

TUMEURS INTRA- CANALAIRES PAPILLAIRES MUCINEUSES du PANCREAS (TIPMP) *

Quand opérer?

14^{ème} Séminaire Atelier de Formation Continue en
Hépatogastroentérologie

12-13 Janvier 2011

Dr A.BALAMANE

HISTORIQUE

- **Description préliminaire: OHHASHI(1982)**
- **Première description formelle: ITAI (1987)**
- **Plus de 1000 cas rapporté**
- **1997 : AFC : 52 cas en 12 ans**

TIPMP

Définition(I) :

- Prolifération des cellules canalaire muco-sécrétantes
- Prolifération localisée ou diffuse
- Prolifération affectant:
 - le canal pancréatique principal (main duct type)
 - les canaux collatéraux (UNCUS) (branch duct type)
 - les deux types de canaux (combined)

TIPMP

- **Définition(II**
- **Prolifération continue ou discontinue,avec intervalle de muqueuse saine**
- **Prolifération de tous grades, parfois associés**
 - Adénome ou dysplasie légère (mild dysplasia or adenoma)*
 - Dysplasie modérée (moderate or borderline tumor)*
 - Carcinome:
non invasif(high grade dysplasia,carcinoma in situ
invasif, nodulaire ou tubulaire)*

FREQUENCE des FORMES MALIGNES

	n	carcinome	invasif	non invasif
Pederzoli	51	28	19	9
Bernard	53	33	22	11
Sugiyama	62	34	20	14
Madura	64	23	11	12
Brennan	63	47	30	17
Yéo	136	83	58	25
Warshaw	140	83	58	25
	569	331	218	113
	cas	(58%)	(22%)	(20%)

Consequences de cette prolifération:

- **1. Formation de bouchons muqueux**
 - signes cliniques d'obstruction canalaire
 - signes morphologiques:dilatation canalaire
- **2.carcinologiques:**
 - lésions pré-néoplasiques
 - néoplasiques

CLINIQUE

TERRAIN:

- sexratio: M
- pic de fréquence: 7ème décennie

SIGNES REVELATEURS

- Pancréatite aiguë non A ,nonB , modérée
- Panniculite nodulaire récidivante (Weber-Christian)
- Insuffisance pancréatique exocrine
- diarrhée, stéatorrhée, perte pondérale
- Insuffisance pancréatique endocrine
- Ictère
- Masse abdominale
- Wirsungorragie

DELAI entre premiers signes et diagnostic: 2 à 5 ans ?

Diagnostic positif (1)

