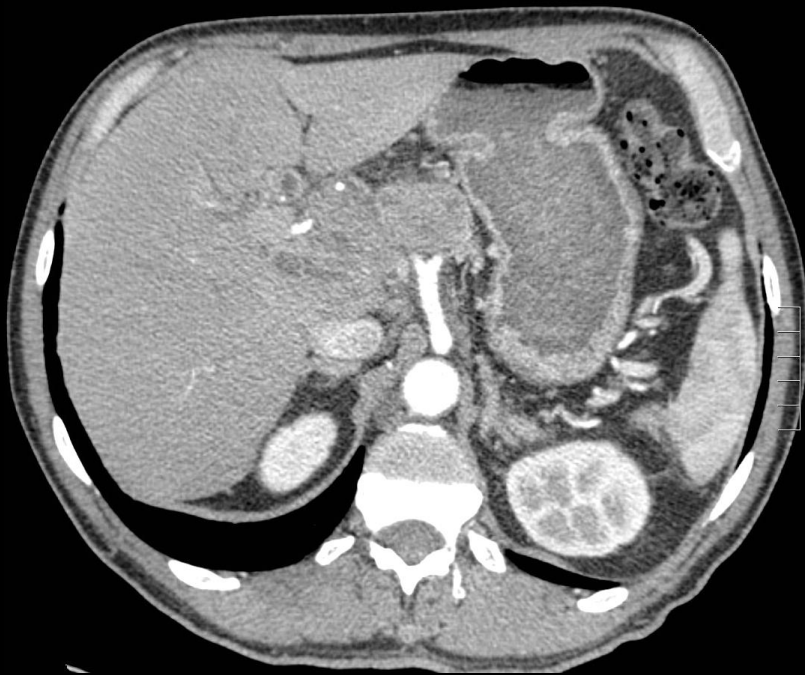
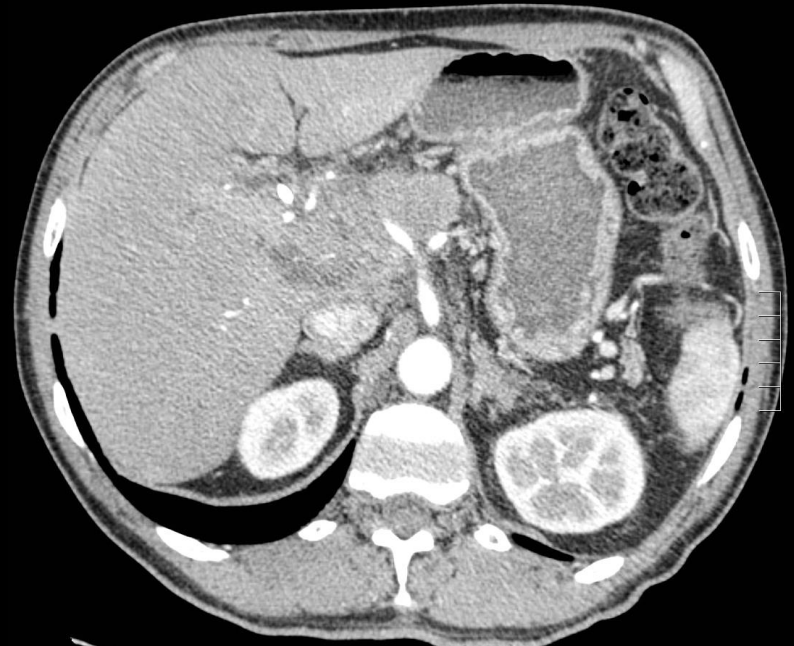




Patient de 65 ans

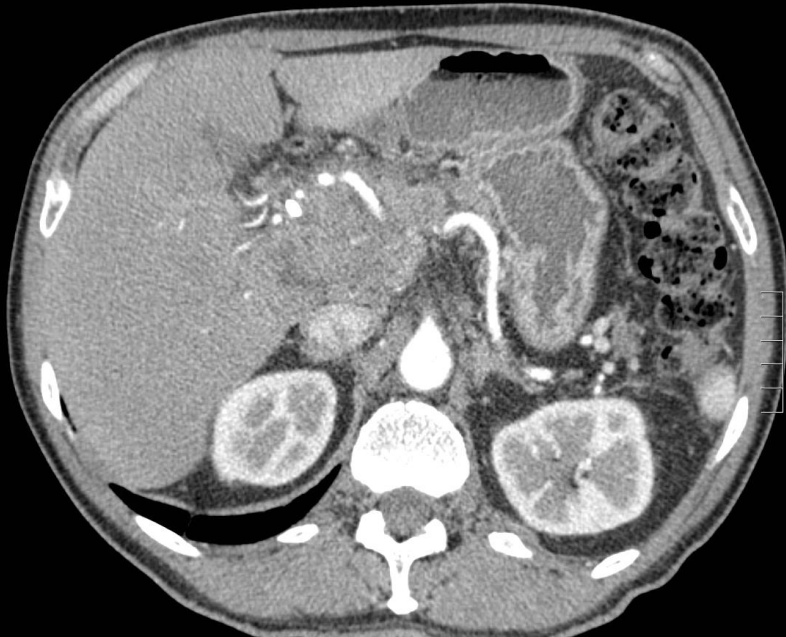
Exploration d'une tumeur de la tête du pancréas

