

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 1^{er} mars 2018.

1. Généralités

- Ce référentiel présente la démarche diagnostique et thérapeutique ainsi que la surveillance 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) :
 - pseudo kyste du pancréas
 - tumeur endocrine kystique
 - adénocarcinome kystique
 - pancréatoblastome
 - tératome et kyste desmoïde
 - tumeurs kystiques à cellules acineuses
 - métastases pancréatiques kystiques.

2. Anatomico-pathologie

- **Le matériel recueilli** (souvent sans microfragments tissulaires) est partagé entre l'analyse biochimique (ACE, lipase) et la cytopathologie.
- Dans le cadre de **l'analyse cytologique**, le matériel recueilli doit être immédiatement inclus sur un fixateur pour analyse.
- **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.
- 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 (filant au "string test")
 - hypothèses diagnostiques.

3. Informations minimales pour présenter un dossier de tumeur kystique du pancréas en RCP bilio-pancréatique

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

4. 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.
Le scanner doit comprendre au minimum les acquisitions suivantes :
 - acquisition sans injection : recherche d'éventuelles calcifications au sein de la lésion, en périphérie ou

- 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.
 - **Echoendoscopie bilio-pancréatique** : elle doit être réalisée avec un échoendoscope linéaire afin d'effectuer une ponction guidée sous échoendoscopie pour au minimum un dosage d'ACE et de lipase mais aussi de pouvoir réaliser l'échographie de contraste en cas de suspicion de nodule tissulaire.
 - Le PET-Scan n'est pas indiqué en 1ère intention.

Référence :

Tanaka M, Fernández-del Castillo C, Adsay V *et al.*
International consensus guidelines 2012 for the management of IPMN and MCN of the pancreas.
[Pancreatolgy. 2012 ;12:183-97](#)

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

- Le diagnostic d'atteinte du canal principal (CP1) est basé sur :
 - L'épaississement de sa paroi
 - Sa dilatation ≥ 6 mm
- Lorsque le diagnostic est porté sur l'imagerie :
 - en cas d'atteinte du canal principal (CP1), qu'elle soit isolée ou associée à une atteinte d'un canal secondaire (CP2), 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 (CP2), 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.

Référence :

Tanaka M, Fernández-del Castillo C, Adsay V *et al.*
International consensus guidelines 2012 for the management of IPMN and MCN of the pancreas.
[Pancreatolgy. 2012 ;12:183-97](#)

- **L'indication opératoire doit être portée :**
 - dans tous les cas d'atteinte du canal principal (diamètre ≥ 6 mm sans autre cause) :
 - 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 associée aux critères de haut risque suivants :
 - symptomatique (ictère)
 - nodule mural avec réhaussement
 - canal pancréatique principal ≥ 10 mm.
 - indication à discuter :
 - selon nombre, fréquence et gravité des pancréatites aiguës.
 - en fonction du nombre d'antécédents familiaux au 1er degré d'adénocarcinome pancréatique.
- **Type d'exérèse**
 - privilégier l'exérèse droite ou gauche (duodénonpancréatectomie céphalique (DPC) ou pancréatectomie gauche) avec examen extemporané obligatoire de la tranche de section.
 - la duodénonpancréatectomie 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 :**
 - dysplasie de bas grade= pas de recoupe
 - dysplasie de haut grade: il faut faire une recoupe et refaire un examen extemporané.
- Les facteurs de risque de malignité proposés selon la conférence de consensus de Tanaka sont :
 - **High risk :**
 - Ictère
 - Nodule solide avec rehaussement
 - Canal pancréatique principal ≥ 10 mm
 - **Worrisome Features :**

- Pancréatite
- Kyste ≥ 3 cm
- Epaissement ou un rehaussement des parois
- Canal pancréatique principal mesurant entre 5 et 9 mm
- Nodule mural sans rehaussement
- Changement de calibre du canal pancréatique principal avec atrophie d'amont du pancréas
- **Certains critères sont en cours de validation :**
 - la vitesse de progression des dilatations canalaies
 - canal secondaire ≥ 30 mm.
- Il n'y a pas de consensus validé en prospectif sur la surveillance des TIPMP des canaux secondaires (les lésions du canal principal ont été opérées).
- Différentes stratégies de surveillance peuvent être proposées dont celle de TEAM-P (cohorte nationale prospective en cours) :

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

- Dans la mesure du possible, il faut privilégier les examens non irradiants.
- Surveillance post-opératoire :
 - Si le compte-rendu anatomo-pathologique définitif retrouve une TIPMP sans critères de dégénérescence : poursuite de la surveillance selon le tableau ci-dessus.
 - Si le compte-rendu anatomo-pathologique définitif retrouve une dégénérescence en adénocarcinome : voir la prise en charge des adénocarcinomes du pancréas.

6. Cystadénome séreux

- Epidémiologie : femme âgée (60-70 ans).
- Le diagnostic est porté sur l'imagerie.
- 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 communication avec le canal pancréatique principal.
- Définition de la « biochimie intrakystique typique » non mucineuse : ACE intrakystique < 5 ng/ml.
- 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
 - 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
- **Définition de la « biochimie typique » mucineuse** :
 - ACE élevé (80 % des cystadénomes mucineux ont un taux d'ACE > 200 ng/mL), (d'après la conférence de Tanaka.)
- **Traitement** :
 - devant toute suspicion de cystadénome mucineux, si le patient est opérable, proposer une chirurgie d'exérèse pancréatique réglée.

- pour les patients âgés et opérables avec une lésion inférieure à 4 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 : pas de surveillance.
- pour les patients non opérables : 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

- Epidémiologie : lésion de la femme jeune.
- Il n'existe pas d'imagerie typique, ni de marqueurs tumoraux spécifiques.
- En cas de certitude diagnostique : réaliser une chirurgie d'emblée.
- Pas de consensus sur le type de chirurgie ni le curage mais la résection doit être R0.

9. Synthèse

