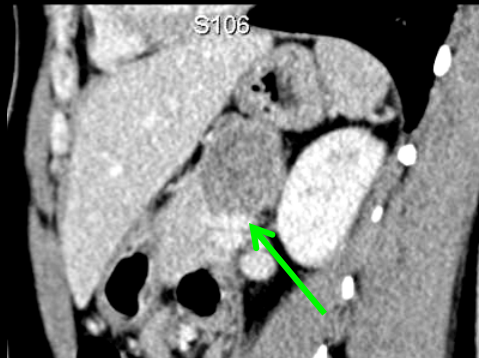
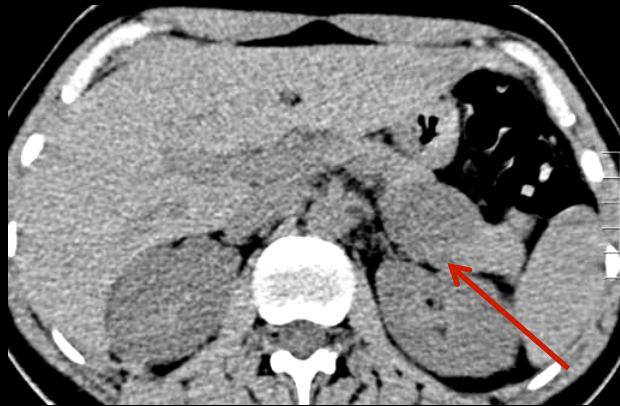
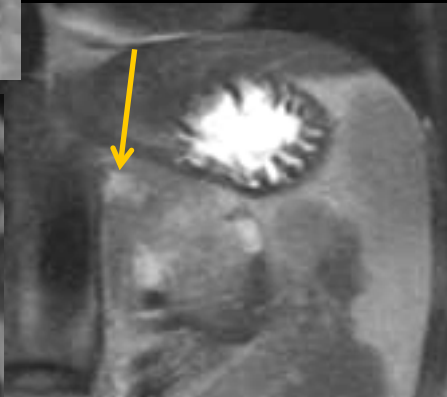
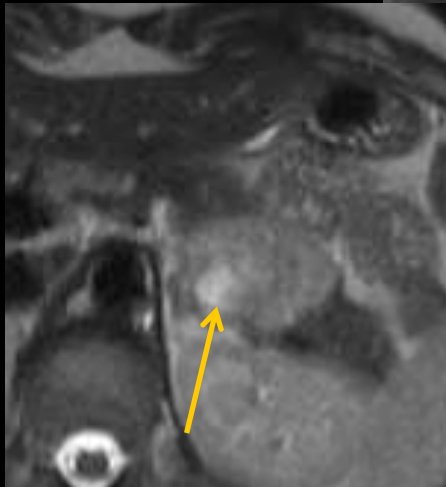
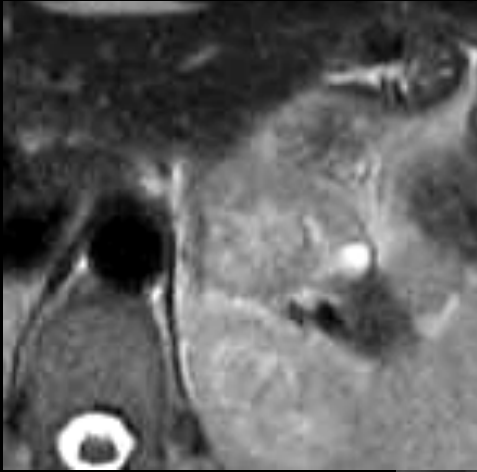


femme de 31ans, découverte fortuite d'une tumeur pancréatique. Décrivez les principaux éléments sémiologiques à retenir pour la caractérisation de cette lésion dans ce contexte



