

TUMEURS DU PANCREAS DU SUJET JEUNE



L. HRISTOVA, J. MATHIAS, O. BRUOT, PA. GANNE, V. LAURENT, D. REGENT

Service de Radiologie Adultes – Hôpital de Brabois

CHU NANCY

Plan

1. *Introduction*
2. *Tumeurs épithéliales*
3. *Tumeurs non-épithéliales*
4. *Conclusion*

Les envahissements tumoraux pancréatiques par des lésions de voisinage
(foie, reins, etc) ne sont pas abordés

1. Introduction

Les tumeurs pancréatiques chez le sujet jeune de moins de 30 ans sont rares, et ont une **histopathologie et un pronostic** très différents de celles des adultes plus âgés.

Ces tumeurs sont plus souvent **expansives** qu'infiltrantes.

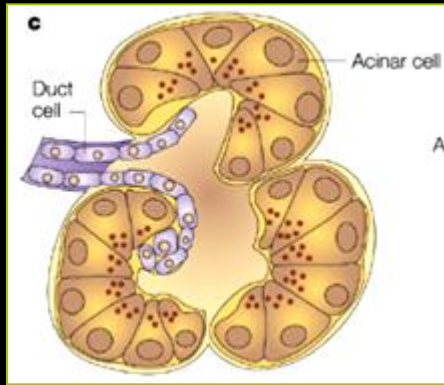
Elles sont souvent **volumineuses** au diagnostic, avec une **nécrose centrale**.

Elles entraînent **rarement** une compression des voies biliaires.

Leurs caractéristiques permettent souvent d'évoquer le diagnostic histologique dès l'étape de l'imagerie.

2. Tumeurs épithéliales

En fonction de leur origine histologique, les tumeurs épithéliales sont exocrines ou endocrines.

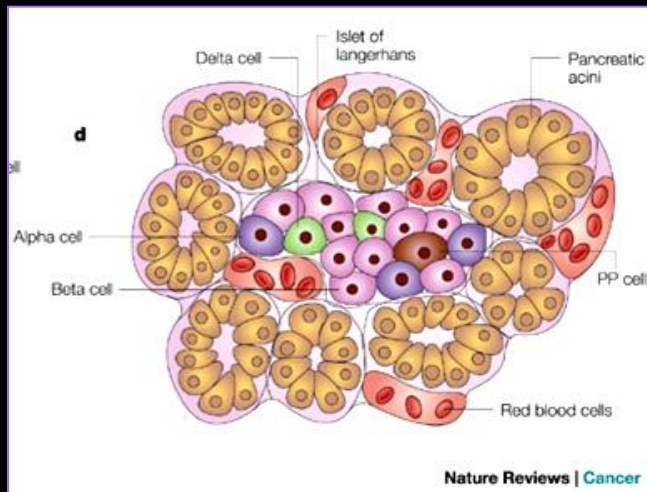


1. Cellules exocrines:

1.1 Cellules acineuses: **pancréatoblastome**

1.2 Cellule souche/inconnue: **tumeur solide et papillaire**

1.3 Canaux excréteurs: **adénocarcinome ductal**



2. Cellules endocrines:

2.1 Cellule B (béta) : **insulinome**

2.2 Cellule PP: **gastrinome**

2.1 La tumeur pancréatique **maligne** de l'enfant la plus fréquente, survenant dans la **1ère décade**, est le **PANCREATOBLASTOME**

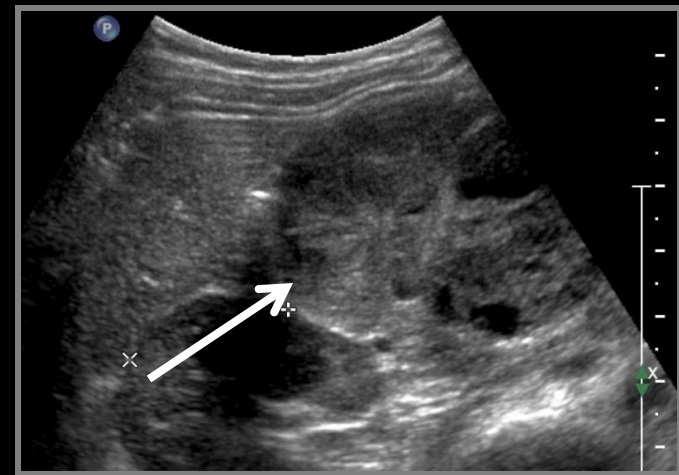
Il peut aussi se rencontrer chez l'adulte.

C'est une tumeur **très rare** (une centaine de cas dans la littérature), prédominant chez le **garçon** (sex ratio = 2)

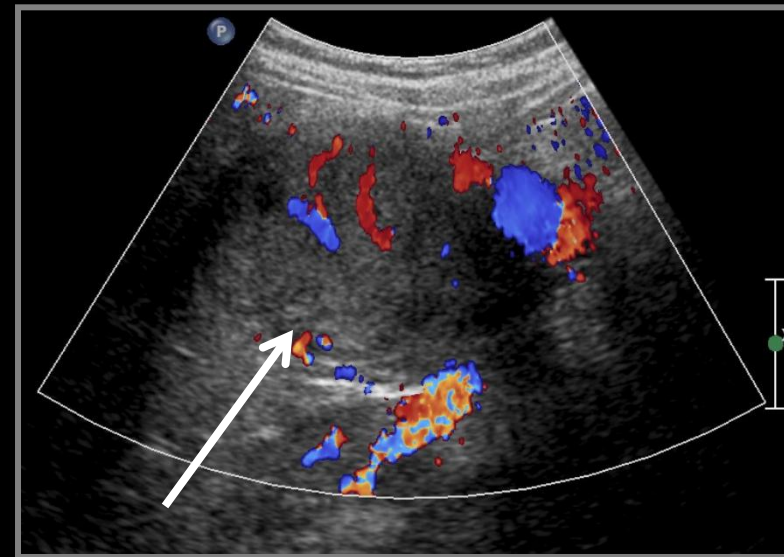
Clinique: douleurs épigastriques, nausées, vomissements, masse épigastrique souvent volumineuse. **Pas d'ictère.**

Biologie: dans 1/3 des cas : augmentation de l'alpha-foeto-protéine (tumeur embryonnaire)

Echographie: masse hétérogène bien définie avec portion solide (vascularisée) et **kystique**



Echographie abdominale: masse hétérogène de la tête du pancréas, **vascularisée et kystique**

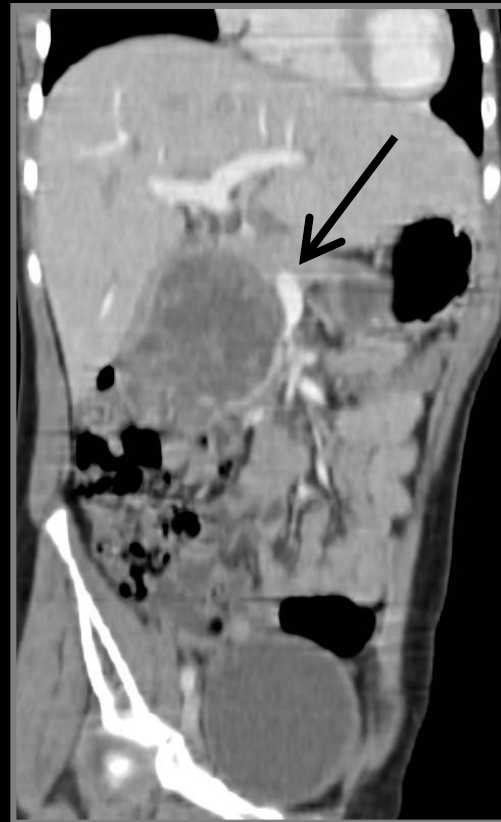
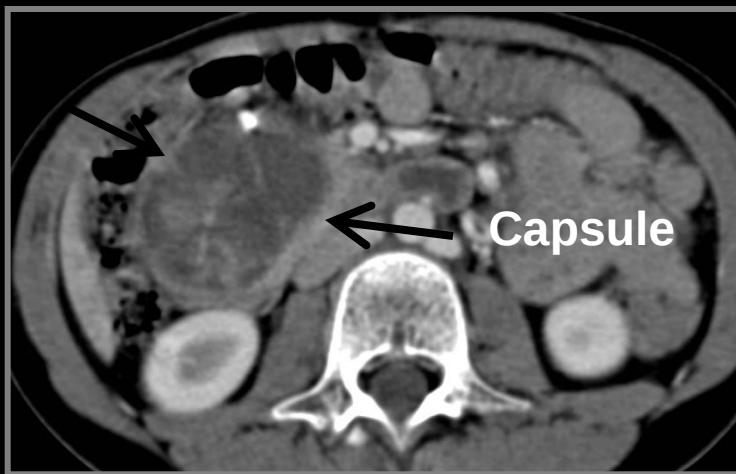


Fille de **10 ans**, **douleurs abdominales**
Bilan biologique sans particularité

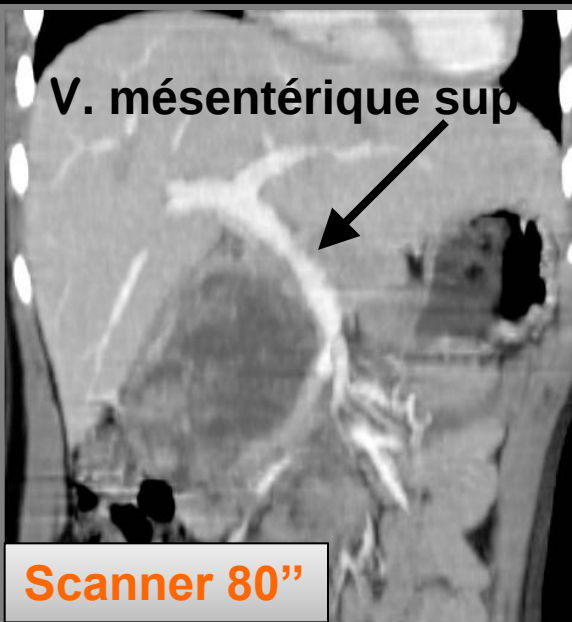
Imagerie du PANCREATOBLASTOME: volumineuse masse dont l'origine est difficile à déterminer, exerçant un **effet de masse** sur les structures avoisinantes sans les envahir. Les voies biliaires ne sont **pas dilatées**: ceci s'expliquant par la consistance molle de la lésion.

Scanner: masse expansive, régulière et lobulée. Peut contenir des **calcifications**.

