

# Tumeurs kystiques du pancréas

*Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie de Lorraine (ONCOLOR), d'Alsace (CAROL) et de Franche-Comté (ONCOLIE) conformément aux données acquises de la science au 8 décembre 2015.*

## 1. Généralités

- Ce référentiel présente la démarche diagnostique et thérapeutique devant une tumeur kystique du pancréas (TKP). Nous ne traiterons que des lésions les plus fréquentes :
  - cystadénome séreux
  - cystadénome mucineux
  - Tumeur Intra Papillaire et Mucineuse du Pancréas (TIPMP)
  - Tumeur Pseudo-Papillaire et Solide (TPPS) ou tumeur de Frantz.
- Nous ne traiterons pas des lésions moins fréquentes (ni des lésions bénignes) :
  - faux kyste du pancréas
  - tumeur endocrine kystique
  - adénocarcinome kystique
  - pancréatoblastome
  - tératome et kyste desmoïde
  - tumeurs kystiques à cellules acineuses
  - métastases pancréatiques kystiques.

## 2. Anatomopathologie

- **Le matériel recueilli** (souvent entre 2 et 5 mL avec ou sans microfragments tissulaires) est partagé entre l'analyse biochimique et la cytopathologie.
- **L'analyse biochimique** nécessite du matériel frais, liquidien, recueilli dans un tube sec (1 à 2 mL). Lorsque le matériel recueilli est minime, il faut favoriser le dosage de l'ACE (0,5 mL suffisent), très utile dans la distinction entre tumeur mucineuse et non mucineuse.
- Afin d'optimiser le résultat de **l'analyse cytologique monocouche**, le matériel recueilli doit être immédiatement éjecté de l'aiguille directement dans le milieu de transport, qui contient un fixateur fibrinolytique et hémolytique (CYTOLYT<sup>®</sup> ou CYTORICH<sup>®</sup> entre autres) pour analyse en technique monocouche. La fixation immédiate du matériel assure une conservation cellulaire optimale.
- Avant la réalisation des lames cytologiques, toute particule visible à l'œil nu doit être récupérée et incluse en paraffine pour analyse sur coupe histologique (technique du cytobloc – SHANDON CYTOBLOC<sup>®</sup> Thermo Electron Corporation), permettant de réaliser plus facilement des immunomarquages.
- Les lames cytologiques sont colorées selon la coloration de Papanicolaou et au PAS ou Bleu

Alcian (colorations des mucines).

- Les étalements conventionnels (séchés et colorés au MGG ou immédiatement fixés au spray et colorés au Papanicolaou) **ne sont pas recommandés lorsque le matériel est peu abondant**, en raison de leur paucicellularité et de la variabilité de leur qualité.
- Le cytopathologiste doit disposer de tous les **renseignements nécessaires** pour la démarche diagnostique :
  - les antécédents du malade
  - la clinique
  - les résultats de l'imagerie/échoendoscopie
  - si possible les résultats du dosage biochimique
  - le trajet de l'aiguille de cytoponction (transgastrique ou transduodénale)
  - l'aspect du liquide de ponction (mucoïde, filant, hémorragique, aqueux...)
  - hypothèses diagnostiques.

### 3. Informations minimales pour présenter un dossier de tumeur kystique du pancréas en RCP

- Mode de diagnostic
- Données sociodémographiques
- Etat général, indice OMS, comorbidités
- Antécédents familiaux (dont endocriniens)
- Description des symptômes éventuels
- Les résultats du scanner thoraco-abdominal, de l'IRM pancréatique et de l'échoendoscopie éventuelle.

