



## Tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas

## Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas

### الورم الصلب و الحليمي الكاذب للبنكرياس

A.Elktaibi; A. Alahyane; H.Charhi; O.Qamous; A. Elhjoui; Y. Zoubeir; A.AL Bouzidi; A. Zentar

**الملخص :** المقدمة : يعتبر هذا الورم نادر الحدوث ويتميز بان له تطور مرضى جيد حتى في الحالات النقيلية والمرض المسبب لهذه الأورام يظل موضع جدال ويبقى التشريح المرضي هو الطريقة الوحيدة لفهم هذه الأورام.

**ملاحظة :** نسجل هنا حالة لمريضة كانت تعاني من آلام بطنية ووجد أنها مصابة بورم صليبي وحليمي كاذب للبنكرياس والتشخيص اعتمد على الفحص الهستولوجي مدعما بدراسة هستولوجية كيميائية مناعية لعينة من الورم المستأصل.

**المناقشة :** يمثل هذا الورم 7. الى 2.7% من كل الأورام الخارجية الإفراز للبنكرياس وهو سائد لدى الإناث بنسبة 95% بمتوسط عمري يبلغ 22 عاما و أعراضه غير محددة و اكتشافه غالبا ما يتم عن طريق الصدفة التشخيص على الفحص الهستولوجي حيث يظهر تكاثر ورمي حليمي كاذب مكونا من خلايا صغيرة الحجم ملتصقة بالمحاور الليفية الوعائية ويعتمد التشخيص التفريقي بينه وبين الأورام الصماء العصبية خصوصا اعتمادا كليا على الدراسة الهستولوجية الكيميائية المناعية ويعتبر العلاج الجراحي هو الأمثل ويؤدي إلى تطور مرضى جيد حتى في الحالات النقيلية.

**الخاتمة :** يتم تشخيص الورم الصلب والحليمي الكاذب للبنكرياس اعتمادا على الفحص الهستولوجي مدعما بدراسة هستولوجية كيميائية. تعتبر الجراحة التامة علاجه الناجع نظرا لتطوره الجيد. الزيارة الواضحة في تشخيص هذا الورم تعتبر النتيجة المحتملة لمعرفة أحسن لهذا المرض.

**الكلمات الأساسية :** البنكرياس - الورم الصلب و الحليمي الكاذب - الهستولوجية - الكيميائية المناعية.

**Résumé : Introduction :** C'est une tumeur rare, caractérisée par un bon pronostic même en cas de métastase. Son étiopathogénie est encore discutée, et les progrès des analyses anatomopathologiques devraient permettre une meilleure compréhension de ces tumeurs.

**Observation :** Il s'agit d'un cas révélé par une douleur abdominale dont le diagnostic est porté sur l'étude histologique associée à l'immunohistochimie sur pièce de tumorectomie.

**Discussion :** Cette pathologie représente 0,7 à 2,7 % de l'ensemble des tumeurs exocrines du pancréas avec une nette prédominance féminine et un âge moyen de 22 ans. La symptomatologie clinique est non spécifique et la découverte peut être fortuite. Le diagnostic de cette tumeur est histologique en montrant une prolifération tumorale d'architecture pseudopapillaire faite de cellules de petite taille adhérentes à des axes fibro-vasculaires. L'immunohistochimie permet d'éliminer les diagnostics différentiels représentés essentiellement par les tumeurs neuroendocrines. Le traitement est exclusivement chirurgical avec un bon pronostic même pour les tumeurs métastatiques.

**Conclusion :** Le diagnostic de la tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas repose sur l'histologie couplée à l'immunohistochimie. Son bon pronostic justifie une attitude chirurgicale radicale. L'apparente augmentation de son incidence est la conséquence probable d'une meilleure connaissance de cette pathologie.

**Mots clés :** Pancréas, tumeur pseudopapillaire et solide.

**Abstract : Introduction:** It is a rare tumor characterized by a good prognosis even in metastatic cases. Its etiopathogenesis is still controversial and the anatomopathological progress permits for the best comprehension of these tumors.

**Observation:** It's a case revealed by an abdominal pain with the diagnosis was done by a histological study aided by an immunohistochemistry analysis of the excised tumor.

**Discussion:** This pathology represents 0.7 to 2.7% of all cases of the exocrine tumors of the pancreas, with a female predominance and the average age is 22 years old. The clinical picture is not specific and may be discovered by chance. The diagnosis is based on histological study. It shows a tumoral proliferation of a pseudopapillary shape composed of small sized cells adherent to the fibrovascular axes. The differential diagnosis between these tumors and essentially the neuroendocrine tumors is based on the immunohistochemistry analysis. The treatment is essentially surgical with a good prognosis even with metastatic cases.

