

# Asociación entre Tumor Sólido Pseudopapilar Pancreático (Tumor de Frantz) e Hipertensión Portal Izquierda en Pediatría: Informe de Caso

<https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2023v69n4.4350>

*Association between Solid Pseudopapillary Pancreatic Tumor (Frantz's Tumor) and Left Portal Hypertension in Pediatrics: Case Report*

*Associação entre Tumor Sólido Pseudopapilar Pancreático (Tumor de Frantz) e Hipertensão Portal Esquerda em Pediatria: Relato de Caso*

**Walberto de Azevedo Souza Junior<sup>1</sup>; Laura Kuerten Pamplona da Silva<sup>2</sup>; Laura Cerveira Cardoso Vilela<sup>3</sup>; Tatiana El-Jaick Bonifacio Costa<sup>4</sup>; Johnny Grechi Camacho<sup>5</sup>**

## RESUMEN

**Introducción:** El tumor sólido pseudopapilar de páncreas es una patología rara, representando menos del 3% de todos los tumores pancreáticos exocrinos. Este tumor se presenta principalmente en mujeres jóvenes, entre 20 y 30 años, generalmente tiene un bajo potencial maligno y causa síntomas sólo cuando son de gran tamaño. **Informe del caso:** Paciente femenino de 14 años de edad, inició con hematemesis y se identificaron varices en fondo gástrico. Tras realizar tomografía computarizada se evidenció una masa hipodensa de comportamiento hipovascular en la cola pancreática, lo que hizo sospechar de neoplasia pancreática primaria promoviendo la compresión de la vena esplénica. La paciente fue sometida a pancreatectomía cuerpo-caudal asociada a esplenectomía en febrero de 2021. La biopsia del nódulo hepático, evidenciada en ecografía abdominal, confirmó metástasis y la paciente fue sometida a posterior segmentectomía hepática en julio de 2021. **Conclusión:** El caso reportado es extremadamente raro por tratarse de un tumor de Frantz en la infancia asociado a hipertensión portal izquierda por compresión tumoral de la vena esplénica y que, en consecuencia, presentó como manifestación clínica inicial hemorragia digestiva alta, no encontrándose fácilmente en la literatura casos similares en el rango de edad pediátrica.

**Palabras clave:** páncreas; pediatría; hipertensión portal.

## ABSTRACT

**Introduction:** The solid pseudopapillary tumor of the pancreas is a rare pathology, accounting for less than 3% of all pancreatic exocrine tumors. This tumor occurs mainly in young women, between 20 and 30 years old, has low malignant potential, causing symptoms only when they are large. **Case report:** Female patient, 14 years of age, presented hematemesis and varicose veins in the gastric fundus. After submitting to computed tomography, a hypodense mass of hypovascular behavior was shown in the pancreatic tail, raising the suspicion of primary pancreatic neoplasia promoting compression of the splenic vein. The patient underwent body-caudal pancreatectomy associated with splenectomy in February 2021. The biopsy of the hepatic nodule, evidenced on abdominal ultrasound, confirmed metastasis and the patient underwent subsequent hepatic segmentectomy in July 2021. **Conclusion:** The case reported is extremely rare because it is a Frantz tumor in childhood associated with left portal hypertension due to tumor compression of the splenic vein, which consequently presented upper digestive hemorrhage as an initial clinical manifestation; similar cases are not easily found in the literature in the pediatric age range.

