



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DE PÁNCREAS O  
TUMOR DE FRANTZ, ESTUDIO DE 5 CASOS Y REVISIÓN DE  
LA LITERATURA”**

TESIS  
PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
**MÉDICO ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DR. GUSTAVO HUMBERTO PENICHE GONZÁLEZ**

TUTORES:

DR. FRANCISCO ANTONIO MEDINA VEGA



MÉXICO, CIUDAD DE MÉXICO

2016

**"TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DE PANCREAS O TUMOR DE FRANTZ.  
ESTUDIO DE 5 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA"**



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS  
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. JORGE MAZA VALLEJOS  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA



DR. FRANCISCO ANTONIO MEDINA VEGA  
TUTOR DE TESIS

# ÍNDICE

1. ANTECEDENTES -----	1
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA -----	14
3. JUSTIFICACIÓN -----	14
4. OBJETIVOS -----	15
5. MATERIAL Y MÉTODOS -----	15
6. RESULTADOS -----	16
7. CONCLUSIONES -----	18
8. BIBLIOGRAFÍA -----	20

# 1. ANTECEDENTES

## 1.1 Introducción

Las neoplasias sólidas pseudopapilares de páncreas se incluyen dentro de las neoplasias quísticas de páncreas de acuerdo a la clasificación de la Organización Mundial de la Salud en el subgrupo de lesiones malignas de los tumores epiteliales como se muestra en la Tabla 1.<sup>(1)</sup>

Tumores Epiteliales	Benignos <ul style="list-style-type: none"><li>- Cistadenoma de células acinares</li><li>- Cistadenoma seroso</li></ul> Lesiones premalignas <ul style="list-style-type: none"><li>- Neoplasia papilar mucinosa intraductal</li><li>- Neoplasia quística mucinosa</li></ul> Lesiones malignas <ul style="list-style-type: none"><li>- Cistadenocarcinoma de células acinares</li><li>- Carcinoma papilar mucinoso intraductal con carcinoma invasivo asociado</li><li>- Neoplasia quística mucinosa con carcinoma invasivo asociado</li><li>- Cistadenocarcinoma seroso</li><li>- <b>Neoplasia Sólida Pseudopapilar</b></li></ul>
Neoplasias neuroendocrinas con degeneración quística	
Tumores mesenquimales	- Lymphangioma, NOS
Tumores secundarios con degeneración quística	

Tabla 1. Clasificación de los tumores quísticos pancreáticos de la OMS, 2010.

Este tipo de tumores ocurren predominantemente en adolescentes y mujeres jóvenes (90%), con una edad media alrededor de los 28 años en un rango de 7 a 79 años, alrededor del 22% de ellos ocurren en menores de 19 años. Sólo corresponden al 0.9-2.7% de las neoplasias pancreáticas exócrinas.<sup>(2,3,5,8,9,11)</sup>

El primer caso reportado de este tumor se publicó en 1934 por Lichtenstein,<sup>(5)</sup> sin embargo la primera descripción histopatológica detallada se reporta en la literatura hasta 1959 por Frantz con tres casos, posteriormente en 1970 Hamoudi detalla su apariencia con microscopía electrónica lo que da origen al epónimo que conocemos, sin embargo el término asignado en el último consenso lo nombra "Tumor Sólido Pseudopapilar del páncreas" (TSP) por los hallazgos clínico-histopatológicos.<sup>(3)</sup>

Hasta el momento se han reportado en la literatura series de casos clínicos en la población pediátrica en un número aproximado de 100 en donde las características clínicas y de gabinete se han mostrado sin cambios.<sup>(7-16,22-26)</sup>

### Cuadro clínico

La sintomatología suele ser inespecífica y su evolución puede variar de 1 día a 5 años. El síntoma más común corresponde al dolor o malestar abdominal (73%), otros síntomas son masa abdominal, náusea, vómito, anorexia, saciedad temprana, pérdida de peso, sangrado de tubo digestivo y dolor de espalda<sup>(3-5,8,9,11)</sup>

En raras ocasiones el tumor comprime la vía biliar lo que puede ocasionar cuadros de colestasis o puede comprimir la vena esplénica lo que causa anemia y plaquetopenia

secundaria a una hipertensión portal regional, lo que se manifestará en el paciente con ictericia y eventos de sangrado respectivamente.<sup>(4,5)</sup>

Existe un considerable número de pacientes que no presenta sintomatología alguna, sin embargo se encuentra el tumor como hallazgo incidental al realizar el USG o TAC por otras causas, por ejemplo trauma abdominal.<sup>(4, 5, 7,8,11)</sup>

### **Laboratorio**

Dentro del abordaje de tumor de páncreas y dependiendo de la sintomatología asociada éstos pacientes son sometidos a pruebas de laboratorio de escrutinio, dentro de ellas la biometría hemática que en la mayor parte de los casos no tiene alteraciones, sin embargo como ya se mencionó en el cuadro clínico, se puede encontrar anemia y plaquetopenia asociada a hipertensión portal regional. Dentro de las pruebas de función hepática en dos terceras partes de los pacientes se encuentra la deshidrogenasa láctica aumentada.<sup>(5)</sup>

Otros estudios preoperatorios reportados en series de casos en las cuales se intenta detectar un marcador específico para esta patología incluyen la  $\alpha$ -fetoproteína, CA 19-9, hormona adrenocorticotropa, antígeno carcinoembrionario,  $\beta$ -gonadotropina, cromogranina A, gastrina, glucagón, somatostatina, péptido inhibidor vasoactivo y ácido úrico, sin embargo son negativos en todos los casos y no se puede realizar con ellos diagnóstico diferencial.<sup>(5, 6, 7,19)</sup>

### **Estudios de gabinete**

Tanto el ultrasonido como la tomografía muestran una imagen de bordes bien definidos, multilocular, con quistes y zonas sólidas en diferentes proporciones, con septos y niveles en su interior que reemplazan algún área del páncreas.<sup>(3-6,8,10,11,17)</sup> Así también se pueden encontrar calcificaciones, dilatación de la vía biliar en caso de compresión de la misma y presencia de metástasis hepáticas.

A través de la TAC se puede hacer diagnóstico diferencial con otros diagnósticos diferenciales, por ejemplo el adenocarcinoma ductal ya que éste último se asocia a dilatación prominente del conducto de Wirsung, atrofia del parénquima e invasión vascular, lo cual no se observa en el TF.<sup>(17)</sup> (Figura 1)



Figura 1. Imagen tomográfica en un corte axial en donde se aprecia un tumor heterogéneo de bordes bien definidos con septos en su interior en la cabeza de páncreas.

En el caso de la Resonancia magnética se definen mejor los componentes sólidos en T1WI (Figura 3) y los componentes quísticos en T2WI (Figura 2), lo cual correlaciona casi al cien por ciento con la descripción patológica, lo que disminuye el riesgo de realizar un diagnóstico erróneo. (4,8-10)

