

REPORTE DE CASO

Frantz tumor: Case reports

Tumor de Frantz: Reporte de casos

Mariana Silvia Orbelli¹ ✉, Lucio Uranga^{2,3} ✉

¹Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud. Universidad Abierta Interamericana. Argentina.

²Sección de Cirugía hepatobiliopancreática del Hospital Bonorino Udaondo. Argentina.

³Catedra de Cirugía de Medicina de la Universidad del Salvador. Argentina.

Citar como: Orbelli MS, Uranga L. Frantz tumor: Case reports. Salud Integral y Comunitaria. 2023; 1:38. <https://doi.org/10.62486/sic202338>

Enviado: 18-07-2023

Revisado: 03-10-2023

Aceptado: 24-12-2023

Publicado: 25-12-2023

Editor: Prof. Dr. Javier Gonzalez-Argote 

ABSTRACT

Introduction: Frantz tumor or Solid Pseudopapillary Neoplasm are rare neoplasms that represent between 0,2-2,7 % of exocrine pancreatic neoplasms. It was first described by Virginia K. Frantz in 1959, but it was included in the World Health Organization (WHO) classification of pancreatic tumors in 1996 as a “pseudopapillary tumor” of the pancreas. Of unknown etiology, its incidence is observed in young women; Clinically it manifests with slow growth of a solid abdominal mass accompanied or not by abdominal pain. There has been a gradual increase in the incidence of this tumor in the last two decades, probably due to the greater frequency of the use of cross-sectional images in the evaluation of abdominal symptoms. Its degree of malignancy is low and complete resection allows the patient a favorable evolution and prognosis.

Materials and Methods: a retrospective observational bibliography review of patients with PNS operated on from October 2016 to December 2022 was carried out.

Results: the patients operated on for Frantz tumor analyzed in the study did not have recurrences and/or metastases.

Conclusion: pseudopapillary neoplasia of the pancreas (Frantz’s tumor) should be considered in the differential diagnosis of pancreatic tumors, especially in young women, since surgical treatment has a good prognosis even if the tumors are large.

Keywords: Frantz Tumor; Pancreatic Cancer; Female; Surgical; Complications.

RESUMEN

Introducción: el tumor de Frantz o Neoplasia Pseudopapilar Solida son neoplasias raras es que representan entre el 0,2-2,7 % de las neoplasias pancreáticas exocrinas. Fue descrito por primera vez por Virginia K. Frantz en 1959, pero su inclusión en la clasificación de los tumores pancreáticos por la Organización Mundial de la Salud (OMS) fue en 1996 como tumor pseudopapilar del páncreas. Es de etiología desconocida, su incidencia se observa en mujeres jóvenes; clínicamente se manifiesta con crecimiento lento de masa abdominal solida acompañado o no de dolor abdominal. Ha habido un aumento paulatino de la incidencia de este tumor en las últimas dos décadas probablemente debido a la mayor frecuencia del uso de imágenes transversales en la evaluación de los síntomas abdominales. Su grado de malignidad es bajo y con la resección completa se permite al paciente una evolución y pronóstico favorable.

Materiales y Métodos: se realizó una revisión bibliográfica retrospectiva observacional de pacientes con TPF operados desde octubre de 2016 a diciembre 2022.

Resultados: los pacientes operados por Tumor de Frantz analizados en el estudio, no tuvieron recurrencias y o metástasis.

Conclusión: la neoplasia pseudopapilar del páncreas (Tumor de Frantz) debe ser considerada en el diagnostico diferencial de tumores pancreáticos, sobre todo en mujeres jóvenes ya que el tratamiento quirúrgico presenta un buen pronóstico, aunque los tumores exhiban grandes dimensiones.

Palabras Claves: Tumor de Frantz; Cáncer de Páncreas; Femenino; Cirugía Laparoscópica; Complicaciones.

