

TUMOR DE FRANTZ. PRESENTACION DE 2 CASOS

FRANTZ'S TUMOR. A TWO CASES PRESENTATION

*Paola Espinoza¹, Mariano Leiva¹, Esteban Acosta², Maria Giangreco³,
Alejandro Gimenez Villarejo⁴*

RESUMEN

La neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas es una neoplasia maligna de bajo grado, relativamente poco frecuente, que representa entre 0.9 y 2.7 % de todas las neoplasias malignas pancreáticas. Afecta principalmente mujeres jóvenes (89 % de los casos), con una edad promedio al diagnóstico de 28 años. La mayoría presentan sintomatología inespecífica relacionada a una masa intrabdominal y más de un tercio suelen ser descubiertas incidentalmente. Presentamos dos casos (una paciente de 19 años de edad diagnosticada de una neoplasia localizada en cuerpo de páncreas y una paciente de 28 años con tumor en la cabeza, que correspondían a tumor de Frantz. Analizamos las características biológicas de estos tumores, sus formas de presentación y las pruebas complementarias recomendadas para su diagnóstico, así como una búsqueda en la literatura.

Palabras claves : Neoplasia de páncreas, neoplasia sólido-quística papilar de páncreas, tumor de Frantz

ABSTRACT

The solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas is a low-grade malignancy, relatively rare, representing between 0.9 and 2.7% of all pancreatic malignancies. It mainly affects young women (89% of cases), with a mean age at diagnosis of 28 years. Most have specific symptoms related to intra-abdominal mass and more than one third are usually discovered incidentally. We report two cases (a 19-years-old woman diagnosed of a neoplasm in the tail and another 28 years old woman , with neoplasm in the head of the pancreas which could be classified as Frantz's tumor. We analyze the biological characteristics of these tumors, their forms of presentation and the recommended explorations for the diagnostic.

Key Words: Pancreatic neoplasm, solid-cystic-papillary neoplasm of pancreas, Frantz's tumor.

INTRODUCCIÓN

El tumor papilar sólido-quístico del páncreas (TPSP) es una entidad poco frecuente cuyo origen aún no ha sido bien

aclarado. Esta neoplasia, también llamada tumor de Frantz, (fue descrito por primera vez en 1959 por Frantz Gruber) suele presentarse en mujeres jóvenes en la tercera década de la vida, con pocas manifestaciones de malignidad, y cuya escisión quirúrgica reporta excelentes resultados. Su etiología es hasta ahora desconocida y su sintomatología es inespecífica por lo que el diagnóstico es, a veces, un hallazgo casual. Al ser de bajo potencial de malignidad, suelen alcanzar tamaños importantes (medio de 10 cm , en ocasiones mayor) antes de dar sintomatología compresiva o de hemorragias intraquísticas que se traducen por dolor. Se comportan como tumores de baja agresividad biológica con un bajo potencial para producir metástasis y sólo el 7-14% de los casos se consideran malignos en el momento del diagnóstico. Preoperatoriamente no es fácil distinguirlo de otros tumores quísticos del páncreas y en ocasiones

pueden ser diagnosticados erróneamente como pseudoquistes pancreáticos. La imagenología caracteriza tumores de áreas sólidas y quísticas, a veces con calcificaciones. El tratamiento se basa en la resección quirúrgica que tiene buenos resultados con un pronóstico favorable a largo plazo. Presentamos el caso de una paciente de 19 años de edad con el diagnóstico de tumor de Frantz localizado en cuerpo de páncreas y que fue tratada con éxito en nuestro Hospital.

CASO CLÍNICO 1

Paciente de sexo femenino, de 19 años de edad, con antecedente de colecistectomía abierta un año antes, la que se realiza una ecografía abdominal de control, donde se constata de forma casual una tumoración redondeada en proyección a cola de páncreas, de bordes definidos de aproximadamente 42mm de diámetro. La paciente no presentó ninguna sintomatología, ni se percató del crecimiento de alguna masa en la región abdominal. En el examen físico de la región afecta, se destaca a la palpación profunda en región paraumbilical

