

La transformation kystique des acini : une nouvelle entité

Acinar cell cystadenoma: a new entity

Gaspard d'Assignies

Hôpital Beaujon-Université Paris Diderot, département de radiologie, 100, boulevard du Général Leclerc, 92110 Clichy, France

e-mail : <gaspard.dassignies@bjn.aphp.fr>

Résumé

La transformation kystique des acini (TKA) est une entité histologique d'individualisation récente. Sa nature néoplasique ou non néoplasique fait l'objet d'un débat mais son caractère bénin semble acquis, aucun cas de transformation maligne n'ayant été constaté. Elle touche préférentiellement la femme de la quarantaine mais des cas masculins et pédiatriques ont été rapportés. Les lésions sont découvertes de manière fortuite ou à l'occasion de douleurs abdominales, et le plus souvent confondues avec une tumeur intracanaléaire papillaire et mucineuse du pancréas (TIPMP) touchant les canaux secondaires. Le diagnostic est alors rétabli lors de l'analyse de la pièce de pancréatectomie. Une connaissance plus fine de l'aspect radiologique permettrait d'évoquer le diagnostic et d'éviter une chirurgie radicale. Dans sa forme la plus typique, il s'agit de formations kystiques intrapancréatiques multiples, sans communication visible avec le canal principal, regroupées en périphérie de la glande et contenant souvent des calcifications. La réalisation d'une biopsie chirurgicale semble encore nécessaire pour confirmer le diagnostic en attendant des études validant les critères d'imagerie ou le développement d'autres méthodes non invasives.

■ **Mots clés** : pancréas, transformation kystique des acini, TIPMP

Abstract

Acinar cystic cystadenoma (ACC) of the pancreas is a rare benign entity first described in 2002 and defined by histological criteria. It affects preferentially midlife women but cases of ACC have been reported in man and children. The lesions are discovered incidentally or secondary to abdominal pain and often misdiagnose as with branch-duct intraductal papillary mucinous neoplasms (IPMN). The diagnosis is then made by pathological analysis on surgical specimens. A better knowledge of the radiographic appearance would help to suggest the diagnosis and prevent extensive surgery. The typical appearance combines multiple clustered peripheral small pancreatic cysts, cysts containing calcifications without communication with the main pancreatic duct. A surgical biopsy remains necessary to confirm the diagnosis, pending studies on imaging criteria.

■ **Key words**: pancreas, acinar cell cystadenoma, IPMN

La découverte en imagerie d'une lésion kystique du pancréas est un événement de plus en plus fréquent. Cette augmentation est

due à l'amélioration des systèmes d'imagerie non invasive et au vieillissement de la population. La prévalence d'une lésion kystique en

**HEPATO-GASTRO
et Oncologie digestive**

Tirés à part : G. d'Assignies

Pour citer cet article : d'Assignies G. La transformation kystique des acini : une nouvelle entité. *Hépatogastro* 2014 ; 21 : 119-124. doi : 10.1684/hpg.2014.0982

imagerie en coupes se situe, selon les dernières études [1-4], quelque part entre 2,5 et 20 %.

“ La prévalence d'une lésion kystique pancréatique en imagerie en coupes se situe quelque part entre 2,5 et 20 % ”

Les 3 principales lésions kystiques reséquées sont la tumeur intracanaulaire papillaire et mucineuse (TIPMP), le cystadénome mucineux et le cystadénome séreux [5]. Les deux premières lésions sont à risque de transformation maligne et justifient dans un certain nombre de cas un traitement chirurgical. Le cystadénome séreux, quant à lui, est une lésion bénigne dont la résection relève le plus souvent de l'absence de caractérisation radiologique préopératoire. Cette caractérisation est donc un élément essentiel dans la prise en charge des lésions kystiques du pancréas.

C'est dans ce contexte qu'une nouvelle entité anatomopathologique a été décrite en 2002, la transformation kystique des acini (TKA). Il s'agit d'une affection bénigne, le plus souvent confondue en préopératoire avec une TIPMP des canaux secondaires.

