

Tumeurs kystiques du pancréas

Cette référence de bonnes pratiques cliniques, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaborée par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels de santé des réseaux régionaux de cancérologie de Bourgogne-Franche-Comté (**OncoBFC**) et du Grand Est (**NEON**), en tenant compte des recommandations et réglementations nationales, conformément aux données acquises de la science au **20 décembre 2021**.

1. Généralités

- Cette référence présente la démarche diagnostique et thérapeutique ainsi que la surveillance devant une tumeur kystique du pancréas (TKP).
- Les 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.
- Ni les lésions moins fréquentes (ni les lésions bénignes) ne seront abordées :
 - pseudo-kyste du pancréas
 - tumeur endocrine kystique
 - adénocarcinome kystique
 - pancréatoblastome
 - tératome et kyste desmoïde
 - tumeurs kystiques à cellules acineuses
 - métastases pancréatiques kystiques.

2. Bilan minimal initial

- **Bilan sanguin** : il n'existe pas de bilan discriminant à orientation diagnostique.
- **Bilan d'imagerie** : il repose sur les 3 examens suivants :
 - **TDM thoraco-abdomino-pelvien** : examen de première intention, avec 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 (séquences conventionnelles T1/ T2 sans injection et une séquence de diffusion) :
 - une exploration canalaire biliopancréatique
 - une exploration multiphasique du parenchyme pancréatique après injection du produit de contraste.
 - **Echoendoscopie biliopancréatique** :
 - à réaliser avec un échoendoscope linéaire afin d'effectuer une exploration complète de la glande pancréatique
 - ± associée à une ponction guidée sous échoendoscopie
 - ± associée à une échographie de contraste en cas de suspicion de nodule tissulaire.
 - Le PET-Scan n'est pas indiqué en 1^{ère} intention.

Haute Autorité de Santé.

Endomicroscopie confocale par aiguille de ponction pour la caractérisation des tumeurs kystiques pancréatiques.

Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2022.

3. Analyses

- **Le matériel recueilli** (souvent sans microfragment tissulaire) est partagé entre l'analyse biochimique (ACE, lipase, glucose intrakystique) et la cytopathologie et doit être immédiatement inclus sur un fixateur.
- **Analyse biochimique intrakystique :**
 - matériel frais, liquidien, recueilli dans un tube sec (1 à 2 mL)
 - si le matériel recueilli est minime, favoriser le dosage de l'ACE par rapport à la lipase (distinction tumeur mucineuse et non mucineuse)
 - si le matériel est suffisant, possibilité de réaliser un string-test
 - dosage de la glycémie.
- **Analyse anatomo-pathologique :**
 - le matériel recueilli doit immédiatement être inclus sur un fixateur
 - le cytopathologiste doit disposer de **tous les renseignements nécessaires** pour la démarche diagnostique.

4. Informations minimales pour présenter un dossier de tumeur kystique du pancréas en RCP dédiée

- Mode de diagnostic
- Données sociodémographiques
- Etat général, indice OMS, IMC, comorbidités
- Antécédents personnels et familiaux
- Description des symptômes éventuels
- Résultats de l'imagerie actuelle et antérieure :
 - scanner thoraco-abdomino-pelvien
 - IRM pancréatique
 - échoendoscopie (avec ponctions).
- Résultats de l'analyse intrakystique (biochimique et cytopathologique).

