

Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas (Tumor de Frantz) *Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor)*

Martín Varela Vega, Gonzalo San Martín, Martín Abelleira, Alejandro Ettlin, Martín Harguindeguy, Alejandro Leites

Servicio de Cirugía
Hepato-Bilio-Pancreática. Departamento de
Cirugía General. Hospital
Central de las Fuerzas
Armadas. Montevideo.
Uruguay

Correspondencia:
Martín Varela, e-mail:
martinvarelav@gmail.
com

RESUMEN

Antecedentes: el tumor de Frantz o neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas (TSP) es un raro tumor pancreático que se da comúnmente en mujeres jóvenes. Generalmente son poco sintomáticos y, si bien tienen potencial maligno, el pronóstico es bueno ante cirugía resectiva.

Objetivo: el objetivo de este trabajo es describir cuatro casos de nuestro servicio y hacer una revisión de la literatura sobre el tema.

Material y Métodos: estudio retrospectivo observacional de los casos diagnosticados y tratados en el H.C.FF.AA. de Montevideo, Uruguay, desde 2007 hasta 2015. Se analizaron las características epidemiológicas, forma de presentación y topografía tumoral, morbimortalidad operatoria, el tiempo quirúrgico, la estadía hospitalaria y el seguimiento oncológico.

Resultados: encontramos cuatro casos, de sexo femenino, con un promedio de edad de 18 años (rango de 16 a 24 años), tamaño tumoral promedio de 9,5 cm (rango de 4 a 20 cm), manifestados en su mayoría por dolor abdominal y masa palpable (en 3 de los 4 casos), ubicados en cuerpo y cola del páncreas. Se realizó cirugía resectiva según topografía, sin complicaciones mayores; la estadía hospitalaria promedio fue de 7 días (rango 5 a 9 días) y sin recidivas a largo plazo (42 meses de seguimiento promedio).

Conclusiones: si bien son tumores poco frecuentes, una alta sospecha clínica en el contexto de una paciente joven con una tumoración pancreática y un estudio imagenológico acorde permitirán realizar el diagnóstico la mayoría de las veces. La cirugía resectiva es el tratamiento de elección, con baja tasa de complicaciones y excelente sobrevida.

■ **Palabras clave:** tumor de Frantz, tumor sólido pseudopapilar del páncreas, neoplasia quística del páncreas.

ABSTRACT

Background: Frantz tumors, or solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas (TSP) are rare pancreatic neoplasms, commonly diagnosed in young women. They are often asymptomatic, and despite their malignant potential, the prognosis is good after resective surgery.

Objective: The aim of this article is to describe four cases in our hospital, and make a review of literature on the subject.

Materials and methods: retrospective and observational study of the cases diagnosed and treated in the H.C.FF.AA (Montevideo, Uruguay), from 2007 to 2015. We analyzed epidemiologic characteristics, clinical presentation, tumor localization, surgical morbidity and mortality, duration of surgery, hospital stay and follow up.

Results: we found four cases, in young female, mean age 18 years at presentation (range 16 to 24 years), average tumor size 9.5 cm (range 4 to 20 cm), and the clinical findings were abdominal pain and an enlarged abdominal mass (in 3 of 4 cases), tumor localization in body and tail of the pancreas. Surgery technique was adapted according to topography, without major complications, and a hospital stay average of 7 days (range 5 to 9 days) and without recurrences in long term follow up (average, 42 month).

Conclusions: Despite being unfrequent tumors, a high clinical suspicion in a young female with a pancreatic tumor, and an according image will allow a correct diagnosis most of the times. Resective surgery is the gold standard treatment, with a low complication rate and excellent long term survival.

■ **Keywords:** Frantz tumor, solid-pseudopapillary tumor of pancreas, pancreatic cystic neoplasm.

Recibido el
11 de julio de 2016
Aceptado el
07 de septiembre de
2016

Introducción

Los tumores sólidos pseudopapilares del páncreas son neoplasias poco frecuentes que se dan predominantemente en mujeres jóvenes, a una edad promedio entre 20 y 30 años. Por lo general son poco sintomáticos, o dan síntomas fundamentalmente compresivos cuando adquieren gran tamaño. Si bien son tumores malignos, presentan metástasis en un bajo porcentaje y la cirugía es curativa en la gran mayoría de los casos¹⁻³. Su origen incierto y su naturaleza peculiar se han reflejado en los distintos nombres (de carácter descriptivo) con que se los conoce: tumor quístico-papilar, tumor sólido pseudopapilar, tumor sólido-quístico del páncreas, o tumor de Frantz-Gruber. Recién en el año 1996, la OMS sugiere la unificación de las anteriores denominaciones para este tipo de tumores en la nomenclatura que se usa actualmente: tumores sólidos pseudopapilares (TSP)⁴.