“ La transformation kystique des acini est une affection bénigne, le plus souvent confondue en préopératoire avec une tumeur intracanaulaire papillaire et mucineuse des canaux secondaires ”

Son incidence est inconnue, supposée faible. Elle fait cependant l'objet d'un nombre croissant de cas rapportés dans la littérature ces dernières années [6-15]. Les données proviennent de séries chirurgicales et représentent donc possiblement les formes les plus « florides ». Il s'agit d'une affection d'évolution lente pouvant rester totalement asymptomatique. Il est donc probable qu'elle soit sous-diagnostiquée.

Pathologie

Le diagnostic de TKA répond à une définition histologique. Il est posé devant des kystes bordés par un épithélium constitué de cellules acinaires, régulières, sans atypie [6]. Elles se présentent macroscopiquement comme des formations kystiques uniques ou multiples, uni- ou multiloculaires à paroi fine, nacréée et au contenu le plus souvent citrin, non mucineux. Leur taille est variable, allant de 0,2 à 15 cm (moyenne = 5,4 cm). La communication avec le canal principal n'est pas visible. Le parenchyme pancréatique au pourtour de la lésion est peu remanié.

“ Ce sont des formations kystiques uniques ou multiples, uni- ou multiloculaires à paroi fine, nacréée et au contenu le plus souvent citrin, non mucineux, de taille variable, allant de 0,2 à 15 cm sans communication avec le canal principal ”

L'analyse cytologique ou des microbiopsies réalisées sous échoendoscopie ne permet pas de faire le diagnostic. Il n'est en effet pas possible d'apprécier l'architecture kystique et de différencier des cellules acinaires lobulaires normales de celles bordant les kystes par ces méthodes.

“ Les kystes sont bordés par des cellules acinaires de morphologie quasi normale ”

Microscopiquement, les kystes se situent le plus souvent au centre de lobules distendus. Des calcifications ou des concrétions protéiques peuvent être visibles dans la lumière des kystes. Ils sont bordés par des cellules acinaires de morphologie quasi normale (*figure 1*). Ces cellules présentent cependant l'expression additionnelle d'une cytokératine (CK7) normalement restreinte aux cellules canaliculaires. Il n'est jamais visualisé d'aspect suspect de malignité : les noyaux sont réguliers, sans atypie, il n'est pas observé de mitose, l'index de prolifération (MIB1-Ki67) est très bas (< 1 %).

“ Des calcifications ou des concrétions protéiques peuvent être visibles dans la lumière des kystes ”

Les différentes dénominations (transformation kystique des acini, cystadénome acinaire) illustre bien l'ambiguïté qui existe quant à la nature dégénérative/malformative ou néoplasique de cette entité [7, 8].

Une analyse récente montrant une inactivation aléatoire du chromosome X [8], plaide plutôt en faveur d'une origine non néoplasique. L'évolutivité clinique extrêmement favorable, l'absence de critère histologique de malignité ou de transformation décrits sont également des arguments dans ce sens.

Clinique et évolution

36 cas de TKA ont été décrits dans la littérature [6-15]. Il existe une prédominance féminine nette (H/F 1:2, 5-3) et l'âge moyen de découverte se situe dans la 4^e décennie. Un cas pédiatrique a été rapporté et 4 cas sur 10 de la série de

