza cuantificación de enzimas pancreáticas, amilasa de 423 UI/L y lipasa de 5 848 UI/L, siendo compatibles con fístula pancreática; misma que fue tratada de manera conservadora y expectante.

Paciente fue dada de alta al octavo día post intervención, permaneciendo en controles ambulatorios cada 72 horas; durante las 2 semanas posteriores a la intervención, se evidenció adecuada tolerancia a la dieta, cicatrización óptima de los tejidos, ausencia de infección de heridas, así como el descenso progresivo de los débitos del drenaje que permitió su retiro al día 21 post quirúrgico.

La pieza quirúrgica fue remitida a anatomía patológica que reportó finalmente un tumor pseudopapilar, sólido con extensión microscópica confinada a

páncreas y de márgenes libres (Imagen N°4). En las pruebas de inmunohistoquímica dio positivo para: b-catenina (Imagen N°5) y progesterona (Imagen N°6). Paciente se mantiene bajo controles periódicos sin recurrencias de sintomatología.

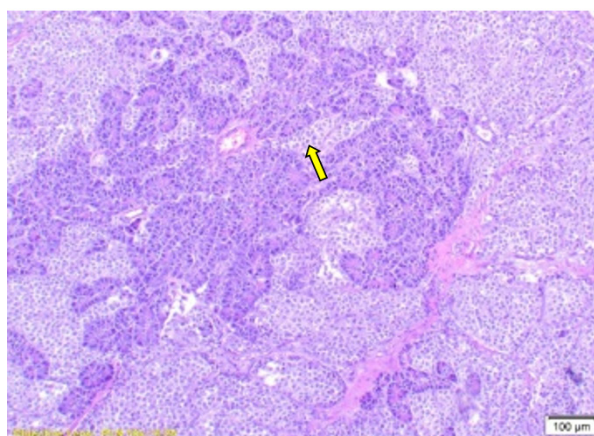


Imagen N°4

Tinción con hematoxilina-eosina: Células neoplásicas que muestra un patrón de crecimiento sólido que infiltran los acinos pancreáticos no neoplásicos

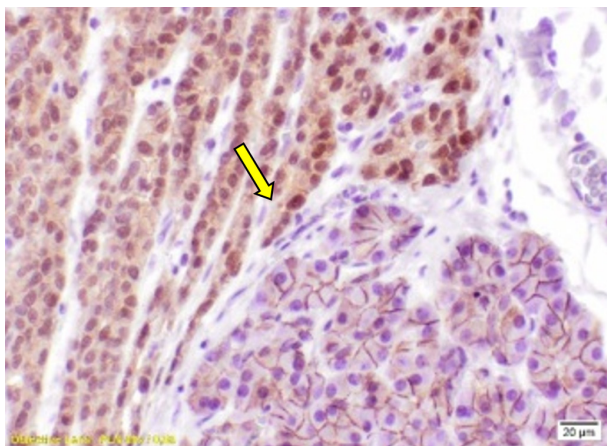


Imagen N°5

B-catenina: Inmunotinción nuclear en células neoplásicas comparada con la inmunotinción en membrana del páncreas normal (parte inferior derecha)

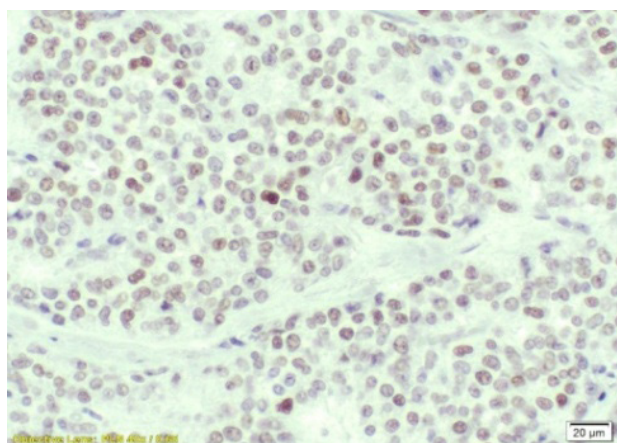


Imagen N°6

Inmunotinción positiva nuclear para progesterona

DISCUSIÓN

Según la Sociedad Americana del Cáncer, los tumores de páncreas representan el 7% de las muertes causadas por neoplasias. La clasificación ha descrito a dos grupos de origen epitelial, los exócrinos y los endócrinos, con frecuencia de 95% y 5% respectivamente. Dentro de los exócrinos el más común es el Adenocarcinoma de Células Ductales con un 85%, los cuales poseen una sobrevida promedio de 6 meses¹⁻⁴.

Alrededor del 0.2 al 2.7% de los tumores exócrinos de páncreas, se componen por un tumor raro, conocido como Tumor Sólido Pseudopapilar de

Páncreas (SPT) o "Tumor de Gruber-Frantz"; la importancia de este descubrimiento radica en que, a diferencia del adenocarcinoma pancreático, la sobrevida del Tumor de Frantz es de un 95% a los 5 años post cirugía asociado a un pronóstico favorable tras su resección completa^{3,5,6}.