Son tumores infrecuentes (0,7-2,9% de los tumores pancreáticos exógenos)⁵, aunque en los últimos años ha aumentado significativamente el informe de nuevos casos, quizá debido a la mejoría de los métodos diagnósticos, sumada a una mejor comprensión de la entidad. La búsqueda en PubMed de "solid pseudopapillary tumor of the pancreas" da como resultado 728 artículos relacionados, de los cuales 429 (más de dos tercios) han sido publicados desde el año 2010 hasta el presente.

El objetivo de este estudio es realizar una revisión bibliográfica del tema y presentar una serie de cuatro tumores de Frantz diagnosticados y operados en el Hospital Central de las Fuerzas Armadas de Montevideo, Uruguay (H.C.FF.AA.).

Material y métodos

Se realiza un informe de cuatro casos que fueron diagnosticados y tratados en el Servicio de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática del H.C.FF.AA. entre 2007 y 2015. Se analizaron en forma retrospectiva las características epidemiológicas (sexo y edad), forma de presentación y topografía tumoral, morbimortalidad operatoria, el tiempo quirúrgico, la estadía hospitalaria y el seguimiento oncológico.

Resultados

Las cuatro pacientes analizadas son de sexo femenino, con un promedio de edad de 18 años (rango 16 a 24). Los síntomas que motivaron la consulta fueron el dolor gravativo en hemiabdomen superior en tres pacientes acompañado de tumoración palpable. La cuarta paciente consultó por tumoración palpable indolora. Todas fueron estudiadas con ecografía abdominal y tomografía. En dos casos se realizó resonancia.

FIGURA 1



Ecografía abdominal que muestra lesión sólida heterogénea en cuerpo del páncreas (flecha).

FIGURA 2



Tomografía que identifica tumor pancreático en cuerpo y cola, de 8 cm aproximadamente, heterogéneo con áreas hipodensas sugestivas de zonas hemorrágicas.

El tamaño tumoral promedio fue de 9,5 cm (rango 4 a 20 cm). En todos los casos se registraron hepatograma, amilasemia y marcadores tumorales normales.

Dos tumores se topografiaban en el cuerpo y otros dos en la cola del páncreas. Los dos tumores de cuerpo fueron resecados a través de pancreatomecтомía central, con pancreático-yeyuno anastomosis y ducto-mucosa al páncreas distal. Otro tumor de gran tamaño (20 cm) que ocupaba cuerpo y cola fue resecado mediante pancreatomecтомía córpore-caudal con esplenectomía. El cuarto tumor, ubicado en cola del páncreas, fue extirpado mediante pancreatomecтомía distal con conservación esplénica.

La duración promedio de los actos quirúrgicos fue de 307 minutos (rango entre 240 y 420) y la estancia hospitalaria promedio fue de 7 días (rango 9 a 5). En los dos casos en que se realizó pancreatomecтомía central se produjo una fístula pancreática de bajo gasto, que se manejó satisfactoriamente con drenaje y octeotride. Se dio el alta al noveno y séptimo día, respectivamente.

En todos los casos, la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de tumor sólido pseudopapilar del páncreas, con márgenes libres de tumor y sin ganglios afectados.

Discusión

La etiopatogenia de estos tumores no es del todo conocida, si bien existe cierto consenso acerca de la influencia hormonal en su desarrollo y crecimiento, lo que explicaría su predominancia en el sexo femenino en edad reproductiva. Esto se ha demostrado en estudios *in vitro*, con aumento del crecimiento tumoral ante hormonas estrogénicas⁶.