Le diagnostic positif repose sur la

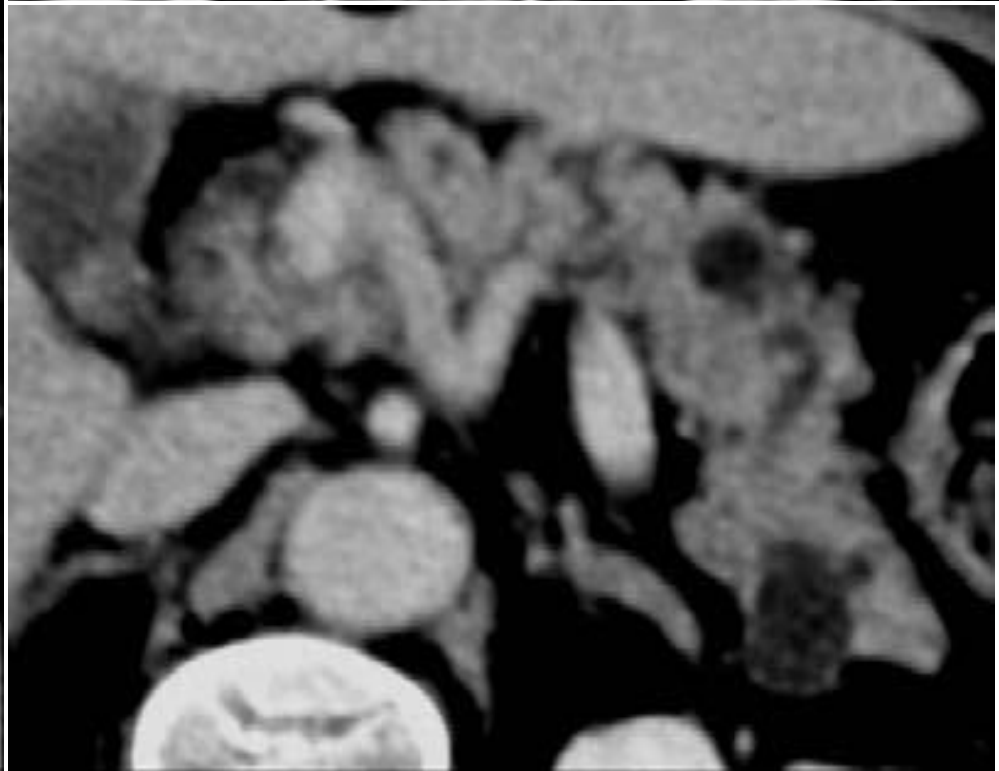
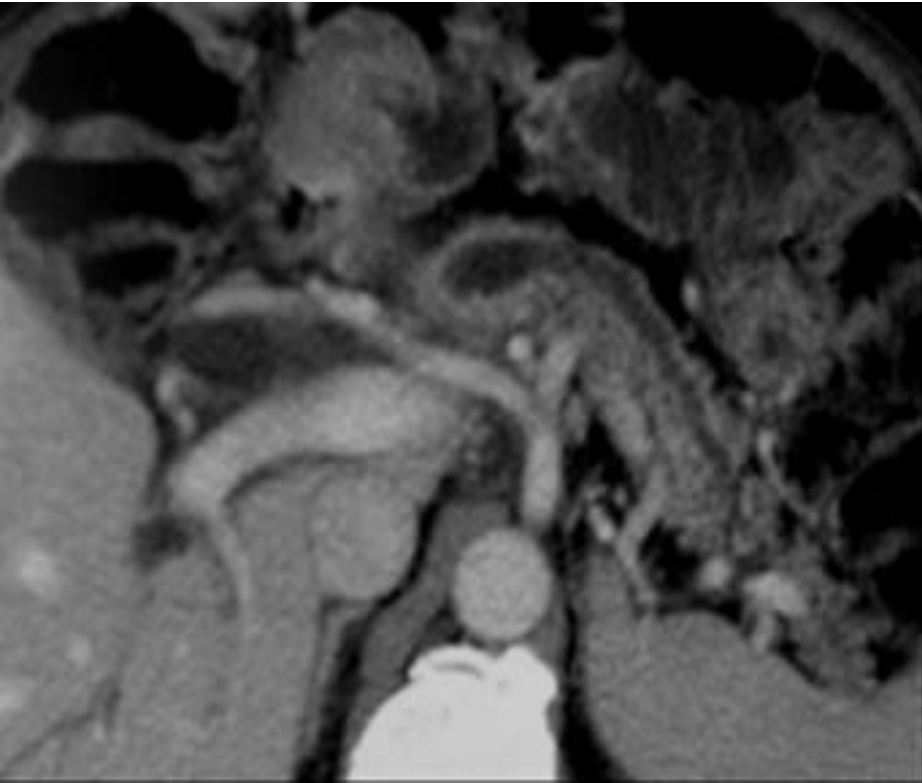
