

## Neoplasia sólido quística pseudopapilar de páncreas: tumor de Frantz

Solid cystic pseudo-papillary neoplasm of the pancreas: Frantz tumor

Alberto Suárez-Cuevas<sup>1\*</sup>  <https://orcid.org/0000-0002-0228-6706>

Rafael Isaia Reyes-Velázquez<sup>1</sup>  <https://orcid.org/0000-0002-2918-8890>

Olga Noemí Rodríguez-Marrero<sup>1</sup>  <https://orcid.org/0000-0003-2286-4232>

<sup>1</sup> Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [albertosuarezcuevas@gmail.com](mailto:albertosuarezcuevas@gmail.com)

### RESUMEN

Los tumores pseudopapilares del páncreas son infrecuentes; comprenden entre el 0,3 y el 2,7 % de todos los tumores de páncreas. Su etiología es aún incierta, sin embargo, se postula un origen hormonal, siendo más frecuente en mujeres en la tercera década de vida. La ausencia de sintomatología, sin cambios metabólicos ni elevación de biomarcadores, hacen que el diagnóstico imagenológico con frecuencia sea incidental, lo que dificulta su diagnóstico. El objetivo es describir la sistemática diagnóstica y la conducta tomada, revisar el estado del arte y la literatura relacionada por lo infrecuente de esta entidad. Se trata de una paciente femenina de 51 años de edad que acude por diagnóstico incidental de tumor de páncreas distal, después de realizar estudio por dolor abdominal y trastornos dispépticos de largo tiempo de evolución. Se efectúan estudios de extensión y se realiza pancreatocistomía corpocaudal con esplenectomía como tratamiento quirúrgico con buena recuperación. El tumor de Frantz es una entidad poco frecuente y su sintomatología suele ser vaga o ausente. El caso mostrado en este estudio tiene una presentación semejante a la descrita en la literatura revisada en cuanto a



características clínicas y estudios diagnósticos. El tratamiento es quirúrgico en la generalidad de los casos y tiene como objetivo reseca el tumor de forma radical.

**Palabras clave:** tumor de páncreas; tumor de Frantz; neoplasia pseudopapilar de páncreas.

## ABSTRACT

Pseudopapillary tumors of the pancreas are rare; they comprise between 0.3 and 2.7% of all pancreatic tumors. Their etiology is still uncertain; however a hormonal origin is postulated, being more common in women in the third decade of life. The absence of symptoms, without metabolic changes, or elevation of biomarkers, means that imaging diagnosis is often incidental, which makes its diagnosis difficult. The objective is to describe the diagnostic system and the conduct taken, to review the state of the art and the related literature due to the infrequency of this entity. This is the case of a 51-year-old female patient who comes to consultation due to an incidental diagnosis of distal pancreatic tumor after a study for abdominal pain and long-term dyspeptic disorders. Extension studies are carried out and corpocaudal pancreatectomy with splenectomy is performed as surgical treatment with good recovery. Frantz tumor is a rare entity and its symptoms are usually vague or absent. The case shown in this study has a presentation similar to that described in the reviewed literature in terms of clinical characteristics and diagnostic studies. The treatment is surgical in most cases and aims to radically resect the tumor.

**Key words:** pancreas tumor; Franz tumor; pseudopapillary neoplasia of the pancreas.

Recibido: 05/04/2024.

Aceptado: 31/07/2024.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores pseudopapilares del páncreas son infrecuentes, comprenden entre el 0,3 y 2,7 % de todos los tumores de páncreas y se producen con mayor frecuencia en mujeres jóvenes.<sup>(1)</sup> En 1959, la patóloga Virginia Kneeland Frantz lo describe por primera vez, por lo que adquiere su denominación; en 1996, la Organización Mundial de la Salud lo denominó neoplasia sólido pseudopapilar.<sup>(1,2)</sup>

Su etiología es aún incierta; sin embargo, se postula un origen hormonal, de ahí que su presencia sea más común en mujeres en etapa reproductiva, y más frecuente hasta la tercera década de vida, con una edad promedio de 24 años.<sup>(3,4)</sup>



La manifestación clínica de esta enfermedad suele ser una masa abdominal de bajo potencial maligno. Es infrecuente la afección ganglionar, aunque algunos casos pueden ser localmente agresivos e infiltrativos, con metástasis en el hígado, pulmón y piel.<sup>(1-3,4)</sup>

Asimismo, la ausencia de sintomatología, sin cambios metabólicos ni elevación de biomarcadores, hacen que el diagnóstico imagenológico, con frecuencia, sea incidental, lo que dificulta el diagnóstico de esta entidad.<sup>(4,5)</sup> En el examen histológico, el tumor se presenta como una masa sólida con estructuras pseudopapilares y pseudoquísticas, con microvasculatura rica en diversas proporciones.<sup>(3)</sup> La resección quirúrgica es el tratamiento de elección, y su pronóstico es excelente, con una tasa de supervivencia de cinco años en el 94-97 % de los casos.<sup>(4,6,7)</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 51 años de edad, mestiza, de profesión enfermera, con antecedentes de hipertensión arterial, que acude al Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, remitida de la atención secundaria por diagnóstico incidental de tumor de páncreas, después de realizar ecografía por antecedentes de epigastralgia y trastornos dispépticos de un año de evolución.

