

Tumor de Frantz-Gruber: reporte de un caso

Dr. Oscar Zumarán-Cuéllar,* Dr. Teodoro Romero-Hernández,*
Dr. Roberto Blanco-Benavides,* Dra. Rocío Ramírez-Aceves**

* Departamento de Gastrocirugía, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, México, D.F. ** Departamento de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, México, D.F.

Correspondencia: Dr. Oscar A. Zumarán Cuéllar; C. Quebrada # 409-14, colonia Narvarte, delegación Benito Juárez, México, D.F. CP 03020.

Tels.: 54403513 (domicilio). 044-55-54570187 (celular). Correo electrónico: oscarzumarán@hotmail.com

Recibido para publicación: 22 de enero de 2004.

Aceptado para publicación: 7 de septiembre de 2004.

RESUMEN Objetivo: el tumor de Frantz-Gruber es una patología infrecuente en nuestro medio y debe incluirse en los diagnósticos diferenciales de los tumores de páncreas. **Reporte del caso:** paciente femenino de 20 años, con dolor abdominal en epigastrio, con diagnóstico de tumor en la cabeza y cuerpo de páncreas; se sometió a laparotomía exploratoria y se encontró un tumor de 10 cm por 7 cm, el estudio histopatológico reportó tumor sólido-cístico-papilar epitelial del páncreas (tumor de Frantz-Gruber). **Discusión:** por tratarse de un tumor raro encontrado de manera casual durante la evaluación de una paciente joven, con dolor abdominal como único síntoma, debe tomarse en cuenta en el diagnóstico diferencial de neoplasias malignas del páncreas, pese a que su comportamiento biológico es de características benignas es considerado un tumor de bajo grado de malignidad.

Palabras clave: tumor de Frantz-Gruber, neoplasia sólida-quística papilar y epitelial del páncreas, neoplasia sólida quística del páncreas.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Frantz-Gruber o tumor sólido-quístico-papilar y epitelial del páncreas es una neoplasia rara, es de predominio en mujeres jóvenes, poco frecuente en niños o adultos mayores¹ y en varones puede localizarse de forma peripancreática.² No tiene predilección racial. Son lesiones grandes, encapsuladas y con cambios degenerativos quísticos, aparentemente benignos,³ microscópicamente se observan varios tipos de patrones, sólido, pseudopapilar, quístico, pseudo-microquístico y trabecular. Este tumor se comporta clínicamente de forma benigna, aunque histopatológicamente es considerado un tumor maligno de bajo grado siendo la escisión quirúrgica el tratamiento cu-

SUMMARY Objective: The objective of this report is to describe the existence of a rare tumor that must be taken into consideration when studying the diagnosis of pancreatic tumors. **Case report:** A 20-year-old female with abdominal pain as an only manifestation was seen. The diagnosis of a pancreatic head and body tumor was made. During surgery, we found a tumor in the head and body of the pancreas that measured approximately 10 × 7 cm; histopathologic study revealed a solid and cystic papillary epithelial neoplasm of the pancreas. **Discussion:** Frantz-Gruber tumor is a rare pancreatic tumor suspected during the evaluation of a young female with abdominal pain and confirmed during surgery. It is important to consider the existence of this tumor in the evaluation of patients with these characteristics; even if the tumor's biological behavior is benign Frantz-Gruber tumor is considered a low-grade malignant tumor.

Key words: Frantz-Gruber's tumor, solid-cystic-papillary epithelial neoplasm of pancreas, Solid-cystic neoplasm of pancreas.

rativo, sin embargo, puede producir metástasis hepáticas o intraperitoneales.^{4,5}

Reportamos este caso debido a que es un tumor pancreático infrecuente, el cual se presenta en mujeres jóvenes, caracterizado por una signosintomatología inespecífica y cuyo diagnóstico en la mayoría de los casos es un hallazgo que histológicamente es maligno, pero que tiene una evolución clínica benigna y debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las neoplasias pancreáticas.

