

Neoplasia sólida pseudopapilar. Reporte de tres casos y revisión de la literatura

Solid pseudopapillary neoplasm. Report of
three cases and review of the literature

Javier Iván Baltazar-Ramos^{1a}, Gabriela Martínez-Reyes^{2b}, Miguel Ángel Pérez-Corro^{2c}, Edmundo Denis-Rodríguez^{1d},
Guadalupe Melo-Santiesteban^{1e}

Resumen

Introducción: la neoplasia sólida pseudopapilar, o tumor de Frantz-Gruber, es un reto diagnóstico para el patólogo quirúrgico. Se clasifica por la OMS como un tumor epitelial maligno del páncreas, su prevalencia es baja, ocurre solo en el 1 al 2% de todos los tumores malignos del páncreas, suele afectar principalmente a mujeres jóvenes, su origen aún permanece poco claro, generalmente se presenta como una lesión solitaria, encapsulada, sin invasión a tejidos peripancreáticos con casos raros de metástasis, motivo por el cual se considera un tumor maligno de bajo grado por la OMS. El objetivo de este artículo es presentar tres casos clínicos al respecto y evaluar epidemiología, manifestaciones clínicas, morfología y expresión inmunohistoquímica del tumor en una revisión de la bibliografía, así como compararlo con los casos ya reportados sobre el tema.

Caso clínico: se presentan tres casos de tumor de Frantz diagnosticados por el departamento de anatomía patológica de un hospital de tercer nivel, los cuales corresponden a dos mujeres de 17 y 34 años, así como a un hombre de 52 años cuya presentación por edad y sexo es infrecuente.

Conclusiones: después de la revisión bibliográfica y el análisis de los casos presentados, constatamos la dificultad para realizar un correcto diagnóstico, ya que es que rara su presencia en la práctica diaria del patólogo quirúrgico. Los patrones morfológicos del tumor sólido pseudopapilar son variados y muchas veces pueden recordar a tumores neuroendocrinos del páncreas, cuya tasa de presentación es más elevada.

Abstract

Background: Solid pseudopapillary neoplasm, or Frantz-Gruber tumor, is a diagnostic challenge for the surgical pathologist. It is classified by the WHO as a malignant epithelial tumor of the pancreas, its prevalence is low, it occurs in only 1 to 2% of all malignant tumors of the pancreas, it usually affects mainly young women, its origin is still unclear, it is generally It presents as a solitary, encapsulated lesion, without invasion of peripancreatic tissues with rare cases of metastasis, which is why it is considered a low-grade malignant tumor by the WHO. The objective of this article is to present three clinical cases and to evaluate the epidemiology, clinical manifestations, morphology and immunohistochemical expression of the tumor in a review of the bibliography, as well as to compare it with the cases already reported on the subject.

Clinical case: Three cases of Frantz tumor were diagnosed by the pathology department of a tertiary hospital are presented, which correspond to two women aged 17 and 34, as well as a 52-year-old man whose presentation by age and sex is rare.

Conclusions: After the bibliographical review and the analysis of the cases presented, we verified the difficulty to make a correct diagnosis, since its presence is rare in the daily practice of the surgical pathologist. The morphological patterns of the solid pseudopapillary tumor are varied and can often be reminiscent of neuroendocrine tumors of the pancreas, whose presentation rate is higher.

¹Universidad Veracruzana, Instituto de Medicina Forense, Laboratorio de Histopatología. Veracruz, Veracruz, México

²Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital de Especialidades de Puebla "Gral de Div. Manuel Ávila Camacho", Departamento de Anatomía Patológica. Puebla, Puebla, México


ORCID: [0000-0002-5408-6693^a](https://orcid.org/0000-0002-5408-6693), [0000-0003-3402-4521^b](https://orcid.org/0000-0003-3402-4521), [0000-0002-3885-7355^c](https://orcid.org/0000-0002-3885-7355), [0000-0002-9110-2613^d](https://orcid.org/0000-0002-9110-2613),
[0000-0003-0064-1038^e](https://orcid.org/0000-0003-0064-1038)

Palabras clave
Neoplasias
Páncreas
Neoplasias Pancreáticas
Patología Quirúrgica

Keywords
Neoplasms
Pancreas
Pancreatic Neoplasms
Pathology, Surgical

Fecha de recibido: 14/03/2022

Fecha de aceptado: 06/09/2022

Comunicación con:
Javier Iván Baltazar Ramos
 jiva_naz@hotmail.com
 273 1111 848

Cómo citar este artículo: Baltazar-Ramos JI, Martínez-Reyes G, Pérez-Corro MA, Denis-Rodríguez E, Melo-Santiesteban G. Neoplasia sólida pseudopapilar. Reporte de tres casos y revisión de la literatura. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2023;61(2):212-9.

