

Neoplasia pseudopapilar sólida del páncreas (tumor de Frantz) en una joven de 13 años

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in a 13-year-old girl

Nicolás P. Resio ^{ORCID}, Álvaro Ducás ^{ORCID}, Nadia Manuel ^{ORCID}, Guillermina Padin ^{ORCID}, Magdalena Díaz Pietrini ^{ORCID}, Pablo Pomar ^{ORCID}

Sanatorio Juan XXIII
de General Roca. Río
Negro. Argentina

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés.
*Conflicts of interest
None declared.*

Correspondencia
Correspondence:
Nicolás P. Resio
E-mail: nicolas.resio@
unidadhpbSUR.com.ar
Álvaro Ducás
E-mail:
alvaroducas@gmail.com

RESUMEN

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSP) es un tumor infrecuente, de bajo grado de malignidad, que representa el 1-3% de todas las neoplasias pancreáticas, con predilección por el sexo femenino, y es el tumor sólido de páncreas más frecuente en la infancia.

Mujer de 13 años que consultó por dolor abdominal de 5 días de evolución, en hipocondrio derecho e irradiado a espalda, con náuseas y vómitos. TSP es diagnosticado con ecografía, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM). Se realizó duodenopancreatectomía cefálica. La paciente fue dada de alta. El examen anatomopatológico informó un TSP de páncreas. El abordaje quirúrgico de estos tumores, abierto o laparoscópico, permite una excelente supervivencia alejada.

■ **Palabras clave:** páncreas, tumor de Frantz, duodenopancreatectomía, tumor sólido pseudopapilar, TSP.

ABSTRACT

Solid pseudopapillary tumor (SPT) of the pancreas is a rare neoplasm with a low malignant potential and represents 1- 3% of all pancreatic tumors. They usually occur in women and are the most common solid pancreatic tumor in children.

A 13-year-old girl visited the emergency department due to abdominal pain in the right hypochondrium radiating to the back, nausea and vomiting lasting 5 days. A SPT was diagnosed by ultrasound, computed tomography (CT) scan and magnetic resonance imaging (MRI). The patient underwent cephalic pancreaticoduodenectomy and was discharged. The pathological study reported a SPT of the pancreas. The surgical approach of these tumors through open surgery or laparoscopy offers excellent long-term survival.

■ **Keywords:** pancreas, Frantz, pancreatoduodenectomy, solid pseudopapillary tumor, SPN.

Recibido | Received 14-09-21A
ceptado | Accepted 19-11-21
ID ORCID: Nicolás Resio: 0000-0003-4413-6797; Alvaro Ducás, 0000-0003-3789-0986; Nadia Manuel, 0000-0002-1650-1833; Magdalena Díaz Pietrini: 0000-0002-5247-7017; Pablo Pomar: 0000-0002-1697-1413.

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (TSP) ha recibido diversas denominaciones, como tumor de Frantz, en honor a su descubridora, la Dra. Virginia Frantz, en 1959. También se ha llamado tumor de Hamoudi, neoplasia papilar quística o neoplasia papilar sólida quística, en alusión a sus dos elementos histológicos más importantes: las áreas sólidas y pseudopapilares. El TSP es un raro tumor que representa el 1-3% de todas las neoplasias pancreáticas y son neoplasias de bajo grado de malignidad¹. Los TSP tienen predilección por el sexo femenino, con una proporción de mujeres a hombres de 10: 1. Por lo general, se ven en mujeres en sus 20 o 30 años, pero también en la población pediátrica con una incidencia de 0,005-0,01 en 100 000 habitantes¹. La localización más frecuente es la cola del páncreas (33 a 80%), seguida por la cabeza (32 a 67%), el cuerpo (14 a 27%) y el proceso uncinado (3%). La resección quirúrgica ofrece la posibilidad de una excelente supervivencia a largo plazo.²

Mujer pediátrica de 13 años que acudió a Urgencias por dolor abdominal de 5 días de evolución, localizado en hipocondrio derecho e irradiado a espalda, con náuseas y vómitos. En la exploración abdominal se apreciaba una masa en hipocondrio derecho y región periumbilical, algo dolorosa a la palpación. Los análisis de sangre y los marcadores tumorales fueron normales. La ecografía mostró una masa de heterogénea de 65 × 60 mm entre el páncreas y el retroperitoneo. La tomografía computarizada (TC), evidenció una masa de consistencia irregular, heterogénea, de 10 × 8 cm, dependiente de la cabeza del páncreas, vascularización heterogénea en fase portal y algunas lesiones quísticas en la cabeza del páncreas. La resonancia magnética (RM) confirmó los anteriores hallazgos, hipervascularización heterogénea en fase arterial y portal, y compresión externa del conducto pancreático principal. Arteria mesentérica superior (AMS), tronco celíaco (TC), arteria hepática común (AHC) y vena porta (VP), libres

