

Carcinome sarcomatoïde du pancréas: à propos d'une nouvelle observation Sarcomatoïd carcinoma of the pancreas: A case report

Salwa Belhabib^{1,2}, Amine Azami^{1,2}, Adil Boudhas^{1,2}, Mohamed Oukabli^{1,2},
Abderrahmane Al Bouzidi^{1,2}

¹Service d'Anatomie pathologique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat-Maroc

²Faculté de médecine et de pharmacie, Université Mohamed V, Rabat-Maroc

Résumé: Le carcinome sarcomatoïde du pancréas est une tumeur maligne rare, caractérisée par la coexistence d'une composante sarcomatoïde prédominante associée à un contingent adénocarcinomateux bien différencié. Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 44 ans, hospitalisée pour des épigastralgies transfixiantes évoluant depuis un mois, avec conservation de l'état général. L'échographie et la tomodynamométrie abdominale concluaient à une masse pancréatique solide de la queue envahissant le hile splénique. Le geste opératoire avait consisté en une spléno-pancréatectomie caudale et l'examen anatomopathologique de la pièce révélait un carcinome sarcomatoïde du pancréas. Une chimiothérapie adjuvante été instauré. La patiente est décédée après 6 mois.

Mots clés: Carcinome sarcomatoïde – pancréas - différenciation épithéliale

Date of Submission: 28-07-2019

Date of Acceptance: 13-08-2019

I. Introduction

Le carcinome sarcomatoïde du pancréas est une tumeur rare biphasique et agressive de mauvais pronostic, caractérisé par la coexistence d'une composante prédominante de cellules d'allure sarcomatoïde associée à une composante épithéliale bien différenciée.

II. Patient et observation

Nous rapportons le rare cas d'une femme de 44 ans ayant comme antécédents une leiomyomectomie utérine, et qui consulte pour des épigastralgies à irradiations postérieurs, avec conservation de l'état général. L'examen clinique était sans particularité. L'échographie abdominale a montré la présence d'un nodule hétérogène assez bien limitée de 5,6 cm sur 5,6cm au niveau de la queue du pancréas. La TDM abdominale a révélé un processus lésionnel hypodense de la queue du pancréas mesurant 7,5 cm sur 4,5 cm arrivant au contact de la rate, du rein et de la surrénale gauche avec adénopathies latéro-aortique et inter aortico-cave avec une très probable extension vasculaire (Fig. 1). Biologiquement, il existait une anémie normochrome normocytaire à 9,4 g/dl, une vitesse de sédimentation accélérée à 58mm la première heure, la CRP était à 15 mg/l et les marqueurs tumoraux (ACE et CA 19-9) étaient négatifs. Le bilan d'extension locorégional et à distance ne montrait pas de lésion hépatique ou de localisation secondaire pulmonaire. La patiente fut opérée.

A l'exploration, il existait une tumeur de la queue du pancréas avec envahissement du hile splénique. Une spléno-pancréatectomie caudale a été réalisé avec des suites opératoires simples.

Macroscopiquement on a reçu une pièce de spléno-pancréatectomie caudale orientée siège d'une masse blanchâtre comportant des remaniements nécrotiques et hémorragiques de 7,5x6,2x6 cm qui occupe la totalité de la queue du pancréas envahissant le hile splénique avec liseré de parenchyme pancréatique normal correspondant à la limite de résection (Fig. 2). L'analyse histologique montrait une prolifération biphasique. La première composante est sarcomatoïde faite de nappe diffuse de cellules fusiformes et ovalaires dotées de noyaux allongés à chromatine vésiculaire montrant plusieurs figures de mitoses atypiques, le cytoplasme est éosinophile peu abondant avec des limites cytoplasmiques indistinctes. La deuxième composante montre un adénocarcinome bien différencié. Le stroma tumoral est desmoplastique (Fig. 3). L'étude immunohistochimique montrait un marquage positif et intense, aussi bien des cellules fusiformes que des foyers bien différenciés aux marqueurs épithéliaux (Cytokératine AE1 et AE3, la cytokératine 19, EMA) les cellules tumorales sont négatives aux marqueurs mésenchymateux (Desmine, CD 117 et CD34). Le diagnostic de carcinome sarcomatoïde du pancréas était porté. Une chimiothérapie adjuvante à base de Gemcitabine été commencé. La patiente est malheureusement décédée après 6 mois.

III. Discussion

Le carcinome sarcomatoïde du pancréas est une tumeur rare et agressive, de mauvais pronostic avec une médiane de survie estimée à 6 mois. Il touche les hommes et les femmes de façon égale et survient souvent chez les sujets âgés vers la sixième décennie [1]. La symptomatologie clinique dépend du siège et de la taille de la tumeur et ne diffère en rien des carcinomes canaux du pancréas [2], dans notre cas les épigastralgies transfixiantes dominées le tableau clinique. Cependant, Les marqueurs tumoraux (ACE et CA19-9), comme chez notre patiente, sont négatifs dans plus de 80% des cas [3].

