Rev Colomb Cir. 2024;39:(en prensa)
https://doi.org/10.30944/20117582.2323

PRESENTACIÓN DE CASO

Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Reporte de caso

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Case report

Elio F. Sánchez, MD[1], Liliana Cuevas, MD[1], Juan S. Guzmán, MD[3], Alberto Duque, MD[3]

1 Unidad de Cirugía Oncológica, Hospital Universitario San Ignacio, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.
2 Programa de posgrado en Cirugía Oncológica, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.
3 Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.

Resumen

Introducción. La neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas, también conocida como tumor de Frantz, es una patología poco frecuente, que comprende menos del 3 % de los tumores pancreáticos, y la mayor incidencia se observa en mujeres jóvenes entre la segunda y tercera década de la vida. Su etiología es desconocida. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica sin linfadenectomía cuando se encuentra bien localizado. Inclusive aún cuando hay evidencia de metástasis o invasión local, el manejo quirúrgico sigue siendo el tratamiento de elección.

Caso clínico. Mujer de 24 años de edad, con masa abdominal palpable, dolorosa, de tres semanas de evolución. La tomografía computarizada mencionó como presunción diagnóstica un tumor de origen pancreático. En la laparotomía se encontró una masa dependiente del cuerpo del páncreas. Se realizó pancreatectomía distal radical con esplenectomía y omentectomía parcial en bloque.

Resultados. Durante la cirugía no se presentaron complicaciones y hasta el sexto mes de seguimiento, la evolución fue adecuada y sin recidiva tumoral.

Conclusiones. Ante la presencia de masa abdominal, con compromiso pancreático documentado por tomografía computarizada, se debe considerar el diagnóstico de neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas, o tumor de Frantz. El tumor de Frantz es una entidad poco frecuente que generalmente se diagnostica de forma incidental o por síntomas inespecíficos en estadios avanzados. El diagnóstico y manejo de esta neoplasia representa un reto y la resección quirúrgica continúa siendo el tratamiento indicado.

Palabras clave: páncreas; neoplasias pancreáticas; hallazgos incidentales; diagnóstico diferencial; pancreatectomía.

Fecha de recibido: 01/02/2023 - Fecha de aceptación: 27/06/2023 - Publicación en línea:
Correspondencia: Juan Sebastián Guzmán-Buenaventura, Carrera 70 # 106 – 06, Bogotá, D.C., Colombia. Teléfono: +57 314 2826583. Dirección electrónica: juangu@1016gmail.com
Citar como: Sánchez EF, Cuevas L, Guzmán JS, Duque A. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas. Reporte de caso. Rev Colomb Cir. 2024;39: (en prensa). https://doi.org/10.30944/20117582.2323

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es

EN PRENSA

Abstract

Introduction. Solid pseudopapillary neoplasia of the pancreas, also known as Frantz tumor, is a rare pathology, comprising less than 3% of pancreatic tumors, and the highest incidence is observed in young women between the second and third decades of life. Its etiology is unknown. The treatment of choice is surgical resection without lymphadenectomy when it is well located. Even when there is evidence of metastasis or local invasion, surgical management remains the treatment of choice.

Clinical case. A 24-year-old woman presented with a palpable, painful abdominal mass of three weeks' duration. The computed tomography mentioned a tumor of pancreatic origin as a presumptive diagnosis. At laparotomy, a mass dependent on the body of the pancreas was found. Radical distal pancreatectomy with splenectomy and en bloc partial omentectomy was performed.

Results. During the surgery there were no complications and until the sixth month of follow-up, the evolution was adequate and without tumor recurrence.

Conclusions. In the presence of an abdominal mass, with pancreatic involvement documented by computed tomography, the diagnosis of solid pseudopapillary neoplasia of the pancreas, or Frantz tumor, should be considered, which must be treated surgically. Frantz tumor is a rare entity that is generally diagnosed incidentally or due to nonspecific symptoms in advanced stages. The diagnosis and management of this neoplasia represents a challenge and surgical resection continues to be the indicated treatment.

Keywords: pancreas; pancreatic neoplasms; incidental findings; differential diagnosis; pancreatectomy.

Introducción

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSSP), conocido también como tumor de Frantz, es una entidad poco frecuente, que corresponde al 5 % de los tumores quísticos pancreáticos, al 0,9-2,7 % de todos los tumores exocrinos y al 0,2-0,7 % de todos los tumores del páncreas [1]. Suele presentarse con mayor frecuencia en mujeres jóvenes, entre la tercera y cuarta década de la vida [1] y su origen aún no se conoce completamente.

