ISSN 2528-8164

BIOMEDICAL JOURNAL / REVISTA BIOMÉDICA

REVISTA CIENTÍFICA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES FF.AA. N°1

CASO CLÍNICO

TUMOR DE FRANTZ-GRUBER

Autores

Dr. Leonardo Proaño[1] , Dr. Christian País[2] , Irm. Andrea Iñiguez[3]

RESUMEN

El tumor de Frantz-Gruber o pseudopapilar sólido (TPSS) es una neoplasia epitelial poco frecuente y de bajo grado de malignidad (10-15%), aparece principalmente en adolescentes y mujeres jóvenes. Comprende del 2-3% de tumores pancreáticos primarios. Las manifestaciones clínicas son usualmente no específicas e incluyen: dolor y malestar abdominal, y/o masa palpable. En general, TPSS es diagnosticado por TAC (80%), se presenta como una masa heterogénea sólida y quística. La resección quirúrgica es el pilar de la terapia.

Exponemos el caso clínico de una niña de 11 años de edad que presentó dolor abdominal de dos años de evolución. Después de exámenes complementarios y descartando abdomen agudo se llegó al diagnóstico de tumor pancreático de Frantz-Gruber, el mismo que precisó resolución quirúrgica, procedimiento que fue llevado a cabo en el Hospital de Especialidades FFAA N°1 y cursó sin complicaciones.

Como resultado del caso clínico presentado, es posible concluir que en el diagnóstico diferencial de todo dolor abdominal agudo o crónico se debe tener en cuenta a los procesos tumorales, y que los tumores pancreáticos en edad pediátrica son poco frecuentes y tienen bajo grado de malignidad.

Palabras claves

Tumor de Frantz-Gruber, tumor pseudopapilar sólido, dolor abdominal, caso clínico.

ABSTRACT

Frantz-Gruber or solid pseudopapillary tumor (SPT) is a rare epithelial neoplasm with a low-grade of malignancy (10-15%), which is mainly diagnosed in adolescents and young women. It comprises 2-3% of primary pancreatic tumors.

Clinical manifestations are usually non-specific and include: abdominal pain and discomfort, and / or palpable mass. In general, SPT is diagnosed by tomography (80%), which shows the presence of a heterogeneous solid and cystic mass. Surgical resection is the mainstay of therapy.

We present the case of an 11-year-old girl with abdominal pain of two years of evolution. After complementary assessments and discarding an acute abdomen, the diagnosis of pancreatic tumor of Frantz-Gruber was done; surgical resolution was made at the Hospital de Especialidades FF.AA. N°1 without complications.

As a result, we can conclude that in the differential diagnosis of all acute or chronic abdominal pain, tumors must be considered, and that pancreatic tumors in pediatric age are infrequent and have a low degree of malignancy.

Keywords

Frantz-Gruber tumor, solid pseudopapillary tumor, abdominal pain, clinical case.

[1-2] *Médico Cirujano Pediatra Hospital de Especialidades FF.AA N°1*

[3] *Interna Rotativa de Medicina*

ISSN 2528-8164

INTRODUCCIÓN

Exponemos el caso clínico de una niña de 11 años de edad que presentó dolor abdominal de dos años de evolución. Después de exámenes complementarios y descartando un cuadro de abdomen agudo se llegó al diagnóstico de tumor pancreático de Frantz-Gruber, el mismo que precisó resolución quirúrgica, procedimiento que fue llevado a cabo en el Hospital de Especialidades FFAA N°1 y cursó sin complicaciones.

El tumor de Frantz-Gruber o pseudopapilar sólido (TPSS), es una neoplasia epitelial poco frecuente y de bajo grado de malignidad (10%), aparece principalmente en mujeres jóvenes. Comprende del 2-3% de tumores pancreáticos primarios y 6-12 % de los tumores quísticos del páncreas. [1]

Se ha postulado que TPSS crece a partir de las células primitivas del páncreas o de líneas celulares de la yema genital femenina,[7] de todas maneras la patogénesis y origen se mantienen poco claras.[9]

Una mutación de β-catenina (CTNNB1) se ha identificado en casi todas las células tumorales en la mayoría de casos, y se acompaña de una deficiencia de e-cadherina membranosa. [2] Se ha evaluado la presencia de receptores sexuales hormonales, en particular de progesterona. [8]

