

Tumor papilar sólido-quístico pancreático

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas

Leonardo A. Montes , Jimena Alaniz , Andrés Diéguez , Estanislao Varela , Fernando D. Lobos , Florencia M. Fernández , Pablo Farinelli , Diego Ramisch , Pablo Barros Schelotto , Gabriel Gondolesi 

Servicio de Cirugía General, HPB y Trasplante hepático, renopancreático e intestinal, Hospital Universitario Fundación Favaloro. Buenos Aires. Argentina

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Leonardo A. Montes
E-mail:
amontes@ffavaloro.org

RESUMEN

Antecedentes: la neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas es una entidad rara, que típicamente se presenta en mujeres jóvenes. Suele presentar síntomas abdominales inespecíficos. Es un tumor maligno de bajo grado de malignidad.

Objetivos: el objetivo del siguiente informe de serie de casos es presentar 9 casos tratados en un centro y realizar una revisión bibliográfica del tema.

Material y métodos: estudio retrospectivo descriptivo de los casos con diagnóstico anatomopatológico de neoplasia sólida pseudopapilar en el Servicio de Cirugía General, desde febrero de 2013 hasta septiembre de 2019. Se contemplaron como variables: edad, sexo, localización del tumor, tratamiento quirúrgico realizado, tiempo operatorio, complicaciones, estancia hospitalaria y seguimiento alejado.

Resultados: fueron 9 casos, todos de sexo femenino con media de edad de 30 años (rango 20 a 70 años). La localización más frecuente fue en cola de páncreas en 4 casos (45%). Todas las pacientes fueron sometidas a cirugía, con abordaje laparoscópico en el 60% de los casos (n = 5); la resección pancreática distal con preservación esplénica fue la conducta más utilizada (n = 6). Se constataron tres complicaciones, de las cuales dos fueron colecciones abdominales como consecuencia de una fístula pancreática que se abordaron por vía percutánea, y la restante fue un retardo del vaciamiento gástrico por lo cual la paciente requirió internación prolongada.

Conclusión: la neoplasia sólida pseudopapilar pancreática es una enfermedad poco frecuente, maligna pero con bajo riesgo de malignidad. Presenta buena sobrevida cuando se somete a cirugía de carácter curativo; la laparoscopia es la vía de abordaje de elección en centros con experiencia.

■ **Palabras clave:** neoplasia de páncreas, tumor sólido-quístico papilar de páncreas, tumor de Frantz Gruber; tumor sólido pseudopapilar pancreático.

ABSTRACT

Background: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare condition that affects young women. The most common symptom is unspecific abdominal pain. It is a malignant tumor of low malignant potential.

Objective: The aim of this study is to report a case series of patients treated in a single center and perform a bibliographic review.

Material and methods: We conducted a retrospective study of the cases with pathological diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas treated in the Department of General Surgery between February 2013 and September 2019. The following variables were analyzed; age, sex, tumor location, surgical treatment, operative time, complications, length of hospital stay and long-term follow-up.

Results: Nine patients were included; all of them were women with mean age of 30 years (range: 20 - 70 years). The most common location of the tumor was the tail of the pancreas (n = 4; 45%). Surgery was performed in all the cases; five cases underwent video-assisted laparoscopy and spleen-preserving distal pancreatectomy was the technique more commonly used (n = 6). Three complications were recorded: two abdominal collections due to biliary leaks were treated by percutaneous approach and the other patient presented delayed gastric emptying and required prolonged hospitalization.

Conclusion: Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare low-grade malignant neoplasm. The prognosis is favorable after surgery and laparoscopy is the preferred approach in centers with experience.

■ **Keywords:** Pancreatic tumors; solid-cystic papillary tumor; Frantz Gruber tumor; pseudopapillary neoplasia pancreatic tumor.

Introducción

El tumor papilar sólido-quístico (TPS) es una neoplasia relativamente poco frecuente, que representa menos del 1% de los tumores pancreáticos. Suele presentarse en pacientes jóvenes, con predilección por el sexo femenino. Generalmente tienen una evolución insidiosa, sin elevación de marcadores tumorales ni alteraciones metabólicas; cuando presentan sintomatología, suele ser dolor epigástrico, distensión abdominal o plenitud posprandial¹. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico, asociado a estudios imagenológicos tales como ecografía (US), tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y ultrasonido endoscópico (EUS). Histopatológicamente se considera un tumor maligno de bajo grado de malignidad, por lo que la resección es el tratamiento de elección. La resección quirúrgica completa tiene una supervivencia del 90% a cinco años y la incidencia de metástasis hepática es poco frecuente². El objetivo de este trabajo es presentar un análisis de 9 pacientes tratados por tumor papilar sólido-quístico pancreático en nuestro Servicio.

