

## Case report

### **Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas: à propos d'un cas et revue de la littérature**

#### *Solid pseudopapillary tumour of the pancreas: about a case and review of the literature*

**Nabil Jakhlal<sup>1,§</sup>, Nouredine Njoumi<sup>1</sup>, Hafid Hachi<sup>1</sup>, Abdesslam Bougtab<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Service de Chirurgie K, Institut National d'Oncologie de Rabat, Maroc

<sup>§</sup>Corresponding author: Nabil Jakhlal, Service de Chirurgie K, Institut National d'Oncologie de Rabat, Maroc

Mots clés: Pancréas, tumeur pseudopapillaire et solide, Frantz, résection chirurgicale

Received: 28/10/2015 - Accepted: 21/03/2016 - Published: 31/05/2016

#### **Abstract**

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont des tumeurs rares, d'étiopathogénie encore incertaine, et surviennent surtout chez la jeune femme. Leur pronostic reste bon surtout après exérèse complète. Nous rapportons une nouvelle observation d'une jeune femme, révélée par des douleurs abdominales. Le diagnostic est porté sur l'étude histologique associée à l'immuno-histochimie de la pièce de spléno-pancréatectomie caudale.

**Pan African Medical Journal. 2016; 24:104 doi:10.11604/pamj.2016.24.104.8301**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/24/104/full/>

© Nabil Jakhlal et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Abstract

*Solid pseudopapillary tumours of the pancreas are rare tumours of uncertain etiology which mostly affects young women. Their prognosis is good especially after complete resection. We report a new case of a young woman; abdominal pain revealed solid pseudopapillary tumour. The diagnosis is based on histological examination associated with immunohistochemistry of the piece of resection removed with caudal splenopancreatectomy.*

**Key words:** *Pancreas, solid pseudopapillary tumour, Frantz, surgical resection*

## Introduction

---

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas (TPPSP) sont rares. Elles représentent moins de 2% des cancers pancréatiques. Elles touchent essentiellement les femmes jeunes. Leur étiopathogénie reste incertaine. Elles sont caractérisées par un polymorphisme clinique et radiologique ce qui rend leur diagnostic difficile. Le seul traitement garant d'une survie prolongée est la résection chirurgicale. Leur pronostic est excellent. Le but de ce travail est de rapporter une nouvelle observation et de rappeler les principales données concernant ces tumeurs disponibles dans la littérature.

## Patient et observation

---

Une patiente âgée de 21 ans, sans antécédents, était admise pour des douleurs de l'hypochondre gauche d'installation progressive, à type de pesanteur, sans signes accompagnateurs. L'examen physique était sans particularités. L'échographie abdominale montrait une masse tissulaire et multi-kystique entre la rate et la queue du pancréas. La TDM abdominale avait conclu à une masse kystique, bien limitée, finement cloisonnée de la queue du pancréas, mesurant 7cm (Figure 1). Le traitement chirurgical consistait en une spléno-pancréatome caudale emportant la masse kystique avec splénectomie partielle. L'étude morphologique et l'immunohistochimie (les anticorps positifs sont: anti-CD10, anti-vimentine, anti-NSE, anti-CD56, anti-RP et anti-synaptophysine) sont revenues en faveur d'une TPPSP avec résection complète. Les suites opératoires étaient simples. Avec un recul de 4 ans, la patiente est en bon état général, sans récurrence clinique ni scannographique.