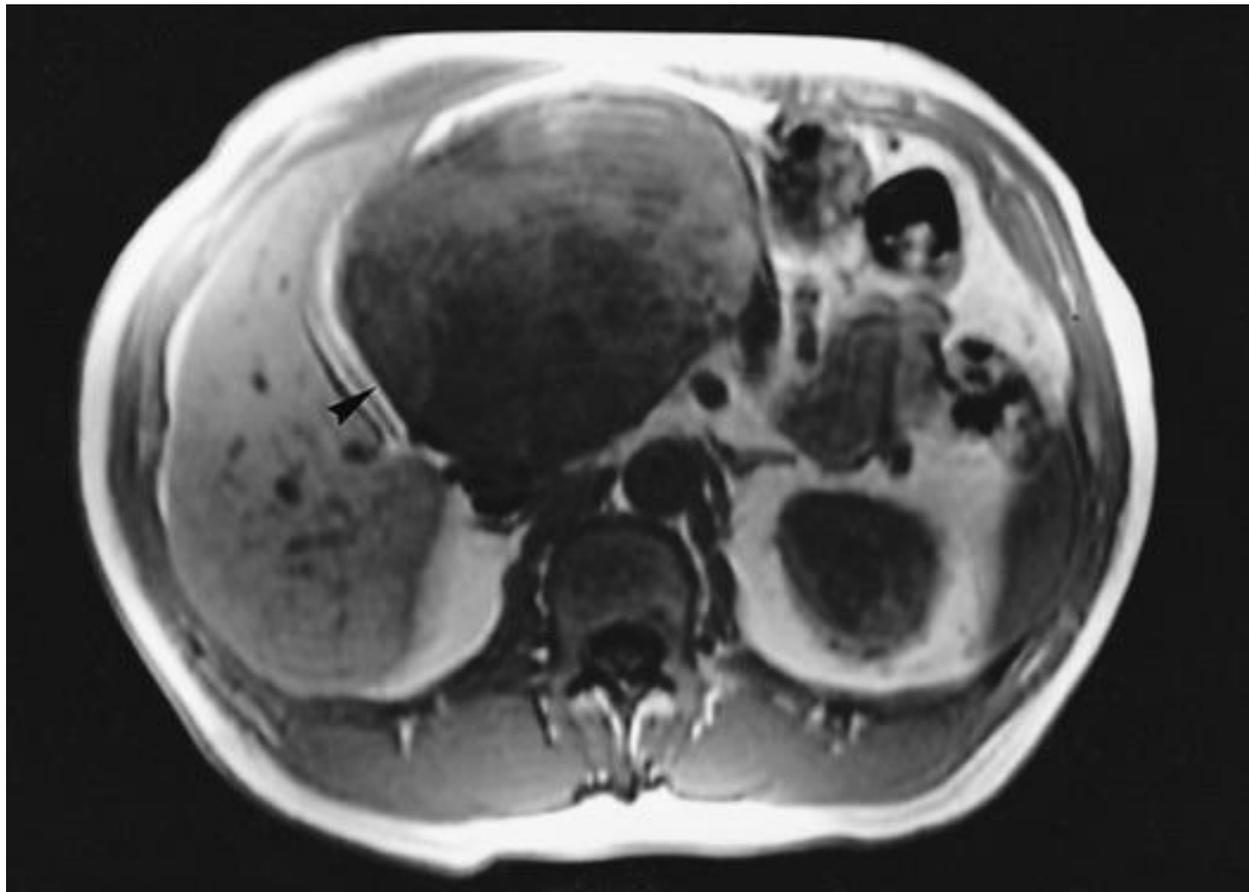


Figura 2. IRM en la que se observa tumor en la cabeza del páncreas con componente sólido en T1W1

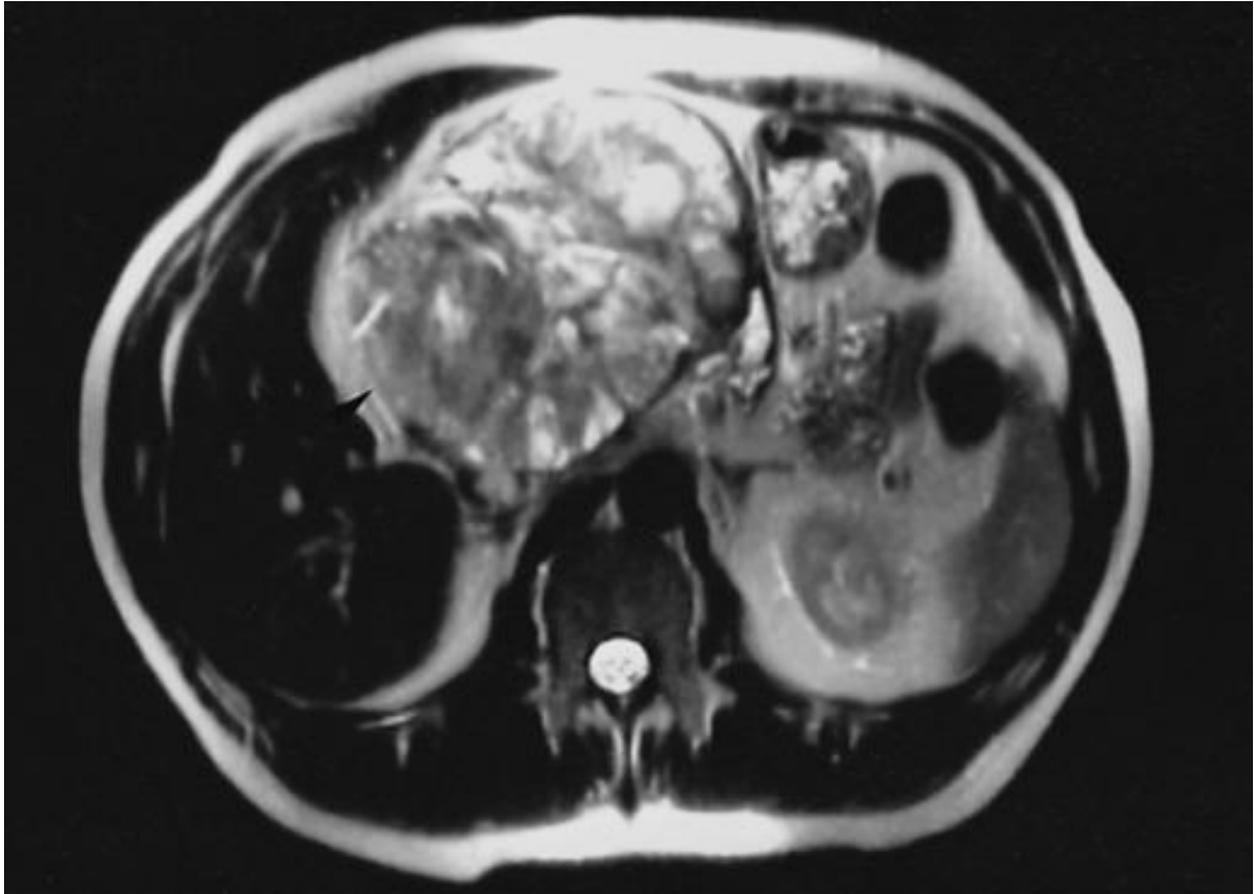


Figura 3. IRM en la que se observa tumor de la cabeza del páncreas de componente quístico en T2W1

El PET/CT muestra una absorción de moderada a alta de FDG.<sup>(4)</sup>

Se debe sospechar el diagnóstico en cualquier adolescente femenino con una masa pancreática única parcial o totalmente quística con las características antes mencionadas. En aquellos pacientes en los que se tenga un alto índice de sospecha se debe aprovechar el estudio de gabinete para realizar una biopsia por punción con aguja fina (calibre 22), guiada por cualquiera de los dos estudios, con lo que se puede establecer el diagnóstico prequirúrgico.<sup>(3, 7)</sup>

### Patología

Este tipo de tumor no tiene predominio en su localización dentro del páncreas, sin embargo en algunas series se reporta predominio en cola, seguido de cabeza y cuerpo,<sup>(11)</sup> incluso se han reportado casos de presentación primaria en retroperitoneo, mesocolon y ovario.<sup>(2, 3, 6)</sup> Generalmente está bien localizado y sólo en el 10-15% de los casos es metastásico o multifocal.<sup>(3)</sup> Los sitios más frecuentes de metástasis son el hígado, duodeno y los ganglios linfáticos regionales.<sup>(2,10,11)</sup>

Al corte macroscópico se aprecian tumores únicos, grandes, esféricos, de bordes bien definidos, de consistencia blanda y friables (Figura 4). Su tamaño varía desde 0.5 hasta 25cm, la mayor parte se encuentra entre los 8 y 10cm, el sitio de presentación más frecuente (64%) es en cuerpo y cola. Al corte tienen un color que va del café claro al amarillo, con zonas de necrosis o hemorragia, ésta última puede ser tan reciente que se

encuentren quistes llenos de sangre fresca lo que le proporciona es aspecto heterogéneo en los estudios de imagen. En los tumores más grandes los sitios de tumor sólido se encuentran en la periferia y el resto es quístico lo que puede simular un pseudoquiste pancreático. La mayor parte del tiempo el tumor comprime las estructuras sin invadirlas, sin embargo puede haber extensiones digitiformes de células que rebasen la cápsula del tumor hacia los tejidos adyacentes.<sup>(2-4,6,10)</sup>