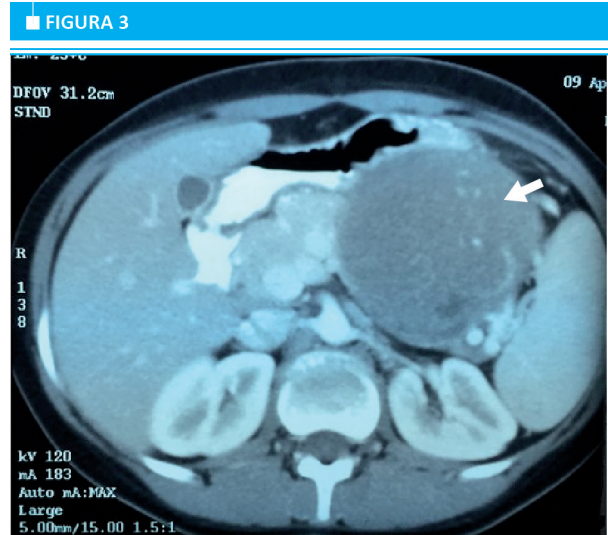
Durante las últimas décadas se ha ido profundizando, en la biología tumoral y el comportamiento de los tumores de Frantz, lo que ha llevado a la OMS a catalogarlos como tumores del páncreas exocrino tipo "borderline", es decir, con incierto potencial maligno⁴. Se sabe que crecen lentamente y pueden alcanzar gran tamaño. Suelen tener un índice mitótico bajo. La infiltración de tejidos periféricos es infrecuente, pues crecen de forma encapsulada. La diseminación ganglionar es poco común, aunque posible. Se ha descrito una tendencia a una evolución más agresiva en los pacientes de sexo masculino y de edad más avanzada, los cuales son más infrecuentes^{7,8,9}.

En una serie de 452 casos que revisaron Lam y col. encontraron 66 pacientes (15%) con metástasis a distancia al momento del diagnóstico⁹. Los sitios más frecuentemente afectados son hígado, epiplón, peritoneo y bazo^{4,6}. La tasa de recurrencia local en tumores operados es del 6% aproximadamente¹⁰. La supervivencia de estos pacientes en general es buena, 90-95% en 5 años, aun en los pocos casos en que se presentan lesiones secundarias, siempre y cuando se logre la resección completa^{11,12}.

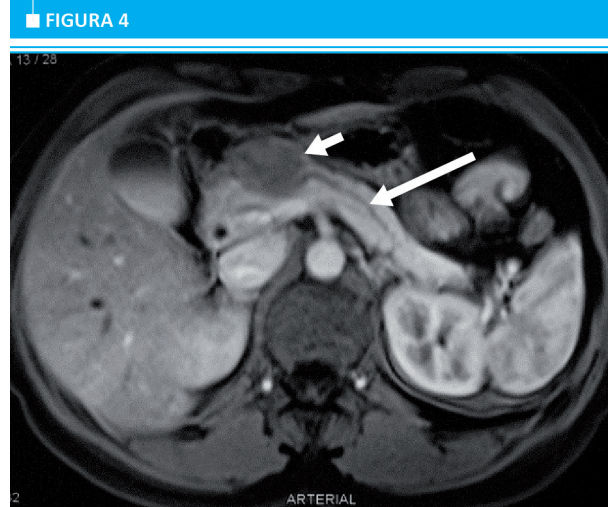
Pueden localizarse en cualquier parte del páncreas, o incluso en tejido pancreático ectópico¹². La distribución es bastante uniforme, en cabeza y cuello (35%), cuerpo (25%) y cola (40%). Es excepcional la localización en el proceso uncinado, situación que se da en menos del 0,5% de las veces¹³.

El síntoma predominante es el dolor sordo en epigastrio y región periumbilical (47%), que en ocasiones se acompaña de masa palpable a ese nivel (35%). En un 15% son asintomáticos. Otros síntomas más inespecíficos e inconstantes son náuseas, vómitos, anorexia y dorsalgia, así como ictericia en tumores grandes con compresión extrínseca de la vía biliar^{11,14,15,16}. Aunque son infrecuentes, se han descrito casos de ruptura hacia la cavidad abdominal y hemoperitoneo, generalmente posterior a traumatismo cerrado de abdomen^{17,18}.

