

Tumor de Frantz: desafios diagnósticos e terapêuticos: relato de caso

Frantz's tumor: diagnostic and therapeutic challenges: case report

Fernando Cascelli Oliva¹, Gabriel José dos Santos¹, Gustavo Hideki Orikasa¹, Milena Martello Cristófal¹, Rafael Reis dos Santos¹, Beatriz Souza dos Santos², Felipe Giacobbo Nunes², Mariane Elizabeth Sakai³, Sérgio Luiz Arauna da Silva³, Gustavo Pereira Camara de Carvalho⁴, Tércio De Campos⁵

Resumo

Introdução: O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas ou Tumor de Frantz, é uma neoplasia rara, que acomete preferencialmente mulheres jovens e apresenta bom prognóstico, com baixas taxas de mortalidade. **Relato de Caso:** O presente trabalho apresenta um caso de uma paciente da Santa Casa de São Paulo, com Tumor de Frantz, seu diagnóstico, tratamento e complicações pós pancreatectomia.

Descritores: Pâncreas, Neoplasias pancreáticas, Carcinoma papilar, Pseudocisto pancreático, Fístula pancreática

Abstract

Introduction: The solid pseudopapillary tumor, or Frantz's tumor, is a rare neoplasm that occurs mainly in young women and have a good prognosis, with a low mortality rate.

Case Report: This study aims to describe the diagnosis,

treatment and post pancreatectomy complications of a Frantz's tumor case in Santa Casa of São Paulo.

Keywords: Pancreas, Pancreatic neoplasms; Carcinoma, papillary; Pancreatic pseudocyst; Pancreatic fistula

Introdução

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (Tumor de Frantz) é uma neoplasia sólido-cística de células exócrinas que corresponde a cerca 0,2-2,7% de todos os tumores pancreáticos⁽¹⁾. Trata-se de uma doença rara, com baixo potencial de malignidade, que acomete preferencialmente mulheres jovens e apresenta baixa prevalência de registros na literatura⁽²⁾. Até 2014 apenas 900 casos bem detalhados dessa malignidade tinham sido descritos⁽³⁾ e, portanto, o presente artigo relata um caso de Tumor de Frantz diagnosticado na Santa Casa de São Paulo, sua evolução e complicações pós cirúrgicas.

Relato do Caso

Paciente JL, sexo feminino, 39 anos, procurou serviço de cirurgia da Santa Casa de São Paulo por achado de cisto pancreático em ultrassonografia (USG) abdominal solicitada em rotina ginecológica. Apresentava-se assintomática, sem alterações no exame físico, relatando apenas hipertensão arterial e obesidade (IMC de 38kg/m²) como comorbidades. A Tomografia Computadorizada (TC) de abdômen, realizada em nosso serviço, evidenciou lesão hipodensa na cabeça pancreática, com septações internas e calcificações centrais, medindo 2,5 cm no maior eixo, sem determinar dilatação do ducto pancreático principal. (Figura 1) Foi, então, solicitada ecoendoscopia, que mostrou lesão hipoecogênica em cabeça do pâncreas, heterogênea de superfície regular, medindo 3 cm, além de afilamento da veia mesentérica superior e da confluência esplênico-mesentérico portal, sem invasão de vasos. Realizadas punções e enviado material para anatomopatológico, com resultado de

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

2. Residente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia - 1º Ano em Cirurgia Geral. São Paulo – SP - Brasil

3. Residente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia – 2º Ano em Cirurgia Geral. São Paulo – SP - Brasil

4. Residente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia - 4º Ano em Cirurgia do Aparelho Digestivo. São Paulo – SP - Brasil

5. Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo - Departamento de Cirurgia. São Paulo – SP - Brasil

Trabalho realizado: Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Cirurgia. São Paulo – SP - Brasil

Endereço para correspondência: Milena Martello Cristófal. Rua das Palmeiras, 283, apto 183 – Vila Buarque – 01226-011 – São Paulo – SP - Brasil

Não houve conflito de interesses na realização deste trabalho.

tumor sólido pseudopapilar pancreático, ou tumor de Frantz. Foi optado por procedimento cirúrgico (enucleação o tumor da cabeça pancreática e colecistectomia) e realizada colangiografia intraoperatória, em que não ficou evidenciado lesão de vias biliares ou ductos pancreáticos. Não foi visto doença avançada no intraoperatório.