de tumor (Fig. 1A). Al encontrarnos frente a una lesión complicada, sin signos sugestivos de enfermedad oncológica y por tratarse de una paciente sin cobertura social se decidió desestimar el uso de la ecoendoscopia, en este caso en particular para no retrasar la resolución del cuadro. La paciente fue recibida en el hospital zonal de agudos y posteriormente derivada al sistema privado para realizar la intervención quirúrgica luego de 48 horas. Se abordó por una incisión en boca de horno. Al ingresar a la cavidad se evidenció una masa dependiente de la cabeza del páncreas, altamente vascularizada, encapsulada, con desplazamiento de la vena porta (Fig. 1B). Asimismo, un hematoma de 4 cm entre el margen inferior del cuello del páncreas y la vena porta (posible causante del dolor abdominal). Se practicó un realizó una duodenopancreatectomía céfalica, y en la fase reconstructiva se utilizó la técnica a lo Machado (doble asa). El tiempo quirúrgico fue de 240 minutos. La paciente fue extubada en quirófano. Cursó las primeras 48 horas del posoperatorio en terapia intermedia pediátrica. Se aplicó anestesia raquídea con catéter peridural con bupivacaína 0,125% y fentanilo 0,25 gamas/kg/h con seguimiento diario por anesthesiólogos en la habitación. La paciente presentó dolor 3/10. Se aplicó protocolo ERAS, con movilización temprana, inicio de dieta líquida y 20 gotas de domperidona cada 8 horas a las 12 horas del procedimiento (según protocolo aplicado a DPC en adultos). A las 48 horas se retiró la sonda vesical y se progresó a dieta blanda. Al tercer día pasó a sala general, se retiró catéter peridural y se tomó muestra de drenaje abdominal para dosaje de amilasa (negativo para fístula pancreática) por lo que se lo retiró. Por buena evolución se decidió el alta con ketorolac, esomeprazol y domperidona vía oral. Se citó a control ambulatorio en 4 días, luego cada 4 meses. Continuó

el seguimiento por diabetología, actualmente euglicémica. sin síntomas de. Se solicitó dosaje de elastasa en materia fecal, cuyo resultado mayor de 300 $\mu\text{g/g}$, descartó insuficiencia pancreática exocrina.

Examen anatomopatológico: se recibe la cabeza del páncreas de $9 \times 8 \times 6$ cm; a este nivel se observa una lesión tumoral de bordes netos, amarronada, hemorrágica de 7×6 cm. El tumor presenta consistencia friable, extremadamente hemorrágico y revela neoplasia con necrosis isquémica submasiva en la que se observan estructuras vasculares y esbozo de estructuras papilares rodeadas de células de núcleos hiper cromáticos y pequeños (Fig. 2).

El TSP (SPN, según sus siglas en inglés) es una neoplasia pancreática rara que frecuentemente involucra a las adolescentes y mujeres jóvenes. El TSP se describe clásicamente como un tumor epitelial con apariencia macroscópica de características pseudopapilares y quísticas. Los pacientes suelen ser diagnosticados siguiendo episodios de dolor abdominal, o de forma incidental en imágenes². La evaluación por imágenes de TSP se puede lograr con ultrasonido (transabdominal o endoscópico), TC o RM. El diagnóstico con tomografía computarizada muestra una masa circunscrita y heterogénea, con componente sólido y quístico con hipervascularización en fase portal y arterial; en la resonancia magnética se visualiza hiperintensidad del componente sólido en T1, que aumenta con contraste, e hiperintensidad del componente quístico en la secuencia T2³. Los TSP han sido clasificados en 1996 por la Organización Mundial de la Salud como una malignidad de bajo grado. Tienen buen pronóstico, con supervivencia anual del 90% y supervivencia a 5 años del 78%.^{4,5} La resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Aproximadamente el 40% de las

