

# Tumor de Frantz: um caso raro com características não habituais

Frantz's tumor: a rare case with rare characteristics

Alexandre Dib Partezani<sup>1</sup>, Guilherme Guardia Mattar<sup>1</sup>, Rafael Ferreira Zatz<sup>1</sup>, Tiago Riuji Ijichi<sup>2</sup>, André de Moricz<sup>3</sup>, Tércio De Campos<sup>4</sup>, Adhemar Monteiro Pacheco Junior<sup>4</sup>, Rodrigo Altenfelder Silva<sup>4</sup>

## Resumo

Descrito pela primeira vez em 1959, o tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (Tumor de Frantz), representa 0,1 a 2,7% de todos os tumores pancreáticos. É um tumor que acomete principalmente mulheres jovens, tem manifestações clínicas inespecíficas, geralmente apresenta evolução benigna e prognóstico favorável, atingindo mais a cauda pancreática. A tomografia computadorizada tem papel importante para o diagnóstico. O tratamento clássico é a ressecção cirúrgica. Este é o relato de caso de um paciente com manifestações diferentes do habitual: sexo feminino, porém começou a apresentar sintomas com 56 anos e o tumor se localizava na cabeça do pâncreas. O objetivo deste relato é mostrar um caso raro que apresenta características incomuns.

**Descritores:** Pâncreas, Neoplasias pancreáticas/diagnóstico, Neoplasias pancreáticas/cirurgia, Carcinoma papilar, Cisto pancreático

## Abstract

First described in 1959 by Dr. Frantz, the solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz's Tumor) represents 0,1 to 2,7% of all pancreatic tumors. It is a disease that affects preferentially young women, with nonspecific clinical manifestations, generally presenting favorable prognosis, located in the pancreatic tail. Computerized tomography

is an important tool for diagnosis. Surgical resection is the recommended treatment. This is the case-report of a patient that presents uncommon characteristics of Frantz's Tumor: despite the fact that is a woman and the treatment was surgical, she presented the symptoms in a later period of her life (56 years) and the tumor was located in pancreatic head. The goal of this report-case is to describe a rare disease with uncommon characteristics.

**Keywords:** Pancreas; Pancreatic neoplasms/diagnosis; Pancreatic neoplasms/surgery; Carcinoma, papillary; Pancreatic cyst

## Introdução

As neoplasias císticas do pâncreas abrangem um grupo heterogêneo de tumores representados pelo cistoadenoma seroso, cistoadenoma mucinoso, tumor mucinoso papilar intraductal e pelo tumor sólido pseudopapilar (Tumor de Frantz)<sup>(1)</sup>. Este último corresponde de 5 a 12% das lesões deste grupo e de 0,1 a 2,7% dos tumores pancreáticos em geral<sup>(1,2)</sup>. Em geral surge em mulheres jovens, com manifestações clínicas pouco específicas por vezes descobertas acidentalmente. Em sua maioria, tem evolução benigna. Discutimos aqui um caso conduzido no Departamento de Cirurgia do Hospital Central da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

## Relato de Caso

M.Z.X.S., sexo feminino, 56 anos, branca, natural e procedente de São Paulo. Foi admitida em outro serviço com queixa de dor abdominal em cólica há 2 meses. Localizada em região epigástrica, irradiava-se para mesogastro, hipocôndrio direito e flanco direito. Referia melhora com analgesia simples e sem fatores de piora. Após três dias de início da dor abdominal, referiu que houve um episódio de febre não aferida. Náuseas e vômitos acompanhavam o quadro, assim como perda ponderal de 5 kg. Foram solicitados exames laboratoriais, ultrassonografia de abdome total e tomografia computadorizada de abdome e pelve.

1. Acadêmico do 5º Ano do Curso de Graduação em Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

2. Médico Residente em Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo

3. Professor Assistente da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - Departamento de Cirurgia

4. Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - Departamento de Cirurgia

**Trabalho realizado:** Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - Departamento de Cirurgia

**Endereço para correspondência:** Alexandre Dib Partezani. Rua Inhambu, 902 - aptº 111 - Moema - 04520-013 - São Paulo - SP - Brasil. E-mail: dibpart@hotmail.com

