

# Cystadénome séreux macrokystique du pancréas, à propos d'un cas

## *Macrocytic serous cystadenoma of the pancreas, about a case*

**H. Adamou<sup>1</sup>, I. Amadou Magagi<sup>1</sup>, O. Adaka<sup>2</sup>, O. Habou<sup>3</sup>, T. Tchindo<sup>2</sup>, L. Kolle<sup>2</sup> et A. Illo<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Service de Chirurgie générale B, Hôpital national de Zinder, Niger, <sup>2</sup>Service de Chirurgie générale B, Hôpital national de Niamey, Niger, <sup>3</sup>Service de Chirurgie pédiatrique, Faculté des Sciences de la Santé de Zinder, Niger

### RESUME

*Les cystadénomes séreux (CS) du pancréas sont des tumeurs kystiques rares. La forme microkystique du CS est la plus fréquente et de diagnostic radiologique facile. Par contre la forme macrokystique du CS peut être confondue avec les autres lésions macrokystiques du pancréas à potentiel malin. Nous rapportons l'observation d'une jeune patiente de 17 ans admise à l'Hôpital national de Niamey (Niger) dans un tableau de douleurs abdominales, ayant un cystadénome séreux macrokystique uniloculaire du pancréas, diagnostiqué après l'examen histologique de la pièce opératoire. Les examens paracliniques réalisés, notamment l'échographie, le scanner, l'IRM, l'échoendoscopie ne sont pas concluants. La difficulté de la prise en charge réside dans le diagnostic préopératoire.*

*Rev Med Brux 2017 ; 38 : 39-42*

### ABSTRACT

*Serous cystadenomas of pancreas are unusual cystic tumour. The microcystic forms is more common and its radiological diagnosis is easy. However, the macrocystic unilocular form of serous cystadenoma can be mistaken with other malignant macrocystic lesions of the pancreas. We report the case of a 17 year-old girl, admitted to the National Hospital of Niamey (Niger), with abdominal pain and an unilocular macrocystic serous cystadenoma of pancreas, diagnosed after histological examination of the surgical specimen. The diagnostic tests, including ultrasound, CT scan, MRI, endoscopic ultrasonography are inconclusive. Challenge of its management is related to the preoperative diagnosis.*

*Rev Med Brux 2017 ; 38 : 39-42*

*Key words : tumor, unilocular macrocystic, serous cystadenoma, pancreas*

### INTRODUCTION

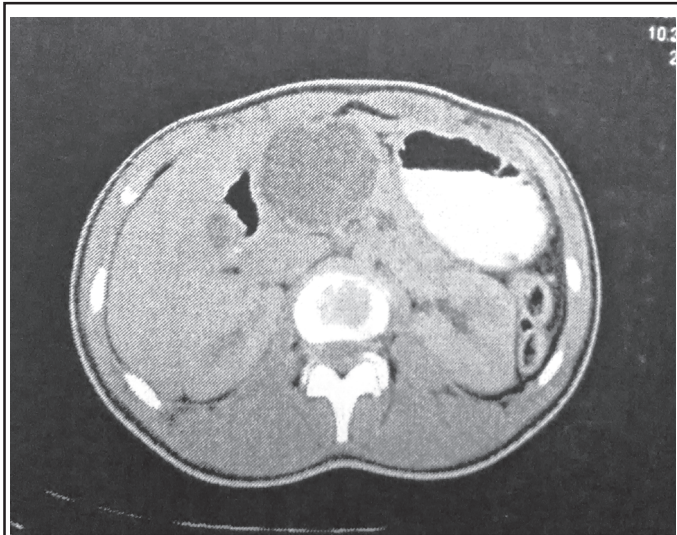
Les tumeurs kystiques du pancréas (TKP) représentent environ 5 % des tumeurs du pancréas et 10 % de toutes les lésions kystiques<sup>1,2</sup>. Les TKP regroupent plusieurs entités dont les cystadénomes mucineux et séreux. Dans leur forme classique, les cystadénomes séreux (CS) du pancréas sont des tumeurs bénignes microkystiques<sup>1-3</sup>. Cependant les formes oligokystiques ou macrokystiques sont encore plus rares et posent un problème diagnostique et thérapeutique<sup>1,2,4</sup>. L'objectif de cette étude est de

rapporter la prise en charge d'une jeune fille ayant un cystadénome séreux macrokystique uniloculaire et de faire une revue de la littérature.