Figura 4. Corte macroscópico del tumor de Frantz

El estudio microscópico con hematoxilina-eosina tanto de la pieza como de la biopsia por aspiración muestra características muy particulares. Se compone de una mezcla en cantidades variables de zonas de tumor sólido, pseudopapilar, pseudoglandular, necrosis y hemorragia.<sup>(2,3,6)</sup> El componente sólido muestra células eosinofílicas, poligonales, de núcleo definido, con surcos y cromatina finamente punteada, simulando un grano de café, que rodean vasos de neoformación delgados y tejido fibroso, lo que le da la apariencia de “pseudopapilar”, sin embargo no está presente en todos los casos. Se pueden encontrar gránulos eosinofílicos o cristales de colesterol entremezclados en un citoplasma pálido y poco definido. (Figura 5) Ocasionalmente se pueden encontrar grupos de células acinares o islotes. En su periferia se pueden encontrar núcleos de osificación o calcificaciones. Los pacientes con tumores con alto grado de malignidad presentan tumores sólidos con necrosis, atipia celular y abundantes mitosis, en algunos de ellos se encuentran algún componente carcinomatoso, sin embargo estos mismos se pueden encontrar en tumores no agresivos.<sup>(2-4,7)</sup>

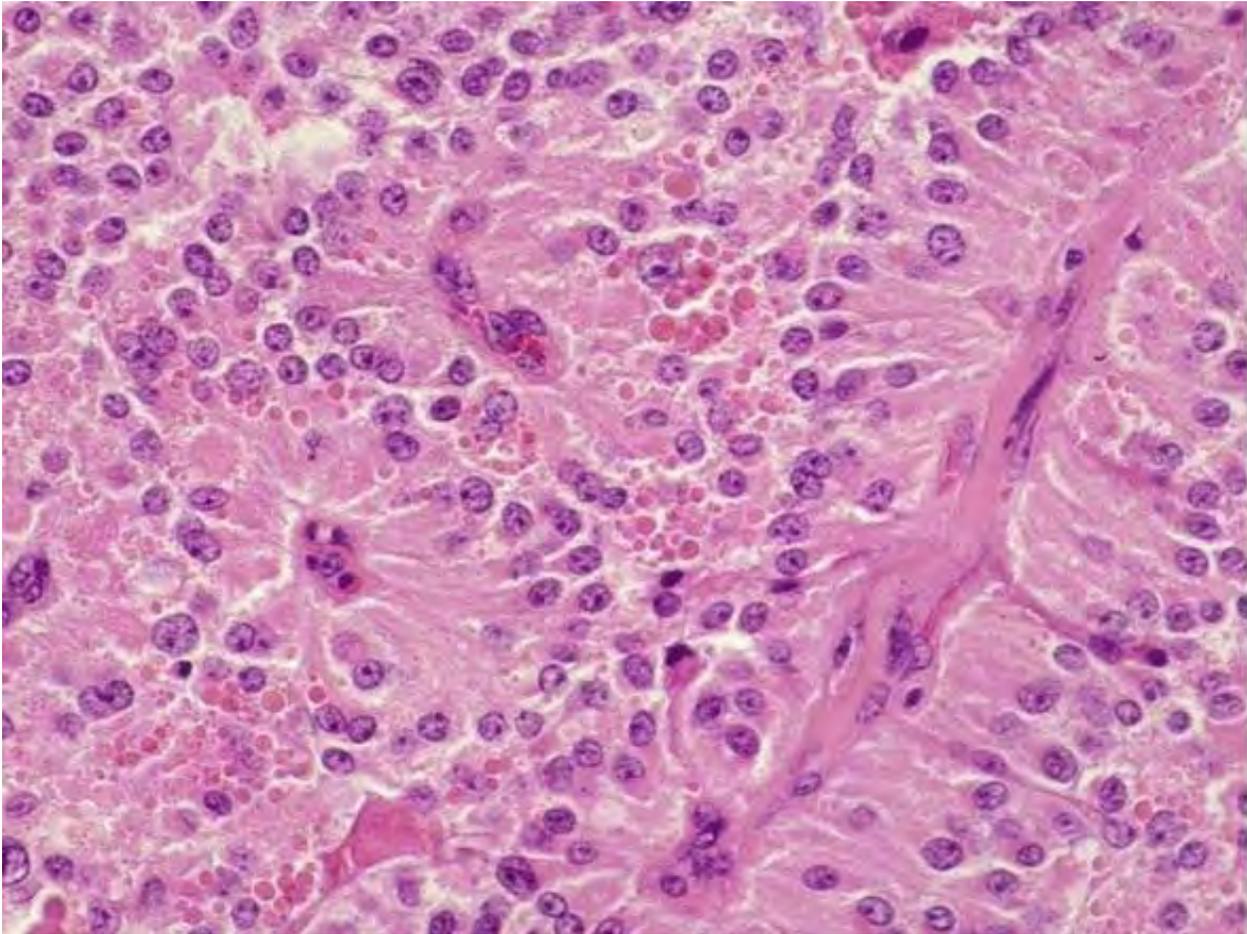


Figura 5. Corte microscópico del tumor pseudopapilar donde se observan sus características esenciales.

Sus células expresan vimentina y  $\alpha$ -1 antitripsina de manera difusa. Otros marcadores frecuentemente encontrados son CD 10, CD 56, enolasa neuroespecífica, citoqueratina, receptor de progesterona,  $\beta$ -catenina anormal, C-kit y FLI-1. Otro hallazgo importante que nos ayuda a diferenciarlo de otros tumores pancreáticos es ausencia de inmunoreactividad por la cromogranina A.<sup>(2,-4,6-8)</sup>

### **Tratamiento**

La resección del tumor constituye el tratamiento angular en esta patología, ya que si se resecta completamente se considera curado incluso en aquellos en los que se consideró enfermedad maligna.<sup>(10,20,21)</sup>

Existen varias técnicas que se han utilizado para resecar el tumor y van desde la enucleación para lesiones pequeñas como el procedimiento de Whipple y metastasectomía, las cuales se describen a continuación.

- Enucleación, sin embargo no se prefiere dado el riesgo teórico de diseminación, recurrencia y formación de fístulas pancreáticas.

- Pancreatectomía media para lesiones en el cuerpo del páncreas ya sea por abordaje abierto o laparoscópico, en éste último caso el paciente en Trendelenburg se colocan 5 puertos, tres de 5mm y 2 de 10mm en semiluneta en hemiabdomen superior, una vez instalado el neumoperitoneo se disecciona el ligamento gastrocólico con harmónico y se expone el páncreas, se disecciona su borde inferior y superior cuidando la esplénica y

posteriormente se realiza corte con armónico del parénquima pancreático, con reconstrucción de la vía pancreática a través de una anastomosis lateroterminal yeyunopancreática del segmento distal y reconstrucción en Y de roux<sup>(23)</sup>

- Pancreatectomía distal: El abdomen se explora a través de una incisión en la línea media superior o subcostal izquierda, se aborda la bolsa omental seccionando el ligamento gastrocólico y posteriormente seccionando los recubrimientos retroperitoneales del páncreas en plano superior e inferior con cauterio. (Figura 6)

