

Cystadénome Séreux Microkystique du Pancréas

Faten Farah-Klibi*, Olfa El Amine*, Majd Ben Rejeb*, Nabil Nejah**, Sarrah Ben Jilani*, Rachida Zermani*.

*: Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie.

** : Service de Chirurgie Beau Séjour, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie.

F. Farah-Klibi, O. El Amine, M. Ben Rejeb, N. Nejah, S. Ben Jilani, R. Zermani.

F. Farah-Klibi, O. El Amine, M. Ben Rejeb, N. Nejah, S. Ben Jilani, R. Zermani.

Cystadénome séreux microkystique du pancréas

Microcystic serous pancreatic cystadenoma

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°05) : 341 - 344

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°05) : 341 - 344

RÉSUMÉ

Prérequis : Les tumeurs kystiques séreuses du pancréas sont soit bénignes (cystadénome séreux) soit malignes (cystadénocarcinome séreux). En se basant sur l'aspect macroscopique, les cystadénomes séreux sont subdivisés en microkystiques et en oligokystiques ou macrokystiques.

But: Report d'une nouvelle observation d'un cystadénome séreux microkystique en insistant sur les difficultés rencontrées pour poser ce diagnostic malgré que son diagnostic radiologique paraisse plus facile que pour les autres variantes.

Observation: Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 84 ans présentant un cystadénome séreux microkystique du pancréas confirmé à l'examen histologique après une échographie et un scanner non concluants.

Conclusion: Ce travail décrit cette rare entité et montre que son diagnostic est toujours basé sur l'examen anatomopathologique de la tumeur après sa résection chirurgicale.

SUMMARY

Background : The pancreatic cystic serous neoplasms are divided into two categories: benign serous cystadenoma (SCA) and malignant serous cystadenocarcinoma. Furthermore, based on the macroscopic appearances, SCAs are subdivided into serous microcystic adenomas (SMAs) and serous oligocystic or macrocystic adenomas.

Aim: Report of a new case of SMA in which we emphasize on the diagnostic difficulties encountered against such tumor despite its relatively radiological easiness compared to the other variants.

Case report: We report the case of 84 year-old-woman with a microcystic serous cystadenoma of the pancreas which was identified on pathologic examination of the surgical specimen, after unclusive abdominal ultrasound and computed tomography (CT)-scan.

Conclusion: This case describes this rare entity and emphasizes that the diagnosis of such entity is still based on pathological examination after tumor removal.

Mots-clés

Pancréas, Tumeur kystique, Cystadénome séreux.

Key- words

Pancreas, Cystic neoplasms, Serous cystadenoma.

سرطانة غدية مصلية متعددة التكيس في المعثكلة

الباحثون : فاتن فرح القلببي - ألفة الأمين - ماجد بن رجب - نبيل نجاح - سارة بن جيلاني - رشيدة زرماني.

تستعرض دراستنا حالة جديدة لسرطانة غدية مصلية متعددة التكيس مع التأكيد على الصعوبات التشخيصية بالرغم من أن التصوير يساعد

كثيرا على التشخيص. تشتمل لدراسة على حالة امرأة عمرها 84 سنة تحمل هذا الورم الذي أكده التشريح المرضي لأن المراس والتخطيط

بالصدي لم يكتباه

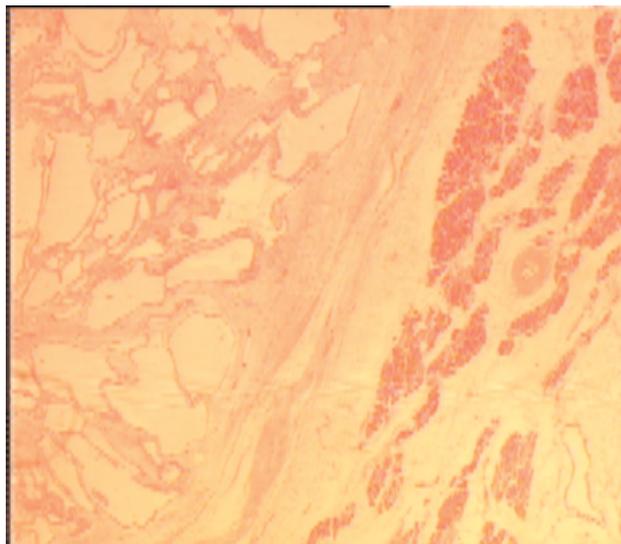
نستنتج أن هذا الورم نادر ويعتمد تشخيصه على التشريح المرضي بعد استئصاله جراحيا