IRM: isosignal T1, hétérogène et hypersignal T2



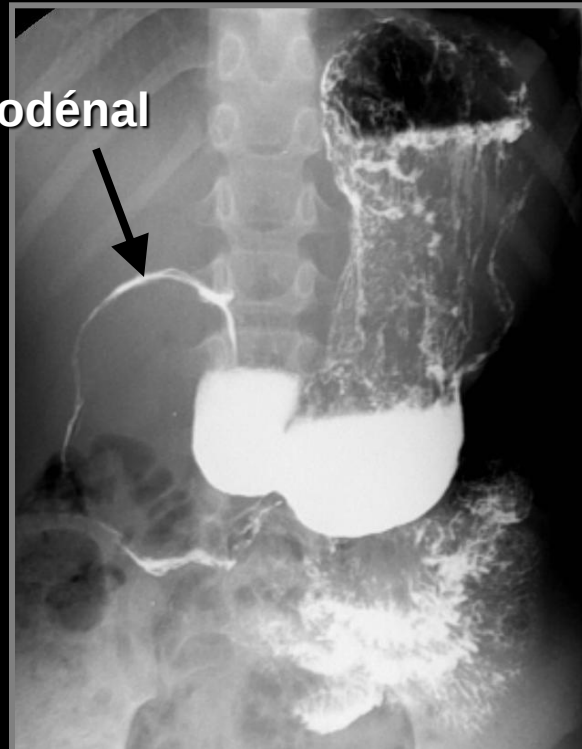
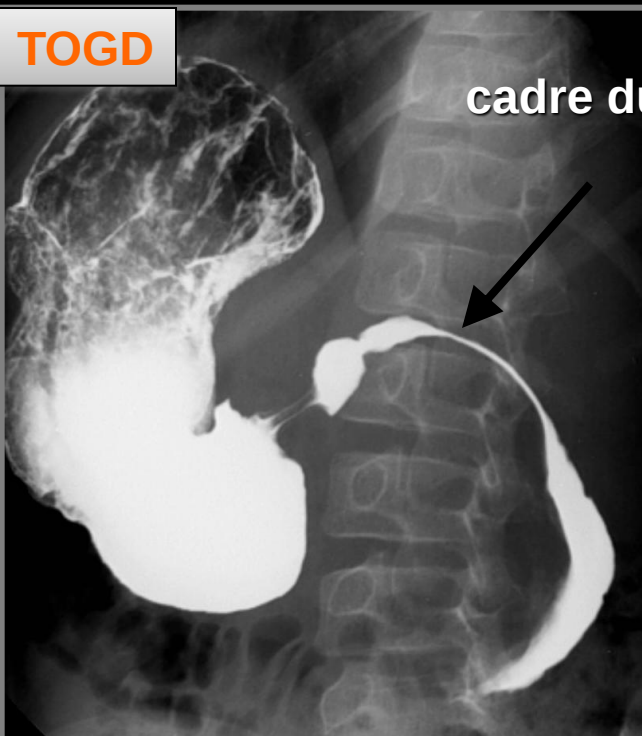
Même patiente. Lésion tumorale de la tête du pancréas, **hétérogène, hypodense** en son centre, mais bien limitée par une « capsule », **non infiltrante**.
Pas de dilatation du canal pancréatique principal ni des voies biliaires



Imagerie du PANCREATOBLASTOME:

Rapport étroits / effet de masse avec:

- la **veine cave inférieure**
- la **veine mésentérique supérieure**
- le **cadre duodénal**

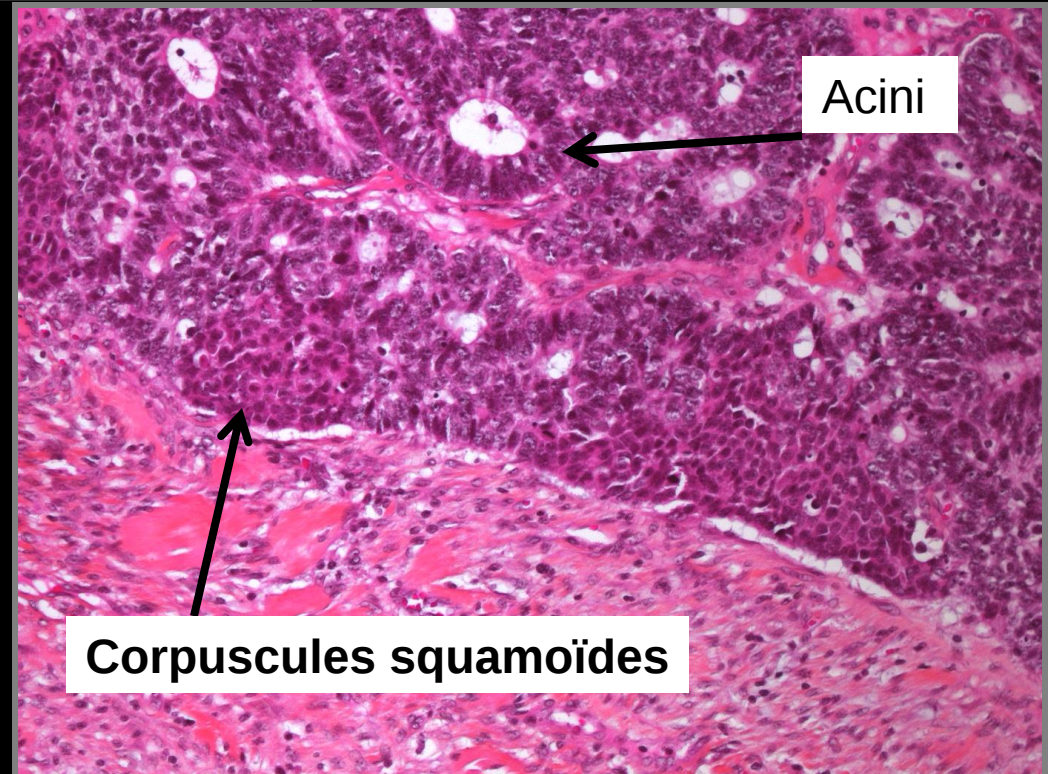




Traitement: résection chirurgicale complète, chimiothérapie adjuvante

Masse solitaire, bien limitée, naissant de la tête du **pancréas**. Aspect **jaunâtre**, **lobulations** séparées par des cloisons fibreuses. Portion kystique.

Prolifération de cellules pluripotentes de différenciation principalement **acinaire**, associées à la présence de **corpuscules squamoïdes** qui sont caractéristiques du **pancréatoblastome**



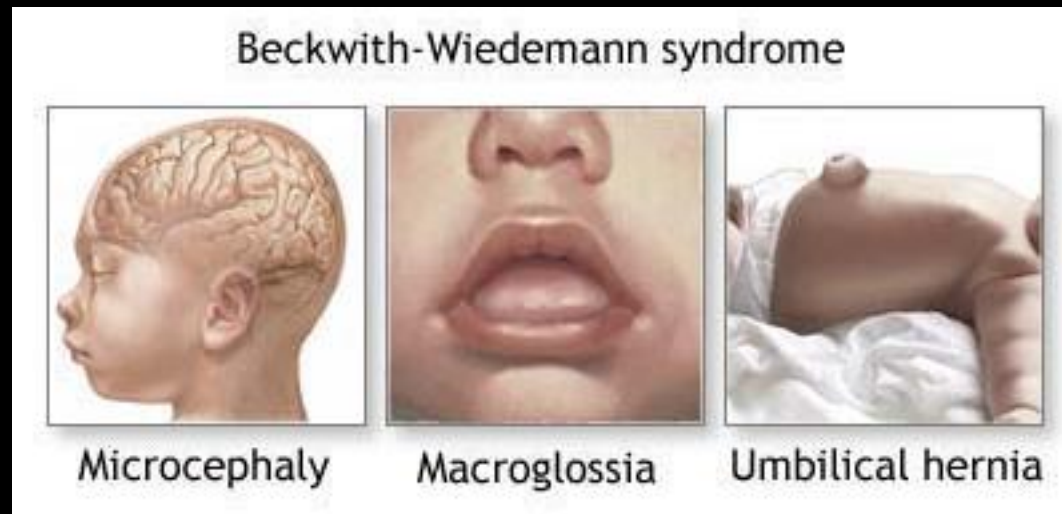
Pronostic: bon si résection complète

Parfois, le pancréatoblastome peut s'intégrer dans le cadre du syndrome de Beckwith-Wiedemann (pancréatoblastome congénital):

Syndrome de **croissance excessive**: macroglossie, macrosomie, viscéromégalie, développement de **tumeurs embryonnaires** :

- néphroblastome
- hépatoblastome
- rhabdomyosarcome
- pancréatoblastome

1/13 700 naissances vivantes



2.2 La tumeur pancréatique **bénigne** rencontrée le plus souvent chez les adolescents et les jeunes femmes est la **TUMEUR SOLIDE ET PSEUDOPAPILLAIRE.**

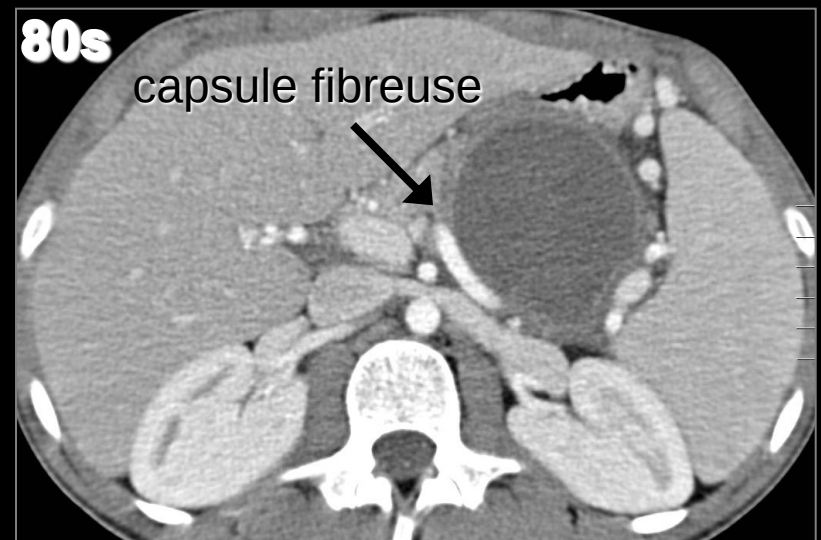
L'âge moyen de découverte est **21 ans.**

Imagerie: Tumeur kystique **ronde ou ovale** à **croissance lente**, souvent volumineuse dès sa découverte, bien délimitée avec une **capsule fibreuse**. Remaniements dégénératifs et **hémorragique+++**. La lésion est localisée le plus souvent dans le pancréas **caudal**. Elle contient des calcifications dans 30% des cas.