Introducción

La neoplasia sólida pseudopapilar, neoplasia epitelial sólida y quística o tumor de Frantz-Gruber se clasifica por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un tumor epitelial maligno del páncreas en la última clasificación de 2019.¹ Se trata de una neoplasia poco común, con predominio en mujeres jóvenes y un pico de incidencia entre la segunda y cuarta década de la vida, 30 años como media,^{2,3,4} aunque también se presenta en hombres adultos y, por lo general, con un curso clínico más agresivo.⁵ Representa solo del 1 al 2% de todos los tumores del páncreas y el 5% de las lesiones quísticas en el mismo, considerado dentro de los tumores quísticos y del páncreas exocrino, descrito en 1959 por primera vez por Frantz Gruber⁶ como un descubrimiento incidental cuando realizaba la autopsia de una mujer fallecida por tuberculosis.⁷ Para 1993 se reportaban 300 casos en mujeres jóvenes y únicamente 20 casos en hombres, con una media de 31.4 años en este grupo,⁸ en el año 2013 Hejia Zhu⁹ identificó que existían más de 700 casos en la literatura inglesa sobre esta neoplasia, con predominio en mujeres asiáticas y afroamericanas.

El propósito de este artículo es evaluar las manifestaciones clínicas de la lesión, sus características y su distribución en la bibliografía existente, a fin de familiarizarse con esta neoplasia. Es un tumor pancreático infrecuente con predominio en mujeres jóvenes, caracterizado por una sintomatología inespecífica y cuyo diagnóstico, en la mayoría de los casos, es imprevisto, aunque es histológicamente maligno tiene una evolución clínica benigna, con una alta tasa de curación solo con resección quirúrgica completa.

Presentación de casos

El primer caso correspondió a una paciente femenina de 17 años, sin antecedentes de importancia, quien ini-

ció su padecimiento 4 meses previos a su evento quirúrgico (agosto 2012) con dolor abdominal en hipocondrio izquierdo, plenitud temprana, sudoración nocturna y pérdida de 4 kg en el último mes. A la exploración se encontró tumoración de 10 cm, en borde subcostal izquierdo, indurado, no móvil, por lo que se realizó ultrasonido abdominal, encontrándose una lesión mixta de bordes mal definidos. Se llevó a cabo una toma de biopsia *tru-cut* con un reporte histopatológico de lesión neoplásica maligna poco diferenciada. Se programó para laparotomía exploradora donde se localizó una lesión de 15 x 11 cm en cola de páncreas, adosada a colon transverso y bazo, por lo que se realizó tumorectomía, esplenectomía y resección de colon (10 cm). La pieza quirúrgica fue enviada al departamento de Patología, donde se diagnosticó una neoplasia sólida pseudopapilar de páncreas, de 12 x 10 cm y bordes irregulares, con superficie de corte heterogénea de zonas sólidas de aspecto papilar y extensas áreas de necrosis (figura 1A). A la microscopía se observó una lesión encapsulada, compuesta por mantos de células que alternaban con áreas papilares, vasos con degeneración hialina, zonas con cambio mixoide y necrosis. Citológicamente, estas células se encontraron monomorfas de tamaño mediano, escaso pleomorfismo (figuras 1B, C y D).

El segundo caso correspondió a un paciente masculino de 52 años, sin antecedentes patológicos de importancia, con laboratorios de control normales. Inició su padecimiento en 2018, con dolor abdominal e incremento de volumen en cuadrante superior izquierdo, tratado quirúrgicamente con resección tumoral a expensas de tumor en cola de páncreas, colon transverso, esplenectomía y omentectomía. El reporte histopatológico describe el tumor como una pieza quirúrgica de forma semiesférica, parcialmente adherida al bazo, con peso de 1950 g en conjunto, nodular y con medidas de 16.5 x 14.5 cm, con una superficie de corte discretamente lobulada, lisa brillante, rosada, bien vascularizada, por lo que se diagnosticó como neoplasia sólida pseudopapilar en cola de páncreas.

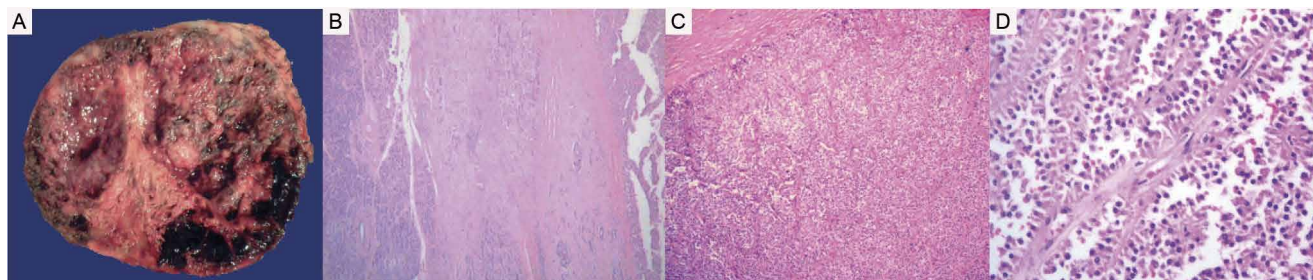


Figura 1 A) Macrofotografía en la cual se aprecia un tumor encapsulado con una superficie de corte heterogénea, zonas sólidas de aspecto papilar y extensas áreas de necrosis. B) Fotomicrografía panorámica en H y E, en la que se observa una lesión encapsulada con áreas de hemorragia y degeneración mixoide en transición con tejido pancreático (zona izquierda). C) Fotomicrografía a 100x en H y E, se aprecia una lesión compuesta por mantos de células. D) Microfotografía a gran aumento en H y E compuesta por papilas recubiertas por células monótonas, escaso pleomorfismo sin mitosis atípicas

Se mantuvo en vigilancia sin adyuvancia, presentando recidiva de la enfermedad en octubre de 2020 por lo que fue reintervenido quirúrgicamente con resección de tumor retroperitoneal, con reporte histopatológico de neoplasia papilar sólida quística en producto de tumorectomía retroperitoneal.