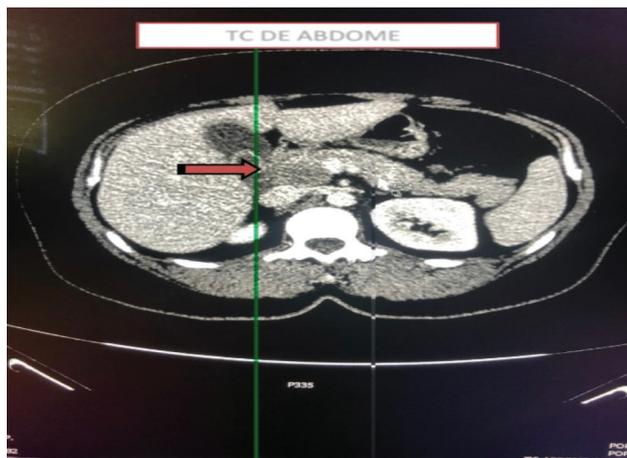


Figura 1 - TC de abdome, evidenciando lesão pancreática em seta



Figura 2 - Vesícula biliar a esquerda e Tumor de Frantz a direita

A paciente evoluiu assintomática, em bom estado geral e no 3º pós-operatório (PO), quando o dreno apresentou débito de 600ml com conteúdo seroso e amilase de 85.700, caracterizando fístula pós pancreatectomia. Permaneceu bem até o 8º PO, quando o dreno apresentou débito zero e a paciente evoluiu com taquicardia e febre. Foi realizada TC de abdômen, evidenciando coleção subdiafragmática à direita, com volume aproximado de 38,5cm³ (Figura 3). Assim, foi indicada drenagem videolaparoscópica, lavagem da cavidade e iniciada antibioticoterapia de largo espectro. Paciente voltou a evoluir bem até o

13º PO, quando o dreno apresentou débito de 1500ml e aspecto bilioso. Foi indicada Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE), porém não foi possível cateterizar a via biliar. No 17º PO, paciente apresentou 600ml de débito sanguinolento em dreno, taquicardia, hipotensão e má perfusão periférica, sendo indicada laparotomia exploradora. No intraoperatório, foi evidenciado sangramento arterial ativo em região de ressecção pancreática de ramo da artéria pancreatoduodenal superior. Realizada hemostasia, lavagem da cavidade com desbloqueio de pequenas coleções e re-drenagem.



Figura 3 - TC de abdome mostrando coleção subdiafragmática a direita

Paciente tornou a evoluir bem, aceitando dieta até o 25º PO, quando apresentou picos febris diários. Iniciou-se rastreio infeccioso, evidenciando infecção fúngica em cultura de ponta de cateter e hemocultura (*Candida albicans*). A TC de tórax, solicitada no rastreio infeccioso, mostrou consolidação pulmonar cavernomatosa compatível com infecção fúngica. Iniciado antifúngicos (Anidulafungina) endovenoso, associado à antibioticoterapia de largo espectro (Vancomicina).

Porém, paciente continuou apresentando picos febris mesmo em uso antibioticoterapia de amplo espectro e antifúngico, sendo solicitado também Eco-dopplercardiograma transesofágico, que evidenciou imagem hiperecogênica móvel, no interior da veia cava superior, estendendo-se para átrio direito, com 35x12mm. Foi solicitada avaliação da cirurgia cardíaca, que indicou procedimento cirúrgico. No PO 56º foi realizada atriectomia direita e retirada de trombo em veia cava superior. Nesse novo intraoperatório, paciente apresentou distúrbio de coagulação, sendo necessária múltiplas transfusões sanguíneas, longo tempo de permanência (CEC), de ventilação mecânica (VM), uso de droga vaso ativa (DVA), balão intra-aórtico (BIA) e de marcapasso para suporte cronotrópico. Foi optado por deixar a mediastinostomia, e reabordar no dia seguinte para revisão, sutura do esterno e retira-

da de BIA. Paciente apresentou boa recuperação pós cirúrgica, evoluindo com desmame de VM, de DVA e transferência da UTI para quatro de enfermaria.