## Discussion

---

La tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas (TPPSP) a été décrite pour la première fois par Frantz en 1959 [1]. Il s'agit d'une tumeur rare qui représente moins de 2% des tumeurs pancréatiques exocrines et moins de 5% des tumeurs kystiques du pancréas [2]. Elle touche généralement les jeunes femmes avec un âge moyen de 28 et un sex-ratio de 10:1 [3]. Cependant, des rares cas sporadiques chez les hommes et les personnes âgées ont également été signalés. Cette tumeur atteint aussi bien la tête, le corps ou la queue du pancréas, avec néanmoins une prédominance dans la région corporeo-caudale (64% des cas) [4]. De rares cas de localisations extrapancréatiques sont aussi décrits (1%) à savoir rétro-péritonéale, duodénale, mésocolique, hépatique [4, 5]. Les circonstances de découverte sont très variables et peu spécifiques: il peut s'agir d'une découverte fortuite lors d'un examen d'imagerie réalisé pour une autre raison, ou lors de l'apparition d'une masse abdominale palpable, ou encore par des douleurs abdominales aspécifiques. Parfois la tumeur, en augmentant de taille, entraîne des signes de compression des structures digestives, biliaires ou vasculaires de voisinage [6]. Elle peut être révélée dans les suites d'un traumatisme abdominal (3%) ou à l'occasion d'une complication à type d'une rupture ou d'une hémorragie intra tumorale [7]. Les examens complémentaires montrent généralement une masse complexe bien encapsulée avec les deux composantes solides et kystiques. L'aspect échographique de la tumeur varie en fonction de l'importance des zones kystiques. Mais dans presque tous les cas, la TPPSP se présente comme une masse kystique bien limitée, à contours réguliers peu ou pas vascularisée, à contenu hétérogène et sans cloisons intérieures [5]. La tomographie abdominale montre une masse bien limitée, hétérogène, solide et kystique, se rehaussant peu ou partiellement en périphérie après injection du produit de contraste [8]. L'IRM constitue le meilleur moyen pour obtenir des informations sur l'hémorragie au sein de la lésion par une imagerie multi-plan [9].

Elle permet aussi de mettre en évidence la capsule fibreuse et de différencier les composantes solides et kystiques intra-tumorales [10]. L'écho-endoscopie apporte une précision plus importante sur les petites lésions pancréatiques de diamètre inférieur à 2 cm qui sont habituellement indétectables par les techniques d'imagerie usuelles (échographie, TDM, IRM) [11]. La cytoponction percutanée écho-guidée peuvent aider à distinguer la TPPSP d'autres tumeurs pancréatiques. Cependant, la biopsie percutanée est associée à un risque non négligeable de dissémination tumorale sur son trajet et de complications comme le saignement, fistule pancréatique et fistule biliaire [12]. Les données de la TDM ou IRM combinées avec l'âge et le sexe devraient être suffisantes pour indiquer une intervention chirurgicale, et la biopsie préopératoire devrait être effectuée lorsque le diagnostic radiologique n'est pas assez clair [13]. Sur le plan histologique, La tumeur est constituée de plages solides périphériques et de structures papillaires centrales. Les cellules tumorales sont monomorphes, de petite taille, cuboïdes ou polygonales et souvent agencées autour de septa fibro-vasculaires. Les mitoses et les atypies cytonucléaires sont exceptionnelles. On peut trouver des amas d'histiocytes spumeux et des cellules géantes autour de cristaux de cholestérol. Le stroma est habituellement de type endocrine, riche en capillaires sanguins. Les critères anatomopathologiques de malignité sont retrouvés dans seulement 10 à 15% des cas (envahissement des structures adjacentes, embolies vasculaires, invasion périnerveuse et métastases ganglionnaires ou à distance); dans ces cas, la TPPSP est classée carcinome pseudo papillaire et solide [14]. Le profil immuno-histochimique de la TPPSP est variable. Habituellement, les cellules tumorales sont marquées par les anticorps anti-CD 10, alpha-1- antitrypsine, vimentine, NSE, E-cadherine et bêtacaténine. On note aussi un marquage à l'anticorps anti-progestérone [15]. L'immuno-marquage positif des cellules tumorales pour certains marqueurs endocrines peut attester d'une certaine différenciation endocrine [16]. Le seul traitement curatif est chirurgical, dont le choix de la méthode opératoire dépend de la taille, la localisation tumorale et d'un éventuel envahissement des organes adjacents. Il consiste en une pancréatectomie gauche avec si possible conservation de la rate, une duodéno-pancréatectomie céphalique, une pancréatectomie partielle, voire totale [17]. Cependant, le faible degré de malignité de ces tumeurs et la présence d'une capsule fibreuse dense ont conduit plusieurs chirurgiens à tenter la simple énucléation [18], surtout en absence d'envahissement capsulaire [19]. L'exérèse doit être étendue en cas d'invasion des organes de voisinage, et d'éventuels nodules de carcinose péritonéale doivent être réséqués [20]. L'existence d'un envahissement des veines portes ou mésentériques ne doit pas