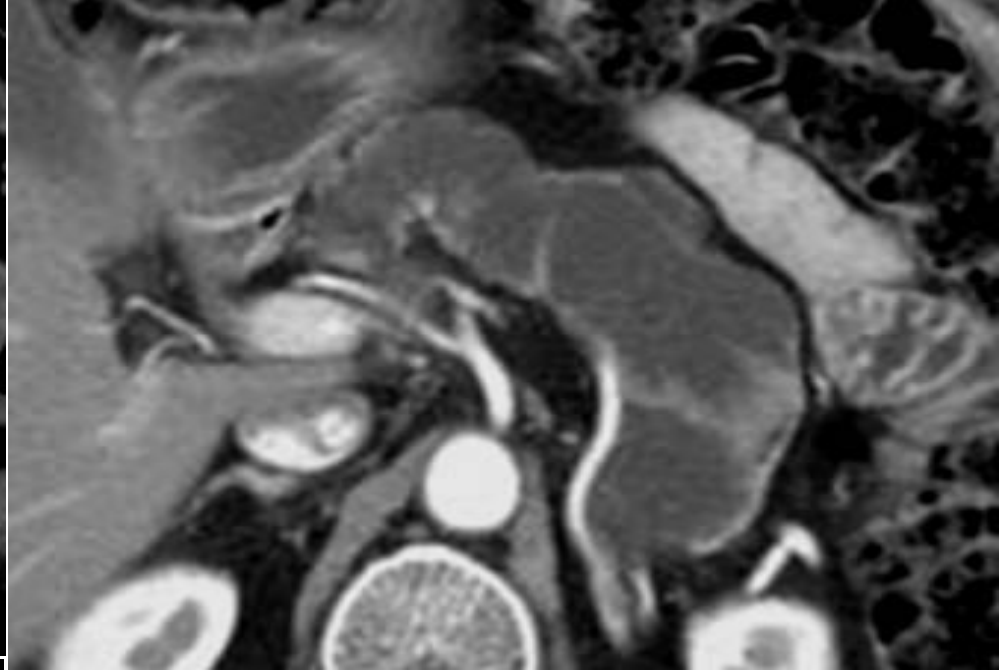
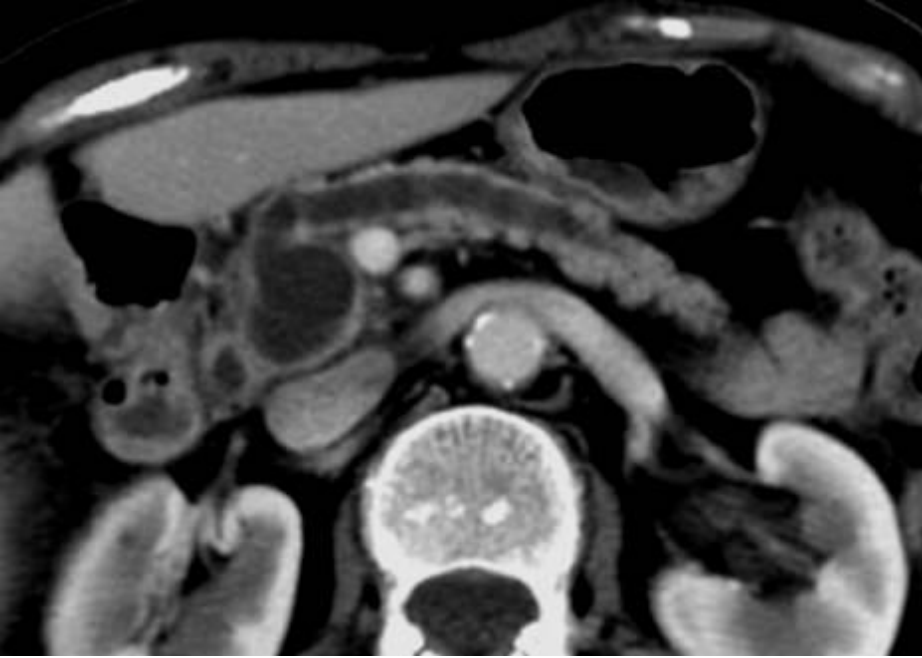
- La duodéno-scopie
- L'IRM avec CP-IRM
- L'écho-endoscopie

