

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

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

Relecteurs : Marc BARTHET, Louis BUSCAIL, Richard DELCENSERIE, Bertrand NAPOLEON, Alexandre PARIENTE

Éléments de référence : M TANAKA et al. International Consensus Guidelines 2012 for Management of Intraductal Papillary Mucinous Neoplasms and Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas. *Pancreatology* 2012 (sous presse).

Date : janvier 2012

Circonstances de découverte

- fortuite (imagerie faite dans un autre cadre): 60 %,
- pancréatite aiguë et insuffisance pancréatique ; douleurs pancréatiques, stéatorrhée, diabète,
- symptomatologie de tumeur maligne (douleurs, altération rapide de l'état général, ictère).

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,
- une échocendoscopie qui doit étudier chaque lésion kystique et toute la longueur du canal pancréatique principal, préciser si le liquide apparaît épais, si la papille est béante (si cette dernière est visualisée – seulement 50 % des examens) ainsi que la totalité de la surface des lésions kystiques et des parties dilatées du canal pancréatique principal. Pour chaque lésion, il faut préciser l'épaisseur pariétale, la présence ou non de bourgeons (plutôt hypoéchogènes à distinguer de boules de mucus hyperéchogènes). L'échocendoscopie n'est pas obligatoire pour certains en cas de petites lésions isolées des canaux secondaires examinées sur une excellente IRM.

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 dans moins de 3 % des cas) ou à répétition.

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

En raison du risque de dégénérescence

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

- atteinte du canal pancréatique principal authentifiée par un diamètre > 6 mm (le seuil de 10 mm est associé à un sur-risque de forme invasive),
- atteinte d'un canal secondaire contenant un bourgeon de diamètre > 5 mm,
- augmentation de taille > 5 mm (deux études concordantes),
- taille > 30 mm (études discordantes), ne semble pas isolément suffisante.

Cas particuliers

Le risque de dégénérescence à long terme (> 5 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 considéré comme un argument de plus (non décisif à lui seul) en faveur d'une résection chirurgicale.

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.

Formes malignes

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

Surveillance des formes non opérées

Le rythme et les modalités de la surveillance ne font pas encore l'objet d'un consensus. Un nouveau consensus d'experts internationaux est en cours d'élaboration. Il est aussi difficile de déterminer si la surveillance doit être plus intensive au début et relâchée par la suite ou l'inverse. La survenue de cas de dégénérescence à long terme (> 5 ans) ne plaide pas pour un relâchement.

Le tableau ci-dessous résume les recommandations proposées dans une étude nationale de suivi des TIPMP des canaux secondaires commençant début 2012.

La surveillance tient compte de la taille du canal secondaire le plus volumineux.

	Risque faible : Taille ≤ 10 mm Pas de facteur de risque	Risque moyen : 10 < Taille < 30 mm Pas de facteur de risque	Risque fort : Présence d'au moins 1 facteur de risque
6 mois			EE et TDM
1 an	IRM	EE+IRM	EE + TDM +IRM
2 ans	EE	TDM	EE + TDM +IRM
3 ans	TDM	EE+IRM	EE + TDM +IRM
4 ans	IRM	TDM	EE + TDM +IRM
5 ans	EE	EE+IRM	EE + TDM +IRM
Après 5 ans	IRM/EE/TDM un par an	rythme id après 5 ans	rythme id après 5 ans

Facteurs de risque :

- antécédent de cancer du pancréas chez un collatéral de 1^{er} degré ou deux collatéraux de 2^{ème} degré et âge > 65 ans,
- apparition d'un nodule mural (discussion chirurgicale si > 5 mm),
- apparition d'un canal de Wirsung > 6 mm (discussion chirurgicale faite et exérèse non retenue dans un premier temps),
- patient aux antécédents de TIPMP opérée avec au moins de la dysplasie de haut grade sur la pièce,
- taille de la plus grosse lésion ≥ 30 mm.

Si un facteur de risque apparaît en cours de suivi un examen complémentaire sera à effectuer :

- soit EE si IRM/CT faits,
- soit CT si EE faite.

Le rythme de surveillance sera adapté à l'évolution des lésions.