

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas : une tumeur rare et un diagnostic difficile

Pseudo papillary and solid tumor of the pancreas: a rare tumor and a difficult diagnosis

Esma Leila Gouta, Mehdi Khalfallah, Hichem Jerraya, Wejih Dougaz, Ramzi Nouira, Chadli Dziri

Service de chirurgie B, Hôpital Charles Nicolle / Faculté de médecine de Tunis

RÉSUMÉ

La tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas est une pathologie rare qui représente 2% des tumeurs pancréatiques. Elle touche essentiellement les adultes jeunes, de sexe féminin. La symptomatologie clinique n'est pas spécifique, d'où la difficulté diagnostique et l'intérêt de l'imagerie. Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique couplé à l'immuno-histochimie.

Le but de notre travail était de rapporter la difficulté de la démarche diagnostique chez une patiente ayant une tumeur kystique du pancréas.

Mots-clés

Tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas, spléno pancréatectomie, Métastases hépatiques

SUMMARY

The pseudopapillary and solid tumor of the pancreas is a rare disease that accounts for 2% of pancreatic tumors. It affects mainly young, female adults. The clinical features are not specific, hence the diagnostic difficulty and the importance of imaging. The diagnosis is based on pathological examination coupled with immunohistochemistry.

The aim of our work was to report the difficulty of the diagnostic procedure in a patient with a pancreatic cystic tumor.

Key-words

Pseudo papillary and solid tumor of the pancreas, splenopancreatectomy, hepatic metastasis

La tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas est une pathologie qui représente 2% des tumeurs pancréatiques et 5% des tumeurs kystiques du pancréas (1). Le tableau clinique n'est pas spécifique, d'où la difficulté diagnostique et l'intérêt de l'imagerie. Le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique.

Le but de notre travail était de rapporter la difficulté diagnostique d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas dont le diagnostic a été finalement retenu sur l'examen anatomopathologique.

OBSERVATION

Mademoiselle L.W, âgée de 16 ans, sans tares, a consulté pour des épigastralgies évoluant depuis 6 mois. La symptomatologie était associée à un amaigrissement chiffré à 5 kg en deux mois avec une asthénie et une anorexie. L'examen physique a montré une sensibilité de l'hypochondre droit et de l'épigastre sans masse palpable ni adénopathie périphérique. Il n'y avait pas de fièvre ni d'ictère. La tomodensitométrie abdominale (TDM) a montré une masse corporeo-caudale du pancréas de 10*9,5*7 cm, bien limitée, hétérogène, sans dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques, évoquant un pancréatoblastome (figure n°1).



Figure 1: TDM abdominale montrant une volumineuse masse corporeo-caudale du pancréas de 10*9,5*7cm, bien limitée, hétérogène. Pas de dilatation des VBIEH

Il y avait également deux nodules hépatiques du segment VI et VII de 9 et 19 mm d'allure secondaire. L'IRM abdomino-pelvienne a objectivé une masse encapsulée de la portion caudale du pancréas, hétérogène, hypointense en T1 et hyperintense en T2, de 65*100 mm, évoquant un pancréatoblastome. Il y avait également deux nodules hépatiques des segments VI et VII de 12 et 24mm. Il n'y avait pas d'effet de masse sur la veine cave inférieure, la veine mésentérique supérieure ou le cadre

duodénal. Le dosage de l'alpha foeto-protéine était élevé à 60 µg/l. Par ailleurs, le dosage des ACE, CA19-9 étaient normaux. Le diagnostic de pancréatoblastome métastatique a été retenu devant l'âge, l'absence de dilatation des voies biliaires et le taux élevé de l'alpha foeto-protéine. Devant le caractère métastatique de la tumeur pancréatique, un traitement néoadjuvant a été indiqué après biopsie de la masse pancréatique. L'examen anatomopathologique de la masse pancréatique a conclu à une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas métastatique au foie. Une spléno pancréatectomie caudale avec résection des deux nodules hépatiques a été réalisée (Figure n°2).



Figure 2 : Image per opératoire de la spléno pancréatectomie

Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas (Figure n°3) avec deux métastases hépatiques. Les limites de résection étaient saines. La rate était d'aspect normal.

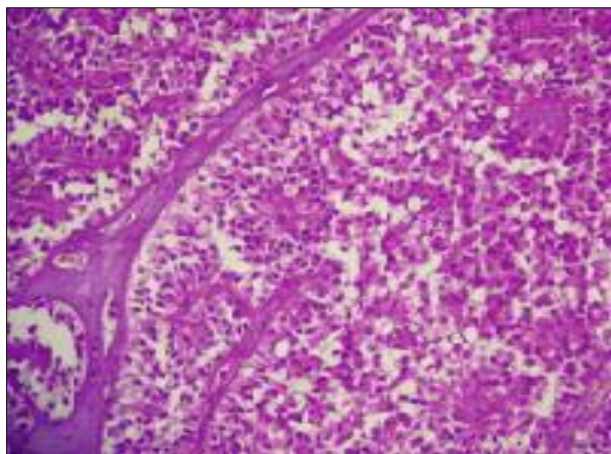


Figure 3 : HEx200 (fort grossissement): cellules monomorphes, cubiques, à noyau régulier, disposées en pseudo rosettes

L'examen immunohistochimique avait objectivé des anticorps anti vimentine, des NSE et des anticorps anti récepteurs hormonaux, en faveur de la tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas. En revanche, seul le taux de l'Alpha-Foeto-protéine était élevé. La patiente n'a pas présenté de récurrence avec un recul d'un an (Figure n°4).