### 4. Bilan minimal initial

- Ce référentiel a été élaboré en intégrant la [recommandation](#) produite par la Société Française de Chirurgie Digestive (SFCD) et l'Association de Chirurgie Hépatobiliaire et de Transplantation Hépatique (ACHBT) intitulée "**Cancérologie digestive : pratiques chirurgicales**". Elle a reçu le label INCa-HAS en février 2009. Le texte argumenté des recommandations ([version longue](#)) est disponible sur le site de l'[INCa](#) ainsi qu'une [version synthétique](#).
- **Bilan sanguin** : il n'existe pas de bilan discriminant à orientation diagnostique.
- **Bilan d'imagerie** :
  - **échographie abdominale** peut être l'examen qui a fait évoquer le diagnostic, mais n'est pas un examen indispensable pour le bilan d'une TKP.
  - **TDM thoraco-abdominal** : examen de première intention.  
Le scanner doit comprendre au minimum les acquisitions suivantes :
    - acquisition sans injection : recherche d'éventuelles calcifications au sein de la lésion, en périphérie ou parenchymateuses.
    - acquisitions après injection de produit de contraste iodé à la phase artérielle

différée (40 s) et à la phase portale (70 s), en coupes submillimétriques.

- avec reformations multiplanaires.
- **IRM pancréatique** comportant au minimum :
  - une exploration canalaire biliopancréatique
  - une exploration multiphasique du parenchyme pancréatique après injection du produit de contraste.
- **échoendoscopie** : indispensable sauf en cas de cystadénome séreux typique ou lorsque le diagnostic de lésion dégénérée inopérable est affirmé sur l'imagerie en coupe.  
L'échoendoscopie doit être réalisée par un opérateur qui dispose de la possibilité d'effectuer une ponction guidée sous échoendoscopie pour au minimum un dosage d'ACE et de lipase, et CA 19.9 et CA 72.4 si possible.
- Option d'imagerie : le PET-Scan ne peut être considéré à ce jour comme un examen indispensable au bilan minimal d'une TKP.

## 5. Tumeur Intra Papillaire et Mucineuse du Pancréas (TIPMP)

- **Lorsque le diagnostic est porté sur l'imagerie :**
  - en cas d'atteinte du canal principal, qu'elle soit isolée ou associée à une atteinte d'un canal secondaire, le risque de dégénérescence à 5 ans est de 50 %. 40 à 50 % des patients opérés présentent un carcinome invasif à l'anatomo-pathologie.
  - en cas d'atteinte isolée des canaux secondaires, le risque de dégénérescence à 5 ans est de 5 à 15 % lorsque les patients sont asymptomatiques. Moins de 10 % des patients opérés présentent un carcinome invasif à l'anatomo-pathologie.
- **L'indication opératoire doit être portée :**
  - dans tous les cas d'atteinte du canal principal :
    - si patient opérable : tous les opérer car risque de dégénérescence important.
    - commentaires : en cas de lésion maligne suspectée, le bilan de résecabilité en imagerie doit être le même que pour un adénocarcinome pancréatique.
  - en cas d'atteinte isolée des canaux secondaires :
    - symptomatique
    - nodule mural >3 mm
    - épaissements pariétaux.
  - indication à discuter : selon nombre, fréquence et gravité des pancréatites aiguës.
- **Type d'exérèse**
  - privilégier l'exérèse droite ou gauche (duodéno pancréatectomie céphalique (DPC) ou pancréatectomie gauche) avec examen extemporané obligatoire de la tranche de section.
  - la duodéno pancréatectomie totale (DPT) doit rester une indication d'exception. Une alternative à la DPT est de traiter les lésions principales (selon les critères) et surveiller les autres lésions.
  - si tumeur invasive : curage ganglionnaire dans le même temps