Material y métodos

Estudio retrospectivo de 9 casos tratados en un único centro, en el período febrero de 2013 - septiembre de 2019, con diagnóstico anatomopatológico de neoplasia sólida pseudopapilar. Se realizó un análisis descriptivo de las siguientes variables: edad, sexo, localización del tumor, tratamiento quirúrgico, tiempo operatorio, complicaciones, estancia hospitalaria y seguimiento alejado. Las complicaciones se evaluaron sobre la base de la clasificación de Dindo-Clavien (DC); se consideraron las complicaciones clínicamente relevantes DC > III. Todos los datos recabados fueron procesados con el programa SPSS® (Statistical Package for the Social Sciences) edición 20.

Resultados

Los 9 pacientes fueron de sexo femenino, con una edad media de 30 años (rango 20-70). El motivo de consulta principal fue epigastralgia. Todos los casos fueron estudiados por medio de ecografía y, en segundo término, tomografía completa de abdomen con contraste; el estudio se completó con RM con gadolinio. La localización más frecuente fue en cola de páncreas en 4 casos (45%); 3 lesiones se ubicaron en el cuerpo y 2 en la cabeza (Tabla 1).

En todos los casos se realizó tratamiento quirúrgico. El 60% (n = 5) fue por abordaje laparoscópico, previa discusión en ateneo multidisciplinario. La resección pancreática distal con preservación esplénica fue la conducta más utilizada (n = 6), seguida de duodeno-pancreatectomía cefálica (DPC, n = 2) y una biopsia intraoperatoria por enfermedad avanzada. El tiempo operatorio promedió los 306 minutos \pm 123. En ningún caso hubo requerimiento de transfusión de hemoderivados ni resección vascular. Ningún abordaje laparoscópico se convirtió a cirugía abierta. La mediana de internación fue 5 días (rango de 2-12, Tabla 2). Con relación al estudio anatomopatológico, en todos los casos se confirmó el diagnóstico de tumor sólido-quístico papilar. En 5 casos, el patrón hallado fue mixto, en 2 predominó el patrón sólido y en 2 el quístico. Cabe destacar que uno de los casos con patrón sólido fue el que presentaba criterios de irresecabilidad por secundarismo hepático.

En total se presentaron tres complicaciones. Dos complicaciones clínicamente relevantes (DC > III) (22%), en las cuales las pacientes fueron rehospitalizadas por colección intraabdominal, se resolvieron mediante drenaje percutáneo. En ambos casos se hizo el diagnóstico de fístula pancreática. En este grupo de pacientes, la media de reinternación fue de 6 \pm 3 días. En el caso restante (DCII), la estadía hospitalaria fue prolongada (12 días) por presentar retardo del vaciamiento gástrico como complicación pos-DPC. El tiempo

■ TABLA 1

Características epidemiológicas, localización, tamaño y presentación clínica

Caso	Sexo	Edad	Antecedentes	Localización	Tamaño(cm)	Presentación
1	F	20	No	Cola	7 × 6 × 5	Epigastralgia
2	F	25	No	Cuerpo	3,8 × 3,5 × 3,3	Incidentaloma
3	F	70	Hta-Dislipidemia- Hipotiroidismo	Cuerpo	7 × 8,5	Epigastralgia
4	F	33	Asma	Cuerpo	4 × 3,6	Incidentaloma
5	F	22	No	Cola	6 × 5,5 × 4	Incidentaloma
6	F	21	No	Cabeza	8 × 6,6 × 6	Masa palpable
7	F	33	No	Cola	4 × 4 × 2,6	Dolor inguinal
8	F	30	No	Cola	5 × 4 × 4	Epigastralgia
9	F	21	No	Cabeza	5 × 4 × 4	Epigastralgia

■ TABLA 2

Tratamiento quirúrgico, complicaciones, estadía hospitalaria y reinternación

Caso	Cirugía	Abordaje	Tiempo quirúrgico (min)	Complicación	Dindo-Clavien	Estadía hospitalaria	Reinternación
1	PD	Laparoscópico	300	Fístula tipo B (ISGPF)	IIIa	5	6
2	PD	Abierto	360	Fístula tipo B (ISGPF)	IIIa	7	3
9	DPC	Abierto	300	Retardo de vaciamiento gástrico	II	12	-

PD: pancreatomectomía distal; DPC: duodenopancreatectomía cefálica; ISGPF: Grupo Internacional de Estudio de Fístula Pancreática.

de seguimiento medio fue 7 años. A la fecha, de las 9 pacientes operadas, 8 se encuentran libres de recurrencia y 1 representa pérdida de seguimiento a 26 meses de la cirugía (paciente no resecada).