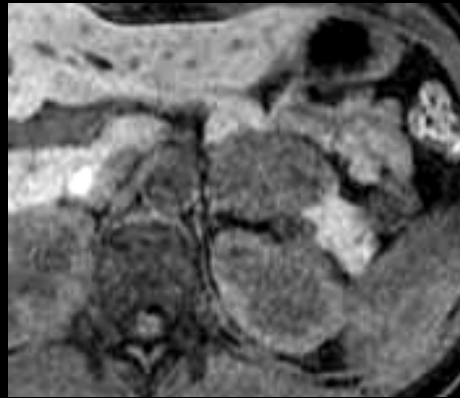
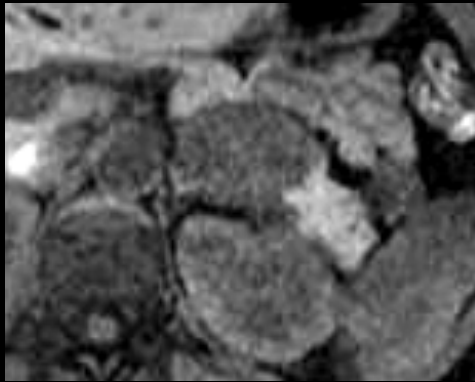
A Chanson IHN

- masse tissulaire enchâssée dans le corps du pancréas (présence d'éperons parenchymateux pancréatiques à droite et au bord inférieur)
- contours arciformes réguliers en faveur d'une **pseudo capsule conjonctive** (seules les capsules anatomiques des organes pleins ;rate , reins , foie ...peuvent être désignées sous ce terme.les capsules néoformées péri lésionnelles doivent être appelées pseudo-capsules !) . **la pseudo-capsule est inconstante dans ce type de lésion**
- nette hypovascularisation par rapport au pancréas(et à tous les parenchyms pleins avoisinants)

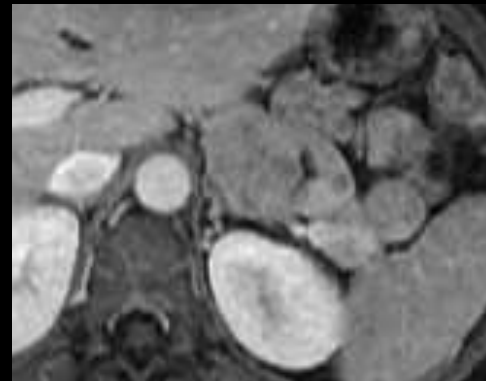
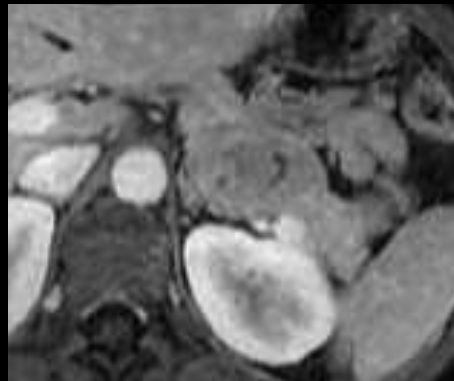


en diffusion , toute la lésion est en hypersignal (petite rate accessoire juxta hilare)

en pondération T2 à TE eff court ,la lésion est en hypersignal modéré de type tissulaire avec des zones nodulaires en hypersignal plus intense



en pondération T1 avec FatSat le pancréas normal est en hypersignal et les éperons parenchymateux bordant la circonférence de la lésion sont particulièrement bien objectivés



- .en pondération T1 avec FatSat et après injection de chélates de Gd ,la lésion n'est pas hypervascularisée (1^{er} passage) ;
- .elle se rehausse progressivement et confirme une certaine hétérogénéité structurale
- .la pseudo capsule fibreuse est visible aux 3 phases

Scinti à l'octréotide marqué : pas d'hyperfixation donc pas de récepteurs de la STH dans la lésion

