

Tumor de Frantz: relato de caso

Frantz's tumor: case report

Thiago de Oliveira Ferreira¹, André Freire Kobayashi¹, Rafael Yoshio Koto¹, Matheus Augusto Walter Marcello¹, Tércio De Campos²

Resumo

As neoplasias císticas de pâncreas correspondem a um grupo de tumores representados pelo cistoadenoma mucinoso, cistoadenoma seroso, tumor mucinoso papilar intraductal e pelo tumor sólido pseudopapilar (Tumor de Frantz). O tumor de Frantz é um tumor raro, correspondendo à 0,17-2,7% de todos os tumores pancreáticos. Este relato visa descrever o processo de investigação, diagnóstico, e tratamento de um caso que apresenta muitas das características mais epidemiologicamente comuns destes tumores.

Descritores: Carcinoma papilar, Pâncreas, Pseudocisto pancreático

Abstract

Cystic pancreatic neoplasms correspond to a group of tumors represented by the mucinous cystadenoma, serous cystadenoma, intraductal papillary mucinous neoplasm, and by the solid pseudopapillary tumor (Frantz's tumor). Frantz's tumor is a rare tumor, accounting for 0.17-2.7% of all pancreatic tumors. This study aims to describe the process of investigation, diagnosis and treatment of a case that shows several of the most epidemiologically common characteristics of these tumors.

Keywords: Carcinoma, papillary; Pancreas; Pancreatic pseudocyst

Introdução

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (Tumor de Frantz) é um tumor epitelial raro, idiopático e com baixo potencial de malignidade^(1,2). Acomete geralmente mulheres jovens⁽¹⁻³⁾. A sintomatologia desta neoplasia possui características pouco específicas. Muitas vezes, o achado é incidental em exame físico ou em exames de imagem⁽¹⁻⁴⁾. Este estudo relata um caso de tumor sólido pseudopapilar do pâncreas em paciente avaliada no Hospital Central da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Relato de Caso

I.E.C., sexo feminino, 16 anos, branca, natural e procedente de São Paulo. Paciente inicialmente com queixa de dor abdominal há 10 meses. Paciente previamente hígida, relatava dor em hipocôndrio esquerdo e em epigástrico, associada a náuseas, vômitos, tontura, fraqueza, hiporexia, inapetência e perda ponderal de 8 kg durante este período. Realizou ultrassonografia de abdômen total que evidenciou imagem arredondada, homogênea, de cerca de 6,1cm x 5,0cm, em epigástrico; pâncreas não visualizado por interposição gasosa. Em seguida, realizou tomografia computadorizada que evidenciou uma massa arredondada, hipodensa, heterogênea, de contornos regulares e limites parcialmente definidos, medindo 7,0cm x 6,0cm x 6,0cm, localizada na região epigástrica, sem nítido plano de clivagem com a cauda do pâncreas, apresentando realce após injeção de contraste (figura 1). Foi encaminhada ao Hospital Central da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo para tratamento.

Ao exame físico admissional, apresentava-se em bom estado geral, anictérica, afebril, levemente descorada, pesando 44 kg. A paciente referia dor à palpação de hipocôndrio direito, hipocôndrio esquerdo e epigástrico, sem presença de visceromegalias ou de massas palpáveis.

Os exames laboratoriais de entrada não apresentaram alterações, inclusive os marcadores tumorais Ca 19.9 (valor de 7,8U/L, sendo seu valor de referência até 39U/L) e CEA (valor de 1,1ng/mL, sendo seu valor

1. Acadêmico da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - 6º Ano do Curso de Graduação em Medicina

2. Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Cirurgia

Trabalho realizado: Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia / Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo, Departamento de Cirurgia.

Endereço para correspondência: Thiago De Oliveira Ferreira. Av. da Barreira Grande 2000 – Vila Bancária – 03916-000 - São Paulo – SP – Brasil. E-mail: tof.thiago@gmail.com

Declaração de Interesse: não há

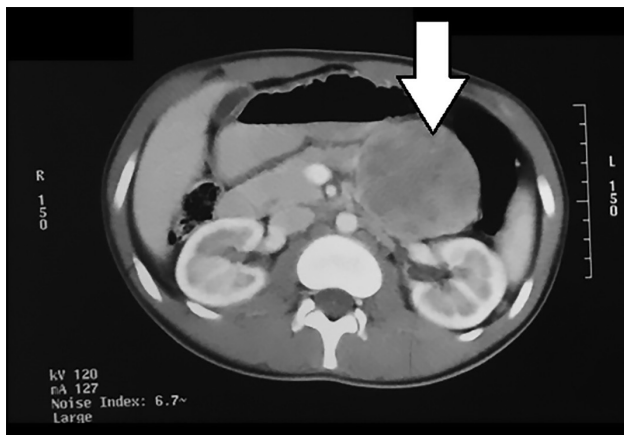


Figura 1 - Tomografia computadorizada de abdome mostrando formação sólida-cística no pâncreas (seta)

de referência até 3,0ng/mL).