Les tumeurs kystiques du pancréas représentent environ 10 à 15 % de tous les kystes pancréatiques (1) et environ 1 % des cancers pancréatiques (2). La variante microkystique du cystadénome séreux du pancréas (CS) est une variante rare représentant environ 1 à 2 % des tumeurs pancréatiques exocrines (3).

OBSERVATION

Une femme, âgée de 84 ans, était hospitalisée pour des douleurs abdominales localisées au niveau de l'hypocondre droit et du flanc gauche, avec une altération de l'état général. L'examen clinique objectivait une masse de l'hypocondre droit, d'environ 10 cm de diamètre, de consistance dure, sensible, de contours réguliers et mobile par rapport aux plans adjacents. Il n'y avait pas d'antécédent de traumatisme abdominal ou de pancréatite aiguë. L'échographie abdominale et le scanner révélaient une masse multiloculaire de la tête pancréatique de 10 cm de diamètre, hypoéchogène, arrondie, bien limitée et contenant de fines calcifications. La tumeur adhère intimement, au niveau de sa face postérieure, au duodénum et à la veine mésentérique supérieure. Les voies biliaires intra et extra-hépatiques étaient fines. Le tronc porte et les veines sous-hépatiques étaient perméables. Les bilans biologiques hépatique et pancréatique étaient normaux. L'écho-endoscopie n'était pas réalisée. L'aspect en imagerie évoquait fortement un CS sans toutefois éliminer un kyste hydatique du pancréas. Devant l'accentuation des douleurs et la probabilité d'un processus malin, la patiente était opérée. L'exploration confirmait le siège pancréatique céphalique de la tumeur. La duodéno-pancréatectomie céphalique réalisée comportait une masse de 12x9x9 cm prenant toute la pièce de résection, d'aspect blanchâtre multiloculaire laissant sourdre une sérosité translucide. Histologiquement, elle était limitée par une capsule fine refoulant un parenchyme pancréatique d'architecture normal (Figure 1).

Figure 1 : Tumeur kystique multiloculaire séparée du parenchyme pancréatique non tumoral par une capsule fibreuse fine (HE x 100).



Elle était constituée de cavités de taille variable séparées par un stroma conjonctivo-vasculaire fin (Figure 2). Les cavités étaient tapissées par un revêtement unistratifié fait de cellules cubiques ou cylindriques régulières à cytoplasme éosinophile ou clair (Figure 3). Les suites opératoires étaient marquées par la survenue d'une pancréatite aiguë traitée médicalement. La patiente était régulièrement suivie pendant 8 mois puis perdue de vue.

Figure 2 : Tumeur constituée de nombreuses petites cavités kystiques de taille variable séparées par un stroma conjonctivo-vasculaire fin (HE x 250).