Al interrogatorio refiere presentar dolor abdominal difuso en epigastrio, de un año de evolución, asociado a trastornos dispépticos.

Examen físico positivo:

Mucosas: húmedas y normocoloreadas.

Abdomen: globuloso, suave depresible, hacia hipocondrio izquierdo y mesogastrio; se palpa masa tumoral de alrededor de 8 a 10 cm de diámetro, fija, dura, de borde bien definido y no doloroso. Ruidos hidroaéreos presentes.

Tacto rectal: normal.

Complementarios de interés:

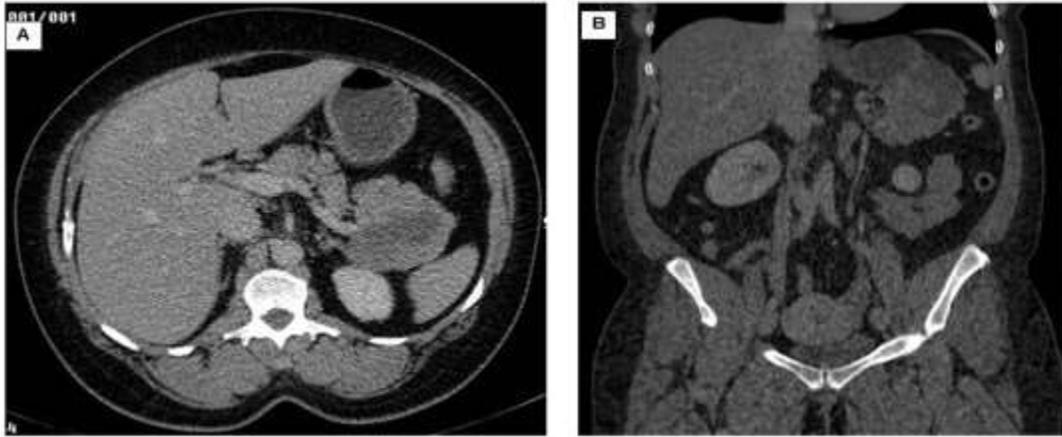
Hematológicos: hemoglobina: 11,2 g/dl; leucograma:  $10,6 \times 10^9$ ; P: 0,65; L: 0,35; proteínas totales: 64; albúmina: 32; glicemia: 6,6 mmol/L.

Se realizan complementarios dentro de parámetros normales. En la tomografía de rastreo, donde se describe la lesión del páncreas, no hay evidencia de extensión a distancia de la enfermedad.

Tomografía computarizada de abdomen alto (hígado) en fase portal, en cortes axiales a nivel de epigastrio (figura 1), donde se aprecia imagen compleja que se sitúa en la cola del páncreas, la cual presenta densidad mixta a predominio hipodenso, con áreas periféricas hiperdensas o sólidas, que miden unos 3 a 6 cm en plano axial mayor.



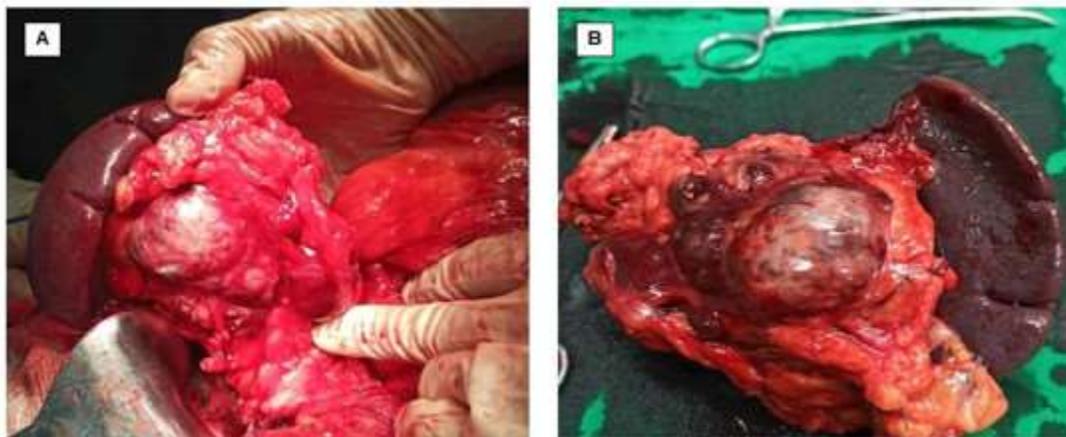
Reconstrucción en plano coronal que muestra relaciones con los órganos vecinos y la porta sin infiltrar estos.