A paciente foi submetida à pancreatectomia corpocaudal, esplenectomia e lavagem de cavidade, por via videolaparoscópica. Ao procedimento cirúrgico, evidenciou-se volumosa tumoração em retroperitônio, assim como esplenomegalia homogênea e ausência de metástase ou de líquido livre. Realizada retirada da peça por incisão de Pfannenstiel (figura 2).



Figura 2 - Peça cirúrgica mostrando tumor sólido-cístico da cabeça do pâncreas

O anatomopatológico da peça cirúrgica revelou ao exame macroscópico baço e segmento pancreático pesando em conjunto 407g medindo, respectivamente, 12,0cm x 8,5cm x 5,0cm e 8,5cm x 7,5cm x 7,0cm. Aos cortes, o tumor media 6,0cm x 6,0cm x 4,5cm, com coloração esbranquiçada e centro amolecido e vinhoso. Notou-se fina rima de tecido pancreático de aspecto usual ao redor do tumor. Não havia indícios de

comprometimento do baço pelo tumor. Estadiamento tumoral pT2N0.

Ao exame microscópico, a pesquisa imuno-histoquímica revelou imuno-expressão de:

- Vimentina, Betacatenina, Enolase e CD10 positivos
- Cromogranina, AEI/AE3 negativos
- Ki67 com baixo índice proliferativo (<1%)

O perfil macroscópico e imunohistoquímico associado ao aspecto histopatológico são compatíveis com tumor sólido pseudopapilífero (Tumor de Frantz).

Após a cirurgia, a paciente evoluiu inicialmente bem, fez uso de ciprofloxacino e metronidazol por 6 dias e teve boa progressão da dieta até o sexto dia de pós operatório, quando apresentou quadro de náusea, vômito, mal estar inapetência, taquicardia, e febre. Houve, então, redução de exteriorização de secreções pelo dreno abdominal, com necessidade de reabordagem cirúrgica no sétimo dia de pós-operatório da primeira cirurgia, quando foi realizada videolaparoscopia para drenagem de coleção e reposicionamento do dreno.

A paciente recebeu alta hospitalar no décimo primeiro dia de pós-operatório da primeira cirurgia, quarto pós-operatório da reabordagem, em bom estado, sem queixas, com dieta sólida por via oral e com retorno programado para o Ambulatório de Cirurgia.

Discussão

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é um tumor epitelial raro descrito pela primeira vez em 1959 por Frantz^(2,5). O nome “tumor sólido pseudopapilar” foi definido pela OMS em 1996, previamente era descrito por inúmeros outros nomes⁽²⁾.

É um tumor com baixo potencial de malignidade que conta com menos de 1 a 2% dos tumores pancreáticos exócrinos⁽⁶⁾. Foram relatados em torno de 700 casos, sendo que dois terços destes nos últimos 10 anos⁽⁷⁾.

A etiopatogenia da doença ainda é desconhecida. Muitos autores concordam na teoria de que o tumor se origina de células epiteliais. É postulado que o tumor se origina de células pancreáticas acinares primitivas pela presença de um complexo de Golgi bem desenvolvido e a presença de alfa1-antripsina, ou de células do tubérculo genital feminino^(7,8). A ocorrência deste tumor em mulheres jovens com presença de receptores de progesterona pode indicar relações do desenvolvimento tumoral com hormônios femininos⁽³⁾.

Estes tumores ocorrem tipicamente em mulheres (proporção 10:1) entre a segunda e quarta década de vida e cerca de 20 a 25% dos casos são vistos na faixa pediátrica^(6,7). A apresentação clínica do tumor é inespecífica. Geralmente, as mulheres apresentam

desconforto abdominal, dor abdominal moderada e sinais de compressão induzidos pelo tumor. Em alguns pacientes, o tumor é detectado incidentalmente ao exame físico ou a exames de imagem^(6,7). Quadros de icterícia obstrutiva e abdome agudo hemorrágico decorrente da ruptura da neoplasia são raros devido ao crescimento indolente do tumor, porém há relatos descritos na literatura⁽⁴⁾.

O tumor sólido pseudopapilar pode acometer qualquer parte do pâncreas, porém o acometimento da cauda do pâncreas é um pouco mais comum seguido pela cabeça e pelo corpo^(6,7). O tumor de Frantz tem uma aparência típica, grosseiramente aparecendo como uma massa grande e encapsulada bem delimitada em relação ao pâncreas remanescente, com uma combinação de componentes sólidos, pseudopapilares e hemorrágicos sendo totalmente ou parcialmente císticos em 92% dos casos; apresenta um diâmetro médio de 10 cm, variando de 2-20 cm no momento do diagnóstico^(3,6,8). Apresenta características histológicas uniformes com pequenas células ovoides ou poligonais, com núcleo central pequeno e citoplasma abundante. O padrão imuno-histoquímico é tipicamente positivo para betacatenina e vimentina. A maioria expressa também alfa1-antitripsina, CD56, CD10 e enolase neuro-específica. O Ki67 costuma ser menor do que 2%. Há alguns casos onde houve reação a marcadores epiteliais e descrição de S-100, mas a expressão de AEI/AE3 é geralmente focal e fraca⁽⁵⁻⁷⁾.