Las manifestaciones clínicas son usualmente no específicas e incluyen: dolor y malestar abdominal, y/o masa palpable.[3] Debido a su lento crecimiento, TPSS se mantiene asintomático hasta que el tumor haya crecido considerablemente.
En general, TPSS es diagnosticado por tomografía (80%), se presenta como una masa heterogénea sólida y quística. [3-8]

La localización más frecuente es la cola del páncreas, seguido por la cabeza y el cuerpo.[1] La cirugía es el pilar del tratamiento.[11]

ANTECEDENTES

Paciente de 11 años acude a facultativo en varias ocasiones con dolor abdominal difuso que se origina en flanco izquierdo intensidad 6/10 con irradiación a mesogastrio sin modificantes o acompañantes, concluyendo en diagnóstico de constipación. El dolor cede con enemas, pero es un cuadro recurrente de dos años de evolución.

HALLAZGOS CLÍNICOS

Ingresa al hospital con dolor abdominal de las características anteriores, se añade vómito de contenido alimentario por dos ocasiones. Al examen físico: ruidos hidroaéreos presentes, abdomen suave, depresible doloroso a la palpación profunda en mesogastrio y puntos apendiculares negativos. La presunción diagnóstica fue de Abdomen Agudo.

Como examen complementario se realiza biometría hemática, la misma que se encuentra dentro de parámetros normales, una radiografía de abdomen, donde se evidencia masa a nivel de cámara gástrica y una ecografía que reporta vesícula distendida, con paredes delgadas, en el interior se evidencia barro biliar que ocupa el 50 % de la luz vesicular, resto de ecografía normal.

Por antecedente de familia disfuncional se interconsulta a servicio de psicología, a descartar enfermedad psicosomática. Encuentran resultados de reactivos psicológicos: ansiedad leve, ansiedad por separación, no existe depresión.

Paciente persiste con dolor abdominal de moderada intensidad y se procede a la realización de una tomografía **(figura 1, 2)**, donde se reporta: estómago distendido, con presencia de masa extrínseca que impide el llenado gástrico, con cápsula bien definida que ocupa la cola pancreática, sus dimensiones son de 8 x 8cm, bazo algo incrementado en su tamaño. Los hallazgos son sugestivos de tumor de páncreas. Se realiza marcadores tumorales CA 19-9, alfa feto proteína (AFP), antígeno carcino-embrionario (CEA) encontrándose dentro de parámetros para benignidad de masa.

Con los hallazgos clínicos se realiza una Junta Médica con Pediatría, Gastroenterología, UCI, Oncología, Histopatología, y Radiología, con el fin de llegar a un consenso para manejo del caso.

CRONOLOGÍA

Anexado al final del artículo.

EVALUCACIÓN DIAGNÓSTICA

Anexado al final del artículo.

ISSN 2528-8164

INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

En el pre operatorio se colocó vacuna antineumococo (Pneumo 23) 0,5 ml intramuscular.

En la cirugía se realizó una resección pancreática distal con control vascular del bazo sin esplenectomía, y se colocó una vía central a nivel de vena subclavia derecha para eventual nutrición parenteral.

Durante la cirugía se realizó dos biopsias por congelación: 1-benigna, 2-margen microscópico libre de tumor, dos gasometrías estuvieron dentro de parámetros normales, y se transfundió un paquete globular.

Dentro de los hallazgos quirúrgicos: masa de 10 x 10 cm de diámetro de bordes regulares, vascularizada **(figuras 3,4,5)** no se evidenció adenopatías regionales. El procedimiento finaliza satisfactoriamente y sin complicaciones.

La paciente pasa a cuidados intensivos pediátricos para manejo postquirúrgico inmediato, paciente hemodinámicamente estable. A su llegada se inicia tratamiento antimicrobiano con Ampicilina más Sulbactam y analgesia con Fentanilo, permanece en nutrición parenteral por 48 horas y se procede el pase a piso.

A los siete días postquirúrgicos se da el alta sin presentar complicaciones.

HISTOPATOLÓGICO

FIGURA (6-7)

SEGUIMIENTO Y RESULTADOS

Paciente reingresa a esta casa de salud 24 horas posteriores al alta por cuadro de vómito, dolor abdominal y deshidratación grado I, el cuadro cede a las 24 horas de hospitalización. Paciente realiza cuadros de hiperglicemia por lo que es valorada por endocrinología, se realiza controles de glicemia estrictos por 72 horas siendo normales en su totalidad por lo que se decide el alta de la paciente.

Paciente acude a control por consulta externa en dos ocasiones, sin presentar cuadro de pancreatitis o diabetes, siendo estas las complicaciones más frecuentes de esta patología.

