

Tumor de Frantz o neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas



Frantz's tumor or solid-pseudopapillary tumor of the pancreas

El tumor sólido pseudopapilar de páncreas (SPT) es una de las neoplasias menos comunes dentro de los tumores exocrinos de esta glándula. Fue descrito por primera vez por Frantz en 1959 como «un tumor papilar del páncreas benigno o maligno»¹. Desde entonces se han usado varios términos para describir esta lesión, tales como tumor sólido y quístico del páncreas, tumor quístico papilar, neoplasia epitelial sólida y papilar y tumor de Frantz. En 1996, la OMS² renombró esta patología como SPT dentro de la clasificación histológica internacional de tumores.

Presentamos el caso de una mujer de 19 años con epigastria posprandial de un año de evolución.

En su historia clínica destaca un cuadro de depresión diagnosticado 3 años antes, con varios intentos autolíticos, controlado en la actualidad con paroxetina. La exploración física resultó anodina. La batería de pruebas inicial evidenció leve citólisis con patrón de colestasis disociada correlacionándose en la ecografía con una masa en cabeza pancreática en contacto con la vena esplénica. A la vista de estos hallazgos se completó el estudio radiológico con un TC de rastreo corporal que describe dicha masa como redondeada, hipodensa y que comprime el colédoco condicionando dilatación de su parte proximal y de la vía biliar intrahepática. Para confirmar o descartar infiltración vascular, realizamos ultrasonografía ecoendoscópica apreciando una tumoración redondeada de 3,7 cm, de consistencia heterogénea,

encapsulada, que condiciona ligera dilatación de la vía biliar y del conducto de Wirsung proximal a la lesión, con desplazamiento de vasos sin aparente infiltración. No se identifican adenopatías locorregionales de aspecto patológico. No se realiza PAAF ante la proximidad a estructuras vasculares. En la RM (fig. 1) se observa una masa en cuerpo-cabeza pancreática heterogénea por la existencia de restos hemáticos, con componente sólido y pequeñas zonas de necrosis, que en el estudio dinámico tiene comportamiento hipovascular. El cuerpo y la cola del páncreas están parcialmente atrofiados y en cambio el proceso uncinado y el resto de la cabeza que no está ocupada por la masa son globulosos.

Se llevó a cabo intervención quirúrgica mediante duodenopancreatectomía cefálica de Whipple con estudio Doppler intraoperatorio que demuestra permeabilidad de los vasos circundantes. Se envía la pieza quirúrgica (fig. 2) a anatomía patológica confirmando el diagnóstico de SPT que presenta extensa necrosis coagulativa e invasión perineural, respetando bordes quirúrgicos sin signos de invasión vasculo-linfática. La muestra es positiva para vimentina, receptores de progesterona, CD56 y CD10 (focalmente) en el análisis inmunohistoquímico. Es negativa para α -1-antitripsina y cromogranina.

El seguimiento de esta paciente se llevó a cabo en la consulta de cirugía con analítica semestral y TC anual durante los 2 años transcurridos desde la intervención sin evidenciar recidiva hasta el momento actual. No se desarrollaron complicaciones mayores en el postoperatorio; se evidenció eventración de la cicatriz al año de la intervención que requirió reparación quirúrgica mediante malla.

El SPT representa el 1-2% de todos los tumores exocrinos localizados en el páncreas, fundamentalmente a nivel de

