

Tumor pseudopapilar de páncreas en un adolescente. Reporte de un caso

Gabriela Yulissa Fajardo Ponce¹, Diego Israel León Ochoa², Ernesto Santiago Fabre Parrales², Vicente Aníbal Salinas Salinas², Daniel Emilio Acosta Bowen³

¹ Médico postgradista de Cirugía Pediátrica, Universidad de Guayaquil del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde

² Médico tratante de Cirugía Pediátrica, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde

³ Médico de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil

.....

Resumen

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas conocido también como tumor de Frantz, es una neoplasia rara en niños, con bajo potencial de malignidad. Presentamos el caso de una paciente de 11 años de edad con un tumor pseudopapilar de cuerpo y cola de páncreas. La sintomatología estuvo dada por el efecto de masa y la tomografía computarizada jugó un papel importante en el diagnóstico. Resecado mediante una pancreatectomía distal, la biopsia confirmó la existencia de un tumor sólido pseudopapilar de páncreas, con evolución favorable. Por tratarse de un tumor infrecuente en la edad pediátrica, se decidió reportar este caso.

Palabras claves: neoplasias pancreática,

pancreatectomía, pediatría
Pseudopapillary tumor of the pancreas in an adolescent. Report of a case

Summary

The solid pseudopapillary tumor of the pancreas, also known as Frantz tumor, in children is a rare neoplasm, with low potential for malignancy. We present the case of an 11-year-old female patient with a pseudopapillary tumor of the body and tail of the pancreas. The symptoms were given by the mass effect and the computed tomography played an important role for the diagnosis. Resected by means of a distal pancreatectomy, the biopsy confirmed a solid pseudopapillary tumor of the pancreas, with a favorable evolution. Because it is an infrequent tumor in pediatric age, it was decided to report this case.

Key words: pancreatic Neoplasms, pancreatectomy, pediatrics

Introducción

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSSP) fue descrito por separado por Gruber y Frantz en 1959¹ como una neoplasia maligna infrecuente que afecta a mujeres jóvenes. Con una frecuencia entre sexo femenino y masculino de 10:1², representa el 1-2% de las neoplasias de origen pancreático³. Su potencial maligno es bajo, con un reporte de 7 a 9% de casos⁴ y las metástasis son poco comunes⁵.

El TSSP con el tiempo puede llegar a producir lesiones grandes que logran doblar su tamaño en 765 días, según Kato et al⁴. En el grupo de pacientes de edades de 11 a 19 años, de localización de cola de páncreas, su tamaño era igual o mayor a 6 cm,

con una discontinuidad focal de la cápsula que nos puede sugerir malignidad⁶.

En general, los tumores de páncreas en niños y adolescentes son extremadamente infrecuentes y el signo clínico reportado con mayor frecuencia es una masa palpable abdominal.⁷

Entre los estudios de imágenes que ayudan al diagnóstico tenemos a la ecografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética. El hallazgo radiológico que distingue el tumor sólido pseudopapilar de otros tumores pancreáticos es la cápsula fibrosa con contenido hemorrágico.⁸

La cirugía para la resección del TSSP es el tratamiento de elección, sin embargo en niños existen diferencias al momento de realizar la extirpación quirúrgica ya que esta depende de la edad del paciente y de la ubicación de la lesión⁷.

El objetivo de este trabajo es presentar este caso clínico, dado los pocos casos descritos en nuestro país de TSSP en la infancia y adolescencia.

Presentación del caso

Adolescente del sexo femenino de 11 años, sin antecedentes patológicos, que acude por presentar cuadro clínico de 13 días de evolución caracterizado por dolor abdominal de tipo cólico, fiebre, estreñimiento y pérdida de peso de 20 kg. En el examen físico se palpa gran masa en hipocondrio izquierdo, por lo cual es ingresada en el área de emergencia; el reporte ecográfico indica, a nivel de cuerpo y cola de páncreas, imagen hipocogénica de aspecto sólida que mide 6,4 x 6,9 cm y que presenta vascularización periférica de bajo flujo en su interior y lesiones focales difusas (figura 1). Se le solicita marcadores tumorales, beta2 microglobulina, lactato deshidrogenasa (LDH), hormona coriónica humana fracción beta-cuantitativa (β -HCG), antígeno carcino embrionario (CEA), alfafetoproteína (AFP), antígeno carbohidratado 19-9 (CA 19-9), los cuales se encuentran normales. El reporte de la angiotomografía indica que presenta una masa a nivel del cuerpo y cola del páncreas que mide 7,2 x 6,5 cm en sus diámetros anteroposterior y transversal, de aspecto heterogéneo y con una calcificación puntiforme en su interior y bordes bien definidos con planos de clivaje con las estructuras vecinas. B. Congestión del bazo con doble densidad

tiforme en su interior. Presenta bordes bien definidos y planos de clivaje con las estructuras vecinas, por lo que se considera en el diagnóstico diferencial carcinoma de cuerpo y cola del páncreas o tumor de Frantz-Gruber (figura 2). Se realiza una laparotomía exploratoria y pancreatomec-tomía distal (PD) con cierre del muñón mediante una grapadora articulada triple línea (figura 3); se extirparon dos ganglios linfáticos sin reporte de malignidad y se preservó el Bazo. Se colocaron drenajes abdominales que se retiraron al octavo día postquirúr-



