

Les tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses du pancréas

Objectifs pédagogiques

- Connaître les différents types de TIPMP
- Connaître leur histoire naturelle
- Savoir quels patients opérer
- Connaître les modalités du suivi des patients

Introduction

La première description par Itai *et al.* [1] des tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses du pancréas (TIPMP) remonte aux années 1980. Depuis, leur place au sein des affections pancréatiques n'a fait que s'accroître et elles ont fait l'objet d'un nombre croissant de publications (Fig. 1). Les TIPMP sont découvertes de façon fortuite dans un nombre

croissant de cas lors d'examen agerifié faits pour autre chose [2].

Au-delà du diagnostic, le problème posé par les TIPMP est double : les symptômes qu'elles génèrent parfois et surtout l'évaluation du risque de dégénérescence, risque non négligeable mais très variable d'un type à l'autre. C'est essentiellement ce risque qui va conditionner les indications thérapeutiques.

Dans les années qui suivirent leur première description, la plupart des TIPMP était réséquée en raison de leur potentiel malin, parfois au prix de gestes chirurgicaux délabrants (duodéno pancréatectomie céphalique ou totale par exemple). Aujourd'hui, avec les progrès des connaissances de l'histoire naturelle de cette affection d'une part et de l'imagerie (tomodensitométrie, pancréato-

IRM, échocendoscopie, endoscopie endocanalaire) d'autre part, de plus en plus de malades sont surveillés et non opérés [2-5].

Le but de cette mise au point est de préciser les conditions dans lesquelles le diagnostic doit être évoqué, comment arriver à une certitude (ou tout du moins à une forte probabilité) diagnostique,

P. Lévy

de définir les TIPMP qui peuvent faire l'objet d'une surveillance et, enfin, les modalités de cette surveillance.

Anatomie et histologie des TIPMP

La TIPMP est une prolifération anormale de l'épithélium d'un canal pancréatique sécrétant du mucus. Cette sécrétion est à l'origine des dilatations canalaire. Il s'agit d'une tumeur kystique communiquant avec le système canalaire appartenant au groupe des tumeurs mucineuses [6].

Une TIPMP peut toucher tout ou partie du système canalaire pancréatique, être continue ou discontinue. Elle peut être localisée dans le canal principal, les canaux secondaires ou les deux. Si le crochet du pancréas est une localisation préférentielle (Fig. 2), tous les secteurs de la glande peuvent être atteints (Fig. 3).

Au niveau microscopique, on distingue aujourd'hui quatre types : gastrique, intestinal, pancréato-biliaire et, beaucoup plus rare, oncocytique. Ces quatre types se distinguent par leur aspect histologique et par l'expression différente des mucines, notamment de type 1 et 2. Plusieurs types peuvent être associés. Le risque de dégénérescence est probablement différent d'un type à l'autre bien que l'histoire naturelle de ces différents types ne soit pas connue. Le type est d'ailleurs précisé uniquement sur des pièces opératoires.

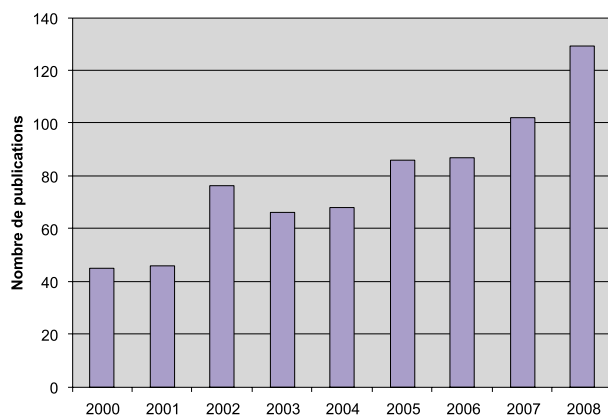


Figure 1. Nombre de publications annuelles consacrées aux tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses dans la littérature anglophone en fonction des années