Diagnostic positif (2)

L'échographie et la TDM peuvent être évocateurs mais rarement suffisants

- Images kystiques multiples
- Dilatation du canal pancréatique sans syndrome tumoral obstructif

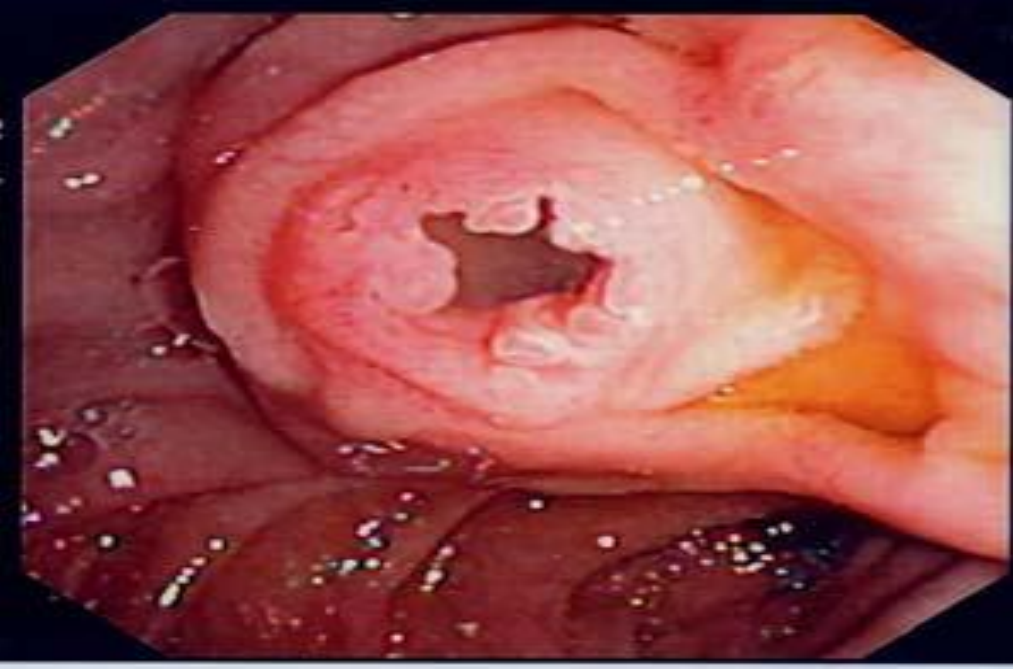
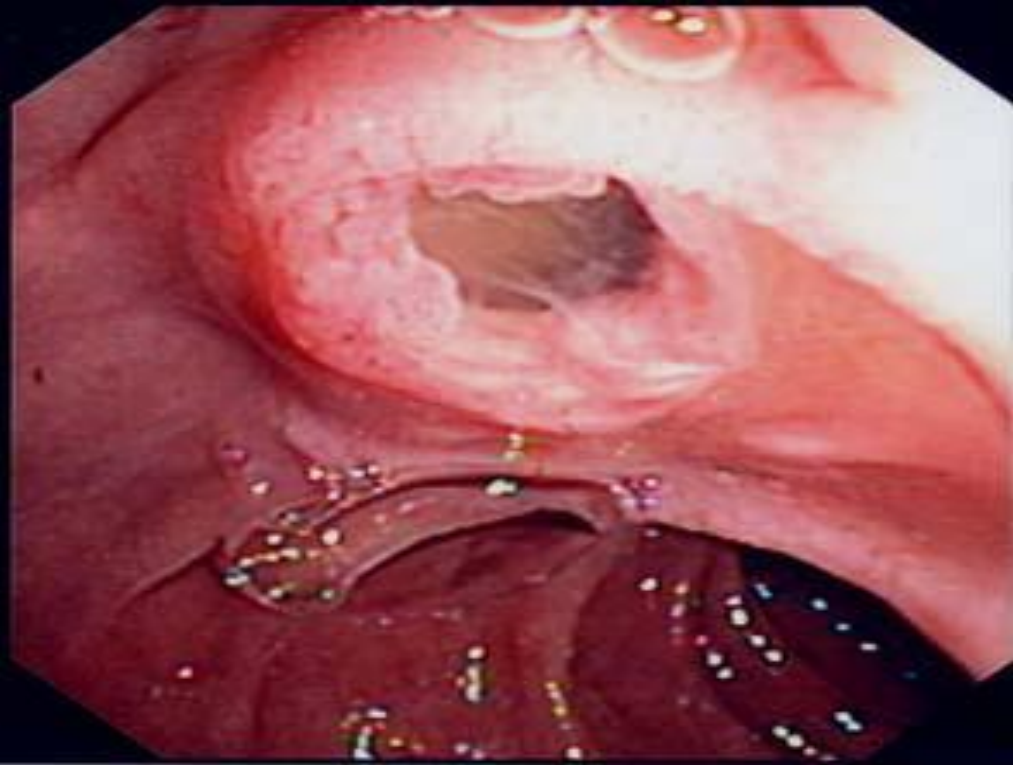
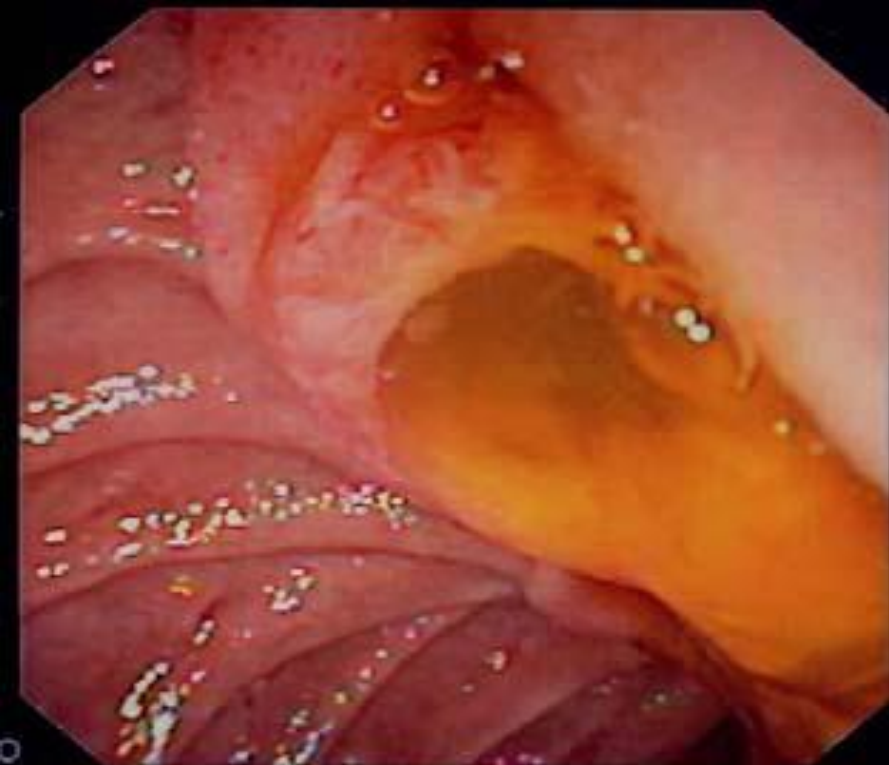
La CPRE bien que presque toujours anormale n'a plus qu'un rôle anecdotique pour le diagnostic positif



