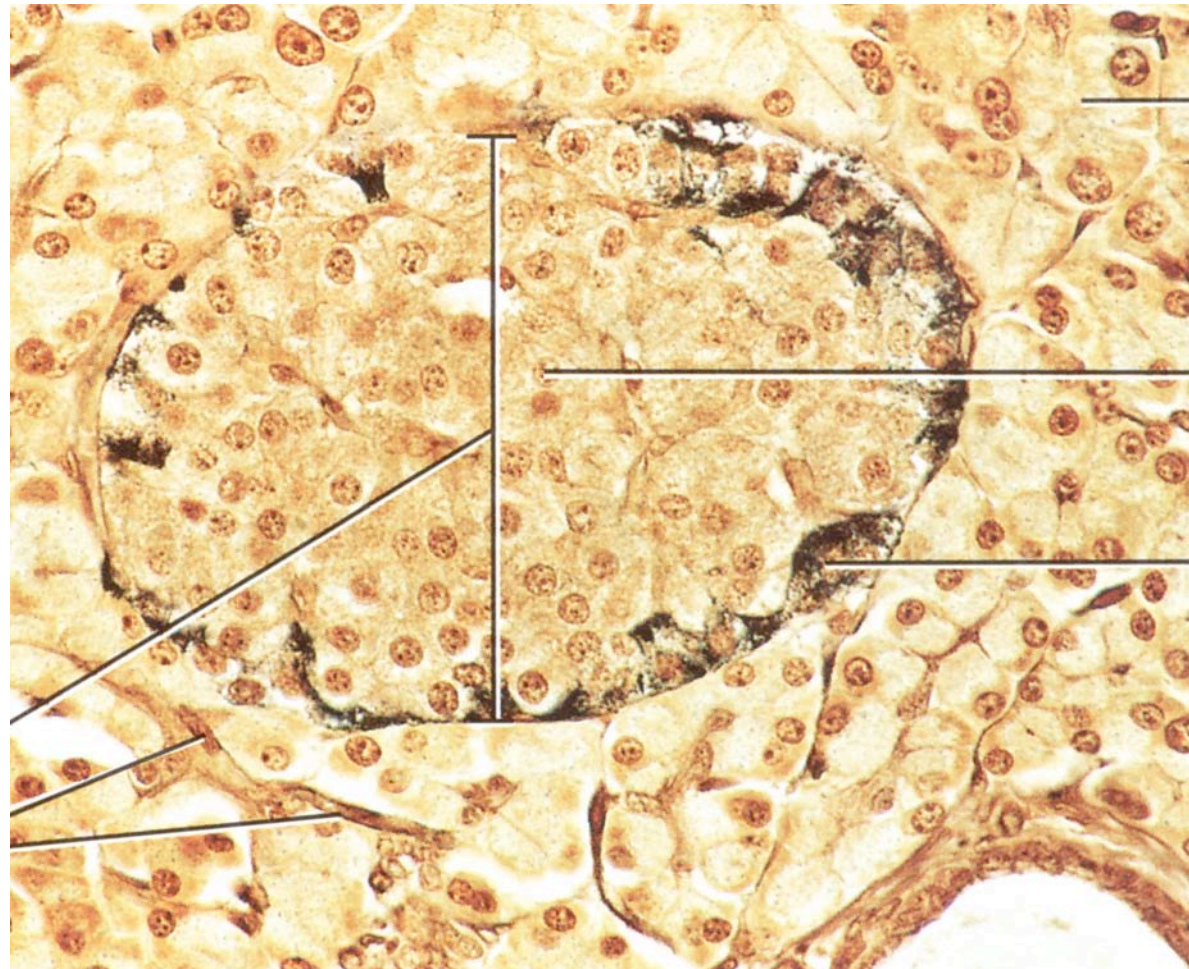


TUMEURS DU PANCREAS



Pancréas
exocrine

Pancréas
endocrine

TUMEURS DU PANCREAS EXOCRINE

Pancréatoblastome

Tumeur pseudopapillaire solide (Frantz)

Cystadénomes

Kystes malformatifs

.....

TUMEURS DU PANCREAS ENDOCRINE

PANCREATOBLASTOME

Très controversé car tumeur rare
« adénocarcinome infantile »

Benjamin et Wright: Existe-t-il?