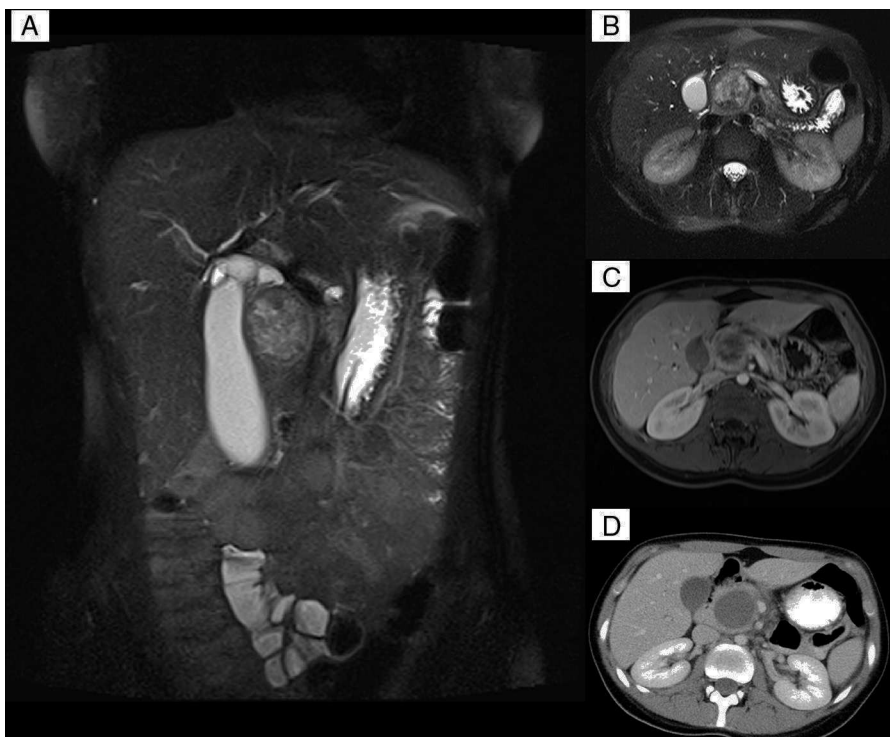


Figura 1 Técnicas de imagen: a y b) La RM muestra los planos coronal y axial de la lesión tomados en secuencia T2-FS-HASTE. c) La RM pertenece a la fase dinámica tras la inyección de contraste intravenoso para el estudio parenquimatoso. d) Tomada del TC, descarta absceso.