Hypothèses diagnostiques

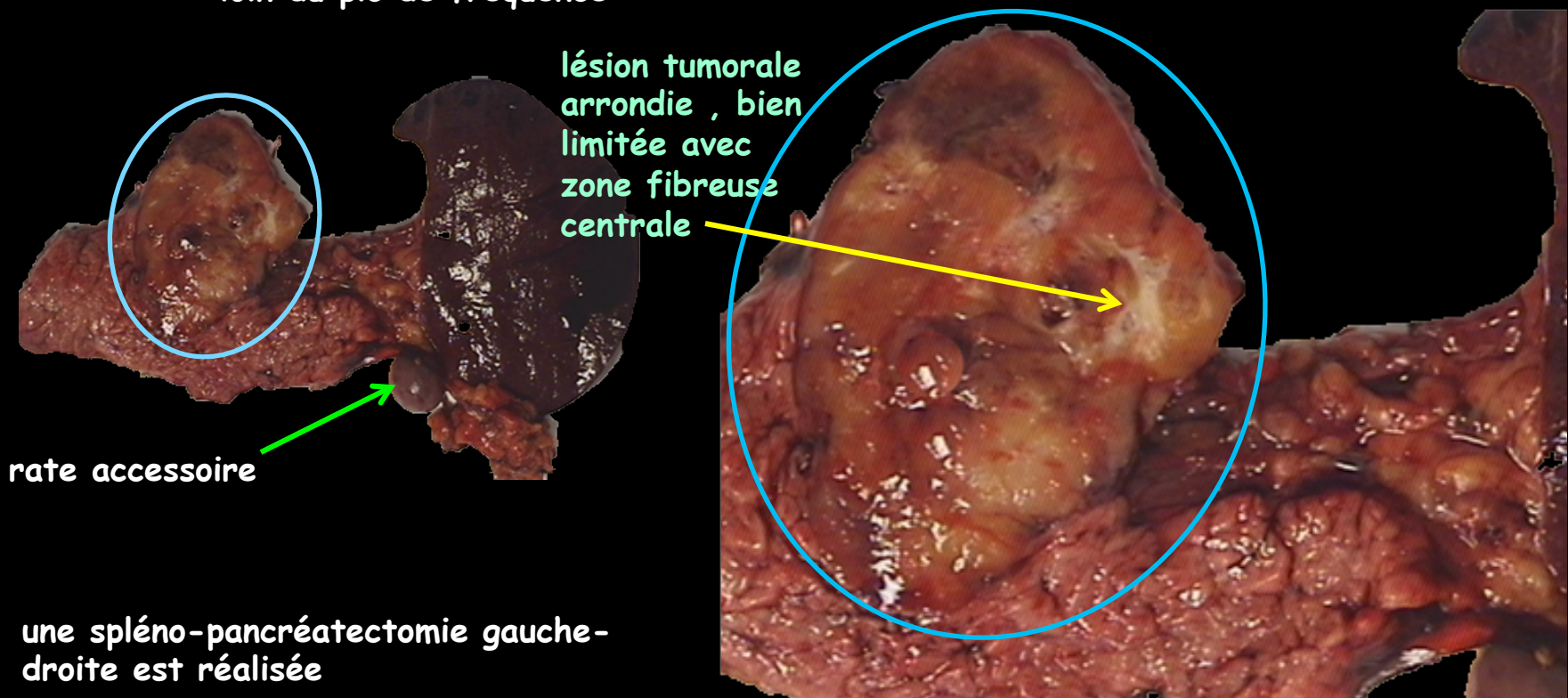


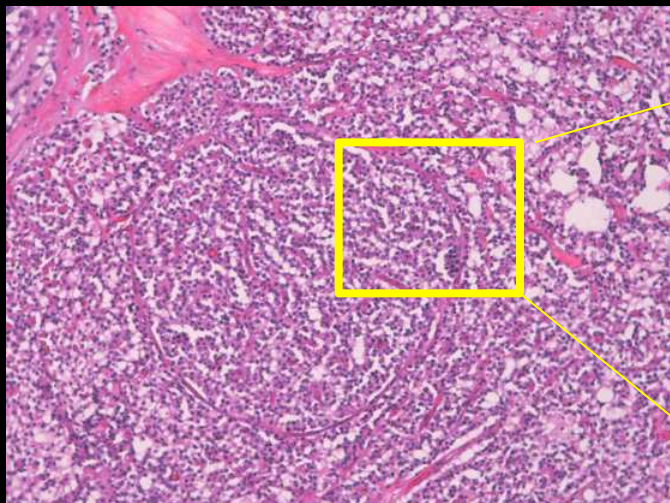
la découverte de ce "fortuitome" pancréatique à cet âge et chez une femme doit faire envisager en premier 3 diagnostics