En diciembre de 2020 inició su manejo institucional, por lo que se solicitó revisión de laminillas al servicio de Anatomía patología, reportando una lesión con patrón insular compuesto de células monomorfas, de tamaño mediano, con citoplasma escaso, núcleo redondo central con cromatina en sal y pimienta, así como pocas áreas pseudopapilares y zonas discohesivas, citoplasma claro a eosinófilo, núcleo central, nucléolo prominente y algunas mitosis atípicas (figura 2 y 3).

Se corrió panel de inmunohistoquímica con reporte de tumor sólido pseudopapilar, CD56 positivo, B-catenina nuclear positiva, Ki67 positivo 30% y negatividad para citoqueratinas, antígeno leucocitario común, sinaptofisina, cromogranina y HMB-45 (figura 3).

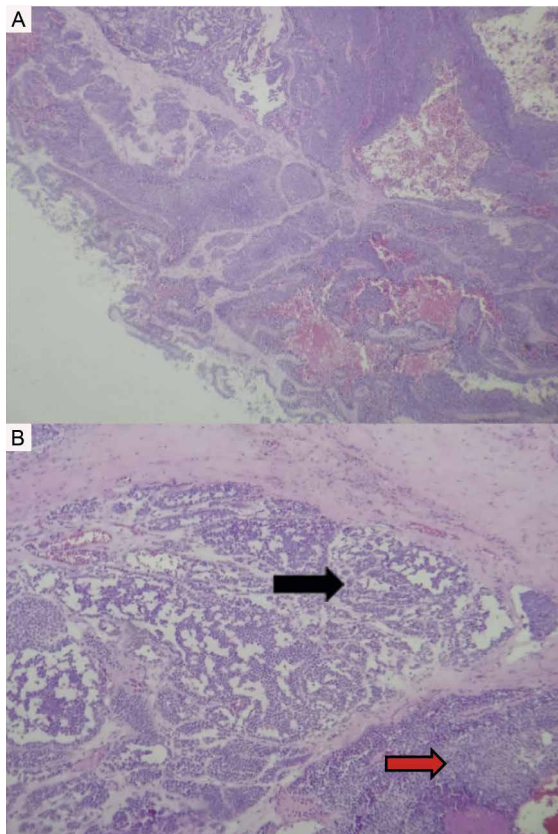


Figura 2 Fotomicrografías en tinción con H y E. A) 40X en la que se puede observar una lesión con patrón sólido, anidado y pseudopapilares, con gruesos septos fibrosos, áreas de hemorragia. B) 40X se observa una lesión encapsulada con áreas de pseudopapilas (flecha negra) y áreas solidas (flecha roja) cubiertas por una gruesa capsula fibrosa (parte superior)

