

Pancreatectomia corpo-caudal com preservação esplênica para o tratamento de tumor sólido pseudopapilar de pâncreas (Tumor de Frantz)

Corpo-caudal pancreatectomy with splenic preservation in the treatment of a solid pseudopapillary tumor (Frantz tumor)

Marcelo Garcia Toneto¹, Raquel Cristine Breunig², Renata Farinon Nascimento²

¹ Professor Doutor do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul.

² Médica Residente do Departamento de Medicina Interna do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul.

RESUMO

Objetivos: descrever um caso de tumor sólido pseudopapilar de pâncreas (tumor de Frantz), neoplasia infrequente, que entretanto tem sido cada vez mais diagnosticada e relatada na literatura. **Descrição do Caso:** uma adolescente de 18 anos consultou com queixa de dor abdominal persistente em hipocôndrio esquerdo. Ecografia abdominal e tomografia computadorizada de abdome revelaram lesão sólido-cística na transição entre o corpo e a cauda do pâncreas. A paciente foi submetida a pancreatectomia corpo-caudal com preservação esplênica. O exame anatomopatológico revelou tratar-se de um tumor sólido pseudopapilar de pâncreas. Houve excelente evolução pós-operatória, com resolução completa das queixas, estando a paciente assintomática seis meses após o procedimento. **Conclusões:** o tumor sólido pseudopapilar de pâncreas é uma neoplasia rara, ocorre predominantemente em mulheres jovens e é considerada uma lesão de baixo grau de malignidade. Sintoma de dor abdominal inespecífica é a apresentação clínica característica, e o diagnóstico é realizado por exames de imagem. Ressecção cirúrgica completa do tumor é o tratamento de escolha.

Descritores: PÂNCREAS; NEOPLASIAS PANCREÁTICAS/diagnóstico; NEOPLASIAS PANCREÁTICAS/terapêutica; CÂNCER DO PÂNCREAS; TUMOR DE FRANTZ; PANCREATECTOMIA.

ABSTRACT

Aims: To present a case of solid pseudopapillary tumor (Frantz tumor), an infrequent pancreatic neoplasm, which has been increasingly diagnosed and reported in the literature. **Case Description:** A 18-year old woman presented with pain and tenderness in the left upper abdominal quadrant. Abdominal ultrasound and computed tomography scan revealed a solid and cystic lesion in the body of the pancreas. The patient underwent a corpo-caudal pancreatectomy with splenic preservation. Pathologic analysis of the specimen revealed a solid pseudopapillary tumor. Postoperative course was uneventful with complete resolution of the symptoms, and the patient is completely asymptomatic six months after the operation. **Conclusions:** Pancreatic solid pseudopapillary tumor is a rare neoplasm that predominantly occurs in young women, and is generally considered a low-grade malignant tumor. Its clinical presentation is nonspecific abdominal symptoms, and the diagnosis is performed by image tests. Complete surgical resection of primary tumor is the treatment of choice.

Keywords: PANCREAS; PANCREATIC NEOPLASMS/diagnosis; PANCREATIC NEOPLASMS/therapy; CANCER OF PANCREAS; FRANTZ TUMOR; PANCREATECTOMY.

INTRODUÇÃO

Os tumores sólidos pseudopapilares de pâncreas (TSPP), descritos inicialmente por Frantz em 1959, são reconhecidos pelo comportamento biológico indolente.

São neoplasias raras, responsáveis por 1 a 2% de todos os tumores primários do pâncreas exócrino.¹ Ocorrem predominantemente em mulheres jovens, entre a segunda e terceira décadas de vida, com apenas cerca de 8% dos casos sendo diagnosticados em homens.² O comportamento clínico desse tumor é indolente, pois tem sido considerado histopatologicamente como um tumor maligno de baixo grau.³ Várias designações como neoplasia epitelial papilar, neoplasia cística papilar, neoplasia epitelial papilar e sólida, tumor acinar cístico e sólido, neoplasia sólida e papilar,

Endereço para correspondência/Corresponding Author:

MARCELO GARCIA TONETO
Centro Clínico da PUCRS
Av. Ipiranga 6690, cj. 612
CEP 90610-000, Porto Alegre, RS, Brasil
Telefone: (51) 3320-5179
E-mail: mtoneto@terra.com.br

carcinoma cístico papilar, tumor papilar cístico e sólido, carcinoma ou tumor pseudopapilar sólido são encontradas na literatura para designar essas lesões. Desde 1996, segundo classificação da Organização Mundial da Saúde,⁴ essa neoplasia tem sido designada como tumor sólido pseudopapilar do pâncreas. Esta denominação tem sido aceita devido às duas principais características histológicas da lesão: tumor sólido e presença de áreas pseudopapilares. Aproximadamente 15% dos casos apresentam comportamento agressivo, com recorrência e metástases, estas principalmente para o fígado e peritônio.^{1,2} A taxa de recorrência local relatada é de cerca de 6% em casos tratados cirurgicamente.⁵ A manifestação clínica mais comum é massa abdominal palpável associada a dor abdominal inespecífica.¹ O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica completa do tumor, sendo esta usualmente curativa.⁶ Um alto índice de suspeição é necessário para diagnóstico de TSPP, que deve ser considerado no diagnóstico diferencial de neoplasias pancreáticas, principalmente no contexto de mulheres jovens com massa pancreática cística.⁵

Este relato tem como objetivo descrever a abordagem diagnóstica e o manejo cirúrgico de uma paciente com TSPP de pâncreas e revisar aspectos atuais da literatura sobre esse raro tipo de tumor. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em pesquisa da PUCRS sob o registro CEP 10/05158.

RELATO DO CASO

Uma adolescente de 18 anos, natural e procedente de Porto Alegre/RS, apresentava há cerca de um ano queixas de dor e desconforto em epigástrio e hipocôndrio esquerdos com irradiação para o dorso. Negava emagrecimento, alterações do hábito intestinal ou outras alterações do aparelho gastrointestinal. Negava usar medicações de forma rotineira. A história familiar era negativa para neoplasias malignas. Ao exame físico não se observavam alterações. As medidas antropométricas eram: peso 86 kg, altura 1,71 m e índice de massa corporal 29,45 kg/m². Hemograma, glicemia, provas de função hepática e renal eram normais. A ecografia abdominal revelou lesão sólida com componente cístico, heterogênea, com aproximadamente 7 cm em seu maior diâmetro na transição entre o corpo e cauda do pâncreas. A tomografia computadorizada confirmou a presença da lesão, sugerindo o diagnóstico de TSPP do pâncreas (Figura 1). Na suspeita de TSPP indicouse a realização de uma ressecção cirúrgica da lesão (pancreatectomia corpo-caudal com preservação do baço). Optou-se pela abordagem cirúrgica aberta, que foi realizada por incisão mediana supraumbilical sob

anestesia geral. O exame anátomo-patológico mostrou lesão bem definida, circunscrita por cápsula, medindo 6,0 cm no maior diâmetro, com área central friável e hemorrágica. O pâncreas adjacente não apresentava alterações macroscópicas. O aspecto microscópico foi compatível com neoplasia sólida pseudopapilar de pâncreas, atipia nuclear ausente, índice mitótico com menos de uma mitose em dez campos de grande aumento e hiperplasia reacional em cinco linfonodos. A paciente apresentou boa evolução pós-operatória, com alta hospitalar 72 horas após o procedimento, retornando às suas atividades normais 15 dias após o procedimento cirúrgico. Seis meses após o procedimento a paciente encontra-se assintomática e sem sinais de recidiva da doença.



Figura 1. Tomografia de abdome mostrando lesão pancreática cística com componente sólido de 7.0-x 6.5 cm, caracterizando um caso de tumor sólido pseudopapilar de pâncreas (tumor de Frantz).