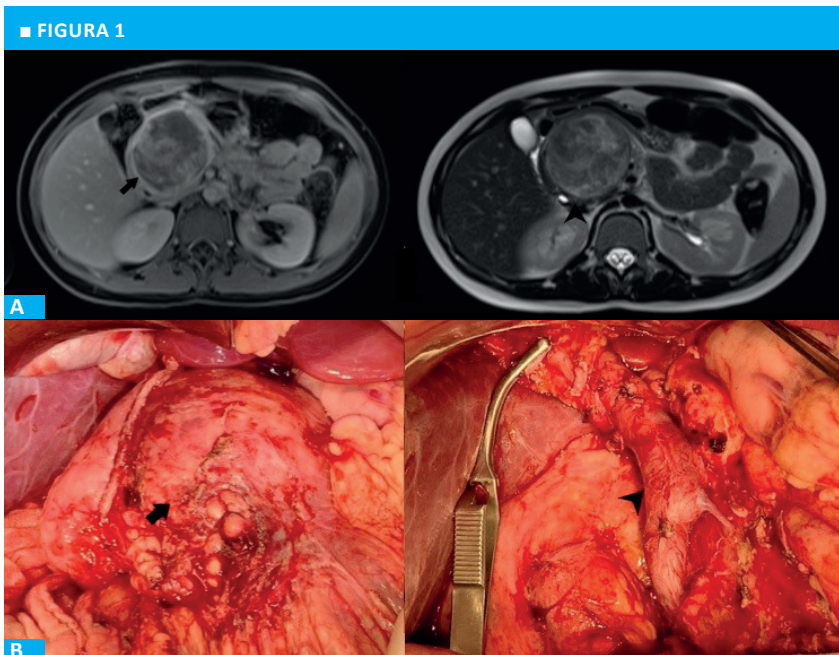
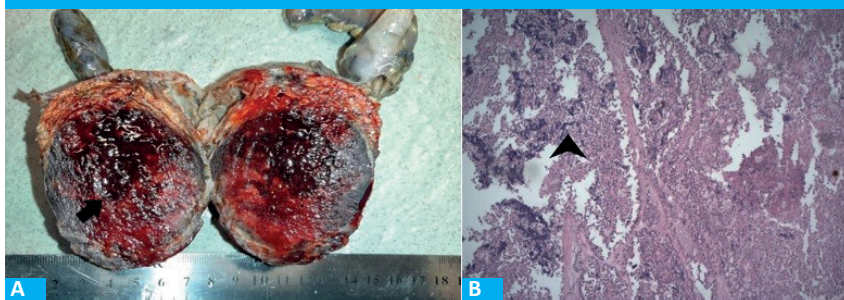


FIGURA 1
A: RM masa heterogénea con hiperintensidad en T1 fase portal (flecha negra). Hipointensidad en T2 (cabeza de flecha)
B: Masa Tumoral (flecha negra). Lecho quirúrgico, exposición de vena porta (cabeza de flecha)

■ FIGURA 2



A: Transección axial del tumor bien delimitada (flecha negra).
B: Necrosis submasiva. Tinción H&E (cabeza de flecha)

lesiones tendrán calcificaciones, que se visualizan mejor con TC. Aunque menos del 50% presentarán componentes hemorrágicos, la detección de hemorragia puede ayudar a señalar los TSP como diagnóstico, ya que la hemorragia es incluso más rara en otros tumores pancreáticos⁶.

La presentación clínica de los TSP es inespecífica, por lo que el diagnóstico es muchas veces incidental durante estudios radiológicos por otras causas. Habitualmente se presentan con dolor abdominal o dorsal, distensión abdominal, náuseas y vómitos, masa abdominal palpable y pérdida de peso. Sin embargo,

pueden ser asintomáticos en un 28 -80% de los casos¹. El abordaje quirúrgico de los TSP puede ser abierto o la laparoscópico. La elección de la técnica depende de la localización del tumor. Habitualmente se realizan pancreatectomías distales laparoscópicas para los tumores de cuerpo y cola y pancreatoduodenectomías para los tumores de cabeza y cuello. En casos seleccionados en los que el tamaño del tumor es de alrededor de 2-3 cm es posible realizar enucleación. El pronóstico del TSP es bueno a largo plazo y se logra una excelente supervivencia alejada a 5 años o más, en más del 95% de los pacientes operados^{5,6}.

