

TUMOR SOLIDO PSEUDOPAPILAR DE PANCREAS. TUMOR DE FRANTZ: REPORTE DE UN CASO

PANCREAS PSEUDOPAPILLARY SOLID TUMOR. FRANTZ TUMOR: REPORT OF A CASE.

José G. López Añez¹; Verónica, González- Vilar¹; Mónica, Duque Yonekura¹; Rafael A., González-Duque¹; Ana V., Vargas-González¹

ABSTRACT

The pancreatic solid pseudopapillary tumor, also called tumor Frantz, first described in 1959 by V.K. Frantz; constitutes less than 1% of pancreatic tumors. It is more common in young women but has also been described in men. It is a malignant epithelial neoplasm of low-grade, benign behavior due to their low metastatic and very difficult to diagnose. Complete surgical resections have a survival of 93% at five years. In this paper we present a case of a female patient of 33 years underwent surgery for abdominal tumor in November, 2010 whose final histological diagnosis was pancreatic solid pseudopapillary tumor or tumor Frantz.

KEY WORDS: pancreatic solid pseudopapillary, frantz tumor, pancreatic neoplasms.

RESUMEN

El tumor solido pseudopapilar de páncreas o tumor de Frantz, descrito por primera vez en 1959 por V.K. Frantz; constituye menos del 1% de las neoplasias pancreáticas. Es más frecuente en mujeres jóvenes aunque también ha sido descrita en hombres. Es una neoplasia epitelial maligna de bajo grado, de comportamiento benigno por su bajo poder metastático y muy difícil de diagnosticar. La resección quirúrgica completa tienen una sobrevida del 93% a cinco años. En este artículo se presentan un caso de una paciente femenina de 33 años intervenida quirúrgicamente por tumor abdominal en Noviembre de 2010 cuyo diagnostico histológico final fue tumor solido pseudopapilar de páncreas o tumor de frantz.

PALABRAS CLAVE: Tumor sólido pancreático, tumor de Frantz, neoplasias pancreáticas.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de páncreas, tanto malignos como benignos, son tumores raros y por lo general solo se diagnostican cuando adquieren un tamaño considerable manifestándose ciertos signos y síntomas, conocer esto permite que la prevención se base en estudios de imágenes para realizar diagnósticos precoces, sin clínica y que permita cirugías curativas. El tumor solido-quístico de páncreas llamado también tumor pseudopapilar de páncreas o tumor de Frantz, descrito por primera vez en

1959 por V.K. Frantz; es una entidad muy poco frecuente, constituye menos del 1% de las neoplasias pancreáticas. Actualmente considerada como una neoplasia epitelial maligna de bajo grado con escaso poder metastático y con la patogénesis no bien definida, es más frecuente en mujeres jóvenes aunque también ha sido descrita en hombres. Debido a su crecimiento insidioso sin mayor sintomatología, sin cambios metabólicos, ni elevación de biomarcadores, el diagnóstico de esta patología es difícil. La resección quirúrgica completa, tienen una sobrevida del 93% a cinco años. Se considera de comportamiento benigno debido a su bajo poder metastático, alrededor del 15%, siendo infrecuente la afección ganglionar. Dada la baja incidencia de esta patología justifica reportar el siguiente caso clínico.

Recibido: Agosto, 2014 Aprobado: Febrero, 2015

¹Departamento de Morfología Normal y Patológica, Escuela de Medicina "Witremundo Torrealba", Facultad de Ciencias de la Salud, Sede Aragua. Universidad de Carabobo.