DISCUSSÃO

A popularização dos exames radiológicos para avaliação de quadros abdominais inespecíficos, aliada à melhoria de sua acurácia, tem aumentado a frequência do diagnóstico de lesões císticas no pâncreas. Este fenômeno faz com que muitas vezes o clínico confronte-se com diagnósticos de exceção, em que a conduta possa ser difícil de ser estabelecida. Desde que foi descrito pela primeira vez por Frantz em 1959,⁷ 718 casos de tumores sólidos pseudopapilares de pâncreas foram documentados em língua inglesa em 210 artigos publicados nesse período.⁸ A histogênese desse tumor é ainda incerta. Sugere-se que a neoplasia possa ter origem epitelial ductal, neuroendócrina, a partir de células primordiais multipotentes, ou até mesmo uma origem extrapancreática.⁹ Está bem estabelecida a maior incidência no sexo feminino, sendo encontrada uma relação de 10 mulheres para cada homem, e uma média

de 22 anos de idade ao diagnóstico.¹⁰ A predominância em mulheres jovens poderia sugerir a possibilidade de fatores hormonais infuïrem na gênese da neoplasia, todavia existem controvérsias sobre a presença ou não de receptores de estrógeno e progesterona nesses tumores.⁶ Histologicamente, o TSPP é geralmente caracterizado por áreas sólidas que se alternam com um padrão pseudopapilar e espaços císticos, os quais são resultado de alterações degenerativas graduais que ocorrem na neoplasia sólida.¹¹ Achados específicos para a diferenciação celular do TSPP permanecem incertos, e o diagnóstico diferencial requer o uso de marcadores imunohistoquímicos: são caracteristicamente positivos para vimentina, CD-10, CD-56 e alfa-1-antiquimiotripsina, e usualmente negativos para marcadores neuroendócrinos (insulina, glucagon, somatostatina, serotonina, gastrina, peptídeo vasoativo intestinal, bombesina, cromogranina, lisossoma e CD-68). As células tumorais podem também revelar imunoreatividade focal para citoqueratina, enolase neuro-específica e sinaptofisina⁹. O índice mitótico e Ki-67 são usualmente baixos, enfatizando a baixa malignidade dessa neoplasia¹¹. A apresentação clínica é usualmente inespecífica: desconforto abdominal e dor vaga são os sintomas mais frequentes, seguidos por um aumento gradual da circunferência abdominal, e sinais de compressão induzidos pelo tumor. Manifestações agudas são raras e devem-se a pancreatite aguda por isquemia, distensão ou obstrução dos ductos pancreáticos ou hemoperitônio por ruptura da cápsula do tumor.¹² Não existem achados laboratoriais específicos para TSPP, nem marcadores tumorais séricos.⁹ Tomografia computadorizada, ultrassonografia e ecoendoscopia têm sido empregadas para diagnóstico de imagem, sendo a tomografia a modalidade de escolha para diagnóstico e caracterização do TPS de pâncreas. A ressonância nuclear magnética pode ter mais acurácia na diferenciação de componentes císticos e sólidos dentro do tumor. A presença de massa tumoral encapsulada com componentes sólidos e císticos, bem como hemorragia sem septação interna óbvia, levam à suspeição de TSPP.² A tomografia computadorizada usualmente demonstra uma massa retroperitoneal bem encapsulada e circunscrita, hipodensa, com vários componentes sólidos e císticos provenientes da degeneração hemorrágica. Após administração de contraste, o realce das áreas sólidas é percebido na periferia, contrastando com a localização central dos espaços císticos. A ecoendoscopia possibilita a realização de biópsia por punção com agulha fina como uma opção de diagnóstico patológico pré-operatório.⁹ Apesar da avaliação por imagem ser característica em grande parte dos pacientes, existe um subgrupo de