■ P. Lévy (✉)

Service de pancréatologie-gastroentérologie, pôle des maladies de l'appareil digestif, hôpital Beaujon, APHP, Faculté Denis Diderot Paris VII, Clichy

E-mail : philippe.levy@bjn.aphp.fr

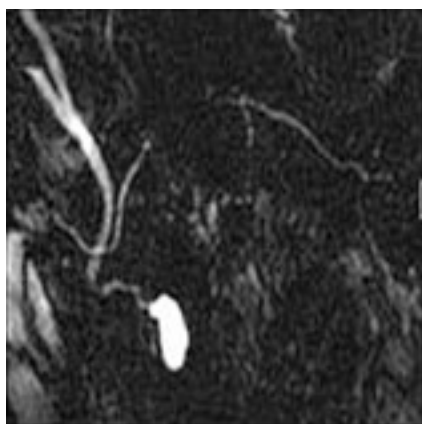


Figure 2. Petite TIPMP d'un canal secondaire du crochet, on voit parfaitement le canal faisant communiquer la lésion avec le canal pancréatique principal. Pour mémoire, présence d'un pancréas divisum (pancréato-IRM pondérée en T2 avec coupes épaisses de 2,5 cm)

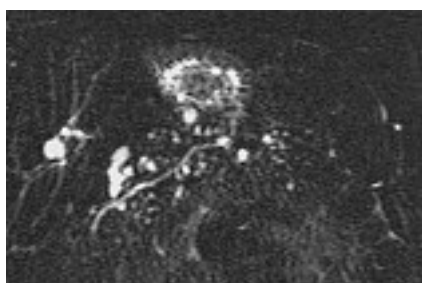


Figure 3. Multiples canaux secondaires dilatés, répartis tout au long de la glande répondant à une TIPMP diffuse (pancréato-IRM pondérée en T2 avec coupes épaisses de 2,5 cm)

Le type gastrique semble correspondre aux petites lésions kystiques des canaux secondaires et s'accompagne sans doute d'un risque plus faible d'évolution maligne.

Mode de découverte

Une TIPMP peut se révéler par des douleurs pancréatiques, une véritable pancréatite aiguë dans un tiers des cas, sévères (c'est-à-dire justifiant un passage en unité de soins intensifs) dans moins de 2 % des cas, une stéatorrhée (plus rarement un diabète) ou une symptomatologie de tumeur maligne pancréatique (douleurs intenses, amaigrissement, ictère) lorsqu'elle est dégé-

nerée. Un ictère n'est pas toujours synonyme de dégénérescence mais la fait suspecter. Les TIPMP doivent être une hypothèse de premier plan chez un malade de plus de 50 ans ayant eu une pancréatite (ou plusieurs) non alcoolique et non biliaire après l'âge de 50 ans.

De plus en plus souvent (plus de 50 % dans notre centre), les TIPMP sont de découverte fortuite par une imagerie faite pour des troubles fonctionnels intestinaux, une affection génitale ou urinaire ou dans la surveillance d'une autre affection maligne [2].

L'âge moyen du diagnostic est d'environ 65 ans avec des extrêmes en dessous de 20 ans. Le sex-ratio est équilibré.

Risque de dégénérescence

Comme les cystadénomes mucineux, les TIPMP, initialement bénignes, peuvent dégénérer. Ce risque a été mieux évalué ces dernières années. Le principal facteur de risque de dégénérescence est l'atteinte du canal pancréatique principal. Ce sur-risque lié à cette condition anatomique n'est pas expliqué.

Cinq ans après le premier symptôme (ou la découverte) d'une TIPMP, le risque d'avoir au moins un dysplasie de haut grade est de 15 % pour les TIPMP ne touchant que les canaux secondaires et de 50 % pour celles atteignant le canal principal [3]. La taille du canal secondaire est un paramètre beaucoup plus débattu comme critère prédictif. Il était considéré qu'un diamètre supérieur à 30 mm était un facteur prédictif de malignité. Ce paramètre est variable d'un examen à l'autre en raison du caractère liquidien de la TIPMP. D'autre part, des travaux ultérieurs n'ont pas confirmé sa valeur diagnostique pour la malignité [2].