Discusión

El tumor sólido pseudopapilar pancreático es una neoplasia poco frecuente; el primer caso, descrito por Frantz Gruber, data de 1959. Representa menos del 1% de los tumores pancreáticos y el 12% de los tumores quísticos de esta glándula. Ocampo y cols. publicaron una revisión de 289 resecciones pancreáticas donde el diagnóstico anatomopatológico de benignidad fue del 38%. Entre estos se diagnosticó tumor papilar sólido-quístico en 6 pacientes³. En el 90% de los casos suele presentarse en mujeres jóvenes (relación mujer: hombre de 10:1) con una media de 20 años. La resección completa es casi sinónimo de curación. La frecuencia de metástasis es del 1% y los órganos blanco más frecuentes son hígado, vena porta, bazo, ganglios linfáticos, epiplón, duodeno, colon, pulmón y retroperitoneo⁴. La localización más frecuente se observa en el cuerpo y la cola de páncreas. García Hevia y col. informan 6 casos, todos de localización en el cuerpo y la cola pancreática; también está descrita la presentación multifocal^{5,6}.

Se cree que su origen se encuentra en células pancreáticas pluripotenciales, mediado por factores genéticos. Debido a la mayor frecuencia de esta neoplasia en mujeres se sugiere también una participación hormonal en su génesis, pues se hallan receptores estrogénicos y progesterónicos en estos tumores⁷. El tamaño de la tumoración suele ser variable y su crecimiento, lento (duplican su tamaño en aproximadamente 765 días); alcanzan gran tamaño en algunos casos con invasión local y posibilidad de metástasis como se mencionó anteriormente. También se han descrito casos con rotura de la cápsula y hemoperitoneo con el consiguiente desarrollo de abdomen agudo. En general, la clínica dependerá del tiempo de evolución, variando desde los asintomáticos hasta los que cursan con síntomas de compresión, dolor abdominal y sensación de plenitud con masa abdominal palpable en los de gran tamaño. Vega y col. refieren 4 casos en los cuales el síntoma principal fue dolor abdominal y masa palpable⁸.

Es raro el compromiso biliar en casos de afectación cefálica de la glándula (4%)⁹.

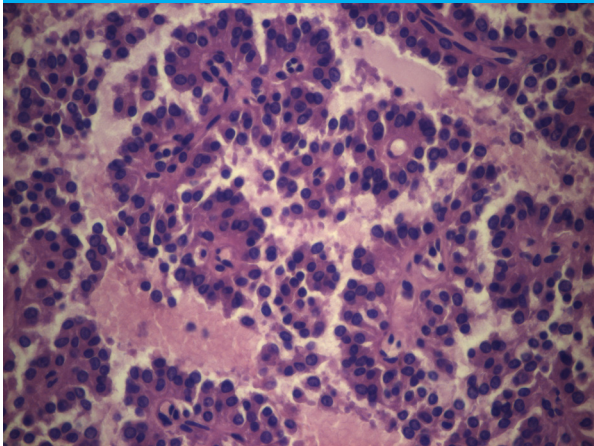
Dicha neoplasia se comporta clínicamente de forma benigna pero es un tumor maligno de baja malignidad; los hallazgos histológicos patognomónicos son grupos de células papilares con centros vasculares rodeados de un estroma mucinoso y una tercera capa de células monomórficas. Histopatológicamente es un carcinoma de bajo grado con una mezcla de áreas sólidas con pseudoquistes, estructuras pseudopapilares y hemorrágicas con potencial metastásico (Fig. 1).

El diagnóstico en el preoperatorio se realiza mediante pruebas de imagen como la TC y la RM. En la TC con contraste endovenoso, el TPS pancreático aparece como una masa bien delimitada de densidad heterogénea por la presencia de áreas hipodensas correspondientes a cavidades quísticas necrótico-hemorrágicas. En ocasiones pueden verse calcificaciones, especialmente en la cápsula. En la RM se evidencia una tumoración bien delimitada con áreas sólidas isointensas con el páncreas en T1 o bien una señal ligeramente alta en T2. Las áreas quísticas aparecen como señales de alta intensidad en T1. En T2 suelen aparecer como señales de alta intensidad, aunque en un número menor de casos aparecen como señales mixtas de alta y baja intensidad. (Figs. 2 y 3). Además, en la TC o RM se puede observar una lesión mixta con componentes sólidos y quísticos en la mayoría de los casos. Sin embargo, esta neoplasia puede mostrar tres formas distintas de presentación: sólida, mixta (sólida-quística) o quística; la forma mixta generalmente es la más frecuente¹⁰.