INTRODUCCIÓN

La neoplasia pseudopapilar sólida (TPF) del páncreas o el Tumor de Frantz es una neoplasia rara, que representa el 0,2- 2,7 % de los cánceres de páncreas. El nombre de esta entidad se remonta a 1959 cuando Virginia K. Frantz describió por primera vez un “tumor papilar quístico del páncreas” dentro de una serie de tumores del pancreáticos en Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas, el paciente era un niño de 2 años que murió durante un intento de una pancreatoduodenectomía.⁽¹⁾

En 1970 se describieron las características ultraestructurales del tumor, lo que llevó a su aceptación como una entidad clínico-patológica separada hasta su inclusión en la clasificación de los tumores pancreáticos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1996 como tumor sólido pseudopapilar del páncreas.⁽¹⁾ Se trata de un tumor sólido pseudopapilar y pseudoquístico retroperitoneal de páncreas, patología muy rara en nuestro medio.⁽²⁾

Hasta el momento el TSP es de etiología desconocida pero, de acuerdo con su patrón histológico, se cuenta con dos teorías sobre su origen: uno exocrino por sus papilas, ductos y acinos y otro endocrino por sus gránulos neurosecretores, teorías estas apoyadas por la evidencia de marcadores exocrinos de tripsina, quimiotripsina y endocrinos de sinaptofisina.^(2,3)

La patología se presenta de manera insidiosa, por lo general afecta a jóvenes mujeres entre la 2da y la 4ta décadas de vida con una media de 24 años y suele presentarse de manera asintomática y al examen físico se palpa una masa abdominal epigástrica de crecimiento lento con o sin dolor abdominal, aunque algunos pacientes han experimentado leve dolor a la palpación profunda.^(2,4) Otros síntomas raramente asociados al tumor de bajo potencial maligno pueden ser localmente agresivos e infiltrativos, con metástasis en hígado, pulmón y piel.⁽⁴⁾

Los TSP pueden alcanzar tamaños incluso de más de diez centímetros, luego aparecen los síntomas compresivos o hemorragias intraquísticas que provocan dolor. El tumor puede ocurrir en cualquier parte del páncreas y poseen una presentación macroscópica como una lesión redonda bien delimitada, con un promedio de 7 a 8 cm de longitud y está formado por áreas sólidas, pseudoquistes y pseudopapilas, intercaladas con zonas de necrosis y hemorragia.⁽⁵⁾

Los TSP se caracterizan por la activación de la vía de transducción de señales a través de la mutación oncogénica en el gen de la beta-catenina, que se detecta en casi todos los casos. Las células tumorales de SNP son característicamente positivas para vimentina, CD10, CD56 y la alfa-1- antitripsina.⁽⁶⁾

La localización más común del TPS es la cola del páncreas, seguida de la cabeza y el cuerpo. Las presentaciones inusuales incluyen tumores multicéntricos en el páncreas y sitios extra pancreáticos, como el mesocolon, el retroperitoneo, el epiplón, el hígado y el duodeno, que posiblemente representen una diseminación tumoral sincrónica.

En cuanto al diagnóstico, los parámetros de laboratorio de rutina y los marcadores tumorales no son de ayuda. Aunque la presentación clínica del TSP es inespecífica ha habido un aumento paulatino de la incidencia de este tumor en las últimas dos décadas, probablemente debido a la mayor frecuencia uso de imágenes transversales en la evaluación de los síntomas abdominales.

Las ecografías y las tomografías computarizadas y resonancias magnéticas suelen mostrar una gran masa heterogénea bien delimitada con diversos componentes sólidos y quísticos, generalmente delimitada por una cápsula periférica y calcificación ocasional. La RM es superior a la TC para distinguir ciertas características de los tejidos, como hemorragia, degeneración quística o la presencia de una cápsula, y puede sugerir un diagnóstico correcto.⁽⁷⁾ La angiografía suele demostrar un tumor avascular o hipo vascular y puede ayudar a diferenciar la masa de otras estructuras adyacentes afectadas. El diagnóstico se puede confirmar mediante una ecografía endoscópica con biopsia por aspiración con aguja fina o una biopsia percutánea con aguja gruesa guiada por ultrasonido o tomografía.^(7,8)

Dado el buen pronóstico tras una resección adecuada, el diagnóstico preoperatorio sería de gran ayuda en la planificación quirúrgica.