.tumeur pseudopapillaire et solide

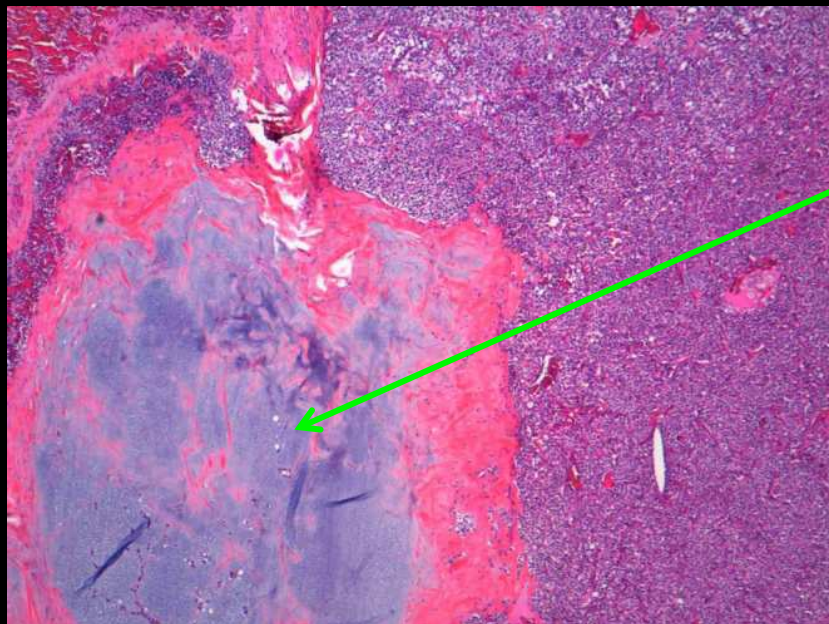
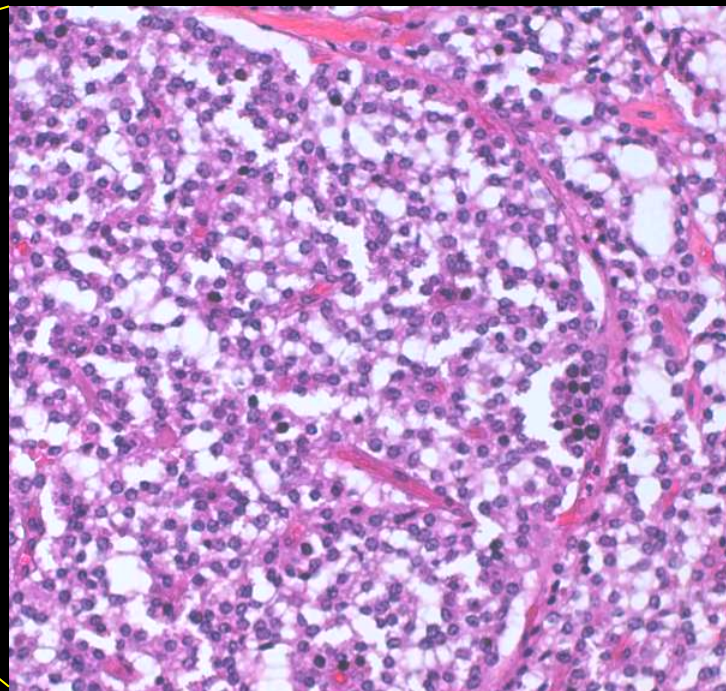
.tumeur neuro-endocrine peu différenciée (puisqu'il n'y a pas d'hypervascularisation)
non sécrétante (puisque'elle est asymptomatique) et sans récepteurs à la STH
(puisque l'Octréoscan est négatif) ...

.**pancréatoblastome** par principe chez une personne encore jeune mais on est déjà très loin du pic de fréquence

