



TUMEUR PSEUDO PAPILLAIRE ET SOLIDE DU PANCREAS : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LITTÉRATURE

SGR ATTOLOU¹, CM LALEYE^{1,2}, WP OGOUYEMI¹, G GBESSI¹, DK MEHINTO¹

1 : Service de chirurgie viscérale du Centre National Hospitalier Universitaire Hubert Koutoukou Maga de Cotonou.

2 : Laboratoire d'Anatomie Humaine ; Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou

Auteur correspondant : ATTOLOU Gilles ; attolougilles@yahoo.fr

RESUME

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas (TPPSP) représentent une des formes anatomopathologiques rares des lésions kystiques du pancréas. Nous en rapportons un cas de découverte fortuite.

Il s'agit d'une patiente de 27 ans ayant consulté pour des hémorroïdes. A l'examen physique, outre des hémorroïdes de grade II on notait une tuméfaction abdominale périombilicale indolore. L'exploration radiologique de cette tuméfaction retrouve une masse kystique de la queue du pancréas. Après exérèse chirurgicale l'examen anatomo-pathologique conclu à une tumeur solide et pseudo-papillaire de la queue du pancréas dans sa forme nécrotico-kystique. L'étiopathogénie des tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas reste encore inconnue. Il est suggéré une origine embryonnaire, avec une cellule souche totipotente indifférenciée ou d'origine germinale qui se différencierait secondairement et de façon indifférente vers une cellule pancréatique exocrine ou endocrine.

Les TPPSP sont des tumeurs rares avec un potentiel malin et des métastases dans 10% à 15% des cas. Le traitement pour le moment est chirurgical avec un excellent pronostic et un risque de récurrence non négligeable.

Mots clés : Pancréas, Tumeurs pseudopapillaires et solides, traitement chirurgical.

ABSTRACT

PSEUDO PAPILLARY AND SOLID TUMOR OF THE PANCREAS: ABOUT A CASE AND LITERATURE REVIEW

Pseudopapillary and solid tumors of the pancreas represent one of the rare pathological forms of cystic lesions of the pancreas. We report a case of lucky discovery. This is a 27-year-old patient who consulted for hemorrhoids. On physical examination, in addition to grade II hemorrhoids, painless periumbilical abdominal swelling was noted. Radiological exploration of this swelling found a cystic mass in the tail of the pancreas. After surgical excision, the anatomo-pathological examination concluded with a solid and pseudo-papillary tumor of the tail of the pancreas in its necrotic-cystic form. The etiopathogenesis of pseudopapillary and solid tumors of the pancreas remains unknown. An embryonic origin is suggested, with an undifferentiated totipotent stem cell or of germinal origin which would differentiate secondarily and indifferently towards an exocrine or endocrine pancreatic cell. Pseudopapillary and solid tumors of the pancreas are rare tumors with malignant potential and metastasis in 10% to 15% of cases. The treatment for the moment is surgical with an excellent prognosis and a significant risk of recurrence.

Keywords: Pancreas, Pseudopapillary and solid tumors, surgical treatment.

INTRODUCTION

Décrite pour la première fois par Frantz en 1959, les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas (TPPSP) représentent une des formes anatomopathologiques rares des lésions kystiques du pancréas. Elles représentent moins de 5% des tumeurs kystiques du pancréas, moins de 2% des tumeurs pancréatiques exocrines et environ 1 à 2% de l'ensemble des tumeurs pancréatiques. [1,2,3,4,5]. Nous rapportons un cas de TPPSP de découverte fortuite, diagnostiqué dans les cliniques universitaires de chirurgie viscérale du Centre National Hospitalier Universitaire – Hubert Koutoukou Maga de Cotonou (CNHU-HKM).

OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 27 ans sans antécédents particuliers, ayant consulté en Mai 2020 dans le service de chirurgie viscérale du CNHU pour des hémorroïdes internes compliquées de rectorragie. L'examen physique objectivait, outre des hémorroïdes de grade II une tuméfaction abdominale périombilicale indolore. L'exploration radiologique de cette tuméfaction retrouve une masse kystique de la queue du pancréas faisant évoquer sur le scanner et à l'IRM un cystadénome mucineux à potentiel de dégénérescence (Figure 1 A et B).