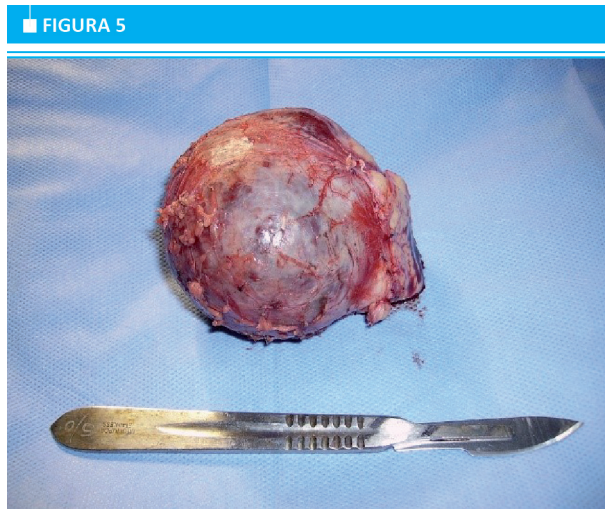
Los datos de laboratorio no suelen resultar útiles, ya que los niveles de amilasa, hemograma y hepatograma son normales (excepto en los pocos casos que



Tomografía computada: gran tumor heterogéneo y vascularizado en cuerpo y cola del páncreas.



Resonancia magnética: tumor en cuello de páncreas de 4 cm (flecha corta). Obsérvese la dilatación del Wirsung (flecha larga).



Pieza (macroscopia): tumoración redondeada, encapsulada, de 8 cm de diámetro

cursan con obstrucción biliar compresiva). Incluso los marcadores tumorales CEA, CA 19-9 y alfa-fetoproteína son normales¹⁹.

En ocasiones pueden resultar un hallazgo en una ecografía de rutina. Se suelen presentar como masas sólidas bien definidas, redondeadas, con algunas áreas quísticas, y por lo general hipoecoicas, con zonas calcificadas o sin ellas⁵. Una tomografía computarizada con contraste intravenoso es de fundamental importancia para completar la valoración diagnóstica: permite describir el tamaño y las características de la lesión, su topografía y relaciones, y la presencia o no de afectación extrapancreática (ganglionar o a distancia). Habitualmente se presentan como una masa única, bien definida, con contenido heterogéneo y áreas quísticas (debido a la degeneración hemorrágica), con calcificaciones o sin ellas²⁰.

Basándose en una revisión sobre 533 pacientes en China, Peng Fei Yu y col. establecen que la sospecha clínica en una mujer joven combinada con hallazgos tomográficos o de resonancia magnética compatibles, posibilita realizar el diagnóstico de TPS como el más probable y habilitan a la cirugía en consecuencia. En casos en que surgen dudas diagnósticas recomiendan ecoendoscopia con punción biopsia con aguja fina¹¹.

La literatura es unánime en definir como mejor tratamiento para estos tumores la resección radical, siempre que sea posible, aun en enfermedad localmente avanzada o metastásica. Con cirugía radical resectiva se alcanzan tasas de supervivencia mayores del 95% en 5 años^{2,4,5}. Las tasas de resecabilidad son altas, ya que usualmente estos tumores crecen encapsulados y resulta infrecuente la infiltración de estructuras vecinas²¹. Papavramidis y Papavramidis, en una revisión sobre 718 pacientes, establecen una tasa de infiltración regional del 9% (especialmente bazo, colon y duodeno) y un 6,63% de recurrencia local⁵. Son casos en los que el papel de la quimioterapia y la radioterapia no está del todo definido; por lo tanto, se requieren más estudios al respecto.

La linfadenectomía regional solamente está indicada de existir ganglios afectados macroscópicamente, situación en general poco común. En la revisión china citada anteriormente, solo 3 pacientes de 533 tuvieron infiltración ganglionar¹¹.

En la población pediátrica, la estrategia debe ser considerada cuidadosamente. De ser posible se prefiere la conservación esplénica para mantener la inmunocompetencia. También debe considerarse la preservación del píloro en las pancreatectomías cefálicas¹⁷.

Debido a la escasa cantidad de casos informados con metástasis a distancia, la conducta por seguir ante estos pacientes no está protocolizada, lo que da lugar aun variado arsenal terapéutico²². Hay consenso en reseccionar las metástasis hepáticas en la misma cirugía si son resecables. Se han comunicado casos de alcoholización, radioterapia, quimioembolización (TACE) e incluso trasplante hepático de comprobarse irreseccabilidad^{5,11,14,23}.

