

TUMOR SÓLIDO PSEUDOPAPILAR DO PÂNCREAS – TUMOR DE FRANTZ

SOLID PSEUDOPAPILLARY TUMOR OF THE PANCREAS – FRANTZ TUMOR

Nancy Faber Molovotti
 Faculdade Brasileira de Cachoeiro – Multivix – Cachoeiro de Itapemirim – Espírito Santo –
 Brasil
nancy-faber@hotmail.com

Maria Julia Moraes Cunha
 Faculdade Brasileira de Cachoeiro – Multivix – Cachoeiro de Itapemirim – Espírito Santo –
 Brasil
maria.julia-@hotmail.com

Viviane Pereira Coelho
 Faculdade Brasileira de Cachoeiro – Multivix – Cachoeiro de Itapemirim – Espírito Santo –
 Brasil
vivianepereiracoelho@gmail.com

Luana de Melo Simmer
 Faculdade Brasileira de Cachoeiro – Multivix – Cachoeiro de Itapemirim – Espírito Santo –
 Brasil
simmer.luana27@gmail.com

Rogério Dardengo Glória
 Faculdade Brasileira de Cachoeiro – Multivix – Cachoeiro de Itapemirim – Espírito Santo –
 Brasil
rogeriodardengo@gmail.com

RESUMO

Objetivo: identificar na literatura qual o perfil epidemiológico, diagnóstico e tratamento dessa rara doença. **Resultados:** O tumor pode ser achado em qualquer parte do pâncreas, de 8cm a 10cm combordas irregulares. Somando-se a isso, todas publicações referem um difícil diagnóstico clínico. **Conclusões:** O tratamento cirúrgico é individualizado de acordo com o paciente e a localização da doença. Quando o tumor é ressecável, podem ser realizadas asseguintes cirurgias, de acordo com a localização da lesão.

Palavras-Chave: Oncologia. Pâncreas. Tumor de Frantz.

ABSTRACT

Objective: identify in the literature the epidemiological profile, diagnosis and treatment of this rare disease. **Results:** The tumor can be found in any part of the pancreas, from 8cm to 10cm with irregular edges. Adding to this, all publications refer to a difficult clinical diagnosis. **Conclusions:** Surgical treatment is individualized according to the patient and the location of the disease. When the tumor is resectable, the following surgeries can be performed, depending on the location of the lesion.

Keywords: Oncology. Pancreas. Frantz tumor.

1 Introdução

O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (TSPPP), conhecido como Tumor de Frantz, é uma patologia rara (Vargas González, 2015). Ele acomete, principalmente a região corpo-caudal do pâncreas, encontrada na maioria dos casos em sexo feminino considerando uma neoplasia com pequeno grau de malignidade, desde que passível de ressecção cirúrgica completa (Gabriel Izar Domingues, 2004). O diagnóstico não é clínico, sendo alguns assintomáticos, tendo necessidade de estudos de imagem para afirmação de diagnóstico (Alejandro Villarejo, 2017).

Por ser um tumor raro e de difícil diagnósticos, por possíveis pacientes assintomáticos e sintomas inespecíficos, tem-se a necessidade de estudá-lo para um conhecimento de diagnósticos diferenciados.

O objetivo deste estudo foi identificar na literatura qual o perfil epidemiológico, diagnóstico e tratamento dessa rara doença. Compreender as hipóteses (fisiopatologia) do surgimento do Tumor de Frantz. Elucidar as manifestações clínicas, diante de uma necessidade de exames de imagem para o diagnóstico, e a forma de tratamento (cirurgia).

2 Apresentação do Caso

O levantamento da produção científica (relato de caso) sobre o tema "Tumor de Frantz (TSPPP)." foi realizado nos periódicos nacionais através de uma pesquisa na base de dados LILACS. Utilizaram-se, para a busca, os seguintes descritores: "Frantz ". Foram encontrados 251 artigos, sendo descartados 245 artigos.

Optou-se por realizar a pesquisa sem um certo critério devido ao fato desse tema ser raro, mas em geral os artigos usados foram elaborados nos últimos 20 anos.

Quadro 1 – Artigos analisados

ARTIGO	AUTORES	DISCUSSÃO	CONCLUSÃO
solid pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz's tumor): two case reports.	Żaneta Słowik-Moczydłowska.	O Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é extremamente raro em crianças. Geralmente é encontrado incidentalmente no exame radiológico por outros motivos e não	O tratamento de escolha no TSPPP é a ressecção tumoral com economia de tecido pancreático.