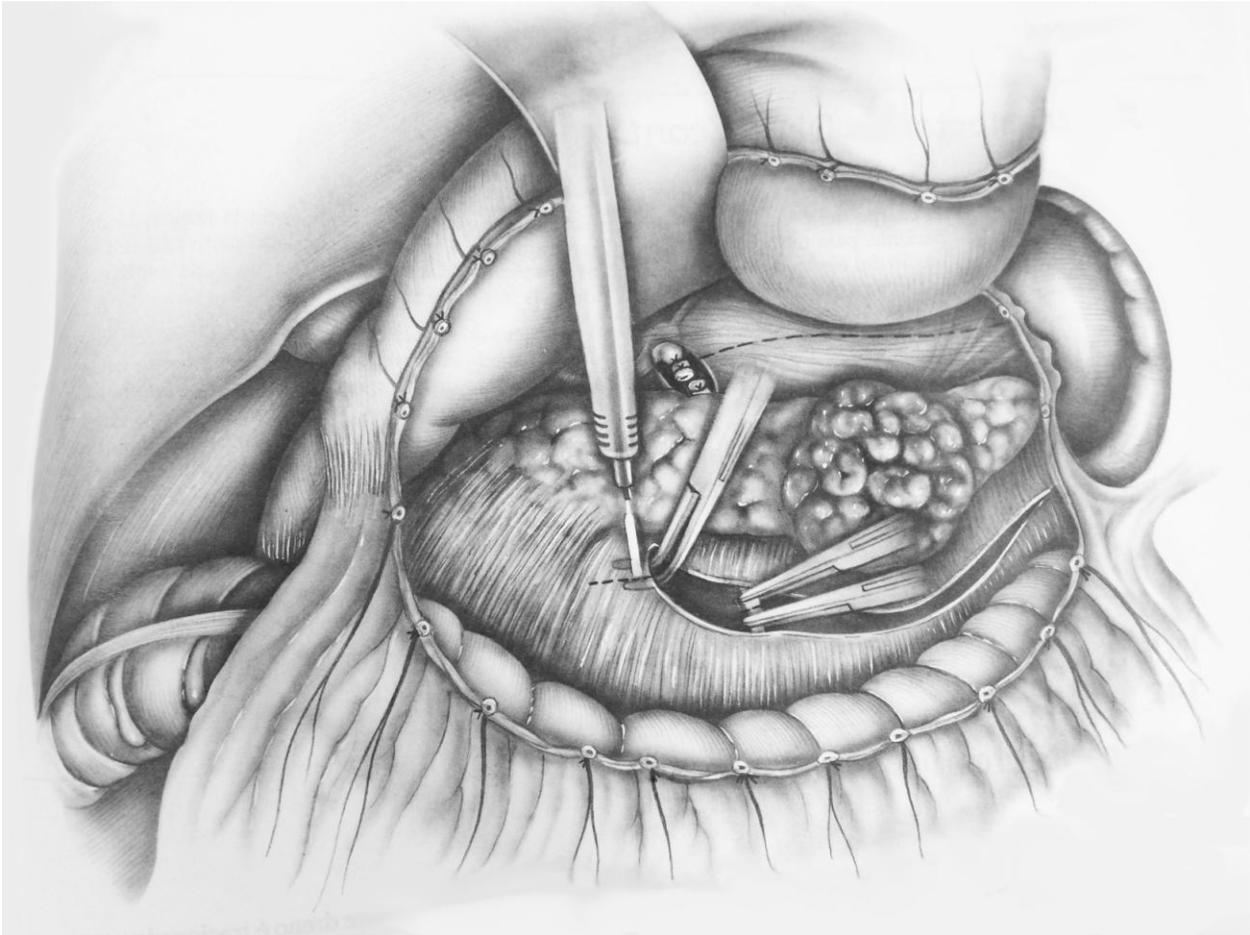


Figura 6. Exposición del páncreas y disección de los recubrimientos peritoneales.

Se introduce un dedo por detrás del páncreas desde abajo y se avanza hasta la arteria hepática para posteriormente referir el cuerpo del páncreas y seccionar con engrapadora o cauterio. (Figura 7)

Por medio del electrocauterio se diseña el resto del páncreas cuidando la vena esplénica subyacente en caso de preservar el bazo, o se secciona y liga en el caso de extraerlo. Una porción de epiplón se tracciona hasta este sitio y se fija al extremo engrapado del páncreas. Se colocan dos drenajes a succión cerrada por contrabertura.

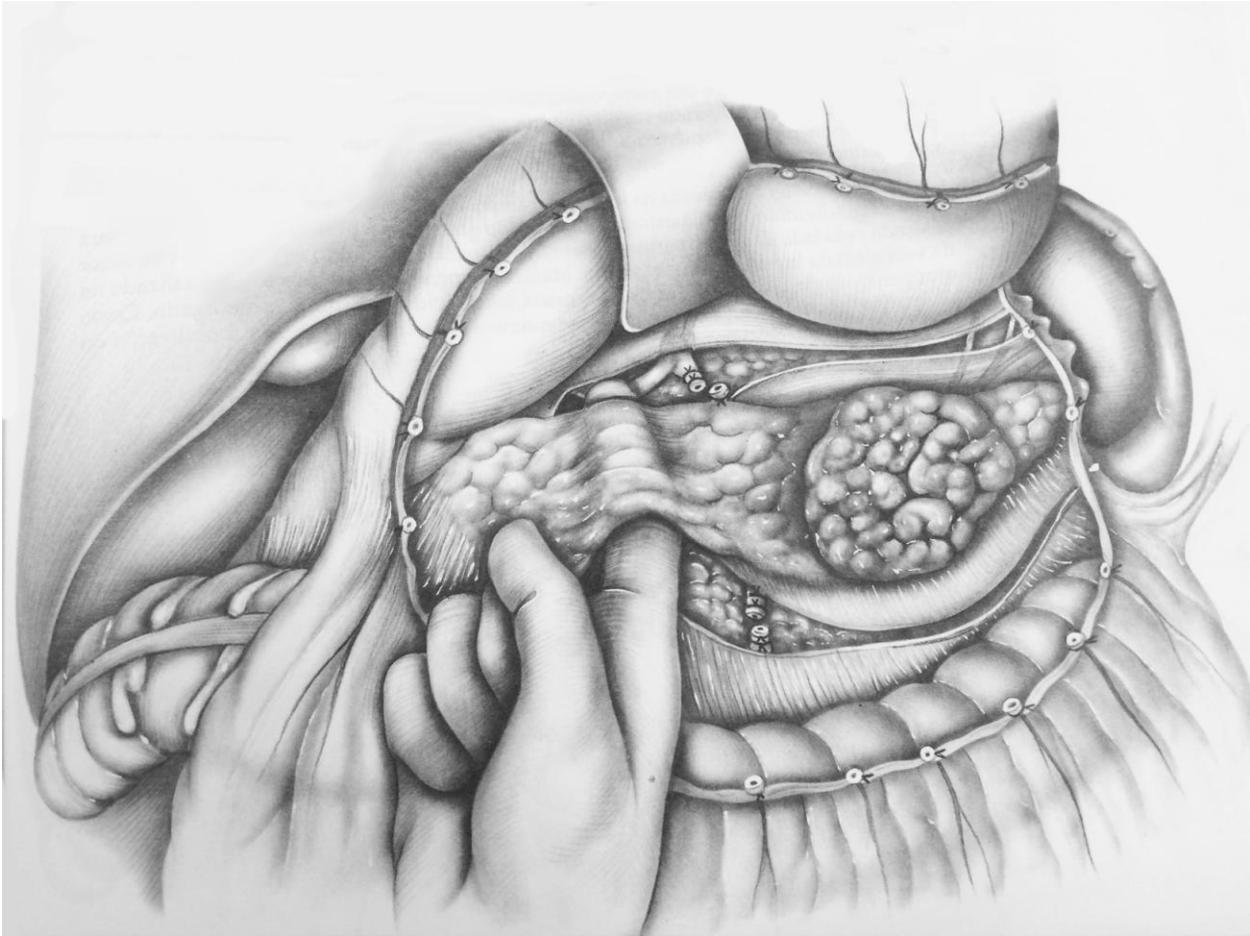


Figura 7

- Pancreatoduodenectomía o Procedimiento de Whipple se prefiere para lesiones en la cabeza o cuello del páncreas<sup>(6-8)</sup>

El abdomen se explora a través de una incisión transversal en palo de Hockey desde la línea axilar derecha anterior que cruza el abdomen en forma oblicua en dirección al punto medio entre el apéndice xifoides y la cicatriz umbilical y después a través del músculo recto anterior. El duodeno se moviliza mediante el corte de las cubiertas peritoneales laterales a su primera, segunda y tercera porción, la disección se continúa a través del peritoneo hacia el ligamento hepatoduodenal para exponer el colédoco y la arteria hepática. El tumor y el duodeno se movilizan en bloque mediante disección digital por detrás del páncreas, el colédoco y el duodeno medial a la vena porta. El colédoco se disecciona y refiere para exponer los troncos de las arterias hepática, gastroduodenal y gástrica derecha. La gastroduodenal y la gástrica derecha se ligan y cortan. El tejido areolar anterior a la vena mesentérica superior y al borde inferior del páncreas se disecciona como siempre protegiendo la vena porta, las venas tributarias se cauterizan durante este proceso.

