

KF-1.9 Seltener Tumor des Pankreas: Solid-pseudopapilläre Neoplasie (Frantz-Tumor)

E. Jöbstl¹, J. Roder¹, M. Krams², I. Becker²

¹Kreisklinik Altötting-Burghausen, ²Pathologie Rosenheim

GRUNDLAGEN: Eine solid-pseudopapilläre Neoplasie des Pankreas ist sehr selten (<1% aller Pankreastumoren), verhält sich typischerweise benigne und kommt vorwiegend bei jungen Frauen vor (durchschnittliches Erkrankungsalter 23,9 Jahre).

METHODIK: Wir berichten über eine 21jährige, bis auf eine Neurodermitis gesunde Patientin, welche sich primär bei ihrem Hausarzt wegen einer bereits seit Längerem bestehenden Weichteilschwellung der Oberlippe und neu aufgetretenen, anfallsartigen Lymphknoten- und Gesichtsschwellungen vorstellte. In der Routinelabor-Diagnostik fiel eine Leukozytose auf, die mittels Abdomensonographie abgeklärt wurde, wobei sich ein 4cm im Durchmesser haltender Rundherd im Pankreaskorpus zeigte. Die klinische Untersuchung des Abdomens blieb ohne pathologischen Befund. Abdominelle Beschwerden, Schmerzen oder eine B-Symptomatik hatten zu keiner Zeit bestanden. In der weiteren Diagnostik mittels CT Abdomen, Kontrastmittel- und Endosonographie zeigte sich ein gut vaskularisierter Tumor, über dessen Dignität keine Aussage getroffen werden konnte. Der übrige intraabdominelle Untersuchungsbefund blieb unauffällig. Sämtliche Tumormarker (CEA, CA19-9, Chromogranin A) waren normwertig.

ERGEBNISSE: Wir führten eine Pankreaslinksresektion mit Splenektomie durch. In der histologischen Untersuchung des Operationspräparates wurde vorerst das Vorliegen eines neuroendokrinen Tumors vermutet, was sich gut mit der von der Patientin beklagten Flush-Symptomatik hätte vereinbaren lassen. Die weitere immunhistochemische Aufarbeitung erbrachte jedoch das Vorliegen einer solid-pseudopapillären Neoplasie, sog. Frantz-Tumor. Die Patientin konnte nach einem unkomplizierten postoperativen Verlauf nach neun Tagen in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

SCHLUSSFOLGERUNG: Obwohl es sich bei einer solid-pseudopapillären Neoplasie des Pankreas um eine sehr seltene Erkrankung handelt, ist das Stellen einer klinischen Verdachtsdiagnose, basierend auf den Fakten des typischen Befundes in der bildgebenden Diagnostik und dem fast ausschließlichen Vorkommen bei jungen, weiblichen Patienten möglich.