1. Residente de 3er año. I Cátedra de Clínica Quirúrgica. Sala X. Hospital de Clínicas. FCM-UNA. Paraguay

2. Residente de 2do año. I Cátedra de Clínica Quirúrgica. Sala X. Hospital de Clínicas. FCM-UNA. Paraguay

3. Residente de 1er año. I Cátedra de Clínica Quirúrgica. Sala X. Hospital de Clínicas. FCM-UNA. Paraguay

4. Jefe de Sala. I Cátedra de Clínica Quirúrgica. Sala X. Hospital de Clínicas. FCM-UNA. Paraguay

Recibido: 27/03/2017 Aceptado: 02/04/2017

Autor correspondiente: Dr. Alejandro Giménez Villarejo. I Cátedra de Clínica Quirúrgica. Sala X. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción (FCM-UMA). Paraguay. Email: alegime@gmail.com

izquierda, una masa de aproximadamente 6cm de diámetro sólida elástica, de bordes regulares y límites netos, no dolorosa, no móvil, que se pierde con la maniobra de Valsalva. El resto del Examen Físico es normal

Entre los análisis laboratoriales no hay datos de valor. (marcadores tumorales CEA, CA19-9 dentro de rangos normales).

Imagenología. Ecografía abdominal que informa en proyección de la cola del páncreas, imagen de masa redondeada, anecoica, de bordes definidos que mide 42mm.

TAC de abdomen y pelvis con contraste que informa en región topográfica de la cola pancreática, imagen nodular heterogénea, irregular, de densidad de partes blandas, con realce tras la contrastación endovenosa, de 63 x 51mm, la misma se encuentra en íntimo contacto, anteriormente con el colon transverso, posteriormente con el hilio esplénico y medialmente llegando incluso hasta la región de los grandes vasos, resto de los órganos normales. (Fig 1 y 2)

Se indica cirugía, con el diagnóstico de tumor abdominal de etiología a determinar: Laparotomía en boca de horno, donde se constata una masa de aproximadamente 6 cm de diámetro de aspecto quístico con áreas sólidas, ubicada en el cuerpo del páncreas y que engloba a la vena esplénica, se realiza exeresis tumoral + pancreatocetomía corporocaudal + esplenectomía de necesidad. (Fig. 3 y 4)

La anatomía patológica de la pieza operatoria informó Tumor sólido pseudopapilar, o tumor de Franz.

La paciente permaneció internada 48 hs posterior a la intervención y fue dada de alta con buena evolución.

CASO CLÍNICO 2

Paciente femenino de 28 años, consulta por dolor en región lumbar derecha, de tres meses de evolución, tipo pesadez, irradia a región contralateral y cede parcialmente con analgésicos comunes, imposibilitándole sus tareas habituales; niega náuseas, vómitos, u otros síntomas acompañantes. Consulta con facultativo quien solicita Ecografía y TAC, donde ante el hallazgo de una imagen tumoral en cabeza de Páncreas la envía a nuestro servicio

Examen Físico: paciente adulta, lucida, colaboradora, ubicada en tiempo y espacio que adopta el DDAI, y que al examen físico destaca dolor a la compresión profunda en hipocostrio derecho, con discreta defensa y sin irritación. Resto del Examen físico no aporta datos de interés

ECOGRAFIA y Tomografía Axial Computarizada: Tumor Quístico Multilocular en cabeza de Páncreas de aparente naturaleza mucinosa.



Fig. 5



Fig. 6

Se realizó una Cirugía de Whipple la anatomía patológica reporta Tumor de Franz

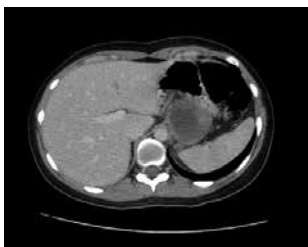


Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4

La anatomía patológica de la pieza operatoria informó Tumor sólido pseudopapilar, o tumor de Franz.

DISCUSION

El TPSP es una neoplasia poco frecuente que supone el 1% de todos los tumores pancreáticos y el 12% de los tumores quísticos pancreáticos. En el 95% de los casos suele aparecer en mujeres jóvenes con una media de edad de 20 años, y más del 50% de los casos corresponden a mujeres menores de 20 años como el caso que presentamos. Puede localizarse en cualquier punto del páncreas, pero son algo más frecuentes en la cola. Se han descrito también algunos casos en páncreas ectópico localizado en mesocolon transverso. A pesar de que puede alcanzar un gran tamaño con un crecimiento invasivo y posibilidad de dar metástasis (el 10% en el diagnóstico), el TPSP se clasifica como un carcinoma de bajo potencial de malignidad. El TPSP fue descrito por primera vez por Frantz⁵ en 1959. Las referencias en la literatura hispana son escasas pero no ocurre lo mismo en la literatura anglosajona, en la que destacan las revisiones de Mao con 292 casos, de Wunsch con 400 casos y de Lam con 452 casos. Se trata de una neoplasia con características propias y bien definidas, pero coincidimos con Hernández Puente y cols. cuando afirman que probablemente hasta la década de los noventa se haya infradiagnosticado, al atribuirse a otras variedades histológicas. Un aspecto de este tumor que aún no ha sido bien aclarado es su línea celular de origen. Algunos autores piensan que pueden tener origen neuroendocrino basándose en la difusa reacción positiva que algunos presentan a la enolasa neuronal específica y en la ocasional positividad a los polipéptidos pancreáticos como somatostatina,