La vesícula biliar, el cístico y el colédoco se retiran, el extremo distal se liga con seda y la proximal a nivel del hepático común se utilizará posteriormente para la anastomosis hepaticoyeyunal. El estómago se secciona con engrapadora lineal junto con el duodeno proximal se giran a la derecha para exponer el cuello del páncreas con lo que se puede realizar el corte ya sea con engrapadora o con cauterio hacia la izquierda de la mesentérica superior. (Figura 8)

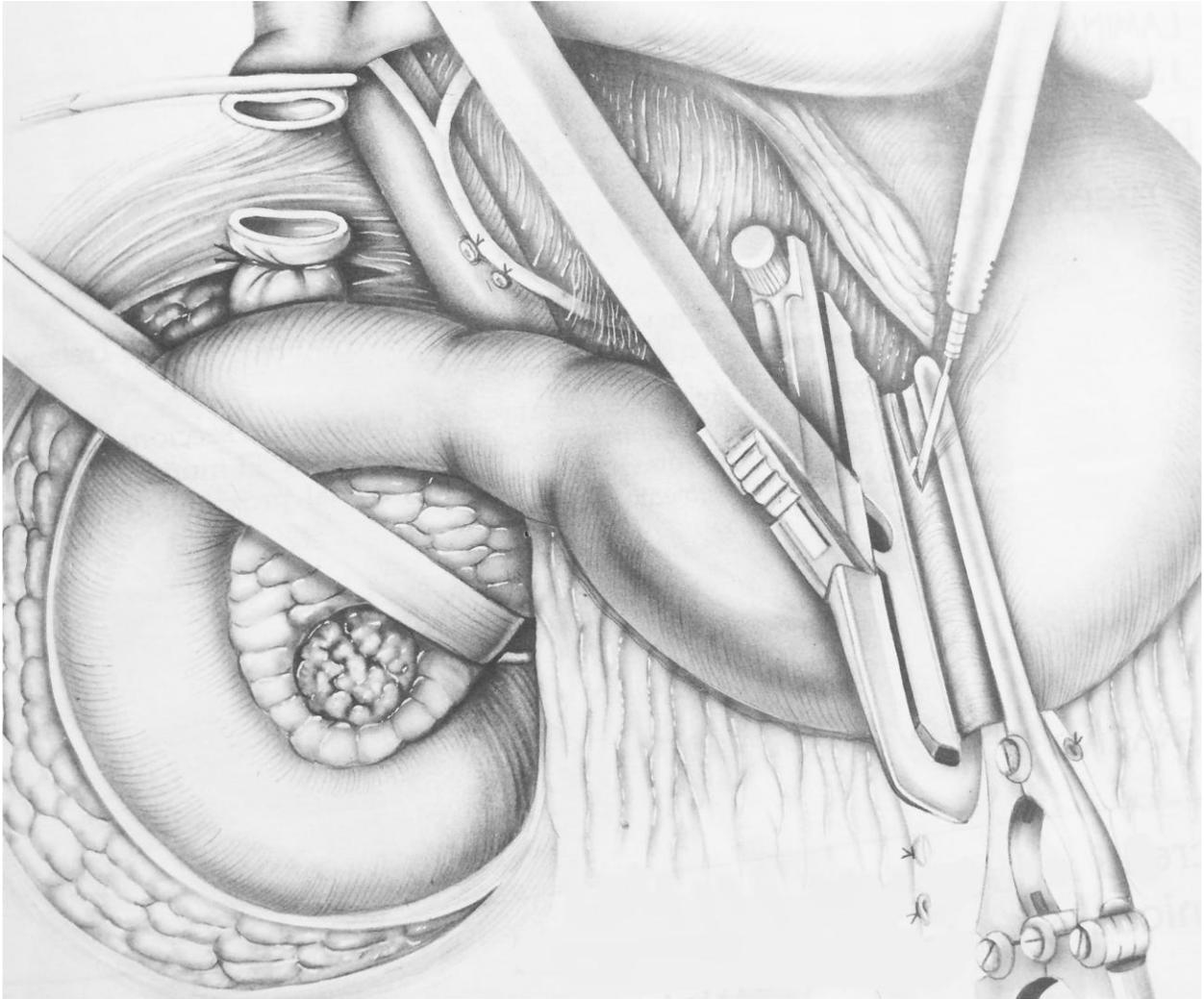


Figura 8. Se muestra la resección de la vía biliar extrahepática con ligadura de sus vasos, exposición del duodeno y engrapado del estómago a través del antro.

Para seccionar duodeno se expone el ángulo de Treitz levantando el colon transverso, se realiza corte a nivel de yeyuno proximal con engrapadora y se extrae por completo la pieza quirúrgica. (Figura 9 y 10)

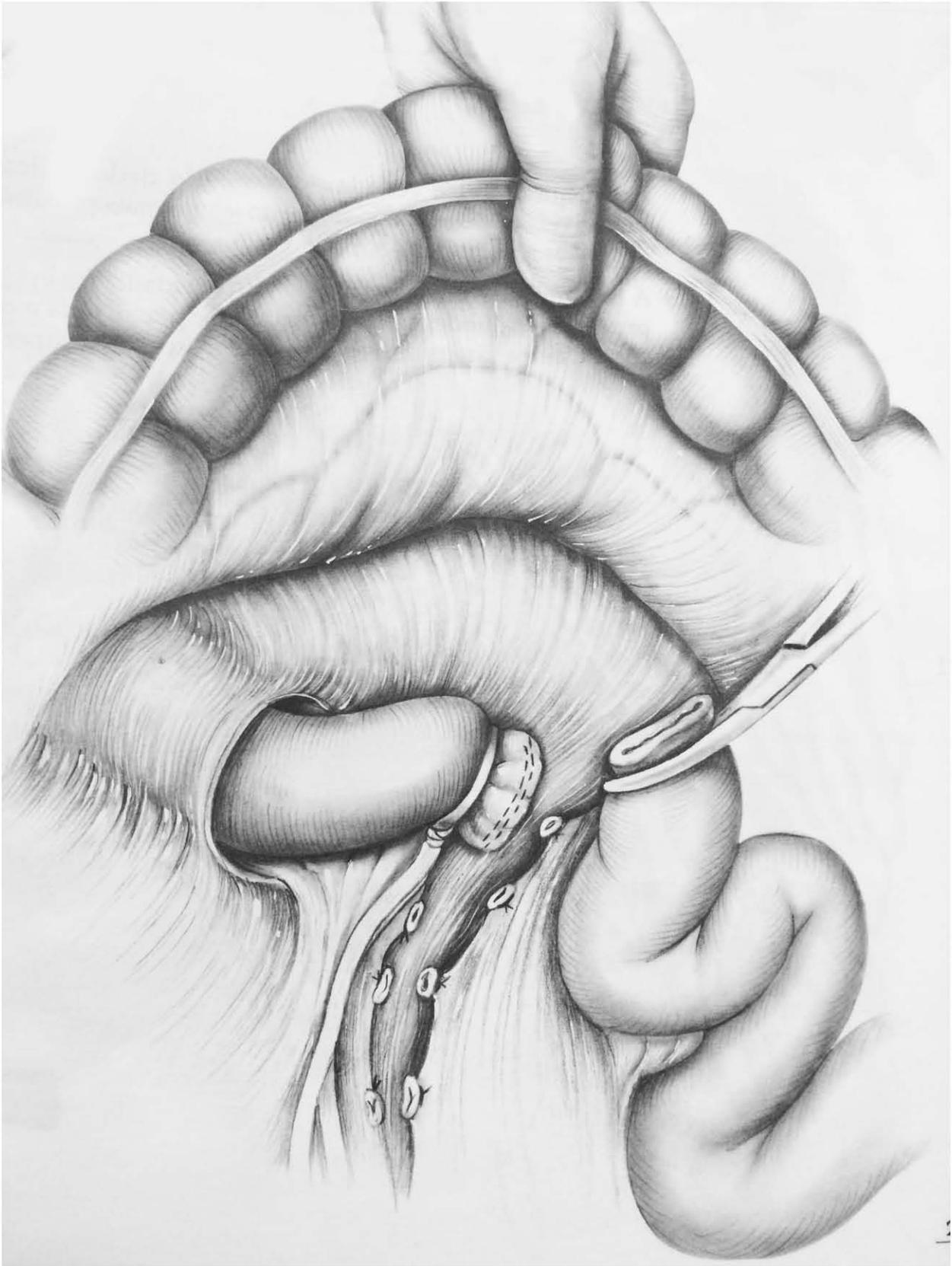


Figura 9. Resección de intestino a nivel del ángulo de Treitz para movilización de la pieza.