Actualmente hay un uso creciente de la ecoendoscopia, que cuenta una sensibilidad y especificidad de 85-90% y 85-96%, respectivamente. Permite además realizar punción y aspiración con aguja fina (PAAF) guiada, con mayor precisión diagnóstica y bajo riesgo de complicaciones (1%), entre las que se destacan pancreatitis, dolor abdominal, vómitos y sangrado⁷.

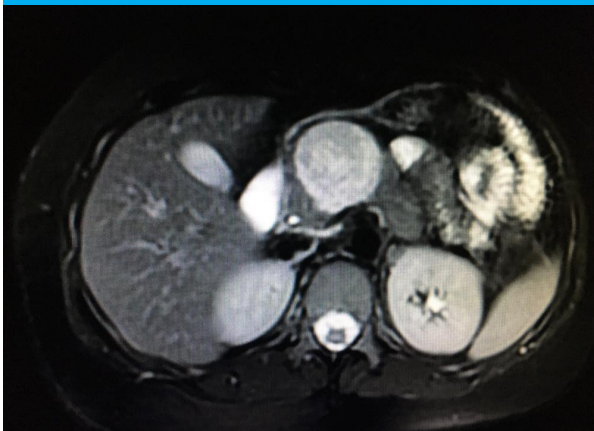
El diagnóstico diferencial debe incluir otros tumores quísticos como el pseudoquiste, que es la lesión quística más frecuente; el cistoadenoma seroso, que usualmente se presenta en mujeres mayores y que presenta una apariencia generalmente quística; la neoplasia mucinosa quística caracterizada por septos finos en su interior, que le dan la apariencia macroquística; y el pancreatoblastoma frecuente en la infancia, con pre-

■ FIGURA 1



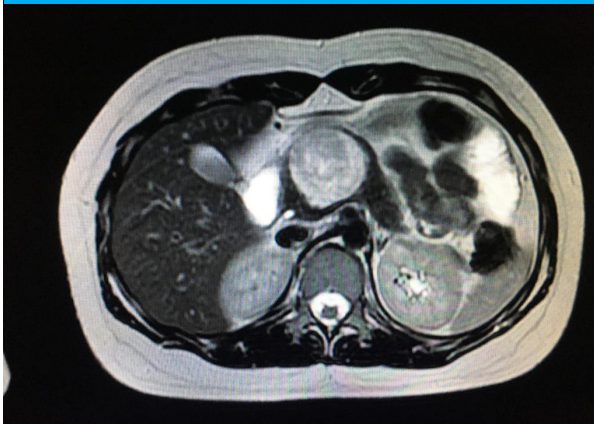
Microscopía óptica. Corte histológico de tumor sólido-quístico con hematoxilina-eosina 400x, en donde se observa patrón de característica pseudopapilar

■ FIGURA 2



RM de abdomen en secuencia T1 con supresión grasa (corte axial). Se evidencia lesión redondeada de borde definido en cabeza pancreática, de aspecto sólido-quístico, de predominio hiperintensa con componente ligeramente hipointenso

■ FIGURA 3



RM de abdomen en secuencia T2 (corte axial). Se evidencia en relación con cabeza de páncreas, formación redondeada de bordes definidos y aspecto sólido-quístico predominantemente hiperintensa con componente ligeramente hipointenso

dilatación por el género masculino, muy agresivo, con metástasis en el momento del diagnóstico¹¹.

La resección quirúrgica ahorradora de parénquima es el tratamiento de elección. La cirugía para realizar dependerá de la localización tumoral. En los casos de localización en cuerpo o cola de páncreas, o en ambos, se puede realizar una pancreatectomía distal con preservación esplénica o sin ella. En los pacientes con tumores en la cabeza del páncreas, la DPC sería el procedimiento indicado. La vía de abordaje preferida hoy en día es la videolaparoscópica, pero dependerá de la experticia del equipo quirúrgico, del medio donde se encuentre y de las características propias de los pacientes y el tumor. Hay que tener en cuenta a la hora de elegir el abordaje laparoscópico que, en tumores de gran tamaño, la posibilidad de rotura aumenta con la consiguiente diseminación, implante y recidiva local.