Los síntomas más frecuentes son dolor abdominal, hasta en el 35 % de los casos, masa abdominal, náuseas, vómito, pérdida de peso, anorexia e ictericia [2]. Cuando la lesión se encuentra localizada, el tratamiento de elección es la cirugía sin linfadenectomía, dejando márgenes negativos; mientras que, en casos de enfermedad localmente avanzada o metastásica, se debe individualizar el manejo y discutir la cirugía como opción terapéutica [3].

El interés especial de este reporte de caso es dar a conocer la presentación de un tipo de tumor de páncreas infrecuente, con una clínica inespecífica, cuya adecuada sospecha diagnóstica resultó en un abordaje terapéutico óptimo, con buenos resultados oncológicos y pronóstico favorable.

Caso clínico

Paciente femenina de 24 años de edad, quien consultó por sensación de masa dolorosa en región epigástrica de tres semanas de evolución, aumento progresivo del tamaño y síntomas dispépticos, asociado a disminución de ingesta alimentaria por plenitud gástrica temprana y emesis ocasional de contenido biliar.

Al examen físico abdominal la paciente presentaba leve dolor a la palpación en epigastrio y flanco izquierdo, sin signos de irritación peritoneal y no se palpaban masas ni megalias. Dado los hallazgos del examen físico se solicitó una tomografía computarizada (TC) de abdomen con medio de contraste, que documentó una lesión hipodensa de características heterogéneas, con bordes bien definidos y dimensiones de 108 x 90 x 98 mm, la cual se encontraba en íntimo contacto con la cola de páncreas (Figura 1).

Con la presunción diagnóstica de un tumor de origen pancreático, se realizó una laparotomía

EN PRENSA

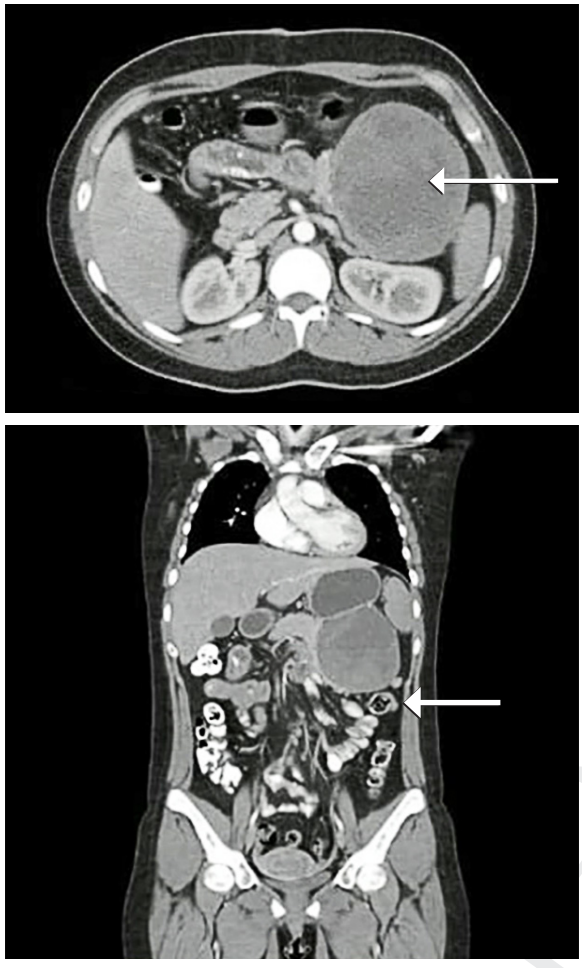

Figura 1. Tomografía computarizada de abdomen con medio de contraste, cortes axial y coronal, donde se observa la lesión en el hipocondrio izquierdo, en vecindad al bazo. Fuente: elaboración propia.

mediana supraumbilical, encontrando una masa de 14 x 13 cm, dependiente del cuerpo del páncreas, en íntimo contacto con el meso del colon transverso, la fascia de Gerota, la glándula suprarrenal e infiltración del hilio esplénico. Se realizó pancreatectomía distal radical con esplenectomía y omentectomía parcial en bloque (Figura 2). La paciente tuvo una adecuada evolución postoperatoria, sin complicaciones y egresó al séptimo día.