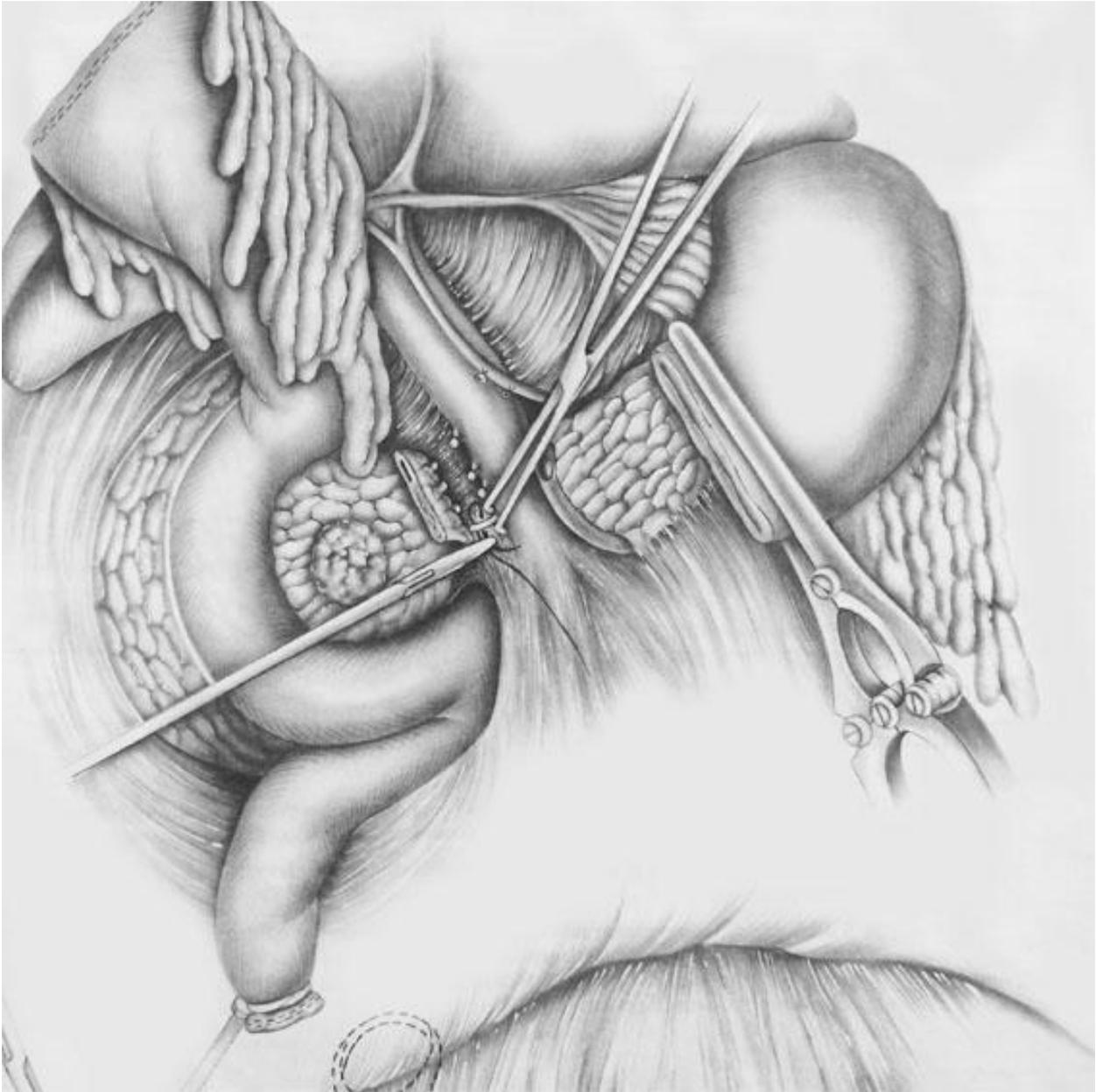


Figura 10. Extracción de la pieza quirúrgica.

Se procede a la reconstrucción introduciendo en primera instancia a través del mesocolon el asa de yeyuno con una porción suficiente para realizar la pancreaticoyeyuno, hepaticoyeyuno y gastroyeyunoanastomosis. Un catéter de silástico de 15 a 20cm de largo con orificios a los lados se introduce en el conducto pancreático para asegurar que el flujo pancreático llegue más allá de la hepaticoyeyunoanastomosis, se fija a páncreas con sutura absorbible 3-0.

La pancreaticoyeyunoanastomosis se conforma invaginando 2cm de páncreas proximal dentro del lumen yeyunal con dos líneas de sutura de puntos simples de ácido poliglicólico 3-0 en forma circunferencial abarcando mucosa, submucosa y muscular con lo que se logra fijar el páncreas a yeyuno sin tensión.

La hepaticoyeyunoanastomosis se realiza a un nivel donde el extremo seccionado del hepático común a 7-10cm de la anastomosis previa, se efectúa una enterotomía

yeyunal antimesentérica del mismo diámetro que la vía biliar y se colocan puntos de PDS 5-0 simples circunferenciales, cuidando colocar el nudo hacia fuera.

La gastroyeyunoanastomosis se realiza por lo menos a 45cm de la hepaticoyeyunoanastomosis utilizando el grosor completo del estómago con dos líneas de sutura absorbible, en este punto se coloca una sonda nasogástrica a través de esta anastomosis. (Figura 11)



Figura 11. Procedimiento de Whipple terminado en donde se muestran las anastomosis realizadas.

## **Complicaciones**

Aproximadamente una tercera parte de los pacientes presentan complicaciones secundarias al procedimiento quirúrgico, las cuales incluyen; fístula pancreática, retraso en el vaciamiento gástrico, síndrome de malabsorción, hemorragia abdominal, infección intrabdominal, hernia posincisional, pancreatitis, pseudoquiste pancreático y diabetes mellitus.<sup>(4-6)</sup>

## **Diagnóstico diferencial**

El diagnóstico diferencial que se debe tomar en cuenta primordialmente en los pacientes con un tumor quístico en la cabeza del páncreas es un quiste de colédoco tipo III <sup>(5)</sup> dado que su tratamiento quirúrgico requiere otro abordaje, es por esto que en estos pacientes se sugiere realizar una colangiopancreatografía retrógrada previo al evento quirúrgico, si en ésta no se encuentran alteraciones en la vía biliar, se procede al tratamiento quirúrgico que corresponda para el tumor pancreático.

Otros diagnósticos diferenciales incluyen tumores endocrinos, carcinoma acinar, pancreatoblastoma, teratoma adenocarcinoma ductal y tumores quísticos.

## **Pronóstico**

La gran mayoría de estos tumores son resecables y de éstos el 85-95% se consideran curados tras la resección completa.<sup>(2,3)</sup> Sólo en una pequeña proporción de éstos pacientes (15%) se encuentra un tumor agresivo ó metastásico con muy mal pronóstico.<sup>(6,8)</sup> A pesar de esto algunos pacientes reportados con metástasis o recurrencia local han evolucionado favorablemente tras la resección quirúrgica incluso después de 5 años de seguimiento con una supervivencia estimada de 96.9% <sup>(9)</sup>

Los reportes en adultos describen algunos factores predictores de recurrencia o de presencia de metástasis como el tamaño mayor de 5cm en su diámetro más amplio, invasión a vasos venosos y la presencia en los cortes histopatológicos de nichos de células necróticas abundantes, sin embargo no es un hallazgo consistente en las series reportadas por lo que no se puede utilizar como parámetro de predicción.<sup>(2,4-6)</sup>

## **2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El TSSP es una patología infrecuente en la edad pediátrica con un comportamiento incierto, con sintomatología inespecífica, que la mayor parte del tiempo se sospecha tras la toma de estudios de gabinete, la cual se cura con el tratamiento quirúrgico en la mayor parte de los casos. El Instituto Nacional de Pediatría al ser un Hospital de tercer nivel es también centro de referencia a nivel nacional, por lo que es indispensable se conozcan las características de este tumor en la edad pediátrica para el diagnóstico temprano y el tratamiento quirúrgico inmediato.

## **3. JUSTIFICACIÓN**

El estudio realizado contribuye a la recopilación de datos epidemiológicos y de comportamiento clínico del TSSP, así como de las opciones quirúrgicas practicadas en nuestro Instituto para su resolución. No existen reporte de casos o estudios realizados de esta patología a nivel nacional por lo que este estudio representa el primer acercamiento médico quirúrgico del tumor de Frantz en México.

## 4. OBJETIVOS

### 4.1 Objetivo General

- Reportar la experiencia en nuestra institución en una serie de casos en la población pediátrica.

