

Historia Clínica

SECCIÓN A CARGO DE ELIZABETH Y. SAPIA^a, MARÍA VICTORIA LÓPEZ^b Y JULIA DVORKIN^c

MARIANA V. JOKANOVICH^d, MIRANDA L. FERNANDEZ^d, CAMILA RACANA^d, AYELEN RETAMAR^d,
AYLEN GOMEZ^d Y CAROLINA ORDOÑEZ^e

DATOS PERSONALES

Apellido y nombre: S.M.
Edad: 12 años.
Sexo: masculino.

MOTIVO DE CONSULTA

Dolor abdominal y vómitos.

MOTIVO DE INTERNACIÓN

Tumoración abdominal para estudio.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 12 años, de sexo masculino, previamente sano, consulta en la guardia del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez por dolor abdominal localizado en epigastrio e hipocondrio derecho, y vómitos biliosos de 96 horas de evolución, de curso afebril. En la topografía referida como dolorosa, se palpa masa abdominal redondeada, de bordes netos, de aproximadamente 5 x 5 cm. Se realiza ecografía abdominal que informa: tumoración heterogénea, con Doppler color presente, de 67 x 68 mm, que reposa sobre vena cava inferior. Se decide su internación para control clínico y estudio.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Perinatólogico: Nacido de término, con peso adecuado para edad gestacional. Embarazo controlado, serologías maternas negativas por referencia.
- Buen progreso pondoestatural. Desarrollo neuromadurativo acorde a la edad.

- Apendicectomía a los 9 años.
- Vacunación completa para la edad.

EXAMEN FÍSICO AL INGRESO

Peso: 55,200 kg (percentil 90-97).

Paciente en buen estado general, afebril, clínica y hemodinámicamente compensado. Vigil, reactivo y conectado. Normocárdico, eupneico. Mucosas normocoloreadas. Pulsos periféricos palpables y simétricos en cuatro miembros. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación superficial y profunda en epigastrio e hipocondrio derecho, ruidos hidroaéreos negativos. Se palpa masa abdominal redondeada, duro-elástica, dolorosa, de bordes netos, no móvil, de aproximadamente 5 x 5 cm. Diuresis y catarsis conservadas. Resto del examen físico sin particularidades.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS INICIALES

- Hemograma: Glóbulos blancos 12 600/mm³ (C3%/S67%/L20%/M9%/B1%), hemoglobina 14.8 g/dl, hematocrito 44.1%, plaquetas 363 000/mm³.
- Coagulograma: Tiempo de protrombina 87%, KPTT 36 segundos.
- Química: Función hepática y renal normales. Amilasa normal. Proteína C Reactiva 104.3 mg/l.
- Radiografía de tórax frente: sin imágenes patológicas.
- Ecografía abdominal: en hipocondrio derecho se visualiza imagen redondeada heterogénea, predominantemente hipocóica, con imágenes ecogénicas con Doppler color presente, que mide 67 x 68 mm. Impresiona contacto con vena cava inferior, sin oclusión de la misma.
- Tomografía computarizada (TC) de abdomen: se observa masa redondeada, predominantemente hipodensa, con refuerzo periférico con el contraste endovenoso, de aproximadamente 7.8 cm de diámetro a nivel de la cabeza del páncreas (*Figura 1*).

- a. Médica de Planta. Unidad 8. HNRG.
b. Médica pediatra. Dirección de Control de enfermedades inmunoprevenibles. Área científica. Ministerio de Salud de la Nación
c. Médica pediatra. Becaria doctoral CONICET.
d. Residente de tercer año de Clínica Pediátrica. HNRG.
e. Jefe de Residentes de Clínica Pediátrica. HNRG.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Tumor sólido o quístico pancreático.
- Neuroblastoma.
- Linfoma.
- Leucemia.
- Absceso.
- Otros desórdenes linfoproliferativos.

EVOLUCIÓN

El paciente ingresa a la sala de internación por masa abdominal para estudio. Al momento de la consulta, manifestó dolor abdominal, vómitos y masa abdominal palpable, resultando fundamental el rol de los estudios por imágenes para la orientación diagnóstica. Inicialmente se realiza ecografía abdominal donde se observa una masa heterogénea en hipocondrio derecho, sin poder precisar el origen de la misma. Para profundizar el estudio y lograr una mejor caracterización de la lesión se decide realizar una TC abdominal, con la que se pudo determinar que la lesión se localizaba a nivel de la cabeza del páncreas.