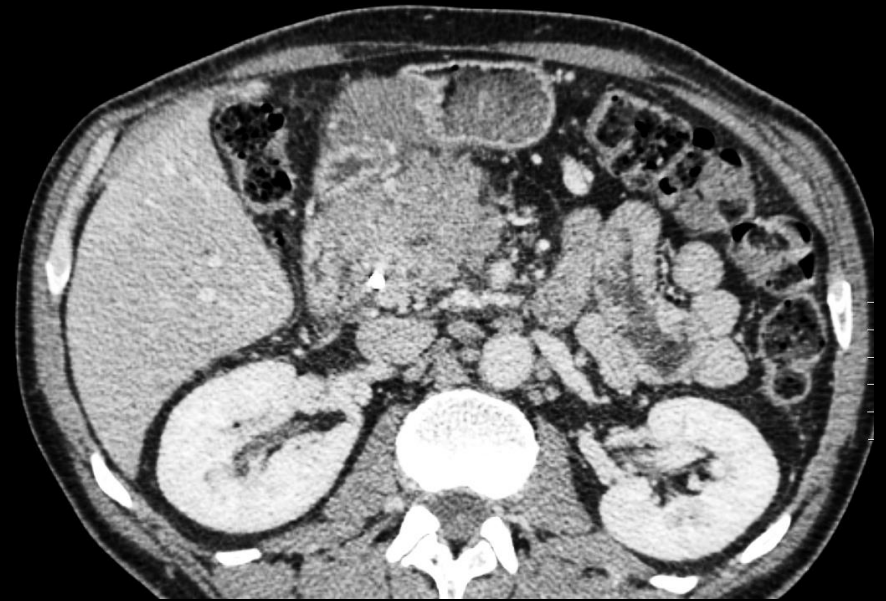
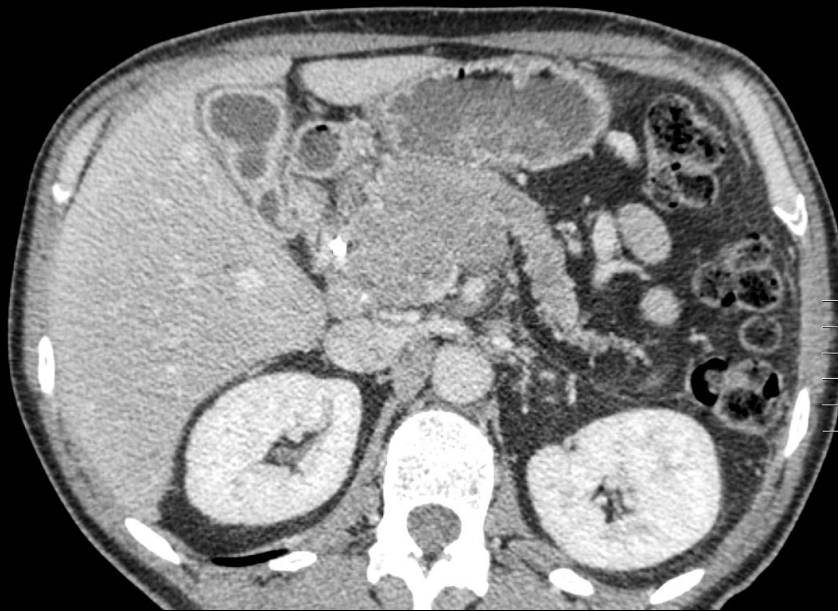


Masse de la tête du pancréas engainant l'artère hépatique sur 360° .

Adénopathies du hile et du pédicule hépatiques, du petit omentum et péri pancréatiques.

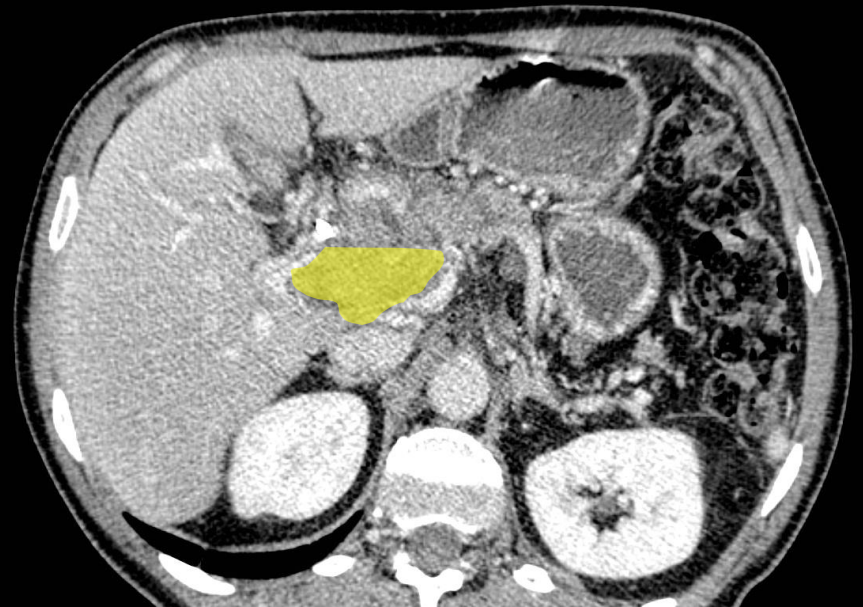
Dilatation très modérée des VBIH





Masse hétérogène de la tête et de l'isthme du pancréas (61 x 57 mm)
Atrophie du pancréas caudal sans dilatation du canal pancréatique à ce niveau

