

Tumor de Frantz-Gruber. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Wilberth Raúl Méndez-Vivas,* Raúl Vázquez-Pelcastre,† Aurora Escalante-San Román,§
María del Carmen Pereyra-Balmes¶

RESUMEN

El tumor de Frantz-Gruber es una masa sólida pseudopapilar del páncreas, poco común y de bajo potencial maligno, descrita en 1959 por Frantz. Predomina en mujeres jóvenes entre la tercera y cuarta décadas de la vida. La sintomatología está dada por el efecto de masa y se caracteriza por la sensación de plenitud, vómitos y saciedad temprana, y con mayor rareza por dolor abdominal. El diagnóstico radiológico incluye la TAC, la resonancia magnética y el ultrasonido endoscópico; los estudios histológicos confirman la sospecha clínica. El abordaje es quirúrgico en la mayoría de los casos e incluye resección completa del tumor (pancreatectomía distal más esplenectomía en bloque). La presencia de metástasis hepáticas es infrecuente y la supervivencia a 5 años es mayor al 90%. Se reporta el caso de un paciente de 13 años que ingresa vía admisión continua pediátrica con dolor abdominal y vómitos. El ultrasonido abdominal demostró una masa en la cola del páncreas que fue corroborada por TAC y ultrasonido endoscópico y en la cual se apreció un tumor sólido; se propuso un abordaje quirúrgico, mismo que se efectuó sin complicaciones y durante el cual se encontró un tumor sólido de 11 x 10 cm dependiente del cuerpo y la cola del páncreas.

Palabras clave: Tumor de Frantz-Gruber, tumor de bajo potencial maligno, neoplasia sólida quística del páncreas, pancreatectomía distal en bloque.

ABSTRACT

The Frantz -Gruber tumor is a rare pancreatic pseudopapillary solid mass, and low malignant potential, described in 1959 by Frantz. Predominates in young women between the third and fourth decades of life. The symptomatology is given by the mass effect and is characterized by fullness, early satiety and vomiting and abdominal pain rarely. The radiological diagnosis includes CT, MRI and endoscopic ultrasound; histological studies confirm the clinical suspicion. The approach is surgical in most cases and includes complete tumor resection (distal pancreatectomy plus splenectomy block), presence of liver metastases is rare, 5-year survival is greater than 90%. The case of a patient aged 13, was admitted via pediatric rolling admission with

Recibido para publicación: 07 junio 2014. **Aceptado para publicación:** 19 septiembre 2014.

* Servicio de Oncología Quirúrgica. Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán.

† Servicio de Cirugía General. Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán.

§ Servicio de Pediatría. Hospital Regional Mérida, ISSSTE Yucatán.

¶ Maestra en Farmacia. Unidad de Farmacovigilancia, Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán.

Correspondencia:

Dr. Wilberth Raúl Méndez Vivas
26 Núm. 199, Int. 729 entre 15 y 7,
Col. Altavrisa, 97130,
Mérida, Yucatán, México.

Tel: (999) 9435668

E-mail: dr.wilberthmendez@hotmail.com

abdominal pain and vomiting, abdominal U.S. shows a mass in the tail of the pancreas confirmed by CT and endoscopic U.S. in which a solid tumor was seen and surgical approach was suggested and smoothly performed during which a solid tumor pending on the body and tail of the pancreas of 11 x 10 cm was found.

Key words: Frantz-Gruber's tumor, tumor of low malignant potential, solid cystic neoplasm of pancreas, in block distal pancreatectomy.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Frantz-Gruber o tumor sólido-quístico-papilar y epitelial del páncreas es una neoplasia rara de predominio en mujeres jóvenes y poco frecuente en niños o adultos mayores¹ en los que se ha apreciado una evolución clínica más agresiva; en los varones se ha reportado que puede localizarse de forma peripancreática.² En la mayoría de los casos son lesiones grandes, encapsuladas y con cambios degenerativos quísticos, aparentan ser benignas y microscópicamente pueden describirse varios tipos de patrones como: sólido, pseudopapilar, quístico, pseudo-microquístico y trabecular. Aunque este tumor se comporta clínicamente de forma benigna,³ histopatológicamente es considerado un tumor maligno de bajo grado. La resección quirúrgica es el tratamiento curativo, pero puede producir metástasis hepáticas o intraperitoneales.^{4,5}

Se decidió reportar este caso debido a que se trata de un tumor raro que se presenta además en una edad infrecuente (13 años) y que se caracteriza por signos y síntomas inespecíficos, cuyo diagnóstico en la mayoría de los casos se debe a un hallazgo radiológico y que a pesar de que histológicamente es maligno, tiene una evolución clínica favorable y debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de los tumores pancreáticos en niñas y mujeres jóvenes.