Diagnostic positif (3)

La duodéno-scopie

- La duodéno-scopie qui peut être réalisée au cours de l'écho-endoscopie (vision oblique) démontre un écoulement de mucus par la papille principale ou accessoire dans 40 % des cas des séries chirurgicales
- Elle est normale le plus souvent en cas d'atteinte isolée des canaux secondaires

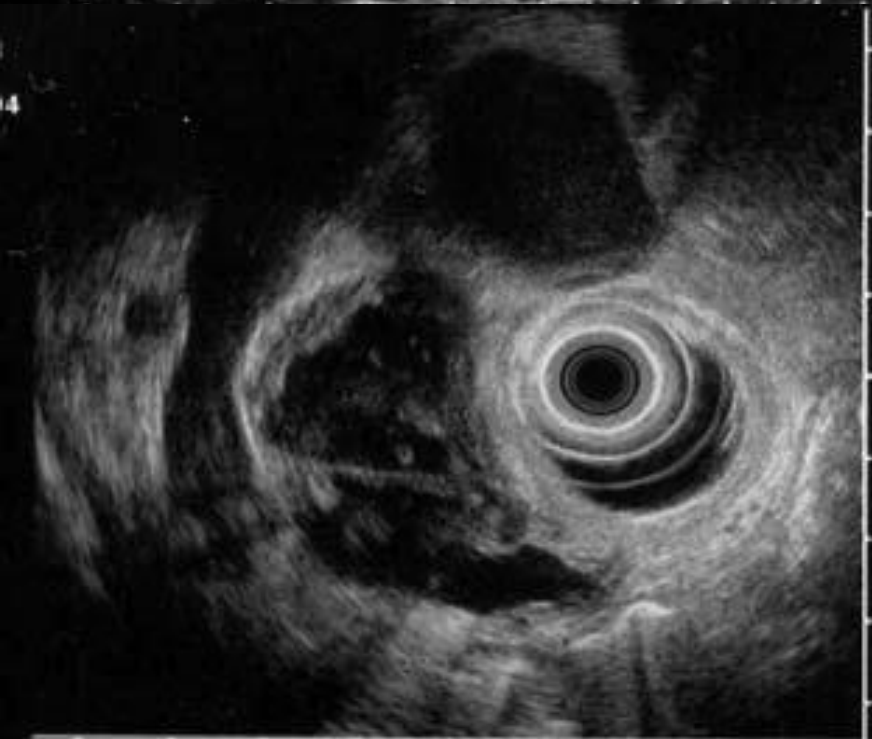
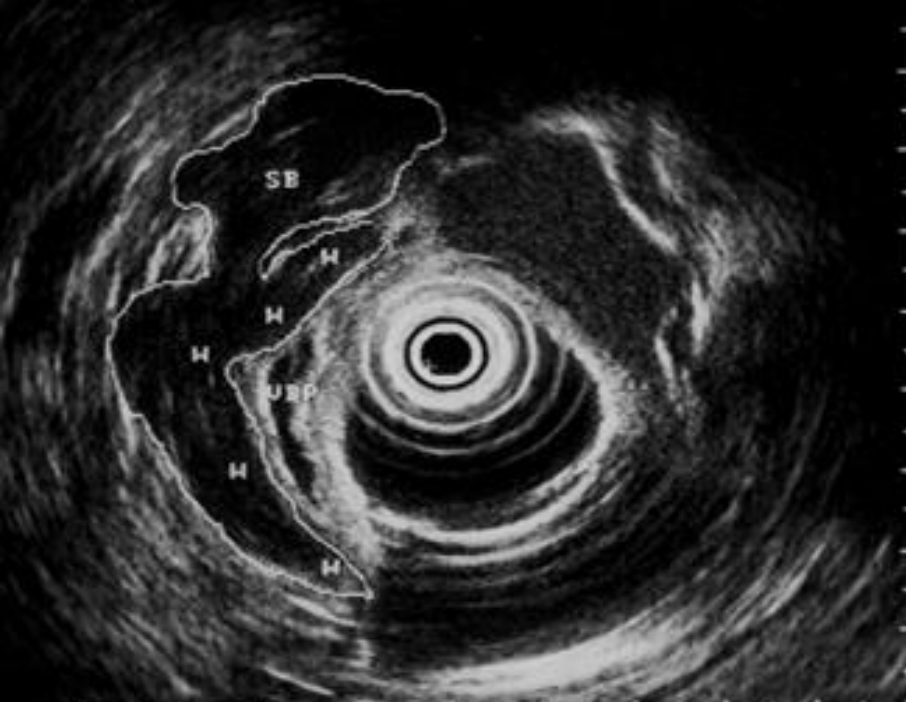


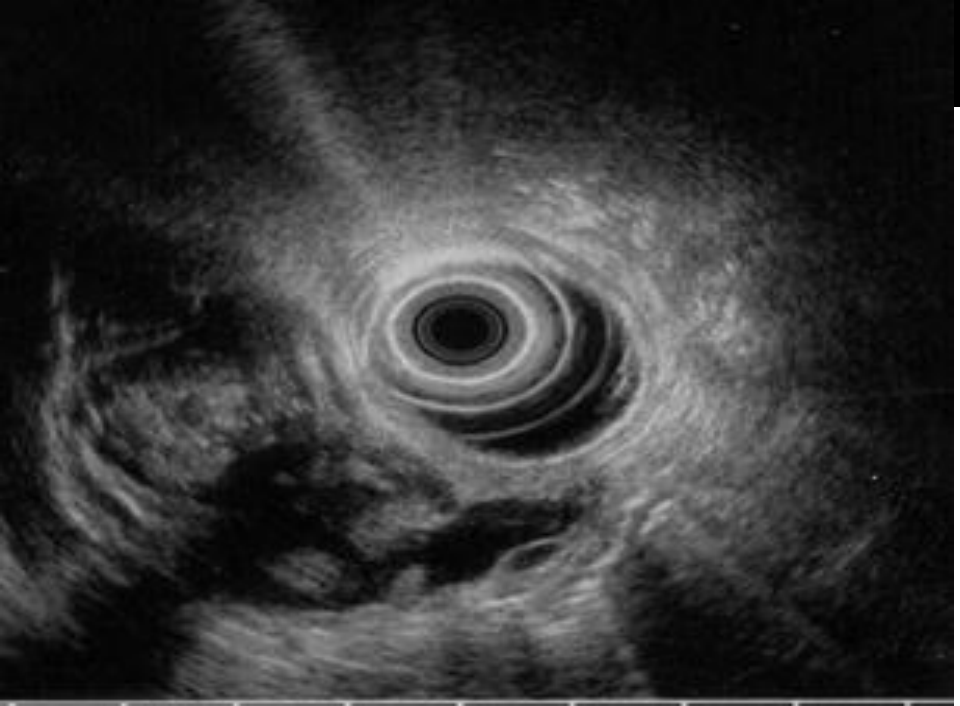
Diagnostic positif (4)