Figura 1. Ecografía abdominal. Imagen hipocogénica de aspecto sólido que mide 6,4 x 6,9 cm y presenta una vascularización periférica de bajo flujo con lesiones focales difusas en su interior

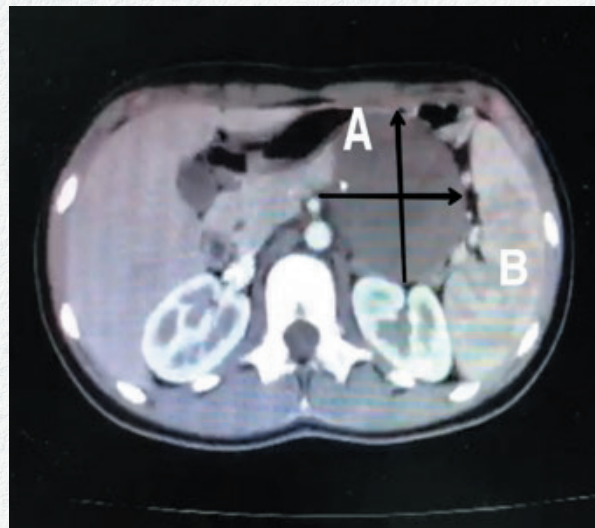


Figura 2. Angiotomografía. A. En el páncreas se observa una masa a nivel del cuerpo y cola que mide 7,2 x 6,5 cm en sus diámetros anteroposterior y transversal, de aspecto heterogéneo. Presenta una calcificación puntiforme en su interior y bordes bien definidos con planos de clivaje con las estructuras vecinas. B. Congestión del bazo con doble densidad

gico, una vez iniciada la alimentación. El informe de patología reporta hallazgos histológicos compatibles con neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas localizado en cuerpo y cola (figura 4); tamaño tumoral: 9 x 8 x 5cm, con áreas de necrosis (figura 5), con este resultado se solicita traslado a otra institución para manejo integral de patología oncológica y completar estudios diagnósticos y de tratamiento. Actualmente permanece asintomático en control por consulta externa.

Discusión

El TSSP fue descrito por Frantz en 1959⁷, es una neoplasia pancreática formada por áreas sólidas, pseudoquistes y pseudopapilas, con zonas de necrosis y hemorragia⁹⁻¹⁰⁻¹¹. Varios autores mencionan que su frecuencia está entre 1-3% de todos los tumores de páncreas¹ y tiene afinidad por el sexo femenino¹³. Hasta el año 2014 había 900 casos publicados de la población general¹⁴ y 290 casos reportados en la edad pediátrica hasta el año 2017¹⁵; en nuestro país hay un caso pediátrico reportado¹⁶. Habitualmente la edad de presentación es de 20 a 30 años. Por la baja incidencia de esta patología en algunos países y su gran similitud en cuanto a su presentación clínica, diagnóstico y tratamiento, decidimos reportar este caso que es raro y a la vez se presenta en una edad inusual (11 años).

Su etiopatogenia es aún desconocida. En la literatura revisada se mencionan factores hormonales¹² y alteraciones genéti-

cas relacionadas con la vía del *oncogen adenomatous polyposis coli* (APC)⁸. La localización más frecuente es a nivel de la cabeza del páncreas, y puede presentarse también en la cola y cuerpo del páncreas en menor porcentaje⁷.

El TSSP, siendo más frecuente en el páncreas, también se puede desarrollar a partir de tejido pancreático ectópico en mesocolon, retroperitoneo, epiplón e hígado, simulando lesiones metastásicas⁸.

La presentación clínica del tumor suele tener poca sintomatología y además inespecífica, se necesita realizar estudios complementarios para llegar al diagnóstico presuntivo; los pacientes presentan datos de laboratorio dentro de parámetros normales y marcadores tumorales negativos, por lo que una de las herramientas importante para orientarnos al diagnóstico es la ecografía, TAC o resonancia magnética¹³, y por lo general se encuentra una masa heterogénea hiperdensa con cápsula definida que puede contener líquido en su interior o calcificaciones capsulares o periféricas¹³⁻¹⁵. Tanto los exámenes de laboratorio como de imágenes presentaron las mismas características en nuestro caso reportado.