El estudio histopatológico informó una masa de 140 mm de diámetro mayor, con componente sólido y quístico, con pseudocápsula, compatible con neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas en la tinción de hematoxilina y eosina. Los márgenes de sección estaban libres de tumor y la inmunohistoquímica evidenció positividad para betacatenina, receptores de progesterona y andrógenos. A nivel local se expuso positividad para Ciclina D1 y CKAE1AE3, con un índice de proliferación celular Ki-67 del 5 % (Figura 3).

Se hizo seguimiento a los tres y seis meses, con una evolución favorable y adecuada calidad de vida. Hasta el momento permanece sin signos clínicos de recaída local o a distancia.

Discusión

Dentro de las neoplasias pancreáticas poco frecuentes y de bajo potencial de malignidad podemos encontrar el tumor sólido pseudopapilar de páncreas, conocido también por los nombres de "tumor de Frantz", "neoplasia quística papilar",

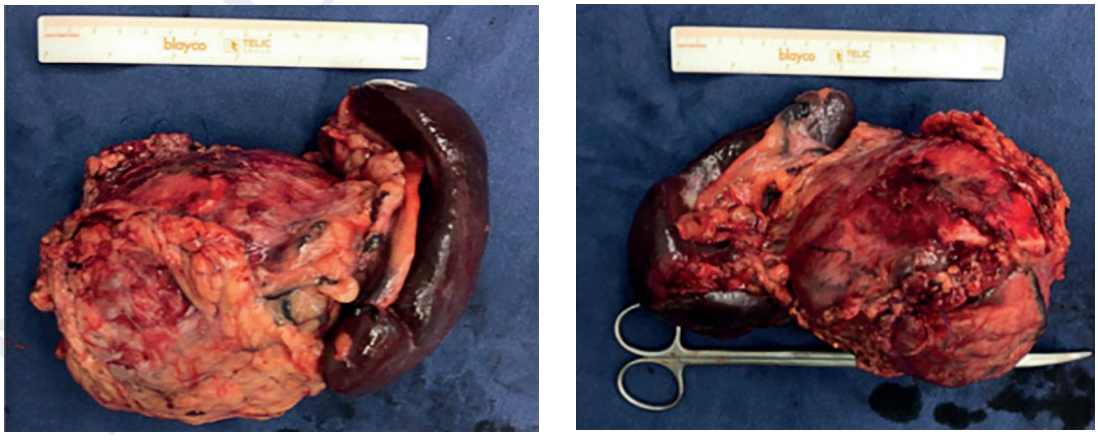

Figura 2. Pieza quirúrgica. Tumor de 14 x 13 cm dependiente del cuerpo del páncreas, en contacto con el meso del colon transverso, la fascia de Gerota, la glándula suprarrenal e infiltración del hilio esplénico.
Fuente: elaboración propia.