**Conclusion:** The diagnosis of solid pseudo-papillary tumor of the pancreas bases on histological study aided by an immunohistochemistry analysis. Its good prognosis justifies a surgical radical treatment. The visible increase of its incidence is the likely consequence of a better knowledge of this pathology.

**Key Words :** Pancreas, solid pseudopapillary tumor.

**Tiré à part :** A. Elktaibi : Service d'anatomie pathologique Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V Rabat - Maroc.

## Introduction

La tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas est rare, représentant moins de 2 % des tumeurs pancréatiques [1]. Son étiopathogénie est encore discutée, et les progrès des analyses anatomopathologiques devraient permettre une meilleure compréhension de cette lésion [2]. Nous en rapportons une nouvelle observation et nous rappelons ses principaux aspects étiopathogéniques et diagnostiques tout en soulignant l'intérêt du couplage histologie-immunohistochimie qui constitue l'élément clé du diagnostic.

## Observation

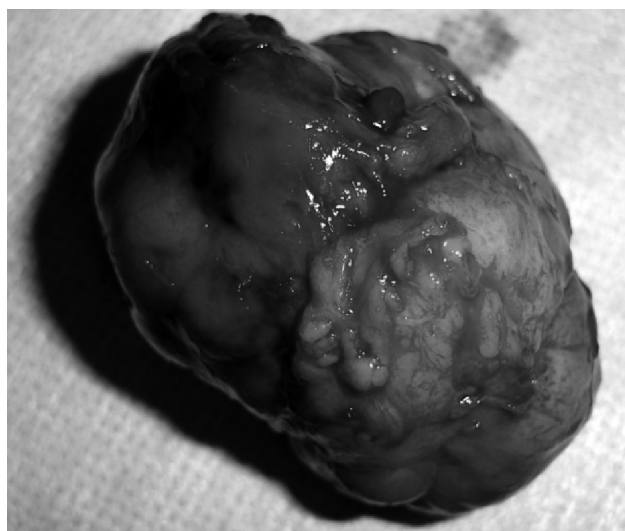
Mme BK, 46 ans, sans antécédent pathologique notable, était admise en mars 2008 pour douleurs abdominales évoluant depuis 6 mois, de siège épigastrique, à irradiation postérieure et sans autre signe accompagnateur. L'examen clinique trouvait une sensibilité épigastrique sans masse palpable. L'échographie et la tomодensitométrie abdominales montraient une masse rétropancréatique bien limitée mesurant 45 mm par 37 mm par 35 mm, de densité hypodense par rapport à la tête du pancréas, se rehaussant modérément après injection de produit de contraste et renfermant des calcifications centrales. Cette masse, qui refoulait en avant la tête du pancréas et en arrière la veine cave inférieure, était en contact avec l'artère mésentérique supérieure. Il existait un liseré de séparation entre cette masse et les organes de voisinage. Il n'y avait ni adénopathies profondes ni épanchement intrapéritonéal (figure 1). La numération formule sanguine et les tests biochimiques hépatiques étaient normaux. Il n'existait pas de syndrome inflammatoire et les marqueurs tumoraux, CA19.9 et antigène carcino-embryonnaire étaient normaux. L'exploration chirurgicale découvrait une tumeur polypoïde, de 5 cm de grand axe, plus ou moins encapsulée et prenant naissance à partir de la face postérieure de la tête pancréatique (figure 2). Une tumorectomie était réalisée. L'étude anatomopathologique montrait une prolifération tumorale faite de pseudopapilles constituées de cellules disposées autour d'un axe fibro-vasculaire grêle.

**Figure 1 : Tomодensitométrie abdominale**

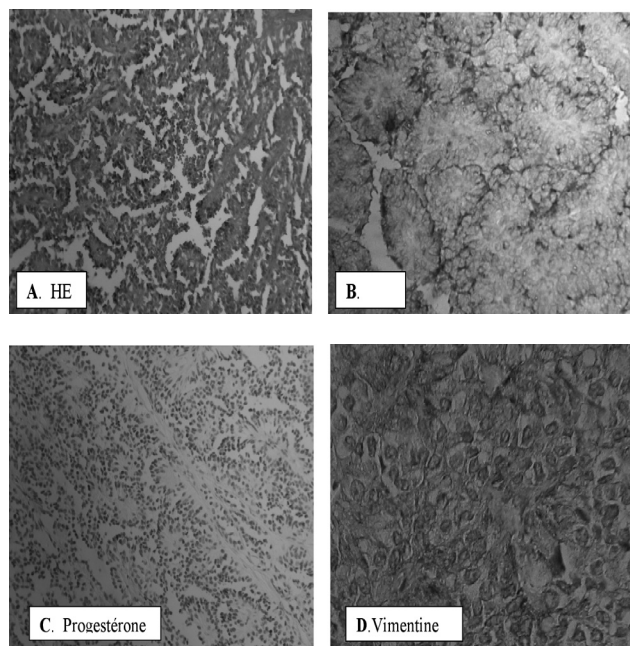


*Presence d'une masse bien limitée mesurant 45 mm de diamètre, en contact intime avec la tête du pancréas renfermant des calcifications centrales refoulant les organes de voisinage.*