Como diagnóstico diferencial se debe descartar pancreatoblastoma y adenoma microquístico; el primero se presenta en niños escolares y el segundo en adultos con hallazgos de y calcificaciones. En los niños, más que neoplasias pancreáticas, se debe descartar linfoma, neuroblastoma y leucemia. En adultos se deben tener en cuenta cualquier lesión quística pancreática como el tumor quístico mucinoso, el cistadenocarcinoma, el carcinoma de células acinares, el tumor de las células de los islotes y el adenocarcinoma ductal.⁽²⁾

Se demostró que la principal base de tratamiento para el TSP, fue la resección quirúrgica, dado que la mayoría de los tumores se diagnostican en un estadio localizado, tienen un bajo potencial maligno y un buen pronóstico. La elección de la técnica quirúrgica varía según la ubicación del tumor en el parénquima pancreático.⁽⁵⁾ Las cirugías usadas son: enucleación, resección local, pancreatectomía distal y pancreatoduodenectomía. No se encuentra diferencia del pronóstico entre las diferentes técnicas quirúrgica. En todos los casos, se debe intentar preservar

la mayor cantidad de tejido pancreático, incrementándose el riesgo de fístula con la enucleación simple.⁽⁹⁾

La resección del tumor primario confiere un 95 % de posibilidades de curación en 5 años. En la literatura científicas hay informes de tumores con comportamiento agresivo y enfermedad metastásica o recidiva, pero se restringen a una minoría de casos y no se correlacionan con el tamaño del tumor.⁽⁵⁾

Las mismas deben llevarse a cabo en centros de referencia y de alto volumen para cirugías pancreáticas, considerándose centro de alto volumen, aquellos que realizan más de 15 cirugías pancreáticas por año.

Por otra parte, se revisaron artículos relevantes de literatura que hicieran referencia sobre agresividad, valor predictivo de la gravedad y supervivencia libre de dicha entidad según la clasificación del Índice de Fundan. En un estudio de cohorte retrospectivo de pacientes con diagnóstico de tumor pseudopapilar, se demostró que el Ki-67 es un buen método para predecir la supervivencia sin recidiva, definida como el tiempo transcurrido desde la cirugía inicial hasta la evidencia patológica comprobada de recidiva tumoral a nivel local o sitios distantes.

El índice pronóstico de Fundan, fue basado en la combinación del Ki-67 y el tamaño máximo del tumor a partir de la muestra resecada y fue más preciso e informativo que otro tipo de clasificaciones.⁽¹⁰⁾

MÉTODO

El presente trabajo fue realizado en la ciudad de Buenos Aires- Argentina en el periodo de diciembre del 2022 hasta febrero del 2023. Se trata de una revisión bibliográfica de bases de literatura, cuyo El tipo de estudio es observacional retrospectivo. El objetivo del estudio fue evaluar clínica, diagnóstico, tratamiento y posibles complicaciones de pacientes con Tumor de Frantz.

El material expuesto fue aportado por las siguientes bases de datos científicas: Scielo, Elsevier y Pubmed y se utilizaron los siguientes términos MESH: "Frantz's tumor"; "Pancreatic cancer"; "Female"; "Surgical"; "Complications". Fueron encontrados 55 artículos científicos en las bases de datos científicas, de los cuales se incluyeron 10 artículos científicos del tipo revisiones, revisiones sistemáticas, reportes de casos y metaanálisis. Se evaluaron los títulos, resúmenes y posterior lectura de los artículos seleccionados. Finalmente se consultó al investigador a fin de agregar experiencia institucional como reportes de caso y/o posibles estudios.

Se agregó información a los datos agrupados de 11 pacientes de sexo femenino con diagnóstico de Tumor de Frantz operadas en el periodo de septiembre de 2016 hasta diciembre de 2022 en el hospital Carlos Bonorino Udaondo de la ciudad de Buenos Aires.

Se incluyeron pacientes mayores de 15 años, sometidos a cirugía por Tumor de Frantz, que firmaron consentimiento informado, que fueron evaluados con análisis de sangre de rutina, marcadores tumorales CEA, CA19,9, estudios de histoquímica como Ki67 y estudios de imágenes.

Las variables tenidas en cuenta fueron, sexo, edad, IMC, antecedentes personales.