El pronóstico de la enfermedad es bueno por su baja tasa de malignización y poca probabilidad de recurrencia (alrededor del 6,6%). Además, incluso hablando de enfermedades metastásicas (15% aproximadamente), las lesiones son de crecimiento lento, por lo que la supervivencia a cinco años es superior al 90%, incluso en patología diseminada. En el caso de la metástasis hepática solitaria estaría indicada la resección quirúrgica pero, en casos de metástasis múltiple, el tratamiento no está bien establecido: se ha utilizado quimioterapia, radioterapia, quimioembolización arterial y ablación por radiofrecuencia. Dovigo y col.¹⁰ informaron un caso en el que el trasplante hepático fue indicado con enfermedad libre de recurrencia a un año. Sumida y col.¹² publicaron el caso de una paciente de 14 años con secundarismo hepático, quien luego de un trasplante hepático realizado con un injerto obtenido de una bipartición (segmentos 2-3) se encontró libre de recurrencia a los dos años.

La mortalidad es del 1,5% aproximadamente; como factores de mal pronóstico se encuentran la invasión perineural o vascular, el alto grado de pleomorfismo celular, la tasa mitótica elevada, el patrón de crecimiento difuso, la necrosis extensa y la atipia nuclear significativa. Krug y col.¹³ publicaron en 2012 un caso exitoso tratado con radioterapia interna selectiva (SIRT) en una paciente con recurrencia hepática posterior a hepatectomía, quien a los 4 años de la SIRT y 10 de la cirugía se encontraba en excelente estado general y sin evidencia de recurrencia hepática.

Conclusión

El tumor de Frantz es una patología de baja frecuencia que debe ser sospechada ante la aparición de una tumoración pancreática en pacientes jóvenes de sexo femenino. Es un tumor maligno con bajo potencial de malignidad y la resección ahorradora de parénquima con carácter curativo sería una de las mejores opciones terapéuticas.

ENGLISH VERSION

Introduction

Solid pseudopapillary tumor (SPT) of the pancreas is a relatively rare neoplasm and represents < 1% of pancreatic tumors. It is more common in young patients, particularly in women. The course of the disease is generally insidious; tumor markers are normal and no metabolic disorder have been reported. When symptoms occur, patients complain of epigastric pain, abdominal bloating or postprandial fullness¹. The diagnosis is based on the clinical presentation associated with imaging tests as ultrasound (US), computed tomography (CT) scan, magnetic resonance imaging (MRI) and endoscopic ultrasound (EUS). This tumor has generally been considered as a low-grade malignant neoplasm; therefore, surgery is the treatment of choice. Survival after complete surgical resection is 90% at five years and the incidence of liver metastasis is rare².

The aim of this study was to analyze nine patients with SPT of the pancreas treated in our department.

Material and methods

We conducted a retrospective, single-center study of nine patients with pathological diagnosis of SPT of the pancreas treated between February 2013 and September 2019. The following variables were analyzed: age, sex, tumor location, surgical treatment, operative time, complications, length of hospital stay and long-term follow-up. The complication were evaluated according to the Clavien-Dindo classification; those complications clinically relevant (grade > III) were considered for the analysis. All the statistical calculations were performed using SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) 20.0 software package.

Results

All the nine patients were women and mean age was 30 years (range: 20 - 70). Epigastric pain was the main reason for consultation and all the patients underwent US, contrast-enhanced CT scan and gadolinium-enhanced MRI. The tail of pancreas was the most common location (n = 4; 45%), followed by the body (n = 2) and head (n = 2). (Table 1).

Surgery was performed in all the cases. A laparoscopic approach was used in 60% (n = 5) of the patients after discussing the case in an interdisciplinary meeting. Spleen-preserving distal pancreatectomy was the most common strategy (n = 6), followed by cephalic pancreaticoduodenectomy (CPD; n = 2), and one patient with advanced disease underwent intraoperative biopsy. Operative time was 306 + 123 minutes. None of the patients required transfusion of blood products or vascular resection. There were no conversions to open surgery. Mean length of hospital stay was 5 days (range: 2-12) (Table 2). The pathological report confirmed the diagnosis of SPT. Five cases had a mixed pattern while the solid pattern was predominant in two and the papillary pattern in the other two cases. One of the tumors with a predominant solid pattern was unresectable due to liver metastasis.