contre-indiquer un geste à visée curative, des cas de résection portale ou mésentérique supérieure ayant été rapportés avec une survie prolongée [5]. Les lésions métastatiques associées doivent être réséquées avec un risque acceptable, et les récives tumorales doivent bénéficier d'une tentative d'exérèse chirurgicale [8]. Le curage ganglionnaire reste controversé. La place d'une chimiothérapie ou d'une radiothérapie adjuvante est discutable [8]. 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 [17]. Le pronostic des TPPSP est bon. Le taux de récive est de 10 à 15% [8, 20]. Des cas de survie prolongée ont été rapportés même en présence de métastases hépatiques ou péritonéales ou en cas de chirurgie incomplète [20].

---

## Conclusion

La tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas est une tumeur rare. Son diagnostic repose sur l'histologie couplée à l'immuno-histochimie. Le bon pronostic de ces tumeurs justifie une attitude chirurgicale radicale, y compris pour les tumeurs métastatiques.

---

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

---

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

---

## Figure

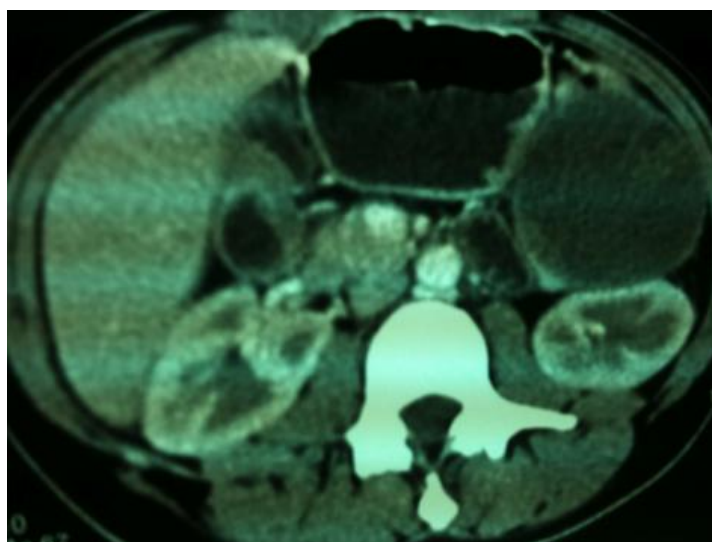
**Figure 1:** Image scannographique montrant une masse bien limitée, hétérogène de la queue du pancréas