### OBSERVATION

Une jeune fille âgée de 17 ans avec un bon état général, est admise à l'Hôpital national de Niamey dans un tableau de douleurs abdominales à type de colique hépatique évoluant depuis environ deux semaines. La palpation retrouve une douleur vive de l'hypochondre droit. Il n'y a pas de notion de contusion abdominale ou

d'antécédents d'affections pancréatiques. L'échographie et le scanner abdominal objectivent une lésion kystique de la tête pancréatique mesurant 53 mm x 49 mm (figure 1). Les examens biologiques mettent en évidence une légère cholestase avec un taux de phosphatases alcalines à 392 UI/ml. L'amylasémie et la lactate déshydrogénase (LDH) sont respectivement à 35 UI/l et 187 UI/l. Le taux de l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) était < 5 ng/ml. L'antigénémie HBs est positive.



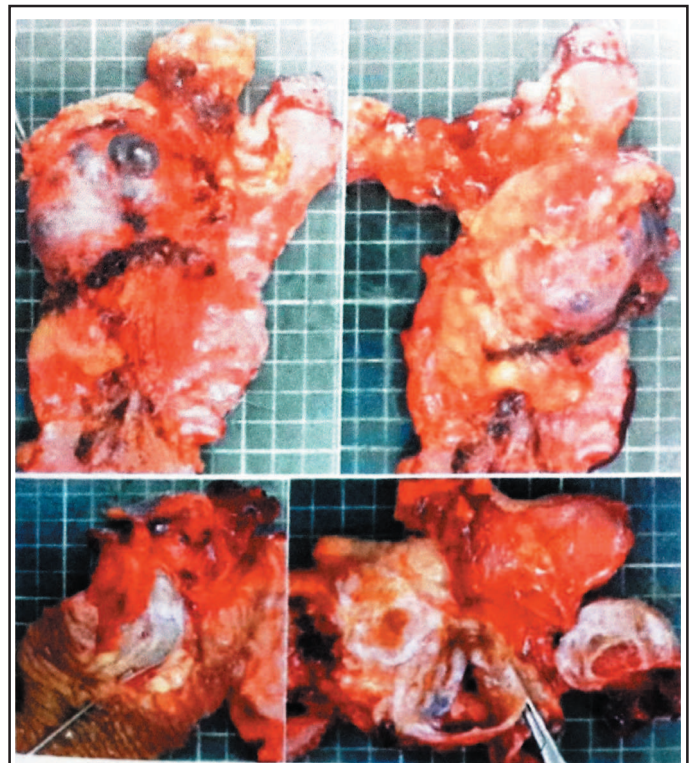
**Figure 1 : TDM abdominale montrant une lésion macrokystique de la tête pancréas.**

L'IRM et l'écho-endoscopie ne sont pas concluantes quant à la nature maligne ou bénigne du kyste ; la symptomatologie douloureuse persistante impose l'exérèse chirurgicale de la tumeur kystique. Une duodéno-pancréatectomie céphalique (DPC) est indiquée. Une anastomose pancréatico-jéjunale termino-latérale avec invagination pancréatique intra-jéjunale est confectionnée. A 15 cm de la première, une seconde anastomose, hépatico-jéjunale est faite. Une anastomose gastro-jéjunale pré-colique anisopéristaltique et une biopsie hépatique sont réalisées.

La résection pancréatique mesure 7 cm de long x 9 cm de haut x 5 cm d'épaisseur, déformée par une masse kystique d'environ 4 cm de diamètre à paroi fine translucide et à contenu verdâtre (Figure 2).

L'examen histologique des prélèvements effectués au niveau du kyste montre, au sein d'un parenchyme pancréatique normal, un kyste à paroi fibreuse dense revêtue d'un épithélium simple le plus souvent cubique, fait de cellules riches en glycogène, sans muco-sécrétion, dépourvu d'anomalie cytonucléaire. Cette présentation est évocatrice d'un cystadénome séreux, particulier par le caractère macrokystique uniloculaire. La biopsie hépatique met en évidence des lésions d'hépatite chronique.

La patiente a signalé un inconfort abdominal au cours des deux premiers mois post-opératoires, qui a disparu par la suite. Un an après la DPC, la patiente



**Figure 2 : Aspects macroscopiques de la pièce de résection duodéno-pancréatique.**

mène une vie quasi-normale sous régime pauvre en graisse.

