

Frantz's Tumor: A Case Report

*Victor Hugo Melo Carvalho¹,
Kaio Danilo Leite da Silva Rocha²,
Pedro Ivo Martins Cidade³,
Allan Sávio Soares Macedo⁴,
Maria Isabel Fernandes Peixoto Furtado⁵,
Guiomar Araújo de Alencar⁶,
Francisco Felipe de Araújo Rolim⁷*

Abstract: Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas are rare neoplasms, responsible for 1-2% of all pancreatic tumors and are predominantly female in general and are called Frantz's tumors. The treatment of choice is the resection of the lesion, and it is usually curative. This study aims to carry out a case report with a description of the clinical history of the treatment of an atypical case of Frantz's tumor with rare clinical and radiological presentation, diagnosed at the Hospital Regional do Cariri. The elaboration of this work documental analysis.

Keywords: Frantz tumor; Pancreatic neoplasm; Pancreatic surgery; Pseudopapillary neoplasm.

Resumo: Neoplasias pseudopapilares sólidas (NPS) do pâncreas são neoplasias raras, responsáveis por 1–2% de todos os tumores pancreáticos e têm uma predominância feminina em geral e são denominadas tumores de Frantz. O tratamento de escolha é a ressecção da lesão, uma vez que é frequentemente curativa. As características radiológicas são importantes para a hipótese diagnóstica, uma vez que o planejamento pré-operatório é fundamental para a obtenção da cura. O presente estudo tem como objetivo realizar um relato de caso com descrição da história clínica, do tratamento de um caso atípico de tumor de Frantz com apresentação clínico-radiológica rara, diagnosticado no Hospital Regional do Cariri. Para elaboração deste, foi realizada análise documental dos dados do prontuário do paciente.

Palavras-chave: Tumor de Frantz; neoplasia pseudopapilares; neoplasia pancreática.

¹ Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

² Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

³ Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

⁴ Resident in General Surgery at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

⁵ Medical Student at the Estácio de Juazeiro do Norte Faculty of Medicine (FMJ/IDOMED), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil. Email: isabelp2111@gmail.com

⁶ Resident in Gynecology and Obstetrics at Universidade Federal do Cariri, Barbalha, Ceará, Brazil.

⁷ Digestive System Surgeon at Hospital Regional do Cariri (HRC), Juazeiro do Norte, Ceará, Brazil.

Introdução

A neoplasia pseudopapilifera sólida de pâncreas é rara e foi descrita por Frantz Gruber em 1959, é uma neoplasia sólido-cística de células exócrinas que corresponde a cerca 0,2-2,7% de todos os tumores pancreáticos [1; 2; 3]. Ele aparece como uma grande massa sólida, cística ou sólido-cística frequentemente com necrose e zonas hemorrágicas. Histologicamente, os tumores pseudopapilares sólidos são geralmente caracterizados por áreas sólidas alternando com um padrão pseudopapilar e espaços císticos quais são os resultados de mudanças degenerativas ocorrendo na neoplasia sólida [4].

Esse tipo de tumor cístico geralmente ocorre em mulheres e é incomum sua apresentação no sexo masculino, sendo registrado apenas em 8% desse grupo [5]. A principal diferença com os outros tipos de tumores pâncreas cístico é que o tumor de Frantz geralmente ocorre em pacientes jovens com um pico de incidência na segunda década de vida, em torno dos 24 anos [5; 6].

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. A maioria dos pacientes apresenta sintomas inespecíficos relacionados a uma massa intra-abdominal (dor abdominal, dispepsia, saciedade precoce, náuseas e vômitos) e mais de um terço geralmente ser descoberto acidentalmente; eles raramente estreiam com hemoperitônio ou icterícia [7; 8]. No momento do diagnóstico o diâmetro da neoplasia é geralmente de 5 a 10 cm, alguns pacientes apresentam lesões de 20 a 25 cm de tamanho [8].

Como relatado por Oliva e colaboradores (2019), muitos diagnósticos são feitos incidentalmente, a partir de exames de rotina. A ultrassonografia (USG) ou a tomografia computadorizada (TC) podem mostrar uma massa heterogênea, encapsulada com componentes císticos e sólidos e possíveis calcificações na periferia ou necrose hemorrágica central [9] ou ainda é proposto como exame para diagnóstico a ressonância magnética (RM) como citado no trabalho de Coimbra e colaboradores (2019).