REPORTE DEL CASO

Mujer de 20 años de edad, sin antecedentes de importancia, que durante los últimos seis meses presentó sensación de plenitud gástrica posprandial, náusea y vómi-

tos de contenido gastroalimentario, dolor abdominal en epigastrio, urente, de moderada intensidad, sin irradiaciones, constante, que se acentuaba con la ingesta de alimentos, asociado a pérdida ponderal de 6 kg en el mismo lapso de tiempo. En la exploración física observamos distensión abdominal moderada, dolor difuso a la palpación profunda en epigastrio, sin evidenciarse tumor ni adenomegalias abdominales, sin datos de irritación peritoneal. Como estudios diagnósticos se realizó panendoscopia, la cual mostró compresión extrínseca de la primera y segunda porciones del duodeno, por este motivo se solicitó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica que evidenció un tumor dependiente de la cabeza y cuerpo de páncreas, sin alteraciones de la vía biliar y sin compromiso del conducto pancreático principal. La tomografía computarizada demostró tumor en la cabeza y cuerpo del páncreas que mide 9.29 cm por 6.49 cm, heterogéneo (*Figuras 1 y 2*) y se complementó el diagnóstico mediante resonancia magnética nuclear para establecer sus relaciones y evaluar su vascularidad (*Figura 3*).

Una vez establecido el diagnóstico se sometió a laparotomía exploratoria y se encontró un tumor en la cabeza y cuerpo del páncreas de 10 cm x 7 cm (*Figura 4*), encapsulado, sin presencia de adenomegalias regionales ni compromiso metastásico a hígado o tejidos adyacentes, fácilmente disecable, siendo técnicamente posible su resección completa, por lo que se decidió realizar tumorectomía, en lugar de un procedimiento de Whipple. Se realizó anastomosis prima-

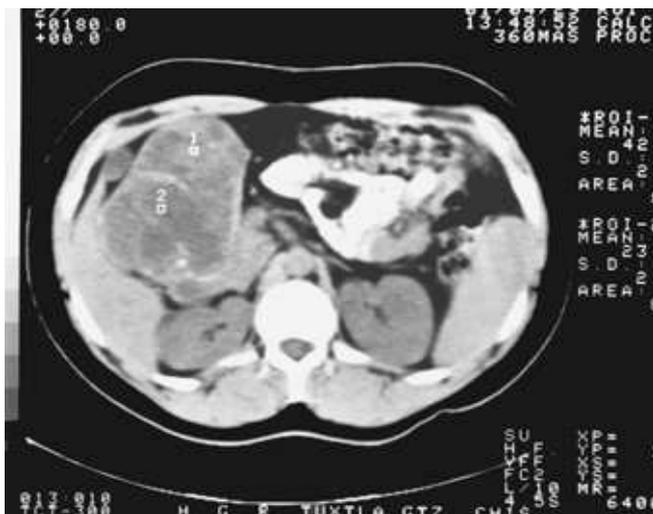


Figura 1. Imagen de tomografía computarizada la cual muestra tumor dependiente de la cabeza y cuerpo del páncreas con densidades heterogéneas compatibles con lesiones sólidas y quísticas.

ria del conducto de Wirsung el cual se encontraba discretamente dilatado con un diámetro de 5 mm, se ferulizó la vía biliar con colocación de sonda en T en el



Figura 2. Imagen de tomografía computarizada que muestra un tumor de 9.29 cm por 6.49 cm de diámetro, dependiente de la cabeza y cuerpo del páncreas.

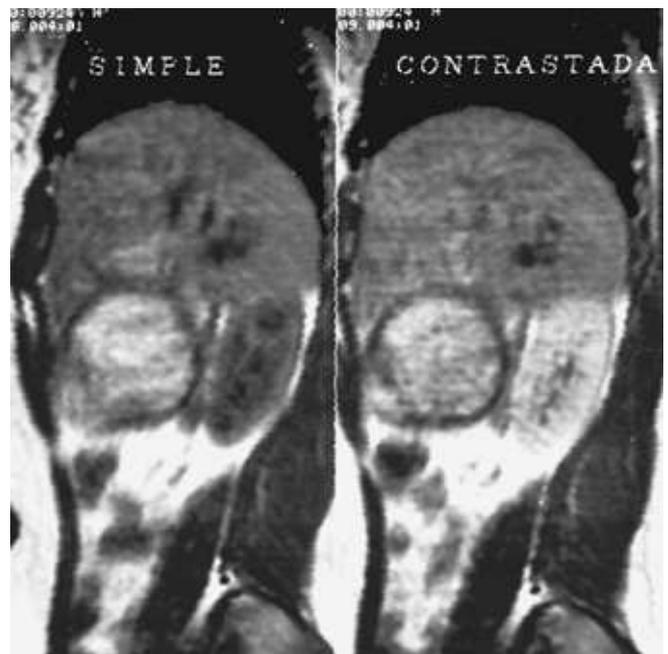


Figura 3. Imagen de resonancia magnética nuclear la cual muestra la presencia de un tumor que ocupa la cabeza y cuerpo del páncreas, con imágenes sugestivas de lesiones quísticas alternadas con sólidas, poco vascularizado y limitado al páncreas.