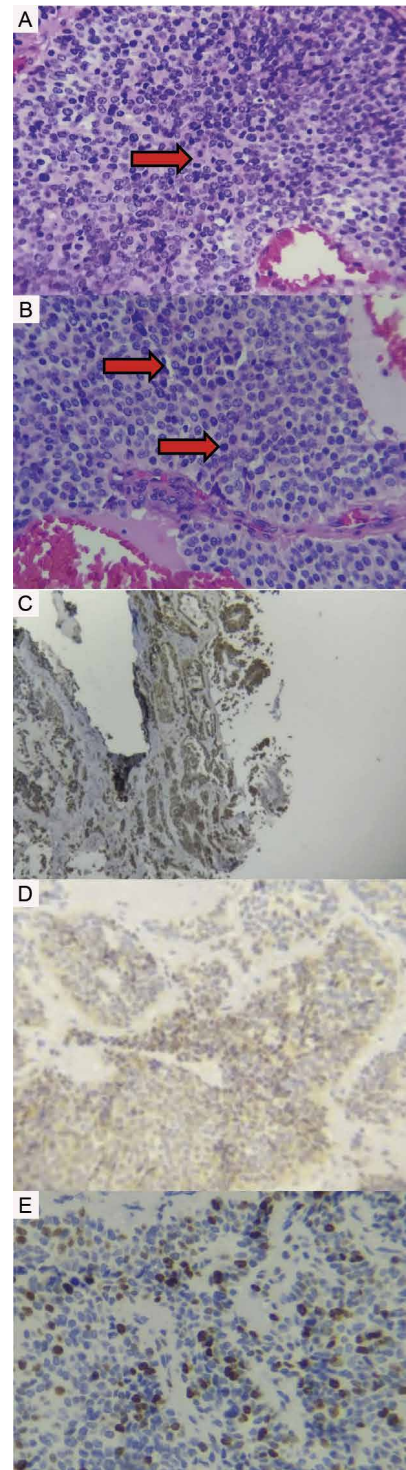


Figura 3 Dos fotomicrografías en tinción de H y E. A y B) Imágenes a gran aumento (400X). A) Se observa un grupo de células de tamaño mediano, monomorfas, con citoplasma moderado de claro a eosinófilo, núcleos poligonales con cromatina en sal y pimienta, nucléolo aparente, pleomorfismo leve, algunas mitosis atípicas (flecha roja), vasos capilares con paredes hialinizadas. C) Microfotografía a 100x, la cual muestra inmunorreacción nuclear positiva intensa a B-Catenina. D) Microfotografía a 100x, la cual muestra inmunorreacción citoplasmática focal a CD56. E) Microfotografía a 400x, la cual muestra inmunorreacción nuclear positiva intensa de Ki67 en un 30%, aproximadamente en 10 campos evaluados

En diciembre del mismo año los estudios de imagen reportaron adenopatías retroperitoneales, metástasis hepáticas e hidronefrosis obstructiva por compresión con recidiva de la enfermedad, actividad hepática y retroperitoneal, por lo que ameritó tratamiento paliativo.

El último caso correspondió al de una paciente de 34 años con antecedentes quirúrgicos positivos a dos cesáreas, en quien, durante el control de su embarazo en el reporte ultrasonográfico (agosto 2019), se descubrió un tumor en cola y cuerpo de páncreas. La tomografía axial computada (TAC) reportó una lesión ovoide en páncreas, de bordes lobulados en cuerpo de 40 x 38 mm, hipodensa en fase simple y realce en bordes a la administración de medio de contraste, por lo que en enero de 2021 se decidió realizar una pancreatometomía de cuerpo y cola, enviando el espécimen a estudio transoperatorio, emitiéndose un diagnóstico transitorio de tumor sólido pseudopapilar, con bordes libres de lesión (figura 4).

Al estudio histopatológico se encontró una lesión solitaria, bien delimitada, encapsulada, cuyas características histológicas se muestran en la figura 5.

En el estudio de inmunohistoquímica la lesión presentó reactividad para las tinciones de B-Catenina y CD56, y negatividad para sinaptofisina, cromogranina y pancitoqueratinas negativas, con lo que se confirmó la sospecha diagnóstica.

Discusión

La neoplasia sólida pseudopapilar del páncreas muestra predilección por mujeres jóvenes con una relación H:M de 1:9.¹⁰ Se piensa que existen factores hormonales que juegan un rol importante en el origen de esta entidad,⁸ algunos autores describen la interrelación entre hormonas sexuales y la patogénesis de este tumor,^{2,11,12} evidenciando niveles



Figura 4 Fotografía del espécimen en la que se puede observar una lesión sólida, quística, cuerpo de color café claro, con una superficie de corte finamente granular, encapsulada, con tejido pancreático adyacente, tamaño de lesión de 3.5 cm en su eje mayor

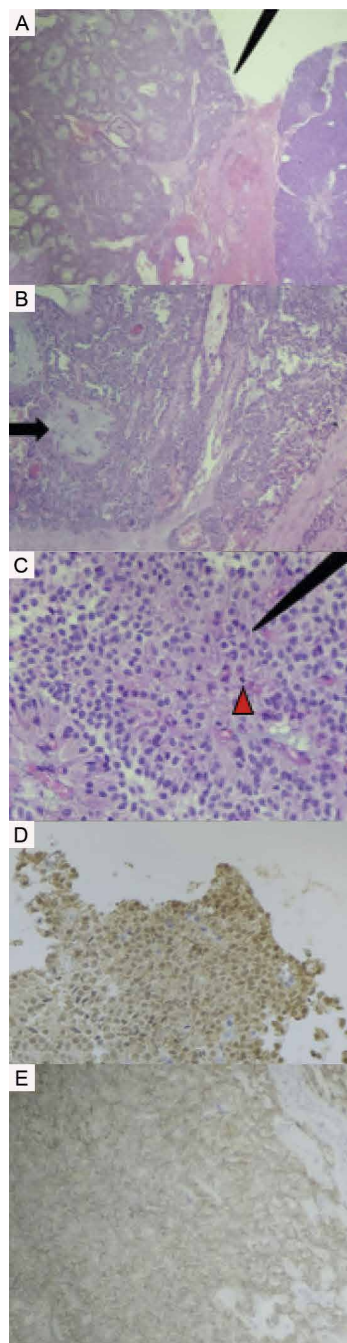


Figura 5 Fotomicrografías con tinción de hematoxilina y eosina perteneciente a la paciente 3. A) 10x en esta imagen se puede observar tejido pancreático remanente de lado izquierdo, de lado derecho la lesión compuesta por células neoplásicas en patrón pseudopapilar, sólido con áreas de hemorragia y cambio mixoide. B) En esta imagen a 100x se pueden observar las estructuras pseudopapilares con áreas vacías y degeneración mixoide una flecha. C) En esta imagen a 400x en la que se pueden apreciar las características nucleares de células monomorfas, núcleo de redondo a oval, citoplasma algunas claro y la mayoría eosinófilo, se localizó una mitosis (punta de flecha), sin pleomorfismo. D) Microfotografía a 100x inmunorreacción nuclear para B-catenina con expresión difusa intensa. E) Microfotografía a 100x inmunorreacción citoplasmática para CD 56 difusa débil

