

# 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 **10 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.
- Les lésions moins fréquentes (ni des lésions bénignes) ne seront pas 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 bilio-pancréatique** :
    - 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<sup>ère</sup> intention.

## 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 :
    - épaississement de sa paroi
    - dilatation  $\geq 6$  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**

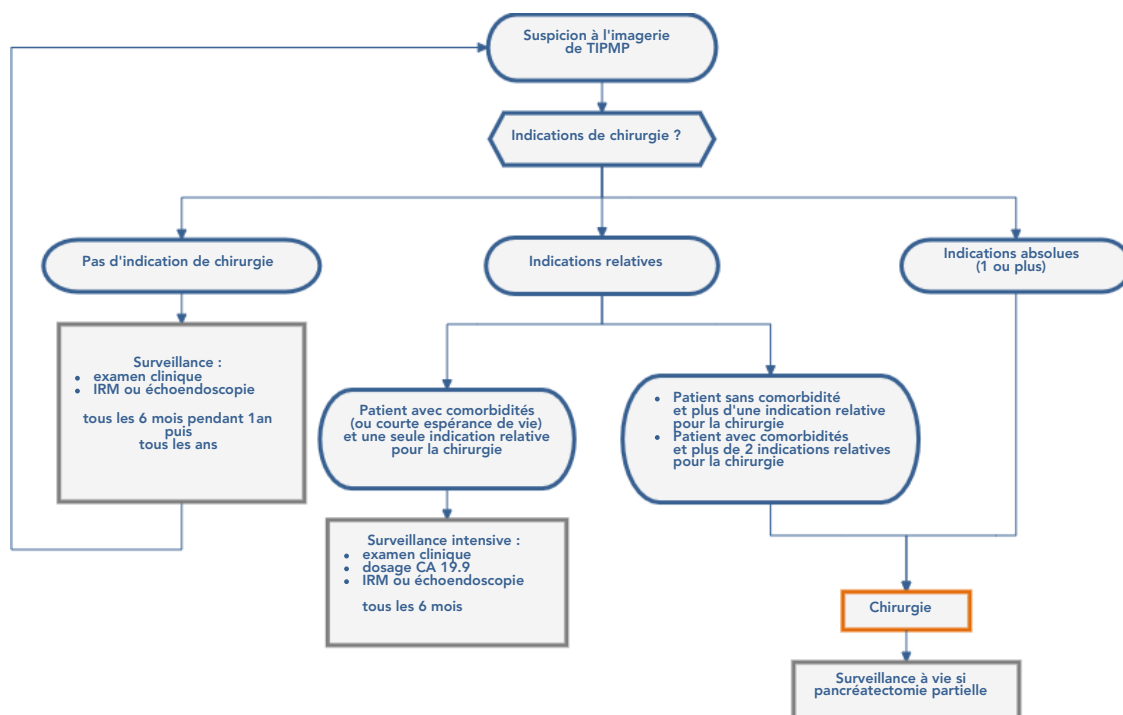
Indications de chirurgie	
Indications absolues	Indications relatives
Cytologie positive/Dysplasie de haut grade	Extension $\geq$ 5 mm/an
Masse solide	Taux sanguin de CA 19.9 $>$ 37 U/mL (en absence d'ictère)
Ictère (en rapport avec la tumeur)	Dilatation du canal pancréatique principal entre 5 et 9,9 mm
Nodule $\geq$ 5 mm avec prise de contraste	Diamètre de la lésion $\geq$ 40 mm
Dilatation du canal pancréatique principal $\geq$ 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 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 :**