El Tumor de Frantz, es una masa sólida con cambios quísticos y degenerativos, de origen aún indeterminado, se presenta sobre todo en mujeres entre los 20 y 40 años de edad siendo conocido como el "tumor de mujeres jóvenes", ya que menos del 10% de casos se presenta en varones. En el 2014 se publicó una serie de 116 pacientes con diagnóstico de SPT que trató de identificar las características tanto demográficas, clínicas y pronósticas, llegando a la conclusión de que, si bien este tipo de neoplasia es clínicamente difícil de diagnosticar, un 72% de pacientes refiere síntomas: principalmente dolor abdominal (40.5%), masa abdominal palpable (15%) e ictericia (1%), por tal motivo el diagnóstico debe ser apoyado por estudios de imagen^{1,7,8}.

La ecografía abdominal es de gran utilidad en tumores mayores a 3cm, en la cual se evidencian masas grandes, sólidas, de ecogenicidad mixta, centro quístico y vascularidad periférica, que generalmente causa efecto de masa. El tránsito gastroesofágico puede ser útil para demostrar desplazamiento gástrico tomando en cuenta que su localización más común es la cabeza del páncreas (43%) y en segundo lugar la cola (31%). Los estudios de laboratorio generalmente son normales, la función hepática y pancreática no se ven afectadas; además, es importante recalcar que tanto el antígeno carcinoembrionario y el CA 19.9 deben estar negativos para iniciar la sospecha de neoplasia sólida pseudopapilar⁹⁻¹¹.

Histológicamente destaca una masa sólida de apariencia papilar, bien encapsulada, con componente degenerativo hemorrágico en el cual el 100% de las células son positivas para B-catenina y vimentina, y un 50% suelen ser positivas para CD56, CD10 y alfa antitripsina. Existen varias teorías que tratan de explicar la línea celular asociada a este tipo de neoplasia, pero últimamente ha ganado aceptación la teoría que apoya el probable origen de este tumor en células pancreáticas pluripotenciales, crecimiento mediado por factores genéticos y favorecido por estímulos hormonales. La mayor frecuencia de esta neoplasia en mujeres

ha sugerido también una participación hormonal en su génesis, dada la positividad de estos tumores para los receptores estrogénicos o progesterónicos, como fue corroborado en el caso presentado⁸⁻¹¹.

El SPT es un tumor de bajo potencial maligno (15-20%), considerándose malignos aquellos que hayan infiltrado parénquima, o tejido extrapancreático, vasos o nervios; siendo el hígado el principal lugar de metástasis. En la actualidad, se ha demostrado que no existe diferencia significativa entre el grado de malignidad y la edad, el género y la localización como antes se suponía^{12,13}.

El tratamiento de elección es el abordaje quirúrgico con resección completa (R0), la pancreatoduodenectomía, pancreatectomía distal con o sin preservación esplénica, pancreatectomía parcial o la enucleación. En la mayoría de casos se puede realizar una pancreatoduodenectomía con preservación de píloro si la localización es a nivel de la cabeza. Pancreatectomía distal con o sin esplenectomía si el tumor se encuentra en el cuerpo o cola del páncreas^{3,14}.

Debido a su pronóstico favorable los casos que presenten metástasis o infiltración a vasos no deben ser considerados como irresecables y se debe tomar en cuenta que los pacientes se beneficiarán de la cirugía de reducción de volumen tumoral¹⁴.

CONCLUSIONES

Las neoplasias sólidas pseudopapilares de páncreas son poco frecuentes, pueden presentarse clínicamente de forma diversa; aunque se caracterizan por su bajo grado de malignidad, son localmente invasivas y continúan representando un reto para el cirujano digestivo, quien frente a ellas debe individualizar el abordaje, tanto diagnóstico como terapéutico, para lograr buenos resultados y mínimas complicaciones.

RECOMENDACIONES

Aunque este tipo de neoplasias son raras, ante una paciente joven y sin antecedentes de interés, el alto índice de sospecha de un tumor pseudopapilar ayudará a identificarlo a tiempo y dar un tratamiento oportuno, mejorando la morbimortalidad de esta entidad.

ASPECTOS BIOÉTICOS

Los autores cuentan con el consentimiento informado por parte del paciente para la publicación del caso clínico y sus imágenes.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

- Pesantez Brito Ismael Francisco. Médico. Especialista en Cirugía General. Ministerio de Salud Pública. Hospital Básico de Paute. Cirugía General. Cuenca-Azuay-Ecuador.
e-mail: ismael.fpb@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7275-562X>
- Ordoñez Velecela María Soledad. Médica. Especialista en Cirugía General. Libre ejercicio. Cuenca-Azuay-Ecuador.
e-mail: msoledad_ordonez@hotmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1254-0595>
- Galarza Armijos Mónica Eulalia. Médica. Especialista en Cirugía General. Libre ejercicio. Cuenca-Azuay-Ecuador.
e-mail: monik_xto_07@hotmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0016-4297>
- Moscoso Toral Enrique Augusto. Doctor en Medicina y Cirugía. Especialista en Cirugía General. Sub especialista en Cirugía Digestiva. Hospital José Carrasco Arteaga. Cirugía Digestiva. Cuenca-Azuay-Ecuador.
e-mail: kikemoscosot@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7916-1653>