Le meilleur critère d'imagerie semble être la présence d'un épaissement pariétal et surtout la présence de bourgeons endokystiques qui deviennent

très spécifiques au-delà de 3 mm de diamètre [5].

Autrement dit, toute TIPMP s'accompagnant soit d'une atteinte du canal pancréatique principal, soit de la présence d'un bourgeon endokystique doit faire l'objet d'une résection chirurgicale. Les autres lésions, à condition d'être pauci-symptomatiques, doivent faire l'objet d'une surveillance dont les modalités seront précisées plus bas.

Imagerie

Quel bilan initial faire ?

Le diagnostic d'une TIPMP peut être plus ou moins difficile. Il requiert des examens radiologiques et échocardiographiques de qualité technique irréprochable et faits par des radiologues ou gastroentérologues expérimentés. Compte tenu de la complexité du problème et de la lourdeur des décisions, il est nécessaire de faire un bilan d'imagerie comportant une tomographie, une pancréato-IRM et une échocardiographie.

Tomodensitométrie

La TDM doit comporter des coupes sans injection (pour chercher des calcifications présentes dans 10-15 % des cas), des coupes au temps artériel et au temps portal, soit trois hélices au total. L'opacification digestive doit être faite à l'eau et non pas avec un produit de contraste baryté ou hydro-soluble. L'épaisseur des coupes ne doit pas dépasser 2 mm, au mieux 1,25 mm comme cela est facile à obtenir aujourd'hui avec les machines multibarrettes [7].

IRM

L'IRM doit comporter des coupes en T1 avec saturation des graisses, des séquences dynamiques avec et sans injection de gadolinium, et surtout des coupes épaisses (2,5 cm) pondérées en T2 centrées et radiées autour du pancréas. Ceci n'est possible qu'avec une

IRM ayant un haut champ d'au minimum 1,5 tesla [8]. Le signal digestif doit être annulé par absorption d'un liquide hypo-intense comme des myrtilles écrasées ou du jus d'ananas. Les radiologues ayant beaucoup plus l'habitude de réaliser des cholangio-IRM que des pancréato-IRM, il ne faut pas hésiter à porter cette précision sur la demande d'examen. Trop d'IRM sont encore réalisées sans coupes épaisses pondérées en T2 les rendant inutilisables.

Échoendoscopie

L'échoendoscopie est un examen essentiel au diagnostic, au bilan d'extension et à la recherche de signes de dégénérescence. Aussi, le compte rendu doit-il être précis et complet comportant le nombre, la localisation, l'état du contenu et surtout la description exhaustive des parois de toutes les lésions kystiques et du canal principal. L'indication d'une pancréatectomie prophylactique peut ne reposer que sur les données de cet examen. C'est dire toute son importance.

La ponction sous échoendoscopie a, en revanche, peu de valeur diagnostique pour les lésions de TIPMP bénigne. En effet, le dosage des enzymes pancréatiques et des marqueurs tumoraux au sein du liquide des lésions kystiques ou canalaire montre une dispersion beaucoup plus grande que pour les lésions non communicantes et fermées comme les cystadénomes mucineux ou séreux. De fait, leur valeur diagnostique est faible. Il en est de même pour la cytologie qui, si elle est faite à partir d'une structure purement liquidienne, n'apporte la solution diagnostique que dans 20 % des cas. En revanche, en présence d'une lésion solide, la sensibilité de la ponction dépasse 90 % que ce soit pour le diagnostic positif de TIPMP ou de malignité [9]. Cependant, la présence d'une lésion solide constitue déjà en soit une indication chirurgicale quels que soient les résultats de la ponction. C'est la raison pour laquelle cette dernière est de moins en moins faite.