## Références

---

1. Frantz VK. Tumors of the pancreas. In: Atlas of tumor pathology, section VII. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology. 1959; P:28 [fascicles 27]. **Google Scholar**
2. Canzonieri V, Berretta M, Buonadonna A et al. Solid pseudo-papillary tumour of the pancreas. *Lancet Oncol.* 2003 Apr; 4(4): 255-6. **PubMed | Google Scholar**
3. Yu PF, Hu ZH, Wang XB, Guo JM, Cheng XD, Zhang YL et al. Solid pseudo papillary tumor of the pancreas: a review of 553 cases in Chinese literature. *World J Gastroenterol.* 2010 Mar 14; 16(10): 1209-14. **PubMed | Google Scholar**
4. Denis MA, Frere A, Brixko C, Dresse D, Denoël A et al. Tumeur pseudo-papillaire pancréatique révélée par la rupture de varices oeso-gastriques secondaire à une cirrhose biliaire par une compression cholédocienne. *Gastroenterol Clin Biol.* 2005; 29(3): 291-293. **Google Scholar**
5. Podevin J, Triau S, Mirallie E, Le Borgne J. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas: à propos de cinq cas et revue de la littérature. *Ann Chir.* 2003 Oct; 128(8): 543-8. **PubMed | Google Scholar**
6. Wang DB, Wang QB, Chai WM, Chen KM, Deng XX. Imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas on multi-detector row computed tomography. *World J Gastroenterol.* 2009 Feb 21; 15(7): 829-35. **PubMed | Google Scholar**
7. Sugito K, Kusafuka T, Hoshino M, Inoue M, Ikeda T, Hagiwara N, Koshinaga T, Shichino H, Chin M, Mugishima H. Application of radiofrequency ablation for giant solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *Pediatr Int.* 2010 Feb; 52(1): e29-31. **PubMed | Google Scholar**
8. Cheng-Hong P, Dong-Feng C, Guang-Wen Z, Yang M. The solid pseudopapillary tumor of pancreas: the clinical characteristics and surgical treatment. *J Surg Res.* 2006 Apr; 131(2): 276-82. **PubMed | Google Scholar**
9. Ning Guo, Quan Zhou B, Ru Chen F, Sheng Zou Q, Zhi Li H, Qing, Jie Wang. Diagnosis and surgical treatment of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: analysis of 24 cases; 2011 Association médicale canadienne. **Google Scholar**
10. Petrone MC, Arcidiacono PG. Role of endoscopic ultrasound in the diagnosis of cystic tumors of the pancreas. *Dig Liver Dis.* 2008 Nov; 40(11): 847-53. **PubMed | Google Scholar**
11. Deest G, Gauss X, Kerdaron R, Piquard A, Lagasse JP. Apport de l'échoendoscopie pour le diagnostic des TPPS du pancréas. *Gastroenterol Clin Biol.* 2008 Oct; 32(10): 813-5. **PubMed | Google Scholar**
12. Pettinato G, Di Vizio D, Manivel JC, Pambuccian SE, Somma P, Insabato L. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features. *Diagn Cytopathol.* 2002 Dec; 27(6): 325-34. **PubMed | Google Scholar**
13. Zeqiang Ren, Pengbo Zhang, Xiuzhong Zhang, Bin Liu. Solid pseudopapillary neoplasms of the pancreas: clinicopathologic features and surgical treatment of 19 cases. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014; 7(10): 6889-6897. **PubMed | Google Scholar**
14. Hamilton SR, Aaltonen LA. Solid-pseudopapillary neoplasm. World health organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumours of the digestive system. Lyon, IARC press, 2000; 246-8. **Google Scholar**
15. Kim MJ, Jang SJ, Yu E. Loss of E-cadherin and cytoplasmic-nuclear expression of beta-catenin are the most useful immunoprofiles in the diagnosis of solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas. *Hum Pathol.* 2008 Feb; 39(2): 251-8. **PubMed | Google Scholar**
16. Ayadi L, Ellouze S, Khabir A, Daoud E. La tumeur de Frantz : une étude anatomo-clinique de six cas tunisiens. *Rev Med Brux.* 2008 Nov-Dec; 29(6): 572-6. **PubMed | Google Scholar**

17. Abid M, Ben Salah K, Guirat MA, Cheikhrouhou H, Khelif M, Khabir A, Frikha F, Mzali R, Ben Amar M, Beyrouiti MI. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas: deux observations et revue de la littérature. Rev Med Interne. 2009 May; 30(5): 440-2. **PubMed | Google Scholar**
18. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. J Am Coll Surg. 2005 Jun; 200(6): 965-72. **PubMed | Google Scholar**
19. Bahri I, Njim L, Khabir A, Mahmoudi H, Ghorbel A, Zakhama A, Jlidi R. Tumeur papillaire solide et kystique du pancréas. Ann Chir. 2001 Nov; 126(9): 899-902. **PubMed | Google Scholar**
20. Guedira M, Hraa A, Raïss M, El Alaoui M, Kettani F, Tounsi A. Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas. J Chir. 2006; 143(4): 271-3. **PubMed | Google Scholar**



**Figure 1:** Image scannographique montrant une masse bien limitée, hétérogène de la queue du pancréas