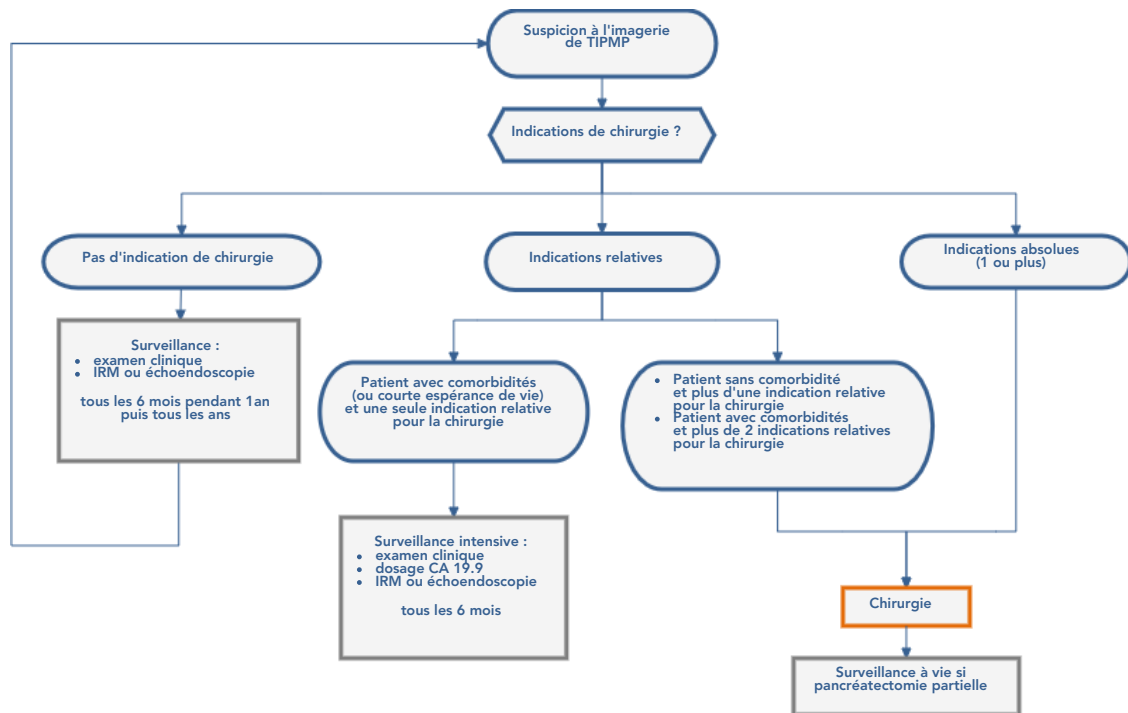
5. Tumeur Intra Papillaire et Mucineuse du Pancréas (TIPMP)

- **Diagnostic :**
 - Atteinte du canal principal :
 - épaissement de sa paroi
 - dilatation ≥ 6 mm
 - Atteinte des canaux secondaires :
 - présence d'une communication
 - 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 l'ordre 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 <5 % lorsque les patients sont asymptomatiques. Moins de 10 % des patients opérés présentent un carcinome invasif à l'anatomo-pathologie.

- **Traitement : chirurgie**

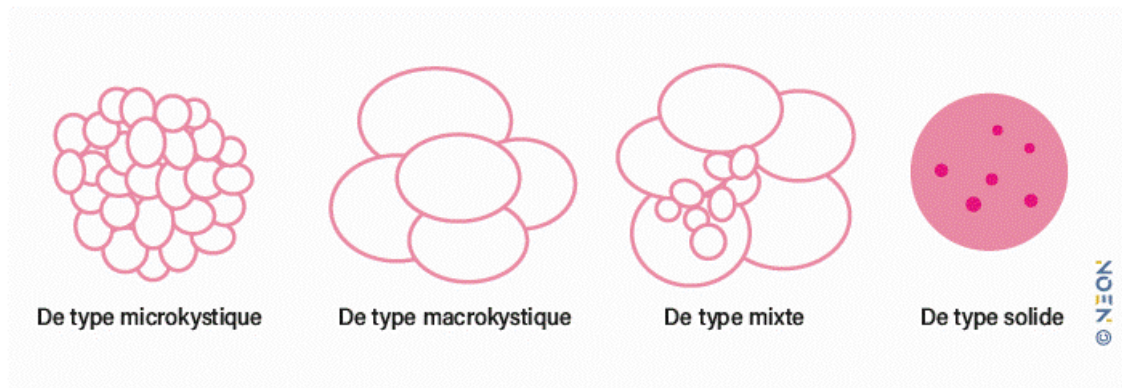
Indications de chirurgie	
Indications absolues	Indications relatives
Cytologie positive/Dysplasie de haut grade	Extension ≥ 5 mm/an
Masse solide	Taux sanguin de CA 19.9 >37 U/mL (en absence d'ictère)
Ictère (en rapport avec la tumeur)	Dilatation du canal pancréatique principal entre 5 et 9,9 mm
Nodule ≥ 5 mm avec prise de contraste	Diamètre de la lésion ≥ 40 mm
Dilatation du canal pancréatique principal ≥ 10 mm	Apparition d'un diabète
	Pancréatite aiguë secondaire à la TIPMP
	Nodule <5 mm avec prise de contraste

