



Neoplasia Sólida Pseudopapilífera do Pâncreas: Relato de Caso *Papillary Cystic Tumor of the Pâncreas: Case Report*

Marcela Resende Sarmiento¹,
Ângelo Flávio Adami².

1- Acadêmica do 6º ano de Medicina da
Faculdade de Medicina de Itajubá (FMI) –
Itajubá/MG.

2- Médico. Especialista em Gastroenterologia.
Professor titular e chefe do Serviço de
Gastroenterologia, Endoscopia e Hepatologia do
Hospital Escola de Itajubá (HE/FMI) –
Itajubá/MG

RESUMO

Introdução: A neoplasia sólida pseudopapilífera do pâncreas - também denominada Tumor de Frantz - é uma doença rara, cada vez mais citada na literatura. Foi primeiramente descrita por Frantz, em 1959, a partir de quatro casos que foram, então, definidos como tumores não funcionais das células das ilhotas pancreáticas. Tem prevalência aumentada em jovens do sexo feminino e sua incidência vem aumentando nos últimos 10 anos. **Casuística:** Foi relatado um caso de tumor pancreático em uma menina de 11 anos de idade, que apresentava desconforto abdominal, dor epigástrica e plenitude pós prandial, ou seja, sintomas inespecíficos, por um período de 2 meses. **Discussão:** A apresentação clínica do Tumor de Frantz inclui sintomas inespecíficos, como desconforto abdominal, dor epigástrica e plenitude pós prandial. Sua patogênese ainda é desconhecida, mas possui um prognóstico favorável e baixa malignidade. O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica completa do tumor. **Conclusão:** Na investigação diagnóstica foi encontrado um tumor sólido-oval da cabeça do pâncreas. Uma enucleação do tumor foi realizada e a paciente teve boa evolução após a cirurgia.

Palavras chave: Tumor de Frantz, tumor do pâncreas, pseudopapilífero

ABSTRACT

Introduction: Papyllary cystic tumor of the pancreas- called Frantz's tumor – is a rare disease increasingly reported in the literature. It was first described by Frantz in 1959 from four cases that were then defined as nonfunctioning tumors of the pancreas islet cells. It has female prevalence in young people with increased incidence in the last 10 years. **Case report:** We report um case of pancreatic tumor in a 11-year-old girl, who presented abdominal discomfort, epigastric pain and early fullness, or nonspecific symptoms above for a 2 month period. **Discussion:** Frantz's tumor clinical presentation includes nonspecific symptoms such as pain, abdominal discomfort, epigastric pain and early fullness. Its pathogenesis is still unknown but with a favorable prognosis and low malignancy. The treatment of choice is a complete surgical resection of the tumor. **Conclusion:** Diagnostic investigation found a solid-oval tumor of the head of pancreas. A tumor enucleation was performed and the patient had a good evolution after surgery.

Key Words: Frantz's tumor, Pancreatic tumor, pseudopapillary

Correspondência:

Marcela Resende Sarmiento
Rua Miguel Viana 360/204
Bairro Morro Chic
Itajubá/MG. CEP: 37500 080
Tel: (35) 9910-5216
E-mail: marcelinha@gmail.com

INTRODUÇÃO

O tumor sólido pseudopapilífero do pâncreas, também conhecido como Tumor de Frantz, é uma neoplasia rara e cada vez mais citada na literatura (existem hoje menos de 900 casos descritos).¹⁻⁵ Foi pela primeira vez descrito por Frantz no ano de 1959, a partir de quatro casos que foram na época definidos como neoplasias não funcionantes de células de ilhotas de pâncreas.^{2,4-8}

Considerados tumores não endócrinos, têm preferência para o sexo feminino na proporção de 10:1, com média de idade de 22 anos e se estende ao longo do corpo, cabeça e cauda do pâncreas. Possui tamanho aproximado de 7 a 20 cm e parece ter aumentado sua incidência nos últimos 10 anos, devido ao maior conhecimento sobre a doença.^{2,4,6,9}

As características principais dessa neoplasia incluem: mulheres jovens e adolescentes, na maioria, até terceira década de vida; sintomas clínicos inespecíficos, como dor e desconforto abdominal de baixa intensidade, epigastralgia, náuseas, aumento da circunferência abdominal e saciedade precoce, representando um desafio diagnóstico, podendo ser erroneamente confundido com pseudocistos pancreáticos.^{2,4,6-8,10-12}

O prognóstico é relativamente favorável, uma vez que esse tumor se comporta como benigno, com baixo potencial de malignidade, ocorrendo metástases em 15% dos casos, sendo a maioria hepática, de pouca recorrência.^{1,2,6,13} Quando feito o diagnóstico, a neoplasia se encontra com tamanho aumentado na maioria das vezes, sem invasão de estruturas vasculares/biliares.^{3,4}

O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica completa do tumor, tendo como outras

opções, a duodenopancreatectomia, com preservação do piloro; pancreatectomias preservando baço; ou enucleação como alternativa.^{2,6,7,9,12-15}

Devido à raridade do tumor e seu difícil diagnóstico, faz-se necessária maior divulgação e estudo sobre o Tumor de Frantz, com o objetivo de se conhecer melhor a fisiopatologia dessa neoplasia para se obter maior sucesso no tratamento destes pacientes.