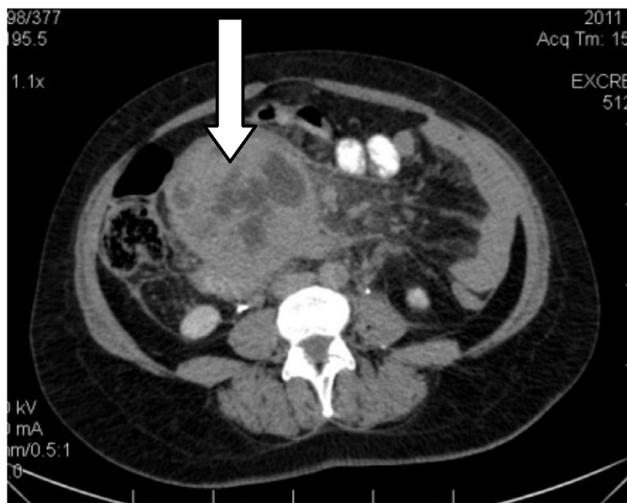
Após o resultado foi encaminhada à Santa Casa de São Paulo.

Ao exame físico, durante a admissão, apresentava-se em bom estado geral, anictérica e afebril, com IMC de 27,18. À propedêutica abdominal, percebia-se uma massa dolorosa em epigástrio e dor à palpação de hipocôndrio e flanco direito.

Os exames laboratoriais apresentavam-se normais exceto por Leucócitos de 14,6 mil/mm<sup>3</sup> sem desvios, amilase de 226U/L (valor de referência: até 148U/L), lipase de 1259U/L (valor de referência: 124 a 244U/L) e marcador tumoral CA 19,9 de 158,7U/L (valor de referência: até 38U/L).

À ultrassonografia de abdome total, evidenciou-se uma volumosa massa adjacente à cabeça de pâncreas e duodeno com infiltração em planos gordurosos.

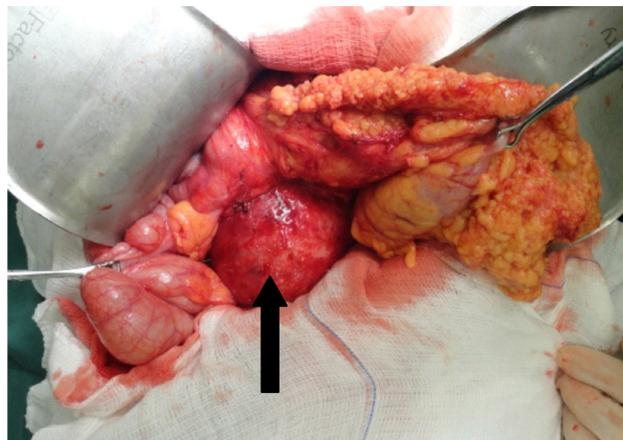
A tomografia computadorizada revelou uma massa heterogênea, predominantemente sólida com algumas zonas líquidas e calcificações periféricas, estando acolada à cabeça pancreática, envolvida pelo duodeno e associada à dilatação e irregularidade do ducto de Wirsung (figura 1).



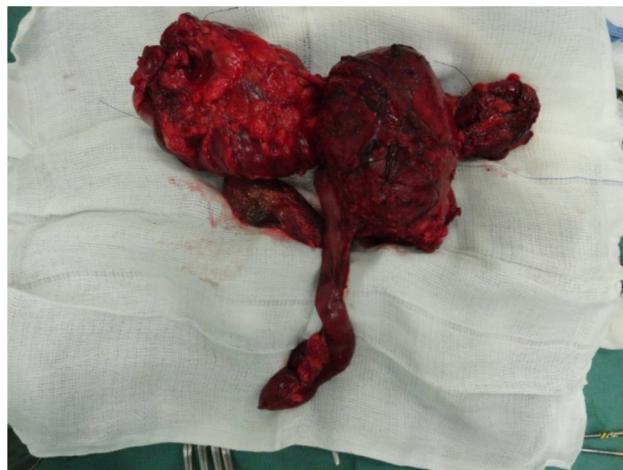
**Figura 1** - Tomografia computadorizada de abdome mostrando formação sólido-cística na cabeça do pâncreas (seta).

Submetida à laparotomia, observou-se massa tumoral na cabeça do pâncreas de 16cm de extensão, envolvendo o duodeno e com grande invasão ao mesentério do cólon direito. Realizou-se duodenopancreatectomia e colectomia direita (figura 2).

O exame anátomo-patológico evidenciou tumor de 16cm em seu maior eixo, bem circunscrito, liso externamente e aos cortes apresentava áreas lobulares esbranquiçadas com outras áreas hemorrágicas (figura 3). A microscopia revelou uma neoplasia imatura constituída por proliferação de células pequenas com discreta anaplasia, dispostas em blocos ou em torno de eixos conjuntivos hialinizados, de aspecto papilar.