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Los autores declaran haber contribuido de manera similar en la concepción, diseño, análisis e interpretación de los datos, redacción del manuscrito y aprobación de la versión final, así como estar en capacidad de responder de todos los aspectos del mismo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Álvarez-Pertuz, Humberto, et al. "Frantz-Gruber Tumor, An Infrequent Solid Pseudopapillary Tumor Of The Pancreas." *Acta Médica Costarricense* 53.3 (2011): 151-153. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022011000300008&lng=en.
2. Méndez-Vivas, Wilberth Raúl, et al. "Tumor de Frantz-Gruber. Reporte de un caso y revisión de la literatura." *Evidencia Médica e Investigación en Salud* 7.3 (2014): 143-146. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=56158>
3. Cai, Yun-Qiang, et al. "Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in male patients: report of 16 cases." *World Journal of Gastroenterology: WJG* 20.22 (2014): 6939. Disponible en: <https://doi.org/10.3748/wjg.v20.i22.6939>
4. Zhang MY, Tian BL. Pancreatic panniculitis and solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A case report. *World J Clin Cases*. 2018 Dec 6;6(15):1036-1041. doi: 10.12998/wjcc.v6.i15.1036. PMID: 30568960; PMCID: PMC6288509. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6288509/>
5. Azagoh-Kouadio R, Couitchéré LG, Kouyaté M, et al. [Rare pancreatic tumor detected unexpectedly in a child in the Ivory Coast]. *The Pan African Medical Journal*. 2018;29:171. DOI: 10.11604/pamj.2018.29.171.12392. Disponible en: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/29/171/full/>
6. Hirabayashi, Kenichi et al. "Synchronous pancreatic solid pseudopapillary neoplasm and intraductal papillary mucinous neoplasm." *World journal of gastroenterology* vol. 19,21 (2013): 3358-63. doi:10.3748/wjg.v19.i21.3358 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3671091/>
7. Cawich SO, Ledesma Z, Sampath L, Sandy S. Clinicopathologic features of solid pseudopapillary pancreatic neoplasms in an Eastern Caribbean population. *Trop Doct*. 2018 Jul;48(3):224-227. doi: 10.1177/0049475517744961. Epub 2017 Dec 4. PMID: 29198177. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29198177/>
8. Coelho, Julio C U et al. "Surgical Management of Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas." *JLS : Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons* vol. 22,4 (2018): e2018.00032. doi:10.4293/JLS.2018.00032. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6365096/>
9. Chiaro MD, Verbeke C, Salvia R, Klöppel G, Werner J, McKay C, et al. European Study Group on Cystic Tumors of the Pancreas. European experts consensus statement on cystic tumors of the pancreas. *Dig Liver Dis*. 2013 Sep;45(9):703-11. doi: 10.1016/j.dld.2013.01.010. Epub 2013 Feb 14. PMID: 23415799. Disponible en: [https://www.dldjournalonline.com/article/S1590-8658\(13\)00012-1/fulltext](https://www.dldjournalonline.com/article/S1590-8658(13)00012-1/fulltext)
10. Machado MC, Machado MA, Bacchella T, Jukemura J, Almeida JL, Cunha JE. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: distinct patterns of onset, diagnosis, and prognosis for male versus female patients. *Surgery*. 2008 Jan;143(1):29-34. doi: 10.1016/j.surg.2007.07.030. Epub 2007 Nov 5. PMID: 18154930. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18154930/>
11. Wang, F., Meng, Z., Li, S. et al. Prognostic value of progesterone receptor in solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: evaluation of a pooled case series. *BMC Gastroenterol* 18, 187 (2018). <https://doi.org/10.1186/s12876-018-0914-8>. Disponible en: <https://bmcgastroenterol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12876-018-0914-8#Sec13>
12. T Torres, Orlando Jorge M., et al. "Pancreatoduodenectomy for solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a multi-institution study." *ABCD. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva (São Paulo)* 32 (2019). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1590/0102-672020190001e1442>.
13. Sharma, Piyush K et al. "Recurrent Solid Pseudopapillary Neoplasm of Pancreas: Case Report and Review of Literature." *Journal of pancreatic cancer* vol. 4,1 25-29. 1

Jun. 2018, doi:10.1089/pancan.2018.0006
Disponibile en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6145540/>

14. Sachan A, Nag HH, Nischal N, Barman S, Saran RK, Nekarakanti PK, Sharma A. Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas Clinicopathological Characteristics and Long-Term Outcome: a Single-Center Experience. *Indian J Surg Oncol.* 2018 Dec;9(4):483-487. doi: 10.1007/s13193-018-0775-1. Epub 2018 May 18. PMID: 30538376; PMCID: PMC6265197. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30538376/>