- **L'écho-endoscopie**

Examen de référence : précision diagnostique > 90 %

- Permet la duodénoscopie
- Est aussi performante que la CP-IRM et plus performante que la CPRE pour classifier la maladie
 - atteinte du canal principal :91%
 - atteinte des canaux secondaires :93%
- Visualise le mucus intra-canalair (filaments hyperéchogènes), les calculs intra-kystiques et les gouttelettes de mucus (images rondes, finement cerclées, déclives)
- Visualise et mesure l'épaississement pariétal et les nodules muraux : sensibilité > 90 % contre 50 % pour l'IRM avec CPIRM





Diagnostic différentiel (1)

Il repose le plus souvent en dernier ressort sur l'échoendoscopie et nécessite parfois le prélèvement échoendoscopiquement guidé

- Pancréatite chronique
- Tumeur kystique
- Dilatation isolée du canal pancréatique

Diagnostic différentiel (2)

Pancréatite chronique

- C'est un piège diagnostique
- L'alcool-tabagisme est fréquent
- Les calcifications sont présentes dans 30 % des TIPMP

Le canal principal et les canaux secondaires sont dilatés dans les deux entités.

canal principal

canaux secondaires

- **Pancréatite Chronique**

moniliforme
≤ 5 mm, obstruction
lithiasique

peu dilatés, obliques
atteinte diffuse

- **TIPMP**

rectiligne, > 5 mm
mucus et épaissement
pariétal en écho-endoscopie

ectasiques,
perpendiculaires
atteinte
segmentaire

Diagnostic différentiel

Lésions kystiques du pancréas

- Cystadénome mucineux
- Cystadénome séreux
- Pseudo-kyste
- Transformations kystiques des acini

Diagnostic différentiel

Cystadénome

- Cystadénome mucineux de petite taille

En faveur de la TIPMP : CP-IRM ou écho-endoscopie : autres images kystiques dans la glande, forme canalaire (non ronde), Communication

- Cystadénome séreux céphalique

- En faveur de la TIPMP : CP-IRM ou écho-endoscopie : autres images kystiques dans la glande, forme canalaire (non ronde), communication, gouttelette de mucus intra-kystique déclive
- En cas de doute persistant : prélèvement échoendoscopiquement guidé, cytologie, ACE, amylase, mucine M1.

Diagnostic différentiel

- Pseudo-kyste

- Chronologie de l'apparition de l'image kystique /début de la pancréatite aiguë
- CP-IRM ou écho-endoscopie : autres images kystiques dans la glande, forme canalaire, communication
- En cas de doute persistant, cytologie du prélèvement écho-endoscopiquement guidé

Diagnostic différentiel

- **Transformation kystique des acini**
- Entité non tumorale, de description récente
- Une quinzaine de cas publiés
- Diagnostic différentiel impossible car
 - peut-être révélée par une pancréatite aiguë
 - multiples images kystiques céphaliques
 - communiquantes avec le canal principal
 - calcifications possibles
 - liquide de ponction non discriminant



Diagnostic de dysplasie sévère ou de carcinome invasif

Signes indirects

- Age > 65 ans, diabète, ictère
- **Diamètre du canal principal > 10 mm**
Diamètre du canal secondaire > 30 mm n'est pas prédictif de malignité
Nodule mural n'est pas prédictif de malignité
Épaississement pariétal n'est pas prédictif de malignité

Signes directs de carcinome invasif

- Métastases à distance ou ganglionnaire
- Masse tumorale mal limitée
- Envahissement vasculaire