Figura 4. Pieza quirúrgica con lesiones quísticas, papilares y sólidas encapsuladas.

conducto colédoco debido al tamaño de la lesión y su localización cercana al ámpula de Vater, además de la colocación de drenajes. La evolución fue favorable, no presentó ninguna complicación y fue dada de alta a los 13 días después del procedimiento quirúrgico. El análisis histopatológico confirmó un tumor sólido-quístico-papilar y epitelial del páncreas, de bajo grado de malignidad (*Figura 5*), no se realizaron estudios de inmunohistoquímica. Se mantuvo en vigilancia durante 28 meses, permaneció asintomática, con recuperación de peso y sin evidencia de recurrencia.

DISCUSIÓN

Los tumores sólidos-quísticos-papilares y epiteliales del páncreas han sido clasificados por la Organización Mundial de la Salud como tumores del páncreas exocrinos.⁶ Descrito por primera vez por Frantz en 1959⁷ y hasta el año de 1993 se habían reportado en la literatura mundial aproximadamente 300 casos en mujeres y 20 en hombres.⁸ En la literatura nacional se encuentran reportados tres casos, siendo sólo uno de ellos diagnosticado después de un traumatismo abdominal contuso.⁹⁻¹¹

La mayor incidencia de estos tumores se presenta en el sexo femenino, hasta el momento se desconoce la causa de esta relación, algunos autores sugieren factores hormonales en su etiopatogenia.¹¹ Se ha visto asociación

con un comportamiento más agresivo en aquellas pacientes de edad avanzada.¹¹

El origen celular aún permanece incierto, pero se piensa que derivan de células glandulares, acinares o de ambas, algunos investigadores mencionan que el origen puede ser una célula primordial multipotencial y que por diversos estímulos puede diferenciarse en alguno de los tipos celulares pancreáticos.¹²

La localización más frecuente del tumor de Frantz-Gruber es a nivel de la cabeza del páncreas en 40%, y 32 y 28% en la cola y cuerpo del páncreas, respectivamente.¹¹

Estos tumores son un hallazgo casual durante la evaluación de una paciente joven que consulta por dolor abdominal o posterior a un traumatismo contuso de abdomen.¹³ No demuestran ninguna otra manifestación clínica. Los estudios de imagen, ultrasonido, tomografía axial computarizada o resonancia magnética nuclear revelan un tumor de gran tamaño localizado en el páncreas que mide entre 8 a 10 cm, aunque se han reportado algunos de más de 10 cm de diámetro.¹

La citología por aspiración con aguja es útil en la evaluación preoperatoria, pero no brinda un diagnóstico específico.¹⁴ Los hallazgos histológicos revelan una variedad de patrones celulares, entre ellos los más importantes son los pseudopapilares con espacios quísticos y trabeculares, pero sin demostrar células malignas y que generalmente presentan cápsula. La mayoría de las células del tumor muestran inmunorreactividad de la membrana hasta en 50% de los casos para CD56,¹⁵ vimentina, multifocal a sinaptofisina, cromogranina, citoqueratina y antígeno carcinoembrionario.⁹ En el momento actual no se puede precisar con exactitud al tumor sólido quístico y pseudopapilar como un tumor neuroendocrino solamente con base en la expresión

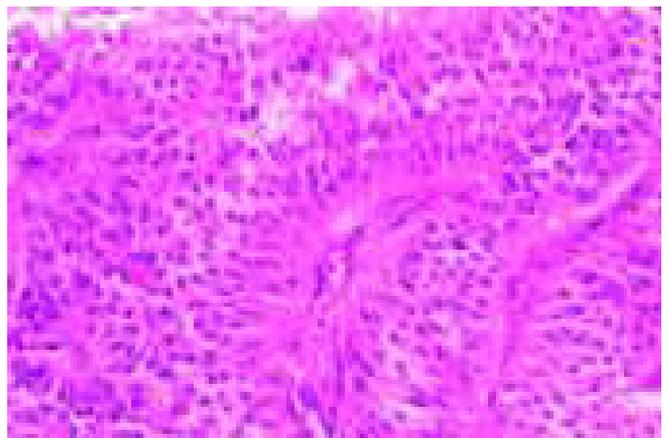


Figura 5. Se observan células epiteliales en patrón papilar.