DISCUSIÓN

Fue reportado en 1933 por Lichtenstein, y descrita como una neoplasia distintiva por Frantz en 1959. La OMS reconoció y aceptó esta entidad como TPSS en 1996. [2-3-6]

De acuerdo a datos de autopsias Japonesas el cáncer pancreático abarca <0,2% de muertes por enfermedad maligna en niños.[4] El tumor pancreático más frecuente en la niñez es el tumor sólido pseudopapilar, que abarca el 2-3% de todos los tumores pancreáticos.[5]

En adultos con predominio de adenocarcinoma ductal la ictericia y la pérdida de peso son las presentaciones más frecuentes 72% y 45%. Por el contrario los signos asociados con las masas pancreáticas son diversos en los niños. Se presenta un trauma abdominal (16%), masa palpable (16%), Ictericia (16%) y dolor abdominal (11%). Esta heterogeneidad de las presentaciones en la infancia puede explicarse por la variedad de tipos histológicos de tumores que actúan generalmente más como "empujadores" que Como "invasores".

La tomografía puede ser típica en algunos casos de tumores seudopapilares: un tumor grande encapsulado, con marcado degenerativo, cambios hemorrágicos, con o sin calcificaciones en la cápsula.[4] El realce arterial periférico con una calcificación central en un tumor sólido o quístico es un hallazgo directo en la imagen.[2]

El diagnóstico diferencial de TPSS incluye entidades benignas, tumores primarios y secundarios del páncreas. (TABLA 1) La mayoría de las entidades de la tabla uno ocurren en los adultos mayores. [1]
Microscópicamente, estos tumores son heterogéneos, contienen una mezcla de patrones sólidos, quísticos y pseudopapilares. Los tumores pseudopapilares sólidos consisten en células poligonales uniformes, poco cohesivas, con abundante citoplasma que rodean a los vasos sanguíneos delicados y demuestran mitosis raras o ausentes. [8]
Las células tumorales son positivas para alfa-antitripsina (alfa-AT), CD10, ciclina D1, vimentina y NSE.[2] Se demostró que TPSS exhibe un patrón para CD99 en inmunotinción que está presente en todos los casos. [8] La inmunoreactividad positiva para Ki-67 puede predecir el potencial maligno de TSSP. [9]

ISSN 2528-8164

La resección quirúrgica es la base de la terapia, alcanzando más del 95% de supervivencia global a 5 años en la mayoría de los casos con una tasa metastásica del 15%, usualmente involucrando el hígado y el peritoneo. Incluso en presencia de enfermedad diseminada, el curso clínico suele ser prolongado y la tasa de supervivencia general a los 5 años no se modifica. Hoy en día, el papel de los tratamientos adyuvantes (quimioterapia, radioquimioterapia) no está bien establecido. Evidencia de enfoques no quirúrgicos y conservadores han sido descritos sólo en casos de la literatura.[2] La congelación intraoperatoria puede ser útil para determinar que los márgenes de resección sean adecuados. La disección de linfáticos no está garantizada, ya que los TPSS raramente tienen metástasis ganglionares.[9]

Aunque no se pueden determinar los factores de riesgo estadísticamente significativos para la recurrencia, la metástasis tumoral en la primera operación, la invasión de órganos adyacentes, el tamaño del tumor, la edad del paciente, la rotura del tumor y la resección inadecuada pueden aumentar el riesgo de recurrencia. Resultados demuestran que la supervivencia a largo plazo podría lograrse mediante la resección operatoria agresiva.[3]

La pancreatectomía distal es realizada comúnmente cuando el TPSS se encuentra en la cola, y la pancreato-duodenectomía se realiza para masas en la cabeza del páncreas. Aunque la pancreatectomía distal laparoscópica y resección pancreática laparoscópica se consideran seguras y factibles para TPSS, la cirugía de ahorro de tejidos, tales como la enucleación, siguen siendo controversiales.[6]

Como resultado del caso clínico presentado, es posible concluir que en el diagnóstico diferencial de todo dolor abdominal agudo o crónico se debe tener en cuenta a los procesos tumorales.
Por otro lado podemos afirmar que los tumores pancreáticos en edad pediátrica son poco frecuentes y tienen bajo grado de malignidad.

INFORME DE CONSENTIMIENTO

Los padres de la paciente dieron su pleno consentimiento del uso de la información para el caso clínico.