El diagnóstico diferencial en la edad pediátrica es con el pancreatoblastoma, tumores pancreáticos neuroendocrinos (TPNE), Neoplasias Endocrinas Múltiples (MEN), quistes pancreáticos o pseudoquistes hemorrágicos congénitos¹⁵⁻¹⁷.

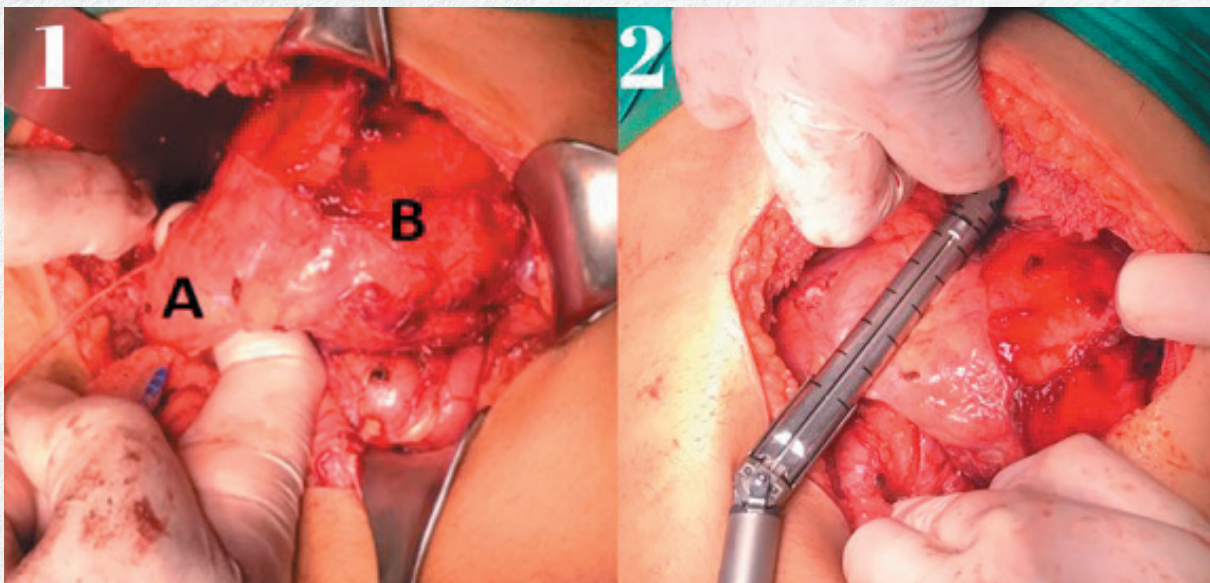


Figura 3.1. A: Parte no invadida del cuello del páncreas. B: Tumor de cuerpo y cola del páncreas
3.2. Grapadora articulada triple línea

La cirugía radical de este tumor sigue siendo el tratamiento de elección¹⁷ y los procedimientos que se pueden realizar son: la enucleación del tumor, resección local, pancreatomec-tomía distal y pancreatoduodenectomía¹⁵⁻¹⁷. Cabe recalcar que la técnica quirúrgica se escogerá de acuerdo a la ubicación, tamaño y eventual infiltración a otros órganos. Si el tumor se encuentra a nivel de la cabeza y/o cuerpo del páncreas se realizará una pancreatoduodenectomía; si está localizado en la cola pancreática una pancreatomec-tomía distal (PD); en el caso que el tumor sea irresecable, se puede realizar drenaje de la lesión y cistointerostomía, radioterapia y quimioterapia con buenos resultados⁸. La PD fue la cirugía que se eligió en nuestro paciente, con preservación del bazo, ya que no tenía compromiso de la arteria esplénica¹⁸; se dejaron drenajes abdominales por precaución a las complicaciones mencionadas en la literatura, como fistulas¹⁵, que en nuestro caso no sucedió. Fue dado de alta hospitalaria con excelentes resultados.