## DISCUSSION

Les lésions kystiques du pancréas se répartissent en tumeurs kystiques (TKP) et kystes vrais du pancréas, pourvus d'un épithélium, dans 10 à 15 % des cas et en pseudokystes (PK) dépourvus de revêtement épithélial, représentant près de 90 % des cas<sup>1-3,5-7</sup>.

La classification des TKP reste controversée depuis plusieurs années<sup>8</sup>. Compagno et Oertel<sup>9</sup> avaient décrit en 1978, 2 types distinctifs de TKP : le cystadénome mucineux (CM) et le cystadénome séreux (CS). Le CS du pancréas est rare, sa fréquence varie de 15 à 38 % des TKP<sup>1,6,10</sup>. L'ensemble des TKP constitue 5 % des tumeurs du pancréas<sup>7</sup>. La forme macrokystique ou oligo-kystique du CS est encore plus rare (7-10 % des CS)<sup>1,2,4</sup>. Le CS macrokystique était décrit pour la première fois en 1992 par Lewandowski *et al.*<sup>11</sup>. Depuis, plusieurs variétés histologiques ont été rapportées: le CS, le CM, le cystadénocarcinome mucineux, la tumeur pseudopapillaire et solide, la tumeur intracanalair et mucineuse, etc.<sup>1,2,6,7,12-16</sup>.

Dans sa forme typique, le CS est retrouvé en majorité (75-86 %) chez les femmes âgées en moyenne de 60 à 65 ans<sup>6,10</sup>. Le CS macrokystique est quant à lui, l'apanage de femmes plus jeunes<sup>4,12,16</sup>. Il s'agit d'une tumeur asymptomatique dans 33 à 62 % des cas, dont la découverte peut être fortuite<sup>1,13,17</sup>. La douleur abdominale est la manifestation clinique la plus fréquente du CS macrokystique<sup>5,12,16</sup>. Dans certains cas,

le CS se révèle par une compression d'un organe de voisinage<sup>1,3,5</sup>.

Dans sa forme classique, le CS présente une architecture microkystique, multiloculaire et riche en glycogène contenant plus de 6 kystes et mesurant moins de 2 cm avec une zone centrale spécifique parfois calcifiée<sup>1,6,10</sup>. Dans les formes microkystiques, le diagnostic des CS est relativement simple à l'imagerie. Mais les formes macrokystiques posent un défi de diagnostic différentiel avec les PK, les CM et parfois d'autres tumeurs solides<sup>1,6,7,14,15</sup>. En effet les PK sont dix fois plus fréquents que les autres lésions kystiques et surviennent dans un contexte particulier évocateur de pancréatite, d'alcoolisme ou de traumatisme<sup>1,3,7</sup>. En dehors du CM, la tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas (TPPS) est un diagnostic différentiel évoqué pour notre patiente de 17 ans. En effet la tumeur de Frantz, décrite pour la première fois en 1959, est une tumeur pancréatique qui survient plus souvent chez l'adolescente ou la femme jeune<sup>1,18,19</sup> et parfois même chez l'enfant<sup>19</sup>. La localisation des TPPS est souvent corporéo-caudale<sup>18,19</sup>. Bien qu'il n'y ait pas de prédilection anatomique évidente, les CS pancréatiques ont tendance à être localisés au niveau céphalique<sup>2,15,16</sup>.

Le CS macrokystique du pancréas est une tumeur rare bénigne, qui dégénère exceptionnellement, et qui peut être confondue cliniquement et radiologiquement au CM à potentiel malin<sup>1-3,13,15</sup>.

L'IRM et le scanner, examens morphologiques recommandés chez tous les patients porteurs de lésions kystiques du pancréas peuvent donner des images semant le doute entre lésions malignes ou bénignes<sup>1,3</sup>. L'IRM est de par sa résolution, le meilleur examen pour caractériser une lésion kystique du pancréas. L'échoendoscopie associant biopsie et aspiration à l'aiguille fine du liquide intrakystique peut aider au diagnostic des lésions kystiques du pancréas, lorsque la clinique, l'échographie, le scanner et l'IRM ne sont pas concluants<sup>1,3,6</sup>. Elle retrouve mieux les différences entre CM et CS en identifiant les végétations du CM<sup>1,3</sup>. En effet dans le CS, on retrouve habituellement dans le liquide de ponction des cellules riches en glycogène, non mucosécrétantes en cytologie, un taux d'ACE inférieur à 5 ng/ml, de Ca19-9 < 37/ml, de CA72-4 < 40 U/ml et de mucines < 50 U/ml<sup>1,3,15,16</sup>. La variante oligokystique du CS est plus difficile à diagnostiquer sur les critères radiologiques qui se confondent avec ceux du CS. La présence de petits kystes périphériques à l'échoendoscopie et le faible taux d'ACE (valeur prédictive positive 94 % et précision diagnostique 70 %) sont en faveur d'un CS macrokystique<sup>1,3,6</sup>. A l'inverse, un taux d'ACE supérieur à 800 ng/ml dans le liquide intrakystique (valeur prédictive positive 94 % et précision diagnostique 79 %) est en faveur d'un CM<sup>1,3</sup>. Les résultats d'analyse du liquide doit être interprété en associant les données du scanner, de l'IRM et de l'écho-endoscopie<sup>1,3,15</sup>.