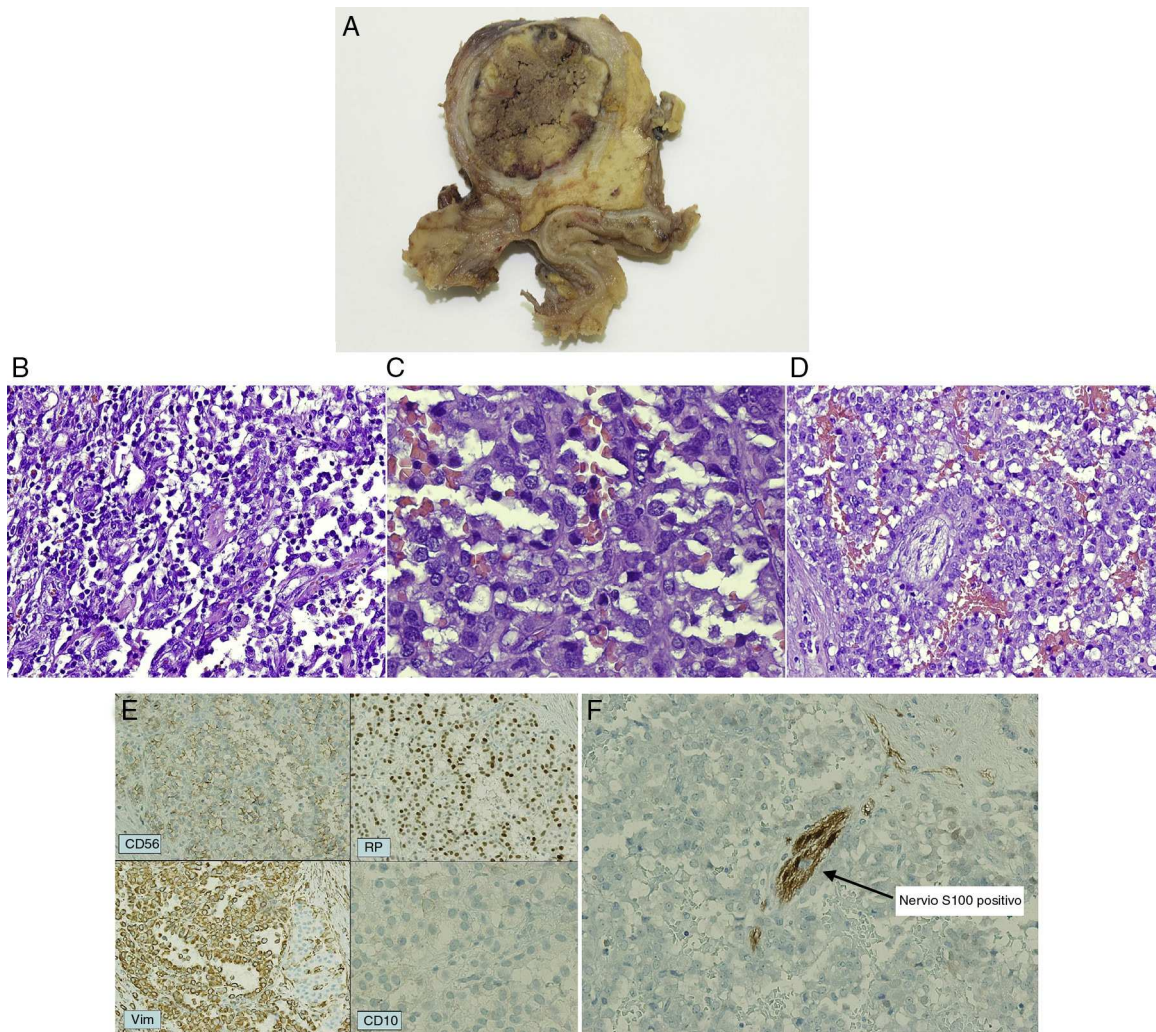


Figura 2 Estudio anatomopatológico de la muestra: a) En el estudio macroscópico se observa una lesión bien delimitada y rodeada por una gruesa cápsula de aspecto fibroso. Presenta en la periferia coloración grisácea y consistencia elástica mientras que en el centro muestra coloración pardo-rojiza y aspecto necrótico-hemorrágico. b) El estudio histológico muestra una lesión con patrón de crecimientoseudopapilar constituida por grupos de células epiteliales mezcladas con capilares de paredes finas. c) Las células tumorales muestran citoplasmas eosinófilos y núcleos uniformes, redondeados u ovalados con cromatina finamente granular, nucléolos de pequeño tamaño y alguna hendidura ocasional. No se observa pleomorfismo nuclear ni mitosis. d) En la presente imagen se observan signos de infiltración perineural. e) El estudio inmunohistológico muestra positividad para receptores de progesterona (RP), vimentina (Vim) intensamente positivos, CD56: positivo y CD10: focalmente positivo. f) Con técnica de inmunohistoquímica se observa el nervio, que es proteína S100 positivo, rodeado por células tumorales.

cabeza y cola. A pesar de que su etiología aún resulta desconocida se postula un origen hormonal puesto que aparecen más frecuentemente en mujeres en edad reproductiva; esta teoría se apoya además en la inmunohistoquímica (positividad para receptores de progesterona) y en la estrecha imbricación del tejido pancreático y genital durante la organogénesis precoz³.

La mayoría de estos procesos cursan de forma asintomática y sin alteraciones analíticas. Pueden presentarse incidentalmente durante una exploración radiológica abdominal llevada a cabo por otros motivos.

Ante el hallazgo de una masa pancreática con componente sólido y quístico se debe hacer diagnóstico diferencial con el adenoma seroso microquístico, las neoplasias quísticas mucinosas, los tumores de islotes celulares quísticos, los pancreatoblastomas, los carcinomas de células acinares, los

tumores mucosecretorios, el hemangioma vascular «*tumor-like*» y los pseudoquistes hemorrágicos calcificados⁴. Estas 3 últimas entidades son poco frecuentes en pacientes menores de 30 años.

La mayoría de estos tumores tienen un curso benigno, aunque en un pequeño porcentaje de los casos se ha descrito enfermedad a distancia, siendo el hígado el órgano más frecuentemente afectado, seguido de los ganglios linfáticos y el peritoneo. Se han descrito 2 casos con extensión hepática múltiple en los que el trasplante hepático fue curativo^{5,6}.

El factor clínico asociado a mal pronóstico es el sexo masculino y la edad avanzada⁷, mientras el tamaño del tumor y la invasión vascular muestran resultados contradictorios en diversos estudios^{8,9}. En nuestro caso, destaca la presencia de invasión perineural, cuyo significado es incierto¹⁰ y debe de ser estudiado en el futuro.

El tratamiento, tanto de la patología primaria como de su diseminación y recurrencia, es quirúrgico. La adyuvancia con tratamiento quimioterápico y radioterápico no está estandarizada, aunque forma parte de algunos esquemas terapéuticos.

