

Tumeurs kystiques du pancréas

Cette référence de bonnes pratiques cliniques, déclinaison du Thésaurus National de Cancérologie Digestive®, 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 membres des Dispositifs Spécifiques Régionaux du Cancer 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 **24 septembre 2026**.

1. Généralités

- La découverte d'une tumeur kystique du pancréas (TKP) est fréquente, avec une prévalence estimée à 16 % en IRM dans la population générale augmentant de 9% entre 50 et 59 ans à 38 % après 80 ans. Ce référentiel présente la démarche diagnostique et thérapeutique ainsi que la surveillance devant une TKP.
- Les lésions les plus fréquentes :
 - cystadénome séreux (CS)
 - tumeur mucineuse kystique (Cystadénome mucineux (CM)) du pancréas
 - 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
 - transformation kystique des acinis
 - tumeur endocrine kystique
 - adénocarcinome kystique
 - pancréatoblastome
 - tératome et kyste desmoïde
 - tumeurs kystiques à cellules acineuses
 - métastases pancréatiques kystiques.

2. Bilan minimal initial

Caractéristiques	TIPMP	Cystadénome séreux (CS)	Cystadénome mucineux (CM)	Tumeur pseudo-papillaire solide (TPPS)
Sexe	H ≈ F	F >> H (74%)	F >>> H (ratio 20:1)	F >>> H (> 90%)
Âge médian	62-68 ans	58 ans	40-50 ans	30-40 ans
Localisation	Tête >> corps/queue	Ubiquitaire (tête 40%)	Corps/queue (95-98%)	Ubiquitaire
Multifocalité	Fréquente	Non	Non	Non

Tableau 1: Profil clinique et épidémiologique selon le type de lésion kystique pancréatique

- **Bilan sanguin** : il n'existe pas de marqueur sérique discriminant à orientation diagnostique. En revanche le CA 19.9 et l'HbA1c ont un intérêt pour la stratification du risque de malignité.
- **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.
 - **Échoendoscopie biliopancréatique** :
 - s'intègre dans une stratégie décisionnelle multidisciplinaire et est non systématique
 - 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.
 - ± confocal / ± biopsie intrakystique
 - **Le PET-Scan** n'est pas indiqué en 1^{ère} intention.

3. Analyses

- **Le matériel recueilli** (souvent sans microfragment tissulaire) est partagé entre l'analyse biochimique (glucose intrakystique, ACE, lipase) et la cytopathologie et doit être immédiatement inclus sur un fixateur. L'apport de l'analyse moléculaire par séquençage de nouvelle génération (NGS) est une option.
- **Analyse biochimique intrakystique** :
 - matériel frais, liquidien, recueilli dans un tube sec (1 à 2 mL).
 - si le matériel recueilli est minime, favoriser le dosage du glucose intrakystique par rapport à l'ACE (distinction tumeur mucineuse et non mucineuse).
 - si le matériel est suffisant, possibilité de réaliser un string-test.
- **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.
- **Analyse moléculaire** : le séquençage de nouvelle génération (NGS) est désormais admis comme un outil diagnostique complémentaire dans les nouvelles recommandations internationales. L'accès est limité.

Lésion	Glucose	CEA	Lipase / Amylase	String sign	Cytologie	Analyse moléculaire
TIPMP	↓ (<50 mg/dL)	Variable (souvent modéré, peut être bas en type gastrique)	Souvent ↑ (communication)	±	Peu sensible	Diagnostic : <i>KRAS</i> ± fréquents Pronostic : <i>TP53/SMAD4/CDKN2A</i> si DHG/CI
Cystadénome mucineux (CM)	↓	Souvent ↑	Basse (non communicant)	±	Peu sensible Peu contributive	<i>KRAS</i> + ; <i>GNAS</i> ab.
Cystadénome séreux (CS)	Normal / ↑	Bas (<5 ng/mL typique)	Basse	-	Pauci-cellulaire	<i>VHL</i> ± (spécifique)
Pseudokyste	Variable	Bas	↑ ↑	-	Inflammatoire	Pas de mutation oncog.
Tumeur neuroendocrine kystique	Normal	Bas	Variable	-	Cellules neuroendocrines	<i>MEN1 / DAXX / ATRX</i> (contributif en liqui)
Lymphangiome kystique	Normal	Bas	Basse	-	Pauci-cellulaire	Triglycérides ↑ (liq lactescent)
Tumeur solide pseudopapillaire	Variable	Bas	Variable	-	Cellules monomorphes	<i>CTNNB1</i> +
Kyste épidermique / lympho-épithélial / acinaire	Normal	Bas	Basse	-	Non spécifique	Pas d'anomalie typ