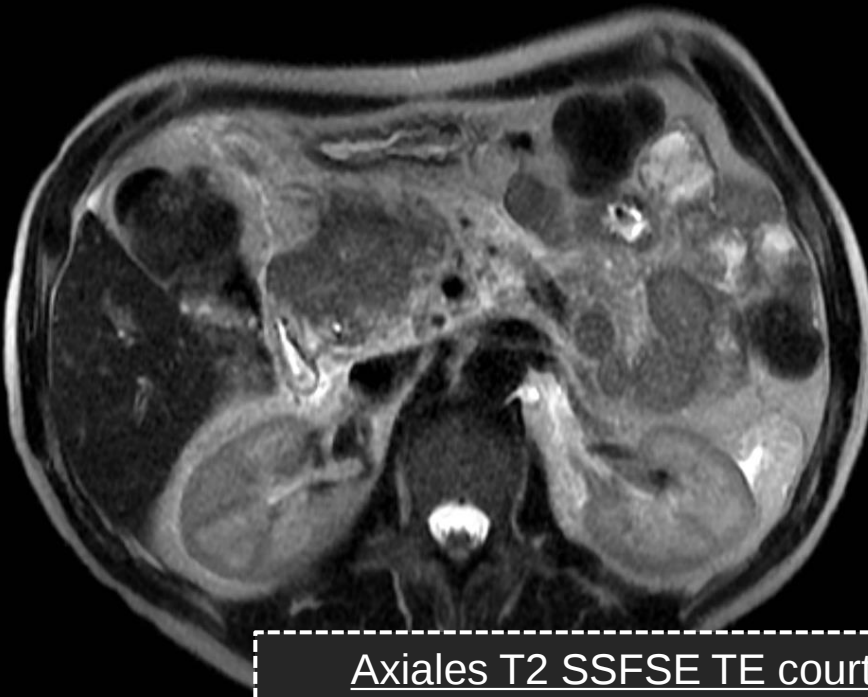
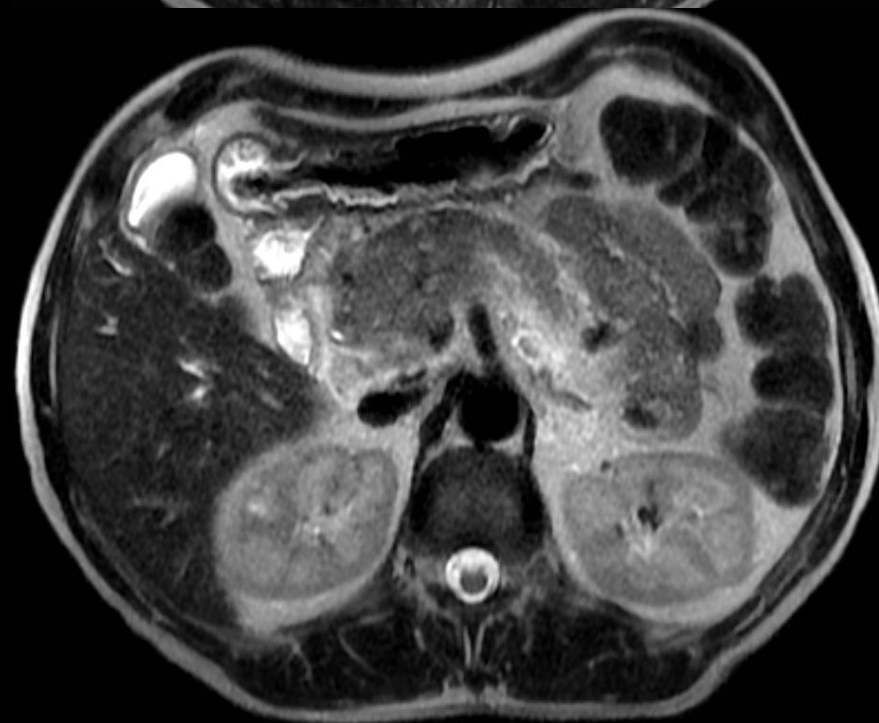
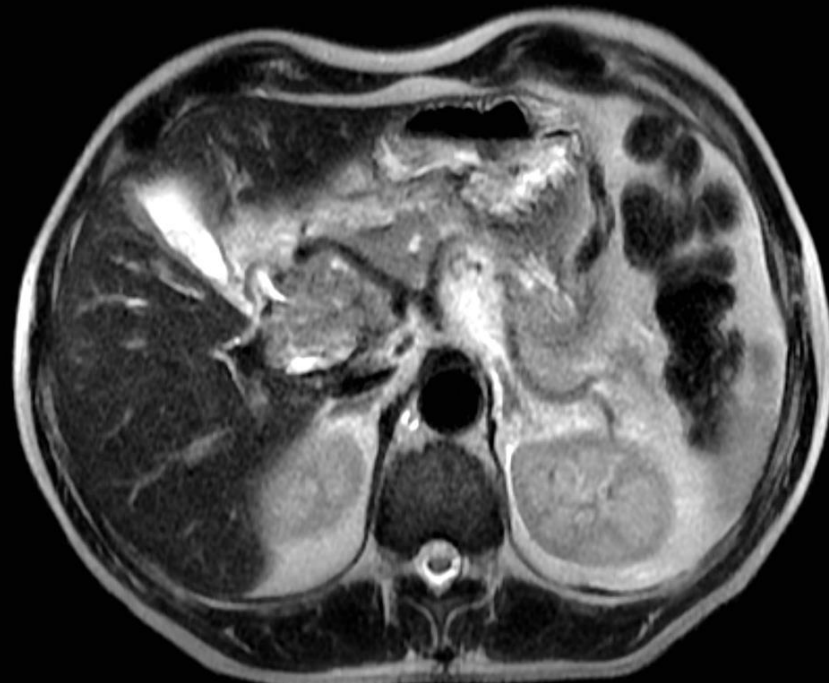
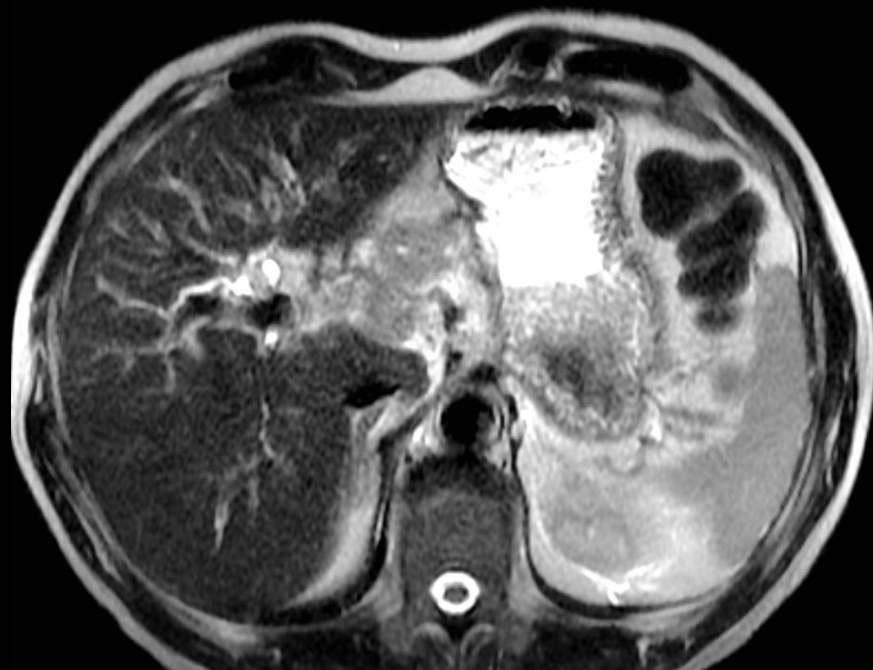
(syndrome "grosse tête-petite queue" de Cl L'Herminé ou...aphorisme du chirurgien orthopédiste !)



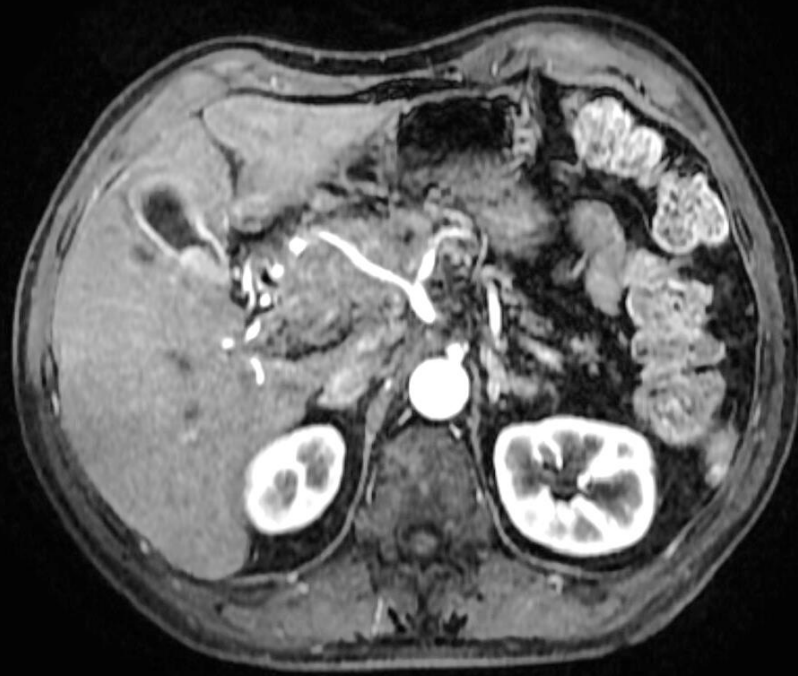
Bourgeon tumoral endoluminal du tronc porte