Three patients developed complications: two were clinically relevant (CD > grade III, 22%) and the patients had to be readmitted due to an abdominal collection that required percutaneous drainage. In both cases the diagnosis was pancreatic leak. Mean length of hospital stay after readmission was 6 + 3 days in these patients. In the remaining case (CD grade II) length of hospital stay was longer (12 days) due to delayed gastric emptying after CPD. Mean follow-up was 7 years. So far, 8 of the 9 patients are free of recurrence and the patient with unresectable tumor was lost of follow-up 26 months after the biopsy.

TABLE 1

Epidemiologic characteristics, location, size and clinical presentation

Case	Sex	Age	Personal history	Location	Size (cm)	Presentation
1	F	20	No	Tail	7 x 6 x 5	Epigastric pain
2	F	25	No	Body	3.8 x 3.5 x 3.3	Incidental tumor
3	F	70	HTN, dyslipidemia, hypothyroidism	Body	7 x 8.5	Epigastric pain
4	F	33	Asthma	Body	4 x 3.6	Incidental tumor
5	F	22	No	Tail	6 x 5.5 x 4	Incidental tumor
6	F	21	No	Head	8 x 6.6 x 6	Palpable mass
7	F	33	No	Tail	4 x 4 x 2.6	Groin pain
8	F	30	No	Tail	5 x 4 x 4	Epigastric pain
9	F	21	No	Head	5 x 4 x 4	Epigastric pain

■ TABLE 2

Surgical treatment, complications, hospital stay and readmission

Case	Surgery	Approach	Operative time (min)	Complication	Clavien-Dindo	Length of hospital stay	Rehospitalization
1	Opencz<	DP	300	Type B fistula (ISGPF)	grade 3a	5	6
2	Open	CDP	360	Type B fistula (ISGPF)	grade 3a	7	3
9	Open	CDP	300	Delayed gastric emptying	grade 2	12	-

DP: Distal pancreatectomy. HTN: Hypertension. CDP: Cephalic pancreaticoduodenectomy. ISGPF: International Study Group on Pancreatic Fistula.

Discussion

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare neoplasm and was first described by Franz Gruber in 1959. It represents < 1% of pancreatic tumors and 12% of pancreatic cysts. In a review by Ocampo et al., of 289 pancreatic resections the pathological examination reported a benign tumor in 38% of the cases; the diagnosis was SPT in six patients³. This tumor is more common in young (mean age: 20 years) women (90%; female to male ratio = 10:1). Complete resection is almost a synonym of cure. Metastasis occurs in 1% of the cases and involves the liver, portal vein, spleen, lymph nodes, omentum, duodenum, large intestine, lung and retroperitoneum⁴. The most common locations of the tumor are the body and the tail of the pancreas. Garcia Hevia et al. reported six cases located in the body and tail; multiple locations have also been described^{5,6}.

These tumors may develop from pluripotent pancreatic stem cells mediated by genetic factors. Other theory suggests that female hormones may play a role in these tumors as they are more prevalent in women. In addition, the presence of estrogen and progesterone receptors has been reported⁷. Tumor size is usually variable and has slow growth, with a doubling time of about 765 days, but may be large in some cases with local invasion and possibility of metastasis. Occasionally, tumor capsule rupture may occur producing hemoperitoneum and acute abdomen. In general, symptoms will depend on the time of progression, ranging from asymptomatic cases to those with symptoms due to compression, abdominal pain, bloating and a large palpable abdominal mass. Vega et al. reported four cases in which the chief complaint was abdominal pain and palpable mass⁸. Bile duct involvement is rare in tumors of the head of the pancreas (4%)⁹.

Although SPT of the pancreas behave like a benign tumor, is considered a neoplasm of low-grade malignant potential. The pathognomonic histological findings are clusters of papillary cells with vascular cores surrounded by a mucinous stroma and a third layer of monomorphic cells. Histologically, it constitutes a low-grade carcinoma capable of producing metastasis characterized by solid areas which alternate with a

pseudopapillary pattern, cystic spaces and areas of hemorrhage (Figure 1).