**Key words:** pancreas; pediatrics; hypertension, portal.

## RESUMO

**Introdução:** O tumor sólido pseudopapilar do pâncreas é uma patologia rara responsável por menos de 3% de todos os tumores exócrinos pancreáticos. Tal tumor ocorre principalmente em mulheres jovens, entre 20 e 30 anos, e geralmente possui baixo potencial de malignidade e causa sintomas apenas quando são de grandes volumes. **Relato do caso:** Paciente feminina, 14 anos, iniciou quadro de hematemese, sendo identificadas varizes de fundo gástrico. Após realizar tomografia computadorizada, evidenciou-se massa hipodensa de comportamento hipovascular na cauda pancreática, levantando-se a suspeita de neoplasia pancreática primária, promovendo compressão da veia esplênica. A paciente foi submetida à pancreatectomia corpo-caudal associada à esplenectomia em fevereiro de 2021. A biópsia do nódulo hepático, evidenciado em ultrassonografia abdominal, confirmou metástase, e a paciente foi submetida à posterior segmentectomia hepática em julho de 2021. **Conclusão:** O caso relatado é extremamente raro por tratar-se de um tumor de Frantz na infância associado à hipertensão portal esquerda por compressão tumoral da veia esplênica e que, por consequência, apresentou hemorragia digestiva alta como manifestação clínica inicial, não sendo encontrados facilmente na literatura casos similares na faixa pediátrica.

**Palavras-chave:** pâncreas; pediatría; hipertensão portal.

<sup>1,4,5</sup>Hospital Infantil Joana de Gusmão (HJG), Florianópolis (SC), Brasil. E-mails: drwalbertojr@gmail.com; tatianaeljaick@gmail.com; camachojg.cipe@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-4622-032X>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0005-7354-5612>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0008-3980-0036>

<sup>2,3</sup>Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul), Palhoça (SC), Brasil. E-mails: laurakuertenn@gmail.com; laura.vilela1999@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-1486-6118>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0005-6052-2358>

**Dirección para correspondencia:** Laura Kuerten Pamplona da Silva. Av. Pedra Branca, 25 – Cidade Universitária. Palhoça (SC), Brasil. CEP 88137-270. E-mail: laurakuertenn@gmail.com



## INTRODUCCIÓN

El tumor sólido pseudopapilar del páncreas, conocido como tumor de Frantz, es una patología rara, responsable por menos del 3% de todos los tumores exocrinos pancreáticos<sup>1,2</sup>. Tal tumor presenta bajo potencial de malignidad, ocasionando síntomas cuando son de mayor volumen, siendo las manifestaciones más comunes dolor o incomodidad abdominal, ictericia, síntomas compresivos y masas palpables<sup>2-4</sup>. Todavía más rara es su asociación a la hipertensión portal izquierda, enfermedad causada por la obstrucción intrínseca o extrínseca de la vena esplénica, conduciendo al desarrollo de varices gástricas<sup>4</sup>. El presente trabajo busca reportar un caso raro de tumor de Frantz asociado a la hipertensión portal izquierda en una adolescente encaminada hacia un hospital de referencia en Santa Catarina, Brasil, con la finalidad de demostrar la importancia de un estudio minucioso del cuadro clínico de la paciente, debido a lo raro de la forma de presentación de la hipertensión portal, así como alertar a los profesionales de salud respecto a la patología descrita en este trabajo.

El presente estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Pesquisa (CEP) de la institución con el número de parecer 4872561 (CAAE: 48498721.1.0000.5361) y siguió todos los requisitos éticos relacionados con estudios que involucran a seres humanos, necesarios para su adecuado éxito y resguardo relacionados al sigilo de las informaciones, conforme a lo evidenciado en la Resolución n.º 466/12<sup>5</sup> del Consejo Nacional de Salud.

## INFORME DEL CASO

Adolescente femenina, 14 años, buscó atención en el servicio ambulatorio de Gastroenterología Pediátrica por presentar hematemesis en agosto de 2020. La endoscopia digestiva alta (EDA) fue realizada inmediatamente e identificó varices de fondo gástrico asociadas a erosiones planas eritematosas. El tratamiento se inició con pantoprazol y propranolol, no presentando más hematemesis. Su responsable refería dolor abdominal relacionado a la dificultad para evacuar y negaba pérdida de peso o enterorragia. En el examen físico al momento de la admisión, la paciente se encontraba con buen estado general y aspecto, sin pérdida ponderal. El abdomen estaba flácido, indoloro, sin visceromegalias o masas palpables.