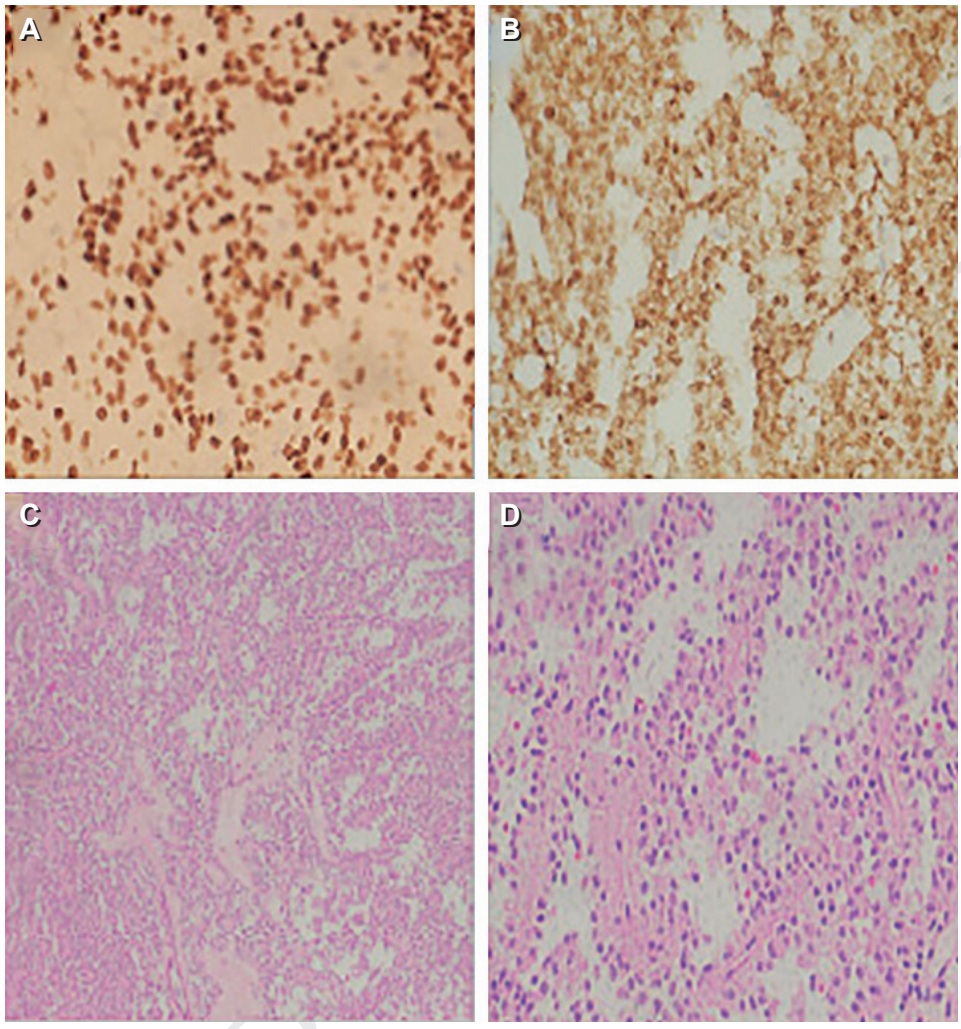

Figura 3. A: positividad de receptores de progesterona nuclear. B: betacatenina positividad nuclear. C y D: tinción de hematoxilina y eosina mostrando el patrón pseudopapilar. Fuente: elaboración propia.

o "neoplasia epitelial papilar sólida". Fue descrito por la patóloga Virginia Kneeland Frantz en 1959 y denominado en 1996 por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como tumor sólido pseudopapilar [4].

La etiología del TSSP no es del todo conocida. Existen teorías que sugieren una posible relación hormonal en el desarrollo de esta neoplasia, debido a la frecuente presencia de receptores de progesterona evidenciados en los estudios de inmunohistoquímica [3], sin embargo, otros reportes han asociado este tipo de neoplasia a alteraciones genéticas, ya que se han descrito casos asociados de poliposis adenomatosa y mutaciones en el exón-3 del gen β-catenina [2].

La β-catenina es una molécula que mantiene la adhesión entre células epiteliales y regula la transcripción genética de algunas vías de señalización celular como la vía Wnt/ β-catenina. Mutaciones en este exón se asocian con una alteración en la regulación del ciclo celular y aumento de la degradación de β-catenina que desencadena sobreexpresión de ciclina D1, ciclina D3 y perdida de la unión entre β-catenina y E-Cadherina, hallazgos asociados según el reporte de la inmunohistoquímica de este caso,

lo que produce adhesividad celular reducida y formaciones pseudopapilares [5].

Los análisis proteómicos en el TSSP muestran que las proteínas implicadas en la señalización de Wnt/β-catenina (CTNNB1 y DKK4) y las proteínas que se unen directamente a la β-catenina (FUS, hnRNPM, BGN, NONO, YWHAZ, DDX5, SELENBP1 y FN1) están elevados en estos tumores. Los índices de proliferación tumoral como el Ki-67 suelen ser bajos e inferiores al 5 %, indicando un crecimiento tumoral lento y un buen pronóstico [2].

Macroscópicamente, este tipo de tumores exhiben características similares a las observadas en el caso presentado, con un componente sólido y quístico con áreas de hemorragia, calcificaciones, y una cápsula fibrosa. Los hallazgos histopatológicos describen células epitelioides poligonales de aspecto neoplásico, pequeñas, monomorfas, que no tienen una disposición cohesiva, de citoplasma eosinofílico carente de mucina, con núcleos ovalados o redondos, con un patrón de cromatina fino y nucleósidos ausentes. Dichas células se encuentran dispuestas libremente alrededor de un estroma hialinizado, vascularizado, con vasos sanguíneos de paredes delgadas [6].