Cuadro I Descripción de reportes de casos encontrados en la literatura y sus principales características clínicas y patológicas

País	Año	Sexo	Edad	Descripción del caso
México	2001	Mujer	24	La paciente inició con dolor abdominal súbito y persistente, en la exploración imagenológica se encontró tumor pancreático grande, bien delimitado, heterointenso y de predominio quístico. Fue tratada con resección completa y esplenectomía, sin evidencia de enfermedad o metástasis al momento del reporte ⁷
México	2001	Mujer	15	Presentó dolor abdominal súbito y persistente, secundario a trauma abdominal por lesión con balón-pie. Mediante imagen se encontró un tumor pancreático grande, bien delimitado, heterointenso y de predominio quístico. Fue tratada con resección, desapareciendo el dolor y sin evidencia de enfermedad al momento del reporte ⁷
Japón	2005	Mujer	40	El dato de inicio fue el dolor abdominal, al examen clínico se identificó gran masa en páncreas, así como múltiples nódulos y lesión solitaria en hígado. Posterior a la resección quirúrgica se encontró un tumor sólido, quístico, y a la microscopía con un patrón sólido y pseudopapilar. Se diagnosticó como tumor sólido pseudopapilar primario en páncreas, con metástasis a hígado y pulmón ¹⁰
Argentina	2010	Mujer	13	Inició con dolor abdominal, por lo que se le realizó una ecografía en la que se identificó una masa heterogénea pancreática, se le extirpó quirúrgicamente la cola del páncreas y el bazo, el informe de Anatomía patológica reveló la existencia de un tumor sólido-quístico del páncreas ⁵
China	2013	Mujer	22	Sitio extrapancreático, se presentó como un tumor suprarrenal no funcional. El tumor se extirpó completamente del retroperitoneo mediante cirugía laparoscópica. Se caracterizó histológicamente un tumor bien definido y encapsulado, de 6 x 6 x 5 cm por una combinación de patrones de crecimiento sólido y pseudopapilar de células tumorales con citoplasma eosinofílico ⁹
México	2014	Mujer	13	Historia de dos meses con plenitud postprandial. Vómitos de contenido gástrico, distensión abdominal moderada, dolor a la palpación profunda en el hipocondrio izquierdo, masa palpable en el sitio. Por ultrasonido se identificó una lesión sólida y quística en páncreas, se realizó una biopsia con aguja fina y se diagnosticó como neoplasia sólida pseudopapilar. Se intervino quirúrgicamente y se egresó por mejoría al quinto día ⁶
Corea	2022	Hombre	39	Sin enfermedad de base, detección incidental por imagen de una masa (8 cm) en la cabeza del páncreas y metástasis a ganglio linfático. Fue sometido a una duodenopancreatectomía conservadora de píloro, se reportó una neoplasia sólida pseudopapilar. Después de 14 meses de seguimiento (sin terapia adyuvante) se disecaron ganglios linfáticos regionales con metástasis. Al momento del reporte sin recurrencia de la enfermedad

Fuente: Elaboración propia

elevados de receptores de progesterona y estrógenos en estudios de laboratorio. Los pacientes afectados usualmente expresan únicamente reactividad por inmunohistoquímica a receptores de progesterona pero no a estrógenos, tal vez por la variabilidad de anticuerpos monoclonales utilizados.^{2,13,14} Por otro lado, se disputa la dependencia o no de hormonas sexuales femeninas por el tumor sólido pseudopapilar, planteándose la posibilidad de ser solo un tipo de diferenciación.^{15,16,17}

Las descripciones lo mencionan como lesiones únicas, grandes, encapsuladas con cambios por degeneración quística, de apariencia benigna o una mezcla de componentes quísticos, sólidos y hemorrágicos. Usualmente se encuentra en la cabeza del páncreas (40%), y en cola y cuerpo (32 y 28%, respectivamente),¹⁸ aunque puede pre-

sentarse extrapancreáticamente,¹⁹ la extensión a órganos peripancreáticos es rara.^{18,19}

Algunos de los sitios extrapancreáticos descritos son: mesocolon, mesenterio, hígado, omento mayor, peritoneo, duodeno, yeyuno, ovario y retroperitoneo.^{20,21,22} Se reportan varios casos anatómicamente separados del páncreas que surgen del ovario, el retroperitoneo y el tracto gastrointestinal, o en el contexto de páncreas ectópico.^{9,23,24,25} El sitio de metástasis más común es el hígado, seguido del ganglio linfático y el peritoneo. Se reporta un solo caso en la literatura con metástasis a pulmón,²⁶ mientras que en el hígado metastásico las lesiones pueden ser múltiples, aunque por lo general son solitarias y susceptibles de resección, con buen pronóstico luego de la extirpación quirúrgica del tumor primario⁵ (cuadro I).