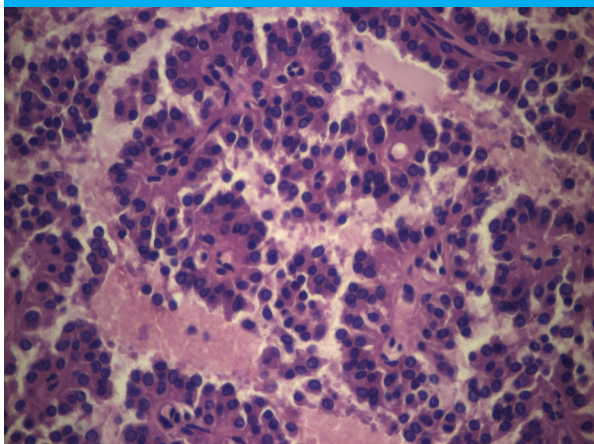
The preoperative diagnosis is made by imaging tests as CT scan and MRI. In contrast-enhanced CT scan, SPT of the pancreas appears as a well-limited mass with heterogeneous density due to the presence of cystic spaces and areas of necrosis and hemorrhage. The capsule may present calcifications. In MRI, the tumor appears as a well-defined isointense lesion on T1-weighted images or discrete hyperintensity on T2-weighted images. The cystic areas appear as hyperintense on T1 and T2, although occasionally they may appear as mixed areas of hyperintensity and hypointensity on T2-weighted images (Figures 2 and 3) In addition, a lesion with mixed cystic and solid appearance can be seen on CT scan or MRI in most cases. Three types of presentation are possible, solid, mixed (solid-cystic) and cystic. The mixed type is the most common¹⁰.

Endoscopic ultrasound has a sensitivity between 85% and 90% and specificity of 85%-96%, and provides the possibility of guiding fine-needle aspiration (FNA) with high diagnostic accuracy and a low risk of complications (1%) as pancreatitis, abdominal pain, vomiting and bleeding⁷.

The differential diagnosis should include other cystic tumors. Pancreatic pseudocyst is the most frequent cystic lesion; serous cystadenoma usually occurs in older women and has a generally cystic appearance; cystic pancreatic mucinous neoplasm is characterized by thin septated cysts which provide a macrocystic appearance; and pancreatoblastoma which is common in childhood, predominates in male sex, is very aggressive and metastasizes at the moment of the diagnosis¹¹.

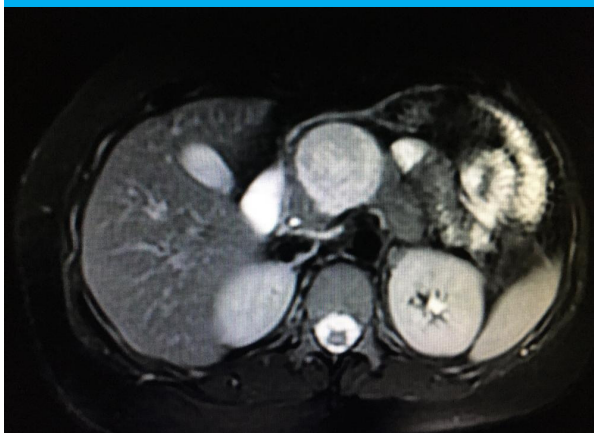
Parenchymal-sparing surgical resection is the treatment of choice. The surgical technique will depend on tumor location: Distal pancreatectomy with splenectomy or spleen-preserving distal pancreatectomy is indicated in SPT of the body or tail of the pancreas while CPD is indicated in those of the pancreatic head. Video-assisted laparoscopy is the recommended approach, but depends on the skills of the surgical team, the environment and the characteristics of the patients and tumor. When choosing the laparoscopic approach, it is important to

■ FIGURE 1



Light microscopic examination. Section of a solid-cystic tumor stained with haematoxylin and eosin (x40) showing the characteristic pseudopapillary pattern.

■ FIGURE 2

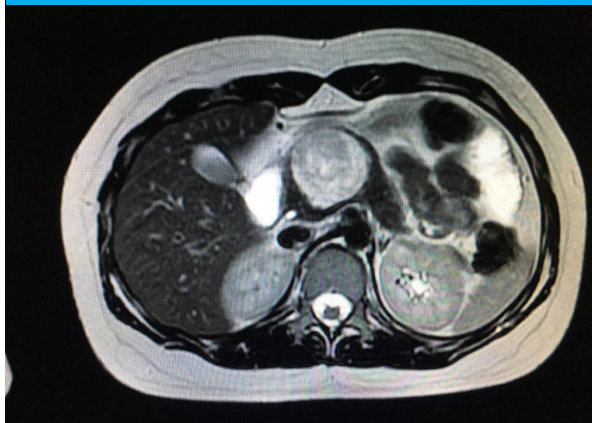


Fat-suppressed T1-weighted MRI of the abdomen (axial section). A rounded solid-cystic lesion with well-defined border is seen in the head of the pancreas with hyperintense and hypointense density.

bear in mind that the possibility of rupture is higher in large tumors, increasing the risk of dissemination, implantation and local recurrence.