CASUÍSTA

O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Itajubá, no dia 06/02/2012, sob o protocolo número 083/11.

Paciente do sexo feminino, 11 anos, estudante, natural e procedente de Wenceslau Braz, MG, com queixa principal de dor na barriga há 1 ano e meio. Relatou presença de dor em abdome superior de início há 18 meses, que se acentuou nos últimos três meses. A dor era do tipo cólica, de moderada intensidade, de caráter intermitente, podendo durar até três dias, sem fatores desencadeantes, que melhorava com o uso de analgésicos comuns e se irradiava para a região dorso-lombar esquerda. Negava sintomas associados ao quadro álgico, como náuseas, vômitos e diarreia. Procurou então atendimento médico especializado e foi encaminhada pelo pediatra ao serviço de gastroenterologista de um Hospital Escola de uma cidade do sul de Minas Gerais, devido à piora da sintomatologia.

Pesquisando sintomas gerais, a paciente relatou perda ponderal de dois quilos em três meses. Negou febre, sintomas dispépticos, menarca e tinha função intestinal fisiológica. Psiquismo, sistema nervoso, olhos,

ouvidos, nariz, garganta, cardiopulmonar, geniturinário, osteomuscular não apresentaram alterações.

Em sua História Patológica Progressiva negou comorbidades. Relatou apendicectomia aos três anos. Negou alergia a medicamentos. Em sua história familiar relatou pai e mãe vivos e hígidos com dois irmãos saudáveis. Negou história familiar de neoplasias, hemotransfusões e relatou bom relacionamento social na escola.

Ao Exame Físico, apresentava bom estado geral, normocorada, hidratada, anictérica, acianótica e afebril. Sem linfonodos palpáveis em cadeias cervicais, axilares, epitrocleares ou inguinais. Apresentava sinais vitais de: Frequência Cardíaca = 76 bpm, Pressão Arterial = 110x70 mmHg e Frequência Respiratória = 18 irpm. O aparelho cardiovascular não possuía alterações, com ritmo cardíaco regular sem sopros. O aparelho respiratório apresentava murmúrio vesicular universal, sem ruídos adventícios, e paciente estava eupneica. Ao se examinar o abdome, este estava plano, com cicatriz umbilical centrada, sem circulação colateral e presença de incisão de Mc Burney.

Os ruídos hidroaéreos estavam presentes. Encontrou-se, contudo, presença de massa palpável de aproximadamente 5cm no maior diâmetro, na região epigástrica, dolorosa à palpação profunda, fixa e de consistência endurecida. Havia submaciez à percussão da região epigástrica. Os membros inferiores se encontravam sem edemas, com panturrilhas livres e pulsos palpáveis. Estava consciente, orientada e sem déficit motor.

O hemograma não indicou sinais de anemia, anisocitose ou leucocitose. O leucograma, glicemia, enzimas hepáticas, amilase e lipase estavam dentro dos valores de referência. Os marcadores tumorais CEA e CA 19-9 também estavam com os valores normais.

A investigação imagiológica, através da ultrassonografia abdominal, indicou que, adjacente ao corpo do pâncreas, havia imagem de configuração ovalada, de contornos regulares e limites definidos, isoecogênica em relação ao parênquima pancreático e sem plano de clivagem com a glândula, medindo em torno de 3,1x 2,6 x 3,2 cm nos maiores eixos (Figura 1).