**Figure 2 : Pièce de tumorectomie : tumeur encapsulée**



Les cellules tumorales avaient par endroit une disposition radiaire donnant l'aspect de rosettes épendymaires. Le cytoplasme était éosinophile, de moyenne abondance avec des noyaux ovalaires munis parfois de fins nucléoles. Les figures mitotiques étaient rares (figure 3). A l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales exprimaient fortement les récepteurs progestéroniques, le CD10 et focalement la Vimentine et la NSE; de rares

**Figure 3 :**

A. Histopathologie : une prolifération tumorale faite de pseudo papilles constituées de cellules disposées autour d'un axe fi-bro-vasculaire grêle donnant par endroit l'aspect des rosettes épendymaires (hématoxyline-éosine x 20).

B. Immunomarquage positif pour le CD 10.

C. Immunomarquage positif pour la progestérone.

D. Immunomarquage positif et focal pour la vimentine.

cellules exprimaient la PS100. Par contre, l'immunomar-quage était négatif par la chromogranine, la synaptophy-sine, la CK7, la CK20, le WT1, la CK5-6, la calrétinine et le GFAP. Ce profil immunohistochimique permettait, en montrant l'absence d'expression des marqueurs neuroen-docrines et la positivité des récepteurs progestéroniques, du CD 10 et de la Vimentine, de parvenir au diagnostic de la tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas (figure 3). Aucune thérapie adjuvante n'était alors indiquée.

## Discussion

Décrites pour la première fois par Frantz en 1959 [2], les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas représentent 0,7 à 2,7 % de l'ensemble des tumeurs exocrines du pancréas. Une revue exhaustive de la littérature a montré une nette prédominance féminine

dans plus de 95 % des cas avec un âge moyen de 22 ans (extrêmes 2 à 85 ans). Leur étiopathogénie est inconnue mais la forte prédominance féminine et la présence de récepteurs à progestérone a fait soulever l'hypothèse d'un rôle des hormones sexuelles [3]. Des publications récentes tendraient vers une origine embryonnaire avec une cellule souche totipotente qui se différencierait secondairement et de façon indifférente vers une cellule pancréatique exocrine ou endocrine [4]. La découverte peut être fortuite [2]. Ailleurs, de vagues douleurs abdominales (58 % des cas) ou une masse palpable épigastrique augmentant progressivement de volume peuvent être révélatrices. Plus rarement, il peut s'agir d'une complication, comme une rupture intra péritonéale ou une hémorragie intra tumorale. Ces tumeurs touchent aussi bien la tête, le corps que la queue du pancréas, mais se développent préférentiellement dans la région corporéo-caudale (64 % des cas) [5]. De rares cas de localisations extra pancréatiques ont été décrites : rétro duodénale, méso-colique et hépatique [2]. A l'imagerie, l'échographie montre une masse échogène et homogène, ou hétérogène avec des zones kystiques et des zones solides [3]. La tomodensitométrie abdominale montre une lésion bien limitée hétérogène plutôt hypodense. Elle est peu vascularisée, de composition mixte associant des zones solides et kystiques et se rehausse peu ou partiellement en périphérie après injection du produit de contraste. Des signes de compression d'organes de voisinage peuvent être observés. L'imagerie par résonance magnétique objective une lésion hétérogène avec un hypersignal en T1 et en T2; la capsule est souvent visible sous forme d'un liseré hypointense en T1 [6]. Les examens biologiques sont peu informatifs [6]. Le diagnostic de certitude est histologique. La cytoponction en pré opératoire, proposée pour guider le choix de la technique chirurgicale, est déconseillée en raison du risque de dissémination métastatique lié au geste, surtout dans ce genre de tumeur très sensible aux traumatismes [3, 5]. Macroscopiquement, la tumeur est souvent volumineuse, de 10 cm de grand axe en moyenne, arrondie ou ovalaire, entourée par une capsule fibreuse [3]. À la coupe, l'aspect pseudokystique est lié à des remaniements nécrotiques et hémorragiques [2]. Sur le plan microscopique, les zones solides sont composées de cellules tumorales de petite taille adhérentes à des axes