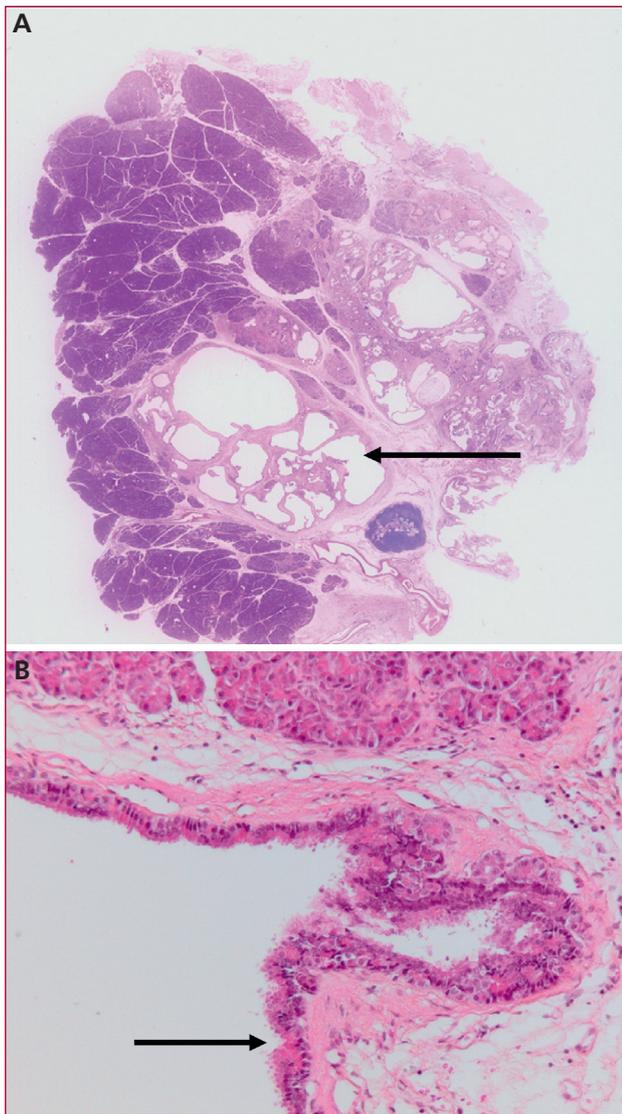


Figure 1. Pancréatectomie caudale-Hématoxyline-éosine. A) Kystes intralobulaires à lumière anfractueuse de différentes tailles (flèche). B) Les kystes sont bordés par des cellules acineuses au cytoplasme éosinophile, régulières sans atypie (flèche).

Khor *et al.* avaient moins de 35 ans [7, 13]. Les patients sont souvent symptomatiques présentant des douleurs abdominales de type pancréatique dans deux tiers des cas. La physiopathologie de ces douleurs est inconnue ; il n'existe pas de signe de pancréatite aiguë obstructive en histologie et un seul cas de pancréatite aiguë clinique a été rapporté [11].

“ Il existe une prédominance féminine nette et l'âge moyen de découverte se situe dans la 4^e décennie. Les patients ont des douleurs pancréatiques dans deux tiers des cas ”

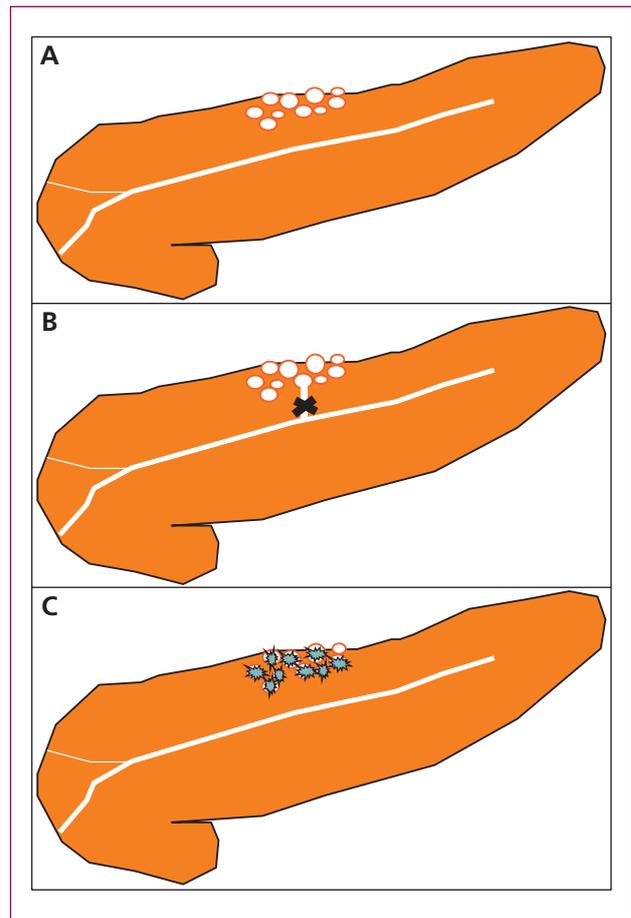


Figure 2. Représentation des principaux signes IRM et TDM retrouvés dans la transformation kystique des acini. A) Multiples kystes accolés, regroupés en périphérie de la glande. Parenchyme pancréatique normal par ailleurs, canal principal non dilaté. B) Absence de communication entre les kystes et le canal pancréatique principal. C) Présence de calcifications au sein des kystes.