**Fig. 1.** Tomografía computarizada en fase portal. A: corte axial; B: reconstrucción en plano coronal.

Intervención quirúrgica:

Se realiza incisión subcostal izquierda ampliada, laparotomía exploradora. Se encuentra lesión solido-quística en cuerpo y cola del páncreas en estrecha relación con el bazo sin infiltrarlo (figura 2). La lesión es de 10 cm y engloba el pedículo esplénico. Se lleva a cabo pancreatectomía corpocaudal con esplenectomía.



**Fig. 2.** A: lesión sólido-quística en cuerpo y cola del páncreas en estrecha relación con el bazo; B: pieza quirúrgica.

La paciente en el postoperatorio se le trata según el protocolo ERAS (Enhanced Recovery After Surgery)<sup>(8)</sup> para la cirugía pancreática. Comienza alimentación enteral por vía oral, con líquidos entre 24 y 48 horas del postoperatorio. Egresada con evolución favorable al séptimo día.

En consulta de seguimiento, veintiún días después, refiere cuadro de fiebre intermitente asociado a disnea. Se realiza radiografía de tórax anteroposterior, donde se constata derrame pleural izquierdo de pequeña cuantía, por lo que se indica una tomografía y ultrasonido abdominales, que informa absceso subfrénico izquierdo en relación con la celda esplénica.

Se evalúa por ultrasonido, para realizar drenaje percutáneo, lo cual se imposibilita por interposición de ángulo esplénico del colon, estómago y asas delgadas. Se reinterviene y se realiza laparotomía exploradora con evacuación de colección de 500 ml de contenido purulento. Se administra cobertura antibiótica de amplio espectro y egresa al décimo día con resolución del cuadro inicial.

Biopsia postoperatoria: se recibe biopsia postoperatoria que informa neoplasia sólido-quística pseudopapilar del páncreas, con marcada hemorragia, lesión encapsulada que mide 7 x 7 x 5 cm. No se observa permeación vasculo-linfática. Bazo con marcada congestión, sin alteraciones micro ni macroscópicas.

Se mantiene en consulta de seguimiento. Hasta el momento sin complicaciones.

Para la realización de esta presentación, se obtuvo el consentimiento informado de la paciente, y se preservó en todo momento la integridad y confidencialidad de la información obtenida.

## DISCUSIÓN

El tumor sólido y quístico pseudopapilar del páncreas es una neoplasia de origen desconocido, y su incierta naturaleza es reflejada en la variedad de nombres asignados en el pasado, que incluyen: papilar tumor quístico, tumor sólido y papilar, tumor sólido y quístico, tumor de Hamoudi y tumor de Frantz. Es una neoplasia maligna indolente, de difícil diagnóstico, la cual se realiza ya en tumores grandes por su escasa sintomatología. La relación mujer/hombre es de 10:1, con edad promedio de 24 años.<sup>(1,9,10)</sup>

Carecen de células glandulares, y son definidas por estructuras pseudopapilares degenerativas. Tienen un pronóstico bueno con bajo potencial maligno (8-20 % de incidencia de carcinoma pseudopapilar sólido en resección y supervivencia global a 5 años > 95 %). Dado el pronóstico excelente, la cirugía es el estándar de atención e incluso puede recomendarse para pacientes seleccionados con enfermedad local avanzada, metastásica o recurrente.<sup>(4,6,11)</sup>

El presente caso describe una mujer de la quinta década de vida, a diferencia de lo descrito con anterioridad, pero que pudiera estar en relación con la forma asintomática de la enfermedad, si se tiene en cuenta la naturaleza del tumor. El diagnóstico se realizó de forma incidental y el tratamiento quirúrgico empleado fue la pancreatomectomía corpocaudal con esplenectomía, en correspondencia con el principio oncológico de resección en bloque, por la imposibilidad de separar el tumor del pedículo esplénico.