### 4.2 Objetivos específicos

- Reportar las características demográficas encontradas

- Síntomas de presentación, localización del tumor, técnica quirúrgica y complicaciones.

## 5. MATERIAL Y METODOS

### 5.1 Tipo de estudio:

Se realiza un estudio descriptivo, longitudinal, retrolectivo

### 5.2 Población de estudio:

Pacientes que asistieron al Instituto Nacional de Pediatría de Marzo del 2010 a Marzo del 2015 con diagnóstico histopatológico de Tumor pseudopapilar de páncreas.

### 5.3 Muestra:

Muestreo no probabilístico por conveniencia

### 5.4 Criterios de inclusión:

- Población con diagnóstico por histopatología de Tumor pseudopapilar de Frantz que acudan al Instituto Nacional de Pediatría

### 5.5 Criterios de exclusión:

- Pacientes con otro diagnóstico histopatológico no compatible con tumor pseudopapilar.

### 5.6 Criterios de eliminación:

- Pacientes que no acuden a seguimiento posoperatorio

### 5.7 Variables:

	Tipo	Definición conceptual	Definición operativa	Medición de la variable
Edad	Cuantitativa continua	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al momento del estudio	Tiempo de vida en meses transcurrido desde el nacimiento hasta la edad de presentación de síntomas	
Sexo	Cualitativa Nominal	Condición orgánica masculino o femenino del ser humano	Características físicas y biológicas que definen mujer y hombre	1. Masculino 2. Femenino
Tiempo quirúrgico	Cuantitativa Continua	Periodo de tiempo durante el cual transcurre el acto quirúrgico	Nos basaremos en el tiempo transcurrido en minutos desde la incisión en piel hasta el cierre de la misma durante el acto quirúrgico	

### 5.8 Método de recolección de la información:

Se exploraron la base de datos del departamento de patología y se tomaron los pacientes con diagnóstico histopatológico de tumor pseudopapilar o tumor de Frantz. Se recabó información a partir del expediente clínico y radiológico de dichos pacientes. La edad se calculó en base a la fecha de nacimiento tomada del acta de nacimiento anexada al expediente clínico.

El sexo se tomó igualmente del acta de nacimiento.

Los síntomas de presentación, localización del tumor, técnica quirúrgica y complicaciones se tomaron de las notas de evolución, historia clínica y resumen de intervención quirúrgica de cada uno de los expedientes.

Se definió como complicación perioperatoria aquella que sucediera dentro de los primeros 30 días de realizada la cirugía. Así también la mortalidad se considera operatoria si se presenta dentro de los primeros 30 días.

La localización del tumor se dividió de acuerdo a la división anatómica del páncreas en tumores de cabeza y proceso uncinado, cuello, cuerpo y cola. Aquellos que afectaban más de un sitio se catalogaron como multifocales y aquellos con afección de un solo segmento como unifocales. Se determinó su posición por tomografía en todos los casos.

## 6. RESULTADOS

Se recolectaron 5 pacientes con diagnóstico histopatológico de tumor pseudopapilar de páncreas, a todos los pacientes se les realizó resección quirúrgica y los diagnósticos fueron hechos en estas piezas. Se observaron cuatro pacientes del sexo femenino (80%) y un paciente masculino (20%), con una relación femenino-masculino de 4:1, todos ellos se sometieron a resección quirúrgica en el Instituto. El rango de edad de presentación varió de 9 a 15 años con una media de 13 años.

Los síntomas encontrados en nuestra serie de casos fueron dolor abdominal en todos los casos (100%) seguido de náusea y vómito (60%), sólo en un paciente se encontró pérdida de peso de más del 10% del total. Ninguno de nuestros pacientes presentó pancreatitis o ictericia. (Tabla 1)

Síntomas	n (n=5)	%
Dolor abdominal	5	100
Náuseas/vómito	3	60
Fiebre	1	20
Pérdida de peso	1	20

Tabla 1. Presentación de síntomas

En cuanto a su localización cuatro pacientes tenían afección unifocal (80%) y un paciente con afección multifocal (20%) éste último tenía compromiso de todo el páncreas y metastásico a hígado. De los pacientes con presentación unifocal uno se encontró en cabeza (20%), uno en cuerpo (20%) y dos en cola (40%). (Tabla 2)

Localización	n (n=5)	%
Multifocal	1	20
Cabeza/proceso uncinado	1	20
Cuello	0	0
Cuerpo	1	20
Cola	2	40

Tabla 2. Localización de los tumores pancreáticos.

La imagen por tomografía mostraba una masa heterogénea, con componente sólido y quístico que refuerza con medio de contraste y vascularizada. En ningún caso se observó invasión a vasos, específicamente la vena porta se encontró normal en todos los casos. Sólo en un paciente se encontraron metástasis hepáticas desde el diagnóstico por tomografía. (Figura 1)

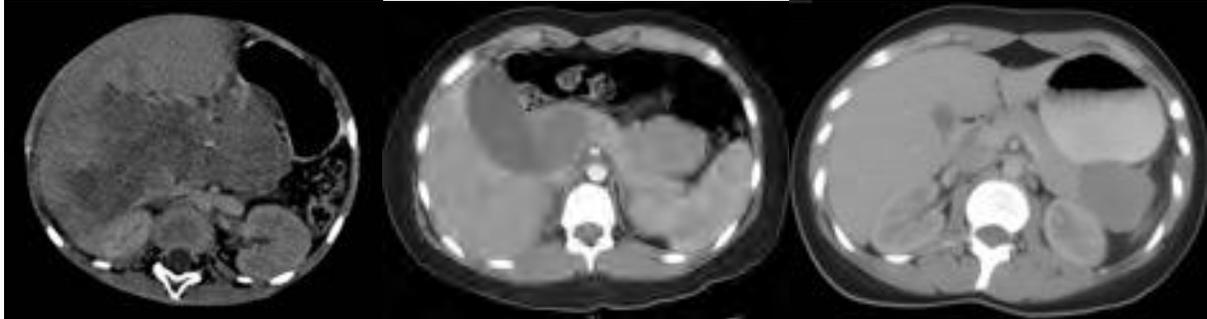


Figura 1. (A) Tomografía axial con tumor pseudopapilar de páncreas multifocal y metástasis hepáticas (B) Tumor pseudopapilar en la cabeza del páncreas (C) Tumor en la cola de páncreas

Todos los pacientes se sometieron a resección quirúrgica del tumor. Dos pacientes se sometieron a pancreatoduodenectomía con preservación pilórica ó procedimiento de Whipple (40%) y tres pacientes se sometieron a pancreatectomía distal (60%). En ningún paciente se realizó punción-aspiración, toma de biopsia previa o enucleación.



Figura 5. (A) Apariencia macroscópica del tumor de Frantz en la cola del páncreas.

Las complicaciones observadas en este estudio fueron choque hemorrágico (n=1), fístula pancreática (n=1) y absceso intrabdominal (n=1) en un total de tres pacientes, en uno de estos pacientes fue necesario reintervenir para realizar lavado de la cavidad abdominal con colocación de drenajes. Se reporta una mortalidad del 40% por progresión de la enfermedad y por choque hemorrágico.

Se enviaron todos los tumores a patología para su estudio y diagnóstico. La apariencia macroscópica corresponde a un tumor bien delimitado, vascularizado, con zonas necróticas, de consistencia firme, el tamaño del tumor varió de 4 a 14.5cm en su diámetro más amplio. El corte a microscopio muestra células poligonales de núcleo definido, con surcos y cromatina finamente punteada, que rodean vasos de neoformación y que forman una masa sólida, con zonas de hemorragia central.

Caso	Edad	Sexo	Síntomas	Localización	Tamaño	Metástasis	Cirugía realizada
1		F	Fiebre, dolor, masa	Multifocal		Sí	Pancreatectomía distal + esplenectomía
2		F	Vómito, dolor postraumatismo	Cabeza		No	Whipple
3		M	Dolor y vómito	Cuerpo		No	Pancreatectomía distal con preservación de bazo
4		F	Dolor	Cabeza		No	Whipple
5		F	Dolor y vómito	Cola		No	Pancreatectomía distal con preservación de bazo

Tabla de recolección de datos.

## 7. CONCLUSIONES

El tumor pseudopapilar o tumor de Franz es una neoplasia maligna de crecimiento lento que afecta principalmente al sexo femenino con una relación 4:1 lo que concuerda con los reportes de esta patología en la edad adulta. Con una edad media de presentación en nuestra serie de 13 años.