La découverte est fortuite dans 1/3 des cas, soit par visualisation en imagerie d'une lésion kystique conduisant à la chirurgie, soit sur l'analyse d'une pièce de résection pancréatique chez des patients opérés pour une autre lésion. Le tabac et l'alcool ne semblent pas jouer un rôle prédisposant. Aucun des patients atteints ne présentait de mucoviscidose, de syndrome de von Hippel-Lindau ou de maladie kystique hépatorénale. Le suivi des patients porteurs d'une TKA révèle un bon pronostic. En effet, aucun cas de récurrence locale, d'extension à distance ou de transformation maligne n'a été décrit à ce jour.

“ Aucun cas de récurrence locale, d'extension à distance ou de transformation maligne n'a été décrit à ce jour ”

Imagerie

L'aspect des transformations kystique des acini en imagerie a été jusqu'ici peu étudié. La présentation semble polymorphe, les kystes pouvant être uniques ou multiples, localisés ou diffus, uni- ou multiloculaires [7, 12, 13, 15]. On peut cependant dégager certaines caractéristiques sémiologiques (*figure 2*). Les lésions sont en majorité situées dans la tête du pancréas, en particulier dans le crochet (60 %). Les kystes présentent des parois fines non

rehaussées après injection de contraste. Ils contiennent souvent du matériel protéique dense voire des calcifications visible au TDM. La communication avec le canal principal n'est pratiquement jamais mise en évidence en TDM ou en IRM. Le canal principal n'est pas dilaté. La présentation la plus caractéristique est celle de lésions multiloculaires diffuses composées de grappes de petits kystes regroupées en périphérie de la glande (*figure 3*). La TDM et l'IRM sont complémentaires. L'aspect en échographie est très peu documenté. L'analyse