L'IRM par diffusion (DW-MRI) est une technique innovante utilisant les mouvements des molécules d'eau intracellulaire pour apporter une précision supplémentaire dans le diagnostic et la prise en charge des lésions focales du pancréas<sup>20</sup>. Cependant, cette technique manque de standardisation et n'a pas de valeur ajoutée pleinement établie pour la caractérisation des lésions kystiques du pancréas<sup>20</sup>.

Devant le doute sur la nature précise de la tumeur, la douleur abdominale persistante et l'aspect de l'imagerie qui n'excluent pas un CM, une résection chirurgicale est indiquée pour notre patiente. Le problème diagnostique reste un challenge, malgré les avancées des examens morphologiques, pour différencier les tumeurs kystiques à potentiel malin ou bénin<sup>1,3,6,15-20</sup>. Blaye-Félice *et al.*<sup>17</sup> rapportent que 41,1 % des patients ont une mauvaise classification histologique des lésions pancréatiques en fin de bilan préopératoire. Ce qui démontre une qualité insuffisante du diagnostic préopératoire des kystes du pancréas<sup>6,13,17</sup>. Dans l'impossibilité d'obtenir un diagnostic préopératoire précis des lésions macrokystiques uniloculaires du pancréas et devant des tumeurs symptomatiques, une résection chirurgicale s'impose<sup>1,3,6,12,14,15</sup>. Pour les patients asymptomatiques, une approche prudente est recommandée en tenant compte du risque de malignité et de la morbi-mortalité opératoire<sup>6,12</sup>. Une attitude conservatrice ne doit être adoptée que si les bilans clinique, biologique et morphologique sont rassurants<sup>1,3,5,6,10,17</sup>. L'échoendoscopie permet en cas de risque opératoire important ou de refus de chirurgie, de procéder à la destruction du kyste par injection d'éthanol suivi ou non de paclitaxel<sup>1,3,6</sup>. En cas de douleur abdominale ou de pancréatite associée, le bloc coélique et/ou la ponction guidée par échoendoscopie soulage le patient<sup>1,3</sup>.

La mortalité liée au CS bénin est presque nulle, au contraire de la mortalité opératoire. Sa croissance est lente, asymptomatique ; la surveillance doit être privilégiée à la résection chirurgicale qui a une morbi-mortalité non négligeable<sup>5,6</sup>. De nouveaux outils diagnostiques doivent être développés afin d'éviter des pancréatectomies abusives<sup>1,17</sup>. Le type de résection dépend de la localisation de la lésion et de sa nature<sup>1</sup>. Notre patiente a bénéficié d'une DPC. Pour Cunha<sup>12</sup>, une duodéno-pancréatectomie avec préservation du pylore peut être effectuée avec une faible morbi-mortalité. Dans le cadre de la prise en charge du CS macrokystique uniloculaire, le traitement chirurgical et la stratégie de surveillance sont encore à discuter<sup>1-3,12,17</sup>.

## CONCLUSION

Le cystadénome séreux macrokystique uniloculaire est une TKP bénigne et rare. Il pose un problème diagnostique préopératoire, car il peut être confondu à des kystes à fort potentiel de malignité. La résection chirurgicale reste toujours indiquée devant un patient symptomatique ou un doute diagnostique. Le traitement conservateur ne peut être entrepris que

chez un patient avec une TKP asymptomatique dans un milieu disposant de moyens de surveillance clinique, biologique et morphologique adaptés.

Conflits d'intérêt : néant.