**Figura 2** - Achado operatório mostrando tumor sólido-cístico da cabeça do pâncreas (seta).



**Figura 3** - Peça cirúrgica mostrando tumor sólido-cístico da cabeça do pâncreas, juntamente com cólon direito e duodeno.

Apresentava áreas de necrose e hemorragia. O tumor estava circundado por faixa de fibrose, formando pseudo-capsula. Por vezes havia invasão de parênquima pancreático. A neoplasia não comprometia a parede duodenal, a árvore biliar ou a parede do cólon.

Os exames imunohistoquímicos foram positivos para Vimentina, Sinaptofisina, Receptor de Progesterona, B-Catenina e Cromogranina. As células neoplásicas foram negativas para CD 10.

Dessa forma, o exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico de tumor pseudopapilífero sólido do pâncreas (Tumor de Frantz).

A paciente recebeu alta hospitalar no sétimo dia de pós-operatório sem intercorrências ou complicações, retornando ao Ambulatório de Cirurgia.

## Discussão

Descrita pela primeira vez em 1959 por Frantz,

esta neoplasia corresponde de 0,1 a 2,7% dos tumores pancreáticos, de 5 a 12% das neoplasias císticas do pâncreas<sup>(1,2,3,4,5)</sup>. Sua ocorrência vem se elevando nos últimos anos, provavelmente devido ao maior conhecimento sobre a doença e à uniformização de nomenclatura, realizada em 1996 pela Organização Mundial de Saúde, que o definiu como tumor sólido pseudopapilar do pâncreas<sup>(3,2,6,7,8)</sup>.

Diversos estudos relataram evidências, inclusive imunohistoquímicas, de possível origem ductal, acinar ou neural para este tumor. Pelos achados inconclusivos, a hipótese de ser originado de uma linha de células epiteliais pancreáticas primitivas multipotentes, mesmo não existindo informações conclusivas. Identificou-se um padrão de imunofenótipo característico para o tumor de Frantz: comumente há expressão de vimentina, alfa-1 anti-tripsina, alfa-1 anti-quimiotripsina e enolase neuroespecífica<sup>(3,6,7,9)</sup>. Por vezes, há expressão de sinaptofisina e receptores de progesterona<sup>(5)</sup>.

O tumor de Frantz apresenta predileção de ocorrência em mulheres (90%), com média de idade de 22 a 24 anos<sup>(10,11,12)</sup>. O aparecimento desta neoplasia costuma ocasionar um quadro clínico inespecífico, por vezes assintomático. A maioria dos pacientes procura auxílio médico por dor epigástrica ou em hipocôndrio esquerdo, associada a uma massa palpável na região, dolorosa ou não. Náuseas e vômitos frequentemente são relatados. Devido ao crescimento lento do tumor, é incomum, porém relatado, icterícia obstrutiva e abdômen agudo hemorrágico decorrente da ruptura da neoplasia<sup>(1,2,3,5,6,7,9,13)</sup>.

Realiza-se o diagnóstico através da ultrassonografia e da tomografia computadorizada de abdômen, ao evidenciar massa volumosa na topografia do pâncreas, com limites nítidos, cápsula espessa, de padrão misto sólido-cístico, por vezes com calcificações ou septações internas. Pode estar localizada em qualquer segmento do pâncreas, mas, em sua maioria, são oriundas da cauda (64%)<sup>(2,5,6,7,13)</sup>. É uma neoplasia de caráter benigno, costuma cursar apenas com deslocamento e compressão de estruturas adjacentes, sendo rara a invasão local. Metástases hematogênicas são eventos raros, ocorrem em até 15% dos casos, geralmente se apresentando no fígado e no peritônio, de forma sincrônica.<sup>(2,3,6,13)</sup> Marcadores tumorais pouco auxiliam o diagnóstico, uma vez que raramente estão elevados: ocasionalmente há elevações mínimas de CA19-9.<sup>(5,2)</sup>

Como o tumor de Frantz apresenta comportamento benigno, somente deslocando as estruturas adjacentes, sem invadi-las, seu tratamento é operatório. Em tumores da cauda e corpo do pâncreas, as pancreatectomias distais, com preservação esplênica quando possível são indicadas. Lesões da cabeça do pâncreas são tratadas conforme o grau de extensão,

idealmente duodenopancreatectomia com preservação do piloro<sup>(2,13)</sup>. Pela baixa malignidade, a excisão completa da lesão promove um prognóstico favorável, com sobrevivência de 97% em dois anos e 95% em cinco anos. As taxas de recorrência são baixas, mas quando presentes devem ser tratadas cirurgicamente<sup>(6,7,9,11)</sup>. O manejo das metástases, devido à raridade de sua ocorrência, ainda não é bem definido. Entretanto, há relatos de longa sobrevida após excisão cirúrgica destas, tornando-se opção<sup>(2,3,6)</sup>. Para lesões irresecáveis, alguns esquemas de quimioterapia e o uso da radioterapia tem sido indicado, apesar de não existir casuística suficiente para conclusões definitivas<sup>(3,7,9,13)</sup>.