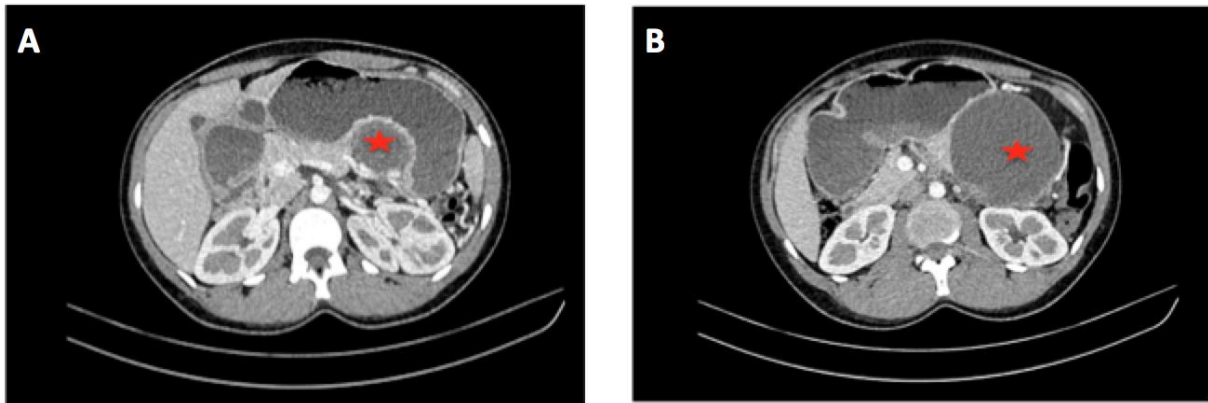


Figure 1A et B : Images de la tumeur pancréatique au scanner.

Le dosage des marqueurs tumoraux était normal (CA 19.9 : 6,12 U/ml, ACE<0,50 ng/ml) ainsi que l'amylasémie (77,6 UI/l).

Elle a bénéficié le 22/07/2020 d'une spléno-pancréatectomie caudale avec curage (Figure 2).

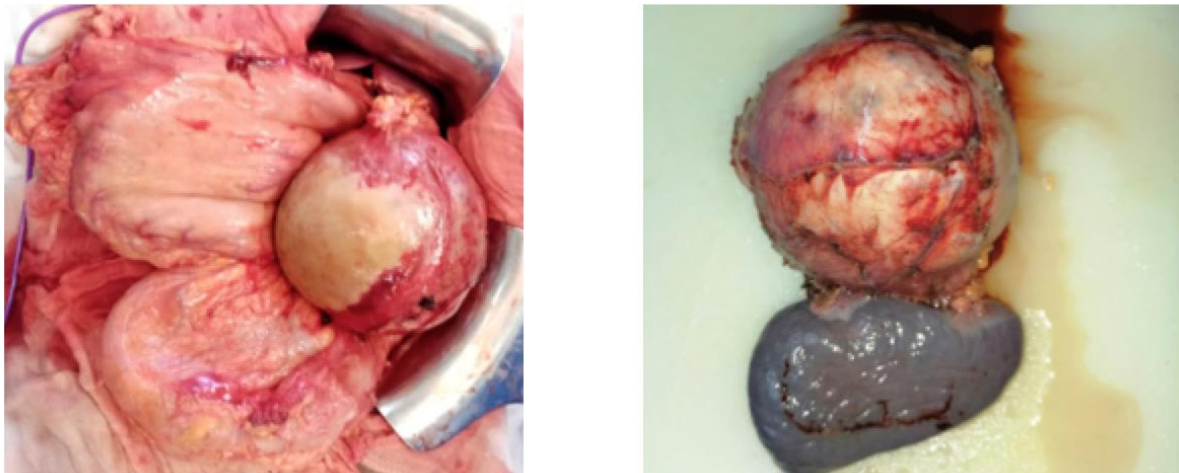


Figure 2 : Images per opératoire de la tumeur pancréatique

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire conclu à une tumeur solide et pseudo-papillaire de la queue du pancréas dans sa forme nécrotico-kystique sans éléments d'agressivité. Les suites opératoires ont été simples. Les vaccinations anti-pneumococcique et anti-méningococcique ont été faites et la patiente mise sous pénicillineV pour 2 années.