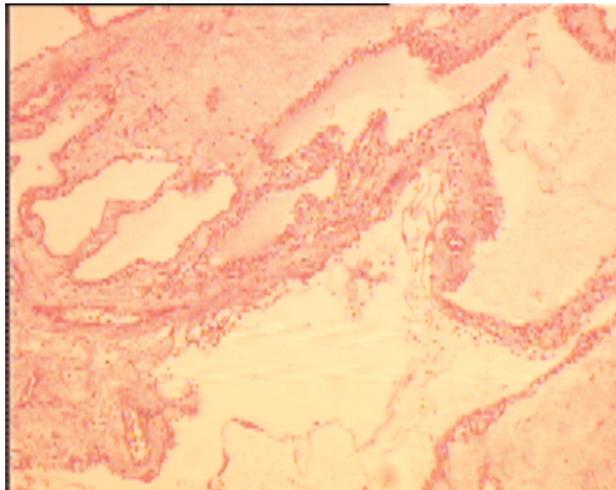
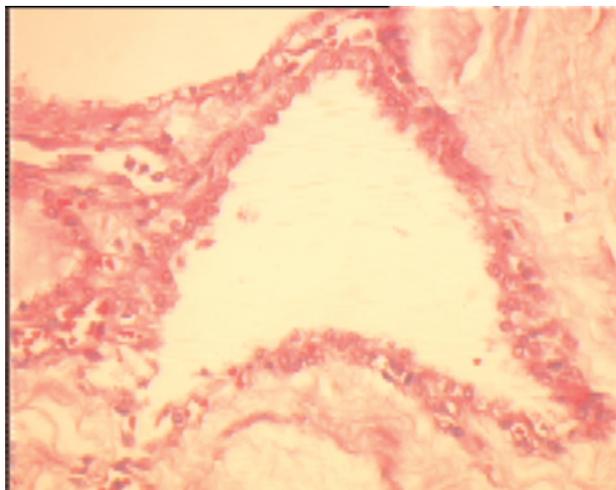


Figure 3 : Cavités tapissées par un revêtement unistratifié fait de cellules cubo-cylindriques régulières à cytoplasme éosinophile (HE x 400).



DISCUSSION

Le cystadénome séreux microkystique (CSM) est une entité rare, de diagnostic radiologique et échoendoscopique assez difficile, représentant 1 à 2 % des tumeurs pancréatiques exocrines (3). Le CSM comme le CS survient chez les adultes

âgées de 34 à 66 ans, et même à 91 ans, avec une prédominance féminine (70%) (4). Il a été décrit chez des patients de groupes ethniques différents (5). La pathogenèse de ce néoplasme n'est encore pas élucidée. La prédominance féminine laisse supposer l'existence d'un facteur hormonal ou génétique. Une association avec le syndrome de Von Hippel Lindeau a été décrite et confirmée par des études génétiques récentes. Sur le plan clinique, 30 à 35 % des patients sont asymptomatiques et la tumeur est accidentellement découverte à l'occasion d'un examen radiologique systématique, lors d'une intervention chirurgicale, d'autopsie ou d'un examen physique de routine. Dans deux tiers des cas, cette tumeur peut être révélée par des douleurs abdominales, une masse épigastrique, une altération de l'état général, des vomissements et/ou une diarrhée (6).

Le CS est actuellement classé en 4 groupes anatomoradiologiques (7): 1- Le type microkystique (70%), qui est la forme typique, donnant un aspect alvéolaire en nid d'abeille séparé par des cloisons en rayon de roue. La tumeur est formée par plus de 6 kystes dont la taille varie de quelques millimètres à 2cm et présente une zone centrale fibreuse spécifique (8). 2- Le type macrokystique (25%) présentant 2 formes : forme uniloculaire, représentée par un kyste unique mesurant habituellement entre 1,5 et 4,5 cm de diamètre (9), dépourvu de cicatrice fibreuse et présentant une légère prédominance pour la localisation céphalique et forme oligokystique ou multiloculaire renfermant plus qu'un kyste de plus de 2cm de diamètre. 3- Le type mixte, associant des microkystes et un ou plusieurs macrokystes. 4- Le type variante solide, très rare (5%), où les kystes ne peuvent pas être individualisés macroscopiquement mais confirmés histologiquement par la présence de microkystes très rapprochés (7).

