

RETO DIAGNÓSTICO DE FOCALIZACIONES PANCREÁTICAS: TUMOR DE FRANTZ-GRUBER.



Dr. Eduardo Moya Sancho. Radiólogo; subespecialista en Radiología de Cuerpo. Hospital Jackson Memorial
Dr. Adrián Agüero Fernández. Radiólogo Hospital Metropolitano de Costa Rica.
Dr. Jose Serrano Suarez. Residente radiología Hospital Calderón Guardia.
Dr. Daniel Guevara Bertsch. Medico general. Hologic.

INTRODUCCIÓN

El tumor sólido pseudopapilar es una entidad rara, representando entre el 0.2% y 2.7% de los carcinomas pancreáticos y el 1-2% de los tumores exocrino pancreáticos. La mayoría de casos reportados se presenta en mujeres con edades entre los 20 y 40 años. Se presenta como una lesión sólida, solitaria, encapsulada que invade el tejido peripancreático, con cambios de degeneración quística. Las metástasis y recurrencia son poco comunes, presentándose en 3 a 9% de los casos y típicamente dentro de los primeros cinco años post resección.

Por estas características se considera un tumor maligno de bajo grado por la OMS, el cual presenta metástasis por continuidad a ganglios linfáticos e hígado. El Gold Standard para el tratamiento es la resección quirúrgica y se debe dar seguimiento por un periodo de cinco años para dar de alta.

A continuación presentamos un caso de recidiva en un paciente masculino de 35 años, 23 años después de su diagnóstico original.

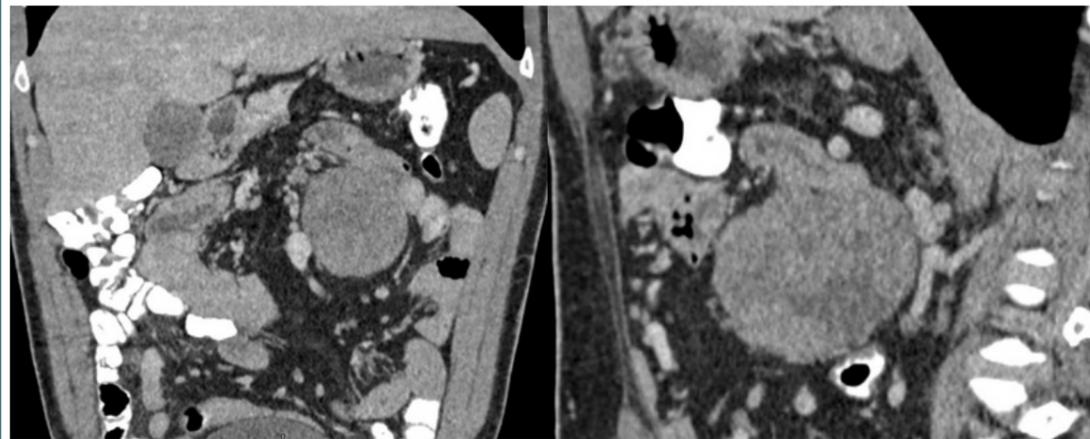


Imagen 4. TC de abdomen en fase porta, proyecciones en coronal y sagital.

Durante la cirugía se observa una masa solida encapsulada que no compromete intestino, descartando GIST.

Patología recibe la pieza quirúrgica, describiéndola macroscópicamente como masa lobulada de superficie lisa. Microscópicamente corresponde a una neoplasia maligna de estirpe epitelial circunscrita en su totalidad por una capsula y dos adenopatías infiltradas con los mismos hallazgos, arrojando como diagnóstico tumor sólido pseudopapilar del páncreas.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 35 años, con antecedente de pancreatitis post trauma a los 12 años. Durante su internamiento se diagnostica por ultrasonido una masa pancreática. Se realizó pancreatomectomía central para retirarla y se diagnostica un tumor pseudopapilar de páncreas o "Tumor de Frantz-Guber". Posterior a control de 5 años, es dado de alta. 23 años después, en sonografía abdominal de rutina, se documenta incidentalmente la presencia de masa mixta de predominio sólida, con algunas zonas quísticas, sin calcificaciones, circunscrita, con medidas de 84x74x71mm, se plantea la posibilidad de recidiva y se recomienda TC dinámico de páncreas.

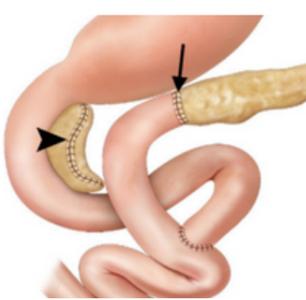


Imagen 1. Diagrama de pancreatomectomía central con Y de Roux.

