

Prise en charge des Tumeurs Intracanalaires Papillaires et Mucineuses du Pancréas (TIPMP)

Rédacteur : **Philippe LEVY**, Hôpital Beaujon, Clichy-la-Garenne.

Relecteurs : Marc BARTHET, Bertrand NAPOLEON

Eléments de référence : M TANAKA et al. Revisions of international consensus Fukuoka guidelines for the management of IPMN of the pancreas. *Pancreatology* 2017. ;17 :738-753

Date : révisé en janvier 2018

Circonstances de découverte

- fortuite (imagerie faite dans un autre cadre): > 60 %,
- pancréatite aiguë (grave < 3%); douleurs pancréatiques, stéatorrhée, diabète,
- symptomatologie de tumeur maligne (douleurs, altération rapide de l'état général, ictère) en cas de forme dégénérée.

Imagerie initiale

La réalisation du bilan et de la surveillance sous-entend que l'âge et l'état général du patient autorisent *a priori* une exérèse chirurgicale.

Formes bénignes

Le bilan initial doit comporter :

- un scanner abdominal sans et avec injection de produit de contraste, avec un contraste digestif à l'eau, une hélice sans et deux avec injection (temps artériel et portal) en coupes fines < 1,5 mm centrées sur le pancréas,

- une pancréato-IRM avec coupes fines et épaisses (2 cm) centrées sur l'ampoule de Vater et sur le corps du pancréas, hyperpondérées en T2, avec et sans injection de gadolinium
- l'échoendoscopie est facultative dans le bilan initial. Si elle est faite, elle doit pour chaque lésion kystique et pour toute la longueur du canal pancréatique principal, préciser si le liquide apparaît épais, la présence de mucus calcifié ou non, la présence d'un épaissement pariétal avec la mesure de la largeur et de la longueur, la présence ou non de bourgeons tissulaires (plutôt hypoéchogènes à distinguer de boules de mucus plutôt hyperéchogènes). L'ensemble du parenchyme doit être examiné à la recherche d'une lésion tissulaire associée (pouvant correspondre en particulier à un adénocarcinome ou à une tumeur endocrine). L'ampoule de Vater doit être examinée en échoendoscopie avec recherche du caractère béant de l'ampoule ainsi qu'en endoscopie avec un appareil à vision latérale (échoendoscope ou duodénolescope si besoin). En cas de doute entre boule de mucus et bourgeon tissulaire une injection complémentaire de produit de contraste (SONOVUE®) sera réalisée. En cas de doute persistant et seulement dans cette circonstance, une ponction pourra être discutée dans un deuxième temps.

Formes malignes

Même bilan que pour un adénocarcinome pancréatique (scanner essentiel).

Attention au *risque de surévaluer la NON-résécabilité* en raison de phénomènes inflammatoires péri pancréatiques plus fréquents que dans l'adénocarcinome classique.

Indications opératoires

Toutes les indications opératoires doivent faire la part des choses entre le risque de dégénérescence et les risques de la chirurgie. Ces derniers dépendent du terrain (âge, comorbidités) et de la nature du geste (pancréatectomie gauche, duodéno pancréatectomie céphalique, pancréatectomie totale, pancréatectomie partielle atypique, énucléation).

En raison des symptômes

Pancréatites aiguës sévères ou à répétition.

Les symptômes sont exceptionnellement la seule cause de l'indication opératoire.

Dans ce cas, une alternative possible dont l'efficacité reste cependant à démontrer est la réalisation d'une sphinctérotomie pancréatique.

En raison du risque de dégénérescence

Sous réserve de la balance bénéfice-risques, les circonstances suivantes sont des indications de résection pancréatique :

- atteinte du canal pancréatique principal authentifiée par un diamètre ≥ 10 mm
- atteinte d'un canal secondaire contenant un bourgeon tissulaire prenant le contraste de diamètre > 5 mm,
- Ictère obstructif

Cas particuliers

- 1- Le risque de dégénérescence à long terme (> 10 ans) est inconnu mais il semble augmenter avec le temps. De ce fait, la découverte d'une TIPMP chez un patient de

moins de 50 ans doit être considérée comme un argument de plus (non décisif à lui seul) en faveur d'une résection chirurgicale.

- 2- Les TIPMP survenant dans une famille d'adénocarcinomes pancréatiques ou d'un syndrome associé à un risque augmenté d'adénocarcinome pancréatique doivent faire l'objet d'une discussion spécifique au cas par cas, non résumable ici.
- 3- En cas de lésion multifocale, il est licite de réséquer les formes les plus inquiétantes en laissant en place des lésions de TIPMP d'allure bénigne qui devront faire l'objet d'une surveillance comme une TIPMP « de novo ».

Formes malignes

Elles doivent faire l'objet d'une discussion en RCP médico-chirurgicale (attention au risque de classement abusif en formes non résécables (*cf. supra*)).

Surveillance des formes non opérées

Nous reproduisons ci-dessous les recommandations internationales actualisées en 2017ⁱ. Le mode de surveillance dépend de la présence ou non de facteurs d'inquiétude que sont :

- 1- Existence de pancréatites aiguës
- 2- Diamètre d'un kyste d'un canal secondaire > 3 cm
- 3- Nodule mural prenant le contraste \leq 5 mm (au-delà de ce seuil, une indication opératoire doit être portée)
- 4- Epaissement des parois du kyste
- 5- Canal pancréatique principal de diamètre entre 5 et 9 mm.
- 6- Modification brutale du calibre du canal pancréatique principal avec atrophie en amont
- 7- Adénomégalies régionales
- 8- Augmentation de taille d'un kyste de plus de 5 mm en deux ans

En présence d'un de ces critères, une échoendoscopie doit être faite, éventuellement associée à une ponction en cas de doute. Cette échoendoscopie vise à déterminer la présence d'un nodule > 5 mm, d'une atteinte du canal principal qui constitueraient une indication chirurgicale.

En l'absence de ces critères, la surveillance ultérieure dépend de la taille du kyste le plus volumineux :

- < 1 cm : CP-IRM à 6 mois puis tous les deux ans
- 1-2 cm : CP-IRM à 6 mois et un et deux ans puis tous les deux ans
- 2-3 cm : échoendoscopie à 6 mois puis alterner tous les ans CP-IRM et échoendoscopie
- > 3 cm alterner tous les six mois CP-IRM et échoendoscopie.

La survenue de cas de dégénérescence à long terme (> 5 ans) invite à ne pas cesser la surveillance tant que le patient est opérable.

ⁱ L'auteur de cette fiche ne partage pas la totalité des conclusions de ce consensus international, notamment la nécessité de contrôler toutes les lésions à six mois lorsqu'elles sont de petite taille et de maintenir cette surveillance semestrielle pour les lésions de grande taille dès lors qu'il n'y a aucun autre critère d'inquiétude que la taille.