Les moyens d'exploration radiologiques employés pour le diagnostic des CSs incluent: l'écho-endoscopie, le scanner, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la cholangiopancreatographie rétrograde (CPRE) (10). Malgré la performance des examens d'imagerie dans le CS microkystique, le diagnostic pré-opératoire reste difficile (1, 11). L'écho-endoscopie est très intéressante en raison de son pouvoir de résolution supérieur par rapport à l'échographie et confirme la nature kystique de la tumeur avec parfois un ou plusieurs petits kystes plus volumineux en périphérie (12). La tomomodensitométrie doit systématiquement être associée à l'échographie et/ou à l'échoendoscopie pour affirmer le diagnostic de CSM dans sa forme typique permettant ainsi une abstention thérapeutique (13, 14). Donc, l'association de l'écho-endoscopie et du scanner donnent les meilleurs résultats (15, 16). Cependant, par ces deux moyens d'exploration, des faux négatifs ont été notés dans 25 à 50 % des cas (13, 14, 17, 18). Une étude récente a montré l'importance de l'IRM en évaluant 100 patients avec CS du pancréas. Dans cette étude, le scanner et l'écho-endoscopie ont évoqué le diagnostic de CS dans 53% des cas avec 16 % de faux négatifs et 31% de faux positifs. L'IRM, par contre, améliore la fiabilité diagnostique jusqu'à 74% des cas (19). Enfin, en cas d'incertitude diagnostique ou devant un tableau clinique bruyant, cas de notre patiente, le recours à un geste chirurgical s'avère nécessaire. Dans ces cas, le diagnostic de certitude du CSM repose sur

l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire. Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur kystique souvent unique, bien limitée légèrement bosselée arrondie avec un diamètre allant de 1 à 25 cm de grand axe avec une moyenne de 6 à 10 cm. A la section, la tumeur est d'aspect spongieux et composé de plusieurs kystes de petite taille remplis de liquide séreux. Leur diamètre varie entre 0,01 et 0,5 cm atteignant parfois 2cm de diamètre. Les kystes sont disposés autour d'une zone centrale fibreuse à partir de laquelle prend naissance de fins septas fibreux radiant à la périphérie (cicatrice fibreuse centrale stellaire) (20).

Histologiquement, cette tumeur présente au faible grossissement un aspect kystique. Les kystes sont bordés par un épithélium cubique unistratifié fait de cellules de petite taille, au cytoplasme très clair rarement éosinophile et granuleux, au noyau central arrondi ou ovalaire uniforme à chromatine régulière. Les mitoses et les atypies cytonucléaires sont absentes (12, 20). Occasionnellement, les cellules tumorales forment des projections papillaires intra-kystiques sans axe fibro-vasculaire au centre. Les cellules sont riches en glycogène (PAS+, cette affinité disparaît après digestion amyliase) mais pas en mucine (Bleu alcian -) (1).

Sur le plan immunohistochimique, les cellules épithéliales réagissent aux anticorps membranaires et à la cytokératine. Elles expriment focalement le CA19-9. Elles sont uniformément négatives pour l'antigène carcino-embryonnaire (ACE), la trypsine, la chromogranine, la synaptophysine, la protéine S100, la desmine, la vimentine, le facteur VIII relié à l'antigène et à l'actine musculaire lisse (21-23).

CONCLUSION

Le CSM est une tumeur bénigne dont l'exploration radiologique n'est caractéristique que dans environ la moitié des cas. Il est donc important d'essayer de faire un diagnostic pré-opératoire qui permettrait de surseoir à une exérèse mutilante inutile et potentiellement dangereuse notamment en cas de localisation céphalique.

