

Neoplasia Pseudopapilar Sólida do Pâncreas (Tumor de Frantz)

A Neoplasia Pseudopapilar Sólida do Pâncreas (NPSP), conhecida previamente como Tumor de Frantz, é um tumor geralmente benigno, porém com potencial de malignidade. Estas lesões são raras, representando menos de 2% das neoplasias pancreáticas. Predominam em mulheres jovens (20-30 anos), sendo geralmente assintomáticas. Quando há sintomas, o principal deles é a dor abdominal. Geralmente são encontrados de forma incidental em exames de imagem como tomografia computadorizada e ressonância magnética. Nesse artigo, vamos resumir as principais características desta neoplasia.

Apresentação Clínica:

No passado, a maioria dos casos desta neoplasia eram sintomáticos (80%). No entanto, com a utilização disseminada dos métodos de imagem, houve grande aumento dos achados incidentais em pacientes assintomáticos, que atualmente representam cerca de 50% dos casos. O sintoma mais comum é dor abdominal, seguido de náuseas, vômitos e perda de peso. Outros sintomas menos frequentes incluem icterícia e pancreatite. Alguns pacientes podem apresentar massa palpável, visto que a lesão não costuma causar sintomas nos estágios iniciais.

- Representam menos de 2% das neoplasias pancreáticas.
- Predominantes em mulheres jovens (20-30 anos).
- Geralmente são assintomáticos.
- Principal sintoma: dor abdominal.
- Diagnósticos incidentais em TC, RM e US.

Características nos exames de imagem:

- As NPSP podem aparecer como uma lesão pancreática mista, sólida e cística, em imagens de TC e RNM.
- Também podem aparecer como tumores sólidos bem demarcados.
- Num estudo das características de RM de pequenos tumores sólidos do pâncreas, os NPSP apresentavam uma intensidade de sinal significativamente mais baixa nas imagens ponderadas em T1, uma intensidade de sinal mais elevada nas imagens ponderadas em T2 e um realce heterogêneo e progressivo precoce na RM, em comparação com os adenocarcinomas e os tumores neuroendócrinos.

Características Endoscópicas (EUS):

- Lesões geralmente são bem demarcadas (aspecto encapsulado), hipoecogênicas e de aparência sólida.
- Podem ter áreas císticas de permeio, proporcionando uma imagem heterogênea, ou ser predominantemente císticas.
- Podem ser encontradas em qualquer lugar do pâncreas: cabeça, corpo, cauda e processo uncinado.
- Calcificações podem estar presentes em até 20% dos casos.
- Outra característica que pode ser encontrada é a presença de vasos no interior do tumor, que podem ser visíveis como pequenas estruturas hiperecogênicas que atravessam a lesão.

Diagnóstico por EUS-FNA:

- O fluido aspirado do cisto é tipicamente sanguinolento.

- Sensibilidade: 80-90%, Especificidade: 85-96%.
- Fornece informações morfológicas para planejamento cirúrgico.

Características Histológicas e Marcadores Moleculares:

- A citologia é diagnóstica em 75% dos casos.
- Apresentam estrutura complexa de células poligonais.
- A disposição das células tumorais ao redor dos vasos capilares confere à lesão uma aparência “pseudopapilar” irregular.
- A análise citológica revela papilas ramificadas características com estroma mixoide.
- A análise imuno-histoquímica, incluindo vimentina, CD10 e beta-catenina, auxilia a diferenciação entre uma NPSP e um tumor neuroendócrino pancreático.

Características Sugestivas de Malignidade:

- Tamanho > 5 cm.
- Mitoses frequentes.
- Índice Ki-67 elevado (> 5%).
- Invasão vascular ou linfática.
- Presença de necrose.
- Presença de metástases à distância.

Tratamento e Prognóstico:

- Ressecção cirúrgica completa é a abordagem definitiva, devido ao potencial de malignização.

- Escolha cirúrgica é baseada na localização (duodenopancreatectomia ou pancreatectomia distal).
- Sobrevida pós-operatória próxima de 95%, com necessidade de monitoramento.
- Acompanhamento a longo prazo é essencial para identificar recorrências.



Paciente de 37 anos, do sexo feminino, com dor abdominal. Observa-se lesão isoecoica, de aspecto sólido e encapsulado, com áreas císticas de permeio, sem calcificações e com fluxo pobre ao Doppler, localizada em cabeça de pâncreas.



Elastografia da lesão, mostrando aspecto endurecido (predominância de áreas com coloração azulada).



Dimensões da lesão (42,5 x 36,5 mm).



Punção da lesão.

Referências:

1. Arief Suriawinata. Pathology of exocrine pancreatic neoplasms. Uptodate 2023. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/pathology-of-exocrine-pancreatic-neoplasms>.
2. Asif Khalid, [Kevin McGrath](#). Pancreatic cystic neoplasms: Clinical manifestations, diagnosis, and management. Uptodate 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/pancreatic-cystic-neoplasms-clinical-manifestations-diagnosis-and-management>.
3. Okasha, H., Abbas, W., Altonbary, A. et al. Role of endoscopic ultrasonography in the diagnosis of solid pseudo-papillary neoplasm: Egyptian multi-centric case series and systematic review. *Egypt J Intern Med* 34, 9

(2022). <https://doi.org/10.1186/s43162-022-00105-z>

Como citar este artigo

Passos HL, Souza CS, Martins BC. Neoplasia Pseudopapilar Sólida do Pâncreas (Tumor de Frantz). Gastropedia 2024 Vol. 1 Disponível em:
[https://gastropedia.pub\(pt/cirurgia/hepatopancreatobiliar/neoplasia-pseudopapilar-solida-do-pancreas-tumor-de-frantz](https://gastropedia.pub(pt/cirurgia/hepatopancreatobiliar/neoplasia-pseudopapilar-solida-do-pancreas-tumor-de-frantz)