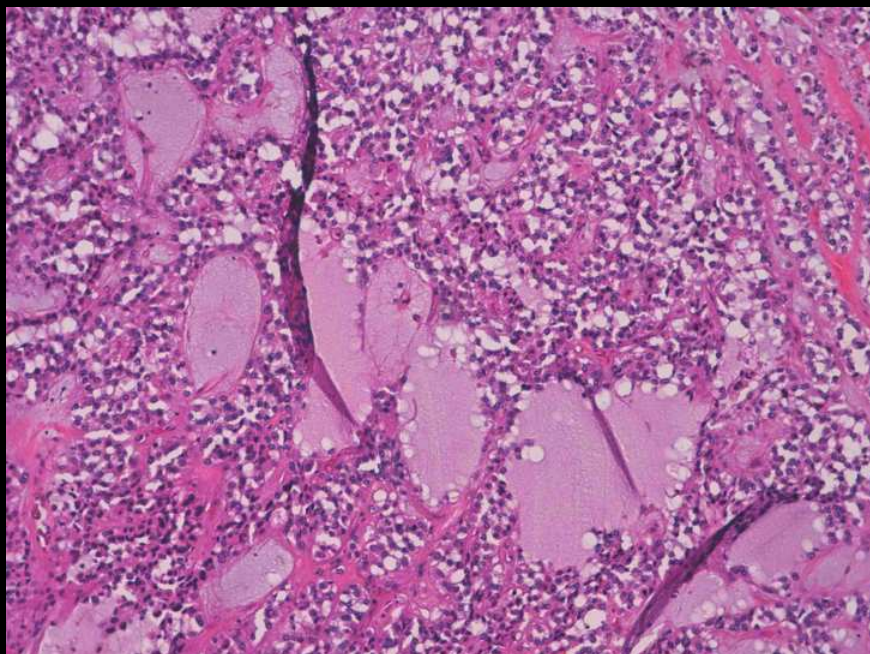




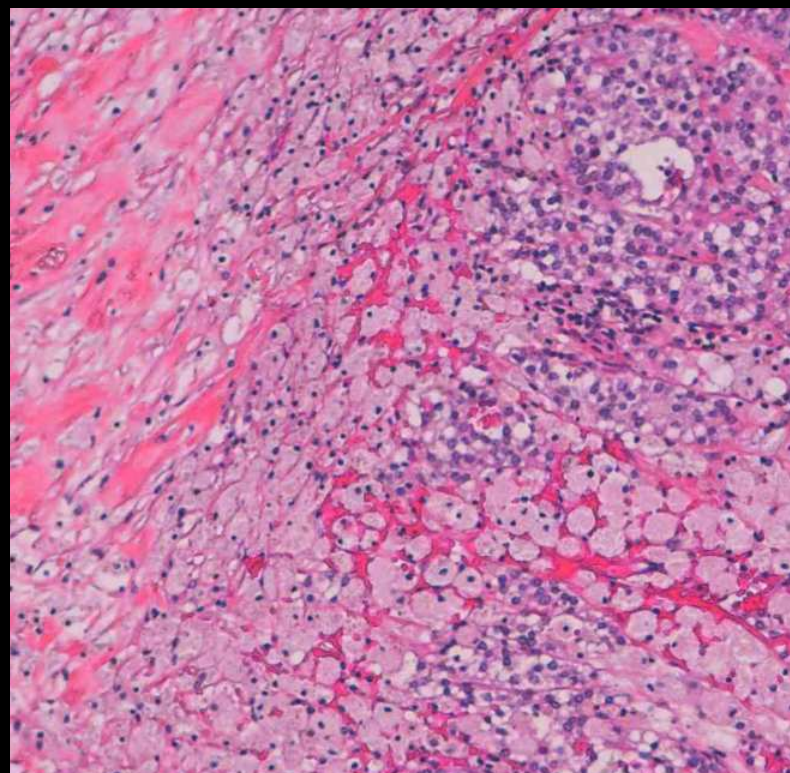
architecture pseudo-papillaire



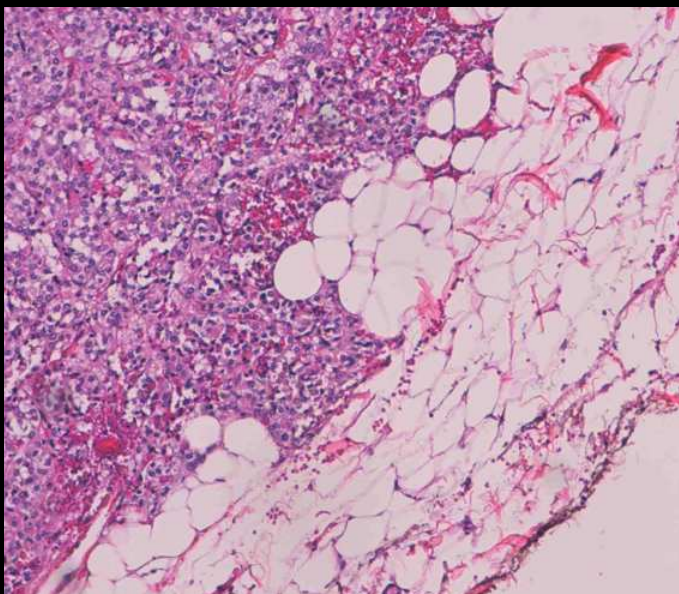
Composante
chondroïde



pseudo-vésicules



macrophages spumeux



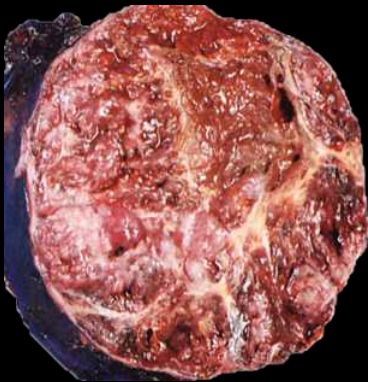
infiltration de la graisse péri-pancréatique

Vimentine +
alpha 1 antitrypsine +
récepteurs progestérone +

tumeur solide pseudopapillaire

Tumeur de Frantz (description 1959) : tumeur pancréatique exocrine à faible potentiel de malignité et à différenciation cellulaire incertaine (épithéliale ?) 90 à 100 % de mutations du gène de la bêta caténine

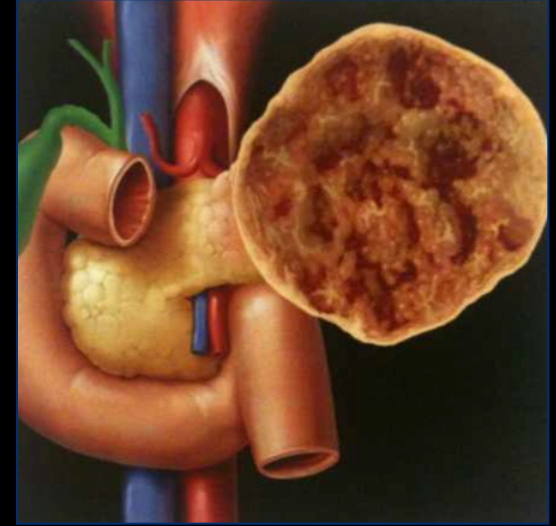
Composante mixte : solide et kystique avec répartition très variable des 2 contingents



forme "solide"



forme "kystisée"