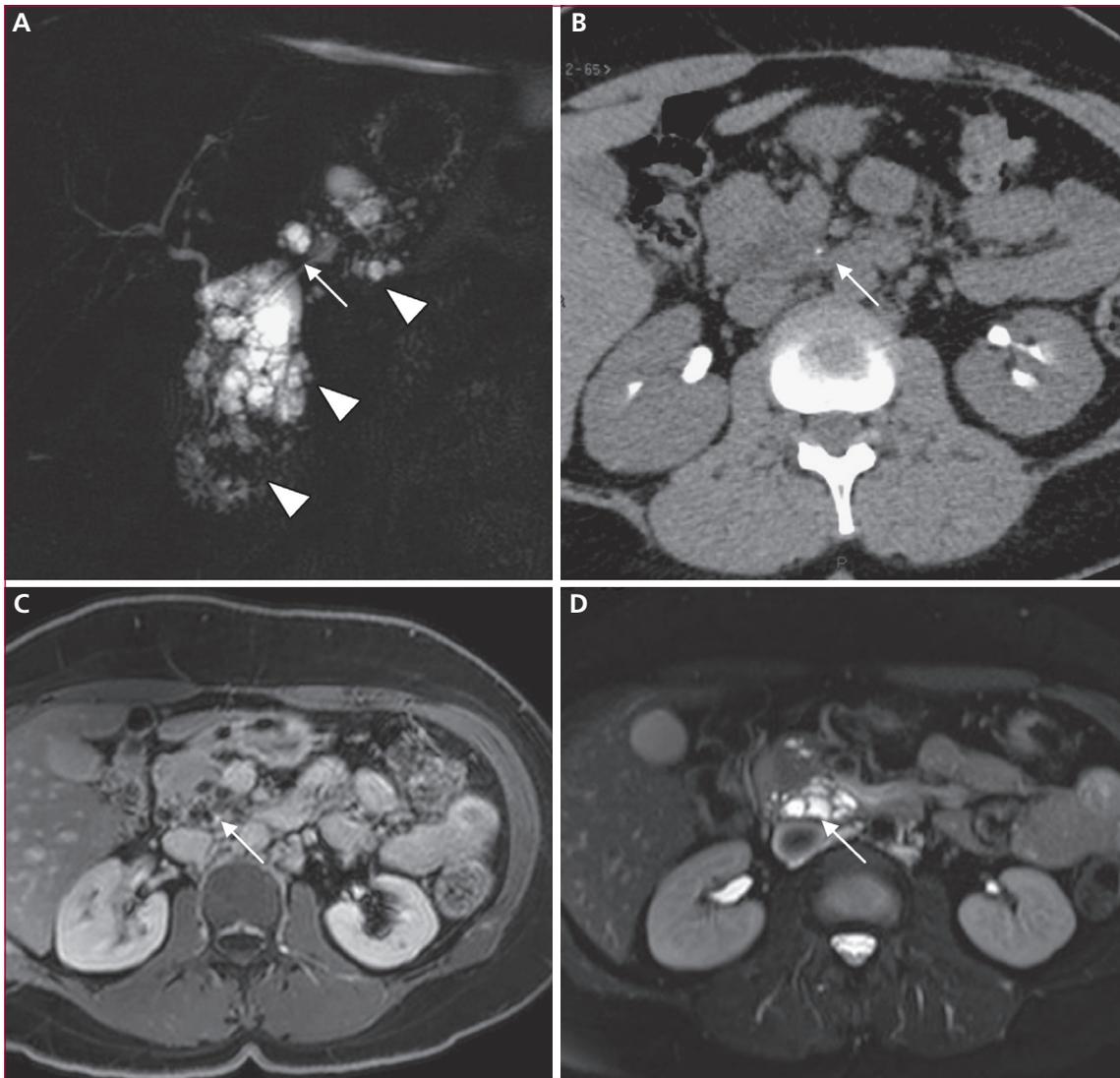


Figure 3. Patiente de 45 ans, suspicion de TIPMP dégénérée. Biopsie chirurgicale pour doute diagnostique : transformation kystique des acini. A) Cholangio-wirsungo IRM 2D montrant de multiples formations kystiques (tête de flèche) de taille variable réparties sur l'ensemble de la glande, sans dilatation du canal pancréatique principal (flèche). B) TDM sans injection de contraste : fine calcification visible au sein d'un kyste en périphérie du crochet pancréatique (flèche). C, D) IRM axial T1 après injection de gadolinium et axial T2 avec saturation de la graisse montrant de multiples kystes accolés, regroupés en périphérie du crochet pancréatique (flèche).

biochimique du liquide des kystes par ponction échographique ne semble pas spécifique [7].

“ La présentation la plus caractéristique est celle de lésions multiloculaires diffuses composées de grappes de petits kystes regroupées en périphérie de la glande ”

Un diagnostic différentiel difficile

Le diagnostic différentiel principal de la TKA dans sa forme multiloculaire est celui de TIPMP des canaux secondaires. Ceci pose problème puisque cette dernière justifie parfois la réalisation d'une chirurgie pancréatique radicale en raison de son potentiel de dégénérescence. Cette chirurgie s'accompagne d'un morbi-mortalité non négligeable que ne justifie pas la TKA.

D'après notre expérience et les cas rapportés dans la littérature, il semble que l'analyse de la TDM et de l'IRM permette de différencier ces deux entités dans un certain nombre de cas. L'absence de communication franche des kystes avec le canal pancréatique principal associée à une multitude de petits kystes périphériques et des calcifications doit faire évoquer le diagnostic. Il faut cependant garder en tête que chaque élément de description pris isolément a peu de valeur en soi. Les calcifications sont visibles dans 11 à 16 % des TIPMP des canaux secondaires [16, 17], et la communication avec le canal principal n'est pas toujours mise en évidence dans cette maladie. C'est l'association des signes qui permet de poser le diagnostic de TKA.

Dans les formes multiloculaires uniques, le diagnostic de cystadénome séreux est parfois suspecté mais la cicatrice centrale est manquante et les septa ne se rehaussent pas. La présentation kystique uniloculaire unique pose quant à elle le problème du diagnostic différentiel avec le pseudokyste, le cystadénome mucineux ou le cystadénome séreux macrokystique.

La réalisation d'une biopsie chirurgicale semble pour l'instant nécessaire en cas de doute diagnostique avec une maladie à potentiel dégénératif. L'augmentation des cas rapportés ces dernières années peut faire penser qu'il ne s'agit pas d'une maladie exceptionnelle. Son caractère bénin justifierait une meilleure documentation des critères diagnostics en imagerie voire le développement d'autres méthodes d'exploration.