A invasão de órgãos adjacentes, como o baço ou a parede duodenal é rara. O tratamento é essencialmente cirúrgico e com boas chances de cura, já que se trata de uma neoplasia de lento crescimento tumoral [5; 7; 10]. Apesar de seu comportamento

geralmente benigno ou baixo grau de malignidade, um 7 a 9% de malignidade, então sua excisão cirúrgica é obrigatória [7]. O prognóstico é muito bom e a sobrevida em 5 anos é de 93-97%. Em mais de 90% dos casos os pacientes são tratados apenas com cirurgia [5; 11].

Discutimos aqui um relato de caso conduzido no Departamento de Cirurgia do Hospital Regional do Cariri durante o período de Residência no Programa em Pré Requisito em Área Cirúrgica Básica.

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 22 anos, é admitida no ambulatório do Hospital Regional do Cariri (HRC) referindo dores abdominais há um ano, relatou náuseas e vômito pós alimentares em momentos esporádicos e perda de peso no período. Foram solicitados exames de TC do abdome e tórax e marcadores tumorais CEA; CA 125 e CA 19.9. A TC evidenciou achados de lesão de 12,9 x 10,7cm no corpo e cauda do pâncreas sem invasão vascular, compatível com Tumor de Frantz. Os marcadores tumorais apresentaram resultados dentro da normalidade. Como seguimento, foi agendada cirurgia para ressecção do tumor no dia 02/03/2021.

Na intervenção cirúrgica foi realizada pancreatectomia corpo-caudal que teve como produto um tumor pseudopapilar sólido cístico do pâncreas com tamanho de 13cm. No aspecto macroscópico notou-se um cisto sólido, bem delimitado e de contornos regulares. Não foram encontradas infiltrações neoplásicas perineural e angiolinfáticas. Margens cirúrgicas livres, porém, distando 0,1cm (exígua). Baço livre de neoplasia. No 9º dia pós-operatório (DPO) o dreno TB laminar, localizado no flanco esquerdo, apresentava débito de 125ml em 24 horas com aspecto seroso e negativo para amilase.

A paciente evoluiu em bom estado, apresentando condições de alta hospitalar no 13º DPO com uso do dreno TB laminar em flanco esquerdo devido a fístula pancreática, sem uso de antibioticoterapia devido ausência de sinais de infecção. Foram prescritos sintomáticos, vacinação para Pneumocócica, Haemophilus influenza e meningocócica C e retorno ao ambulatório após sete dias. No retorno ao

ambulatório, após 7 dias, foi retirado o dreno TB laminar da paciente e constatada a melhora clínica da mesma.

Discussão

Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é caracterizado 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 [12]. Podendo evidenciar áreas císticas e sólidas dentro de um tumor encapsulado [13]. No presente relato, o produto da ressecção foi um tumor com as características macroscópicas citadas acima com tamanho de 13cm. Além disso, não foram encontradas infiltrações neoplásicas perineural ou angiolímfáticas.

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 superior, pois usualmente acometem pacientes jovens, do sexo feminino [14]. Cerca de 95% dos casos aparecem em mulheres jovens com idade média de 20 anos [15]. A paciente deste relato de caso está dentro das estatísticas para a doença, uma vez que se trata de paciente jovem e em idade reprodutiva. Também apresentou quadro de tumor palpável, referindo dor a palpação profunda e uma massa retroperitoneal foi encontrada durante o exame físico.

A ressecção completa do tumor continua a ser a base para o tratamento curativo. O procedimento cirúrgico controla os sintomas e a progressão desta rara condição [16]. Foi realizado o procedimento de pancreatemia corpo-caudal para ressecção do tumor, pois o tumor estava localizado no corpo e cauda do pâncreas, além da ausência de doença metastática nos órgãos adjacentes como fígado, pulmão, baço ou peritônio. Duarte e colaboradores (2020) realizaram o mesmo procedimento em seu relato de caso, contudo, o hilo esplênico estava envolvido pela cápsula do tumor pancreático, então procedeu-se a ressecção do baço. No caso da paciente não houve necessidade devido ausência de neoplasia.

Considerações Finais

Em conclusão, o tumor pseudopapilar sólido do pâncreas é um tumor raro, de baixo grau de malignidade localizado no pâncreas. Ocorrem com mais frequência em pacientes jovens do sexo feminino, como apresentado neste relato de caso, sugerindo que pode haver alguma associação com hormônios como a progesterona. No relato, é notório que os padrões encontrados nos exames de Tomografia Computadorizada e de imuno-histoquímica se assemelham com os de outros trabalhos já publicados sobre o mesmo tema. Dessa forma, aumenta o grau de presunção do diagnóstico dessa doença rara. Além disso, constatou-se que a ressecção completa do tumor se deu como um tratamento curativo da patologia, o que corrobora com as evidências científicas presentes. Assim, o tratamento foi efetivo, pois agiu controlando os sintomas e cessando a progressão desta rara condição.