REFERENCIAS

1. *Yaacobi E, Steiner Z, Ashkenazi I, Kessel B, Alfici R. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Raising Awareness of a not so Rare Pancreatic Tumor Affecting Young Females. Eur J Pediatr Surg 2009; 20 (01): 62-65.*

2. *Crucitti A, Grossi U, Giustacchini P, Tomaiuolo PMC, Bellantone R. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children: report of a case and review of the literature. Updates Surg 2010; 62: 69-72.*

3. *Kim CW, Han DJ, Kim J, Kim YH, Park JB, Kim SC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Can malignancy be predicted? Surgery 2011; 149(5): 625-634.*

4. *Muller CO, Guérin F, Goldzmidt D, Fouquet V, Franchi-Abella S, Fabre M, Branchereau S, Martelli H, Gauthier F. Pancreatic Resections for Solid or Cystic Pancreatic Masses in Children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2012; 54(3): 369-373.*

5. *Tsukimoto I, Watanabe K, Lin JB, Nakahima T. Pancreatic carcinoma in children in Japan. Cancer 1973; 31:1203–7.*

6. *Speer AL, Barthel ER, Patel MM, Grikscheit TC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a single-institution 20-year series of pediatric patients. J Pediatr Surg 2012; 47(6):1217-1222.*

7. *Vassos N, Agaimy A, Klein P, Hohenberger W, Croner RS. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN) of the pancreas: An enigmatic entity. Pancreatology 2015; 15(3): S102.*

8. *Parelkar SV, Sanghvi BV, Sathe P, Shetty S, Oak SN, Kapadnis SP, Joshi PB, Mundada D. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: An unusual tumor in children. J Indian Assoc of Pediatr Surg 2013; 18(1): 38.*

9. *Wang XG, Ni QF, Fei JG, Zhong ZX, Yu PF. Clinicopathologic features and surgical outcome of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: analysis of 17 cases. World J Surg Oncol 2013; 11(1):38.*

ISSN 2528-8164

10. Nachulewicz P, Rogowski B, Obel M, Woźniak J Central Pancreatectomy as a Good Solution in Frantz Tumor Resection. Medicine (Baltimore) 2015; 94(29): e1165.

11. Sacco Casamassima MG, Gause CD, Goldstein SD, Abdullah F, Meoded A, Lukish JR, Wolfgang CL, Cameron J, Hackam DJ, Hruban RH, Colombani PM Pancreatic surgery for tumors in children and adolescents. Pediatr Surg Int 2016; 32(8):779-788.