		há sinais e sintomas clínicos típicos.	
Tumor de Frantz. Presentation de 2 casos	Alejandrovillarejo	O tumor de Frantz é uma patologia pouco presente, 95% dos pacientes com essa patologia são mulheres jovens. O tumor sólido pseudopapilar pode ocorrer em qualquer parte do pâncreas e na maioria das vezes é indolor, todavia, há pacientes que vão ao hospital com queixa de dor abdominal, como no caso 2, além da massa palpável (o tumor pode chegar de 8 a 10cm)	Apesar de ser um tumor maligno, cursa, na maioria das vezes, com comportamento benigno, são tumores raros, e suas causas são pouco esclarecidas. Seu diagnóstico se dá através de exame de imagem como ressonância e ecografia, sendo os exames de sangue um dos mais importantes. Apesar de não apresentar muitos sintomas e complicações serem pouco frequentar, o TSPPP tem que ser acompanhado mesmo depois do tratamento de escolha.
Neoplasia sólida pseudopapilar de pâncreas (tumor de Frantz).	AlejandroLeites.	O tumor acomete em sua grande maioria pessoas do sexo feminino que estão no seu período de idade fértil e sintomas em comum manifesta-se como massa palpável e manifestação de dor na região abdominal, entretanto os sintomas sobre esse tumor são incertos. Existem discussões sobre o crescimento do tumor e sua relação a influência hormonal, eles apresentam um baixo índice mitótico. As regiões mais afetadas pelo tumor são o fígado, baco e peritônio. As taxas de recuperação local em tumores operados são altas.	Os tumores de Frantz são pouco frequentes, mesmo sendo tumores com potencial maligno a realização cirúrgica apresenta alta taxa de cura e com alta sobrevivência. Uma alta suspeita clínica são pacientes jovens.
Tumor sólido pseudopapilar de pâncreas. Tumor de Frantz. Reporte de caso.	Vargas González.	O tumor sólido pseudopapilar/ tumor de Frantz é uma lesão pancreática pouco frequente, é considerado maligno ou benigno, costuma acometer mais mulheres que homens, e pode se localizar em qualquer região do pâncreas. Geralmente o tumor tem um crescimento lento e indolor, mas há casos em que o paciente pode sentir dores abdominais. Normalmente o tumor tem de 8 a 10 cm com bordas regulares, e seu tratamento costuma ser a ressecção completa do órgão, sendo a cirurgia curativa na maioria dos casos. Assim que foi descoberto, houve um relato de um paciente que realizou duodenectomia e veio ao óbito, mas hoje o tratamento é bem eficaz e as incidências são bem raras.	Apesar de ser um tumor maligno, cursa, na maioria das vezes, com comportamento benigno, são tumores raros, e suas causas são pouco esclarecidas. Seu diagnóstico se dá através de exame de imagem como ressonância e ecografia, sendo os exames de sangue e raio x, pouco relevante para o diagnóstico, pois não mostra a doença. Apesar de ser pouco sintomático e suas complicações serem raras, é importante ser feito o diagnóstico correto, pois pode ser confundido com outros problemas pancreáticos.
Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (Tumor de Frantz).	Bruna pozzicésar.	O TSPPP é um tumor raro, que tem sido mais descrito nas últimas décadas. Apresenta agressividade local, com baixo grau de malignidade, e tende a um prognóstico favorável após tratamento cirúrgico. Acredita-se que sua origem envolve um fator hormonal, e as alterações genéticas a ele relacionadas diferem daquelas dos adenocarcinomas de pâncreas.	Concluindo, o TSPPP é uma neoplasia rara, geralmente apresenta um curso relativamente benigno, que deve ser pensado em pacientes jovens, do sexo feminino, com massas pancreáticas. A ressecção cirúrgica representa o tratamento de escolha. A vigilância dos pacientes deve ser contínua e na presença de metástases ou recorrência local, uma nova ressecção está indicada.

TUMOR SÓLIDO-CÍSTICO PSEUDOPAPILAR DO PÂNCREAS (TUMOR DE FRANTZ).	Gabriel Izar DominguesCosta	O tumor de Frantz é uma neoplasia rara do pâncreas, não-endócrina. A teoria de predileção do tumor pelo sexo feminino é sugerindo que os hormônios sexuais tenham papel no crescimento e não na patogênese desse tumor. Os achados clínicos são vagos e podem incluir dor abdominal leve e saciedade precoce. A ressecção cirúrgica é o melhor tratamento para o TSP,sendona maioria das vezes, o único tratamento suficiente.	Em virtude da longa história natural da doença e da relativa raridade, tem sido difícil estabelecer critérios histopatológicos preditivos de agressividade do tumor. E A despeito disso, sobrevive em longo prazo de 7-10 anos tem sido relatada em pacientes com ressecção completa da lesão e naqueles com doença residual, o que tem justificado se considerar o TSP como uma neoplasia de bom prognóstico.
---	-----------------------------	--	--

Fonte: Produzida pelo autor (2023).