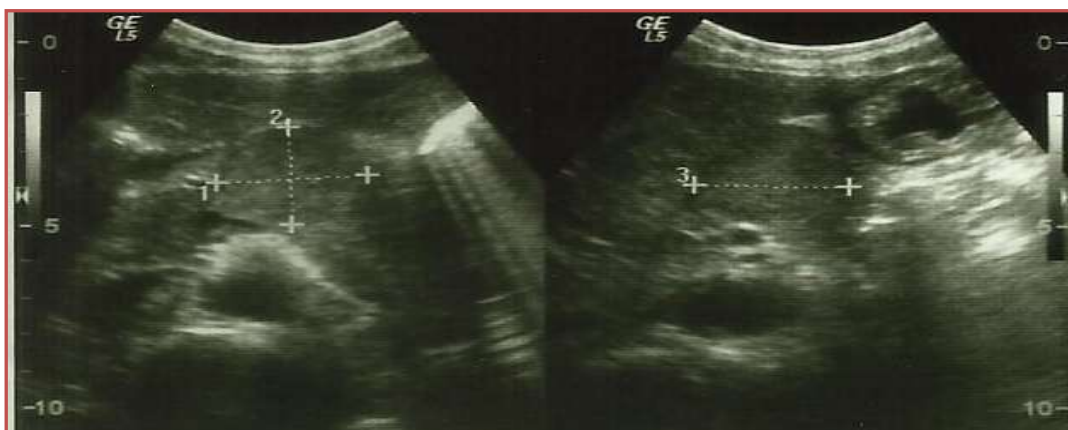


Figura 1 - Ultrassonografia realizada em 16/10/2010

Foram realizados exames de Tomografia Computadorizada e Ressonância

Nuclear Magnética de abdome superior, encontrando-se também adjacente ao corpo do

pâncreas imagem de configuração ovalada, de contornos regulares e limites definidos, isoecogênica em relação ao parênquima

pancreático e sem plano de clivagem com a glândula, medindo 3,1x2,6x3,2 cm nos maiores eixos (figuras 2 e 3).



Figura 2 - Tomografia Computadorizada de abdome superior realizada em 05/11/2010. Corte transversal superior.

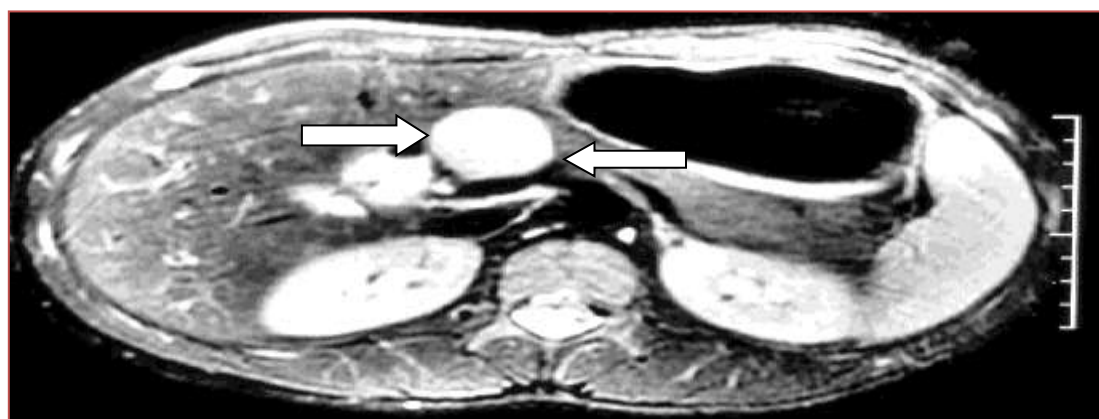


Figura 3 - Ressonância Nuclear Magnética de abdome superior realizada em 11/11/2010. Corte transversal.

Foi realizada então, uma Ecoendoscopia onde se observou na cabeça do pâncreas área nodular, hipocogência, regular, heterogênea, medindo cerca de 3,7x2,5cm nos seus maiores eixos. Foi realizada punção ecoguiada com retirada de material sólido para análise histológica. Contudo, não foram observados nódulos linfáticos nas cadeias estudadas. A partir desse exame, a primeira hipótese diagnóstica foi de lesão neuroendócrina.

O resultado anatomopatológico do exame realizado indicou: proliferação de células epitelioides com citoplasma granuloso, eosinofílico e mal definido, com núcleos arredondados com cromatina salpicada. A hipótese diagnóstica mais uma vez confirmou neoplasia de padrão neuroendócrino, sendo recomendado estudo imuno-histoquímico (Quadro 1):

Quadro1 - Laudo do Estudo Imunohistoquímico, realizado em 18/02/2011

<i>Anticorpos</i>	<i>Clone</i>	<i>Resultado</i>
CD10- Antígeno comum da LLA	56C6	Positivo
Citoceratinas de 40,48,50 e 50,6 kDa	AE1/AE3	Focalmente positivo
Cromogranina A	DAK-A3	Negativo
Receptor de Progesterona	PgR636	Positivo

A conclusão do estudo imunohistoquímico confirmou lesão nodular em cabeça do pâncreas, com presença de células de citoplasma eosinófilo ou claro, indistinto e núcleos hipercromáticos, sem figuras de mitose atípica. O estudo imunohistoquímico revelou expressão para CD10 e receptores de progesterona.