Respecto a la presentación de esta entidad, los síntomas de nuestra paciente coinciden con los más frecuentes descritos en la literatura [2]. Los estudios de imágenes habitualmente revelan la presencia de una masa única de gran tamaño, con un promedio de 7-9 cm y características heterogéneas debido a su composición mixta con elementos sólidos y quísticos. Esta masa presenta una forma redondeada, bien definida y está rodeada por una pseudocápsula fibrosa. En la resonancia nuclear magnética abdominal, es posible observar cambios en la intensidad de señal en las secuencias de T1 y T2, que varían en función de la proporción de componentes sólidos, quísticos o hemorrágicos del tumor [6].

En la mayoría de los casos y según la disponibilidad, se prefiere complementar el estudio preoperatorio con ultrasonografía endoscópica y citología por aspiración con aguja fina, con el objetivo de tener un diagnóstico histológico previo al manejo quirúrgico. También es importante resaltar que hasta un tercio de los casos son asintomáticos, y su detección se logra de forma incidental por medio de exámenes imagenológicos realizados por otros motivos [6].

En cuanto al tratamiento de elección para este tipo de tumores, la resección quirúrgica con márgenes negativos sigue siendo la opción preferida, tanto en la enfermedad primaria como en las recurrencias tumorales, debido a su impacto significativo en el pronóstico del paciente. La elección de la técnica depende del tamaño y la ubicación del tumor. En el caso de tumores localizados en la cabeza del páncreas, generalmente se prefiere la pancreatoduodenectomía proximal, mientras que, en los tumores del cuerpo y la cola del páncreas, se recomienda la pancreatectomía distal sin o con esplenectomía, como en este caso [7,8].

A pesar de ser considerado actualmente un tumor maligno, el TSSP se caracteriza por tener un buen pronóstico, con una tasa de supervivencia a 5 años superior al 90 %. Solo entre el 10-15 % de los pacientes presentan la enfermedad con metástasis en su inicio [9]. Uno de los estudios con mayor número de pacientes con TSSP, es un metaanálisis coreano publicado en el 2018 [10] que buscó describir la evolución clínica y la supervivencia de los pacientes con este tipo de tumor, encontrando metástasis en el 81,4 % y recurrencia de la enfermedad en el 11,9 % de los pacientes. La supervivencia libre de enfermedad fue de 45 ± 6,2 meses y la supervivencia específica de la enfermedad de 152,6 ± 12,8 meses. En el caso descrito, el pronóstico de la paciente ha sido concordante a su estadio clínico, lo cual confirma lo reportado en la literatura al recibir una terapia oportuna.

De acuerdo con varios autores y reportes de caso, se puede presumir que el rol de la quimioterapia y radioterapia no está bien definido en la literatura, existen pocos reportes que describen su uso. Los casos de TSSP tratados con quimioterapia y radioterapia muestran beneficio en un número limitado de pacientes. En cuanto a la quimioterapia se ha descrito el uso de Gemcitabine, 5-Fluoracilo, Adriamicina, Mitomicina C y Cisplatino [11,12].

EN PRENSA

Los sitios más frecuentemente afectados en la enfermedad con progresión local o regional son duodeno, bazo, vena porta, vasos mesentéricos superiores, vías biliares y ganglios linfáticos. La presentación con compromiso metastásico suele afectar hígado, pulmón, peritoneo y piel. Se ha visto que en aquellos casos en donde existe documentación de enfermedad metastásica o progresión local avanzada, se conserva una adecuada tasa de supervivencia, debido a la lenta progresión de la enfermedad [13,14].

Conclusiones

El tumor sólido pseudopapilar es una neoplasia quística exocrina poco común, que presenta desafíos en su diagnóstico y tratamiento debido a sus manifestaciones clínicas inespecíficas. Este caso resalta la importancia de reconocer y abordar esta patología de manera temprana y adecuada, lo cual proporciona oportunidades para una intervención quirúrgica oportuna y reduce el riesgo de progresión local o metastásica de la enfermedad, mejorando el pronóstico y la calidad de vida del paciente.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: Los autores declararon contar con el consentimiento informado por parte de la paciente para la publicación del caso y las imágenes clínicas.

Conflictos de intereses: Los autores manifestaron no presentar conflictos de interés.

Uso de inteligencia artificial: Los autores declararon que en la elaboración de este trabajo no se emplearon tecnologías asistidas por inteligencia artificial (IA) como modelos de lenguaje grande, chatbots o creadores de imágenes.