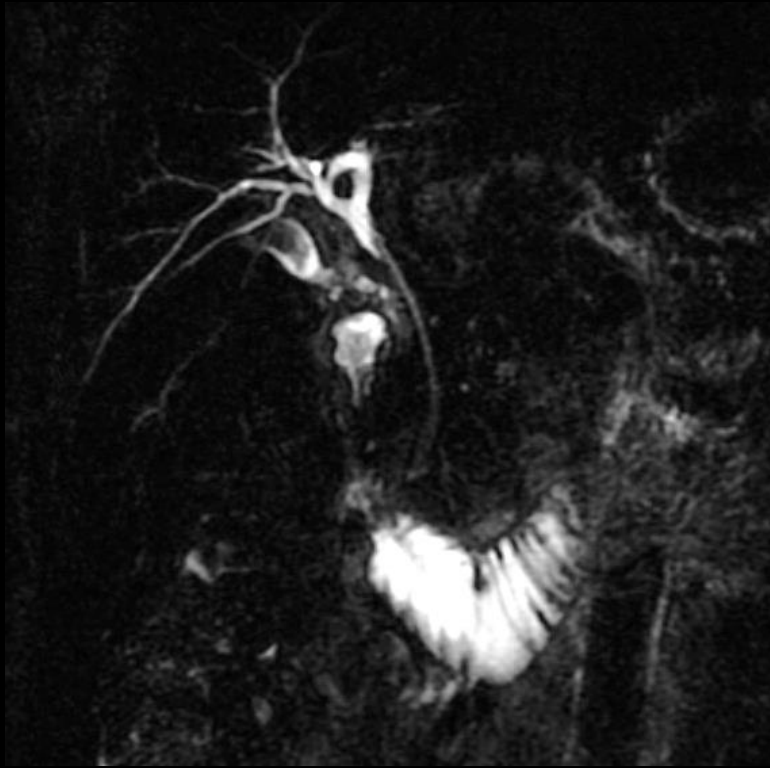
Bourgeon tumoral endoluminal du tronc porte par extension directe du processus expansif du pancréas céphalique notez le très faible retentissement biliaire discordant par rapport à l'importance de la masse tumorale largement étendue au pédicule hépatique.



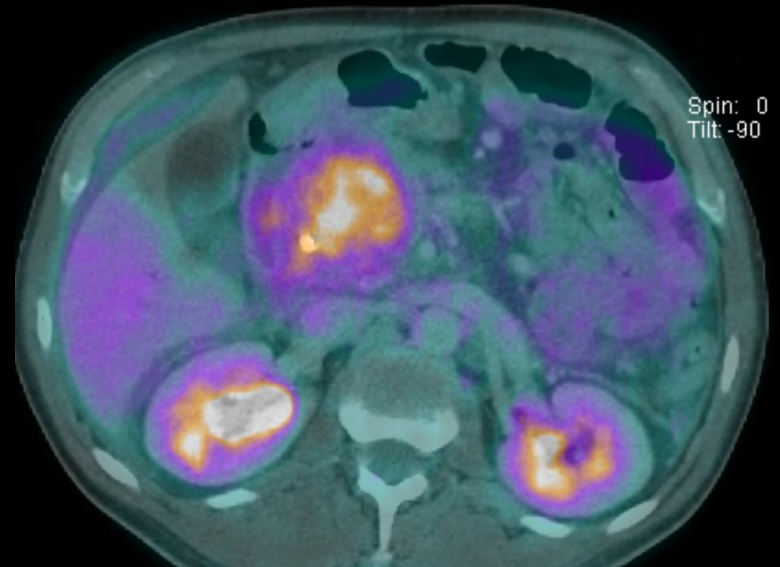
Axiales T2 SSFSE TE court



LAVA (T1 FatSa)t



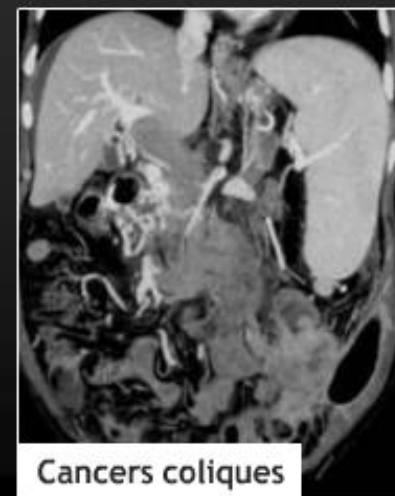
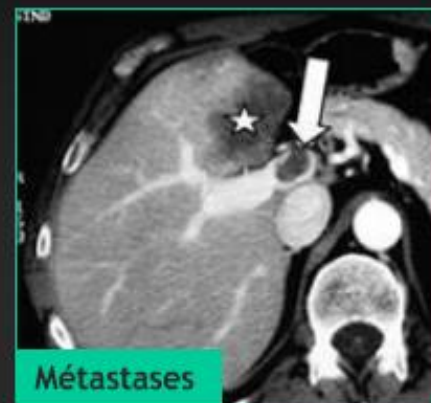
- IRM: Masse en isosignal T2, hyposignal T1, se rehaussant de façon progressive
- Dilatation modérée des voies biliaires intra hépatiques (stent biliaire), mais pas de dilatation du canal pancréatique principal
- Engaînement artériel, sans sténose.
- Bourgeon tumoral endoluminal portal