Horie: 2 variantes pancréatoblastome ventral
et dorsal

Kissane: 2 types histologiques

*Type pleiomorphe: adénocarcinome infantile

-enfant de 3 à 16 mois

-masse volumineuse, lobulée, bien circonscrite

-Parfois élévation de l'AFP, LDH

-Histo: différenciation acineuse

-Pronostic global sombre

*Type Papillaire (kystique)-solide

TUMEUR SOLIDE PSEUDO-PAPILLAIRE

(Tumeur de Frantz)

Rare

Principalement adolescentes ou femmes jeunes

Selon Kissane, variante solide et papillaire du pancréatoblastome

Masse volumineuse (≥ 10 cm) kystique et solide

Microscopie: *Etudes ultrastructurales en faveur de
l'origine canalaire

*Parfois des granules en faveur de
l'origine acineuse

Considérée comme une tumeur de bas grade de malignité

CYSTADENOME

Tumeur liquidienne à paroi et épithélium propres ne communiquant pas avec les conduits pancréatiques

Pauci ou asymptomatiques: dans 1/3 des cas, découverte fortuite

Deux types:

Séreux	Mucineux
Micro et Multikystique	Macrokystique
Multiloculaire	Uni ou Pauciloculaire
Calcifications centrales	Calcifications périphériques
Dégénérescence rarissime	Dégénérescence en cystadenocarcinome
ACE < 5 ng/ml	ACE > 400 ng/ml

KYSTES MALFORMATIFS

Congénital simple

Dermoïde

Hamartome

Duplication duodenale intrapancréatique

TRAITEMENT

*Tumorectomie

(Pancreatoblastome:

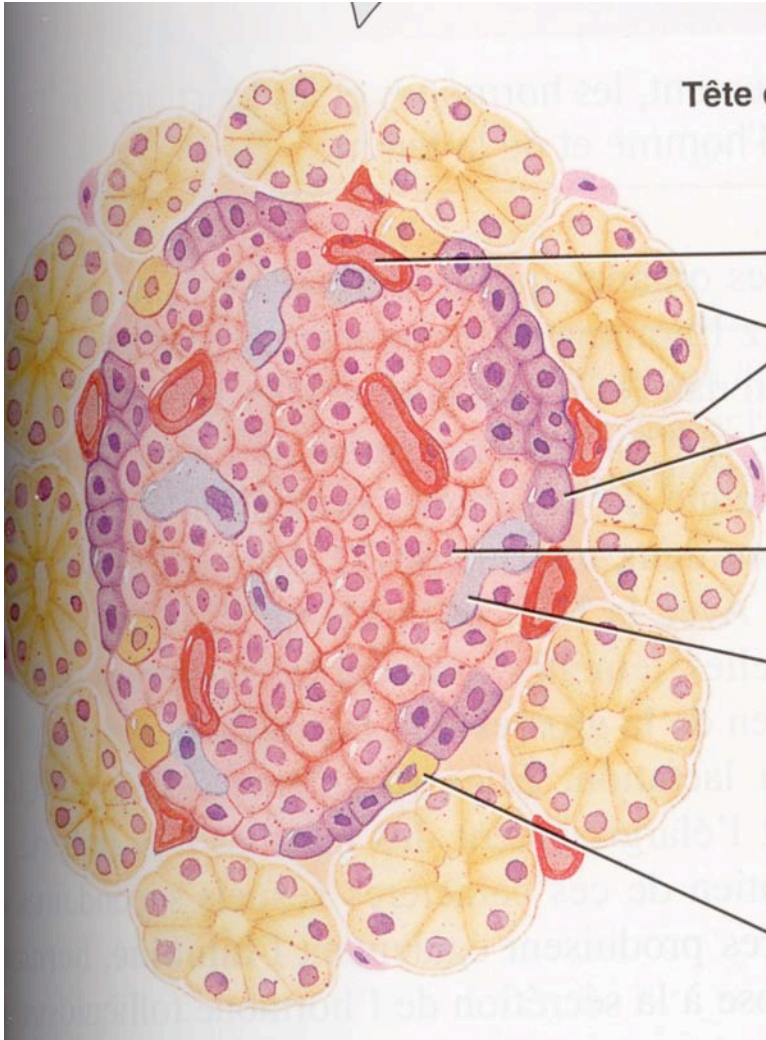
Willnow U et coll. Europ J Pediatr Surg 1995)