Pancréatographie rétrograde endoscopique

La pancréatographie rétrograde endoscopique (PRE) est longtemps restée l'examen de référence. Elle a complètement été détrônée par la CP-IRM qui montre plus de lésions, notamment pour l'atteinte des canaux secondaires. La PRE n'est plus réalisée en routine. L'intérêt des explorations endocanalaire n'est pas encore formellement démontré. Les résultats semblent encore médiocres, peu reproductibles. Le matériel est cher et fragile.

Critères diagnostiques

L'atteinte des canaux secondaires est le plus souvent dépistée sur un aspect de lésion ronde, kystique. Il s'agit en tomodensitométrie d'une lésion hypodense, bien limitée, ne prenant pas le contraste. Le caractère communiquant avec le canal pancréatique principal (« branché ») est rarement affirmé par la tomodensitométrie (TDM) et beaucoup plus souvent en IRM avec une sensibilité de 18 % pour la TDM et 73 % pour l'IRM avec séquence de cholangio-pancréatographie (CP-IRM) [10]. Ce caractère branché est visualisé sous la forme d'une structure canalaire hyperintense en T2 reliant l'image kystique ronde au canal pancréatique. L'EE, entre les meilleures mains, peut aussi mettre en évidence le caractère branché d'une lésion kystique.

L'IRM met en évidence une lésion très fortement hyperintense en T2, ce qui est caractéristique des structures liquidiennes. Cette lésion est hypo-intense en T1, sans prise de contraste de son contenu ni de ses parois. La CP-IRM permet d'affirmer le caractère multifocal de la TIPMP des canaux secondaires dans 72 % des cas alors que le scanner ne montre cette extension que dans 50 % des cas [10].

Un autre travail montre, pour l'extension, une sensibilité de 100 % et une spécificité de 94 % pour l'IRM, et un diagnostic de localisation avec 87 % de sensibilité et 56 % de spécificité [11].

Une TIPMP des canaux secondaires peut apparaître aussi sous forme d'une structure canalaire tubulaire dilatée, ce canal secondaire dilaté pouvant être d'une longueur variée atteignant parfois 25 mm pour un petit diamètre de quelques millimètres.

On peut aussi noter un aspect de groupe de kystes rassemblés et accolés les uns aux autres. Dans cette situation, la communication avec le canal pancréatique principal n'est pas facile à mettre en évidence. Un argument pour le diagnostic de TIPMP est l'existence parmi ces kystes d'une structure franchement canalaire, allongée et cylindrique. Le principal diagnostic différentiel est le cystadénome séreux au sein duquel il n'y pas de structure canalaire (Fig. 4) [12].

L'atteinte du canal principal n'est pas toujours facile à affirmer, de même que le diagnostic différentiel avec une pancréatite chronique (PC). Une lésion kystique branchée qui évacue du mucus dans le canal principal peut entraîner une dilatation de ce dernier en aval de cette lésion kystique, alors qu'en amont de l'abouchement le canal pancréatique n'est pas dilaté. Cette dilatation passive est difficile à distinguer d'une atteinte tumorale du canal principal (Fig. 5). Le canal pancréatique principal peut aussi se dilater en amont en raison de l'obstacle... C'est la raison pour laquelle un compte



Figure 4. Lésion polycyclique de l'isthme dont le diagnostic est difficile avec un cystadénome séreux. La présence d'une structure canalaire sur son bord droit permet d'affirmer le diagnostic de TIPMP (pancréato-IRM pondérée en T2 avec coupes épaisses de 2,5 cm)



Figure 5. Dilatation passive du canal pancréatique principal en aval d'une TIPMP d'un canal secondaire de la tête du pancréas (pancréato-IRM pondérée en T2 avec coupes épaisses de 2,5 cm)

rendu d'examen citant sans plus une dilatation canalaire sans préciser l'état des parois doit être considéré comme insuffisamment informatif.