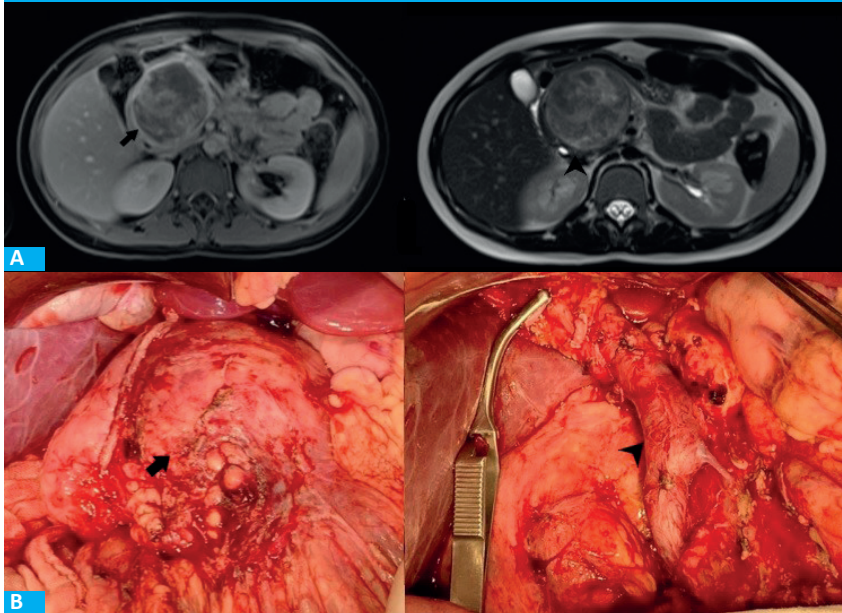
■ ENGLISH VERSION

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (SPT) is also known as Frantz tumor after Dr. Virginia Frantz, who was the first to describe it in 1959. It is also known as Hamoudi's tumor, papillary cystic neoplasm or solid-cystic papillary neoplasm, in reference to its two most important histologic elements: the solid and pseudopapillary areas. SPT is a rare neoplasm with a low malignant potential and represents 1- 3% of all pancreatic tumors¹. They usually occur in women with a female to male ratio of 10:1 and primarily affect women between 20 and 30 years of age but is also common in the pediatric population with an incidence of 0.005-0.01 cases per 100 000 inhabitants¹. The most common location is the tail of the pancreas (33-80%), followed by the head (32-67%), body (14-27%) and uncinate process (3%). Surgical resection offers the possibility of an excellent long-term survival.

A 13-year-old girl visited the emergency department due to abdominal pain in the right hypochondrium radiating to the back, nausea and vomiting lasting 5 days. On physical examination, there was a mass in the right hypochondrium and periumbilical region, slightly tender on palpation. The laboratory tests and tumor markers were within normal ranges. The abdominal ultrasound showed a large heterogeneous mass measuring 65 × 60 mm between the pancreas and the retroperitoneum. On computed tomography (CT) scan,

an irregular, heterogeneous mass of 10 × 8 cm was observed arising from the head of the pancreas, with heterogeneous vascularization during the portal phase and some cystic lesions in the head of the pancreas. The magnetic resonance imaging (MRI) confirmed the previous findings and revealed heterogeneous hypervascularization in the arterial and portal phases and external compression of the main pancreatic duct. The superior mesenteric artery (SMA), celiac trunk (CT), common hepatic artery (CHA) and portal vein (PV) were free of tumor (Fig. 1A). Since this was a complicated lesion with no signs suggestive of malignancy and the patient did not have social security coverage, we decided not to use endoscopic ultrasound in this case so as not to delay treatment of the disease. The patient was admitted to the local acute care hospital and was referred to the private system for surgery 48 hours later. The procedure was performed via a Chevron incision. An encapsulated hypervascularized mass arising from the head of the pancreas was visible. The mass displaced the portal vein (Fig. 1B). There was also a 4-cm hematoma between the inferior margin of the neck of the pancreas and the portal vein (possibly the cause of abdominal pain). A cephalic pancreaticoduodenectomy was performed and the Machado technique (double loop) was used for reconstruction. Operative time was 240 minutes. The patient was extubated in the operat-

■ FIGURE 1



A: MRI showing heterogeneous mass with hyperintensity in T1 weighted image during portal phase (black arrow) and hypointensity in T2 (arrowhead). B: Tumor mass (black arrow). Surgical bed, the portal vein is exposed (arrowhead)