Al diagnóstico por métodos de imagen, tomográficamente se presenta como una gran lesión sólida-quística usualmente encapsulada, con distintos componentes caracterizados por la degeneración hemorrágica que puede contener áreas sólidas con realce en la periferia. En la resonancia magnética se muestra como un tumor mal definido, con alternancia de alta y baja densidad de señal en las imágenes ponderadas en T1 y T2, también se pueden identificar los productos de degradación hemáticos, ayudando esto en la diferenciación con respecto a otros tumores del páncreas. Las imágenes ponderadas en T2 muestran cápsula fibrosa, visualizándose un borde discontinuo de baja intensidad de señal; si se aplica gadolinio se visualiza captación heterogénea en la periferia, realce y relleno progresivo en las áreas sólidas.^{5,26,27}

Por anatomía patológica, la lesión se describe como una serie de estructuras sólidas y pseudopapilares combinadas con cambios hemorrágicos y pseudoquísticos, puede tener células tumorales de tipo columnar, pseudoestratificadas que revisten delicados tallos de estroma con vasos pequeños hialinizados o con cambio mixoide, y otras zonas sólidas con células poligonales monomórficas, pobremente cohesivas que recuerdan a neoplasias neuroendocrinas o pancreatoblastoma,¹⁰ en varias áreas se encuentran macrófagos espumosos, hendiduras de colesterol, algunas células gigantes multinucleadas tipo cuerpo extraño y calcificaciones ocasionales.^{1,19}

Citológicamente las células tumorales son poligonales, con incremento leve de tamaño, con núcleo de ovalado a redondo, con barras nucleares longitudinales y nucléolo prominente, algunas veces se puede encontrar hiper cromasia y pleomorfismo, las mitosis son raras.^{18,28} El citoplasma es de claro a eosinófilo, vacuolado, reportándose la variante oncócica también, puede contener algunos gránulos densos ácido peryódico de Schiff positivos (PAS) los cuales, por medio de estudios ultra estructurales, se ha demostrado que corresponden a zimógeno fragmentado, por lo que se piensa que otro posible origen de esta célula neoplásica pudiera ser acinar.^{15,10,16} El estroma perivasculoso que rodea los vasos sanguíneos, el endotelio, partes centrales más antiguas del tumor y láminas basales epiteliales muestran alto grado de esclerosis, lo que reduce la permeabilidad de los capilares y altera el intercambio que conduce a la hipoxia e hinchazón de las células tumorales, por lo que la necrosis es proporcional al grado de esclerosis.^{16,5,1}

Por inmunohistoquímica, generalmente existe inmunoreactividad focal y débil para queratinas, CD 56 general positiva difusa, la sinaptofisina puede o no ser positiva, la cromogranina A y B negativa, que es un marcador neuronal más específico, la proteína S-100 negativa, las células neoplásicas pueden tener inmunorreacción con claudina

5 (membranosa) y claudina 2 (citoplasmática), galectina 3, receptor de progesterona, receptor de estrógeno beta, CD10, CD99 (*Dot Point*), a-antitripsina generalmente negativa, localización nuclear aberrante para E-cadherina y B-catenina, esta última de mayor peso diagnóstico por inmunohistoquímica, ya que se considera uno de los criterios mínimos para el diagnóstico de esta neoplasia por la OMS.^{18,1} También se ha reportado la inmunorreacción para CD 117 en la mitad de los casos, y FLI1, DOG1 en casos esporádicos.¹⁸

En la microscopía electrónica las células neoplásicas muestran nucléolo en el centro del núcleo y membrana nuclear prominente. El citoplasma se muestra rico en retículo endoplásmico y gran cantidad de mitocondrias, gránulos intracitoplasmáticos rodeados por una membrana simple, los diámetros de estos varían en tamaño desde 50 a 2640 nm, muchos gránulos sufren degeneración, por lo que se pueden observar fragmentados en pequeñas partículas con una distribución al azar dentro del citoplasma. Otra característica inusual es que el citoplasma se observa laminado, por lo que el retículo endoplásmico adquiere una configuración en capas de cebolla.^{16,29,30}

El síntoma más frecuente de estos tumores es dolor en el abdomen superior observado en casi la mitad de los pacientes, los síntomas pueden estar presentes durante años antes de un diagnóstico correcto.^{3,31}

También se piensa que el tumor puede derivar de células glandulares, acinares o de ambas, incluso se ha especulado que su origen puede ser una célula primordial pluripotencial y que por diversos estímulos puede diferenciarse en alguno de los tipos celulares pancreáticos, este hecho se ve reforzado, por una parte, con la presencia de zimógeno y filamentos intermedios intracitoplasmáticos, y, por otro lado, al mostrar inmunoreactividad a citoqueratinas es por lo que se piensa que esta neoplasia también podría tener un origen epitelial o neuroendócrino.^{2,16} De acuerdo con el fenotipo de inmunorreacción por marcadores hormonales, además de la predilección del tumor sólido pseudopapilar por las mujeres y la proximidad del páncreas a las crestas genitales durante embriogénesis, se han llegado a la hipótesis de que el tumor sólido pseudopapilar podría derivarse a partir de células madre relacionadas con la cresta genital que se adjuntaron al tejido pancreático durante la embriogénesis temprana.^{32,33,34} Esta teoría puede obtener algún apoyo de la descripción reciente de tres casos de este tumor primitivo en ovario.³⁵