Con diagnóstico de tumor de cabeza de páncreas, permanece internado en sala de cirugía pediátrica a la espera de intervención quirúrgica. Recibe tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINES) para el manejo del dolor, con buena respuesta al mismo. Se realiza duodeno-pancreatectomía cefálica y colecistectomía con anastomosis pancreato-yeyunal, colédoco-yeyunal y gastro-yeyunal. Se envía muestra de tejido tumoral para **anatomía patológica** que informa: “duodenopancreatectomía cefálica: Neoplasia sólida-pseudopapilar (tumor de Frantz) de 6,5 x 5 cm. Tumor confinado al páncreas, márgenes de re-

sección pancreático, duodenales y de proceso uncinado libres de lesión. Sin invasión linfovascular y sin invasión perimetral. Ausencia de metástasis en cuatro ganglios linfáticos examinados”.

La evolución fue favorable y presentó como única complicación postoperatoria infección de la herida quirúrgica que fue tratada con antibióticos.

No presentó metástasis al momento de ingreso y actualmente continúa en seguimiento en el Servicio de Cirugía de nuestro hospital con controles anuales normales.

DISCUSIÓN

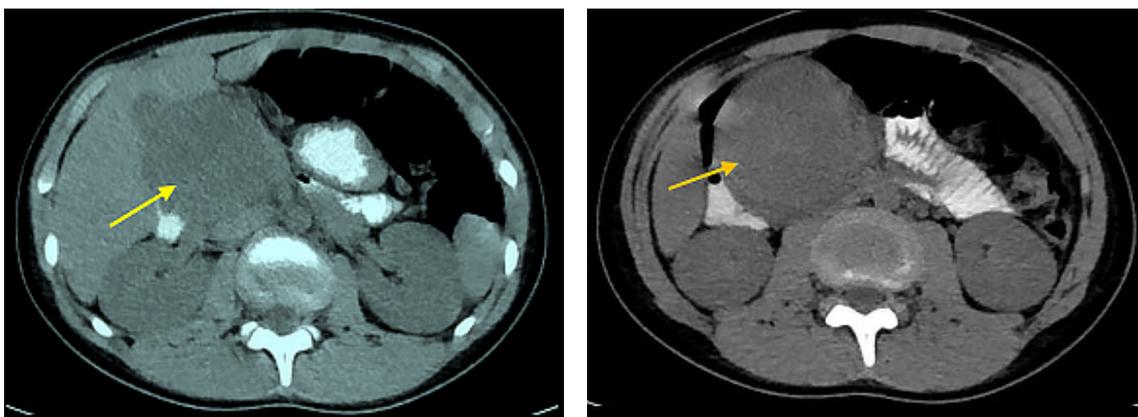
Los tumores pancreáticos son infrecuentes en la población pediátrica, siendo el pancreatoblastoma el más frecuente en niños pequeños. El tumor quístico pseudopapilar o tumor de Frantz es una neoplasia rara, de bajo grado, clasificada por la Organización Mundial de la Salud como tumor del páncreas exocrino.^{1,2}

Fue descrito por primera vez en 1959 por la patóloga Virginia Kneeland Frantz y representa del 0,2 al 2,7 % de todos los tumores pancreáticos y entre el 1 y 2% de los exocrinos.³ Afecta principalmente al sexo femenino, con una predominancia sobre el masculino de 1:10, y una edad promedio de 30 a 35 años. Su etiología es desconocida, pero su distribución por edad y sexo orienta hacia factores genéticos y hormonales.

Existen dos teorías sobre su origen: una sugiere que se desarrollan a partir de células pancreáticas pluripotenciales, y otra propone su origen en el tejido gonadal (ovárico).⁴

Suele manifestarse con síntomas inespecíficos. El dolor abdominal es el síntoma más frecuente en

Figura 1. Tomografía computarizada abdominal con y sin contraste. Masa redondeada hipodensa, con refuerzo periférico con contraste endovenoso, de 7 cm de diámetro a nivel de cabeza del páncreas.





niños, presente en el 87 % de los casos, además de masa palpable en el 35 %, dispepsia en el 26 % y elevación de la amilasa sérica en el 18 %.⁵ Más raramente los pacientes pueden presentar pancreatitis (5 %).^{5,6}

La presencia de malestar abdominal vago, sensación de plenitud, náuseas, vómitos y pérdida de peso también son frecuentes. El paciente en cuestión presentó los síntomas más frecuentes, entre ellos dolor abdominal, masa palpable y vómitos.