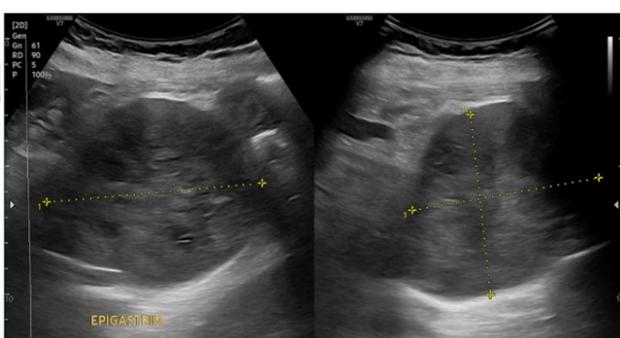


Imagen 2. Sonografía de masa sólida, con áreas quísticas, circunscrita sin calcificaciones.

La tomografía documenta: masa de proyección exofítica que impresiona emerge de la cuarta porción duodenal y se propone como diagnósticos diferenciales GIST vs tumor desmoides ante la baja posibilidad de recidiva.



Imagen 3. TC de abdomen en fase arterial, portal y tardío.



Imagen 5. Masa transoperatoria y pieza quirúrgica.

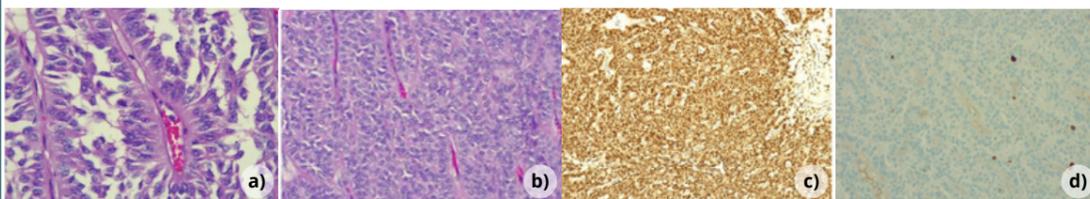


Imagen 6. Histología: los cortes histológicos describen: a) pseudopapilas, b) sábanas sólidas, c) beta-catenina y d) Ki-67.

Adicionalmente, se confirma histológicamente, la presencia de metástasis en #2 ganglios linfáticos.

En la inmunohistoquímica es únicamente positivo fuerte en beta catenina nuclear y en citoplasma.

CONCLUSIÓN

Si bien los tumores sólidos pseudopapilares de páncreas son una patología extraña; su recidiva con metástasis ganglionares después de 23 años es excepcionalmente infrecuente y destaca la importancia del seguimiento a largo plazo en estos pacientes. Este caso resalta la heterogeneidad en la progresión de la enfermedad y la necesidad de una mayor comprensión de su comportamiento biológico. Luego de una extensa revisión bibliográfica, este sería en nuestro conocimiento, el caso reportado con mayor tiempo en recidivar, ya que en su mayoría se presenta en los primeros 5 años y existen reportes de hasta 19 años.

REFERENCIAS

- Vairo A, Vomero A, Rodríguez S, Broggi A, Jacobsen S, Rodríguez A, et al. Caso clínico: umor sólido pseudopapilar de páncreas. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2021;92(1). Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492021000101304
- Gaballah AH, Kazi IA, Zaheer A, Liu PS, Badawy M, Moshiri M, et al. Imaging after pancreatic surgery: Expected findings and postoperative complications. Radiographics [Internet]. 2024;44(1):e230061. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.230061>
- Gómez E, Sanatorio de la Trinidad Quilmes, Minetti AM, Pitaco JJ, Ramallo J, Adami C, et al. Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas. Forma infrecuente de presentación. Rev Argent Cir [Internet]. 2017;109(3):143-4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.25132/raac.v109.n3.1254.es>
- Duque Alvarez X, Fernando Alcázar C, Hernando Sanz A, Mora Oliver I, Granel L, Barreras JA, et al. Tumor sólido pseudopapilar de páncreas: un estudio retrospectivo en la Comunidad Valenciana. Cir Esp [Internet]. 2024; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2023.11.015>
- Hansen CP, Kristensen TS, Storkholm JH, Federspiel BH. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: Clinical-pathological features and management, a single-center experience. Rare Tumors [Internet]. 2019;11:2036361319878513. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/2036361319878513>