ISSN 2528-8164

ANEXOS

TAC
Figura 1

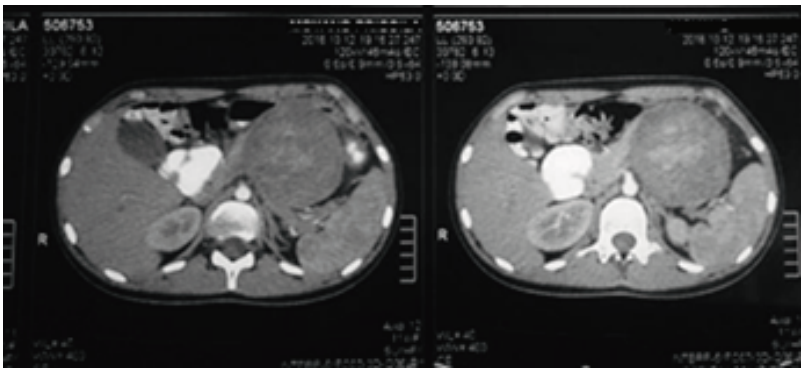


Figura 2

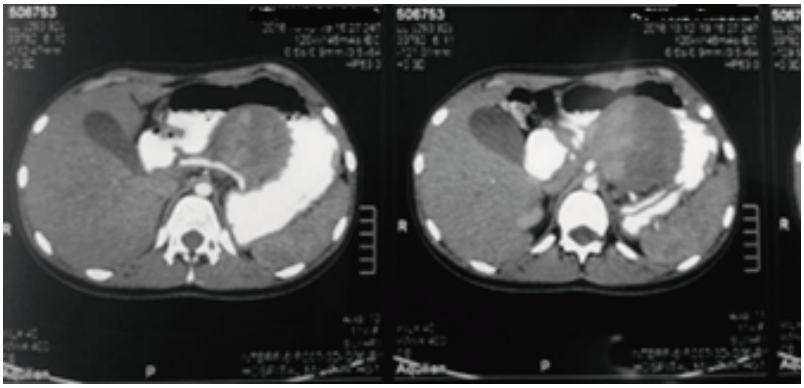


Figura 3 **Figura 4**

ISSN 2528-8164

Figura 3 **Figura 4**

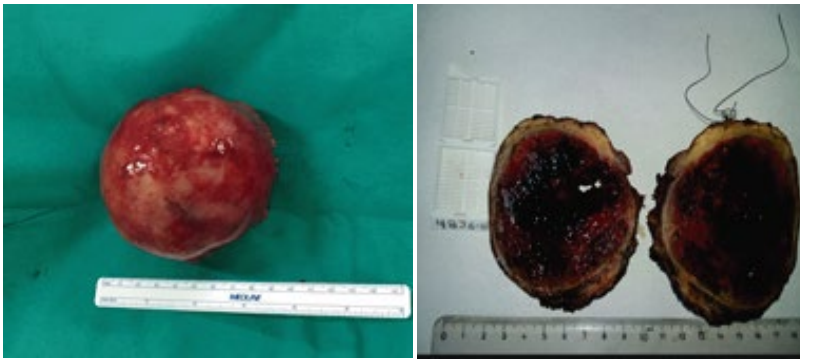
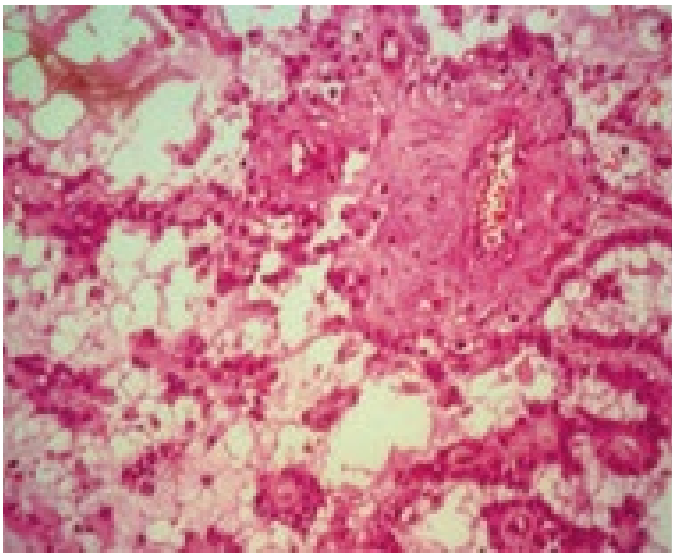


Figura 2



ISSN 2528-8164

TABLA 1

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL		
QUISTES BENIGNOS	**TUMORES QUÍSTICOS**	**TUMORES SECUNDARIOS**
Disontogenético, De retención, Pseudoquiste, Hidatídico, Mesentérico.	Cistoadenoma, Cistoadenocarcinoma, Adenoma microquístico, Blastoma pancreático, Linfangioma, Hemangioma, Sarcoma, Tumor quístico mucinoso, Célula acinar.	Neuroblastoma, Leucemia, linfoma, Desórdenes linfoproliferativos

CRONOLOGÍA

08/10/16	Dolor abdominal en estudio	Ingreso a piso, se descarta abdomen agudo
10/10/16	Dolor abdominal en estudio	Interconsulta a psicología por familia disfuncional para descartar somatización
12/10/16	Dolor abdominal en estudio	Se solicita TAC, sugiere tumor pancreático
17/10/16	Masa abdominal en estudio	Se realiza staff médico y se decide resolución quirúrgica.
20/10/16	Masa abdominal en estudio	Cirugía: Resección pancreática distal con control vascular del bazo sin esplenectomía. Se transfunde un paquete globular. Congelaciones: benignas. Cirugía sin complicaciones
20/10/16	Tumor Frantz-Gruber	Paciente pasa a UCI, se empieza terapia antibiótica, NPT y analgesia. Permanece en UCI 48h.
22/10/16	Tumor Frantz-Gruber	Pase a piso, se suspende NPT.
28/10/16	Tumor Frantz-Gruber	Alta por todos los servicios
29/10/16	Vómito y dolor abdominal	Ingreso a piso
30/10/16	Hiperglicemia	Interconsulta a endocrinología. Dextro capilar cada 8/h
02/11/16	Hiperglicemia superada	Alta por todos los servicios, hiperglicemias superadas.
10/11/2016	Control por Consulta	Paciente acude a control sin signos de pancreatitis ni diabetes.
25/11/2016	Control por Consulta	Paciente acude a control sin complicaciones