No 90º PO, paciente evoluiu com pseudoaneurisma em artéria femoral esquerda, abordada cirurgicamente para correção pela cirurgia vascular. Paciente recebeu alta após 97 dias de PO e segue acompanhamento ambulatorial.

Discussão

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas foi descrito pela primeira vez em 1959 pela patologista Virginia Kneeland Frantz⁽⁴⁾ e reclassificado em 1996 pela Organização Mundial da Saúde⁽⁵⁾.

Clinicamente a doença costuma ser assintomática, com o paciente em bom estado geral. Quando há manifestação de sintomas, pode ocorrer leve desconforto abdominal ou dor moderada. Porém, como no caso relatado, muitos diagnósticos são feitos incidentalmente, a partir de exames de rotina. A USG ou a TC podem mostrar uma massa heterogênea, encapsulada com componentes císticos e sólidos e possíveis calcificações na periferia ou necrose hemorrágica central. O tumor de Franz localiza-se mais tipicamente em corpo e cauda do pâncreas, podendo atingir também cabeça⁽⁶⁾. Além disso, não é comum que os pacientes apresentem alterações de função pancreática endócrina ou exócrina⁽³⁾. Por fim, a ecoendoscopia além de confirmar esses aspectos anatômicos pode fornecer fragmentos para análise anatomopatológica e confirmação do diagnóstico. Vale ressaltar ainda a importância de diagnósticos diferenciais que incluem tumor neuroendócrino de pâncreas não funcionante, carcinoma de células acinares, cistoadenoma papilífero, cistoadenoma seroso, carcinoma pancreático infantil e pseudocisto⁽⁷⁾.

O crescimento do tumor é indolente e apesar de estender-se para além dos limites pancreáticos, raramente invade órgãos adjacentes ou estruturas vasculares. Dessa forma, a ressecção cirúrgica é viável e a primeira opção de tratamento. Terapias adjuvantes, como quimioterapia e radioterapia não são preconizadas para esse tipo de tumor⁽⁸⁾. A sobrevida após ressecção cirúrgica em 5 anos é cerca de 97% e a morte associada diretamente a doença, baixa⁽⁹⁾.

Entretanto, como no caso relatado, a pancreatectomia é um procedimento com alta morbidade. Apesar dos avanços recentes em cirurgia pancreática, fístulas são comuns e uma das principais complicações pós pancreatectomia⁽¹⁰⁾. A principal opção para o tratamento das lesões tumorais da cabeça do pâncreas é a duodenopancreatectomia, procedimento com morbidade considerável. Neste caso, devido à localização mais periférica na cabeça pancreática e

às características da lesão compatíveis com o tumor de Frantz, optou-se por um procedimento de menor porte, a ressecção local da lesão, diferente do preconizado na maioria das vezes. Entretanto, a paciente apresentou fístula pancreática grau C, seguido de infecção fúngica disseminada e trombose em veia cava superior com necessidade de abordagem cirúrgica. Segundo o IGSPS (International Study Group of Pancreatic Fistula), a graduação de fístulas pancreáticas ocorre em três níveis: Grau A, definidas como extravasamento bioquímico, com amilase três vezes superior ao nível sérico, no terceiro dia PO. Essas fístulas não alteram prognóstico do paciente e permitem conduta expectante. Grau B, em que há alterações sistêmicas relacionadas a fístula e/ou necessidade de reposicionamento do dreno abdominal por métodos não invasivos. Ou grau C, com falência orgânica relacionada a fístula e/ou reabordagem cirúrgica⁽¹¹⁻¹²⁾. Até 30% dos pacientes submetidos a pancreatectomia podem desenvolver fístulas, aumentando morbidade, tempo de internação e complexidade do atendimento médico hospitalar⁽¹³⁾.