Uno de los casos presentados corresponde a una presentación atípica del tumor de Frantz, en un paciente masculino de 52 años, con extensión a tejidos peripancreáticos (invasión de colón, bazo y omento) histológicamente con pleomorfismo leve y mitosis atípicas, elementos inusuales

por lo reportado en la literatura, que evidencia el indispensable uso de estudios de inmunohistoquímica, B- catenina, CD56 y la negatividad de cromogranina, elementos que confirmaron la sospecha diagnóstica. El paciente presentó recaída y fue tratado con tumorectomía retroperitoneal, posteriormente se detectó metástasis en hígado, evento bastante raro ya que el comportamiento típico es la curación con la resección simple del tumor, y actualmente se encuentra en tratamiento paliativo con quimioterapia.

Los dos casos restantes se presentaron con características epidemiológicas, clínicas, histomorfológicas e inmunohistoquímicas que concuerdan con el tumor de Frantz, con mejoría clínica y sin evidencia de actividad tumoral.

Conclusión

Existe una gran variedad de lesiones pancreáticas, de entre ellas, las tumorales son bastante frecuentes; sin

embargo, el tumor sólido pseudopapilar no lo es, por lo que en la práctica de la patología quirúrgica al enfrentarnos a una lesión sólida-quística pancreática y que se observen elementos como cápsula, degeneración hemorrágica y calcificaciones, debe tenerse en mente al tumor de Franz.

Una vez finalizada la revisión bibliográfica y el análisis de los casos presentados en el presente trabajo, podemos observar la dificultad para llegar a un diagnóstico correcto, y es que si nos basamos en la tinción de rutina (hematoxilina y eosina), los patrones morfológicos que se pueden observar en esta neoplasia son variados, por sí mismo el diagnóstico es un reto, sin mencionar los casos atípicos.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

- Organization WH. Digestive System Tumours. 5th ed. Who, editor. WHO classification of tumours. Lyon; 2019. 340 p.
- Pour PM, Konishi Y, Klöppel G, Longnecker DS. Solid Cystic Tumors. Atlas Exocrine Pancreat Tumors. 1994;1(1):83-100.
- Vincent PJ, Nagpal BM, Singh P, Harjai MM, Nagi GS, Satyanarayana S. Gruber-Frantz tumour. Med J Armed Forces India [Internet]. 2003;59(4):355-7. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S0377-1237\(03\)80158-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0377-1237(03)80158-2)
- Kaufman SL, Reddick RL, Stiegel M, Wild RE, Thomas CGJ. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: a curable pancreatic tumor. World J Surg. 1986;10(5):851-9.
- Vittore BG, Audisio HJ, Labat EJ. Tumor pseudopapilar sólido del páncreas: Reporte de un caso. Rev argentina Radiol. 2010;74(1):59-62.
- Méndez-Vivas WR, Vázquez-Pelcastre R, Escalante-San Román A, Pereyra-Balmes M del C. Tumor de Frantz-Gruber. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Evid Médica e Investig en Salud [Internet]. 2014;7(3):143-6. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/evidencia/eo-2014/eo143j.pdf>
- Mejías TC, Bojorge BDL, Heredia JB. Tumores sólidos-seudopapilares del páncreas. An medicos Hosp ABC. 2001;46(1):142-6.
- Nishihara K, Tsuneyoshi M, Ohshima A, Yamaguchi K. Papillary Cystic Tumor of the Pancreas: ¿Is it a Hormone-dependent Neoplasm? Pathol Res Pract [Internet]. 1993; 189(5):521-6. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S0344-0338\(11\)80359-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0344-0338(11)80359-6)
- Zhu H, Xia D, Wang B, Meng H. Extrapneumatic solid pseudopapillary neoplasm: Report of a case of primary retroperitoneal origin and review of the literature. Oncol Lett. 2013;5(5):1501-4.
- Takahashi Y, Fukusato T, Aita K, Toida S, Fukushima JI, Imamura T, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas with metastases to the lung and liver. Pathol Int. 2005;55(12):792-6.
- Park S, Park MG, Roh YH, Kim DK. Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas with Lymph Node Metastasis in a Young Male Patient. Korean J Gastroenterol. 2022;79(2):77-82.
- Klöppel G, Morohoshi T, John HD, Oehmichen W, Opitz K, Angelkort A, et al. Solid and cystic acinar cell tumour of the pancreas - A tumour in young women with favourable prognosis. Virchows Arch A Pathol Anat Histol. 1981;392(2):171-83.
- Yamaguchi K, Miyagahara T, Tsuneyoshi M, Enjoji M, Horie A, Nakayama I, et al. Papillary cystic tumor of the pancreas: an immunohistochemical and ultrastructural study of 14 patients. Jpn J Clin Oncol. 1989;19(2):102-11.
- Ladanyi M, Mulay S, Arseneau J, Bettez P. Estrogen and progesterone receptor determination in the papillary cystic neoplasm of the pancreas. With immunohistochemical and ultrastructural observations. Cancer. 1987;60(7):1604-11.
- Carbone A, Ranelletti FO, Rinelli A, Vecchio FM, Lauriola L, Piantelli M, et al. Type II estrogen receptors in the papillary cystic tumor of the pancreas. Am J Clin Pathol. 1989;92(5):572-6.
- Bahrami A, Ro JY, Ayala AG. An overview of testicular germ cell tumors. Arch Pathol Lab Med. 2007;131(8):1267-80.
- Siech M, Merkle E, Mattfeldt T, Widmaier U, Brambs HJ, Berger HG. Papillary cystic tumor of the pancreas. Chirurg. 1996;67(10):1012-5.
- Stömmer P, Kraus J, Stolte M, Giedl J. Solid and cystic pancreatic tumors. Clinical, histochemical, and electron microscopic features in ten cases. Cancer. 1991;67(6):1635-41.
- Zumarán-cuéllar O, Romero-hernández T. Tumor de Frantz-Gruber : reporte de un caso. Rev Gastroenterol Mex. 2004;69(4):236-9.
- John R. Goldblum M, Laura W. Lamps M, Jesse K. McKenney M, Jeffrey L. Myers M. ROSAI AND ACKERMAN'S SURGICAL PATHOLOGY. Eleven. ELSEVIER, editor. ELSEVIER; 2018. 912-913 p.