Correspondencia: jlopez38@uc.edu.ve

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 33 años Antecedentes familiares: niega oncológicos familiares. Antecedente

personales: I gesta, I cesárea, anticonceptivos orales por 3 meses, niega patologías, alergias y cirugías anteriores, acude a consulta en Septiembre 2010 con inicio de enfermedad actual de 6 meses de evolución presentando masa palpable a nivel de abdomen y llenura postprandial Examen físico: tumor palpable a nivel de mesogastrio, móvil, consistencia firme, no doloroso, de aproximadamente 10 cm de diámetro. Ecografía abdominal Octubre 2010: Lesión ecomixta de 7 x 7 cm compatible con lesión de mesenterio y tomografía axial computarizada de abdomen Octubre 2010. Tumor solido quístico de 7 x 8 cm compatible con tumor de mesenterio. En Noviembre 2010 es intervenida quirúrgicamente se realizo laparotomía exploradora con hallazgos: Tumor multilobulado, solidó quístico, de aproximadamente 8 x 8 cm. con pedículo en cabeza de páncreas, comprime duodeno en su segunda porción, firmemente adosado a colédoco, se realiza liberación tumoral del colédoco y duodeno con resección del tumor del área en relación al páncreas y colocación de epiplón mayor en zona de resección pancreática se deja dren en lecho de resección tumoral, 2 días mas tarde es reintervenida quirúrgicamente por presentar salida de liquido biliar, hallazgo intraoperatorios: Necrosis y estenosis de una sección del segmento supraduodenal de colédoco, vesícula biliar distendida , necrótica con trasudado biliar, colédoco proximal dilatado 2cm aproximadamente, líquido bilio-hemático aproximadamente 800cc, se realizo drenaje y lavado de cavidad, colecistectomía retrograda, resección y cierre de porción necrótica de colédoco con colédoco- duodeno anastomosis L-L. Paciente evoluciona con fistula pancreática tratada y resuelta en 10 días posterior a segunda intervención.

Se recibe biopsia definitiva B-3713-10 Descripción macroscópica: masa ovoide de tejido, de 6,5 cm de diámetro, de superficie lisa pardo-amarillento. Al corte predominantemente quístico, pardo-oscuro, de aspecto hemorrágico y de consistencia semifirme. Descripción microscópica: cortes histológicos coloreados con hematoxilina eosina muestran neoplasia quística conformadas por áreas solidas y papilares revestidas por células redondas pequeñas con núcleos ovales, cromatina fina y escaso citoplasma. Estas características celulares también observadas en áreas solidas. Se observa hemorragia y tendencia de las células a distribuirse alrededor de las estructuras vasculares. No se observaron mitosis. Diagnóstico: Tumor solido - quístico papilar de páncreas. (Tumor de Frantz), se realiza inmunohistoquímica. (Figura 1) Coloración H-E e inmunohistoquímica. Paciente valorada por medicina interna oncológica y radioterapia sin indicación de tratamiento adyuvante. Tomografía Axial computarizada Marzo 2013, sin evidencias de alteraciones

intraabdominales. En Abril 2013 se realiza cura operatoria de eventración abdominal con malla de prolene sin complicaciones, para esa fecha paciente asintomática y libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

El tumor sólido pseudopapilar o tumor de Frantz es una lesión pancreática infrecuente, formada por áreas sólidas, pseudoquistes y pseudopapilas, intercaladas con zonas de necrosis y hemorragias. Debe su nombre a V.K. Frantz, quien lo describió por primera vez en 1959 en el "Atlas of Tumor Pathology", en un paciente al que decidió intervenir quirúrgicamente mediante una pancrea tododuodenectomía y que falleció durante el procedimiento. Lo definió en ese momento como un tumor papilar del páncreas benigno o maligno.¹ Según las clasificaciones de neoplasias pancreáticas su nomenclatura a cambiado varias veces a tumor sólido y quístico, a tumor papilar solido-quístico, a neoplasia epitelial papilar-quística, a neoplasia epitelial sólida y papilar, hasta la denominación actual recomendada por la Organización Mundial de la Salud (1996) de tumor sólido pseudopapilar.² Hay un número reportado hasta los actuales momentos de menos de 1000 casos.³ Constituye menos del 1% de las neoplasias pancreáticas siendo más frecuente en mujeres jóvenes, entre la segunda y cuarta década de la vida, aunque también ha sido descrita en hombres, con una relación mujer: hombre de 1:10.⁴ Nuestro caso se corresponde con la literatura ya que se trata de una paciente femenina de 33 año.