Optou-se pela abordagem cirúrgica com ressecção completa do tumor, sem necessidade de intervenção em estruturas adjacentes. A paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório e hoje, se mantém assintomática, em seguimento ambulatorial semestral, com realização de tomografia computadorizada anual.

Posterior avaliação anatomopatológica e imunohistoquímica revelaram tratar-se de tumor sólido pseudopapilífero do pâncreas, com expressão para CD-10, receptores de progesterona e vimentina (V-9). Concluiu-se tratar-se de neoplasia de difícil diagnóstico, porém sua detecção e ressecção completa relacionam-se ao bom prognóstico.

DISCUSSÃO

O Tumor de Frantz ocorre em aproximadamente 0,17%-2,7% dos tumores não

endócrinos do pâncreas, sendo a cabeça a parte mais acometida (40%), conforme o caso da paciente deste relato, seguida da cauda (32%) e corpo (28%).^{2,4,7} Até o ano de 2004, existiam cerca de 452 casos relatados deste tipo de tumor na literatura médica.² Possivelmente, devido ao avanço da medicina e a melhora do suporte tecnológico, ocorreu um aumento de 2/3 do total de diagnósticos de Tumores de Frantz nos últimos 10 anos, evidenciando uma maior atenção e conhecimento sobre a doença por parte da comunidade médica.^{1,2,4,7,10}

Cerca de 90% dos casos são encontrados em mulheres não-caucasianas jovens, entre a segunda e terceira década de vida, evidenciando que fatores hormonais podem estar envolvidos na patogenia do tumor. No presente relato, a paciente se inclui nos 10% restantes, uma vez que encontrava-se na primeira década de vida. A apresentação variada desse tipo de neoplasia dificulta o diagnóstico precoce.⁹ O paciente pode permanecer assintomático por vários anos ou ter somente sintomas inespecíficos/vagos leves, como dor abdominal aguda ou crônica, epigastralgia, náuseas, vômitos ou massa abdominal palpável de crescimento lento.^{1,2,9,15,16} Mais uma vez, os sintomas da paciente corroboram com as estatísticas. No momento do diagnóstico, que geralmente é encontrado ao se realizar exames

de rotina, os tumores já se encontram com grandes dimensões. No entanto, devido ao seu caráter de baixa malignidade, apresentam mesmo assim, prognóstico favorável.^{1,2}

Em relação aos métodos diagnósticos, a imunohistoquímica é de auxílio apenas marginal no esclarecimento da origem do pseudotumor papilífero do pâncreas.^{11,18} A vimentina é consistentemente expressa (encontrada no presente relato), assim como outros marcadores, como alfa-1 anti tripsina, alfa-11 anti quimiotripsina e enolase neuroespecífica.^{2,9,11,19} A tomografia computadorizada é o exame de maior acurácia no diagnóstico deste tumor, que geralmente demonstra uma massa retroperitoneal no pâncreas, de contornos definidos, encapsulada e lobulada, com áreas císticas e solidas, como aquela descrita neste caso.^{9,18} Outro exame que pode auxiliar no diagnóstico precoce é a citologia do aspirado, por punção guiada por ultra-sonografia.⁷ O crescimento do Tumor de Frantz é local, lento, benigno, apresentando pouca invasão pancreática e metástases incomuns, com taxa de 15% (fígado - 28%, veia cava - 27%, baço - 17%), sendo a maioria do sexo masculino. Envolvimentos de linfonodos também são raros e foram descritos em somente quatro casos.^{3,12} Pacientes que apresentaram a forma mais agressiva da doença possuíam idade mais avançada, com metástase para fígado e peritônio e sobrevida de 90 meses.^{3,9} Mesmo com todas essas características, não há razão para se manter uma conduta expectante.^{1,3,9,12,13} Por isso, foi realizada uma enucleação completa do tumor na paciente relatada.

A cirurgia é o tratamento de escolha, já que a maioria destes tumores são curáveis através de ressecção cirúrgica, mesmo em casos de metástase hepática ou recorrência local do

tumor.^{7,13,14,16} Existe uma limitada experiência quanto ao uso da quimioterapia e radioterapia, com ou sem metástases aparentes.⁷ Pode-se realizar também pancreatectomia distal ou pancreaticoduodenotomia.¹³ O tipo de ressecção a se realizar dependerá da topografia do tumor, objetivando a maior preservação possível de tecido pancreático e estruturas adjacentes.^{2,13,14,16} A taxa de sucesso em se utilizar somente a ressecção cirúrgica é acima de 90% em 5 anos, com média de recorrência entre 10-15%.^{1,14,16}

CONCLUSÃO

Deve-se manter atenção e suspeita sobre qualquer massa palpável na região do pâncreas, associada a quaisquer sintomas inespecíficos de dor em jovens do sexo feminino. A partir de um achado duvidoso, é necessária a realização de exames complementares, de preferência a tomografia computadorizada, que nesta patologia, possui grande acurácia. Feito o diagnóstico de neoplasia papilífera, a melhor conduta ainda é a ressecção cirúrgica completa do tumor, com o objetivo de oferecer ao paciente o melhor prognóstico possível.