La sintomatología generalmente es inespecífica, siendo el dolor abdominal el síntoma más frecuente, seguido de náuseas y vómito. En algunos reportes en adultos se describe ictericia secundaria a obstrucción de la vía biliar, sin embargo en nuestra serie los dos pacientes que tenían el tumor en la cabeza del páncreas no lo presentaron. En los estudios tomográficos de estos pacientes se pudo apreciar una masa dependiente de páncreas que varió desde la presentación sólida a quística con reforzamiento periférico en la fase contrastada, los hallazgos en la tomografía aunados a la sintomatología inespecífica deben hacer sospechar al cirujano este diagnóstico, sin embargo se debe pensar en la posibilidad de presentar otras masas quísticas o sólidas de páncreas como la neoplasia papilar intraductal mucinosa, pseudoquiste pancreático o pancreatoblastoma.

Está descrito que en pacientes con lesiones menores de 2cm se puede realizar enucleación, sin embargo en nuestros pacientes ninguno cumplía con este criterio ya que el más pequeño era de 4cm. Por otra parte de acuerdo a la localización del tumor se realizó procedimiento de Whipple en aquellos tumores dependientes de cabeza y cuello de páncreas o pancreatectomía distal en los pacientes con tumor dependientes de cola. La utilidad de la toma de biopsia no fue evaluada en nuestro estudio, sin embargo se reporta como una herramienta diagnóstica de gran utilidad para detectar adenocarcinoma en la población adulta.

La resección quirúrgica completa se considera curativa en estos pacientes siempre y cuando la enfermedad no sea metastásica, en estas circunstancias el tumor se comporta de manera agresiva como pudimos observar en uno de nuestros pacientes con afección hepática. La mayoría de estos tumores tienen un comportamiento benigno debido a su crecimiento lento. En la literatura se reporta hasta 15% de pacientes con metástasis al diagnóstico en la población adulta lo cual concuerda con nuestros resultados. En otras series en la población adulta están descritos factores como el tamaño del tumor, la invasión venosa, la presencia de nichos de células necróticas, pleomorfismo nuclear, índice mitótico, etc. Sin embargo en nuestra serie, debido a la cantidad de pacientes que presentamos y a que solo 3 de nuestros pacientes se

encuentran vivos al momento del reporte, no podemos establecer factores de riesgo o pronóstico.

Las complicaciones posoperatorias más frecuentes reportadas en adultos son la fístula pancreática seguida de falla en el vaciamiento gástrico y pancreatitis. En nuestra serie se encontraron en las mismas proporciones la fístula pancreática, la formación de abscesos intrabdominales y el choque hemorrágico, sin embargo se debe hacer hincapié nuevamente en el número pequeño de casos, por lo que no se puede traspolar a toda la población pediátrica.

## 8. BIBLIOGRAFÍA

1. Italian consensus guidelines for the diagnostic work-up and follow-up of cystic pancreatic neoplasms. *Digestive and Liver Disease* 2014; (46) 479-493
2. Nobuyuki O, Toshio M, Exocrine pancreatic neoplasm of nonductal origin: Acinar cell carcinoma, pancreatoblastoma and solid-pseudopapillary neoplasm. *Surg Pathology* 2011; (4) 579-588
3. Pettinato G, DiVizio D, Manibel J, Pamvuccian S, Somma P, Insabato L. Solid-pseudopapillary tumor of the páncreas: a neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features. *Diagnostic Cytopathology* 2002; 27(6);325-334
4. Ye J, Ma M, Cheng D, Yuan F, Deeng X, Zhan Q, et. Al. Solid pseudopapillary tumor of the páncreas: clinical features, pathological characteristics and origin. *J Surg Oncol* 2012; 106; 728-735
5. Spper A, Barthel E, Patel M, Grikscheit T. Solid pseudopapillary tumor of the páncreas: A single instution 20-year series of pediatric patients. *J Ped Surg* 2012; 47; 1217-1222
6. Reedi S, Cameron J, Scudiere J, Hruban R, Fishman E, Ahuja N. Surgical mangment of solid-pseudopapillary neoplasms of the páncreas (Frantz or Hamaoudi tumors) A large single-institutional series. *J Am Coll Surg* 2009; 208 (5)
7. Mahida J, Thakkar R, Walker J, Shen R, Kenney B, Prasad V, et. al. Solid pseudopapillary neoplasm of the páncreas in paediatric patient: a case report and institutional case series. *J Ped Surg Case Reports* 2015; 3;149-153
8. Shabbir A, Clarence HT, Leow CK. Review of solid-pseudopapillary tumour of the páncreas with case illustration. *Surgical Practice* 2006; 10; 148-153
9. Carreño L, Smok G, Villarroel A, Sanhueza V. Neoplasia sòlida seudopapilar del páncreas: comunicaci3n de 5 casos. *Gastroenterol Hepatol*. 2011; 34 (4); 266-270
10. Hong K, Hoon P, Hua C, Lucien L. Solid pseudopapillary tumour of the páncreas. *ANZ J Surg*. 2003; 73; 410-415
11. Vassos N, Agaimy A, Klein P, Hohenberger W, Croner R. Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN) of the páncreas: Case series and literatura review ona an enigmatic entity. *Int J Clin Exp Pathol* 2013; 6(6); 1051-1059
12. Redhandl W, Xaver F, Puig S, Paya K, Hochschorner S, Barlan M, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the páncreas (Frantz tumor) in Children: Report of four cases and review of the literatura. *J Surg Oncol* 2001; 76; 289-296
13. Grishkkan I, Beaty C, Weiss M, Wolfgang C, Khashab M, Giday S. Double Hamoudi: A case report. *Int J of Surg Case report* 2012; 3; 70-73
14. Karadeniz-Cerit K, Ergelen R, Kalyoncu A, Toper H, Dagli TE. Solid pseudopapillary tumor of the páncreas: a rare entity. *Turk J Pediatr* 2014; 56; 310-312
15. Affirul CA, Qisti FN, Zamri Z, Azlanuddin A, Hairol AO, Razman J. Pancreatic pseudopapillary tumour: A rare misdiagnosed entity. *Int J of Surg Case report* 2014; 5; 836-839
16. Ooi L, Ho G, Chew S, Low C, Soo K. Cystic Tumours of the páncreas: A diagnostic dilema. *ANZ J Surg* 1998; 68; 844-846
17. Lee JH, Byun JH, Kim JH, Lee SS, Kim HJ, Lee MG. Solid Pancreatic Tumors with unilocular cyst-like appearance on CT: Differentiation from unilocular cyst Tumors using CT. *Korean J Radiol* 2014; 15(6); 704-711

18. Deskur A, Salata D, Budkowska M, Dolegowska B, Starzynska T, Blogowski W. Selected hemostatic parameters in patients with pancreatic tumors. *Am J Transl Res* 2014; 6(6); 768-776
19. Laje P, Bhatti T, Adzick NS. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas in children: A 15-year experience and the identification of a unique immunohistochemical marker. *J Ped Surg* 2013; 48; 2054-2060
20. Hosokawa I, Shimizu H, Ohtsuka M, Kato A, et al. Preoperative diagnosis and surgical management for solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2014; 21; 573-578
21. Vollmer CM, Dixon E, Grant DR. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. *HPB* 2003; 5(4); 264-267
22. Soloni P, Cecchetto G, Dall'Ihna P, Carli M, Toffolutti T, Bisogno G. Management of unresectable solid papillary cystic tumor of the pancreas. A case report and literature review. *J Ped Surg* 2010; 45; E1-E6
23. Chen XM, Zhang Y, Sun DL. Laparoscopic central pancreatectomy for solid pseudopapillary tumors of the pancreas: our experience with ten cases. *WJ Surg Oncol* 2014; 12; 312
24. Horisawa M, Niinomi N, Sato T, Yokoi S, Oda K, et al. Frantz's Tumor (Solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: Successful Treatment and long-term follow-up. *J Ped Surg* 1995; 30(5); 724-726
25. Wang WB, Zhang TP, Sun MQ, Peng Z, Chen G, Zhao YP. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastasis: Clinical features and management. *EJSO* 2014; 40; 1572-1577
26. Ren Z, Zhanf P, Zhang X, Liu B. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: clinicopathologic features and surgical treatment of 19 cases. *Int J Clin Exp Pathol* 2014; 7(10); 6889-6897