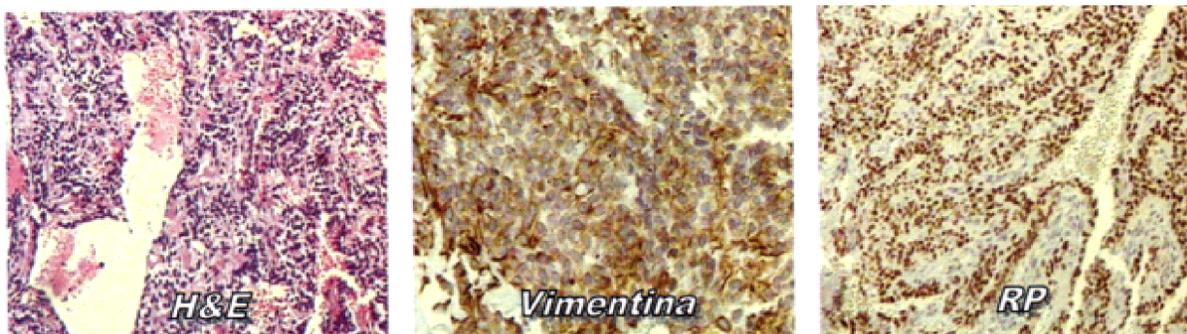
Aunque hasta los actuales momentos su patogénesis no está bien definida se ha demostrado existen alteraciones genéticas asociadas a mutaciones en el gen APC con expresión inmunohistoquímica de vimentina, alfa-1-antitripsina, enolasa neuro-especifica, receptores de progesterona, más recientemente descrita la expresión de CD10 y además sobre expresión de B-catenina demostrada hasta en el 90% de los casos.⁵ Los receptores de estrógenos son usualmente negativos. El hallazgo de alteraciones cromosómicas asociadas como pérdida doble de cromosoma X, Translocación y trisomía 3 está asociado a comportamiento agresivo y potencial metastásico.⁶

En general estos tumores pueden localizarse en cualquier zona del páncreas, aunque mayoritariamente se asientan en cabeza y cola, el tumor es generalmente de un tamaño considerable (8-10cm) redondeado, con márgenes generalmente bien definidos pudiendo tener una apariencia sólida, sólida quística o

Figura 1. Coloración Hematoxilina - Eosina e Inmunohistoquímica.

Mediante la técnica de Avidina Estreptavidina se utilizaron controles positivos el método de recuperación de antígenos se practicó la investigación de los siguientes anticuerpos.

Panel de Anticuerpos	Resultados
Citoqueratina 7	Negativa
Citoqueratina 20	Negativa
Vimentina	Positiva
Sinaptofisina	Negativa
Cromogranina	Negativa
Alfa 1 Antitripsina	Positiva Focal
Receptores de progesterona	Positivos



quística pura.^{7,8} Las hemorragias intra tumorales son frecuentes y se han descrito calcificaciones periféricas en el 30% de los casos.⁹ Histológicamente se caracterizan por presentar una mezcla de áreas sólidas con pseudoquistes, estructuras pseudopapilares y hemorrágicas, considerada como una neoplasia epitelial maligna de bajo grado con escaso poder metastásico.^{1,10}

Nuestro caso tiene un diámetro definitivo de 6,5cm con características histológicas e inmunohistoquímicas referidas en la literatura.