glucagón e insulina. No obstante, estos tumores reaccionan negativamente a marcadores neuroendocrinos más específicos como la sinaptofisina o la cromogranina A. Hay más teorías que tratan de explicar la línea celular, pero últimamente ha ganado aceptación la teoría que aboga por un probable origen en células pancreáticas pluripotenciales, 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 progestéronicos. El crecimiento de estos tumores es generalmente lento y frecuentemente se manifiestan con una sintomatología abdominal persistente, vaga e inespecífica, tal como vimos en las dos pacientes presentadas. En general, la clínica dependerá del tiempo de evolución, desde los casos asintomáticos detectados casualmente en el examen físico (10%) como en el caso Numero 1, a los que cursan con síntomas de compresión, dolor abdominal y sensación de plenitud con masa abdominal palpable en los de gran tamaño, como el caso numero 2. Se han descrito casos aislados de ruptura de la cápsula con hemoperitoneo y abdomen agudo. Contrariamente a lo que podría pensarse, en los casos localizados en la cabeza del páncreas la obstrucción biliar es muy poco

frecuente. El diagnóstico preoperatorio se realiza mediante pruebas de imagen como la TC y la RM. En la TC con contraste, el TPSP aparece como una masa bien delimitada de densidad heterogénea por la presencia de áreas hipodensas correspondientes a cavidades quísticas necróticas hemorrágicas. Es controversial para el diagnóstico el uso preoperatorio de la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) ya que su eficacia no está bien definida. En los casos presentados no creímos necesario realizar PAAF ya que por las pruebas de imagen la neoplasia se consideró como potencialmente resecable en su totalidad con amplios márgenes. La diferenciación con los pseudoquistes pancreáticos constituyen la lesión quística pancreática más frecuente, por lo que es muy importante realizar un buen diagnóstico diferencial con este tipo de tumores. En la práctica, ante una lesión potencialmente maligna y en ausencia de antecedentes de pancreatitis aguda, la prudencia recomienda considerarla y tratarla como una neoplasia quística, sin retrasar la intervención quirúrgica. Hemos encontrado en la literatura Paraguaya, otros dos casos (una mujer y un varón joven), por lo que consideramos tener en cuenta este diagnóstico, ante la eventualidad de una masa pancreática, mixta en mujeres jóvenes.

BIBLIOGRAFIA

- Tumor sólido pseudopapilar de páncreas (tumor de Gruber-Frantz). Quezada-López DR, Briseño-Hernández AA, Castañeda-Chávez A, Fuentes-Orozco C y col. *Patología Rev Latinoam* 2013;51:254-258.
- *Tumor de Frantz: Neoplasia Sólida Pseudopapilar de Páncreas* Juan Llatas, Américo Palomino y Oscar Frisancho. *Rev. Gastroenterol. Perú*; 2011; 31-1: 56-60
- Tumor de frantz. Presentación de un caso / Rafael Cerdán P. y cols. *Rev. Chilena de Cirugía*. Vol 59 - N° 2, Abril 2007
- Tumor sólido pseudopapilar del páncreas Mura, Roberto1 ; Montiel, Arnaldo1 ; Parquet, Guido2 ; Frachi, Rodrigo3 ; Acosta, Lilian3 . *Cir. Parag*. Vol. 37; N° 2. 2013
- Tumor sólido pseudopapilar de páncreas Reporte de Caso Vera Verónica 1 , Molinas Fernando1 , Gutiérrez Tomas2 , Soskin Ana3 *Rev. Cir. Parag*. Vol. 36; N° 2. 2012
- Frantz's Tumor (Solid Pseudopapillary Tumor) of the Pancreas. A Case Report *Journal of the pancreas* 10(2):209-11 · February 2009
- Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the world's literature Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Howard JM. *Surgery* 1995; 118: 821-828.
- Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. Wunsch LP, Flemming P, Werner U, Gluer S, Burger D. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7: 45-47.