

eP2272**Tumor de Frantz metastático**

Clarice Franco Meneses, Bárbara Sandi Pozzer, Amanda Rodrigues Fabbrin, Mariana Rodrigues Magalhães, Jiseh Fagundes Loss, Rebeca Ferreira Marques, Tanira Gatiboni, Simone G. Almeida Selistre, Lauro José Gregianin, Mario Correa Evangelista Junior - HCPA

Introdução: O tumor sólido pseudopapilar pancreático (TSPP), descrito por Frantz em 1959, é uma neoplasia de pâncreas rara (3% dos tumores primários do pâncreas), com 91% dos casos em mulheres jovens. **Descrição do caso:** Menina, 13 anos, queixa de dor abdominal há meses. **US abdominal:** massa na cauda pancreática, delimitada, heterogênea e vascularizada. **TC e RNM de abdômen:** lesão expansiva de 10 cm no corpo/cauda do pâncreas e múltiplos nódulos hepáticos. Submetida a pancreatectomia parcial com tumorectomia e biópsia de lesão hepática; anatomopatológico mostrou neoplasia de células monomórficas, alternando padrão de pseudorosetas perivasculares com arranjos compactos com traves fibrosas. **Imunohistoquímica:** beta catenina, clone beta catenin-1 positivo, compatível com tumor sólido pseudopapilar pancreático (Tumor de Frantz). Reintervenção cirúrgica para ressecção de múltiplos implantes secundários hepáticos sem sucesso. Iniciado esquema de quimioterapia com Ifosfamida, Etoposide e Cisplatina. **Discussão:** O TSPP é um tumor raro, com comportamento benigno e potencial de malignidade baixo, mesmo na presença de malignidade na histologia. Apresenta um crescimento variante entre sólido, pseudopapilar e cístico. Potenciais preditores de malignidade são: idade maior, tumor com invasão de cápsula ou de parênquima. Metástases para fígado, pulmões e pele são raras e pode haver agressividade com infiltração local de órgãos e vasos adjacentes. De acordo com a classificação da WHO, a invasão vascular, metástase hepática ou de linfonodos caracterizam um carcinoma sólido pseudopapilar. Os sintomas incluem desconforto ou dor abdominal e o crescimento lento leva a distensão e massa palpável em abdômen superior. Exames de imagem mostram massa bem circunscrita com componentes sólidos e císticos no corpo e cauda do pâncreas demarcado por uma pseudocápsula. Não há marcadores tumorais que auxiliem no diagnóstico precoce. O tratamento é cirúrgico sem exérese linfonodal extensa. Em casos com metástases irresssecáveis a terapia combinada de Ifosfamida, Etoposide e Cisplatina tem sido descrita com sucesso. **Conclusão:** O manejo do tratamento de tumores raros requer a combinação da experiência clínica e cirúrgica aliadas a relatos de casos esporádicos na literatura a fim de garantir as melhores chances para o paciente. No momento a paciente está tolerando bem a quimioterapia e avaliação da resposta será realizada em breve. **Palavras-chaves:** tumor raro, pâncreas, quimioterapia