21. Miyazaki Y, Miyajima A, Maeda T, Yuge K, Hasegawa M, Kosaka T, et al. Extrapancreatic solid pseudopapillary tumor: Case report and review of the literature. *Int J Clin Oncol.* 2012;17(2):165-8.
22. Blanco Faramiñán E, Zamora Santana O. La neoplasia sólida-pseudopapilar del páncreas como entidad enigmática. *Rev Cuba Cir.* 2015;54(3):285-98.
23. Mete Ö, Yeğen G, Güllüoğlu MG, Kapran Y, Klöppel G. An unusual clinical presentation of pancreatic solid pseudopapillary tumor with ovarian metastases: A diagnostic dilemma. *Int J Surg Pathol.* 2011;19(3):342-5.
24. Hibi T, Ojima H, Sakamoto Y, Kosuge T, Shimada K, Sano T, et al. A solid pseudopapillary tumor arising from the greater omentum followed by multiple metastases with increasing malignant potential. *J Gastroenterol.* 2006;41(3):276-81. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00535-005-1753-2>
25. Rojas Y, Warneke CL, Dhamne CA, Tsao K, Nuchtern JG, Lally KP, et al. Primary malignant pancreatic neoplasms in children and adolescents: A 20 year experience. *J Pediatr Surg [Internet].* 2012;47(12):2199-204. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.09.005>
26. Guo Xi, Li N, Ren K, Wu L, Ma L, Wu S, et al. Extrapancreatic solid pseudopapillary tumors: A clinicopathological analysis of two cases. *Mol Clin Oncol.* 2016;4(5):845-50.
27. Cantisani V, Morteale KJ, Levy A, Glickman JN, Ricci P, Passariello R, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;181(2):395-401.
28. Yu MH, Lee JY, Kim MA, Kim SH, Lee JM, Han JK, et al. MR imaging features of small solid pseudopapillary tumors: retrospective differentiation from other small solid pancreatic tumors. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;195(6):1324-32.
29. Lompo O, Hofman V, Soler C, Valla JS, Michiels JF, Bedossa P, et al. [Solid and pseudopapillary tumor of the pancreas: immunohistochemical and ultrastructural study of 2 pediatric cases]. *Ann Pathol.* 2000;20(3):221-4.
30. Murao T, Toda K, Tomiyama Y. Papillary and solid neoplasm of pancreas in a child. Report of a case in which acinar differentiation was demonstrated by immunohistochemistry and electron microscopy. *Acta Pathol Jpn.* 1983;33(3):565-75.
31. Schlosnagle DC, Campbell WGJ. The papillary and solid neoplasm of the pancreas: a report of two cases with electron microscopy, one containing neurosecretory granules. *Cancer.* 1981;47(11):2603-10.
32. ReMine SG, Frey D, Rossi RL, Munson JL, Braasch JW. Cystic neoplasms of the pancreas. *Arch Surg.* 1987;122(4):443-6.
33. Terris B, Cavard C. Diagnosis and molecular aspects of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas. *Semin Diagn Pathol.* 2014;31(6):484-90.
34. Kosmahl M, Seada LS, Jänig U, Harms D, Klöppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch.* 2000;436(5):473-80.
35. Deshpande V, Oliva E, Young RH. Solid pseudopapillary neoplasm of the ovary: A report of 3 primary ovarian tumors resembling those of the pancreas. *Am J Surg Pathol.* 2010;34(10):1514-20.