Elle peut être « **exophytique** » et son origine pancréatique est alors difficile à déterminer.



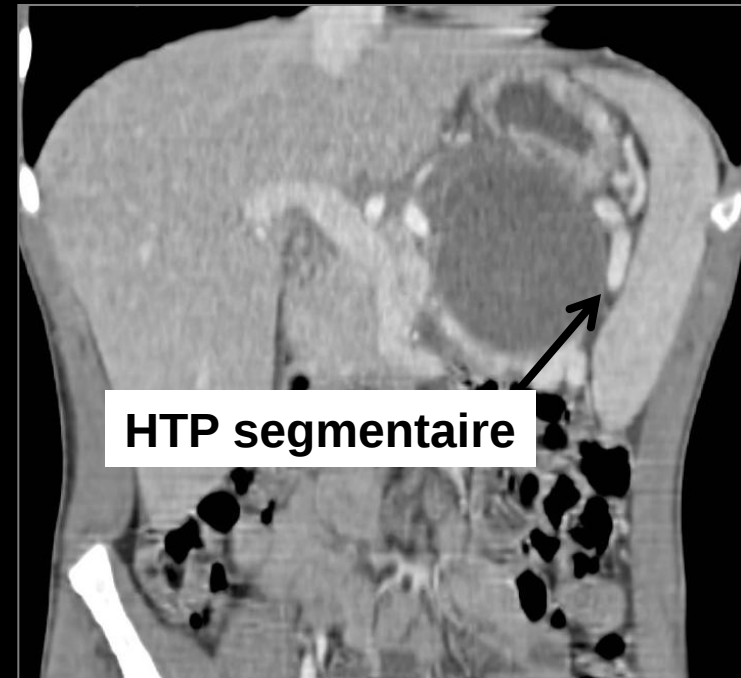
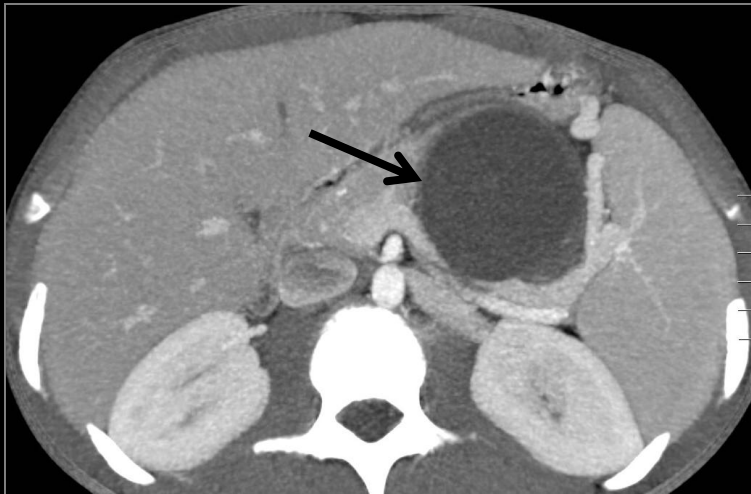
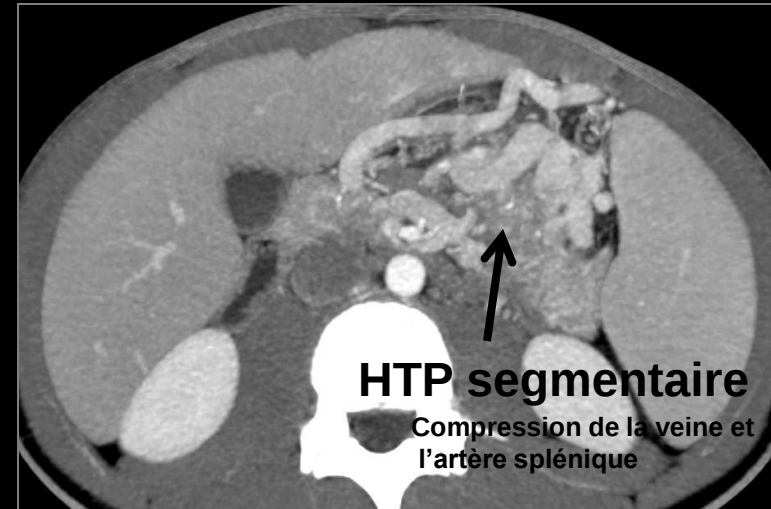
Garçon de 15 ans, urgences pédiatriques:
douleurs épigastriques en barres, fièvre et vomissements.
Masse épigastrique à l'examen clinique



Echographie: volumineuse masse bien circonscrite avec capsule hyperéchogène. Centre liquidien hypoéchogène correspondant à une **nécrose kystique** et plages hyperéchogènes de portion charnue.

Scanner: Compression des organes adjacents, **pas de dilatation du canal pancréatique principal**. La densité spontanée de la lésion est mesurée entre 20-50 UH, ce qui témoigne de son contenu protéique élevé hémorragique. La partie charnue, périphérique, se rehausse.

IRM: la capsule et les plages hémorragiques sont en hypersignal T1+++



Même patient. Tumeur **kystique** du pancréas corporeo caudal

Diagnostics différentiels:

pancréatoblastome...

pseudokyste,

adénocarcinome

ductal

et

carcinome

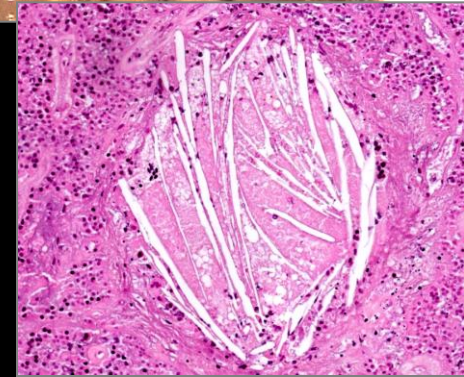
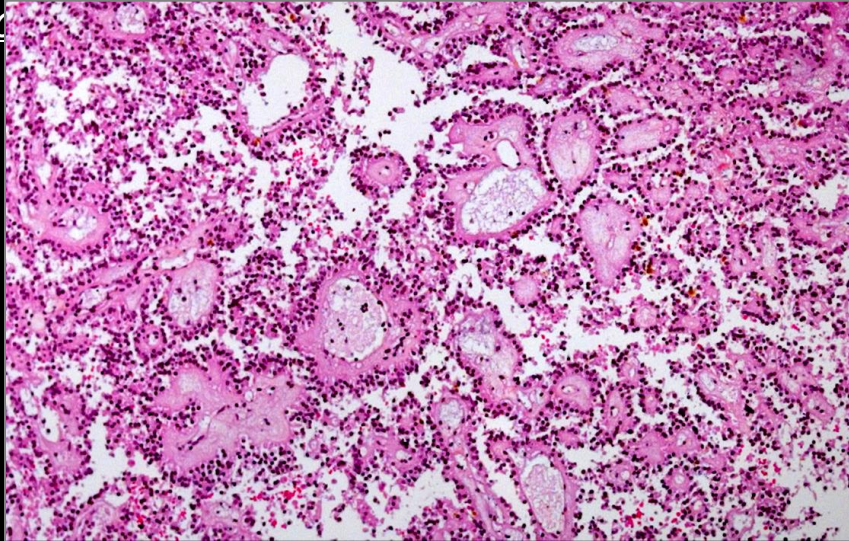
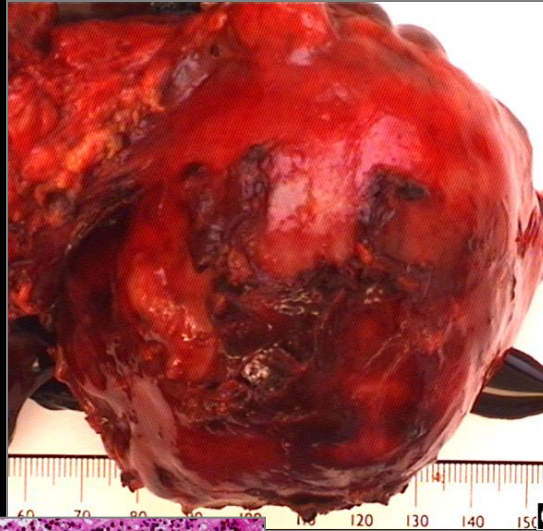
acinaire

Traitement:

résection chirurgicale

Pronostic:

Bon ! Rares cas (15%) de métastases hépatiques



Prolifération tumorale d'architecture **papillaire**, pseudopapillaire et trabéculaire massivement nécrosée.

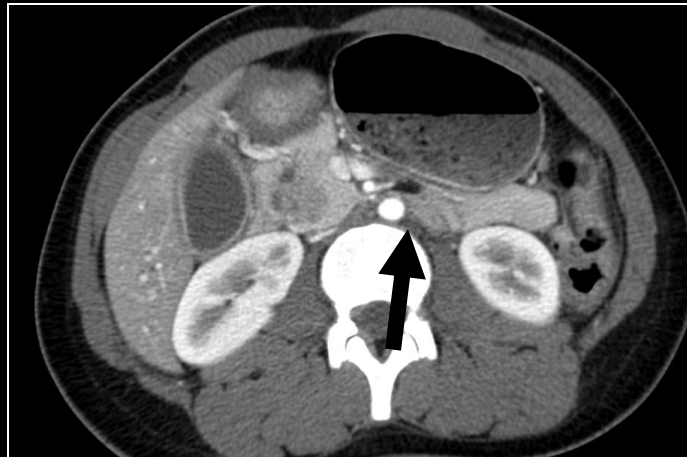
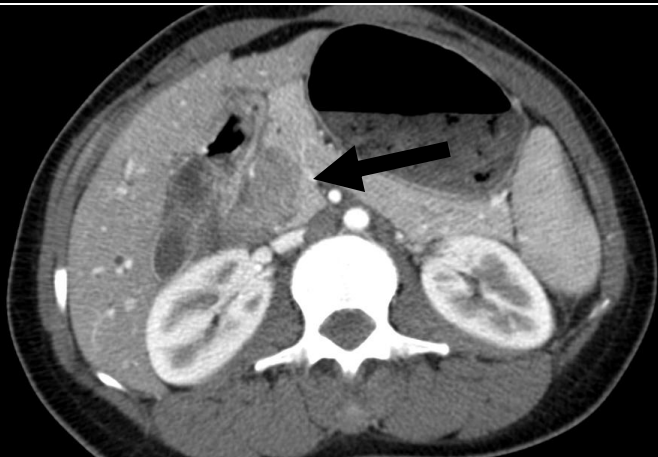
Présence de **cristaux de cholestérol**.

