

TUMOR PSEUDOPAPILAR SÓLIDO DE PÁNCREAS (TUMOR DE FRANTZ): MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Mañas Mora, Elisa¹; Sánchez Camarasalta, María²; Sevillano Tripero, Alberto³; Pérez García, Miriam⁴; Astorga González, Beatriz⁵. Hospital Universitario San Cecilio, Granada¹.

INTRODUCCIÓN

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas o tumor de Frantz, es una enfermedad rara que constituye <1% de todos los tumores del páncreas. Su etiología es incierta, y se presenta en mujeres jóvenes entre 18 y 35 años, con una relación hombre mujer de 1:9. La manifestación clínica de esta enfermedad suele ser una masa abdominal de crecimiento lento que puede o no acompañarse de dolor abdominal. Aunque es de bajo potencial maligno, algunos casos pueden ser localmente agresivos e infiltrativos, produciendo metástasis en hígado, pulmón y piel. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección, y su pronóstico es excelente, con una tasa de supervivencia a los 5 años alta (94-97%).

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

- **ANTECEDENTES PERSONALES:** ambos pacientes carecían de antecedentes personales de interés. Ambos eran no fumadores y no bebedores.
- **ENFERMEDAD ACTUAL:**
 - **PACIENTE 1:** Mujer, 33 años presenta dolor abdominal persistente con cólicos y espasmos. La paciente tiene diagnóstico de síndrome de colon irritable, dispepsia por estrés postprandial y anemia ferropénica. Acude un centro privado donde se realiza un RMN abdominal, donde se observa una masa a nivel de cabeza pancreática compatible con tumor pseudopapilar sólido de páncreas, no metastásico.
 - **PACIENTE 2:** Varón, 40 años que nota sensación de distensión abdominal y pesadez. Se realiza ecografía y TC abdominal, que pone de manifiesto la existencia de neoplasia a nivel de cola pancreática compatible con tumor pseudopapilar sólido de páncreas.
- **EXPLORACIÓN FÍSICA:** Palpación de masa centroabdominal en el varón, no así en la mujer. Resto de exploración anodina.
- **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**
 - **PACIENTE 1:** analítica con anemia ferropénica de 9.6 g/l. Resto normal.
 - **RMN abdominal:** lesión en cabeza de páncreas de 9x 7,2 x 6,5 cm, que capta contraste. La lesión es sugestiva de tumor pseudopapilar sólido del páncreas. No se aprecian lesiones metastásicas.
 - **PACIENTE 2:** analítica de sangre sin alteraciones. Marcadores tumorales Ca 19.9 y CEA normales.
 - **Ecografía y TC abdominal:** gran masa abdominal de 12,5 x 13 x 8,5 cm, heterogénea, con calcificaciones en su periferia y con realce tras administración de contraste, que depende de cuerpo-de cola de páncreas. Dicha masa compromete a vena esplénica que acaba abruptamente y se observan importantes colaterales esplénicas.

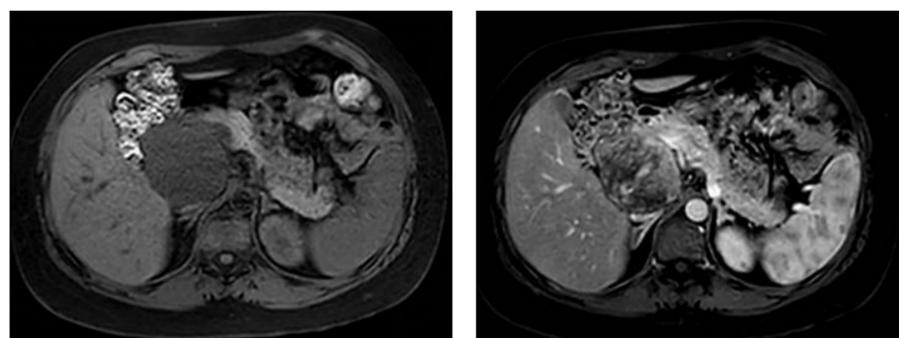


IMAGEN 1. RMN ABDOMINAL PACIENTE 1. IMAGEN NEOPLÁSICA EN CABEZA DE PÁNCREAS.



IMAGEN 2. TC ABDOMINAL Y ECOGRAFÍA DEL PACIENTE 2. IMAGEN NEOPLÁSICA EN COLA DE PÁNCREAS

TRATAMIENTO

Ambos pacientes se sometieron a cirugía radical como primera opción:

- **PACIENTE 1:** duodenopancreatectomía cefálica.
- **PACIENTE 2:** exéresis tumoral + pancreatectomía distal + esplenectomía.

Ambos se estadificaron pT3pN0M0, bien diferenciados, sin invasión vascular ni neuronal. Estos tumores resecados en su totalidad y sin signos histológicos de agresividad se consideran de bajo grado y con rara diseminación metastásica, no precisando tratamiento adyuvante. Se continuó en ambos casos con revisiones con TC abdominal y analítica cada 6 meses, sin signos de recidiva ni progresión tumoral hasta la fecha en ninguno de los pacientes (ILP paciente 1: 2 meses, ILP paciente 2: 2 años).

DISCUSIÓN

Nuestros casos, al tener ambos enfermedad localizada (pT3pN0M0), fueron sometidos a cirugía radical, pues el tratamiento, tanto de la patología primaria como de su diseminación y recurrencia, es la resección completa, preservando la mayor cantidad de tejido pancreático posible. La pancreatectomía distal con o sin preservación esplénica se puede realizar para los tumores en el tronco o la cola del páncreas, y la pancreatoduodenectomía del páncreas para los tumores de la cabeza. El pronóstico es muy bueno y la supervivencia a los 5 años es del 94-97%. En más del 90% de los casos son tratados solo con cirugía, no precisando de tratamiento adyuvante. En el caso de que nuestros pacientes hubieran sido metastásicos existe el consenso general de 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 después de la cirugía, con rangos que van desde los 6 meses hasta más de 17 años, si bien es cierto que su comportamiento incierto precisa de seguimiento, tal y como se está haciendo en nuestro centro.

BIBLIOGRAFÍA:

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. Mao C, Guvendi M, et al. Papillary Cistic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the worl literature. Surgery. 1995; 118:821-28
3. Francis W, et al. Solid-pseudopapillary tumors of the pancreas: Case report and literature review. Current Surgery. 2006;63(6):556-64
4. Tafur Anzola A, Suarez Jimenez D. Tumor de Frantz: el tumor de las mujeres jóvenes. Correlación Radiológica - Patológica de dos casos en tomografía revisión de la literatura. Revista Med. 2017; 25(1): 70-77
5. Tumores Sólidos Pseudopapilares de páncreas. Reporte de siete casos y revisión de la literatura. Javier Targarona, Luis Poggi, Rafael Gorotea, Cesar Romero, José Luis Rosamediana, Alfonso Lara, Jorge Beltran, Cesar Rotta, Eduardo Montoya