En dehors de la présence de bourgeons ou de formations polypoïdes ou encore d'épaississement pariétal sur les parois du canal principal, il est difficile d'affirmer ou d'infirmer qu'il est atteint. Son diamètre a été considéré comme un marqueur mais le seuil au-delà duquel on peut affirmer qu'il est touché a varié dans la littérature entre 7 et 15 mm.

Le diagnostic différentiel avec la PC est d'autant plus difficile que, d'une part, toutes les PC ne sont pas calcifiées au début de leur histoire, d'autre part, jusqu'à 10 % des TIPMP sont associées à des calcifications. Ces dernières sont habituellement de plus petite taille et plus périphériques que celles associées à la PC.

Le diagnostic de TIPMP doit être évoqué en cas de dilatation segmentaire du canal pancréatique principal. En cas d'atteinte mixte du canal secondaire et des canaux secondaires, ces derniers sont plus souvent dilatés en boule au cours des TIPMP et en flamèches au cours de la PC. Cette distinction se fait au mieux sur la CP-IRM pondérée en T2.

L'anomalie en rapport avec la sécrétion de mucus qui a du mal à s'évacuer

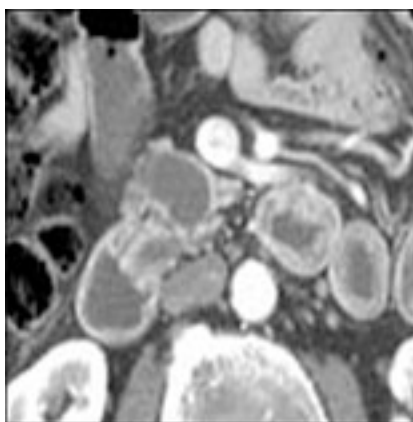


Figure 6. Protrusion papillaire. La papille reste constamment ouverte. Tomodensitométrie en coupes fines (1,25 mm) au temps artériel

est la protrusion papillaire (Fig. 6). Il s'agit de la distension de la papille par le mucus qui reste ouverte, mettant en communication permanente le canal pancréatique et le duodénum. La protrusion peut aussi être diagnostiquée par endoscopie. Cependant, ce signe n'est présent que dans 30 % des cas, toutes atteintes confondues et, sans doute, moins en cas d'atteinte exclusive des canaux secondaires [9].

Attitude thérapeutique

Qui opérer ?

Pendant de nombreuses années, le problème a été éludé puisque tous les malades étaient opérés, quelles que soient la localisation, la taille et l'extension des lésions. Certaines équipes notamment nord-américaines conservent encore cette attitude maximaliste.

L'indication opératoire est indiscutable en cas d'atteinte du canal pancréatique principal dûment prouvée, de présence de nodules pariétaux de taille supérieure à 3 mm ou d'épaississement pariétal irrégulier. En cas de tumeur franchement dégénérée, la discussion rejoint celle des adénocarcinomes « classiques » concernant la résécabilité. Notons cependant que l'irrésécabilité peut être surestimée dans

environ 15 % des cas en raison de la présence plus fréquente de phénomènes inflammatoires péripancréatiques qui font craindre, à tort, l'existence d'un contact ou d'un envahissement vasculaire.

L'indication d'une résection est plus difficile quand celle-ci ne repose que sur l'existence de symptômes. De simples douleurs ne doivent pas conduire à une résection pancréatique. La répétition de pancréatites aiguës, surtout chez un malade jeune, est un argument en faveur de la chirurgie. Il ne faut pas perdre de vue la morbi-mortalité des résections pancréatiques périopératoire et à distance et la mettre en balance avec le caractère bénin de la grande majorité des pancréatites aiguës sur ce terrain. À cela s'ajoute le fait que les risques de cancérisation sont répartis selon le temps alors que ceux de la chirurgie sont immédiats !