Após a cirurgia, é necessário o acompanhamento ambulatorial semestral, objetivando confirmar a resolução completa desta patologia no paciente.

REFERÊNCIAS

1. Camacho-Aguilera JF, Romero-Mejía C, Valenzuela-Espinoza A. Solid pseudopapillary tumor of pâncreas: case report and literature review. *Cir Cir.* 2010;78:67-72.
2. Costa-Neto GD, Amico EC, Costa GD. Tumor sólido-cístico pseudopapilar do pâncreas (tumor de Frantz): estudo de quatro casos. *Arq Gastroenterol.* 2004;41(4):259-62.

3. Bostanoglu S, Otan E, Akturan S, Hamamci EO, Bostanoglu A, Gokce A, et al. Frantz's tumor (solid pseudopapillary tumor) of the pancreas: a case report. *J Pancreas*. 2009 Mar 9;10(2):209-11.
4. Cerdán RP, Barranco JID, Cantín SB, Bernal JJ, Serrablo AR, Esarte JMM. Tumor de Frantz: presentación de um caso. *Rev Chil Cir*. 2007;59(2):145-9.
5. Frantz VK. Tumors of the pancreas. In: Atlas of tumor pathology section VII, Fascicles 27 and 28. Washington (DC): Armed Forces Institute of Pathology; 1959.
6. Martin RCG, Klimtra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol*. 2002;9:35-40.
7. Junior FELP, TCBN-RN, Moraes MV, Oliveira AGF. Relato de caso: neoplasia papilar cística do pâncreas. *Rev Col Bras Cir*. 2001;28(4):68-71.
8. Choi EK, Ho PS, Yoon KD, Won KK, Ho BJ, Gyu LM, et al. Unusual manifestations of primary pancreatic neoplasia: radiologic-pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr*. 2006;30:610-7.
9. Morbeck IAP, Botan R. Tumores neuroendocrinos. *Prat Hosp*. 2008;10(59):22-7.
10. Pereira Jr. GA, Stracieri LDS, Ceneviva R, Andrade JI, Ceneviva R. Neoplasia papilar cístico - sólida de pâncreas. *Ver. Col Bras Cir*. 1998; 25(5):351-3.
11. Siquini W, Marmorale C, Guercioni G, Stortoni P, Bearzi I, Fianchini A, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas. A report of 3 cases and a review of the literature. *Chir Ital*. 2006;58(2):235-45.
12. Moore PS, Beghelli S, Zamboni G, Scarpa A. Genetic abnormalities in pancreatic cancer. *Mol Cancer*. 2003;2:7.
13. Pinto FEL, Moraes MV, Oliveira AGF. Papillary cystic tumor of the pancreas. *Rev Col Bras Cir*. 2001;28(3):304-6.
14. Kasem A, Ali Z, Ellul J. Papillary cystic and solid tumor of the pancreas: report of a case and literature review. *World J Surg Oncol*. 2005;3:62-8.
15. Bacelar-Junior EA, Gomes MAP, Torres OJM, Santos LJ, Bezerra KB, Souza AR. Frantz's tumor of the pâncreas. *ABCD Arq Bras Cir Dig*. 2010; 23(3):212-3.
16. Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pâncreas. *Surgery*. 1990;108:475-80.
17. Horisawa M, Niinomi N, Sato T, Yokoi S. Frantz's tumor (solid and cystic tumor of the pâncreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up. *J Ped Surg*. 1995;30(5):724-6.
18. Michaud DS. Epidemiology of pancreatic cancer. *Minerva Chir*. 2004; 59:99-111
19. Sheehan MK, Beck K, Pickleman J, Aranha GV. Spectrum of cystic neoplasm of the pancreas and their surgical management. *Arch Surg*. 2003;138:667-2.

Correspondência: Marcela Resende Sarmiento. Rua Miguel Viana 360/204; Bairro Morro Chic; Itajubá/MG. CEP: 37500/080. Tel: (35) 9910-5216. E-mail: marcelinha@gmail.com