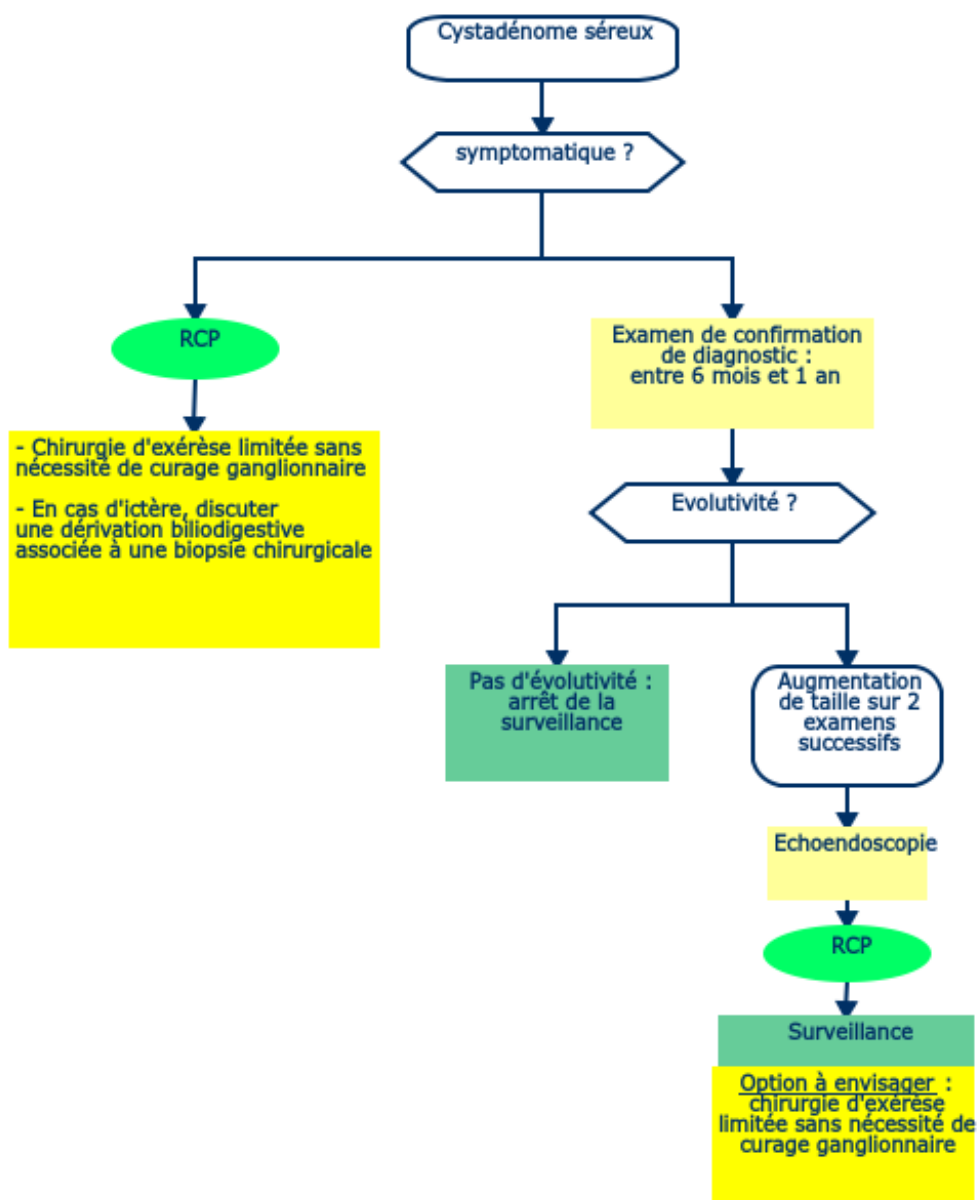
- si absence de dégénérescence : résections limitées possibles, coelioscopie possible.
- Examen extemporané sur la recoupe du canal communicant :
  - hyperplasie (PanIN 1) ou dysplasie de bas grade (PanIN 2) : pas de recoupe
  - dysplasie de haut grade (PanIN 3) : il faut faire une recoupe et refaire un examen extemporané.
- **Les facteurs de risque de malignité** actuellement admis dans les TIPMP sont :
  - antécédents de cancer du pancréas au 1<sup>er</sup> degré ou apparentés du 2<sup>ème</sup> degré **et** patient âgé >65 ans
  - apparition d'un nodule mural intrakystique de toute taille (si >5 mm, discuter la résection)
  - apparition d'une dilatation du canal de Wirsung >6 mm (discuter la résection)
  - antécédents de TIPMP opérée avec lésions de type dysplasie de haut grade
  - taille >30 mm de la plus grande lésion de TIPMP.
- **Suivi des TIPMP des canaux secondaires** (les lésions du canal principal ont été opérées)