Sur le plan radiologique, la tumeur prend un aspect hypodense au scanner, hypointense à l'IRM, du fait du stroma desmoplastique résultant, qui est peu perfusé en comparaison avec le parenchyme pancréatique normal. Après injection du produit de contraste la lésion est hypodense avec un rehaussement périphérique du produit de contraste évident dans la phase veineuse portale. Ils peuvent prendre un aspect kystique et simulé une lésion kystique du pancréas, cet aspect se traduit sur le plan histologique par une nécrose centrale avec tissu tumoral périphérique vivace [3].

Sur le plan anatomopathologique le carcinome sarcomatoïde prend, à la coupe, un aspect solide avec des remaniements hémorragiques et nécrotiques. L'étude histologique trouve une prolifération faite de cellules fusiforme atypique dotées d'un noyau hyperchromatique parfois nucléolé avec quelques mitoses atypiques, cette prolifération est associée après un bon échantillonnage à des foyers d'adénocarcinome bien différenciés. Ces cellules n'expriment pas les marqueurs mésenchymateux (desmine, vimentine, CD117), et expriment de façon constante les marqueurs épithéliaux (Cytokératine AE1 et AE3, la cytokératine 19, EMA) [4]. Dans notre observation, cette prolifération tumorale était bien d'origine épithéliale car elle présentait une positivité aux cytokératines et à l'EMA. La recherche constante de la mutation K-Ras suggère que cette composante tumorale dérive des cellules canaux pancréatiques [5]. Dans la classification OMS le carcinome sarcomatoïde du pancréas est une variante de l'adénocarcinome canalaire pancréatique [6].

Le traitement du carcinome sarcomatoïde du pancréas répond aux mêmes objectifs et modalités que celui des adénocarcinomes canaux du pancréas [7].

Le carcinome sarcomatoïde est de mauvais pronostic avec une médiane de survie estimée à 6 mois [7].

IV. Conclusion

Le carcinome sarcomatoïde du pancréas est une tumeur rare, c'est une variante de l'adénocarcinome canalaire du pancréas dans la nouvelle classification OMS. Son traitement est identique à celui de l'adénocarcinome canalaire avec lequel ils partagent un pronostic assez sombre.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1]. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella C, Sobin H. World Health Organization Typing of Tumours of the Exocrine Pancreas. 2nd Ed. Berlin: Springer-Verlag; 1996.p. 17-8.
- [2]. Pan ZG, Wang B (2007). Anaplastic carcinoma of the pancreas associated with a mucinous cystic adenocarcinoma. A case report and review of the literature. JOP 8 Suppl 6:775-8
- [3]. Strobel O, Hartwig W, Bergmann F, et al (2011). Anaplastic pancreatic cancer: Presentation, surgical management, and outcome. Surgery 149:Suppl 2:200-8.
- [4]. Higashi M, Takao S, Sato. Sarcomatoïde carcinoma of the pancréas : A case report with immunohistochemical study. Pathology International 1999 ;49 :453-456.
- [5]. Hoorens A, Prenzel K, Lemoine NR, Kloppel G. Undifferentiated carcinoma of the pancreas: analysis of intermediate filament profile and Ki-ras mutations provides evidence of a ductal origin. J Pathol 1998 ; 185(1) :53-60.
- [6]. Fukushima N, Hruban RH, Kato Y, Klimstra DS, Kloppel G, Shimizu M and Terris B: Ductal adenocarcinoma variants and mixed neoplasms of the pancreas. In: World Health Organization Classification of Tumours of the Digestive System. Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH and Theise ND (eds). Vol 3. 4th edition. IARC Press, Lyon, pp292-295, 2010.
- [7]. Hartwig W, Hackert T, Hinz U, Hassenpflug M, Strobel O, Buchler MW, et al. Multivisceral resection for pancreatic malignancies: risk-analysis and long-term outcome. Ann Surg 2009;250:81-7.