REPORTE DEL CASO

Paciente del sexo femenino de 13 años y sin antecedentes de importancia que ingresa vía admisión continua pediátrica con historia de dos meses y con plenitud postprandial; vómitos de contenido gástrico y dolor en hipocondrio izquierdo y epigastrio, urente de moderada intensidad y sin irradiación que se acentuaba con la ingesta de alimentos; niega pérdida de peso ni fiebre. En la exploración física presentaba distensión abdominal moderada, dolor en la palpación profunda en el hipocondrio izquierdo y con masa palpable a este nivel; sin adenopatías ni datos de irritación peritoneal.

Los análisis de sangre (BH, QS, PFH, amilasa) se reportan dentro de los parámetros normales. Se realizó una ecografía abdominal en la que se identificó en la región del cuerpo y cola del páncreas una masa tumo-

ral ovalada bien definida, con carácter heterogéneo en su interior y con componentes sólidos y quísticos y discretas septaciones; medidas de 7.9 x 7.6 x 7.1 cm sin incremento en la vascularidad y con desplazamiento de estructuras vecinas. No se visualizó líquido libre, y se sugirió un tumor sólido pseudopapilar, por lo que se decidió realizar una TC abdominal contrastada en la cual se observó presencia de una imagen quística, esférica con paredes bien delimitadas de 3 mm de espesor con refuerzo discreto al contraste. El contenido fue hipodenso con densidad de 34 a 44 UH y con dimensiones de 8.6 x 8.4 x 8.8 cm; comprime y desplaza el estómago; hígado de tamaño y densidad normal, sin ascitis ni adenopatías. En fase contrastada presentó un realce de la cápsula periférica y de tabiques irregulares (*Figuras 1 y 2*).

Se realizó un ultrasonido endoscópico en el que se aprecia, a nivel de la cola del páncreas, una lesión quística de aspecto isoecoico (sólido) con zonas hipoecoicas, bien delimitada con una cápsula bien definida y mide 8 x 7 cm. Se realizó EUS-BAAF y se obtuvo material hemorrágico; se sugirió un tumor sólido-quístico pseudopapilar (*Figura 3*).

El reporte de patología no fue concluyente, por lo que se decidió someter a una laparotomía. Durante ésta se encontró una masa sólida-quística y de consistencia ahulada de la cola del páncreas, bien delimitada y sin infiltración ni metástasis a otros órganos. Se realizó una

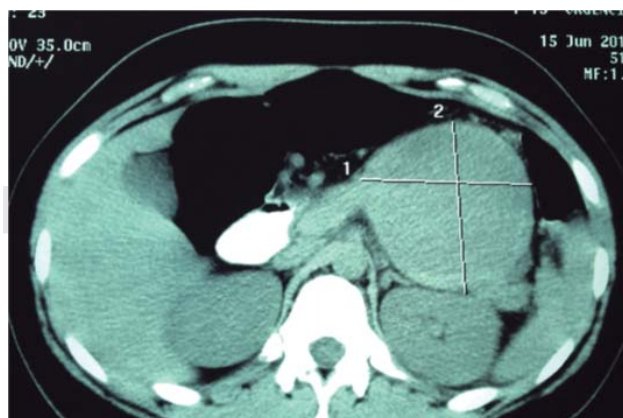


Figura 1. TC contrastada. Se aprecia el tumor originado de la cola del páncreas, su relación con el hilio esplénico y la interfase con el riñón izquierdo.



Figura 2. TC contrastada. Se aprecia el tamaño tumoral y la compresión gástrica.



Figura 3. Ultrasonido endoscópico. Se muestra la lesión descrita con componente sólido y quístico, y bien delimitada.

pancreatectomía distal con engrapadora GIA 75 mm azul con esplenectomía en bloque (*Figura 4*). La paciente evolucionó sin complicaciones y fue egresada al quinto día del posoperatorio.

El reporte histopatológico (13-1094) menciona: tumor sólido pseudopapilar del páncreas de bajo potencial maligno de 11.5 x 9.5 x 6 cm, sin permeación vascular, completamente extirpado (límite de resección quirúrgica a 1.5 cm), bazo con congestión pasiva crónica, 2/2 ganglios linfáticos cercanos al límite quirúrgico, 4/4 peripancreáticos y 6/6 del hilio esplénico con hiperplasia linforreticular inespecífica.