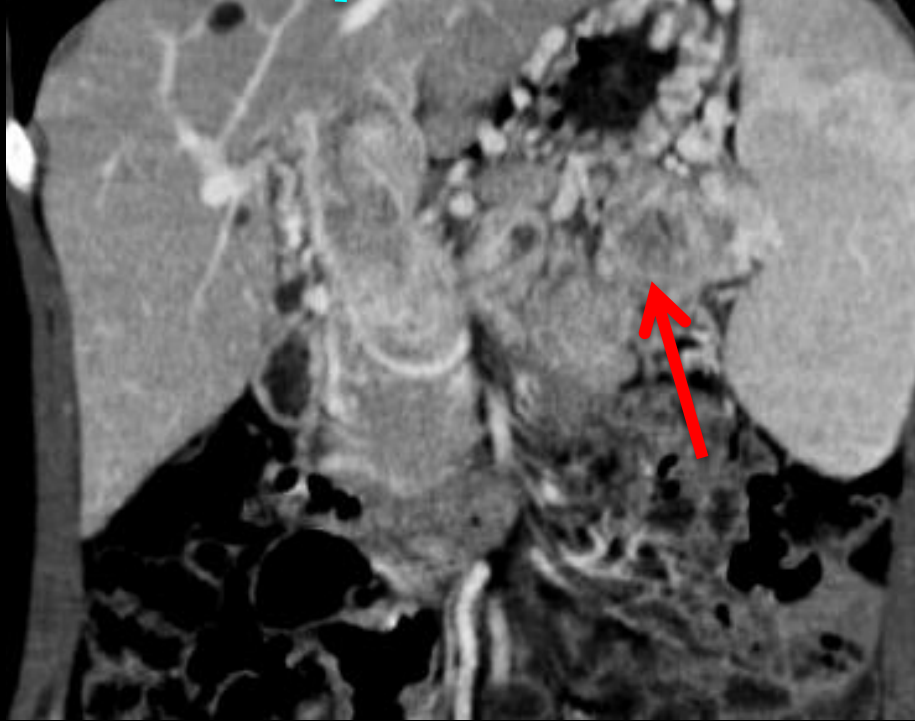
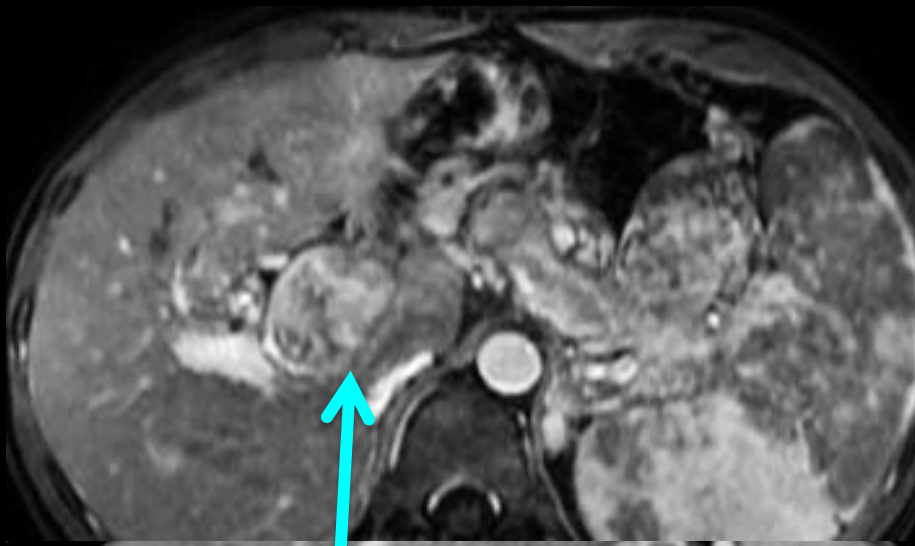


Volumineux bourgeons tumoraux endoluminaux du tronc porte : le CHC n'a pas le monopole!

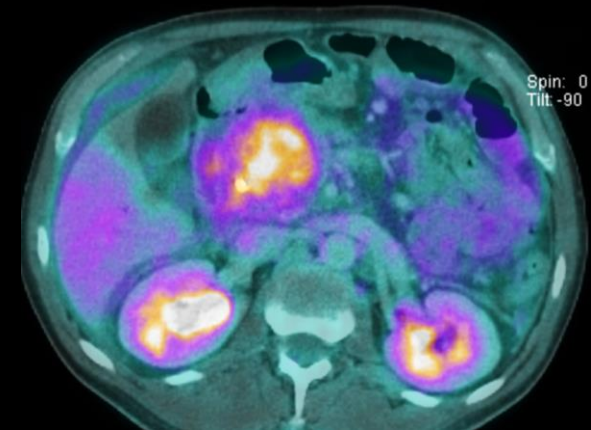
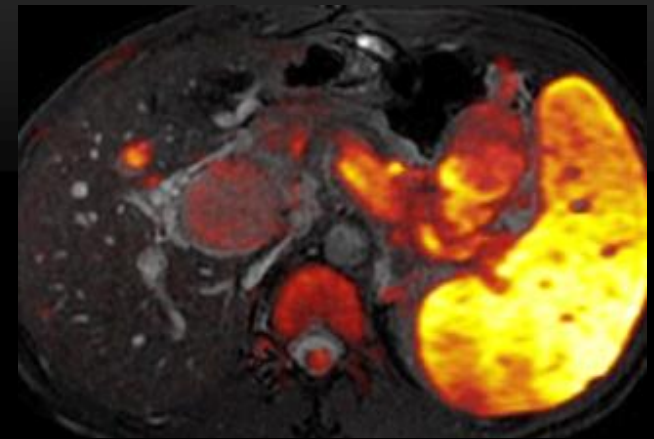
2. Connaissez-vous toutes les tumeurs responsables ?

...mais il est moins connu
que ces autres tumeurs
peuvent bourgeonner
dans le système porte !





Volumineux bourgeons tumoraux endoluminaux
du tronc porte :
le CHC n'a pas le monopole!



Tumeur neuro endocrine du pancréas caudal avec volumineux bourgeon tumoral occupant la lumière de la veine splénique dilatée sur presque toute sa longueur ; le tronc porte est lui aussi dilaté et envahi

Quels diagnostics peut-on évoquer face à cette volumineuse masse du pancréas céphalique?