positiva de CD56, sino se debe complementar el estudio valorando inmunorreactividad a CD10, vimentina y sinaptofisina, los cuales no han tenido una fuerte expresión positiva para tumores sólidos quísticos y pseudopapilares en páncreas de adultos y fetales¹⁶ por sí solos, sin embargo, de forma conjunta aportan resultados valiosos para el diagnóstico. Estos tumores son considerados de bajo grado de malignidad, pero con pronóstico favorable después del tratamiento quirúrgico como el que reportamos en nuestro caso.

Se sabe muy poco del 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 reseccionados de forma parcial sin evidenciarse metástasis ni recurrencia tumoral en un periodo mayor al esperado en lesiones de este tipo,¹⁸ estos tumores producen metástasis a órganos vecinos, peritoneo e hígado entre 16 y 20%.¹⁹

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 considera realizar una pancreatoduodenectomía y en aquellos en que se localicen en la cola pancreática una pancreatectomía distal.²⁰ También puede realizarse la resección del tumor de forma total en gran parte de los casos o de forma parcial, en los cuales no se ha evidenciado recurrencia inmediata ni diseminación metastásica.

En el caso que reportamos, la paciente presentó dolor abdominal y sensación de plenitud posprandial, sin antecedente de traumatismo o algún otro factor desencadenante, siendo un hallazgo casual el diagnóstico de un tumor pancreático que posteriormente correspondió a un tumor de Frantz-Gruber, tal como se refiere en la literatura.¹⁴

En conclusión, el caso reportado demuestra que estos tumores son muy poco frecuentes, con un comportamiento y aspecto histológico de bajo grado de malignidad, y que puede lograrse la curación mediante la resección completa del tumor, sin necesitar tratamientos adyuvantes, con una sobrevida excelente.

REFERENCIAS

1. Steinberg BS, Antonioli DA, Carter D. Diagnostic surgical pathology. 3ª ed. 1999.
2. Kloppel G, Maurer R, Hofmann E y cols. Solid cystic papillary tumors within and outside the pancreas in men: Report of two patients. *Virchows Arch* 1991; 418: 179-83.
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: 521-6.
5. Grant L, Lauwers G, Meloni A y cols. 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: 339-45.
6. Klöppel G, Solcia E, Longnecker DS y cols. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas. 2ª ed. World Health Organization International Histological Classification of Tumors. 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, p. 32-3.
8. Nishihara K, Tsuneyoshi M, Oshima A, Yamaguchi K. Papillary cystic tumor of the pancreas. Is it a hormonendependent neoplasm? *Pathol Res Pract* 1993; 189: 521-6.
9. Cervantes F, Florez 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): 93-6.
10. González M, Aldrete J. Neoplasias quísticas del páncreas: informe de tres casos de difícil diagnóstico. *Rev Inv Clin* 1995; 47: 43-8.
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: 333-7.
12. Matsunou H, Konishi F, Yamamichi N, y cols. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. A clinic pathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. *Cancer* 1990; 65: 283-91.
13. Hansson B, Hubens G, Hagendorens M, y cols. Frantz's tumor of the pancreas, presenting as a post-traumatic pancreatic pseudocyst. *Acta Chir Belg* 1999; 99: 82-4.
14. Capellari JO, Geinsinger KR, Albertson DA, y cols. Malignant papillary cystic tumor of the pancreas. *Cancer* 1990; 66: 193-8.
15. Kenji N, Shuji H, Choutatsu T, y cols. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10. *Am J Surg Pathol* 2000; 24(10): 1361-71.
16. Notohara K, Hamazaki S, Tsukayama Ch y cols. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10. *Am J Surg Pathol* 2000; 24(10): 1361-71.
17. Sclafani LM, Reuter VE, Coit DG, Brennan MF. The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1991; 68: 153-8.
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: 2235-43.
19. Pettinato G, Manivel JC, Ravetto C, y cols. 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: 478-88.
20. Hurtado H, Cortés T. Tumores quísticos del páncreas. *Rev Gastroenterol Mex* 1997; 62: 218-26.