2.3 L'adénocarcinome ductal est exceptionnel avant 40 ans. Il a les mêmes caractéristiques que l'ADK de l'adulte plus âgé:

- *masse hypodense*
- avec *retentissement sur les canaux bilio-pancréatiques*

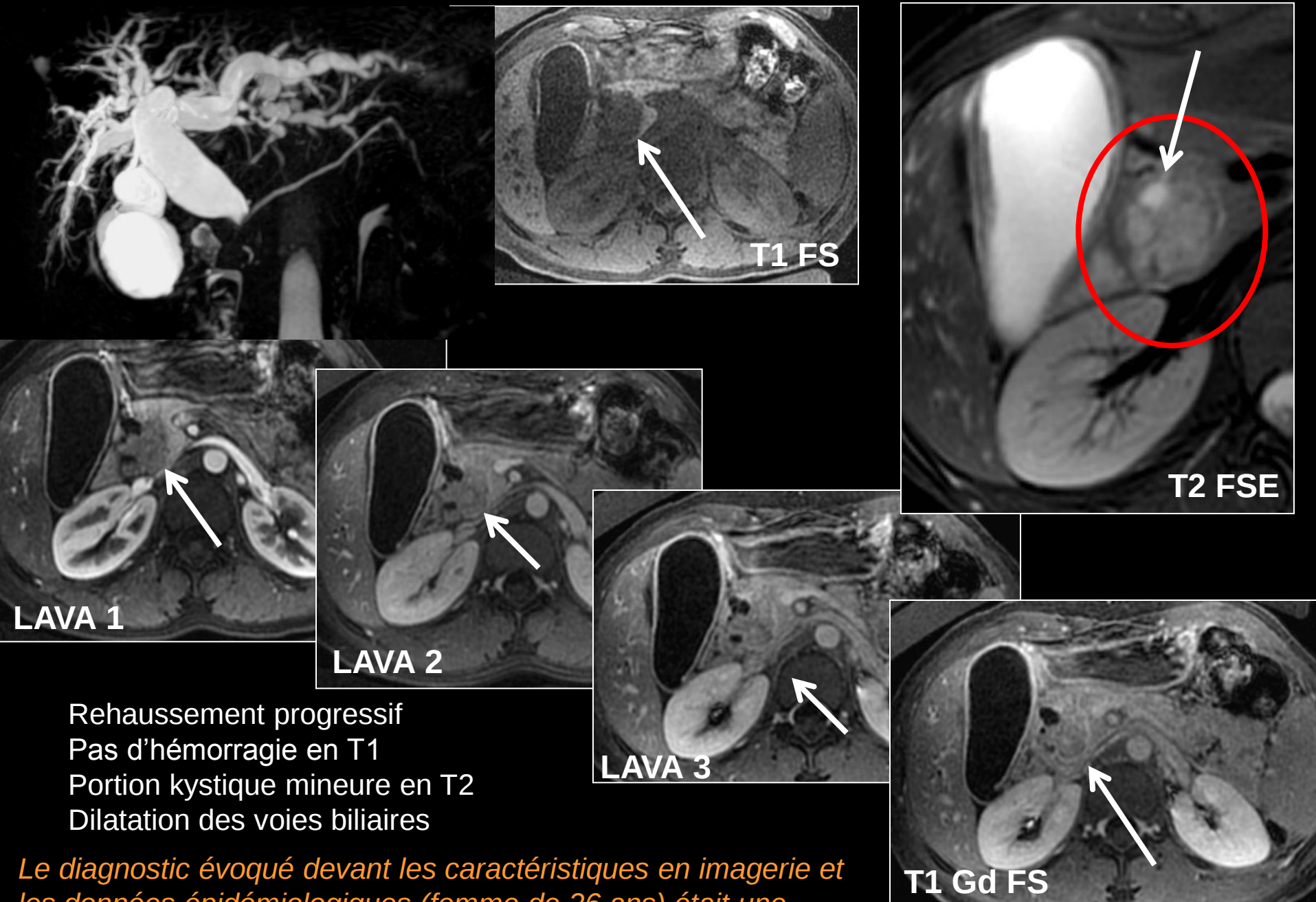
Femme de 23 ans
d'origine africaine.

Apparition d'ictère et
cholestase



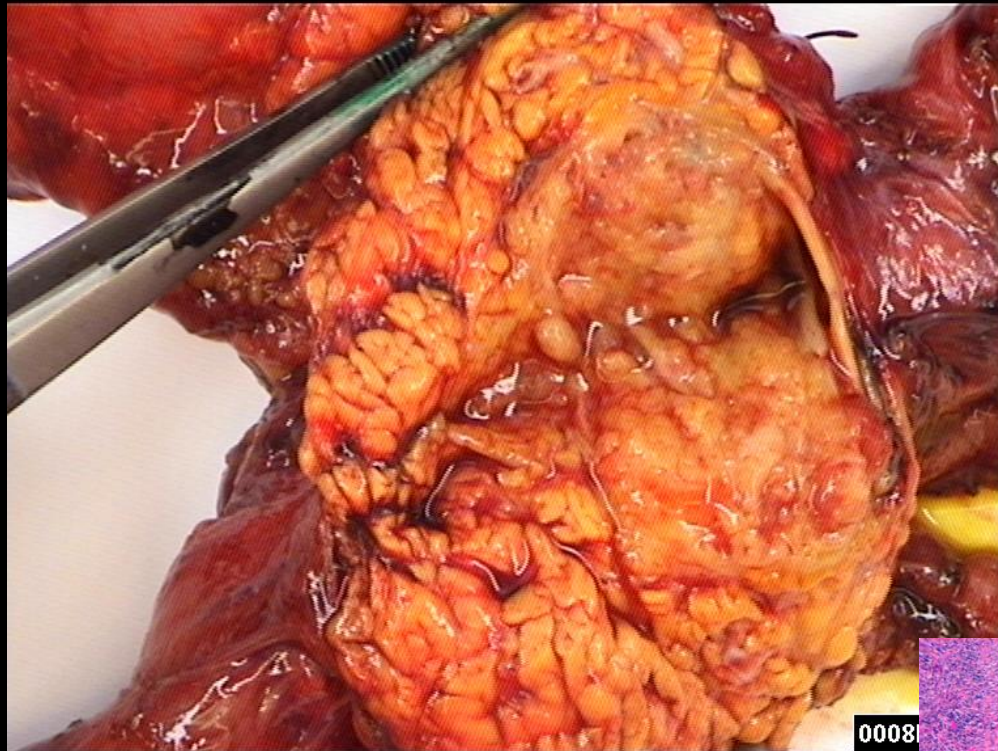
Tumeur hypodense
de la tête du pancréas.

**Dilatation des voies
biliaires**



Rehaussement progressif
 Pas d'hémorragie en T1
 Portion kystique mineure en T2
 Dilatation des voies biliaires

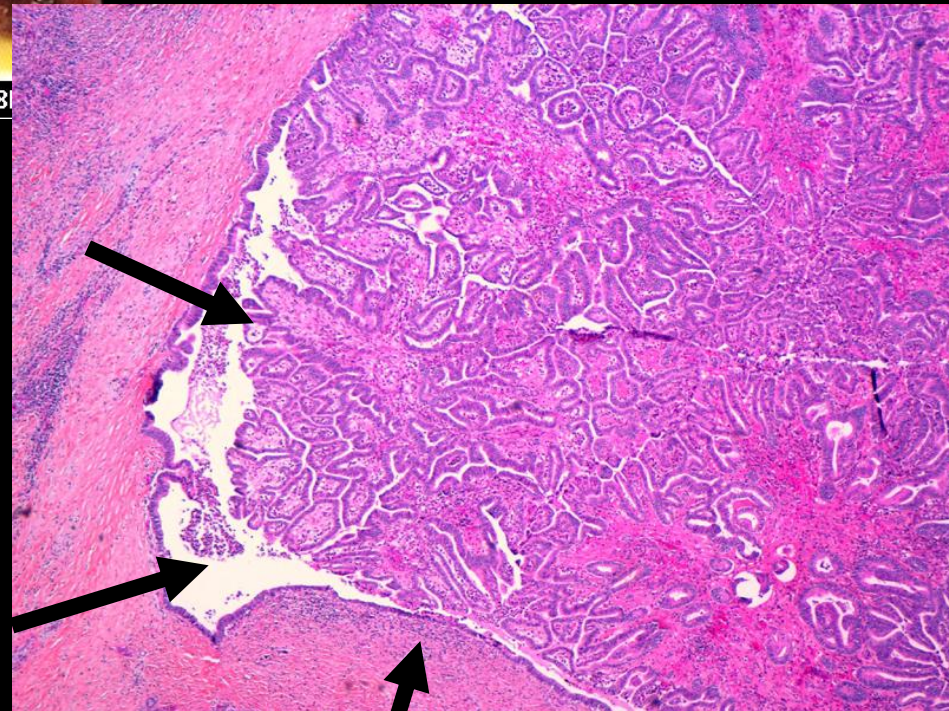
Le diagnostic évoqué devant les caractéristiques en imagerie et les données épidémiologiques (femme de 26 ans) était une Tumeur Solide et Pseudo Papillaire...



Prolifération carcinomateuse avec un contingent d'architecture **papillaire** majoritaire et contingent minoritaire de **tubes et de massifs cribriformes**.

Pas de glycogène ni de mucine dans le cytoplasme des cellules tumorales

...il s'agit en fait d'un **adénocarcinome canalaire du pancréas** bien différencié, de phénotype **bilio-pancréatique sur TIPMP** des canaux secondaires !!!!



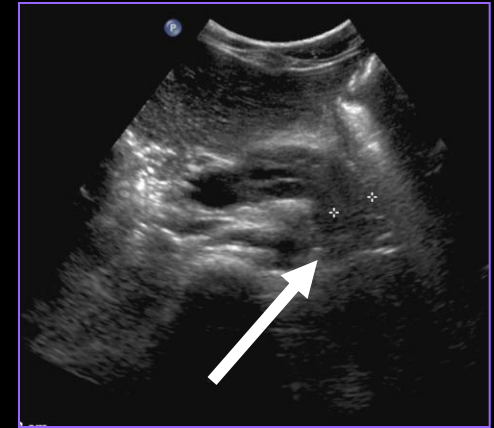
2.4 Les tumeurs endocrines du sujet jeune ont les mêmes caractéristiques que chez l'adulte.