El 38% de los pacientes se encuentra asintomático al momento del diagnóstico, y es un hallazgo durante estudios por imágenes por otras causas, posterior a traumatismos abdominales con ruptura tumoral y pancreatitis aguda, o durante exámenes obstétricos o ginecológicos.^{1,4,7}

Dado que el páncreas es un órgano retroperitoneal, ubicado bajo el reborde costal, para que un tumor pancreático sea palpable debe alcanzar dimensiones considerables.¹ Tal es el caso de este paciente, que presentó al inicio del cuadro una masa abdominal palpable, cuyas medidas resultaron ser de 6,5 x 5 cm según anatomía patológica. Esta entidad no presenta alteraciones endocrinas pancreáticas y los marcadores tumorales (CA 19-9, antígeno carcinoembrionario, alfa-fetoproteína) suelen ser negativos.^{4,5,8}

Debido a que los síntomas suelen ser leves o incluso el diagnóstico suele ser un hallazgo, el tumor puede presentarse como una masa *bulky* que se caracteriza por un elevado índice de proliferación, con evolución agresiva, masas de crecimiento rápido y frecuente sintomatología clínica, como cuadro de obstrucción intestinal.

La TC es el examen de elección para la detección y caracterización de estos tumores, mientras que la resonancia magnética puede ser más precisa en diferenciar el componente sólido-quístico de su interior. Se caracteriza por presentarse como una masa única, bien circunscrita, heterogénea con componente predominantemente sólido en la periferia y quístico central. La ubicación más frecuente en adultos es la cola del páncreas, seguida por la cabeza y el cuerpo, mientras que en niños se localiza más frecuentemente en la cabeza.^{3,4} La dilatación de la vía biliar es rara.² Al momento del diagnóstico, el 85 % se encuentra limitado al páncreas.¹

Macroscópicamente, es característico que el tejido pancreático se encuentre bien delimitado, lo cual facilita su exéresis quirúrgica. Puede estar rodeado por una cápsula fina o gruesa,⁸ su

arquitectura interna heterogénea, con áreas sólidas y quísticas, con hemorragia y necrosis.¹ El tamaño medio es de 6-8 cm, y el diámetro puede alcanzar hasta 15-22 cm.

En la histología hay áreas sólidas compuestas por células epitelioides poligonales distribuidas con un patrón pseudopapilar, con células tumorales de apariencia blanda, de mediano tamaño, citoplasma basófilo y núcleos redondeados u ovoides aumentados de tamaño, con membrana nuclear reforzada y cromatina en grumos finos. En numerosas células se observa la presencia de hendiduras nucleares y ocasional evidencia de cambios degenerativos.

En los casos predominantemente quísticos, solo se encontrará el tumor en las áreas subcapsulares del quiste. Se observan mitosis muy escasas y ausencia de glucógeno o mucina. Las células tumorales son PAS y azul alcian negativas.⁴ El estudio inmunohistoquímico muestra inmunorreactividad constante frente a vimentina, enolasa específica de neurona, alfa1-antitripsina, alfa1-quimiotripsina, CD56, CD10 y beta-catenina, y ocasional para las citoqueratinas y sinaptofisina, entre otros.^{5,9}

Todas las células del tumor sólido pseudopapilar de páncreas muestran inmunorreactividad citoplasmática para la galectina-3 y ha servido para diferenciar a éste de los tumores endocrinos.⁵ Se ha sugerido que la marcación con Ki67 se puede correlacionar con el potencial maligno y peor pronóstico, por lo que se sugiere que todos los casos se estudien con esta tinción a fin de predecir su potencial maligno.^{4,10}

El diagnóstico diferencial incluye cualquier proceso sólido y/o quístico del páncreas como tumor quístico mucinoso, adenoma microquístico, cistadenocarcinoma, carcinoma de células acinares, pseudoquiste pancreático y pancreatoblastoma. Además, deben descartarse neuroblastoma, leucemia/linfoma y desórdenes linfoproliferativos, entidades frecuentes en pediatría.⁸

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica total de la lesión, incluyendo tumor, metástasis y recurrencia local. La técnica de resección dependerá de su ubicación. En los casos en los que el tumor se encuentre a nivel de cabeza y/o cuerpo del páncreas, debe considerarse la pancreatoduodenectomía, aunque hay casos reportados de enucleación de la lesión. Por otro lado, en aquellos localizados en la cola del páncreas, la pancreatectomía distal es de elección.⁸

En el caso descrito, el tumor se encontraba

circunscrito a la cabeza de páncreas, en coincidencia con la localización más frecuente de este tipo de tumores en población pediátrica, por lo que se practicó una duodenopancreatectomía cefálica.