Tableau 2: Analyse du liquide intrakystique

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 (tabac, alcool)
- Antécédents personnels et familiaux (CaPaFa, Syndrome de prédisposition héréditaire)
- Description des symptômes éventuels
- Résultats de l'imagerie actuelle et antérieure :
 - TDM thoraco-abdomino-pelvien
 - IRM pancréatique
 - Option : Echoendoscopie (± ponction).
- 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 40 à 50 %
 - en cas d'atteinte isolée des canaux secondaires, le risque de dégénérescence à 5 ans est < 2 % lorsque les patients sont asymptomatiques.
- **Risques de dégénérescence :**
 - Signes à haut risque (HRS) ou indications absolues chirurgicales :
 - cytologie positive pour la présence de cellules en dysplasie de haut grade ou de carcinome invasif
 - ictère chez un patient ayant une lésion kystique de TIPMP céphalique
 - masse solide intra-parenchymateuse pancréatique
 - nodule dans le kyste pancréatique prenant le contraste après injection de produits de contraste et de taille > 5 mm
 - CCP de diamètre > 10 mm
 - Critères d'inquiétude (Worrisome features (WF)).

Paramètres cliniques & morphologiques	Indications relatives à une résection chirurgicale (Européennes 2018)		Critères d'inquiétude / Worrisome Features (Kyoto 2023)
1. CLINIQUE, BIOLOGIE & MÉTABOLISME			
Pancréatite	Pancréatite aiguë secondaire à la TIPMP		
Biologie (marqueurs)	Taux de CA19-9 sérique > norme supérieure		
Statut métabolique	Apparition ou déséquilibre d'un diabète depuis < 1 an		
2. MORPHOLOGIE DE LA LÉSION KYSTIQUE			
Taille de la lésion principale	Taille de la lésion principale > 40mm	Taille de la lésion principale > 30mm	
Nodule mural	Nodule mural prenant le contraste < 5mm		
Cinétique de croissance	Croissance d'une lésion kystique > 5mm/an	Croissance d'une lésion kystique ≥ 2,5mm/an	
Paroi du kyste		Épaississement ou prise de contraste d'une paroi kystique	
3. CANAL PANCRÉATIQUE & ENVIRONNEMENT			
Diamètre du CPP	Diamètre maximum du CPP ≥ 5mm et < 10mm		
Dynamique du CPP		Changement abrupt de diamètre du CPP avec atrophie pancréatique d'amont	
Adénopathie		Adénopathie mésentérique	

Critères d'inquiétude des TIPMP selon les différentes recommandations

- **Traitement : chirurgie**

- Type d'exérèse :
 - privilégier l'exérèse droite (duodénopancréatectomie céphalique = DPC) ou pancréatectomie gauche avec examen extemporané obligatoire de la tranche de section
 - la duodénopancréatectomie 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.