L'âge moyen de diagnostic d'insulinome est de **47 ans** (unique et bénin), et **25 ans** dans le cas de **NEM1** (insulinomes multiples).

Clinique: asymptomatique si non sécrétant.

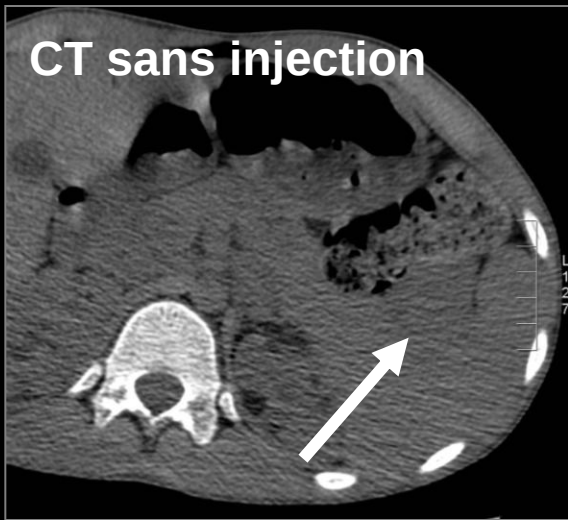
Insulinome: hypoglycémie hyperinsulinique, 75% **corps et queue.**

Gastrinome: syndrome Zollinger-Ellison (ulcère gastrique, duodéal, jéjunal récidivant, RGO), 71% **tête du pancréas.**



Echographie: épaississement du pancréas caudal

CT sans injection



Garçon de 16 ans
Hypoglycémies récurrentes
ATCD: **sclérose tubéreuse de Bourneville**

CT 35"



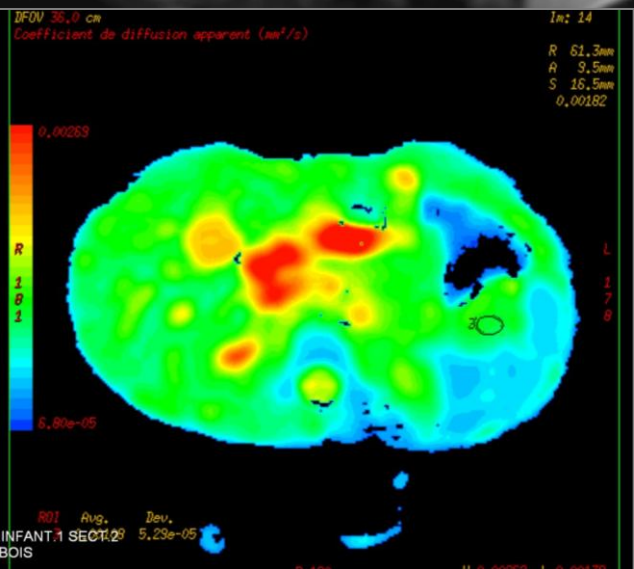
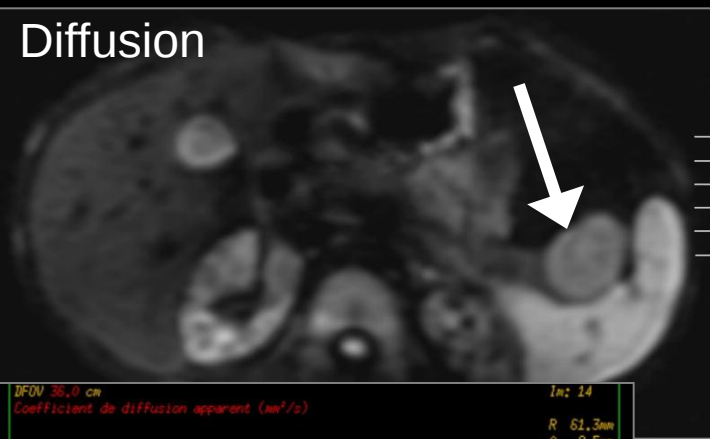
CT 80"



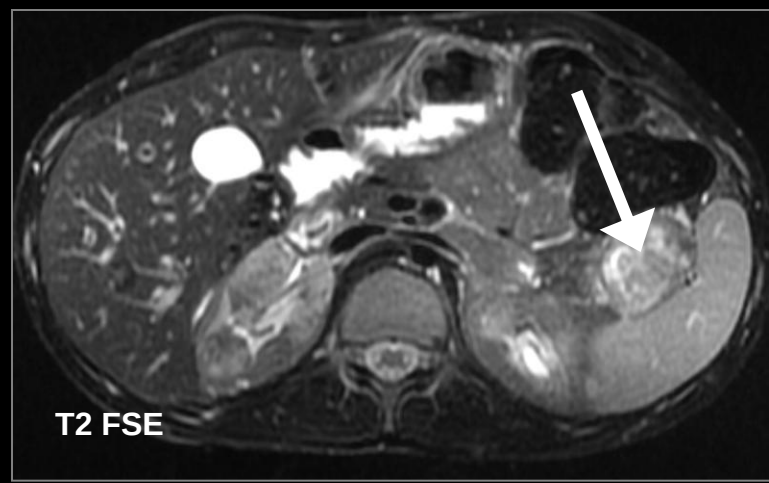
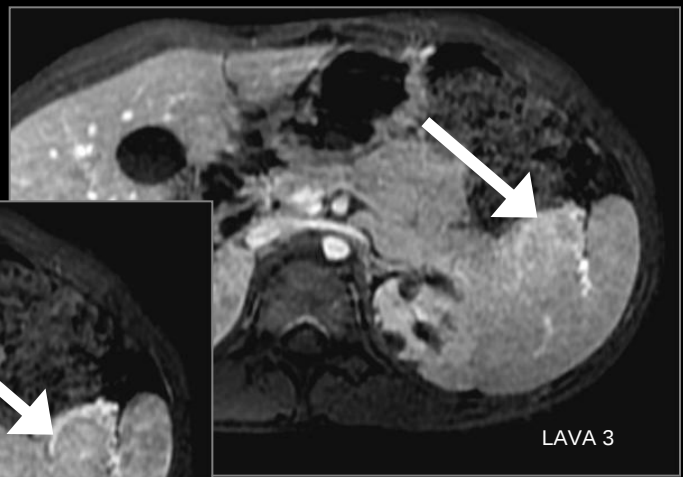
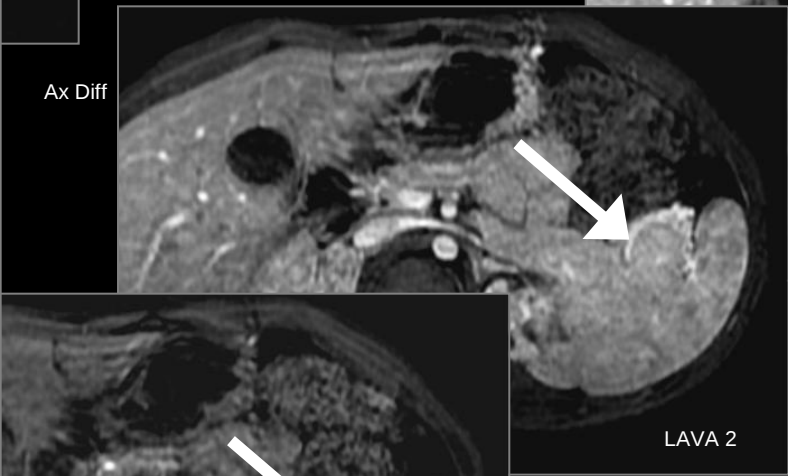
Scanner:

Masse de la queue du pancréas
À rehaussement progressif, plus intense que le reste du pancréas

Diffusion



Même patient: prise de contraste progressive, plus intense que le reste du pancréas, en hypersignal en T2.
C'est le contexte clinique d'hypoglycémies récidivantes qui permet de poser le diagnostic d'insulinome.



3. Tumeurs non épithéliales

Elles sont nombreuses. On distingue:

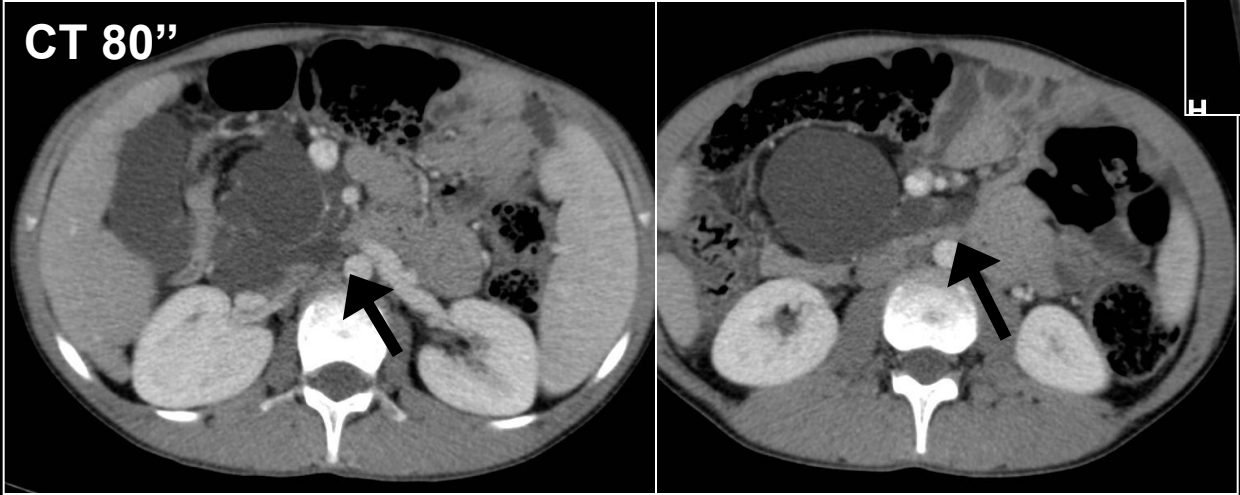
- *Les tumeurs kystiques*: séreuse ou mucineuse, sont exceptionnelles.
- Les *pseudokystes* sont les lésions kystiques les plus fréquentes.
- Plus rarement, le *lymphangiome kystique*, le *kyste dermoïde*, les lésions kystiques pancréatiques de la *mucoviscidose*, et les *hématomes* traumatiques.
- Le *lymphome* pancréatique.
- Enfin, l'envahissement tumoral du pancréas par une tumeur de contiguïté (rénale ou hépatique), non abordé ici.