fibro-vasculaires réalisant un aspect pseudo-papillaire [3]. Les cellules ont un cytoplasme peu abondant, faiblement éosinophile, avec souvent présence de granulations PAS et pouvant correspondre à de l'alpha-1-antitrypsine [7]. Cet aspect endocrine explique le problème de diagnostic différentiel qui se pose essentiellement avec les tumeurs endocrines non fonctionnelles, le carcinome à cellules acineuses chez l'adulte et avec un pancréatoblastome chez l'enfant [8]. L'immunohistochimie permet de redresser le diagnostic en montrant l'absence d'expression des marqueurs neuroendocrines : la chromogranine A et la synaptophysine. En revanche l'antivimentine est positive dans plus de 90 % des cas, de même que la neurone spécifique éolase (NSE) une fois sur deux [9]. L'immunomarquage par le CD10 semble constant, intense et diffus [4]; comme dans notre cas. Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas du fait de leurs caractéristiques macroscopiques et histologiques ont été indifféremment appelées tumeur papillaire et kystique, tumeur cystico-papillaire, tumeur papillaire et épithéliale, tumeur solide et papillaire ainsi que tumeur solide et kystique à cellules acineuses du pancréas. La dernière classification de l'Organisation Mondiale de Santé des tumeurs du pancréas exocrine les a identifiées par le terme de tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas [6]; elles font partie des tumeurs épithéliales du pancréas, à potentiel malin incertain [10]. Le traitement est exclusivement chirurgical comportant l'exérèse complète

avec sa capsule car celle-ci peut être envahie par la capsule [2]. Un curage ganglionnaire extensif de principe n'est pas indiqué [3]. Les lésions métastatiques associées doivent être réséquées, et les récives tumorales doivent bénéficier d'une tentative d'exérèse [2]. Aucun traitement adjuvant n'a démontré son efficacité [1, 5]. Le pronostic est bon même en cas de métastases. Des survies, atteignant jusqu'à 17 ans, ont été rapportées pour des tumeurs métastatiques [3]. La survie à long terme après résection complète d'une tumeur non métastatique est comprise entre 80 et 90 %, mais associée à un taux de récive de 10 à 15 % [2]. Aucun critère anatomopathologique (envahissement vasculaire, périnerveux et ganglionnaire ou index mitotique) ne permet actuellement de prédire la survie [1].

## Conclusion

La tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas est une tumeur rare. Son diagnostic repose sur l'histologie couplée à l'immunohistochimie nécessaire pour écarter les tumeurs endocrines principal diagnostic différentiel. Le bon pronostic de ces tumeurs justifie une attitude chirurgicale radicale, y compris pour les tumeurs métastatiques. L'apparente augmentation de son incidence est la conséquence probable d'une meilleure connaissance de cette pathologie.

## Références

1. Martin R, Klimstra D, Brennan M, Conlon K. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: A surgical enigma? *Ann Surg Oncol* 2002; 9: 35-40.
2. Podevin J, Triau S, Mirallié E, Le Borgne J. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas : à propos de cinq cas et revue de la littérature. *Ann chir* 2003; 128: 543-548.
3. Guedira M, Hrora A, Raïss M, El Alaoui M, Kettani F, Tounsi A. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas. *J Chir* 2006 ; 143 : 275-278.
4. Notohara K, Hamazaki S, Tsukamaya C, Nakamoto S, Kawabata K, Mizobuchi K et al. Solid pseudo-papillary tumor of the pancreas. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1361-1371.
5. Denis MA, Frère A, Brixko C, Dresse D, Denoël A, Demarche M et al. Tumeur pseudopapillaire pancréatique révélée par la rupture de varices oeso-gastriques secondaires à une cirrhose biliaire par une compression cholédocienne. *Gastroenterol Clin Biol* 2005 ; 29 : 291-293.
6. Hastier P, Saint-Paul MC, Bernard JL, Bounin PA, Souci J, Rampal P. Une tumeur pancréatique de découverte fortuite. *Gastroenterol Clin Biol* 2002 ; 26 : 712-715.
7. Abid M, Ben Salah K, Guirat MA, Cheikhrouhou H, Khelif M et al. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas : deux observations et revue de la littérature. *Rev Med Interne* 2009; 30: 440-402.
8. Lompo O, Hofman V, Soler C, Valla JS, Michiels JF, Bedossa P, et al. Tumeur solide et pseudopapillaire du pancréas : étude immunohisto-chimique et ultrastructurale de 2 observations pédiatriques. *Ann Pathol* 2000 ; 20: 221-224.
9. Kosmahl M, Seada L, Marms D, Kloppel G. Tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch* 2000; 436: 473-480.
10. Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. Classification de l'OMS des tumeurs du pancréas exocrine Pathology and Genetics of tumours of the digestive system. Lyon: WHO-IARC, IARC Press ; 2000.