DISCUSSION

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas (TPPSP) sont rares. Cependant le nombre de cas rapporté dans la littérature au cours de ces deux dernières décennies est d'allure croissante du fait de l'usage des moyens d'imageries modernes, principalement l'échographie, la tomodensitométrie abdominale, l'imagerie par résonance magnétique, [6,4,7]. Law et al, dans un point des publications sur les TPPSP ont constaté en 2012 que sur un total de 2744 cas identifiés, la grande majorité le fut

entre les années 2000 et 2012 (n=2410, soit 87,8%) contre 334 cas identifiés (12,2%) entre les années 1961 et 1999 [5]. Au Bénin, l'accès limité voire l'inexistence de certains moyens d'imageries modernes pour les explorations paracliniques, pourrait expliquer l'absence de données épidémiologiques précises.

Il s'agit de tumeurs survenant chez la femme jeune dans la deuxième ou la troisième décennie de vie, avec un âge moyen de 28 ans [1,8]. C'est ainsi le cas dans notre observation où il s'agissait d'une femme âgée de 27 ans. A l'inverse, de rares cas sporadiques chez les hommes et chez les enfants ont également été rapportés. L'âge moyen de découverte est plus tardif chez l'homme, de l'ordre de 32 ans. Podvin et al ont rapporté des cas masculins chez des sujets plus âgés, avec une moyenne d'âge de 56,6 ans [3,8,9].

Une origine ethnique noire ou asiatique est plus fréquemment retrouvée ; 13 % des patients étaient d'origine noire et 42 % d'origine asiatique dans les séries rapportées jusqu'en 1999 [9].

L'étiopathogénie des tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas reste encore inconnue. Des publications récentes tendraient vers une origine embryonnaire, avec une cellule souche totipotente indifférenciée ou d'origine germinale (bandelettes ovariennes gauches), qui se différencierait secondairement et de façon indifférente vers une cellule pancréatique exocrine ou endocrine [4,9].

Cette tumeur atteint aussi bien la tête, le corps ou la queue du pancréas, avec néanmoins une prédominance dans la région corporéo-caudale (64% des cas) [9]. Ce fut le cas chez notre patiente où la tumeur siégeait sur la queue du pancréas. De rares cas de localisations extrapancréatiques sont aussi décrits (1%) à savoir rétropéritonéale, duodénale, mésocolique, hépatique [9].

Elles sont caractérisées par un polymorphisme clinique et radiologique ce qui rend leur diagnostic difficile. La néoplasie pseudo-papillaire solide du pancréas est une tumeur relativement indolente. Le mode de découverte est très variable : il peut s'agir d'une découverte fortuite sur un examen d'imagerie réalisé pour une autre raison, d'une masse abdominale isolée palpable, de douleurs abdominales aspécifiques. Rarement, la taille de la lésion entraîne des signes de compression digestifs ou biliaires. Plus rarement, la tumeur est découverte à l'occasion d'une complication : hémorragie intratumorale ou rupture intrapéritonéale, ces complications pouvant être spontanées ou secondaires à un traumatisme abdominal. Dans notre cas aussi, la découverte a été fortuite au cours d'une consultation pour un motif n'ayant aucun rapport avec la tumeur et ses complications [8,9,10].

Sur le plan biologique, on ne retrouve aucune anomalie des enzymes pancréatiques et des marqueurs tumoraux [9].