3.1 Manifestations pancréatiques de la mucoviscidose

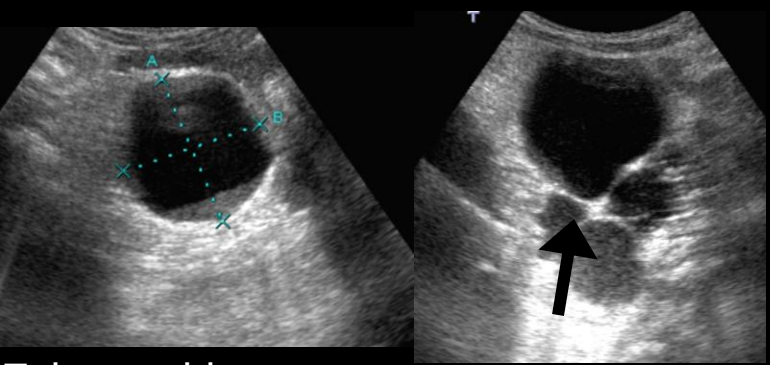
Les lésions sont essentiellement liées à une précipitation des protéines dans les acini et les canaux.

Clinique: 80-90% des patients ont une insuffisance pancréatique

Scanner: involution adipeuse partielle ou complète du pancréas



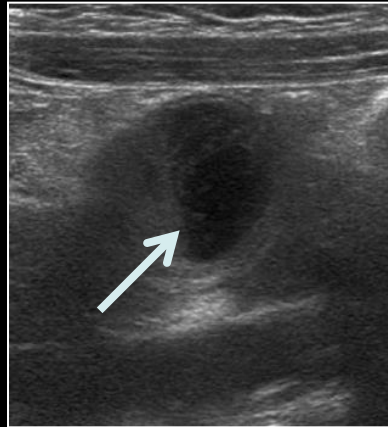
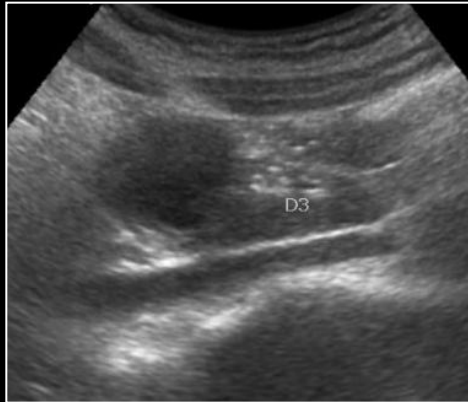
Enfant de 15 ans, mucoviscidose connue.
Lésions kystiques du pancréas



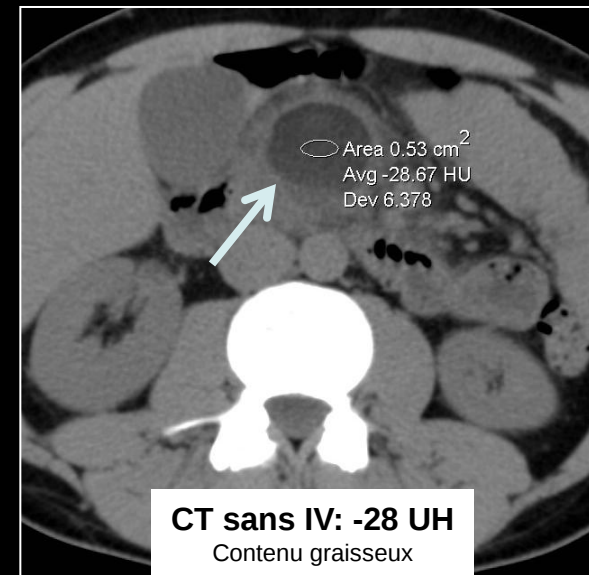
Des kystes apparaissent si la sécrétion pancréatique persiste malgré l'obstruction des canaux excréteurs

Echographie

3.2 Le kyste dermoïde ou tératome mature, contient des tissus issus des 3 lignés germinales: graisse, cheveux, dents... *la localisation pancréatique est exceptionnelle !*

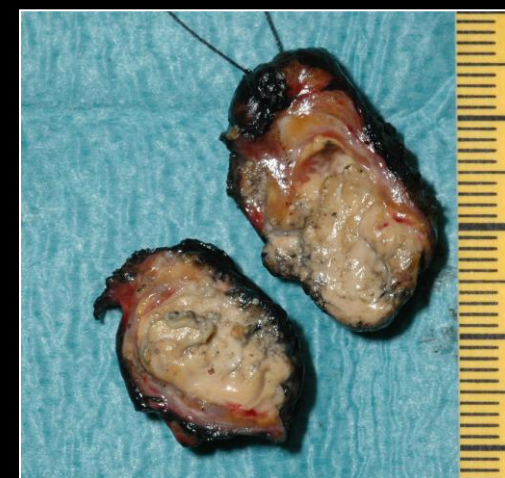
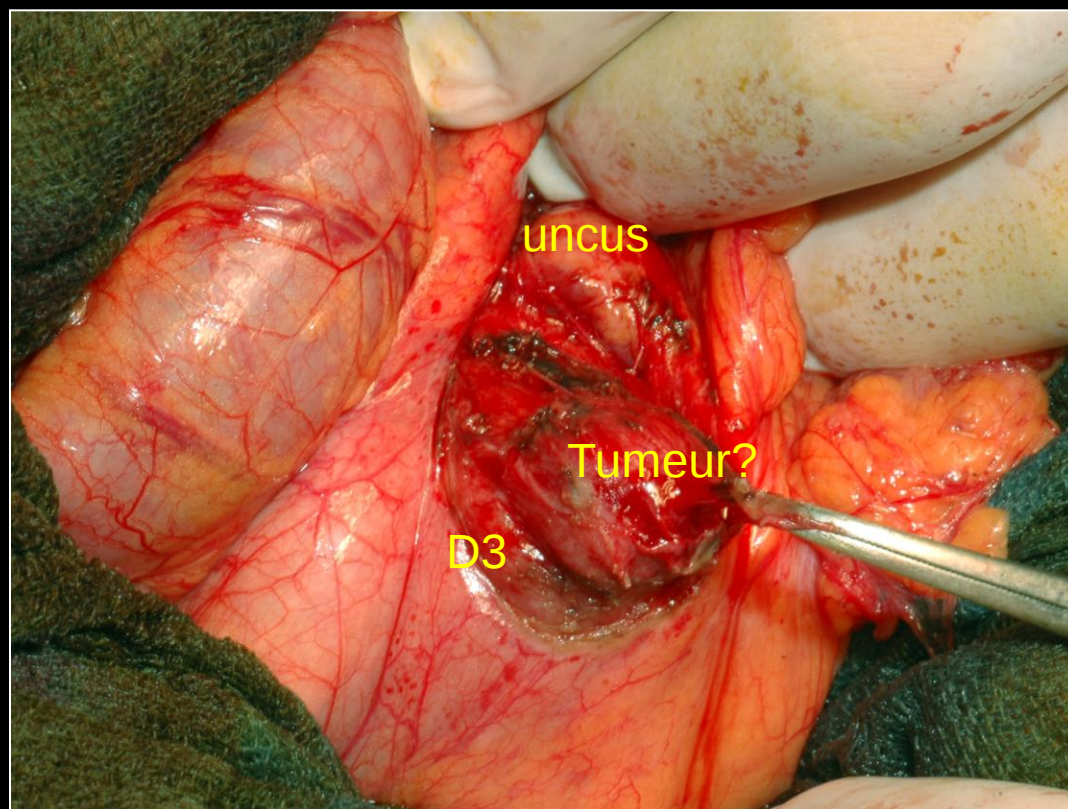
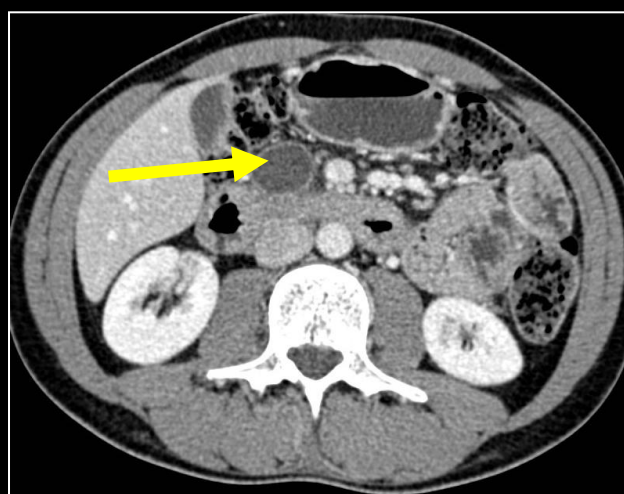
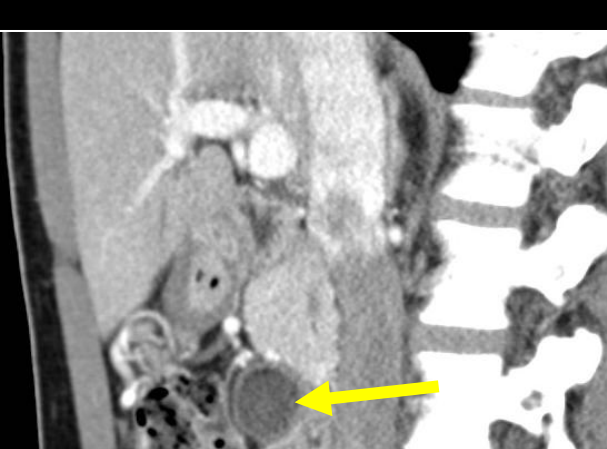