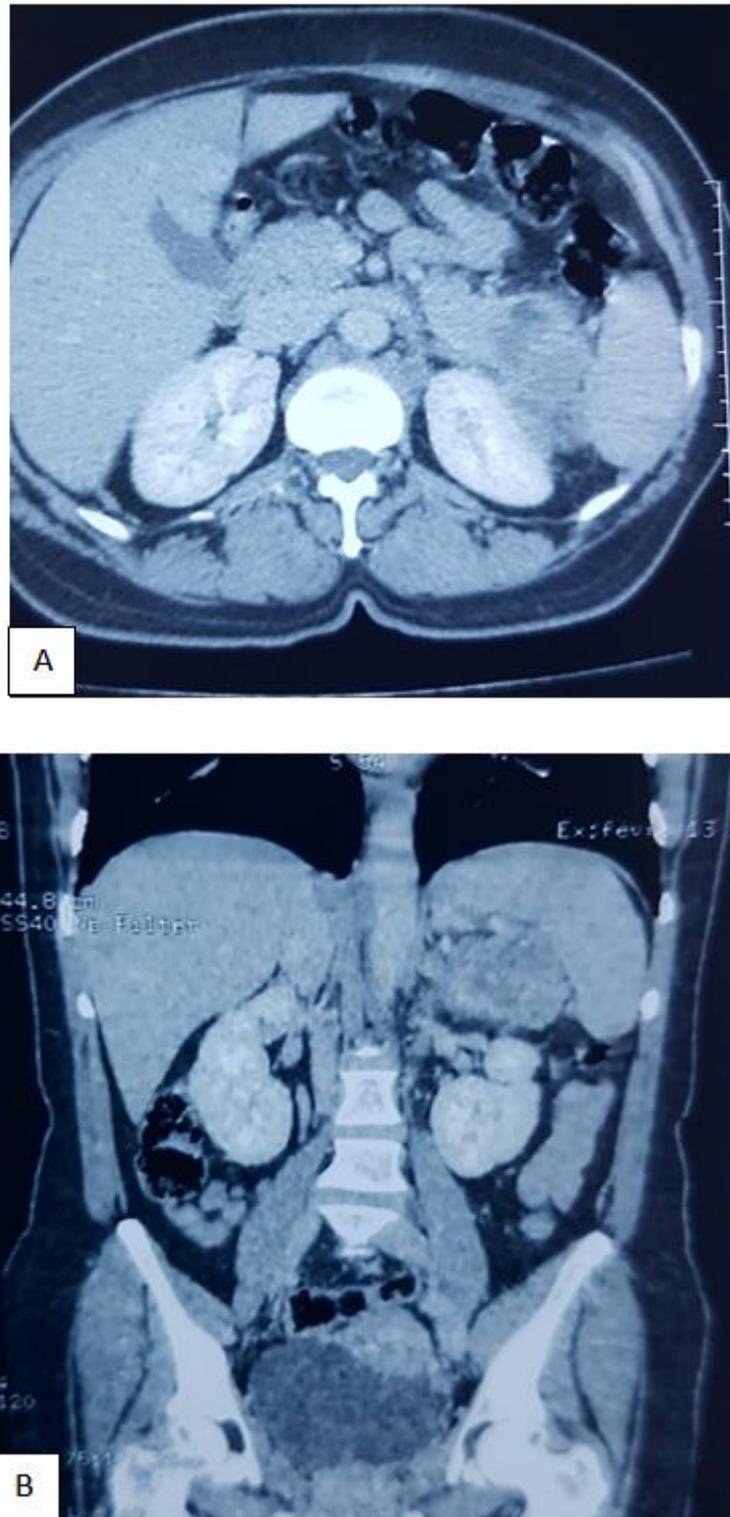


Figure 1: TDM abdominale, coupe axiale (A) et coronale (B), montrant une tumeur de la queue du pancréas au contact de la rate et du rein gauche.



Figure 2 : Tranche de section montrant la tumeur au dépend de la queue du pancréas et envahissant la rate.

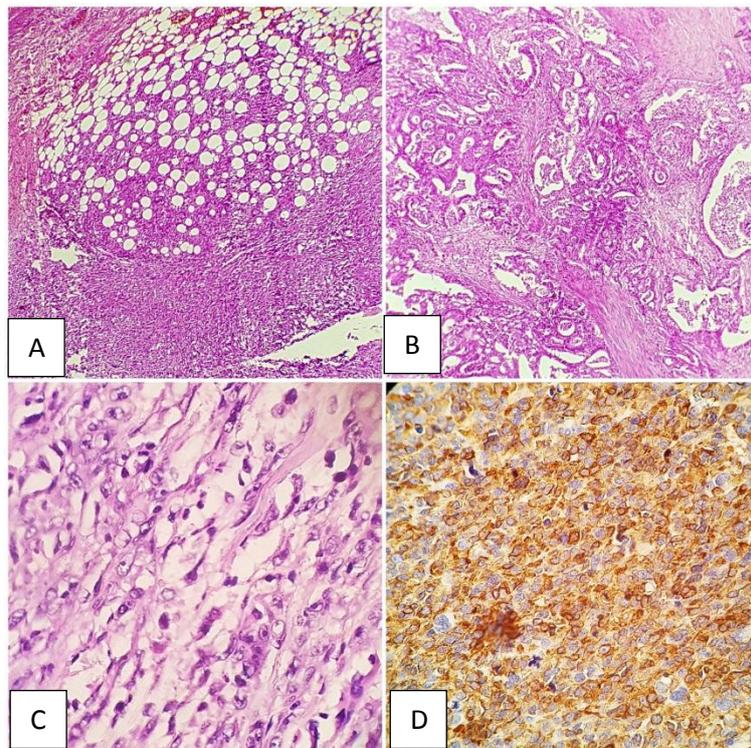


Figure 3: Prolifération tumorale faite d'une composante sarcomatoïde (HEX40) (A) (HEX100) (C), associés à une composante adénocarcinomeuse (HEX40) (B). Positivité de la composante sarcomatoïde à la cytokératine AE1/AE3 (D).

Salwa Belhabib." Carcinome sarcomatoïde du pancréas: à propos d'une nouvelle observation
Sarcomatoïd carcinoma of the pancreas: A case report. " IOSR Journal of Pharmacy and
Biological Sciences (IOSR-JPBS) 14.4 (2019): 10-13.