- Type d'exérèse :
 - privilégier l'exérèse droite (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 de surveiller les autres lésions.
 - curage ganglionnaire dans le même temps (identique à un adénocarcinome pancréatique)
 - option : radiofréquence en cas de patient inopérable après avis RCP.
- Examen extemporané sur la recoupe du canal communicant :
 - dysplasie de bas grade : pas de recoupe.
 - dysplasie de haut grade : il faut faire une recoupe et refaire un examen extemporané.
- **Surveillance postopératoire :**
 - dans la mesure du possible, les examens non irradiants sont à privilégier.
 - si le compte-rendu anatomo-pathologique définitif retrouve une TIPMP sans critères de dégénérescence : poursuite de la surveillance
 - si le compte-rendu anatomo-pathologique définitif retrouve une dégénérescence en adénocarcinome : voir la prise en charge des [adénocarcinomes du pancréas](#).
- En cas de mauvais état général ou chez le patient inopérable : **arrêt de la surveillance.**



6. Cystadénome séreux

- **Epidémiologie** : femme âgée (60-70 ans)
- Le diagnostic est porté sur l'imagerie
- 4 types sont retrouvés à l'imagerie + absence de communication avec le canal pancréatique principal :
 - microkystique
 - macrokystique
 - type mixte : macro- et microkystes
 - type solide.



- Définition de la « **biochimie intrakystique typique** » non mucineuse :
 - ACE intrakystique <5 ng/mL
 - lipase intrakystique basse.
- Le cystadénome séreux n'a pas de potentiel de dégénérescence
- En cas de diagnostic formel, aucune surveillance ne doit être proposée
- La chirurgie et le traitement endoscopique ne doivent être réservés qu'aux complications.