La ecografía (USG) abdominal fue realizada en noviembre de 2020 y evidenció una esplenomegalia homogénea (13,3 cm) con circulación colateral en su región hiliar, además de un nódulo hepático en transición de segmentos VII y VIII midiendo 3,2 x 3,1 x 2,9 cm. La tomografía computarizada (TC) de enero de 2021 mostró una masa hipodensa de comportamiento hipovascular en

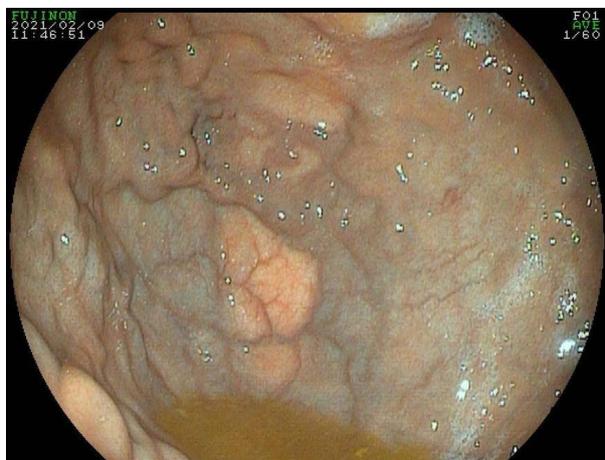


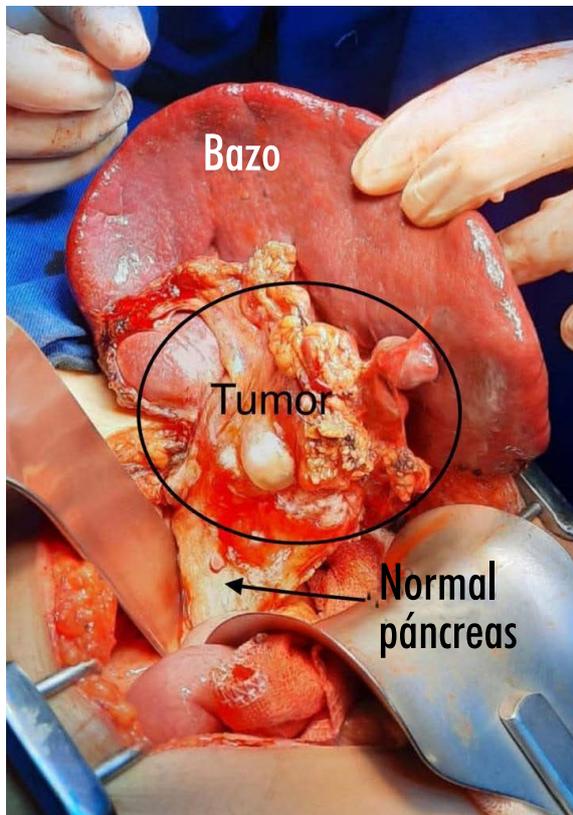
Figura 1. Visión endoscópica de varices en fondo gástrico

la cola pancreática, llevando a la sospecha de una neoplasia pancreática primaria, que estimula la compresión de la vena esplénica y, por consecuencia, esplenomegalia y varices gástricas en la transición esofagogástrica, identificadas también en el examen. Una nueva EDA realizada en febrero de 2021 mostró nuevamente las varices en el fondo gástrico. Así, en el mismo mes, se inició su seguimiento con el equipo de oncología pediátrica.

La paciente fue sometida a la pancreatectomía distal asociada a la esplenectomía en febrero de 2021. Los hallazgos intraoperatorios mostraron una tumoración en la cola del páncreas responsable por el aumento del calibre de la vena esplénica, de los vasos del hilio esplénico y de los vasos gástricos cortos. El estudio anatomopatológico de la pieza operatoria confirmó neoplasia sólida pseudopapilar, con metástasis para dos de los quince ganglios de la muestra. El examen inmunohistoquímico mostró la presencia de catenina beta, CD56, ciclina D1, sinaptofisina focal, SOX-11 y LEF1, confirmando el tumor sólido pseudopapilar del páncreas. La paciente permaneció once días internada, recibiendo el alta al noveno día posoperatorio sin interurrencias. La biopsia del nódulo hepático confirmó metástasis y la paciente fue sometida a la posterior segmentectomía hepática en julio de 2021.