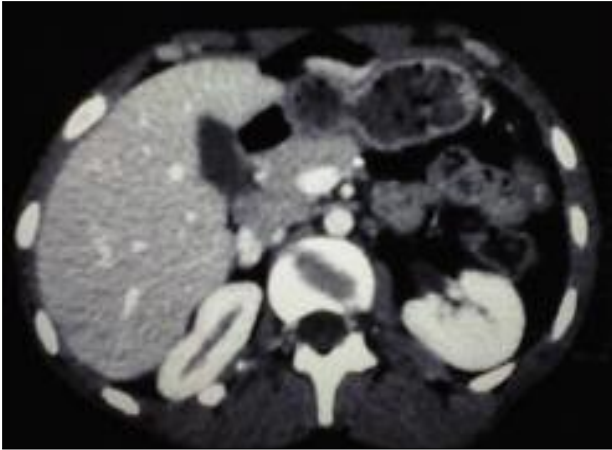


Figure 4 : TDM abdominale montrant l'aspect normal un an après spléno pancréatectomie caudale.

DISCUSSION

Notre observation est particulière par le fait que les arguments cliniques et morphologiques étaient en faveur d'un pancréatoblastome mais l'examen anatomopathologique a confirmé la présence de tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas. La tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas (TPPSP) ou la tumeur de Frantz est une entité rare représentant moins de 5% des tumeurs kystiques du pancréas (1). La symptomatologie est caractérisée par des signes non spécifiques à type de douleurs de l'étage sus ombilical, de vomissements, de dyspepsie ou de masse épigastrique (2). Les caractéristiques scannographiques des pancréatoblastomes et des TPPSP sont très proches, d'où la difficulté diagnostique comme chez notre patiente. Les TPPSP se distinguent par le caractère hypodense après injection de produit de contraste, signe d'hypovascularisation tumorale, et par la présence de

rehaussement capsulaire périphérique. La TDM reste limitée à cause du manque de résolution tissulaire d'où l'importance de l'IRM dans le diagnostic de TPPSP. Les données de l'imagerie par résonnance magnétique objectivent un contenu mixte kystique et tissulaire à l'origine d'un hyper ou d'un hyposignal T1 et d'un hypersignal T2. La capsule apparaît hypointense en T1 et en T2, ce qui est caractéristique de TPPSP (3,4). Malgré tous ses examens radiologiques, le diagnostic des TPPSP reste difficile.

Dans les TPPSP, l'examen macroscopique trouve une masse bien circonscrite et encapsulée avec présence de calcifications au niveau de la capsule. L'examen anatomopathologique trouve des cellules cuboïdes ou polygonales de petite taille, au cytoplasme clair, parfois vacuolisé, entourant des vaisseaux fragiles (5). L'étude immunohistochimique montre une positivité des marqueurs spécifiques comme le CD56, le CD10, les anticorps antivimentine, l'anticorps anti-Neuron-Specific Enolase (NSE) et l'anticorps anti-alpha-1-antitrypsine (6). Les marqueurs tumoraux (CA19-9, ACE, Alpha-Foeto-protéine) sont normaux dans les TPPSP (7). Dans notre cas, la tumeur exprimait les anticorps anti vimentine, les NSE et les anticorps anti récepteurs hormonaux. En revanche, seul le taux de l'Alpha-Foeto-protéine était élevé. Le traitement curatif de la tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas est exclusivement chirurgical allant, selon la taille et le siège de la tumeur, de la simple tumorectomie à la pancréatectomie totale. Notre patiente a eu une spléno pancréatectomie gauche vu le siège caudal de sa tumeur.

Malgré son caractère le plus souvent bénin, environ 15% des TPPSP peuvent donner des métastases surtout hépatiques et péritonéales. La survie à 5 ans est de 97% même en présence de métastases avec un taux de récurrence à 10-15% à 5 ans (8).

CONCLUSION

La tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas est une pathologie rare. Le diagnostic positif repose sur l'examen anatomopathologique couplé à l'immuno-histochimie. Le seul traitement curatif est chirurgical. Le pronostic est excellent même en présence d'une forme métastatique. La surveillance post opératoire est nécessaire en raison du taux de 10 à 15% de récurrence.

Références

1. Canzonieri V, Berretta M, Buonadonna A. Solid pseudo-papillary tumour of the pancreas. *Lancet Oncol.* 2003;4:255-6.
2. Notohara K, Hamazaki S, Tsukayama C, Nakamoto S, Kawa-bata K, Mizobuchi K et al. Solid-pseudo papillary tumor of the pancreas. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:1361-71.
3. Moholkar S. Solid pseudo papillary neoplasm of the pancreas: radiological-pathological correlation. *Pediatr Radiol.* 2005; 35(8):819-22.
4. Miloudi N, Sabbagh S, Attatoui MA, Ben Abid S, Gharbi L, Khalfallah MT. Tumeur pseudopapillaire et solide du pancreas. *JCC Open.* 2013;1:44-48.
5. Shaoquin C, Shengquan Z, Qibao D, Peisheng H, Weihua C. The clinic pathological and immune histochemical analysis of solid pseudo papillary tumor of the pancreas: report of nine cases. *J Nanj Med Univ.* 2007;21:398-401.

6. Guedira M, Hrora A, Raïss M, El Alaoui M, Kettani F, Tounsi A. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas. J Chir. 2006;143(4):271-3.
7. [Denis MA, Frère A, Brixko C, Dresse D, Denoël A, Demarche M. Tumeur pseudo-papillaire pancréatique révélée par la rupture de varices oesogastriques secondaire à une cirrhose biliaire par une compression cholédocienne. Gastroenterol Clin Biol. 2005;29:291-3.
8. Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimsta DF. Clinically aggressive solid pseudo papillary tumors of the pancreas. A report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinic pathological analysis of 34 conventional cases. Am J Surg Pathol. 2005;29:512-9.