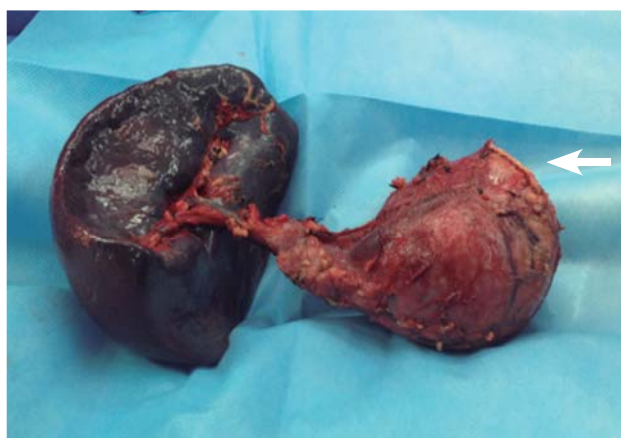


Figura 4. Resección en bloque: La pieza reseca, cuerpo y cola de páncreas con el bazo. La flecha blanca, arriba a la derecha, muestra la resección del páncreas con grapas (Engrapadora GIA 75mm azul).

La paciente acudió a seguimiento regular desde hace 10 meses en la consulta de oncología pediátrica con evolución favorable, asintomática con TC de control y sin evidencia de recaída.

DISCUSIÓN

Los tumores sólidos-quísticos-papilares y epiteliales del páncreas se encuentran clasificados por la Organización Mundial de la Salud como tumores del páncreas exocrino⁶ y representan el 1 o 2% de todas las neoplasias exocrinas del páncreas. Fue descrito, por primera vez, por Frantz en 1959,⁷ y hasta el año 2004 se habían reportado en la literatura mundial aproximadamente 718 casos en mujeres y muchos menos casos en hombres.⁸ En México se han reportado siete casos, uno de ellos fue una hallazgo después de un trauma abdominal contuso.⁹⁻¹²

La mayor incidencia de estos tumores se encuentra en mujeres jóvenes; sin embargo, se desconoce la causa de esta relación, algunos autores sugieren factores hormonales en su etiopatogenia.⁸ Se ha visto un comportamiento más agresivo en mujeres de mayor edad. El 95% se presenta en mujeres jóvenes con promedio de 20 años y más del 50% en mujeres de menos de 20 años; la localización más frecuente es en la cabeza del páncreas (40%), seguido de la cola (32%) y el cuerpo (28%).¹¹ Se piensa que estos tumores derivan de células glandulares, acinares o de ambas, incluso algunos investigadores mencionan que el origen puede ser una célula primordial pluripotencial y que por diversos estímulos puede diferenciarse en alguno de los tipos celulares pancreáticos,¹² pero otros autores piensan que puede tener un origen neuroendocrino.¹³

Estos tumores pueden ser un hallazgo casual durante la evaluación de una paciente joven que acude a consulta por dolor abdominal y vómitos sin una causa aparente o posteriormente a un trauma contuso abdominal.¹⁴ Por lo regular no manifiestan ningún otro síntoma; los estudios de imagen, ultrasonido, tomografía axial computarizada o resonancia magnética, por lo general, revelan una masa de gran tamaño localizada en el páncreas que en promedio miden entre 8 a 10 cm, aunque se han reportado casos de más de 10 cm, como en el caso clínico en revisión.¹ La citología por aspiración con aguja es útil en el diagnóstico preoperatorio pero no brinda un diagnóstico específico,^{15,16} como en este caso. Estos tumores son considerados de bajo grado de malignidad, pero con un pronóstico favorable después del tratamiento quirúrgico, como el caso reportado. Se sabe muy poco del origen y comportamiento biológico de dichos tumores porque la diferenciación celular que presentan y el tamaño que logran alcanzar corresponden a una manifestación de alto grado de malignidad,¹⁷ sin embargo, se han observado tumores que han sido resecados en forma parcial sin evidenciarse metástasis ni recurrencia tumoral en un periodo mayor al esperado para las lesiones de este tipo.¹⁸ Estos tumores producen metástasis a órganos vecinos, peritoneo e hígado entre 16 y 20%.¹³

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica; en los casos en que el tumor se encuentre a nivel de la cabeza y/o cuerpo del páncreas se debe considerar una pancreatoduodenectomía, aunque hay casos reportados de enucleación de la lesión,^{12,19} y en aquellos que se localizan en la cola se recomienda una pancreatectomía distal.^{13,19,20}

En general, los pacientes poseen un buen pronóstico y se reporta una supervivencia que supera el 90% a 5 años. Tang¹⁶ reportó una supervivencia de 97% en una serie de 36 casos resecados en el Memorial Sloan Kettering Cancer Center, serie que incluyó a siete pacientes con metástasis hepáticas.