	<b>Risque faible :</b> Taille ≤ 10 mm Pas de facteur de risque	<b>Risque moyen :</b> 10 mm ≤ Taille ≤ 30 mm Pas de facteur de risque	<b>Risque fort :</b> Présence d'au moins un facteur de risque
<b>6 mois</b>	-	-	EE et TDM
<b>1 an</b>	IRM	EE+IRM	EE+IRM+TDM
<b>2 ans</b>	EE	TDM	EE+IRM+TDM
<b>3 ans</b>	TDM	EE+IRM	EE+IRM+TDM
<b>4 ans</b>	IRM	TDM	EE+IRM+TDM
<b>5 ans</b>	EE	EE+IRM	EE+IRM+TDM
<b>&gt;5 ans</b>	IRM/EE/TDM (en alternance 1/an)	Rythme similaire	Rythme similaire

## 6. Cystadénome séreux

- Si imagerie typique et/ou dosage ACE intrakystique <5 ng/mL et lipase intrakystique basse.
- *Définition de « l'imagerie typique » :*
  - lésion siège de microkystes lui conférant un aspect aréolaire, avec un aspect en nid d'abeille
  - calcifications centrales, parfois périphériques
  - possibles macrokystes en périphérie
  - grande taille
  - absence de nodule endokystique ou d'épaississement des septas
  - absence de communication avec le canal pancréatique principal.
- Attention, cette lésion peut apparaître faussement tissulaire en scanner en raison de son

aspect aréolaire dû aux multiples microkystes, il est donc impératif de toujours réaliser une IRM pour pouvoir objectiver l'ensemble des critères sémiologiques cités ci-dessus.



## 7. Cystadénome mucineux

- Si l'imagerie met en évidence un aspect de macrokyste uni- ou multiloculaire.
- L'aspect le plus typique d'un cystadénome mucineux possède les critères suivants :
  - aspect macro kystique uni- ou multiloculaire
  - présence de septas possible mais non obligatoire
  - pas de communication avec le canal pancréatique principal
  - discret hypersignal du contenu sur les séquences en pondération T1 avant injection de produit de contraste
  - absence de calcification (ou parfois périphérique)
  - absence de prise de contraste
  - absence de bourgeon endocanalaire
- Cet aspect n'est pas pathognomonique d'un cystadénome mucineux car il peut correspondre

- également à un cystadénome séreux de type macroloculaire, un kyste lympho-épithélial...
- Et/ou dosage d'ACE intrakystique >200 ng/mL
  - **Traitement :**
    - devant toute suspicion de cystadénome mucineux, si le patient est opérable, proposer une chirurgie d'exérèse pancréatique réglée.
    - pour les patients âgés avec une lésion inférieure à 3 cm et une absence de nodules intra-muraux : une surveillance peut être proposée.
  - **Surveillance postopératoire :**
    - si anatomo-pathologie définitive retrouve un cystadénome mucineux (CM) bénin ou borderline : pas de surveillance.
    - si anatomo-pathologie définitive retrouve un cystadénome mucineux (CM) malin : voir la prise en charge de l'[adénocarcinome du pancréas](#).

## 8. Tumeur Pseudo-papillaire et Solide (TPPS) ou tumeur de Frantz

- Lésion de la femme jeune.
- Il n'existe pas d'imagerie typique, ni de marqueurs tumoraux spécifiques.
- Il ne faut jamais réaliser de biopsies.
- Toute lésion suspecte d'être une TPPS justifie d'une exérèse pancréatique réglée.
- Pas de consensus sur le type de chirurgie ni le curage mais la résection doit être R0.

## 9. Synthèse