Echographie: lésion kystique de la tête du pancréas



Homme de 32 ans
Pas d'antécédent
Douleur abdominale aiguë fébrile





Kyste dermoïde

Masse encapsulée à contenu graisseux

3.3 Le lymphangiome kystique est une lésion bénigne du système lymphatique.

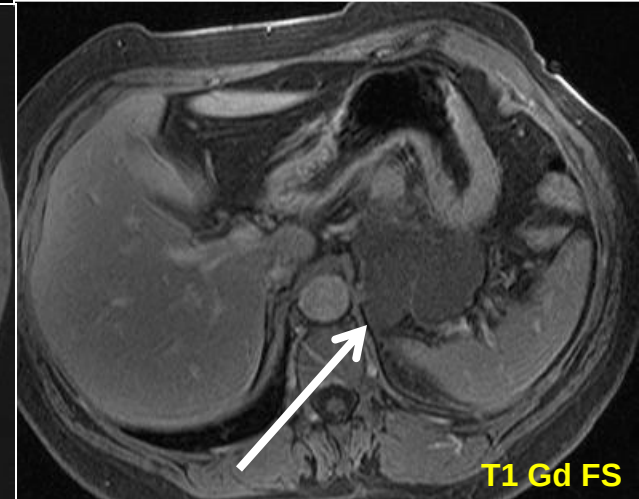
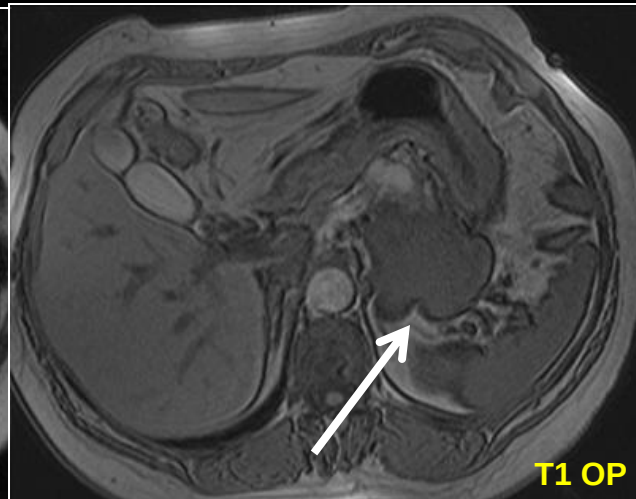
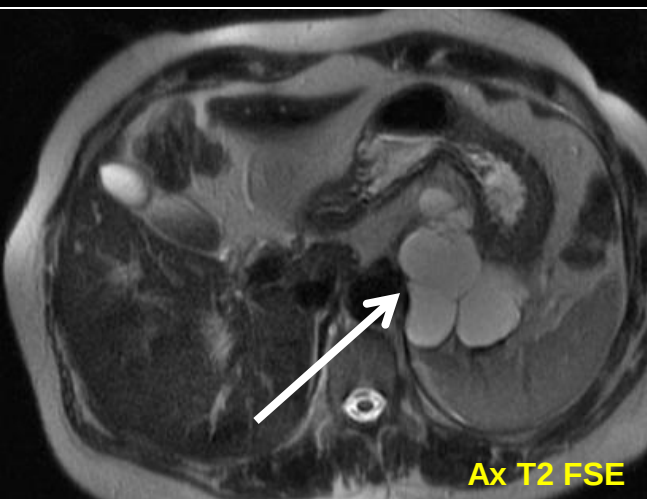
La localisation abdominale est rare (<1% des cas).

Il est plus fréquent chez la femme.

En imagerie, il s'agit d'une lésion kystique, multicloisonnée, à parois finement rehaussées.



Femme de 26 ans,
Découverte fortuite de
lésion kystique à l'échographie



3.4 La malformation artério-veineuse du pancréas

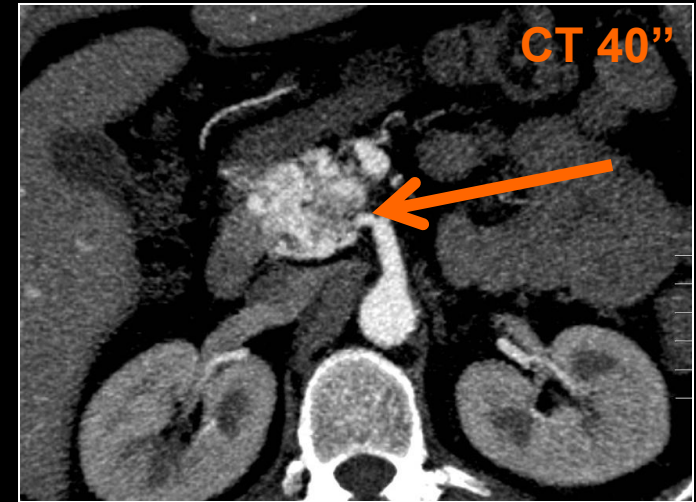
est rare.

Elle met en communication le système artériel avec le système porte.

Elle peut être responsable d'hématémèse et méléna.

Le diagnostic est envisageable dès l'étape échographique en mettant en évidence le caractère très vascularisé de la lésion en mode doppler.

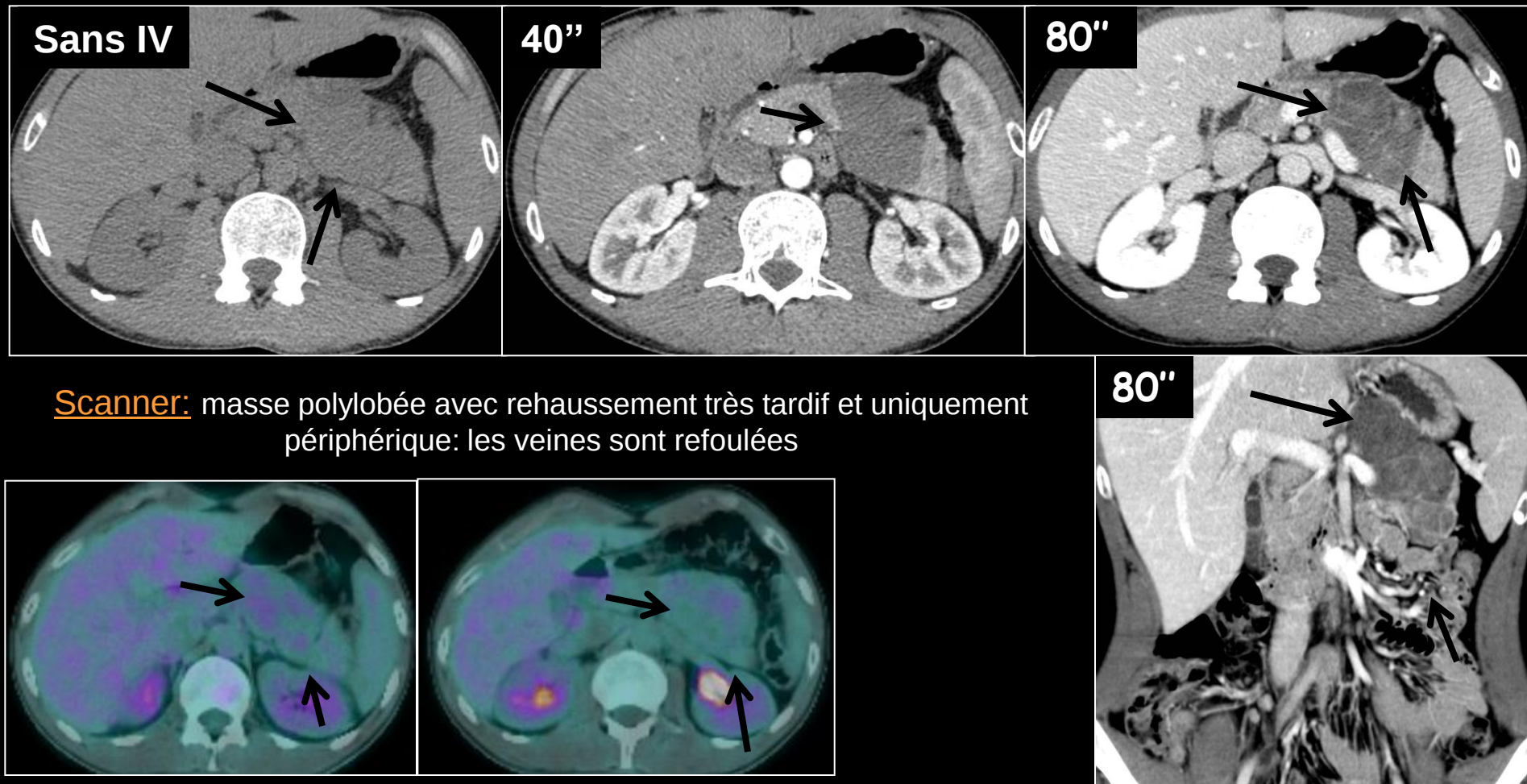
Homme de 35 ans
Méléna



3.5 Le ganglioneurome (GN) est une tumeur bénigne issue des ganglions sympathiques. Les sièges possibles sont **le cou, le médiastin, le retropéritoine, les glandes surrénales et le pelvis**. Le neuroblastome et le ganglioneuroblastome peuvent « murer » en GN sous chimiothérapie et persister sous forme de foyers immatures.

Clinique: le plus souvent masse asymptomatique, de découverte fortuite.

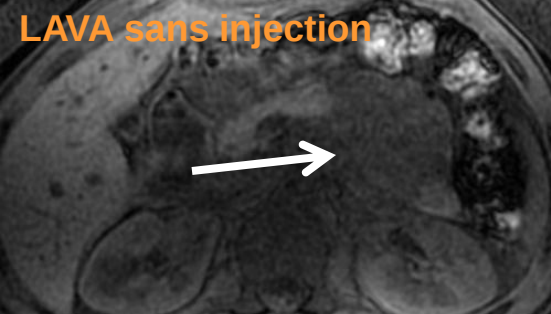
Homme de 28 ans
Pas d'antécédent
Douleurs abdominales



Scanner: masse polylobée avec rehaussement très tardif et uniquement périphérique: les veines sont refoulées

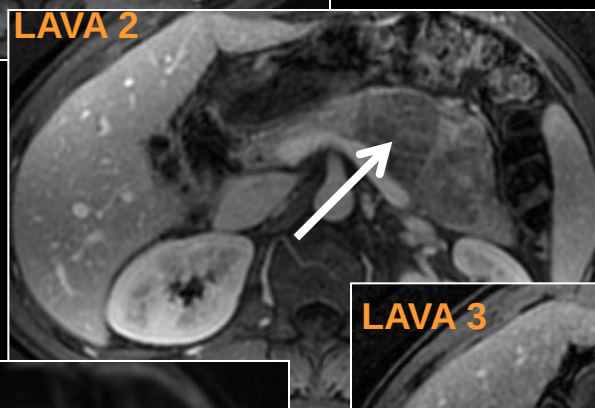
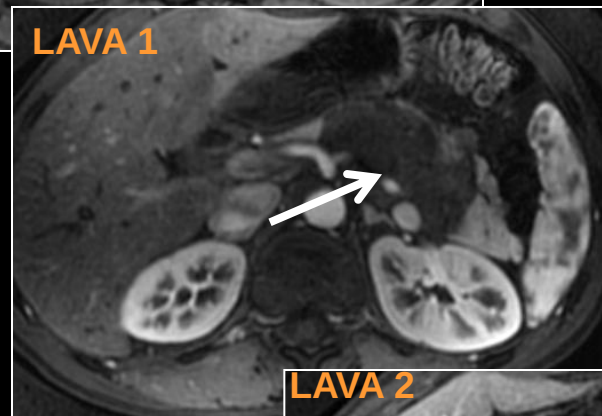
Morpho-TEP:
pas d'hypermétabolisme