*Exérèse systématisée:

*Duodéno-pancréatectomie (Tumeur de la tête)

*Pancréatectomie corporéocaudale
avec conservation splénique

TUMEURS ENDOCRINES



Ilots pancréatiques

Cellule alpha (20%): glucagon

Cellule bêta (70%): insuline

Cellule delta (5%): somatostatine

L

L

U

Cellule PP: polypeptide pancréatique

L

E

S

Fonctionnelles ou
Non fonctionnelles

Sporadiques ou
Prédisposition génétique:

Néoplasie endocrinienne multiple (Ch 11q13)

Maladie de Von Hippel Lindau (Ch 3p35)

(Langrehr JM et coll. J Pediatr Surg 2007)

Habituellement **diagnostic tardif** car
de petite taille et
d'évolution lente

PRINCIPALES TUMEURS

INSULINOME (cellules bêta):

Petite tumeur bénigne

80% au niveau du corps ou de la queue du pancréas

Hypoglycémie

GASTRINOME (cellules G):

Tumeur souvent maligne (25% dans le cadre de NEM1)

Siégeant habituellement au niveau de la tête du pancréas

Hyperchlorydrie

(Syndrome de Zollinger-Ellison)

VIPOME (cellules à VIP)

Tumeur souvent maligne > 3cm

« Choléra pancréatique » ou Syndrome de Verner-Morrisson

GLUCAGONOME (cellules alpha):

Erythème nécrotique migrateur, stomatite

Amaigrissement par hypercatabolisme

PRINCIPES THERAPEUTIQUES

Indications complexes à discuter au cas par cas
associant:

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

TRAITEMENT DE LA TUMEUR:

Tumeur localisée: exérèse

Tumeur avec extension régionale: chimiothérapie puis
chirurgie

Tumeur avec métastases:

si résécables: enlever à visée symptomatique

si non résécables:

stables: surveiller

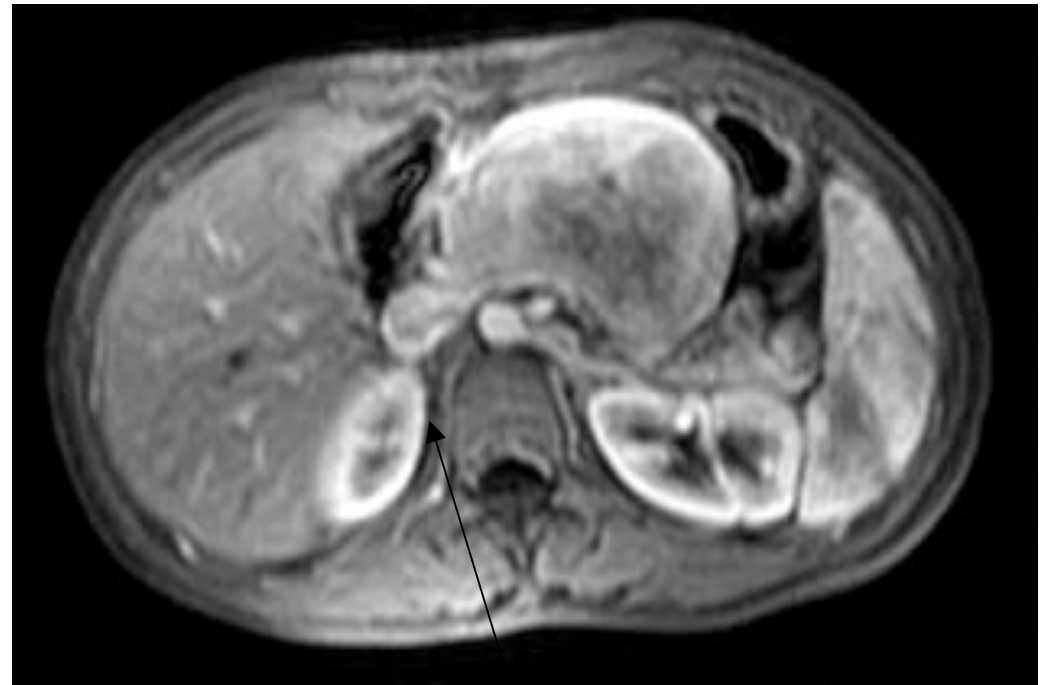
évolutives: chimiothérapie générale ou locale
parfois discuter Tr Hépatique