Enfant	Femme 20ans	Adulte jeune	Femme 60ans	Femme 70ans
Pancréatoblastome	T de Frantz	Pancréatite chronique	Cystadénome mucineux	Cystadénome séreux
Lymphangiome kystique		T endocrine		
Angiome		T de Frantz		
Kyste traumatique		Carcinome acineux		
		Pancréatoblastome		

T pancréatiques rares en fonction de l'âge

femmes jeunes : 20 - 30 ans moyenne 25-35 , de 7 à 79 ans

très nette prédominance féminine : 9 à 20 F/ 1 H

> peau noire/asiatique (??)

1 à 2 % des T pancréatiques exocrines

taille moyenne 9 à 10 cm ; de 1,5 à 25 cm

pas de prédilection topographique

clinique : aspécifique, douleurs abdominales, masse palpable

30 % sont découvertes de façon fortuite

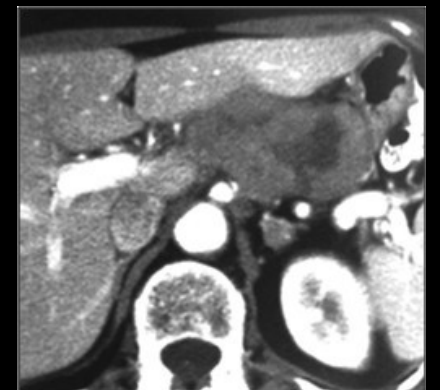
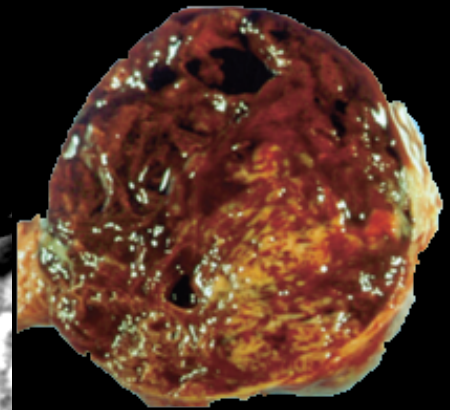
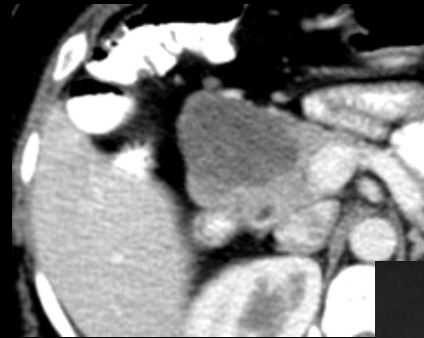
rupture péritonéale possible