- Surveillance

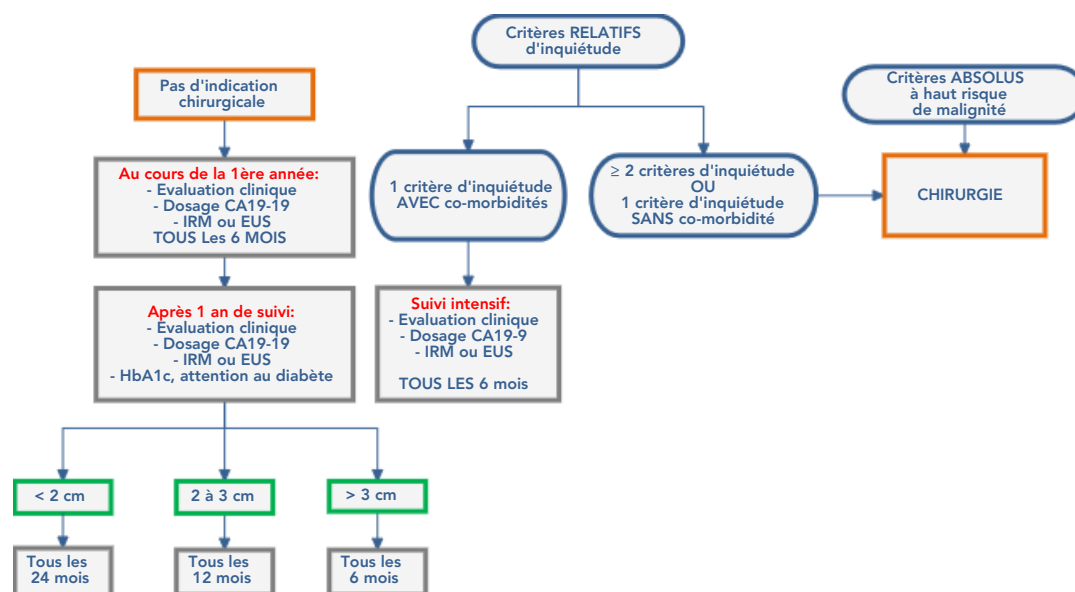
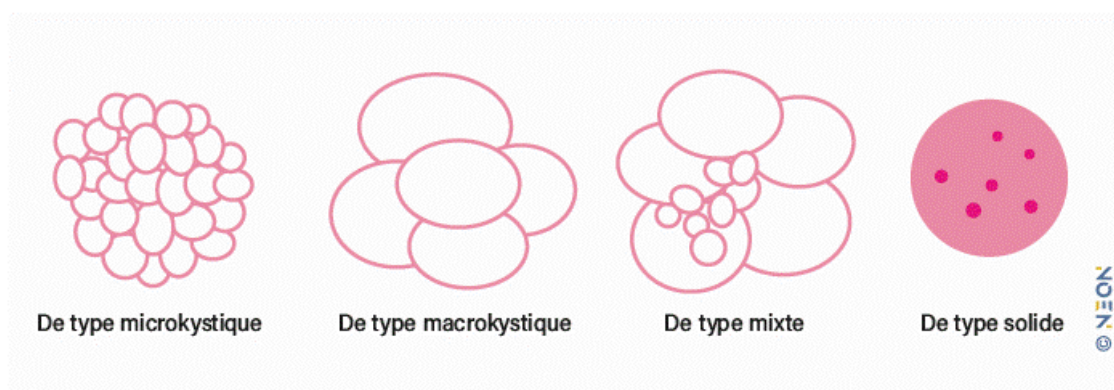


Figure 1: Algorithme de surveillance / Adaptation des recommandations européennes et internationales.

- En cas de mauvais état général ou chez le patient inopérable : **arrêt de la surveillance.**
- Arrêt de la surveillance au-delà de 80 ans.

6. Cystadenome séreux (CS)

- **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 :
 - glucose intrakystique <0,5 g/L
 - 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. Tumeur mucineuse kystique (Cystadénome mucineux (CM))

- **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** » :
 - glucose intrakystique <0,5 g/L
 - ACE intrakystique élevé (80 % des cystadénomes mucineux ont un taux d'ACE >200 ng/mL)
 - lipase intrakystique basse.
- **Traitement** :
 - 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 échoendoscopie : à discuter en RCP (*Karsenti, 2020*)
- En cas de certitude diagnostique : réaliser une chirurgie carcinologique d'emblée (*Yepuri, 2020*).