QUELQUES CAS CLINIQUES

Coralie, 14 ans,
Gêne épigastrique



IRM



VCI

TUMORECTOMIE COELIOSCOPIQUE

Anatomie Pathologique: Tumeur solide pseudo-papillaire

SUITES: très troublées

J 14: Drainage externe d'un faux-Kyste du pancréas

J 90: Kystogastrostomie endoscopique (double pig tail)

M 14: Etat clinique normal

Julie, 13 ans
Douleurs abdominales
Vomissements



Scanner

DUODENO-PANCREATECTOMIE CEPHALIQUE

Anatomie Pathologique:
Tumeur solide pseudo-
papillaire remaniée avec
hémorragie intra-tumorale



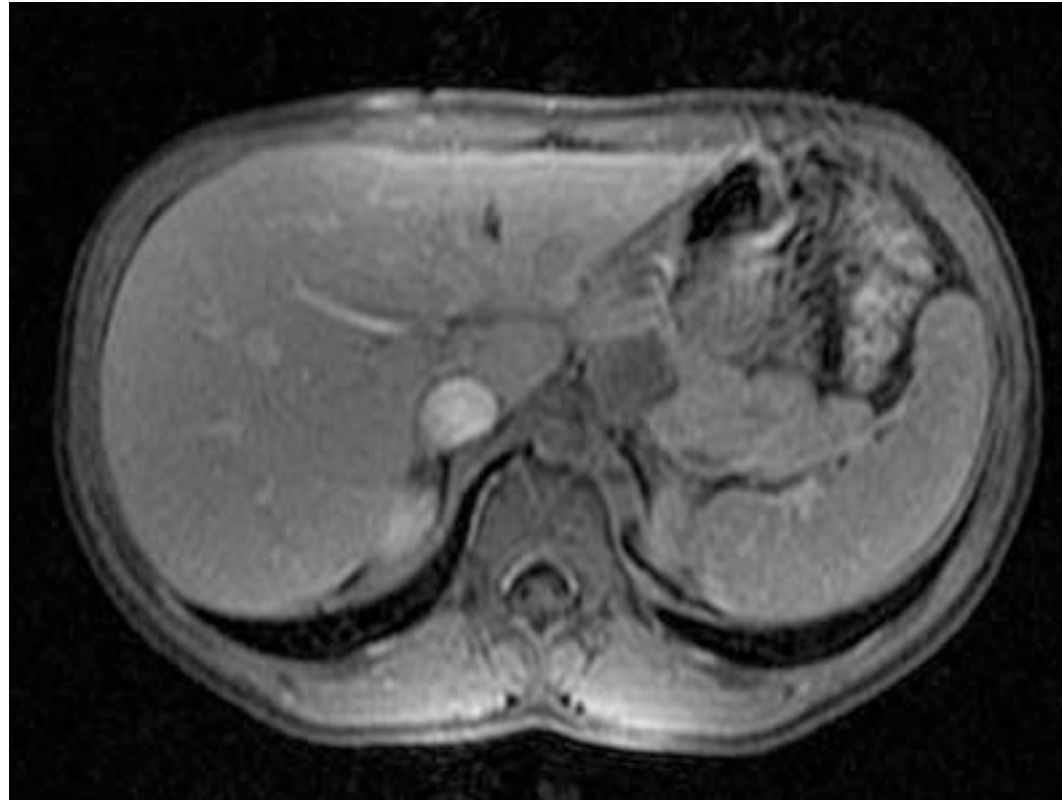
SUITES immédiates simples

M 3: Pancréatite aigue rapidement résolutive

M 16: Insuffisance pancréatique externe

M 20: Diabète insulino-dépendant

Nicolas, 12 Ans, découverte fortuite



IRM

PANCREATECTOMIE CORPOREO-CAUDALE

avec conservation splénique

Anatomie Pathologique: Tumeur pseudo-papillaire
solide

SUITES immédiates Simples (sortie à J10)

A 1 AN: Aucune symptomatologie

Pancréas sans particularité à l'échographie