POUR

CONTRE

Adénocarcinome ductal

Taille et contours polycycliques, pas de dilatation du canal pancréatique

**Tumeur neuroendocrine
peu différenciée**

Taille et contours polycycliques, bourgeon tumoral endoluminal

Lymphome

Taille, terrain, pas de dilatation du CPP ni sténose vasculaire

Bourgeon tumoral endoluminal
|

**Tumeur pseudo
papillaire et solide**

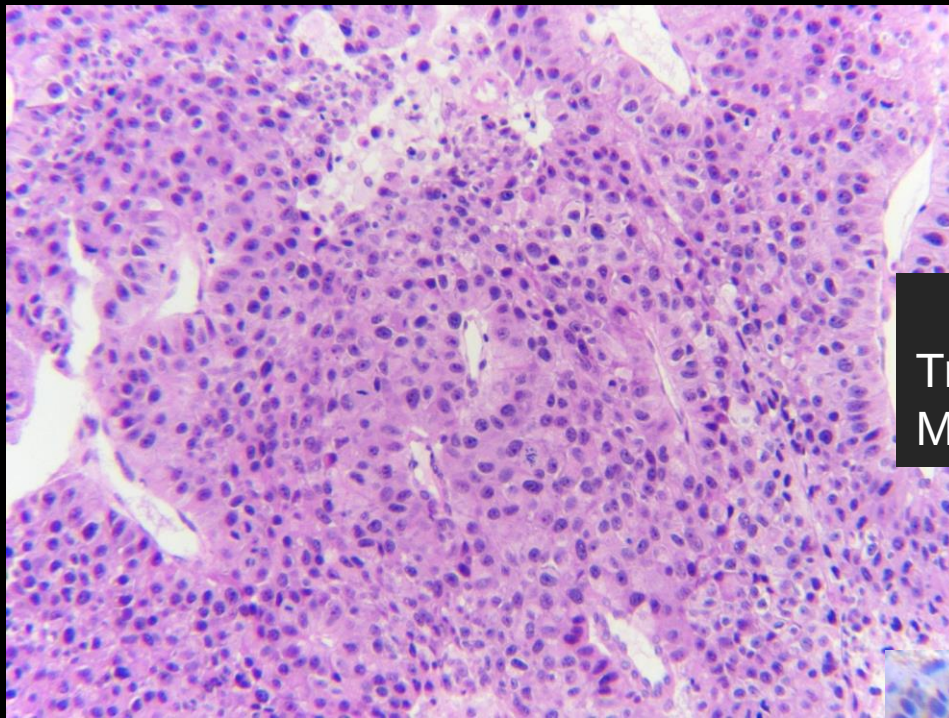
Taille, terrain, hétérogène

Terrain !!! Pas de pseudo capsule, mal limité

**Carcinome à cellules
acineuses**

Taille, hétérogène

Pas de signes généraux ni de manifestations à distance

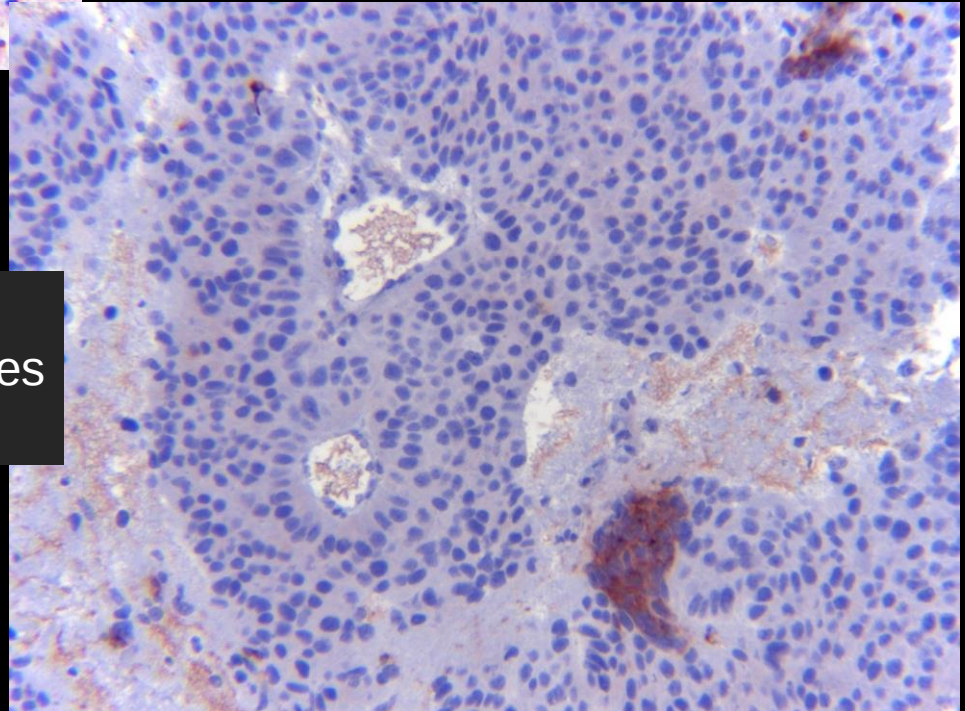


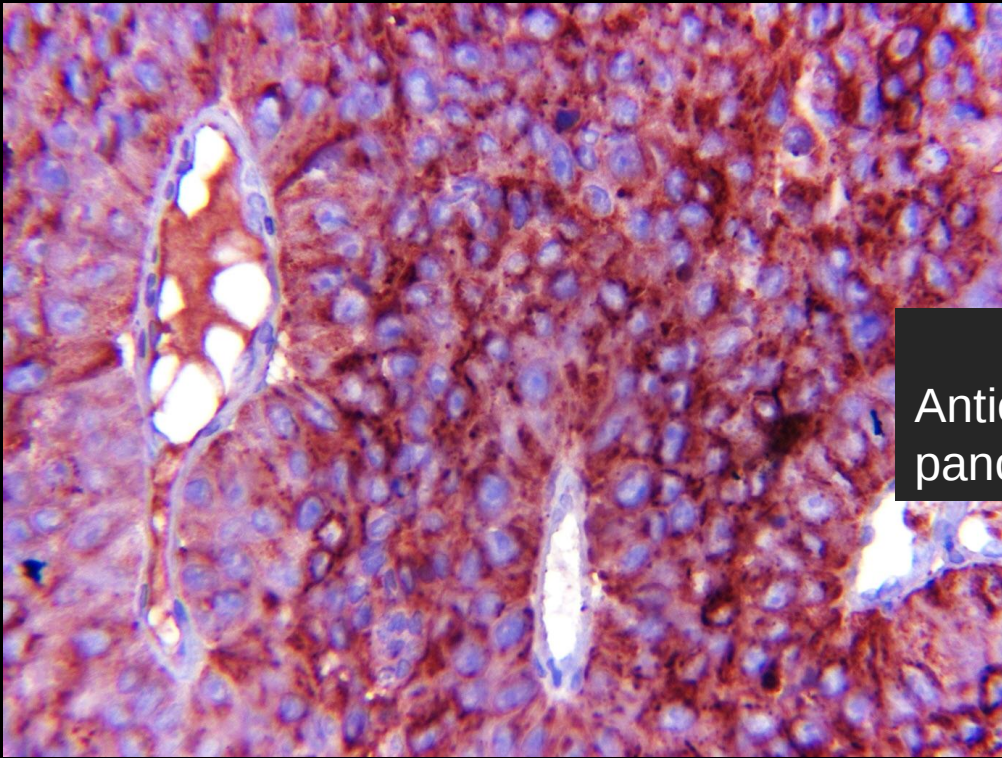
Coloration HES

Travées de cellules monotones
Mitoses fréquentes

Anticorps anti synaptophysine

Marqueur neuroendocrine: quelques
cellules positives





Alpha 1 anti trypsine

Anticorps dirigés contre les enzymes pancréatiques; expression **intense**

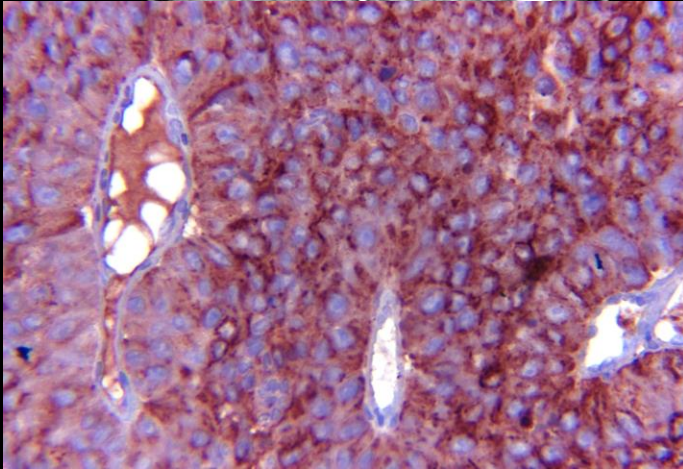
Au total:

- Tumeur neuro-endocrine : NON (Faible marquage des Ac anti synaptophysine)
- Tumeur pseudo papillaire et solide: NON (CD10 négatif)
- Alpha1 anti trypsine +++

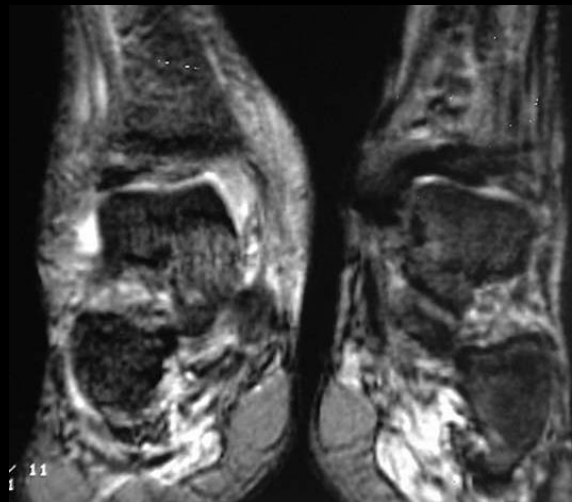
➔ CARCINOME À CELLULES ACINEUSES

Carcinome à cellules acineuses (acinaires)

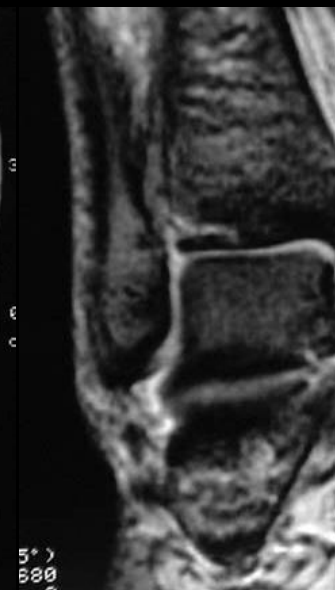
- Tumeur **rare** du pancréas exocrine (1%)
- 3H/2F, généralement chez l'adulte > 50 ans
→ **Homme de 60 ans**
- Dans 15-30% des cas, **syndrome paranéoplasique de Weber Christian**: nécrose sous cutanée et osseuse (ou cystostéatonécrose) : fièvre, **polyarthralgie**, **panniculite nodulaire** sous cutanée des jambes et des avants bras. **Lié aux enzymes circulantes** (lipase!!!) secrétées massivement
- Biologie: **hyperlipasémie**, hyperéosinophilie
Marqueurs tumoraux normaux sauf l'**alphaFP** qui peut être élevée.

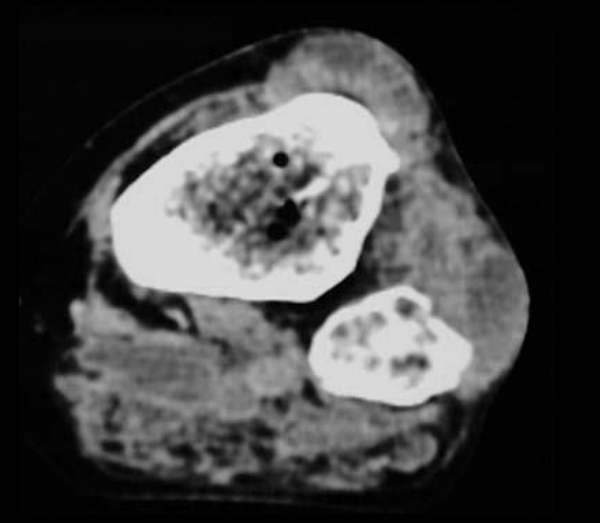
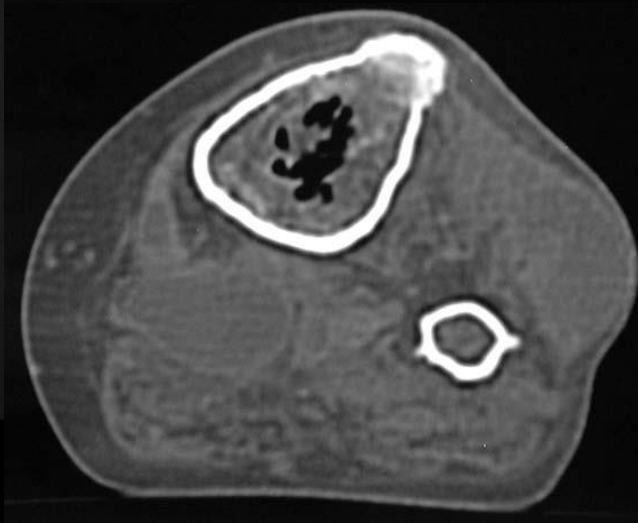
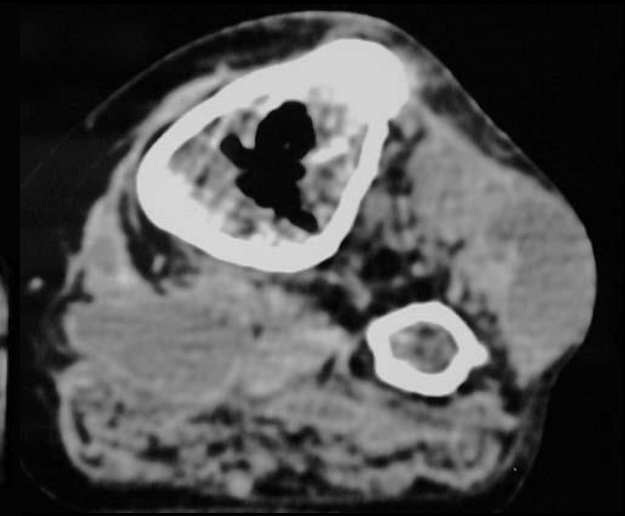
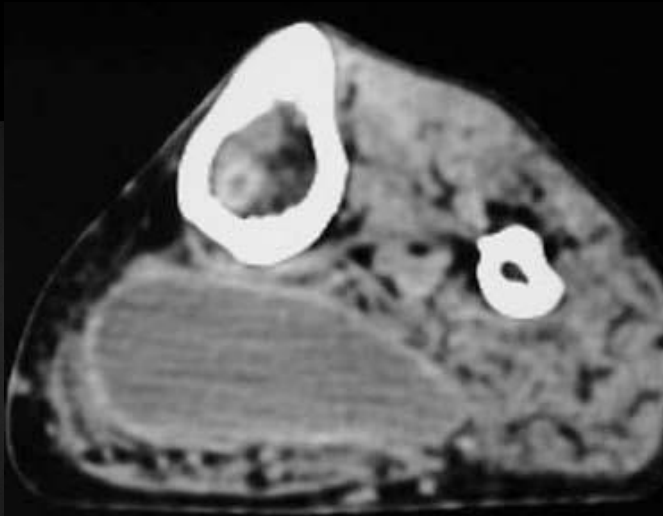


cas compagnon : homme de 47 ans, baisse massive de l'état général ; aspect clinique de polyarthrite inflammatoire sévère des membres inférieurs et lésions cutanées fortement évocatrices de panniculite nodulaire