Referências

- [1] Frantz VK. Tumors of the pancreas. Washington, DC: Armed Force Institute of Pathology; 1959. (Atlas of tumor pathology Section 7, fasc. 27-28).
- [2] PAPAVERAMIDIS, Theodossios; PAPAVERAMIDIS, Spiros. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. *Journal of the American College of Surgeons*, v. 200, n. 6, p. 965- 972, 2005.
- [3] CAMPOS, Marilia et al. Tackling the diagnosis: solid pseudopapillary tumor of the pancreas in a young man. *Gastroenterology research*, v. 12, n. 3, p. 174 - 175, 2019.
- [4] SANTINI, Donatella; POLI, Francesca; LEGA, Stefania. Solid-papillary tumors of the pancreas: histopathology. *Jop*, v. 7, n. 1, p. 131-136, 2006.
- [5] TARGARONA, Javier et al. Tumores Sólidos Pseudopapilares de Pâncreas: reporte de 7 casos y revisión de la Literatura. *Revista de Gastroenterología del Perú*, v. 27, n. 2, p. 158-190, 2007.

- [6] MARTIN, Robert CG et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Annals of surgical oncology*, v. 9, n. 1, p. 35-40, 2002.
- [7] LLATAS, Juan; PALOMINO, Américo; FRISANCHO, Oscar. Tumor de Frantz: neoplasia sólida pseudopapilar de pâncreas. *Revista de Gastroenterología del Perú*, v. 31, n. 1, p. 56-60, 2011.
- [8] WÓJCIAK, Michał et al. Liver transplantation for a metastatic pancreatic solid-Pseudopapillary tumor (Frantz tumor): a case report. *Annals of transplantation*, v. 23, p. 520, 2018.
- [9] OLIVA, Fernando Cascelli et al. Tumor de Frantz: desafios diagnósticos e terapêuticos: relato de caso/Frantz's tumor: diagnostic and therapeutic challenges: case report. *Arquivos Médicos dos Hospitais e da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo*, v. 64, n. 1, p. 65-68, 2019.
- [10] COIMBRA, Bianca de Moraes et al. Tumor de Frantz, um desafio diagnóstico: Relato de caso. *HU Revista*, v. 46, p. 1-7, 2020.
- [11] DE OLIVEIRA FERREIRA, Thiago et al. Tumor de Frantz: relato de caso/Frantz's tumor: case report. *Arquivos Médicos dos Hospitais e da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo*, v. 61, n. 1, p. 48-51, 2016.
- [12] PARTEZANI, Alexandre Dib et al. Tumor de Frantz: um caso raro com características não habituais/Frantz's tumor: a rare case with rare characteristics. *Arquivos Médicos dos Hospitais e da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo*, v. 58, n. 1, p. 46-49, 2013.
- [13] MONÇÃO, Carlos Rafael Lima et al. Neoplasia Pseudopapilífera Sólida de Pâncreas (Tumor de Frantz): Relato de Caso. *Revista Brasileira de Cancerologia*, v. 66, n. 4, 2020.

[14] ANZOLA, Alvaro Tafur; JIMÉNEZ, Daniel Suarez. Tumor de Frantz: el tumor de las mujeres jóvenes. Correlacion Radiologico-patologica de dos casos en tomografía revision de la literatura. *Revista Medicina*, v. 25, n. 1, p. 70-77, 2017.

[15] ESPINOZA, Paola et al. Tumor de Frantz. Presentación de 2 casos. *Revista Cirúrgicas do Paraguai*, v. 41, n. 1, 2017.

[16] AFFIRUL, C. A. et al. Pancreatic pseudopapillary tumour: A rare misdiagnosed entity. *International Journal of Surgery case Reports*, v. 5, n. 11, p. 836-839, 2014.

•

How to cite this article (APA format):

Carvalho, V.H.M.; Rocha, K.D.L.S.; Cidade, P.I.M.; Macedo, A.S.S.; Furtado, M.I.F.P.; Alencar, G.A.de.; Rolim, F.F.A. (2021). Frantz's Tumor: A Case Report. *Am. In. Mult. J.*, Oct. (11) 6, 01-07.

Received: 09/28/2021

Accepted: 10/20/2021

Published: 10/31/2021