9. Synthèse

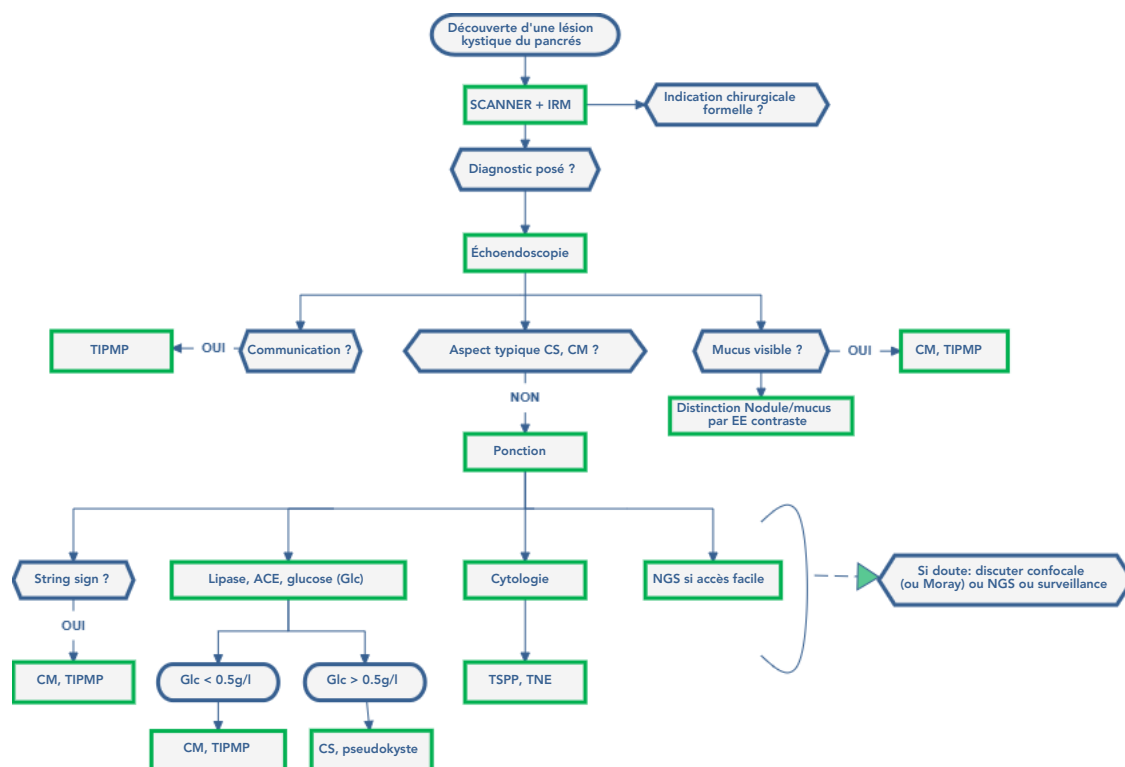


Figure 2: Algorithme diagnostique devant la découverte d'une TKP

10. Essais cliniques



Mises à jour via le site HECTOR
(Hébergement des Essais Cliniques et Thérapeutiques en Oncologie Régional) :
<http://hector-essais-cliniques.fr>

11. Bibliographie

- Crippa S, Arcidiacono P, Belfiori G, et al.
Low progression of intraductal papillary mucinous neoplasms with worrisome features and high-risk stigmata undergoing non-operative management: a mid-term follow-up analysis.
Gut. 2017;66(3):495-506.
- European Study Group on Cystic Tumours of the Pancreas
European evidence-based guidelines on pancreatic cystic neoplasms.
Gut. 2018;67(5):789-804.
- Jais B, Rebours V, Malleo G, 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(2):305-312.
- Karsenti D, Caillol F, Chaput U, et al.
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(1):34-38.
- McCarty T, Garg R, Rustagi T
Pancreatic cyst fluid glucose in differentiating mucinous from nonmucinous pancreatic cysts: a systematic review and meta-analysis.
Gastrointest Endosc. 2021;94(4):698-712.e6.
- Ohtsuka T, et al.
International evidence-based Kyoto guidelines for the management of intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas.
Pancreatol. 2024;24(2):255-270.
- Tanaka M, Fernández-Del Castillo C, Kamisawa T, et al.
Revisions of international consensus Fukuoka guidelines for the management of IPMN of the pancreas.
Pancreatol. 2017;17(5):738-753.
- Vege S, Ziring B, Jain R, et al.
American Gastroenterological Association Institute Guideline on the Diagnosis and Management of Asymptomatic Neoplastic Pancreatic Cysts.
Gastroenterology. 2015;148(4):819-822.
- Vilela A, Aslanian H, Farrell J, et al.
Global Prevalence of Pancreatic Cystic Lesions in the General Population on Magnetic Resonance Imaging: A Systematic Review and Meta-analysis.
Clin Gastroenterol Hepatol. 2024;22(9):1798-1809.e6.
- Yepuri N, Naous R, Meier A, 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(1):12-19.