Las complicaciones secundarias al tratamiento quirúrgico (duodenopancreatectomía) son: pancreatitis, fístula pancreática, pseudoquistes (11 %) náuseas, vómitos, vaciado gástrico prolongado o dolor abdominal persistente (6 %), diabetes (4 %), infección de herida quirúrgica (4 %), trombosis venosa profunda (2 %), sangrado intraabdominal e íleo.¹¹ Este paciente sólo presentó como complicación una infección de herida quirúrgica, por lo que requirió 8 días de tratamiento antibiótico con ampicilina-sulbactam.

La gran mayoría de estos tumores son de curso benigno, con una supervivencia a los 5 años de entre 93,6 a 98,8 %. La recurrencia local es menor al 10 % luego de 5 años posteriores a la resección tumoral.⁷ Existen factores de riesgo asociados a recurrencia local como la invasión vascular y linfática, la invasión de la cápsula tumoral o bien localizaciones a distancia –metástasis–,² las que suelen presentarse tardíamente, entre 8 a 15 años luego de la resección completa del tumor primario.

Cuando se presentan, las metástasis más frecuentes se localizan en hígado, vena porta, bazo, nódulos linfáticos regionales y peritoneo.^{2,7}

CONCLUSIÓN

El tumor pancreático de Frantz es una patología infrecuente, aún de patogénesis incierta.

Debido a que con mayor frecuencia se presenta en forma asintomática o con síntomas inespecíficos, su diagnóstico puede ser dificultoso, es por ello que ante el hallazgo de una masa abdominal en pacientes pediátricos, debe primar la práctica de estudios por imágenes, que permiten precozmente realizar el diagnóstico y tratamiento quirúrgico adecuado, otorgando así una alta tasa de supervivencia a los 5 años.

Además es fundamental el seguimiento estricto de estos pacientes a largo plazo a fin de diagnosticar una posible recurrencia o la presencia de metástasis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Patillo JC, Jarufe N. Avances en la cirugía de tumores del páncreas en niños. *Rev Chil Pediatr.* 2013; 84 (4): 417-424.
2. Pereira Prata AL, Gomes Mendes G, Chojniak R. Locoregional recurrence of Frantz tumor: a case report and review of the literature. *Rev Assoc Med Bras* 2018; 64(7):577-580
3. Cerron-Vela CR, Moreno Navarro P, Araujo Banchon W. Características tomográficas del tumor sólido pseudopapilar de páncreas (tumor de Frantz). *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de Córdoba* 2020; 77(1): 33-38.
4. Naar L, Spanomichou DA, Mastoraki A, et al. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: a surgical and genetic enigma. *World J Surg* 2017; 41(7):1871-1881.
5. Camacho AJF, Duarte VJC, Hidalgo CJF, et al. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas pediátrico. Presentación de un caso y revisión en la literatura. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2010;67(2):133-141.
6. Law JK, Ahmed A, Singh VK, et al. A systematic review of solid-pseudopapillary neoplasms: are these rare lesions? *Pancreas.* 2014; 43(3):331-337.
7. McCluney S, Wijesuriya N, Sheshappanavar V, et al. Solid pseudopapillary tumour of the pancreas: clinicopathological analysis. *ANZ J Surg.* 2018; 88(9):891-895.
8. Zaltnai A, Kis-Orha V. Solid-pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas is still an Enigma: a Clinicopathological Review. *Pathol Oncol Res* 2020; 26(2):641-649.
9. Martínez-Peñuela A, Echeveste J, Toledo G, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas simulador de pseudoquiste pancreático: descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol* 2006; 39(3): 184-18.
10. Yang F, Yu X, Bao Y, et al. Prognostic value of Ki-67 in solid pseudopapillary tumor of the pancreas: Huashan experience and systematic review of the literature. *Surgery* 2016; 159(4): 1023-1031.
11. Manuballa V, Amin M, Cappell MS. Clinical presentation and comparison of surgical outcome for segmental resection vs. Whipple's procedure for solid pseudopapillary tumor: Report of six new cases & literature review of 321 cases. *Pancreatol.* 2014;14(1):71-80.