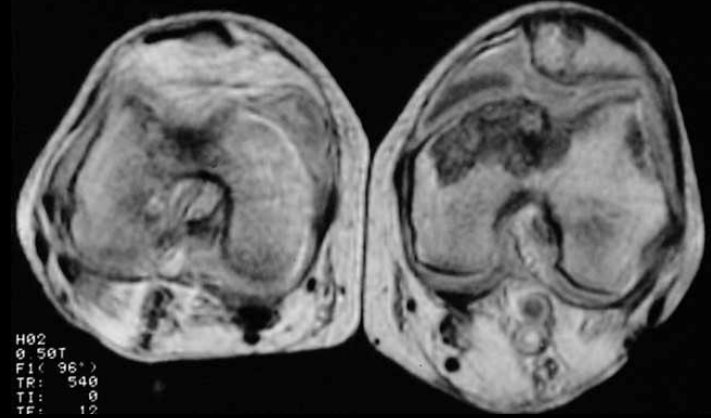
atteinte inflammatoire majeure des tissus mous de la région péri-malléolaire interne du côté droit et des voûtes plantaires des deux cotés .
érosion osseuse corticale et hétérogénéité structurale du compartiment spongieux du talus du côté droit





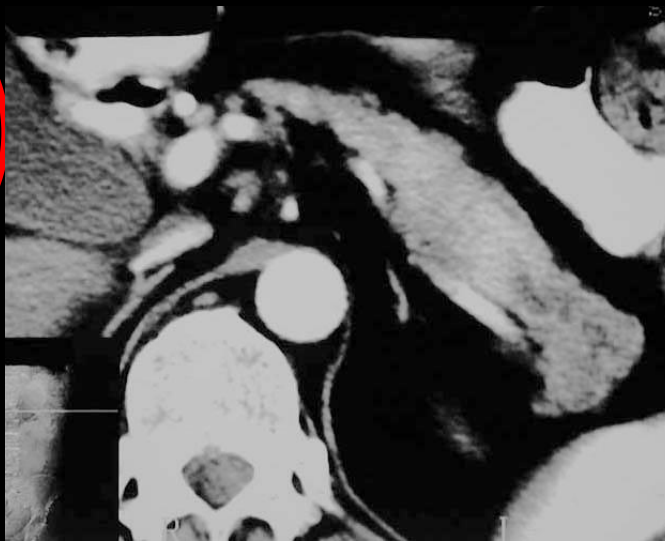
ostéolyse géographique en plages à contours flous (type I C de Lodwick) des métaphyses fémorales et tibiales . **Collections organisées multiples** au sein des masses musculaires et dans le tissu cellulaire sous-cutané au niveau des deux genoux.

Noter la **présence de gaz** au sein de l'atteinte inflammatoire du tissu spongieux métaphysaire



les images osseuses sont très évocatrice
d'ostéonécroses métaphysaires, probablement
surinfectées ..

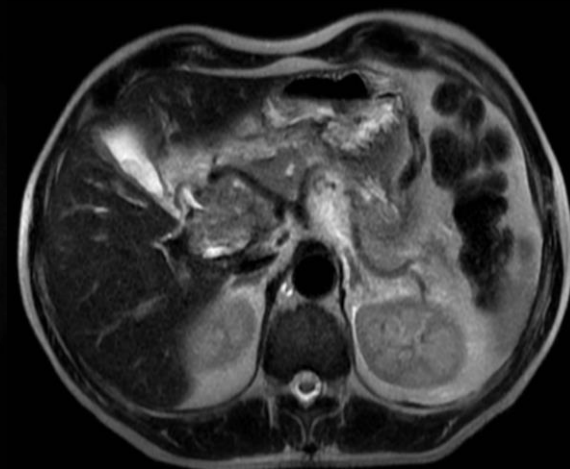
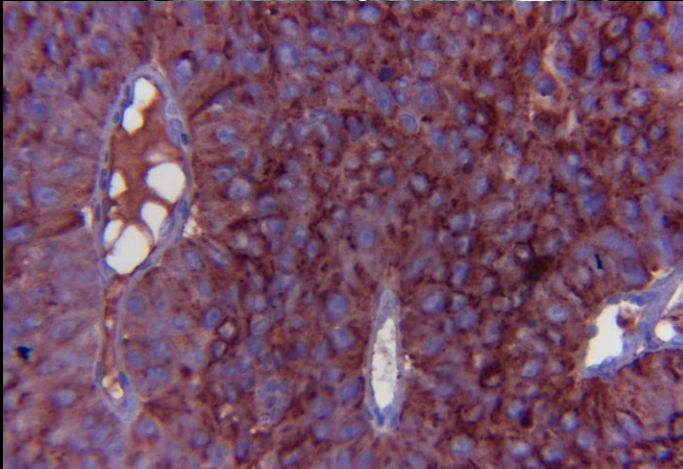
Le carcinome à cellules acinaires pancréatique
responsable infiltre le pancréas caudal et
s'accompagne d'une petite dilatation du canal
principal; sur le plan morphologique il ne diffère en
rien d'un adénocarcinome canalaire classique



NB : cette observation à plus de
25 ans d'âge ; oncle Paul n'a pas
rencontré d'autres cas de cette
pathologie dans ses 40 ans de
carrière, ce qui confirme sa rareté

Carcinome à cellules acineuses (acinaires)

- Pancréas **céphalique**
- Lésion **volumineuse**
- Souvent **hétérogène** avec des portions kystiques
- Assez **bien limité, peu compressive**
- 50% sont métastatiques au moment du diagnostic
- **Pronostic péjoratif**: survie à 5 ans < 10%



Take home message

- le **carcinome à cellules acinaires (ou acineuses)** est une tumeur **rare** du pancréas exocrine (1%)
- rencontrée préférentiellement chez l' **homme** de **60 ans**

*Lésion volumineuse hétérogène **peu compressive** du pancréas céphalique. l'absence de stroma-reaction conjonctive explique la discrétion du retentissement canalaire pancréato-biliaire*

- le **Syndrome de Weber Christian** : panniculite nodulaire sous cutanée, fièvre, polyarthralgies est un mode de révélation très évocateur mais rarement observé. (15 à 30% des cas):
- la présence d'un **bourgeon tumoral endoluminal du tronc porte** n'est pas une donnée classique des tumeurs pancréatiques ; on l'observe également dans les tumeurs neuroendocrines volumineuses qui représentent le principal diagnostic différentiel sur le plan macroscopique comme sur le plan microscopique. Les données immuno-histochimiques sont essentielles pour pallier les limites de la microscopie optique
- le pronostic est **sombre** avec moins de 10 % de survie à cinq ans.