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (tumor de Frantz) caracteriza-se, macroscopicamente, por ser bem delimitado, possuir espessa cápsula e, aos cortes, apresentar área sólida na periferia, circundando um centro que pode ser necrótico com ou sem hemorragias. Podem-se evidenciar focos de calcificações. À microscopia, descreve-se, tipicamente, uma lesão de baixo índice mitótico, com células pequenas, agrupadas em áreas pseudopapilares e sólidas, com degeneração cística<sup>(5,6,7)</sup>.

O caso descrito tem características divergentes da literatura, principalmente a idade da paciente, que é maior que a média da literatura, e a localização na cabeça do pâncreas, ao contrário da maioria dos casos que se apresentam no corpo e na cauda do pâncreas.

## Comentários finais

O tumor de Frantz é uma doença que deve ser suspeitada quando frente a um paciente jovem do sexo feminino com um quadro de tumor palpável ou dor abdominal em andar superior. O diagnóstico deve ser confirmado através da tomografia computadorizada. O paciente deve então ser submetido à cirurgia para completa ressecção da lesão, para que haja perspectiva de cura da doença.

## Referencias Bibliográficas:

1. Coelho JCU, Valle CL, Ribas BM, Andriguetto LD, Claus CMP. Surgical treatment of cystic neoplasms of the pancreas. Arq Gastroenterol. 2010; 47:135-40.
2. Resende V, Braga CA, Garcia EC. Pancreatectomia distal com preservação do baço em tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (tumor de Frantz): relato de caso. Rev Med Minas Gerais. 2011; 21:218-22.
3. Costa-Neto GD, Amico EC, Costa GID. Tumor sólido-cístico pseudopapilar do pâncreas (Tumor de Frantz). Estudo de quatro casos. Arq Gastroenterol. 2004; 41:259-62.
4. Frantz VK. Tumors of the pancreas. In: Armed Forces Institute of Pathology. Atlas of tumor pathology. Washington (DC): Armed Forces Institute of Pathology; 1959. Section VII, Fascicles 27 and 28.
5. Costa SRP, Henriques AC, Godinho CA, Miotto MJ, Costas MC, Horta SH, et al. Pancreatic solid-cystic papillary tumor: clinical

- aspects, radiological findings and surgical treatment in a series of five patients. *Einstein (São Paulo)*. 2007; 5:161-5.
6. Vollmer CM Jr, Dixon E, Grant DR. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. *HPB (Oxford)*. 2003;5:264-7.
  7. Machado MC, Monteiro da Cunha JE, Bacchella T, Jukemura J, Penteadó S, Zerbini MCN, et al. Tumor de Frantz (neoplasia epitelial papilar e cística do pâncreas): estudo de tres casos report of 3 cases. *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo*. 1993; 48:29-34.
  8. Morohoshi T, Held G, Klöppel G. Exocrine pancreatic tumours and their histological classification: A study based on 167 autopsies and 97 surgical cases. *Histopathology*. 1983; 7:645-61.
  9. Pereira Jr. GA, Stracieri LDS, Espada PC, Andrade JI, Ceneviva R. Neoplasia papilar cístico-sólida de pâncreas. *Rev Col Bras Cir*. 1998; 25:351-3.
  10. Todani T, Shimada K, Watanabe Y, Toki A, Fujii T, Urushihara N. Frantz's tumor: a papillary and cystic tumor of the pancreas in girls. *J Pediatr Surg*. 1988; 23:116-21.
  11. 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.
  12. Mao C, Guvendi M, Domenico D, Kim K, Thomford NR, Howard JM. Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and a cumulative review of the world's literature. *Surgery*. 1995; 118:821-8.
  13. Pinto Jr. FEL, Moraes MV, Oliveira AGF. Neoplasia papilar cística do pâncreas. *Rev Col Bras Cir*. 2001; 28:304-6.

---

Trabalho recebido: 20/11/2011

Trabalho aprovado: 28/03/2012