Antecedentes vinculados con la enfermedad, forma de presentación, estudios de imágenes realizados, biopsias, si requirieron drenaje, tipo de cirugía, tamaño del tumor y tiempo de internación, complicaciones como fistulas pancreáticas, entendiéndose como fistula pancreática cuando el dosaje de amilasa del drenaje de es 3 veces superior al valor de amilasa sérico. Se tuvo en cuenta el grado de fistula desarrollada, considerándose grado A las que no presentaron signos de infección o sepsis, grado B, las que requirieron drenaje percutáneo y grado C la que requirieron reoperar.

Según la ubicación del tumor, las técnicas quirúrgicas variaron desde duodeno pancreatectomía, cirugía central y pancreatectomía izquierda con o sin preservación del bazo.

En cada caso se debió tener en cuenta los criterios de inclusión para seleccionar el tipo de procedimiento. Los aspectos a tener en cuenta en el duodeno pancreatectomía son que la lesión se encuentre en la cabeza o en el proceso uncinado del páncreas y no sea posible preservar la vía biliar. Para la cirugía central, el tumor se debe ubicar en el cuello del páncreas sin compromiso de la vena esplénica. En el caso de la pancreatectomía izquierda el tumor se halla el en cuerpo y cola del páncreas y para poder preservar el bazo, no debe existir compromiso de la arteria y vena esplénica.

Cabe aclarar que para que el abordaje sea por vía laparoscópica no debe haber diseminación de la enfermedad y debe ser técnicamente posible.

Los criterios de exclusión fueron: Pacientes que tuvieran contraindicación de cirugía por presentar comorbilidades, enfermedad no resecable y que rechazaron el consentimiento informado.

RESULTADOS

Desde octubre del 2016 a diciembre del 2022, fueron operadas 11 pacientes por el mismo equipo quirúrgico en un hospital público de la Ciudad de Buenos Aires. Los datos evaluados se muestran en la tabla 1.

El promedio de edad de las pacientes fue de 29 años.

El diagnostico fue un hallazgo en 30 % de los casos y la localización más frecuente del tumor fue en cabeza de páncreas.

El síntoma más común de presentación fue el dolor abdominal y en uno de los casos se encontró asociado a ictericia y coluria.

De las 11 pacientes, 7 fueron sometidas a cirugía laparoscópica y 3 a cirugía abierta, de las cuales 3 fueron dudodenopancreatectomía, 2 pancreatoma central, 2 pancreatoma izquierda con preservación de vasos, 1 esplenopancreatectomía con metastasectomía y 2 esplenopancreatectomía corpocaudal.

El compromiso vascular fue constatado por imágenes (RMN/TAC).

La evolución postoperatoria fue favorable, sin mortalidad y el 90 % de las pacientes no requirió tratamiento de adyuvancia, lo que indica que solo una paciente requirió tratamiento oncológico.

La estancia de la internación presentó un promedio de 6 días y 3 de las pacientes requirieron internación en el servicio de cuidados intensivos con un promedio de 24 horas de estancia en dicho servicio.

Solo 2 pacientes requirieron reemplazo enzimático con Pancreatina.

Como complicaciones postoperatorias, 6 pacientes desarrollaron fistula pancreática, 4 de grado A y 2 de grado B que requirieron drenaje percutáneo, otras complicaciones que se presentaron fueron, en una única paciente retardo en el vaciamiento gástrico y en otro caso, trombosis de la vena esplénica.

El resultado histopatológico confirmó el diagnóstico en todos los casos, teniendo una mediana de tamaño tumoral de 4,2cm (rango 2-10cm), con un Ki 67 promedio de 2,27 %.

Según la clasificación de Fundan, 10 pacientes eran de bajo riesgo y 1 paciente de riesgo alto, por presentar metástasis hepática.

Ya que al momento de finalizar el estudio no se presentaron recurrencias de la enfermedad en el grupo de pacientes, quedó demostrado que el Ki67 fue un buen predictor de supervivencia sin recurrencia de la enfermedad (TSP).