La histología del caso revela una lesión encapsulada con marcada hemorragia sin permeación vasculo-linfática. Esto coincide con las imágenes transversales características que revelan encapsulación, lesiones tardías con áreas irregulares de hipodensidad secundarias a necrosis o hemorragia. Debido a la degeneración quística que presentan estas lesiones, a menudo son difíciles de diferenciar de los pseudoquistes u otras neoplasias quísticas pancreáticas.<sup>(10)</sup>

En este sentido, la bibliografía revisada concuerda con que es una entidad poco común. Por esta condición, existe un aumento de reportes de casos publicados en los últimos veinte años, pero aún siguen siendo pocas las series reportadas, y en todas se defiende el manejo quirúrgico de la enfermedad.

Se concluye que el tumor de Franz es una entidad poco frecuente; su sintomatología suele ser vaga o ausente. El caso mostrado en este estudio tiene una presentación semejante a la descrita en la literatura revisada en cuanto a características clínicas y estudios diagnósticos. El tratamiento es quirúrgico en la generalidad de los pacientes, y tiene como objetivo reseca por completo el tumor de forma radical.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barreda Bolaños F, Liu Bejarano H, Rodriguez Briceño L, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: Tumor de Frantz. Horiz Med. 2018;18(2):80-5. DOI: 10.24265/horizmed.2018.v18n2.12.



2. Perea Cosío RA, Norberto Rodríguez A, Menchaca Alanís LM, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas o "tumor de Frantz". Presentación de dos casos clínicos. Cir Gen. 2021;43(4):265-70. DOI: 10.35366/109131.

3. Marrero G, Campos M, Laca E, et al. Aspectos anatómico-clínicos de un caso de neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas (Tumor de Frantz). Cir Urug. 2023;7(1). DOI: 10.31837/cir.urug/7.1.3.

4. Haro Erazo CX, Salinas Mancheno FA. Tumor de Frantz: Presentación de un caso clínico. Ciencia Digital [Internet]. 2019 [citado 02/12/2023];3(3):488-96. Disponible en: <https://www.cienciadigital.org/revistacienciadigital2/index.php/CienciaDigital/article/view/664>

5. Melo Carvalho VH, Leite da Silva Rocha KD, Martins Cidade PI, et al. Tumor de Frantz: Relato de caso. Am In Mult J [Internet]. 2021 [citado 02/12/2023];6(11):1-7. Disponible en: <https://amadeusjournal.emnuvens.com.br/amadeus/article/view/165>

6. Setiyari Mudjari A, Widodo N, Sugihartono B, et al. El primer caso reportado en el Sudeste Asiático de tumor de Frantz enorme. Gaceta Médica de Caracas [Internet]. 2023 [citado 02/12/2023];131. Disponible en: <https://openurl.ebsco.com/EPDB%3Aqcd%3A2%3A5913970/detailv2?sid=ebsco%3Aplink%3Ascholar&id=ebsco%3Aqcd%3A163593283&crl=f>

7. Madjov R, Chernopolsky P, Bozhkov V, et al. Solid Pseudopapillary Pancreatic Tumor - Tumor of Frantz. Surg Gastroenterol Oncol. 2019;24(5):259-64. DOI: 10.21614/sgo-24-5-25.

8. Ljungqvist O, Francis NK, Urman RD. Enhanced recovery after surgery. A complete guide to optimizing outcomes. Cham: Springer International Publishing; 2020. DOI: 10.1007/978-3-030-33443-7.

9. Soler Vaillant R, Mederos Curbelo ON. Cirugía. Tomo V. Afecciones del abdomen y otras especialidades quirúrgicas. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2018.

10. Jarnagin WR. Blumgart's Surgery of the Liver, Biliary Tract, and Pancreas [Internet]. 7<sup>th</sup> ed. Vol. 2. Philadelphia PA: Elsevier; 2022 [citado 02/12/2023]. Disponible en: <https://evolve.elsevier.com/cs/product/9780323697842?role=student>

11. Makuuchi M, Kokudo N, Popescu I, et al. The IASGO Textbook of Multi-Disciplinary Management of Hepato-Pancreato-Biliary Diseases [Internet]. The Gateway: Springer Nature Singapore; 2022 [citado 02/12/2023]. Disponible en: [https://books.google.com/cu/books/about/The\\_IASGO\\_Textbook\\_of\\_Multi\\_Disciplinary\\_.html?id=bJ\\_gzqEACAAJ&redir\\_esc=y](https://books.google.com/cu/books/about/The_IASGO_Textbook_of_Multi_Disciplinary_.html?id=bJ_gzqEACAAJ&redir_esc=y)



### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Editor responsable: Silvio Soler-Cárdenas.

### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Suárez-Cuevas A, Reyes-Velázquez RI, Rodríguez-Marrero ON. Neoplasia sólido quística pseudopapilar de páncreas: tumor de Frantz. Rev Méd Electrón [Internet]. 2024. [citado: fecha de acceso];46:e5676. Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/5676/5922>