Références

1. Fujiwara H, Ajiki T, Fukuoka K, Mitsutsuji M, Yamamoto M, Kuroda Y. Macrocytic serous cystadenoma of the pancreas. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2000; 7: 92-6.
2. Le Borgne J, de Calan L, Partansky C. Cystadenomas and cystadenocarcinomas of the pancreas: a multiinstitutional retrospective study of 398 cases. *Ann Surg* 1999; 230: 152-61.
3. Morohoshi T, Held G, Kloppel G. Exocrine pancreatic tumours and their histological classification. A study based on 167 autopsy and 97 surgical cases. *Histopathology* 1983; 7: 645-61.
4. Solcia E, Capella C, Kloppel G. Tumours of the pancreas. AFIP Atlas of Tumor Pathology. 3rd ed. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1997.
5. Yamaguchi K, Enjoji M. Cystic neoplasms of the pancreas. *Gastroenterology* 1987; 92: 1934-43.
6. Pyke CM, Van heerden JA, Colby TV, Sarr Mg, Weaver AL. The spectrum of serous cystadenoma of the pancreas. Clinical, Pathologic, and surgical aspects. *Ann surg* 1992; 215: 132-9.
7. Yamamoto T, Takahashi N, Yamaguchi T, Imamura Y. A case of solid variant type of pancreatic serous cystadenoma mimicking islet cell tumor. *Clinical Imaging* 2004; 28: 49-51.
8. Healy JC, Davis SE, Reznick RH. CT of microcystic (serous) pancreatic adenoma. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18: 146-8.
9. Sperti C, Pasquali C, Perasole A et al. Macrocytic serous cystadenoma of the pancreas clinicopathologic features in seven cases. *Int J Pancreatol* 2000; 28: 1-7.
10. Yamaguchi K, Tanaka M. Radiologic imaging of cystic neoplasms of the pancreas. *Pancreatology* 2001; 1: 633-6.
11. Procacci C, Biasutti C, Carbognin G et al. Characterization of cystic tumors of the pancreas: CT accuracy. *J Comput Assist Tomogr* 1999; 23: 906-12.
12. Kaneto H, Endo T, Ozeki I, Itoh H, Sasaki S, Mukaiya M. Macrocytic serous cystadenoma of the pancreas: importance of co-existent tiny cysts depicted by EUS. *J Gastroenterol* 2000; 35: 472-5.
13. Hammel P, Bernades P. Les lésions kystiques du pancréas de diagnostic difficile. *Presse Médicale* 1996; 25: 1794-800.
14. Palazzo L, Hammel P, Cellier C, Ruzniewski Ph. Les tumeurs kystiques du pancréas. *Acta Endoscopica* 1999; 29: 418-22.
15. Kehagias D, Smyrniotis V, Kalovidouris A et al. Cystic tumors of the pancreas preoperative imaging, diagnosis, and treatment. *Int Surg* 2002; 87: 171-4.
16. Brügge WR. Role of endoscopic ultrasound in the diagnosis of cystic lesions of the pancreas. *Pancreatology* 2001; 1: 637-40.
17. Procacci C, Graziani R, Bicego E et al. Serous cystadenoma of the pancreas report of 30 cases with emphasis on the imaging findings. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21: 373-82.
18. Torresan F, Casadei R, Solmi L et al. The role of ultrasound in the differential diagnosis of serous and mucinous cystic tumors of the pancreas. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1997; 9: 169-72.
19. Bassi C, Salvia R, Molinari E, Biasutti C, Falconi M, Pederzoli P. Management of 100 consecutive cases of pancreatic serous cystadenoma: wait for symptoms and see at imaging or vice versa? *World J Surg* 2003; 27: 319-23.
20. Capella C, Solcia E, Klöppel G, Hruban RH. Serous cystic neoplasms of the pancreas. In: Hamilton SR, Aaltonen LA, eds. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and genetics of Digestive System. Lyon: IARC Press, 2000: 231-2.
21. Alpert LC, Truong LD, Bossart MI, Spjut HJ. Microcystic adenoma (serous cystadenoma) of the pancreas. A study of 14 cases with immunohistochemical, and electron-microscopic correlation. *Am J Surg Pathol* 1988; 12: 251-63.
22. Egawa N, Maillet B, Schroder S, Mukai K, Klöppel G. Serous oligocystic and ill-demarcated adenoma of the pancreas: a variant of serous cystic adenoma. *Virchows Arch* 1994; 424: 13-7.
23. Ishikawa T, Nakao A, Nomoto S et al. Immunohistochemical and molecular biological studies of serous cystadenoma of the pancreas. *Pancreas* 1998; 16: 40-4.