Fuentes de financiación: Financiado por los autores.

Contribución de los autores

- Concepción y diseño del estudio: Elio F. Sánchez, Liliana Cuevas, Juan S. Guzmán, Alberto Duque.
- Adquisición de datos: Elio F. Sánchez, Liliana Cuevas, Juan S. Guzmán, Alberto Duque.
- Análisis e interpretación de datos: Elio F. Sánchez, Liliana Cuevas, Juan S. Guzmán, Alberto Duque.
- Redacción del manuscrito: Elio F. Sánchez, Liliana Cuevas, Juan S. Guzmán, Alberto Duque.
- Revisión crítica: Elio F. Sánchez, Liliana Cuevas, Juan S. Guzmán, Alberto Duque.

Referencias

1. Barreda-Bolaños F, Liu-Bejarano H, Rodríguez-Briceño L, Salmon-Alva B, Sulca-Flores E, Taxa-Rojas L, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: Tumor de Frantz. Horiz Méd. 2018;18:80-5. https://doi.org/10.24265/horizmed.2018.v18n2.12
2. Jiménez M, RamirezJ, Ruiz G, Díaz G, Duran-Poveda M. Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. Rev Cir Esp. 2016;94:e31-33. https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.04.012
3. Ayo O. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. World J Hepatol. 2021;13:896-903. https://doi.org/10.4254/wjh.v13.i8.896
4. Higuita AM, Correa JL, Becerra LF, Vanegas LF. Tumor seudopapilar sólido del páncreas. Rev Colomb Cir. 2016;31:289-95. https://doi.org/10.30944/20117582.303
5. Tanaka Y, Kato K, Notohara K, Hojo H, Ijiri R, Miyake T, et al. Frequent beta-catenin mutation and cytoplasmic/nuclear accumulation in pancreatic solid-pseudopapillary neoplasm. Cancer Res. 2001;61:8401-4.
6. Ye J, Ma M, Cheng D, Yuan F, Deng X, Zhan Q, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical features, pathological characteristics, and origin. J Surg Oncol. 2012;106:728-35. https://doi.org/10.1002/jso.23195
7. Wunsch LP, Flemming P, Werner U, Gluer S, Burger D. Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. Eur J Pediatr Surg 1997;7:45-7. https://doi.org/10.1055/s-2008-1071049
8. Pettinato G, Manivel JC, Ravetto C, Terracciano L, Gould E, Di Tuoro A, et al. Papillary cystic tumor of the pancreas. A clinic pathologic study of 20 cases with cytologic, inmunohistochemical, ultrastructural and flow cytometric observations, and a review of the literature. Am J Clin Pathol. 1992;98:478-88. https://doi.org/10.1093/ajcp/98.5.478
9. Marrero G, Campos M, Laca E, González D, Martínez L. Aspectos anatomo-clínicos de un caso de neoplasia sólida seudopapilar de páncreas. (Tumor de Frantz). Cir Urug. 2023;7: ecir.urug.7.1.3. https://doi.org/10.31837/cir.urug/7.1.3
10. Hao EIU, Hwang HK, Yoon DS, Lee WJ, Kang CM. Aggressiveness of solid pseudopapillary neoplasm of the

EN PRENSA

pancreas: A literature review and meta-analysis. Medicine. 2018;97:e13147. https://doi.org/10.1097/MD.0000000000013147

11. Camblor M, Krygier G. Neoplasia sólida pseudopapilar pancreática: Comunicación de cuatro casos clínicos y revisión de la literatura. Anfamed. 2020;7:e404.
12. Ladanyi M, Mulay S, Arseneau, Bettez P. Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas. With immunoistochemical and ultrastructural observations. Cancer. 1987;60:1604-11.
13. Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggresive solid pseudopapillary tumor of the pancreas. A report of 2 cases with componets of undifferenciated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. Am J Surg Pathol. 2005;29:512-9. https://doi.org/10.1097/01.pas.0000155159.28530.88
14. Padrón-Pardo OL, Salamanca-Chaparro WH, González-Salebe VM, Gutierrez-Arias PC, Ramírez-Moreno JS, Lúquez-Mindiola AJ. Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas: una serie de cinco casos y revisión de la literatura. Rev Colomb Gastroenterol. 2022;37:466–77. https://doi.org/10.22516/25007440.840

EN PRENSA