The prognosis of the disease is favorable due to its low rate of malignant transformation and low probability of recurrence (6.6%). Metastasis occur in about 15% of the cases, but as the clinical progression of the lesions is slow, the five-year survival is > 90%, even in the presence of disseminated disease. Surgical resection is indicated for solitary liver metastasis,

■ FIGURE 3



Magnetic resonance imaging in T2 sequence (axial section). A rounded solid-cystic lesion with well-defined border is seen in the head of the pancreas with hyperintense and hypointense density.

but treatment of multiple metastases is not well established. Chemotherapy, radiotherapy, arterial chemoembolization and radiofrequency ablation have been used. Dovigo et al.¹⁰ reported a case in which liver transplantation was performed with survival free of recurrence at one year. Sumida et al.¹² reported the case of a 14-year-old girl with liver metastasis who underwent successful split-liver transplantation (segments II-III) and was free of disease two years later.

Mortality is approximately 1.5%; risk factors for adverse outcome include perineural or vascular invasion, significant nuclear pleomorphism, increased mitotic activity, diffuse growth pattern, extensive necrosis and significant nuclear atypia. In 2012, Kruget al.¹³, published a case report successfully treated with selective internal radiotherapy (SIRT) in a patient with hepatic recurrence after resection of hepatic metastases. Four years after SIRT and 10 years after surgery the patient was in a good condition without any evidence for hepatic recurrence.

Conclusion

Frantz's tumor is a rare neoplasm. The diagnosis should be suspected in the presence of a pancreatic tumor in young women. This tumor of low malignant potential can be cured after parenchymal sparing resection.

Referencias bibliográficas /References

1. Hernández-Puente A, Artigas V, Moral A, Magarzo J, Targarona E, Trías M. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas. *Cir Espan* 2005; 77:233-5.
2. Frantz VK. Tumors of the pancreas. In Atlas of Tumor Pathology, Section VII, fasc. 27 and 28. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p. 32-3.
3. Ocampo C, Zandalazini H, Oriá A, Silva W, Kohan C. Duodenopancreatectomía cefálica por enfermedad benigna. *Rev Argent Cirug*. 2006; 91:163-72.
4. Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2000; 17: 66-80.
5. García Hevia A, Monteferrario A, Pierini AL, Pierini L, Gatti D, Wenger M. Neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas. *Rev Argent Cirug*. 2018; 110:37-42.
6. Naresh KN, Borges AM, Chinoy RF, Soman CS, Krishnamurthy SC. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: diagnosis by fine needle aspiration cytology in four cases. *Acta Cytol*. 1995; 39:489-93.
7. De Moura D, Coronel M, Ribeiro I, et al. **The importance of endoscopic ultrasound fine-needle aspiration in the diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: two case reports.** *Journal of Medical Case Reports*. 2018; 12:107.
8. Varela Vega M, San Martín G, Abelleira M, Ettlin A, Harguindeguy M, Elites A. Neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas (Tumor de Frantz). *Rev Argent Cirug*. 2017; 109:25-9.
9. Jeng LB, Chen MF, Tong RP. Solid and Papillary Neoplasm of the pancreas, Emphasis on Surgical Treatment. *Arch Surg*. 1993; 128:433-6.
10. Dovigo AG, Díaz MB, Gutiérrez MG, Selles CF, Grobas JP, Valladares M, et al. Liver Transplantation as Treatment in a Massive Metastasis from Gruber-Frantz Pancreatic Tumor: A Case Report. *Transplant P*. 2011; 43: 2272-3.
11. Ohtomo K, Furui S, Onoue M. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: MR imaging and pathologic correlation. *Radiology*. 1992; 184:567-70.
12. Sumida W, Kaneko K, Tainaka T, Ono Y, Kiuchi T, Ando H. Liver transplantation for multiple metastases from solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *J Pediatr Surg*. 2007; 42:E27-E31.
13. Krug S, Bartsch DK, Schober M, et al. Successful selective internal radiotherapy (SIRT) in a patient with malignant solid pseudopapillary pancreatic neoplasm (SPN). *Pancreatol*. 2012; 12:423-7.
14. Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Howard JM. Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: a pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the world's literature. *Surgery*. 1995; 118:821-8.
15. Balthazar E, Subramanian B, Lefleur R, Barone C. Solid and Papillary Epithelial Neoplasm of the pancreas. Radiographic, CT, Sonographic and Angiographic Features. *Radiology*. 1984; 150:39-40.
16. Panieri E, Krige JE, Bornman PC, Graham SM, Terblanche J, Cruse JP. Operative management of papillary cystic neoplasm of the pancreas. *J Am Coll Surg*. 1998; 186:179-83.