pacientes em que são encontradas imagens radiológicas atípicas, quando o diagnóstico diferencial com tumores endócrinos não funcionantes e outras neoplasias do pâncreas deve ser realizado.¹³ Dois terços dos casos estão localizados em corpo e cauda do pâncreas. Na macroscopia, o tecido tumoral destaca-se do tecido pancreático normal por uma cápsula fibrosa verdadeira. Nos cortes seccionais, evidenciam-se áreas sólidas e císticas, com necrose e pontos hemorrágicos.^{5,6} Apesar de bem encapsulado, na microscopia a interface entre o tumor e o tecido pancreático normal pode mostrar um crescimento infiltrativo.⁵ A ressecção cirúrgica é o tratamento de escolha, mesmo nos casos de metástases hepáticas ou recorrência local, os quais não contraindicam a terapia cirúrgica.¹⁴ Há pouca evidência que sustente o emprego de quimioterapia e radioterapia com ou sem a presença de doença metastática. Tem sido reportada uma resposta favorável à radioterapia nos casos de doença irrisecável localmente avançada.⁹ Para tumores localizados em corpo e cauda pancreáticos, pancreatectomia distal com ou sem preservação esplênica é o procedimento cirúrgico de escolha; já para os da cabeça do pâncreas, é indicada a duodenopancreatectomia cefálica, preferencialmente com preservação pilórica. Em tumores bem encapsulados, localizados na cabeça do pâncreas, quando uma duodenopancreatectomia for contraindicada, a enucleação da neoplasia pode ser uma alternativa terapêutica desde que tecnicamente possível.¹⁴ Dissecção linfática extensa ou medidas locais mais radicais não são indicadas. As recidivas podem ocorrer, sendo necessário acompanhamento prolongado do paciente. Doença metastática está presente em 15% dos casos, usualmente sincrônica e confinada ao fígado ou peritônio.¹⁵ Metástases à distância, para fígado, pulmão ou pele ocorrem predominantemente em mulheres idosas e estão associadas a alta mortalidade.¹³ A sobrevida global em cinco anos é superior a 97% nos pacientes tratados com ressecção cirúrgica.⁹

Em resumo, os TSPP do pâncreas, apesar de raros, apresentam manifestações clínicas, radiológicas e patológicas características que permitem seu diagnóstico com os exames complementares habitualmente utilizados. A ressecção cirúrgica completa do tumor é o tratamento de escolha e permite a cura na maioria dos pacientes afetados.

REFERÊNCIAS

- Francis WP, Goldenberg EG, Adsay NV, et al. Solid-Pseudopapillary Tumors of the Pancreas: Case Report and Literature Review. *Curr Surg.* 2006;63:469-72.
- Wang DB, Wang QB, Chai WM, et al. Imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas on multi-

- detector row computed tomography. *World J Gastroenterol*. 2009;15:829-35.
3. Zumarán-Cuéllar O, Romero-Hernández T, Blanco-Benavides R, et al. Frantz-Gruber tumor: A case report. *Rev Gastroenterol Mex*. 2004;69:235-8.
 4. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, et al. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas. New York: Springer; 1996.
 5. Patil TB, Shrikhande SV, Kanhere HA, et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: a single institution experience of 14 cases. *HPB*. 2006;8:148-50.
 6. Pinto JR, Moraes MV, Oliveira AGF. Neoplasia papilar cística do pâncreas. *Rev Col Bras Cir*. 2001;28:304-6.
 7. Frantz V. Tumor of the pancreas. *Atlas of tumor pathology: first series*. Washington D.C., USA: Armed Forces Institute of Pathology; 1959, p. 32-3.
 8. Papavramidis T, Ppavramidis S. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg*. 2005;200: 965-72.
 9. Jani N, Dewitt J, Eloubeidi M, et al. Endoscopic ultrasound – guided fine – needle aspiration for diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a multicenter experience. *Endoscopy*. 2008;40:200-3.
 10. Mulkeen A, Yoo P, Cha C. Less common neoplasm of the pancreas. *World J of Gastroenterol*. 2006;12:3180-5.
 11. Santini D, Poli F, Lega S. Solid-papillary tumors of the pancreas: Histopathology. *J Pancreas*. 2006;7:131-6.
 12. Zhang H, Liang TB, Wang WL, et al. Diagnosis and Treatment of soli-pseudopapillary of the pancreas. *Hepatol Pancreat Dis Int*. 2006;5:454-8.
 13. Choi JY, Kim MJ, Kim JH, et al. *Am J Roentgenol*. 2006; 187:W178-86.
 14. Vollmer Jr CM, Dixon E, Grant DR. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. *HPB (Oxford)*. 2003;5:264-7.
 15. Costa-Neto GD, Amico EC, Costa GID. Solid-pseudo-papillary tumor of the pancreas: report of four cases. *Arq Gastroenterol*. 2004;41:259-62.