Bibliografía

1. Erráez P, Ortiz C. The histological and immunohistochemical diagnosis of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas and its differential diagnosis. *Rev Esp Patol* 2019; 52:178-189
2. Álvarez H, Poblete F, Arana A, Hernández A, Villegas D. Tumor de Frantz-Gruber, un tumor sólido pseudopapilar del páncreas poco frecuente. *Acta Médica Costarricense* 2011; 53:151-153
3. Aguilar Arjona JA. Tumor papilar solido quistico del pancreas. *Seram* [Internet]. 2018 Disponible en. <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/152>
4. Llatas J, Palomino A, Frisancho O. Tumor de Frantz: neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. *Rev Gastroenterol Peru* 2011; 31:56-60
5. Alvarado R, García D, Jiménez P. Caso clínico Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Comunicación de un caso pediátrico. *Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas* 2008; 13:186-190
6. Yin Q, Wang M, Wang C, Wu Z, Yuan F, Chen K et al. Differentiation between benign and malignant solid pseudopapillary tumor of the pancreas by MDCT. *Eur J Radiol* 2012; 81:3010-3018
7. Acuña R, Soto LP, Muñoz RV, Acuña RJ. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas, reporte de un caso. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79:404-408
8. Tróchez AR, Peña RR, Martín Gómez T. Tumor de

Frantz: Reporte de casos. *Rev Fac Med*, 2009; 17:280-285. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=91019822013>

9. Santero Ramírez M. P., Gonzalvo E., Martínez A. RMFJ del. Tumor papilar sólido quístico de páncreas: Tres formas distintas de presentación. *Rev Esp Enferm Dig* 2004; 96:285-286
10. Din NU, Rahim S, Abdul-Ghafar J, Ahmed A, Ahmad Z. Clinicopathological and immunohistochemical study of 29 cases of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas in patients under 20 years of age along with detailed re-



Figura 4. Macroscopía del tumor con medidas de 9 x 8 cm. Presentaba cápsula y estaba bien delimitado y con áreas de necrosis

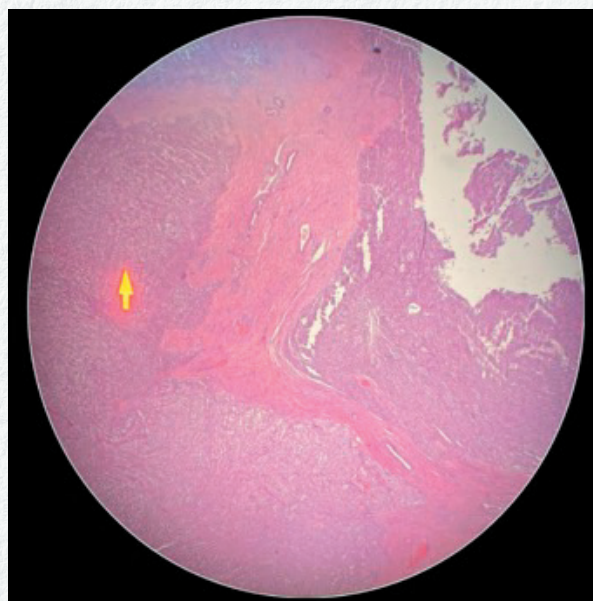


Figura 5. Patología: Neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas localizada en el cuerpo y cola. No se identificaron atipias celulares. Contaje de mitosis 2/10 campo de 40 x. Invasión vascular hemática, linfática y perineural

- view of literature. *Diagn Pathol* 2020; 15:139
11. Torres L, González L, Romero L, Romero I, Ramírez A, Mancheno L et al. A propósito de un caso Frank's tumor. *Archivos Venezolanos de Farmacología y Terapéutica* 2020; 39:701-705
 12. Méndez WR, Vázquez R, Escalante A et al. Tumor de Frantz-Gruber. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Evid Med Invest Salud* 2014; 7:143-146
 13. Blanco E, Zamora O. La neoplasia sólida-pseudopapilar del páncreas como entidad enigmática. *Revista Cubana de Cirugía* 2015; 54:285-298
 14. Cerron CR, Moreno P, Araujo WJ. Características tomográficas del tumor sólido pseudopapilar de páncreas (tumor de Frantz). *Rev Fac Cienc Med Cordoba* 2020; 77:33-38
 15. Paz C, Mesta S, Vinatea J De, Rego FR, Reaño G, Villanueva L, et al. Pancreatoduodenectomía por tumor sólido pseudopapilar de páncreas en niños. *Rev Gastroenterol Peru* 2017; 37:71-76
 16. Haro C, Salinas F. Tumor de Frantz : Presentación de un caso clínico. *Ciencia Digital* 2019; 3:488-496
 17. Al-Otaibi H, Kumar S, Faiz A, Pinto K, Taher O, Rajab A. Solid pseudo papillary tumor of the pancreas in a 7-year-old girl. *J Pediatr Surg Case Reports* 2021; 69:101828
 18. Sokolov YY, Stonogin SV, Donskoy DV, Povarnin OY, Vilesov AV. Laparoscopic pancreatic resections for solid pseudopapillary tumor in children. *Eur J Pediatr Surg* 2009; 19:399-401