## DISCUSIÓN

El tumor sólido pseudopapilar del páncreas, descrito por la primera vez por V.K. Frantz en 1959<sup>1</sup>, es una enfermedad rara responsable por menos del 3% de las neoplasias del páncreas, habiéndose descritos apenas 700 casos en el mundo, de los cuales el 25% es pediátrico<sup>1,3</sup>. Presenta una predilección por mujeres (10:1) con menos de 30 años, siendo la edad promedio, en la pediatría, de 9,5 años<sup>2,3</sup>. La mayor incidencia femenina se mantiene



**Figura 2.** Acto quirúrgico mostrando la posición del tumor y la relación con las estructuras vecinas

en la pediatría, no obstante, con una menor relación entre los géneros (2:1)<sup>2</sup>. Las señales y síntomas suelen ser inespecíficos, tales como dolor abdominal, náuseas, vómitos, ictericia y masas palpables al examen físico<sup>2</sup>. En la realidad brasileña, se observa una escasez de publicaciones relacionadas al tema. La mayoría de las informaciones disponibles consiste en informes de casos, ocurriendo una limitación en la obtención de la epidemiología del tumor en el país. Esta falta de datos puede atribuirse a la rareza de estos tumores en el contexto brasileño, lo que resulta en una base limitada para hacer análisis epidemiológicos incluyentes.

En el presente caso, la paciente empezó el cuadro con una hemorragia digestiva alta, no encontrándose en la literatura casos similares con facilidad en el grupo pediátrico involucrando neoplasia pancreática y hemorragia digestiva alta. Una condición semejante fue informada en una paciente adulta que también comprometía la vena esplénica y con aparición de varices de fondo gástrico, aunque sin presentar hematemesis como manifestación clínica<sup>6</sup>.

El tumor en cuestión comprimía la vena esplénica, ocasionando reflujo de sangre hacia el hilio esplénico y venas gástricas cortas como vía de drenaje venosa alternativa del sistema portal hacia el sistema álgico, generando sintomatología semejante a la hipertensión

portal, incluyendo la presencia de varices de fondo gástrico y el surgimiento de la hematemesis. La principal causa para tal fenómeno sería la obstrucción intrínseca (trombosis) o extrínseca de la vena (por masas pancreáticas)<sup>7</sup>.

Varices encontradas únicamente en el fondo gástrico, asociadas a la esplenomegalia, y función hepática normal deben levantar la hipótesis de hipertensión portal sinistral o izquierda, siendo esta una causa rara de hemorragia digestiva alta (<1%)<sup>7-9</sup>.

Los exámenes de imagen como la TC son esenciales para identificar la ubicación de la masa, la presencia de hipertensión portal, el involucramiento vascular y la relación con las estructuras adyacentes<sup>4</sup>. La confirmación diagnóstica del tumor depende de la histopatología y de la inmunohistoquímica<sup>2</sup>. Los hallazgos de inmunohistoquímica más comunes son la positividad para cromogranina y sinaptofisina. La paciente de este relato presentaba un patrón inmunohistoquímico positivo para catenina beta, CD56, ciclina D1, sinaptofisina focal, SOX-11 y LEF1.

Dicha enfermedad tiene un buen pronóstico, excepto para hombres, pacientes con expresión de la proteína nuclear Ki-67 y tumores mayores de 5 cm<sup>2</sup>. Las metástasis ocurren en el 10-15% de los casos avanzados, siendo los principales lugares hígado, peritoneo, mesenterio y ganglios regionales<sup>2,3</sup>.