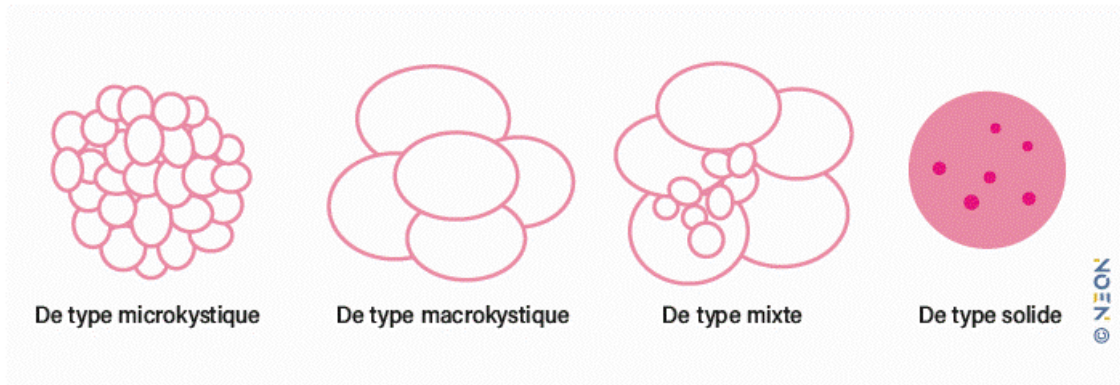
- dans la mesure du possible, les examens non irradiants sont à privilégier.
- si le compte-rendu anatomo-pathologique définitif retrouve une TIPMP sans critères de dégénérescence : poursuite de la surveillance
- si le compte-rendu anatomo-pathologique définitif retrouve une dégénérescence en adénocarcinome : 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.

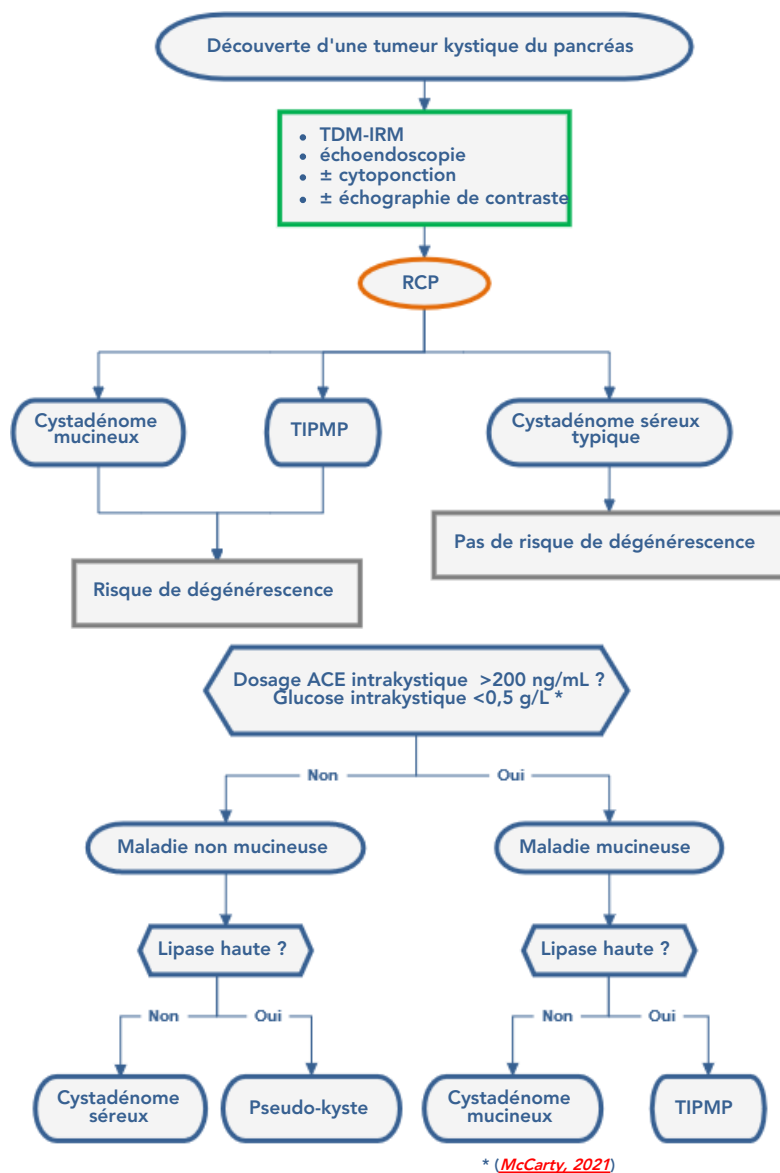
## 7. Cystadénome mucineux

- **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 échoendoscopie : 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.