Como conclusiones destacamos que los tumores de Frantz son poco frecuentes, por lo que su hallazgo constituye una verdadera rareza. Una alta sospecha clínica en el contexto de una paciente joven con una tumoración pancreática y un estudio imagenológico acorde permitirán realizar el diagnóstico la mayoría de las veces. En el Servicio de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática del H.C.F.F.AA. de Uruguay se han diagnosticado y tratado cuatro casos en los últimos ocho años. No hay publicación en la literatura nacional con una serie igual. Todos los casos fueron tratados mediante cirugía resectiva R0, con diferentes procedimientos según la topografía tumoral, sin complicaciones mayores. Ninguno de ellos presentó metástasis ni recurrencia local, en un seguimiento promedio de 42 meses (3,5 años).

Si bien son tumores con potencial maligno, la resección quirúrgica presenta altas tasas de curación con una supervivencia cercana al 95% a cinco años. Consideramos haber ofrecido un tratamiento curativo a los pacientes.

Referencias bibliográficas

1. VolkanAdsay N, Klimstra D. Pancreatic and periampullary tumors: classification and pathologic features. In: Jarnagin W (chief editor). Blumgart's surgery of the liver, biliary tracts, and pancreas. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. pp. 882-900.
2. Hruban RH, Maitra A, Fukushima N. Pathology of pancreatic cancer. In: Beger H, Matsuno S, Cameron J (editors). Diseases of the pancreas. Berlin: Springer; 2008. pp. 497-509.
3. Fernández JA. Tumores quísticos del páncreas, revisión de la literatura. Cir Esp. 2003;73(5):297-308.
4. Hamilton SR, Aaltonen LA (eds). World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. Lyon: IARC Press; 2000.
5. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas: Review of 718 patients reported in English literature. J Am Coll Surg. 2005;200(6):965-72. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2005.02.011.
6. MilenkoSako L y col. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas: estudio descriptivo de una serie de casos. Rev Chilena de Cirugía. 2012; 64(3):251-6.
7. Álvarez-Pertuz H y col. Tumor de Frantz-Gruber, un tumor sólido pseudopapilar del páncreas poco frecuente. Acta Médica Costarricense. 2011;53(3):151-3.
8. Llatas J y col. Tumor de Frantz: Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. Rev Gastroenterol (Perú). 2011; 31(1): 56-60.
9. Vittore B y col. Tumor pseudopapilar sólido del páncreas. Reporte de un caso. RAR. 2010;74(1):58-62.
10. García Toneto M. ecol. Pancreatectomía corpo-caudal com preservação esplênica para o tratamento de tumor sólido pseudopapilar de páncreas (Tumor de Frantz). Scientia Medica (Porto Alegre). 2010; 20(2):166-9.
11. Peng Fei Yu et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A review of 553 cases in Chinese literature. World J Gastroenterol. 2010; 16(10):1209-14.
12. Humberto Álvarez-Pertuz y col. Tumor de Frantz-Gruber, un tumor sólido pseudopapilar del páncreas poco frecuente. Acta Médica Costarricense, vol. 53, núm. 3, julio-septiembre, 2011, pp. 151-153.
13. Tróchez A, Peña R, Gómez M. Tumor de Frantz, reporte de casos. RevFacMed. 2009; 17(2):280-5.
14. Camacho-Aguilera JF. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Presentación de un caso y revisión de la literatura. CirCiruj. 2010;78:73-8.

15. Rodrigues de Oliveira B e col. Solid-Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Frantz's Tumor. Applied Cancer Research. 2010;30(1):226-7.
16. Bacelar-Junior Eeol. Frantz's tumor of the pancreas. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2010;23(3):212-3.
17. Millán F y col. Tumor papilar sólido quístico de páncreas: Presentación de un caso con metástasis hepáticas y revisión de la literatura. Rev de Cir Infantil. 2004; 14:101-5.
18. Maluf Junior Ie col. Tumor sólido pseudopapilar do páncreas. Rev Bras Med Fam e Com (Rio de Janeiro). 2008;4(14):135-9.
19. Vera V y col. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas, reporte de un caso. RevCirParag. 2012; 36(2):28-9.
20. Jin-Young Choi et al. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Typical and Atypical Manifestations. AJR. 2006; 187: 178-86.
21. Resende Vecol. Pancreatectomia distal preservação do baçoem tumor sólido pseudopapilar do páncreas (tumor de Frantz): relato de caso. Rev Med Minas Gerais. 2011; 21(2): 218-21.
22. Vollmer CM et al. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. HPB. 2003;5(4): 264-7.
23. Sperti C, et al. Aggressive behaviour of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas in adults: A case report and review of the literature. World J Gastroenterol. 2008; 14(6): 960-5.