Gael J. Lonergan, Cornelia M. Schwab, Eric S. Suarez, and Christian L. Carlson. From the Archives of the AFIP: Neuroblastoma, Ganglioneuroblastoma, and Ganglioneuroma: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 2002;22:911-934

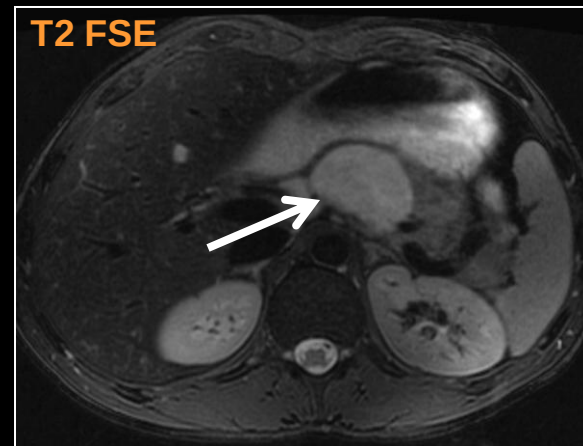
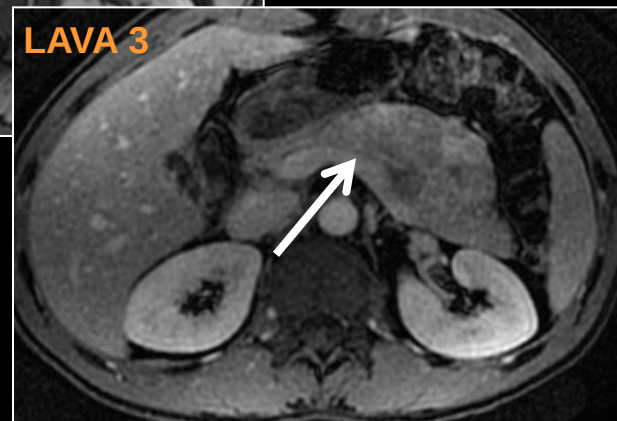


IRM: tumeur en hypersignal T2, hyposignal T1. Prise de contraste progressive. Hypersignal en diffusion.

Le diagnostic alternatif qu'il fallait envisager sur l'aspect en imagerie (*tumeur volumineuse sans retentissement sur les voies biliaires*) et les données épidémiologiques (26 ans), était une **tumeur solide et pseudopapillaire**.



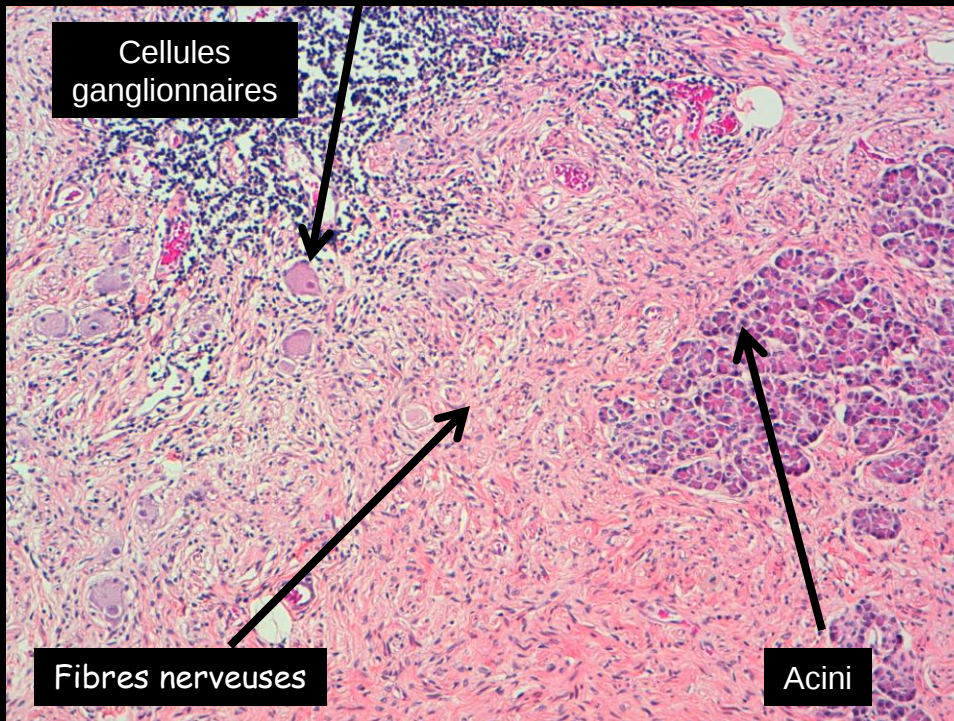
IRM 3T



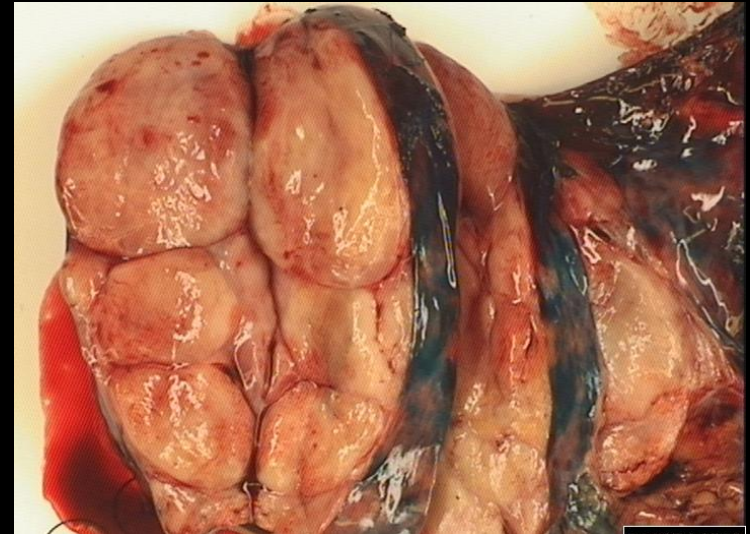
Traitement: exérèse chirurgicale complète.
Tumeur blanchâtre polylobée, sans capsule.

Pronostic: excellent, tumeur mature, bénigne.

Les cellules ganglionnaires (neurones) matures et les fibres nerveuses infiltrent le parenchyme pancréatique.

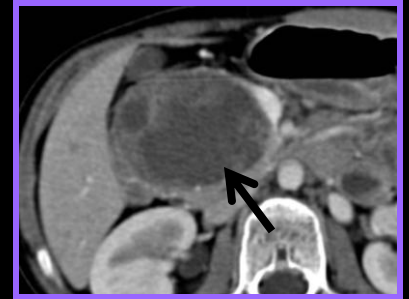


Masse polylobée avec pseudo-capsule



4. Conclusion – Points-clés

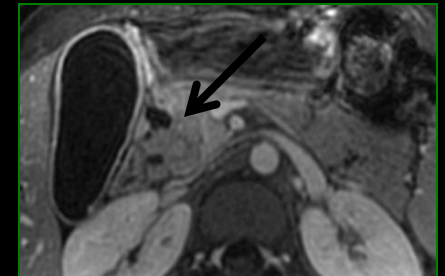
La tumeur pancréatique la plus fréquente de l'enfant de moins de 10 ans est le **pancréatoblastome**. Il n'y a en règle pas de dilatation des voies biliaires. La lésion se présente comme une masse hétérogène, mixte charnue et kystique, plutôt localisée sur le pancréas céphalique.



La tumeur pancréatique la plus fréquente du jeune adulte est la **tumeur solide et pseudopapillaire**. Elle se localise le plus souvent au pancréas corporéo-caudal, présente une capsule fibreuse. Elle peut être calcifiée dans 30% des cas et présente des remaniements hémorragiques en IRM. Il n'y a en règle pas de dilatation des voies biliaires.



L'adénocarcinome ductal est exceptionnel avant 40 ans. Il a les mêmes caractéristiques que l'ADK de l'adulte plus âgé: retentissement canalaire bilio-pancréatique, rehaussement progressif de type fibreux et moins important que le reste du pancréas.

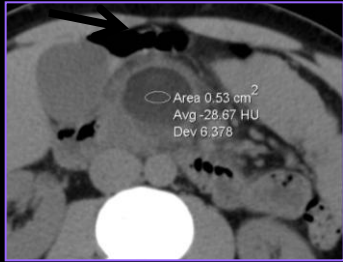
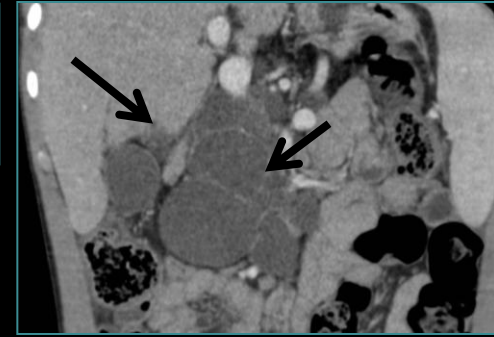


Les tumeurs endocrines, insulinome et gastrinome, ont les mêmes caractéristiques d'imagerie que chez l'adulte. Elles sont le plus souvent fonctionnelles, et le contexte clinique et biologique est alors évocateur: hypoglycémies récidivantes (insulinome) et ulcères récidivants (gastrinome).



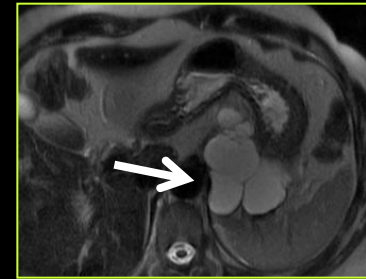
Les tumeurs kystiques, séreuse et mucineuse, sont rares chez l'enfant. Les pseudokystes sont les lésions kystiques les plus fréquentes.

Le pancréas dans la mucoviscidose présente une involution adipeuse; il peut être multikystique lorsque la sécrétion exocrine se poursuit malgré les obstructions canalaire.



Le **kyste dermoïde** ou tératome mature, contient des tissus issus des 3 lignés germinales: graisse, cheveux, dents.

Le **lymphangiome kystique** est une lésion bénigne du système lymphatique, de localisation pancréatique rare et asymptomatique. Il se présente sous la forme de kystes cloisonnés avec de fines parois rehaussées.



Le **ganglioneurome** est une tumeur bénigne de la crête neurale située exceptionnellement dans le pancréas: 3 cas dans la littérature.

Merci de votre attention !