Esta neoplasia tiene crecimiento lento con curso indolente, aunque se ha descrito en algunos pacientes dolor o disconfort abdominal sin alteraciones constitucionales, masa palpable en epigastrio - mesogastrio que puede estar acompañado de síntomas o signos obstructivos biliares o duodenales en el 4% de los casos reportados, secundario al gran tamaño que pueden alcanzar para el momento del diagnóstico.^{11,12} Además en la TAC o MRI se puede observar una lesión mixta con componentes sólidos y quísticos en la mayoría de los casos, sin embargo esta neoplasia se cataloga en tres distintas formas de presentación: Sólida, mixta (sólida

quística) o quística, la forma mixta generalmente es la que predomina.¹³ En nuestro caso la paciente con escasa sintomatología presentando masa palpable y llenura postprandial, probablemente por compresión extrínseca sobre el duodeno de la lesión.

La resección completa del tumor es el tratamiento de elección, preservando la mayor cantidad de tejido pancreático que sea posible. El pronóstico es muy bueno y la supervivencia a 5 años es de 93%. En más del 90% de los casos los pacientes son tratados solo con cirugía. Para los casos metastásicos existe un consenso general que estos tumores deben de ser resecados ya que a diferencia de otras neoplasias de páncreas la supervivencia en algunos de estos pacientes es de más de 10 años luego de la cirugía tanto del tumor como de la metástasis con rangos que van desde los 6 meses hasta más de 17 años.^{14,15} A nuestra paciente se le realizó resección del tumor dado el carácter pediculado de esta, pero debido a la firme unión al colédoco presenta necrosis de este que obliga a resección parcial coledociana y anastomosis colédoco duodeno L-L. Última TAC control Marzo 2013 paciente libre de enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1) Frantz VK. Tumors of the pancreas. In: Rosai J, Sorbin L, eds. Atlas of Tumor Pathology, Section VII, fasc. 27 and 28. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1959: 32-33.
- 2) Klöppel G, et al. Histological Typing of Tumours of the Exocrine Pancreas (WHO. World Health Organization. International Histological Classification of Tumours). Springer; 2nd edition (February 12, 2002).
- 3) Olival C, Martínez Y, Vidal A, Carreiro M, Girolamo C, Gómez C. Tumor pseudopapilar de páncreas: tumor sólido poco frecuente. *Gen*, 2012; 66(1):49-52
- 4) Papavramidis T, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: review of the 718 patients reported in english literature. *J Am Coll Surg*, 2005;200(6):965-72.
- 5) Notohara K, Homazaki S, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:1361-71.
- 6) Adamthwaite J, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Diverse presentation outcome and histology. *JOP J Pancreas*. 2006;7(6):635-42.
- 7) Cantisani V, Mortele KJ, Levy A, et al. MRI imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *Am J Roentgenol* 2003;181:395-401.
- 8) Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *RadioGraphics* 2003;23:1644-8.
- 9) Podevin J, Tribu S, Miralli E, Le Borgne J. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancreas: à propos de cinq cas et revue de la littérature. *Ann Chir* 2003;128:543-8.
- 10) Naresh KN, Borges AM, Chinoy RF, Soman CS, Krishnamurthy SC. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: diagnosis by fine needle aspiration cytology in four cases. *Acta Cytol* 1995; 39: 489-93.
- 11) Mao C, Guvendi M, et al. Papillary Cistic and solid tumors of the páncreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the world literature. *Surgery*. 1995; 118:821-28.
- 12) Francis W, et al. Solid-pseudopapillary tumors of the pancreas: Case report and literature review. *Current Surgery*. 2006;63(6):556-64.
- 13) Targarona J, Poggi L, Garatea R, Romero C, Rosamedina J, Lora A, Beltran J, Rotta C, Montoya E. Tumores Sólidos Pseudopapilares de Páncreas: reporte de 7 casos y revisión de la Literatura. *Rev. gastroenterol. Perú*, abr.-jun. 2007, vol.27, no.2, p.158-190. ISSN 1022-5129.
- 14) Horisawa M, Niinomi N, Satot, et al. Frantz's tumor (solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up. *J Pediatr Surg* 1995;30: 724-726
- 15) Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron J. L. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Surgery* 1990;108:475-480.