La cirugía es el tratamiento curativo en más del 95% de los casos<sup>2</sup>, siendo más común la realización de la pancreatectomía, como se describe en el caso. La linfadenectomía se indica para tumores mayores de 5 cm por el riesgo de malignidad<sup>2</sup>. La presencia de hipertensión portal puede ser un agravante al momento de la cirugía, aunque, con el adecuado estudio vascular preoperatorio y la cautela intraoperatoria, la resección puede realizarse con una mínima pérdida de sangre<sup>6</sup>. En casos de hipertensión portal izquierda con hemorragia digestiva, el tratamiento más recomendado es asociar esplenectomía para descomprimir el sistema venoso portal. En cuadros menos severos, la embolización de la arteria esplénica es efectiva<sup>7,9</sup>.

## CONCLUSIÓN

El informe de caso que involucra un tumor de Frantz en el grupo etario pediátrico se destaca por su presentación clínica rara. Esta condición caracterizada por hipertensión portal izquierda desencadenada por compresión tumoral de la vena esplénica, asociada a la hemorragia digestiva alta como manifestación clínica inicial, fue tratada con éxito mediante pancreatectomía, como se observó en la mayoría de los casos. Acciones como compartir y diseminar el conocimiento adquirido

con el caso contribuyen para el conocimiento de otros profesionales médicos, enriqueciendo la comprensión de dicha condición específica.

### AGRADECIMIENTOS

A las integrantes de la investigación Alicia Higashigata, cirujana pediátrica, y Tatiana El-Jaick Bonifacio da Costa, oncóloga pediátrica. Ambas se asocian al caso descrito como participantes del equipo médico responsable por el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la paciente relatada.

### APORTES

Los autores contribuyeron igualmente en todas las etapas del artículo y aprobaron la versión a publicarse.

### DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Nada a declarar.

### FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

### REFERENCIAS

1. Frantz VK. Tumor of the pancreas. atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p. 32-3.
2. Arif F, Hassan M, Muhammad S, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in a 9 year old: pylorus preserving pancreaticoduodenectomy for a rare indication. Clin. Oncol. 2020[acceso 2021 maio 5];5(1755):1-3. Disponível em: <https://www.clinicsinoncology.com/open-access/solid-pseudo-papillary-tumor-of-the-pancreas-in-a-9-year-old-6506.pdf>
3. Ferreira TO, Kobayashi AF, Koto RY, et al. Tumor de Frantz: relato de caso. Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo. 2016[acceso 2021 maio 5];48-51. Disponível em: <http://arquivosmedicos.fcmsantacasasp.edu.br/index.php/AMSCSP/article/viewFile/134/140>
4. Wani NA, Lone TK, Shah AI, et al. Malignant solid pseudopapillary tumor of pancreas causing sinistral portal hypertension. Indian J Pathol Microbiol. 2011; 54(1):152-5. doi: <https://doi.org/10.4103/0377-4929.77382>
5. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Diário Oficial da União, Brasília, DF. 2013 jun 13; Seção I:59.
6. Reedy A, Sanniyasi S, George DJ, et al. A rare case report of Solid Pseudopapillary Tumor of the pancreas with portal hypertension. Int J Surg Case Rep. 2016;22:35-8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.03.030>
7. Thompson RJ, Taylor MA, Mckie LD, et al. Sinistral portal hypertension. Ulster Med J. 2006[acceso 2021 maio 5];75(3):175-7. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1891772/>
8. Chen BB, Mu PY, Lu JT, et al. Sinistral portal hypertension associated with pancreatic pseudocysts - ultrasonography findings: a case report. World J Clin Cases. 2021[acceso 2021 maio 5];9(2):463-8. Disponível em: <https://www.wjgnet.com/2307-8960/full/v9/i2/463.htm>
9. Kokabi N, Lee E, Echevarria C, et al. Sinistral portal hypertension: presentation, radiological findings, and treatment options - a case report. J Radiol Case Rep. 2010;4(10):14-20. doi: <https://doi.org/10.3941/jrcr.v4i10.512>

Recebido em 31/8/2023  
Aprovado em 23/11/2023