Tabla 1. Análisis de datos

Sexo	Edad	Nacionalidad	IMC	Otras comorbilidades	Biopsia Pre Qx	Cirugía	Fistula grado	Coment AP	Tamaño T(mm)
F	15	Argentina	25	no	no	DPC	no	Ki67 2 %	20
F	56	Argentina	26	DBT y EPOC	no	Pancreatectomía izq con preservación de vasos	no	Ki 67 3 %	20
F	56	Argentina	28	no	no	EPCC	A	Ki 67 6 %	75
F	21	Argentina	29	no	si	Eplenopancreatectomía, metastasectomía VII, omentectomía mayor y menor, peritonectomía diafragmática y cara posterior gástrica	no	Ki 67 6 %	75
F	29	Argentina	30	no	no	Pancreatectomía central	A	Ki 67 2 %	40
F	26	Argentina	24	no	no	EPCC	A	Ki 67 1 %	100
F	22	Venezolana	34	no	si	Pancreatectomía izq	B	Ki 67 1 %	30
F	43	Argentina	24	no	no	Pancreatectomía central	A	Ki 67 1 %	30
F	18	Boliviana	27	no	no	DPC laparoscópica	no	Ki67 2 %	60
F	24	Venezolana	23	no	no	DPC	A	Ki 67n1 %	21
F	16	Argentina	24	no	no	DPC	no	Ki 67 2 %	30

Seguimiento

El seguimiento post quirúrgico se realizó a los 3, 6 y 12 meses, continuando con examen clínico y RMN anual. Todas las pacientes se encuentran sin evidencia de recurrencia al momento de la publicación.

CONCLUSIÓN

Se concluyó que el tumor de Frantz es de etiología desconocida, que se presenta más frecuentemente en mujeres jóvenes.

Debido a que la mayoría de las ocasiones es de presentación asintomática o con síntomas inespecíficos, su diagnóstico suele ser un hallazgo. El TSP debe ser considerado dentro de las neoplasias de páncreas cuya resección quirúrgica es el mejor tratamiento de elección ya que presenta un buen pronóstico y proporciona

tasas de sobrevida mayor al 95 % debido a su bajo grado de malignidad, aunque estas prácticas pueden ser potencialmente complejas, especialmente para tumores resecables grandes y limítrofes oportunidad de curación.

A través de este trabajo se consideró que el Tumor de Frantz, es un tumor con buen pronóstico y bajo grado de recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Translated M. Artículo original Neoplasia sólida pseudopapilar (NPS) de páncreas : serie de casos y revisión de la literatura sobre una entidad enigmática. 2013;
2. Miguel TL, Mercedes GF, Javier ML, Franz T De. Tumor de Franz. 2020;7015.
3. S DMAB, P JA, V RH, C OU, M TF, L PA, et al. TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DEL PÁNCREAS EN LA IV REGIÓN *. 2015;67:285-91.
4. Caso RDEL. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas (tumor de Frantz): reporte de dos casos y revisión de la literatura. 2015;
5. Tostes FT, Fraga P, Cabral D, Ara RLC, Ribeiro RC, Apodacatorrez FR, et al. Characterization of Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas (Frantz Tumors) in a Brazilian Cohort. 2022;1-10.
6. Rath J, Anuragi G, R LJJ, Prabhakaran R, Sugumar C, L NBO. Prediction of Recurrence Risk in Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas : SingleInstitution Experience. 2021;13(8):11- 8.
7. Cantisani V, Morteale KJ, Levy A, Glickman JN, Ricci P, Passariello R, et al. Original Report MR Imaging Features of Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas in Adult and Pediatric. 2003;17(August):395-401.
8. Universitario H. edigraphic.com. 2005;68.
9. Tinoco-téllez L, Marín E, Murguía-pérez M, Domínguez-carrillo LG. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas. 2017;(1):52-6.
10. Grading Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas: the Fudan Prognostic Index.

AGRADECIMIENTOS

Quiero agradecer al Dr. Uranga, director y guía de vuestro trabajo, quien aporoto sus conocimientos y consejos para la realización de este proyecto. También quiero agradecer a la Dra. Emilia de Armas, quien colaboro en nuestro trabajo de investigación.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Mariana Silvia Orbelli, Lucio Uranga.

Análisis formal: Mariana Silvia Orbelli, Lucio Uranga.

Investigación: Mariana Silvia Orbelli, Lucio Uranga.

Redacción - borrador original: Mariana Silvia Orbelli, Lucio Uranga.

Redacción - revisión y edición: Mariana Silvia Orbelli, Lucio Uranga.