Les TPPSP sont des tumeurs rares avec un potentiel malin et des métastases dans 10% à 15% des cas. L'absence d'une classification décrivant avec précision l'hétérogénéité de cette tumeur rend difficiles les études sur un traitement optimal individualisé. Le seul traitement pour l'heure garant d'une survie prolongée est la résection chirurgicale, comportant l'exérèse complète de la tumeur du fait de son potentiel dégénératif, avec sa capsule car celle-ci peut être envahie par la tumeur. Cette exérèse peut

consister en une pancréatectomie partielle, rarement limitée à une énucléation.

L'exérèse doit être étendue en cas d'invasion des organes de voisinage. Ces métastases peuvent être hépatiques, péritonéales, ou pulmonaires. Les lésions métastatiques associées doivent être réséquées avec un risque acceptable, et les récurrences tumorales doivent bénéficier d'une tentative d'exérèse chirurgicale. En revanche, un curage ganglionnaire extensif de principe, sans lésion macroscopique visible, ne semble pas justifié. Les thérapies adjuvantes comme la chimiothérapie ou la radiothérapie ont été peu utilisées, essentiellement au « cas par cas », ce qui ne permet pas de tirer de conclusions quant à leur efficacité. Il en est de même pour l'hormonothérapie, utilisée en raison de la positivité de certaines tumeurs aux récepteurs à la progestérone, mais sans efficacité réelle [2,6,8,9,10]. Dans notre observation, la patiente a bénéficié d'un traitement chirurgical fait d'une spléno-pancréatectomie caudale avec curage.

Le pronostic des tumeurs solides et pseudopapillaires est bon. La survie à long terme après résection complète d'une tumeur non métastatique est excellente, comprise entre 80 et 90 %, mais associée à un taux de récurrence de 10% – 15 % [3,8,9].

CONCLUSION

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont rares. Elles sont douées d'un potentiel de malignité et de métastases. Prédominantes chez la femme jeune de race noire, leur symptomatologie est peu spécifique. Elles sont de découverte le plus souvent fortuite. Le traitement pour le moment est chirurgical avec un excellent pronostic et un risque de récurrence non négligeable.

REFERENCES

1. Maghrebi H, Makni A, Reham R, Haddad1 A, Rebai W, Ayadi M et al. Tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas. Pan African Medical Journal. 2018;31(212).
2. Antoniou E A, Damaskos C, Garmpis N, Salakos C, Margonis G, Kontzoglou K, Lahanis S et al. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: A Single-center Experience and Review of the Literature. *in vivo*. 2017;31:501-510.
3. Abid M, Ben Salah K, Guirat M, Cheikhrouhou H, Khelif M, Khabir A, Frikha F, Mzali R, Ben Amar M et al. Tumeurs pseudopa-

pillaires et solides du pancréas: deux observations et revue de la littérature. *La Revue de médecine interne*. 2009; 30:440–442.

4. Dong-Li L, Hong-Sheng L, Yi-Kai X, Quan-Shi W, Rui-Ying C, Fang Z. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical features and imaging findings. *Jct*. 2017;17:1-37.

5. Julio C, Coelho, Marco A, Eduardo J, André R, Mariane C. Surgical Management of Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas. *Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons*. 2018;22:1-6.

6. Gandhi L, Faisal S, Jeffrey H. Clinical update on the management of pseudopapillary tumor of pancreas. *World J Gastrointest Endosc*. 2018; 10(9): 145-155.

7. Shudong H, Heng Zhang, Xian W, Zongqiong S, Yuxi G, Gen Y, Changyong Z, Kemin C. Asymptomatic versus symptomatic solid pseudopapillary tumors of the pancreas clinical and MDCT manifestations. *Cancer Imaging*. 2019;19:1-8.

8. Jakhlal N, Njoumi N, Hachi H, Bougtab A. Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas: à propos d'un cas et revue de la littérature *Pan African Medical Journal*. 2016 ;24(104):1-5.

9. 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. *Annales de chirurgie*. 2003;128:543–548.

10. Guo N, Zhou Q, Chen R, Zhi H, Lin Q, Wang J, Chen J. Diagnosis and surgical treatment of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: analysis of 24 cases. *J can chir*. 2011;54:368-374.