Geralmente, não é comum observar alterações na função pancreática, nos testes de função hepática, elevação de enzimas pancreáticas, síndromes endócrinas ou colestatase^(5,6).

A invasão de órgãos adjacentes é rara e os diagnósticos diferenciais incluem massa adrenal, tumor endócrino pancreático, tumor ou cisto hepático ou pseudocisto dependendo da localização do tumor^(2,6,7).

A ultrassonografia e a tomografia computadorizada de abdômen mostram uma massa complexa encapsulada com componentes tanto císticos quanto sólidos e deslocamento de estruturas próximas. Pode haver calcificações na periferia da massa e realce de contraste intravenoso dentro da massa sugerindo necrose hemorrágica⁽⁶⁾.

A tomografia computadorizada possui limitações em comparação com a ressonância magnética, mostrando características tissulares como hemorragia, degeneração cística ou presença de cápsula. A ressonância magnética pode auxiliar no diagnóstico diferencial de cistos complexos dentro do pâncreas. Mesmo com os recursos tecnológicos disponíveis, é difícil o diagnóstico pré-operatório. O uso de punção aspirativa por agulha fina (PAAF) é controverso na literatura^(6,7).

Em aproximadamente 85% dos pacientes o tumor

é limitado ao pâncreas. Características histológicas como necrose extensa, atipias nucleares, altas taxas de mitose, altos índices de Ki67 encontrados na imuno-histoquímica, áreas sarcomatosas com invasão de espaços vasculares e interstício perineural estão associadas com comportamento agressivo. Os sítios mais comuns de metástase são fígado, linfonodos regionais, mesentério, omento e peritônio^(6,8).

Cirurgias com abordagens conservadoras são o tratamento de escolha. A terapia adjuvante não é muito utilizada devido à alta ressecabilidade dos tumores sólidos pseudopapilares. As terapias neoadjuvantes mostram bons resultados em alguns casos. Em geral, o uso de quimioterapia e radioterapia não tem muito efeito neste tumor^(2,6,7).

A sobrevida em 5 anos após ressecção cirúrgica do tumor alcança 97%. A ocorrência de morte diretamente associada ao tumor é rara. Foram descritas, ainda, altas taxas de sobrevida a longo prazo, mesmo na presença de doença disseminada assintomática⁽⁷⁾.

O caso descrito possui características condizentes com os dados encontrados na literatura, tais como: gênero e idade da paciente; tomografia computadorizada com massa complexa, heterogênea e bem delimitada; padrão imuno-histoquímico positivo para betacatenina, vimentina, enolase e CD10.

Conclusão

O tumor de Frantz é um tumor de características benignas e crescimento indolente. Deve-se suspeitar dessa patologia quando há descoberta de massas abdominais assintomáticas, porém não se deve descartar a hipótese de tumor de Frantz na presença de sinais e sintomas não característicos, uma vez que, por ser rara e pouco relatada, ainda há aspectos desconhecidos sobre esta afecção.

Referências Bibliográficas

1. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg*. 2005;200:965-72.
2. Cai YQ, Xie SM, Ran X, Wang X, Mai G, Liu XB. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in male patients: Report of 16 cases. *World J Gastroenterol*. 2014;20:6939-45.
3. Canzonieri V, Berretta M, Buonadonna A, Libra M, Vasquez E, Barbagallo E, et al. Solid pseudopapillary tumour of the pancreas. *Lancet Oncol*. 2003;4:255-6.
4. Partezani AD, Mattar GG, Zatz RF, Ijichi TR, Moricz A, De Campos T, et al. Tumor de Frantz: um caso raro com características não habituais. *Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo*. 2013;58:46-9.
5. Huang H, 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.
6. Yagci A, Yakan S, Coskun A, Erkan N, Yildırım M, Yalcın E, et al. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of

- the pancreas: experience of one single institution from Turkey. World J Surg Oncol. 2013;11:308.
7. Vassos N, Agaimy A, Klein P, Hohenberger W, Croner RS. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN) of the pancreas: case series and literature review on an enigmatic entity. Int J Clin Exp Pathol. 2013;6:1051-9.
 8. Gursan N, Yildirgan MI, Atamanalp SS, Sahin O, Gursan MS. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Eurasian J Med. 2009; 41:129-32.

Trabalho recebido: 18/11/2015
Trabalho aprovado: 16/03/2016