Outra complicação prevalente no PO de pancreatectomias é a hemorragia, também apresentada pela paciente desse caso. De acordo com as definições do IGSPS, essas hemorragias pós cirúrgicas devem ser categorizadas, a fim de melhor acompanhar a evolução dos doentes. Com relação ao tempo, o sangramento pode ser precoce (antes de 24h da cirurgia) ou tardio (após 24h da cirurgia). Hemorragias precoces estão associadas a falha na hemostasia durante o procedimento cirúrgico. Já as tardias, relacionam-se a lesão endotelial causada por fístulas ou abscessos. Quanto a localização, esses sangramentos podem ser intraluminais, dentro do trato digestivo ou extraluminais, para a cavidade abdominal. A gravidade é definida como leve, se a quantidade de volume perdido é baixa e não há repercussões clínicas, necessidade de intervenção ou queda de hemoglobina (Hb) maior que 3 g/dL. Por outro lado, os sangramentos graves irão manifestar-se clinicamente, após grande perda volêmica, queda de Hb maior que 3 g/dL e exigir tratamento intensivo. Com base nessas características, a IGSPS gradua as hemorragias em A, B e C. Hemorragias "A" são precoces e leves, sem repercussões clínicas ou condutas terapêuticas. As hemorragias "B", precoces e severas ou tardias e leves, exigem investigação diagnóstica com TC, angiografia ou endoscopia, além de tratamento cirúrgico, endoscópico ou embolização. Por fim, as "C" tardias e severas, necessitam de avaliação diagnóstica e terapêutica como as grau "B" e representam ameaça a vida⁽¹⁴⁾.

Este caso ilustra as dificuldades e complicações possíveis das cirurgias pancreáticas. Mesmo sendo optado por um procedimento de menor porte para a ressecção de um tumor de Frantz, a fístula pancreática,

suas repercussões, e seu manejo continuam sendo um desafio para o cirurgião.

Comentários Finais

O tumor de Frantz apresenta crescimento indolente, evolução benigna e tratamento cirúrgico, na grande maioria dos casos. Este caso demonstra as dificuldades diagnósticas e terapêuticas que o cirurgião pode ter no manejo destes pacientes.

Referências

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(6):965-72.
2. 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(1):29-34.
3. Śłowik-Moczydłowska Z, Gogolewski M, Yaqoub S, Piotrowska A, Kamiński A. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz's tumor): two case reports and a review of the literature. *J Med Case Rep*. 2015; 9: 268.
4. Frantz VK. Tumors of the pancreas. In: Bumberg CW, editor. *Atlas of Tumor Pathology*. VII. Fascicles 27 and 28. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p. 32-33.
5. Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. *Pathology and genetics of tumours of the digestive system*. IARC Press: Lyon 2000. 314p. (World Health Classification of Tumours ; 2)
6. Ferreira TO, Kobayashi AF, Koto RY, Marcello MAW, De Campos T. Tumor de Frantz: relato de caso. *Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo*. 2016; 61(1):48-51.
7. Macedo TA, Vieira SC, Oliveira AM, Coelho EG, Santos LG, Santana JOI. Tumor de Frantz: relato de um caso. *Rev Bras Cancerol*. 2004; 50(1):33-5.
8. Yagci A, Yakan S, Coskun A, Erkan N, Yıldırım 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.
9. 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(6):1051-9.
10. Duarte Garcés AA, Andrianello S, Marchegiani G, Piccolo R, Secchettin E, Paiella S, et al. Reappraisal of post-pancreatectomy hemorrhage (PPH) classifications: do we need to redefine grades A and B? *HPB (Oxford)*. 2018; 20(8):702-7.
11. Bassi C, Dervenis C, Butturini G, Fingerhut A, Yeo C, Izbicki J, et al. Postoperative pancreatic fistula: an International Study Group (ISGPF) definition. *Surgery*. 2005; 138(1):8-13.
12. Bassi C, Marchegiani G, Dervenis C, Sarr M, Abu Hilal M, Adham M, et al. The 2016 update of the International Study Group (ISGPS) definition and grading of postoperative pancreatic fistula: 11 years after. *Surgery*. 2017; 161(3):584-591.
13. Bassi C, Butturini G, Molinari E, Mascetta G, Salvia R, Falconi M, et al. Pancreatic fistula rate after pancreatic resection. The importance of definitions. *Dig Surg*. 2004;21(1):54-9.
14. Wente MN, Veit JA, Bassi C, Dervenis C, Fingerhut A, Gouma DJ, et al. Postpancreatectomy hemorrhage (PPH): an International Study Group of Pancreatic Surgery (ISGPS) definition. *Surgery*. 2007; 142(1):20-5.

Trabalho recebido: 04/08/2018

Trabalho aprovado: 21/02/2019

Trabalho publicado: 21/02/2019