## Remerciements

Nous remercions le personnel du Service de Chirurgie B Hôpital national de Niamey et du C.H.U. Henri Mondor pour leur contribution à la prise en charge de cette patiente.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Farrell JJ : Prevalence, Diagnosis and Management of Pancreatic Cystic Neoplasms : Current Status and Future Directions. *Gut Liver* 2015 ; 9 : 571-89
2. Le Borgne J, de Calan L, Partensky C : Cystadenomas and Cystadenocarcinomas of the Pancreas. *Ann Surg* 1999 ; 230 : 152
3. Del Chiaro M, Verbeke C, Salvia R *et al.* : European experts consensus statement on cystic tumours of the pancreas. *Dig Liver Dis* 2013 ; 45 : 703-11
4. Chatelain D, Hammel P, O'Toole D *et al.* : Macrocystic form of serous pancreatic cystadenoma. *Am J Gastroenterol* 2002 ; 97 : 2566-71
5. Jaïs B, Rebours V, Malleo G *et al.* : Pancreatic serous cystadenoma related mortality is almost nil. *Pancreatol* 2014 ; 14 : S4
6. Carpizo DR, Allen PJ, Brennan MF : Current management of cystic neoplasms of the pancreas. *The Surgeon* 2008 ; 6 : 298-307
7. Muscari F, Suc B, Escat J, Fourtanier G : Les tumeurs kystiques du pancréas. *J Chir (Paris)* 2002 ; 139 : 312-23
8. Hashimoto M, Watanabe G, Miura Y, Matsuda M, Takeuchi K, Mori M : Macrocystic type of serous cystadenoma with a communication between the cyst and pancreatic duct. *J Gastroenterol Hepatol* 2001 ; 16 : 836-8
9. Compagno J, Oertel JE : Mucinous cystic neoplasms of the pancreas with overt and latent malignancy (cystadenocarcinoma and cystadenoma). A clinicopathologic study of 41 cases. *Am J Clin Pathol* 1978 ; 69 : 573-80
10. Wargo JA, Fernandez-del-Castillo C, Warshaw AL : Management of Pancreatic Serous Cystadenomas. *Adv Surg* 2009 ; 43 : 23-34
11. Lewandrowski K, Warshaw A, Compton C : Macrocystic serous cystadenoma of the pancreas : a morphologic variant differing from microcystic adenoma. *Hum Pathol* 1992 ; 23 : 871-5
12. Cunha JEM, Perini MV, Siqueira SAC *et al.* : Serous oligocystic adenoma of the pancreas. *Pancreatol* 2003 ; 3 : 482-6
13. Colonna J, Plaza JA, Frankel WL, Yearsley M, Bloomston M, Marsh WL : Serous Cystadenoma of the Pancreas : Clinical and Pathological Features in 33 Patients. *Pancreatol* 2008 ; 8 : 135-41
14. Wang Y, Guo K, Zhao M, Song S, Xu Y, Ma G : [Macrocystic serous adenoma of the pancreas : a report of 5 cases]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2010 ; 48 : 1405-8
15. Pravisani R, Intini SG, Girometti R *et al.* : Macrocystic serous cystadenoma of the pancreas : Report of 4 cases. *Int J Surg* 2015 ; 21 : S98-101
16. Ayadi-Kaddour A, Goutallier-Ben Fadhel C, Rezgui L, Lahmar-Boufaroua A, Khalfallah MT, Mzabi-Regaya S : Le cystadénome séreux macrokystique uniloculaire du pancréas : une variante morphologique à connaître. *Ann Chir* 2003 ; 128 : 177-9
17. Blaye-Felice S, Cabarro B, Alassiri A *et al.* : Kystes du pancréas opérés : concordance entre diagnostic préopératoire et résultat anatomopathologique. *J Chir Visc* 2015 ; 152 : A29
18. Bahri I, Njim L, Khabir A *et al.* : Tumeur papillaire solide et kystique du pancréas. *Ann Chir* 2001 ; 126 : 899-902
19. Charieg A, Chouikh T, Ghorbel S *et al.* : [Frantz tumor in a child]. *Tunis Médicale* 2015 ; 93 : 274-5
20. Barral M, Taouli B, Guiu B, Koh D-M, Luciani A, Manfredi R *et al.* : Diffusion-weighted MR Imaging of the Pancreas : Current Status and Recommendations. *Radiology* 2014 ; 274 : 45-63

### Correspondance et tirés à part :

H. ADAMO  
Hôpital national de Zinder  
Service de Chirurgie générale B  
N1, Zinder, Niger  
E-mail : harissou1976@yahoo.fr

Travail reçu le 21 janvier 2016 ; accepté dans sa version définitive le 30 juin 2016.