En conclusión, el tumor de Frantz o SPT es una neoplasia de curso generalmente benigno, que aparece predominantemente en mujeres jóvenes y cuya evolución es favorable con tratamiento quirúrgico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Frantz VK. Tumors of the pancreas. En: Rosai J, Sorbin L, editores. Atlas of Tumor Pathology, section VII, fasc. 27 y 28. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p. 32-3.
- Klöpffel G, Solcia E, Lognecker DS, Capella C, Sobin LH. Histological typing of tumours of the exocrine pancreas. En: World Health Organization: international histological classification of tumours. Berlin: Springer-Verlag; 1996. p. 11-20.
- Kosmahl M, Seada LS, Jänig U, Harms D, Klöpffel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Its origin revisited. *Virchows Arch.* 2000;436:473-80.
- Karatag O, Yenice G, Ozkurt H, Basak M, Basaran C, Yilmaz B. A case of solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *World J Gastroenterol.* 2006;12:6239-43.
- Dovigo AG, Díaz MB, Gutiérrez MG, Selles CF, Grobas JP, Valladares M, et al. Liver transplantation as treatment in a massive from Gruber-Frantz pancreatic tumor: A case report. *Transplant Proc.* 2011;43:2272-3.
- Sumida W, Kaneko K, Tainaka T, Ono Y, Kiuchi T, Ando H. Liver transplantation for multiple liver metastases from solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *J Pediatr Surg.* 2007;42:e27-31.
- 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;11:1403-9.
- Machado MC, Machado MA, Bacchella T, Jukemura J, Almeida JL, Cunha JE. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: Distinct patterns of onset, diagnosis, and prognosis for male versus female patients. *Surgery.* 2008;143:29-34.
- Kang CM, Kim KS, Choi JS, Kim H, Lee WJ, Kim BR. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas suggesting malignant potential. *Pancreas.* 2006;32:276-80.
- Carreño L, Smok G, Villarroel MA, Sanhueza V. Solid pseudopapillary pancreatic neoplasm: Report of five cases. *Gastroenterol Hepatol.* 2011;34:266-70.

Begoña Álvarez-Cuenllas^{a,*}, Luis Manuel Vaquero^a, C. Pisabarras^a, Laura Rodríguez^a, Marta Aparicio^a, Raquel Rueda^b, Concepción Álvarez-Cañas^c, Roberto Riera^d, Santiago Vivas^a y Francisco Jorquera^a

^a Servicio de Aparato Digestivo, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

^b Servicio de Radiología, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

^d Servicio de Medicina Interna, Hospital San Juan de Dios, León, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: bealvcue@gmail.com (B. Álvarez-Cuenllas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.09.010>

Hemorragia digestiva secundaria a enteritis por herpes virus en paciente inmunodeprimido



Gastrointestinal bleeding secondary to enteritis due to herpes virus in an immunosuppressed man

Sr. Director:

Los virus pueden causar en los pacientes trasplantados de órgano sólido, una variedad extensa de síndromes infecciosos con comportamiento clínico diferente. A continuación presentamos el caso clínico de un paciente inmunodeprimido tras trasplante renal que presentó hemorragia digestiva de origen oscuro.

Paciente varón de 57 años con antecedentes de trasplante renal de donante cadáver hace 10 años con nefropatía crónica del injerto en tratamiento con tacrolimus, micofenolato y prednisona. Acudió al servicio de urgencias por

presentar diarrea, hematoquecia, vómitos y dolor abdominal leve de localización difusa de 4 días de evolución, sin fiebre ni otra sintomatología. En la exploración física llamaba la atención la presencia de lesiones ulceradas en región perianal que se biopsiaron. En la analítica destacaba una anemia de 8,1 g/dl de hemoglobina, macrocítica hipocrómica, leucocitosis con fórmula normal e insuficiencia renal sin cambios respecto a analíticas previas.

Ante la presencia de una hemorragia digestiva se inició el estudio mediante colonoscopia que mostraba restos hemáticos en todo el colon sin objetivarse la causa del sangrado. Además se realizó una gastroscopia donde no se observaron lesiones.

Cinco días después del ingreso persistía la anemia, por lo que ante la presencia de hemorragia digestiva de origen oscuro se realizó una cápsula endoscópica donde se encontró en íleon terminal la presencia de mucosa edematosa con punteado eritematoso sin sangrado activo en ese momento (fig. 1), por lo que se decidió a realizar una enteroscopia para toma de biopsias, no pudiéndose canalizar la válvula ileocecal.