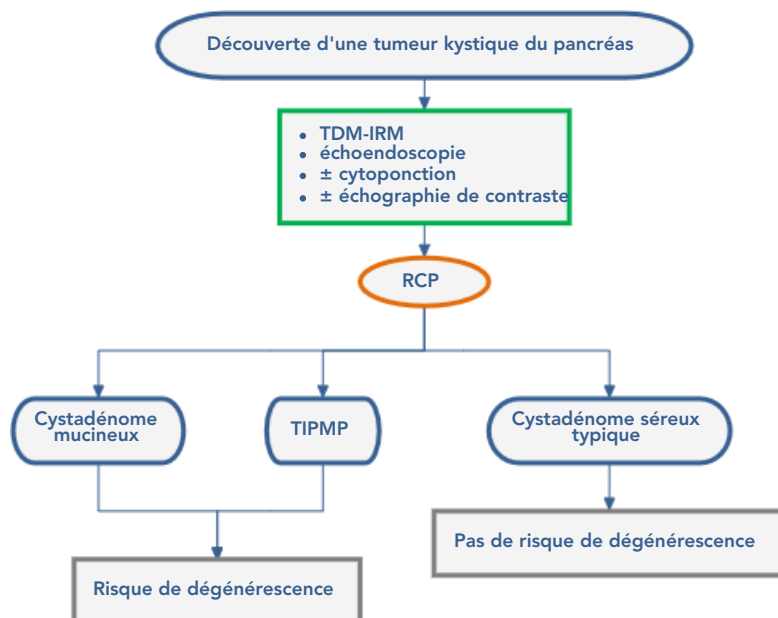
7. Cystadénome mucineux

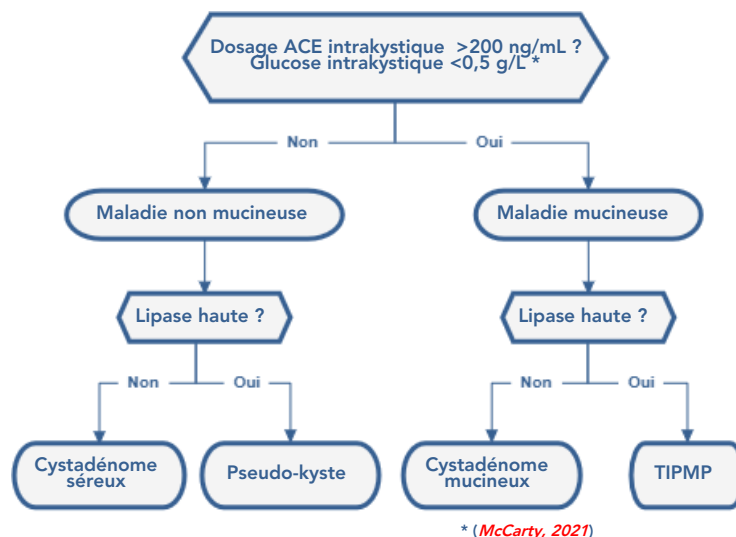
- **Epidémiologie** : femme jeune (40-50 ans)
- Définition de « l'imagerie typique » :
 - aspect macro kystique uni- ou macroloculaire
 - absence de prise de contraste
 - absence de calcification (ou parfois périphérique)
 - discret hypersignal du contenu sur les séquences en pondération T1 avant injection de produit de contraste
 - pas de communication avec le canal pancréatique principal
 - présence de septas possible mais non obligatoire
 - localisation préférentielle : jonction corps-queue (partie postérieure).
- Définition de la « **biochimie typique mucineuse** » :
 - ACE intrakystique élevé (80 % des cystadénomes mucineux ont un taux d'ACE >200 ng/mL)
 - lipase intrakystique basse
 - glucose intrakystique <0,5 g/L.
- **Traitement** :
 - devant toute suspicion de cystadénome mucineux, si le patient est opérable, proposer une chirurgie d'exérèse pancréatique réglée
 - indications formelles de chirurgie : >4 cm et/ou critères de dégénérescence
 - indications relatives de chirurgie : <4 cm sans critères de dégénérescence : une surveillance peut être proposée.
- **Surveillance postopératoire** :
 - si anatomo-pathologie définitive retrouve un cystadénome mucineux (CM) bénin : pas de surveillance
 - si anatomo-pathologie définitive retrouve un cystadénome mucineux (CM) dégénéré : voir la prise en charge de l'**adénocarcinome du pancréas**.
 - pour les patients non opérables : pas de surveillance.

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

- Epidémiologie : lésion de la femme jeune de 20-30 ans
- Il n'existe pas d'imagerie typique, ni de marqueurs tumoraux spécifiques
- Faible grade de malignité, agressivité locale, bon pronostic si exérèse curative
- Ponction sous échocystoscopie : à discuter en RCP (Karsenti, 2020)
- En cas de certitude diagnostique : réaliser une chirurgie carcinologique d'emblée (Yepuri, 2020).

9. Synthèse





10. Bibliographie

- European Study Group on Cystic Tumours of the Pancreas.
European evidence-based guidelines on pancreatic cystic neoplasms.
Gut. 2018 ;67:789-804.
- Jais B, Rebours V, Malleo G, Salvia R et al.
Serous cystic neoplasm of the pancreas: a multinational study of 2622 patients under the auspices of the International Association of Pancreatology and European Pancreatic Club (European Study Group on Cystic Tumors of the Pancreas).
Gut. 2016 ;65:305-12.
- Karsenti D, Caillol F, Chaput U, Perrot B et al; from the GRAPHE.
Safety of Endoscopic Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration for Pancreatic Solid Pseudopapillary Neoplasm Before Surgical Resection: A European Multicenter Registry-Based Study on 149 Patients.
Pancreas. 2020 ;49:34-38.
- McCarty TR, Garg R, Rustagi T
Pancreatic cyst fluid glucose in differentiating mucinous from nonmucinous pancreatic cysts: a systematic review and meta-analysis
Gastrointest Endosc. 2021; 5:1-15.
- Tanaka M, Fernández-Del Castillo C, Kamisawa T, Jang JY et al.
Revisions of international consensus Fukuoka guidelines for the management of IPMN of the pancreas.
Pancreatology. 2017;17:738-753.
- Vege SS, Ziring B, Jain R, Moayyedi P and the Clinical Guidelines Committee
American gastroenterological association institute guideline on the diagnosis and management of asymptomatic neoplastic pancreatic cysts.
Gastroenterology. 2015 ;148:819-22; quiz12-3.
- Yepuri N, Naous R, Meier AH, Cooney RN et al.
A systematic review and meta-analysis of predictors of recurrence in patients with Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas.
HPB(Oxford). 2020 ;22:12-19.