- **Nodule mural envahissant le parenchyme**

- **Histologie au prélèvement EE-guidé**

Diagnostic de dysplasie sévère ou de carcinome invasif



- Métastase à distance : TDM
- Masse infiltrante : TDM, écho-endoscopie
- Sténose du canal principal, TDM, CP-IRM, écho-endoscopie, CPRE
- Envahissement vasculaire : écho-endoscopie électronique > TDM
- Nodule mural envahissant le parenchyme : TDM, écho-endoscopie
- Histologie : écho-endoscopie : sensibilité : 90%

Diagnostic de lésion bénigne pouvant faire l'objet d'une surveillance



- Atteinte isolée asymptomatique ou pauci symptomatique des canaux secondaires : écho-endoscopie, CP-IRM
- Absence de nodule mural : écho-endoscopie
- Diamètre canal principal < 5 mm : écho-endoscopie, TDM, CP-IRM
- Diamètre canal secondaire < 30 mm : écho-endoscopie, TDM, CPIRM
- Rythme de surveillance : alternance CP-IRM - échoendoscopie, tous les six mois durant deux à trois ans puis alternance annuelle

Intérêt du prélèvement écho-endoscopiquement guidé

- Doute diagnostique(cystadenome séreux)
ACE > 5, amylase et lipase élevées
- Nodule mural décelé uniquement en EE: se > 90%
- Diamètre d'un canal secondaire ≥ 30 mm
- Distinction bénin / malin

ACE ≥ 200 ng/ml

se: 90%,spé: 71%, VPP: 50%, VPN: 96%

Abstention chirurgicale

Toujours

- Contre indication d'ûe au terrain
- TIPMP maligne non résecable à visée curative sur les données du bilan pré-opératoire (idem ADK canalaire)

Discutée

- Pour atteinte isolée des canaux secondaires si diamètre < 2 cm
- Absence de nodule mural sur IRM et Echo endo
- Multifocalité nécessitant pancréatectomie étendue
- Si un suivi est possible

Indications chirurgicales

- Chez un patient opérable
 - Lésions symptomatiques résécables
 - Lésions asymptomatiques résécables
-
- Touchant le CPP
 - Canaux secondaires >2 cm ou avec nodule mural

Principes de la résection chirurgicale

- **Guidée par:**
 - Bilan pré-opératoire
 - Bilan per-opératoire
- **Résection carcinologique si une dégénérescence invasive est suspectée ou prouvée**
 - Duodénopancréatectomie céphalique
 - Splénopancréatectomie gauche
- **Réséquer tout l'épithélium pathologique mais préserver le pancréas sain**
 - Pancréatectomies segmentaires, (median, ventral, dorsal pancreas(TakadaT 1994),
 - Résections céphaliques préservant le pylore ou tout le duodénum (Nakao 1998)
 - Enucleation de lésions des canaux Ilres

TIPMP

- les indications opératoires
- **formelle** : dans les TIPMP type principal et mixte (50% malignes) et en cas de suspicion de cancer
- **de nécessité** : dans les TIPMP type collatéral symptomatiques
- **de sécurité**: dans les TIPMP type collatéral > 30 mm avec épaissement pariétal de 5 mm
- **discutable** : dans TIPMP type collatéral < 20mm ,asymptomatique prise en compte de la durée de survie probable

CONCLUSIONS

- **La séquence : adénome-carcinome invasif se confirme dans les TIPMP avec un délai (lag time) de 5 à 6 ans.**
- **Les TIPMP invasives sont moins fréquentes dans le type collatéral(30%) que dans le type canal principal(50%) ou mixte(40%)**
- **Le traitement chirurgical implique une duodéno pancréatectomie céphalique dans 65 % des cas avec examen extemporané de la tranche de section**
- **Une duodéno pancréatectomie totale peut s'avérer nécessaire dans 10 à 15% des cas**
- **Les taux de survie après exérèse des TIPMP invasives vont de 43% à 60% à 5ans (contre 19% à 27% pour les adénocarcinomes)**
- **Le risque de récurrence bénigne ou maligne après exérèse est de 8% malgré une tranche non dysplasique. Il confirme le caractère multifocal de certaines TIPMP.**
- **Une duodéno pancréatectomie totale à titre prophylactique n'est pas justifiée.**
- **Le risque de récurrence implique un suivi annuel ou biennuel par scanner et/ou I.R.M.**
- **Importance de disposer d'un document morphologique de référence post-opératoire (2 mois),**