“ L'absence de communication franche des kystes avec le canal pancréatique principal associée à une multitude de petits kystes périphériques doit faire évoquer le diagnostic ”

Take home messages

- Entité rare dont la nature malformative ou néoplasique bénigne n'est pas clairement établie.
- Définition histologique : kystes bordés par des cellules acinaires sans critère de malignité.
- Le patient type est une femme dans la 4^e décennie présentant des douleurs abdominales.
- L'évolution est très lente, sans transformation ni récurrence après chirurgie.
- Le principal diagnostic différentiel radiologique est la TIPMP des canaux secondaires.
- L'imagerie met en évidence des formations kystiques intrapancréatiques souvent multiples, calcifiées, sans communication visible avec le canal principal.
- La reconnaissance du diagnostic en imagerie permettrait d'éviter une chirurgie radicale.

Liens d'intérêts : l'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article. ■

Références

Les références importantes apparaissent en gras.

1. de Jong K, Nio CY, Hermans JJ, *et al.* High prevalence of pancreatic cysts detected by screening magnetic resonance imaging examinations. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2010 ; 8 : 806-11.
2. Laffan TA, Horton KM, Klein AP, *et al.* Prevalence of unsuspected pancreatic cysts on MDCT. *AJR Am J Roentgenol* 2008 ; 191 : 802-7.
3. Lee KS, Sekhar A, Rofsky NM, Pedrosa I. Prevalence of incidental pancreatic cysts in the adult population on MR imaging. *Am J Gastroenterol* 2010 ; 105 : 2079-84.
4. Zhang XM, Mitchell DG, Dohke M, Holland GA, Parker L. Pancreatic cysts: depiction on single-shot fast spin-echo MR images. *Radiology* 2002 ; 223 : 547-53.
5. Sakorafas GH, Smyrniotis V, Reid-Lombardo KM, Sarr MG. Primary pancreatic cystic neoplasms of the pancreas revisited. Part IV: rare cystic neoplasms. *Surg Oncol* 2012 ; 21 : 153-63.
6. Zamboni G, Terris B, Scarpa A, *et al.* Acinar cell cystadenoma of the pancreas: a new entity? *Am J Surg Pathol* 2002 ; 26 : 698-704.
7. Khor TS, Badizadegan K, Ferrone C, *et al.* Acinar cystadenoma of the pancreas: a clinicopathologic study of 10 cases including multilocular lesions with mural nodules. *Am J Surg Pathol* 2012 ; 36 : 1579-91.
8. Singhi AD, Norwood S, Liu TC, *et al.* Acinar cell cystadenoma of the pancreas: a benign neoplasm or non-neoplastic ballooning of acinar and ductal epithelium? *Am J Surg Pathol* 2013 ; 37 : 1329-35.
9. Albores-Saavedra J. Acinar cystadenoma of the pancreas: a previously undescribed tumor. *Ann Diagn Pathol* 2002 ; 6 : 113-5.
10. Chatelain D, Paye F, Mourra N, *et al.* Unilocular acinar cell cystadenoma of the pancreas an unusual acinar cell tumor. *Am J Clin Pathol* 2002 ; 118 : 211-4.

11. Couvelard A, Terris B, Hammel P, et al. Acinar cystic transformation of the pancreas (or acinar cell cystadenoma), a rare and recently described entity. *Ann Pathol* 2002 ; 22 : 397-400.

12. Gumus M, Ugras S, Algin O, Gundogdu H. Acinar cell cystadenoma (acinar cystic transformation) of the pancreas: the radiologic-pathologic features. *Korean J Radiol* 2011 ; 12 : 129-34.

13. McEvoy MP, Rich B, Klimstra D, Vakiani E, La Quaglia MP. Acinar cell cystadenoma of the pancreas in a 9-year-old boy. *J Pediatr Surg* 2010 ; 45 : e7-9.

14. Pesci A, Castelli P, Facci E, Romano L, Zamboni G. Primary retroperitoneal acinar cell cystadenoma. *Hum Pathol* 2012 ; 43 : 446-50.

15. Wolf AM, Shirley LA, Winter JM, et al. Acinar cell cystadenoma of the pancreas : report of three cases and literature review. *J Gastrointest Surg* 2013 ; 17 : 1322-6.

16. Kawamoto S, Lawler LP, Horton KM, Eng J, Hruban RH, Fishman EK. MDCT of intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas: evaluation of features predictive of invasive carcinoma. *AJR Am J Roentgenol* 2006 ; 186 : 687-95.

17. Rautou PE, Levy P, Vullierme MP, et al. Morphologic changes in branch duct intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: a midterm follow-up study. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2008 ; 6 : 807-14.