évolution le plus souvent indolente , croissance lente , non agressive

extension directe aux organes de voisinage possible (rate ,
estomac , duodénum

métastases dans 10 à 15 % des cas ; foie , péritoine (favorisées par
ponction et rupture)

pronostic excellent si résection R0 guérison > 80 %



Macroscopie :

bien limitée, volumineuse, de couleur rouge sombre, ± creusée de cavités nécrotiques

Microscopie :

architecture pseudo-papillaire ou amas de cellules uniformes, cubiques ou arrondies à cytoplasme éosinophile.

aspects dégénératifs caractéristiques

formations pseudopapillaires

macrophages spumeux

cristaux cholestéroliques

hémorragies

pigments lipofuchsiniques et mélaniques

calcifications/ossifications

infiltration du pancréas adjacent habituelle

lacs sanguins périphériques

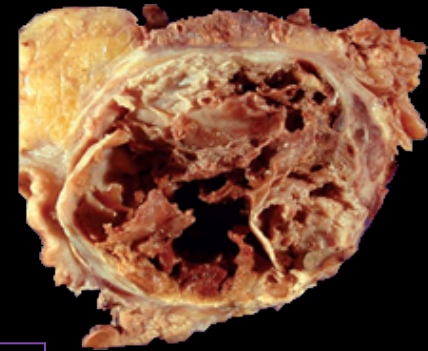
pseudo capsule fibreuse possible

Immunohistochimie :

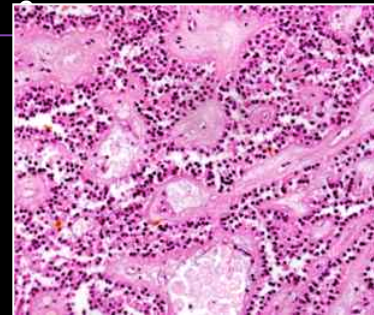
Profil phénotypique spécifique

Vimentine +, alpha 1 antitrypsine +

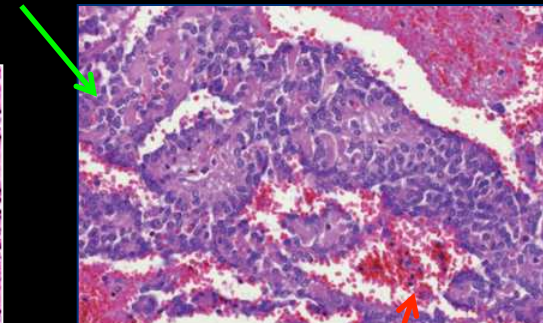
mutations du gène de la bêta caténine > 83 % des cas



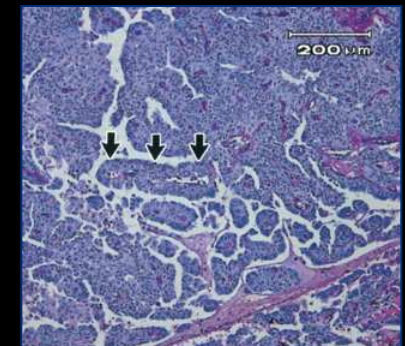
Architecture pseudopapillaire, nécros



cristaux cholestéroliques, macrophages spumeux



Plage hémorragique



take home message

devant une tumeur du pancréas à contours réguliers, hypovasculaire, solide et/ou kystique, a ou pauci symptomatique

chez une **jeune fille ou une jeune femme**, quelle que soit sa couleur de peau et son origine, pensez à la **tumeur solide pseudo-papillaire**

l'exérèse doit être réalisée quelle que soit la taille de la lésion puisqu'elle est définitivement curative dans plus de 80 % des cas

ne ponctionnez pas puisque seul le traitement chirurgical peut assurer la guérison et puisque la nature histologique n'influencera pas la technique d'exérèse.