3 Discussão

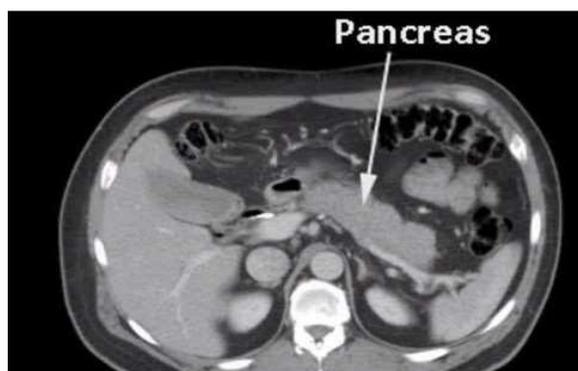
Todos os artigos evidenciaram a raridade do Tumor de Frantz. Tendo em vista, que o acometimento maior é nas mulheres e na faixa etária de 25 a 35 anos, levando em base a os fundamentos hormonais, mesmo assim, homens e crianças também são acometidos, por esse motivo não se sabe a causa certa para a manifestação dessa doença (Bruna Pozzi César, 2011).

O tumor pode ser achado em qualquer parte do pâncreas, de 8cm a 10cm com bordas irregulares. Somando-se a isso, todas as publicações referem um difícil diagnóstico clínico, tendo necessidade de exames de imagens, por ter manifestações clínicas não padronizadas e ainda ter doentes assintomáticos (Vargas González, 2015).

Os relatos também evidenciam que ele pode ser confundido com calcificação das ilhotas pancreáticas, confundindo-se com problemas pancreáticos, e isso podendo ser ainda um dos erros de diagnóstico, sustentando assim a afirmação de ser um tumor não-endócrino (Alejandro Leites, 2017).

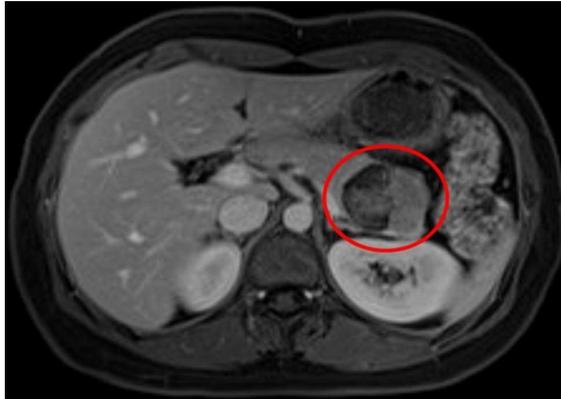
Além disso, o tumor não tem comportamento agressivo, pois sua ressecção, que é o tratamento padrão ouro, mostra que o paciente pode ser curado, com baixas taxas de recidiva local ou metástases a distância (Izar Domingues, 2004).

Figura 1 – Tomografia de Abdômen evidenciando um tumor de Frantz



Fonte: Produzida pelo autor (2023).

Figura 2 – Tumor de Frantz em exame de imagem contrastado



Fonte: Produzida pelo autor (2023).

Figura 3 – Pâncreas com Tumor de Frantz ressecado



Fonte: Produzida pelo autor (2023).

4 Conclusão

São tumores muito raros, tipicamente acometendo mulheres (90%), com menos de 35 anos. Mais comum entre a segunda a quarta década de vida. Os motivos exatos não estão esclarecidos.

Os sintomas mais comuns são massa abdominal, desconforto ou dor. Muitos pacientes não possuem sintomas, e o diagnóstico é realizado de forma incidental.

O tratamento cirúrgico é individualizado de acordo com o paciente e a localização da doença. Quando o tumor é ressecável, podem ser realizadas as seguintes cirurgias, de acordo com a localização da lesão.

Referências

1. SŁOWIK-MOCZYDŁOWSKA, Z. et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas

- (Frantz's tumor): two case reports and a review of the literature. **Journal of Medical Case Reports**, V.9, N.268, p.1-6, 2015. Disponível em: <<https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-015-0752-z>>. Acesso em jun. 2023.
2. PORTELA, A. E. et al. Tumor sólido pseudopapilar do pâncreas (Tumor de Frantz): estudo retrospectivo e revisão da literatura. **GED gastroenterol. endosc.dig.** V.30, N.1, p.13-8, 2011. Disponível em: <<http://files.bvs.br/upload/S/0101-7772/2011/v30n1/a2807.pdf>>. Acesso em jun. 2023.
 3. MURA, Roberto et al. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas. **Cir. Parag.** V. 37; N.2, p. 33-4, 2013. Disponível em: <<http://scielo.iics.una.py/pdf/sopaci/v37n2/v37n2a09.pdf>>. Acesso em jun. 2023.
 4. Álvarez-Cuenllas, B. Tumor de Frantz o neoplasia sólida pseudopapilar de pâncreas. **Gastroenterología y Hepatología.** V.38, N.7, p.468-70, ago./set. 2015. Disponível em: <<https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-tumor-frantz-o-neoplasia-solida-S0210570514002660>>. Acesso em jun. 2023.