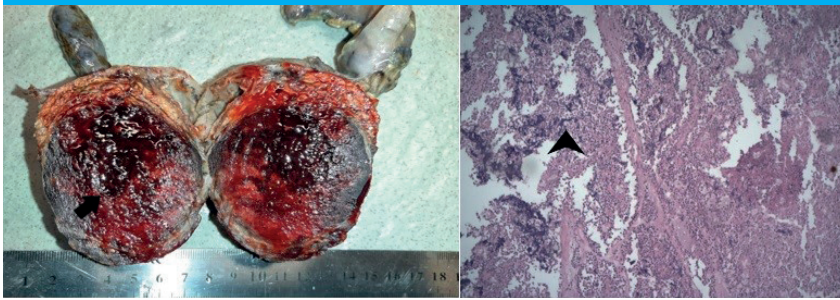
ing room and was admitted to the pediatric intensive care unit for 48 hours. Spinal anesthesia with bupivacaine 0.125% and fentanyl 0.25 mcg/kg/h was administered through an epidural catheter under daily monitoring by an anesthesiologist. Patient-reported pain was 3 points on a 0–10 points rating scale. The ERAS protocol was implemented, with early mobilization, initiation of liquid diet and domperidone 20 drops every 8 hours 12 hours after the procedure (according to the protocol applied to CPD in adults). The urinary catheter was removed 48 hours later and soft diet was initiated. The patient was transferred to the general ward on postoperative day 3 and the epidural catheter was removed. A sample was taken from the abdominal drain to measure amylase levels, and as they were negative for pancreatic fistula, the catheter was removed. The patient had favorable postoperative outcome and was discharged with oral ketorolac, esomeprazole and domperidone. A visit to the outpatient clinic was scheduled for 4 days later, with follow-up visits every 4 months. She was also controlled by the diabetes care clinic and her glucose levels are currently normal. A stool elastase test was requested; the amount of elastase was >300 $\mu\text{g/g}$, ruling out the diagnosis of exocrine pancreatic insufficiency.

Pathological study: the head of the pancreas measured $9 \times 8 \times 6$ cm and had a brownish, hemorrhagic tumor of 7×6 cm with clear borders. The tumor was friable and presented several foci of hemorrhage and submassive ischemic necrosis with vascular structures and pseudopapillary formations surrounded by cells with hyperchromatic and small nuclei (Fig. 2).

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare tumor which typically affects adolescent girls and young women, and is traditionally described as an epithelial tumor with pseudopapillary and cystic features on gross examination. The diagnosis is generally made after episodes of abdominal pain or is an incidental finding during imaging test procedures². The imaging tests recommended are transabdominal or endoscopic ultrasound, CT scan or MRI. The CT scan shows a circumscribed and heterogeneous mass, with solid and cystic components and hypervascularization in the portal and arterial phases. Magnetic resonance imaging reveals hyperintensity of the solid component in T1 weighted images, more intense in contrast-enhanced images, and hyperintensity of the cystic component in T2-weighted sequences³. SPTs have been classified in 1996 by the World Health Organization as tumors with low-grade malignant potential. The prognosis is excellent, with a 1-year and 5-year survival of 90% and 78%, respectively^{4,5}. Surgical resection is the treatment of choice. Approximately 40% of lesions present calcifications, which are best visualized with CT scan. Although $< 50\%$ present hemorrhagic areas, the presence of hemorrhage is a feature that distinguishes solid-pseudopapillary tumor from other pancreatic tumors in which hemorrhage is even rarer⁶.

The clinical presentation is unspecific and the diagnosis is usually incidentally made during imaging test procedures. Patients usually present with abdominal or back pain, abdominal bloating, nausea and vomiting, palpable abdominal mass and weight loss. However, they may be asymptomatic in 28–80% of cases¹. The

■ FIGURE 2



A: Well-delimited axial transection of the tumor (black arrow). B: Submassive necrosis. HE staining (arrowhead)

surgical approach of SPT may be through open surgery or laparoscopy. The technique used depends on the tumor site. Laparoscopic distal pancreatectomies are usually performed for tumors of the body and tail of the pancreas and pancreaticoduodenectomies for tu-

mors of the head and neck. In selected cases, enucleation is feasible when the tumor size is around 2-3 cm. The long-term prognosis of SPT, is favorable with excellent survival at 5 years or greater in more than 95% of patients undergoing surgery^{5,6}.

Referencias bibliográficas /References

1. Berrada G, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a rare entity in children. *Pan Afr Med J.* 2020; 35:137.
2. Minh Xuan N, Khanh Tuong T, Quang Huy H. A Rare Case of Large Solid Pseudopapillary Tumor in a Child. *Am J Case Rep.* 2020;21: e923990.
3. Gandhi D, et al. Solid pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Radiological and surgical review. *Clin Imaging.* 2020; 67:101-7.
4. AlQattan A, et al. Huge solid pseudopapillary tumor of the pancreas 'Frantz tumor': a case report. *J Gastrointest Oncol.* 2020; 11(5): 1098-104.
5. Yang F, D Fu. ASO Author Reflections: A Novel Classification System to Predict Outcome in Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas. *Ann Surg Oncol.* 2020; 27(3): 757-8.
6. Zou C, et al. Ki-67 and malignancy in solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A systematic review and meta-analysis. *Pancreatol.* 2020; 20(4): 683-5.