CONCLUSIÓN

El caso descrito demuestra que estas lesiones pueden presentarse a edades más tempranas a las descritas; el paciente más joven reportado previamente tenía 15 años, pero el comportamiento biológico es similar con un pronóstico favorable después de la resección quirúrgica completa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sternberg BS, Antonioli DA, Carter D. Diagnostic surgical pathology. 3a ed. Lippincott Williams & Wilkins; 1999.
2. Kloppel G, Maurer R, Hofmann E et al. Solid cystic papillary tumors within and outside the pancreas in men: report of two patients. *Virchows Arch.* 1991; 418: 179-183.
3. O'Hanlon D, Soffe K, Fenlon H, McEntee G. Frantz tumor. *J Am Col Surg.* 2001; 193 (2): 224.
4. Nishihara K, Tsuneyoshi M, Oshiyama A, Yamaguchi K. Papillary cystic tumor of the pancreas. Assessment of their malignant potential. *Cancer.* 1993; 189: 521-526.
5. Grant L, Lauwers G, Meloni A et al. Unbalanced chromosomal translocation, der (17)t (13; 17) (q14; p11) in a solid and cystic papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Am J Surg Pathol.* 1996; 20: 339-345.
6. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS et al. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas World Health Organization International Histological Classification of Tumors. 2nd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag; 1996.
7. Frantz V. Tumor of the pancreas. Atlas of tumor pathology. First series. Washington, D.C., USA: Armed Forces Institute of Pathology; 1959: 32-33.
8. Nishihara K, Tsuneyoshi M, Oshima A, Yamaguchi K. Papillary cystic tumor of the pancreas. Is it hormonodependent neoplasm? *Pathol Res Pract.* 1993; 189: 521-526.
9. Cervantes F, Flores C, Álvarez I. Tumor pseudopapilar sólido-quístico de páncreas. Presentación aguda postraumática. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Mex.* 2002; 67 (2): 93-96.
10. González M, Aldrete J. Neoplasias quísticas del páncreas: informe de tres casos de difícil diagnóstico. *Rev Inv Clin.* 1995; 47: 43-48.
11. Valdés R, Molinar L, Ortega J. Neoplasia epitelial papilar sólida y quística de páncreas. Imágenes del tumor y seguimiento. *Gac Med Mex.* 1999; 135: 333-337.
12. Zumarán-Cuellar O, Romero-Hernández T, Blanco-Benavides R, Ramírez-Aceves R. Tumor de Frantz-Gruber: reporte de un caso. *Rev Gastroenterol Mex.* 2004; 69 (4): 236-240.
13. Pettinato G, Manivel JC, Ravetto C et al. Papillary cystic tumor of the pancreas. A clinic pathologic study of 20 cases with cytologic, immunohistochemical, ultrastructural and flow cytometric observations, and a review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 1992; 98: 478-488.
14. Hansson B, Hubens G, Hagendorens M et al. Frantz's tumor of the pancreas, presenting as a post-traumatic pseudocyst. *Acta Chir Belg.* 1999; 99: 82-84.
15. Capellari JO, Geinsinger KR, Albertson DA et al. Malignant papillary cystic tumor of the pancreas. *Cancer.* 1990; 66: 193-198.
16. Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol.* 2005; 29: 512-519.
17. Scalfani LM, Reuter VE, Coit DG, Brennan MF. The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer.* 1991; 68: 153-158.
18. Wilson MB, Adams DB, Garen PD, Gansler TS. Aspiration cytologic, ultrastructural and DNA cytometric findings of solid and papillary tumor of the pancreas. *Cancer.* 1992; 69: 2235-2243.
19. Huang HL, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol.* 2005; 11: 1403-1409.
20. Reddy S, Cameron JL, Scudiere J, Hruban RH, Fishman EK et al. Surgical management of solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas (Franz or Hamoudi tumors): a large single-institutional series. *Am Col Surg.* 2009; 5: 950-957.