Dans ce cadre, le choix de la résection ou de la surveillance repose sur la collection et la pondération de données contradictoires qui feront pencher la balance dans un sens ou un autre. Cette situation n'est confortable ni pour le médecin ni, surtout, pour le malade. Il doit donc en être clairement informé.

Qui surveiller ?

La constatation que les pièces opératoires ne comportaient que des lésions fort peu inquiétantes sur le plan histologique a fait changer certaines équipes au début des années 2000. Des malades de plus en plus nombreux se sont vus proposer une surveillance. En dehors des cas où le terrain n'est pas chirurgical en raison de la présence de comorbidités importantes, la surveillance ne peut s'appliquer en l'état actuel de nos connaissances qu'aux malades ayant une atteinte *exclusive* des canaux secondaires sans aucun critère péjoratif en imagerie (cf. supra) et pauci-symptomatiques.

Pour les malades chez lesquels une surveillance a été décidée, celle-ci a historiquement été très étroite en

raison de l'incertitude sur l'histoire naturelle de cette maladie. La publication récente des articles résultant de cette attitude a conforté l'option attentiste montrant que le risque d'évolution défavorable était faible, voire très faible [2, 3, 13]. La tendance est donc à l'élargissement des indications de l'attitude non chirurgicale et, plus récemment, à l'allègement du rythme de surveillance.

Buts de la surveillance

La surveillance des TIPMP des canaux secondaires a pour but de dépister la survenue de nodules intrakystiques qui correspondent le plus souvent à du carcinome *in situ* avant le stade de carcinome invasif. On sait que le pronostic du carcinome invasif compliquant une TIPMP n'est pas radicalement différent de celui de l'adénocarcinome classique, à stade égal, notamment quand les ganglions sont envahis [14].

Rythme de la surveillance

Aucune stratégie de surveillance n'a démontré sa supériorité en termes de rapport coût-efficacité. Pour notre part, nous avons utilisé la stratégie suivante pendant les 10 dernières années [2] :

- bilan initial comportant TDM, CP-IRM et échoendoscopie ;
- répétition de l'échoendoscopie tous les ans pendant 3 ans ;
- simultanément et en alternance tous les 6 mois, TDM ou CP-IRM.

Au bout de 3 ans, ce rythme était allégé pour devenir annuel en ne faisant une échoendoscopie qu'en cas de symptômes nouveaux ou de modifications sur l'imagerie non invasive. C'est cette stratégie qui a abouti à la description plus précise de l'histoire naturelle de cette maladie.

Nous avons décidé récemment, compte tenu de nos résultats, d'alléger encore ce protocole de surveillance et de tenir compte de la taille de la lésion la plus grosse. Ce nouveau schéma de

Tableau 1. Recommandations de surveillance des TIPMP ne touchant que les canaux secondaires (Hôpital Beaujon, Clichy). Bilan initial : TDM + IRM + EUS. La surveillance ultérieure tient compte de la taille du canal secondaire le plus volumineux

	Taille ≤ 10 mm	10 < Taille < 30 mm	Taille ≥ 30 mm
6 mois	-	TDM	TDM
1 an	IRM	EUS + IRM	EUS + IRM
2 ans	-	IRM	TDM
3 ans	IRM	IRM	EUS + IRM
4 ans	-	-	TDM
5 ans	IRM	IRM	EUS + IRM
Après	IRM/2 ans	IRM/2 ans	idem en alternant/an

surveillance doit être validé dans les prochaines années (Tableau 1).

Parallèlement à ces recommandations, un groupe d'experts dirigés par des collègues japonais s'est réuni à Sendai en 2005 et a émis des recommandations connues sous le nom de « Consensus de Sendai » et publiées en 2006 dans *Pancreatology* [15]. Pour les TIPMP de moins de 1 cm, une IRM ou une TDM tous les ans étaient préconisées. Pour un diamètre entre 1 et 3 cm, une IRM ou une TDM tous les 3 à 12 mois devaient être faites. Les TIPMP de plus de 3 cm de diamètre devaient faire l'objet d'une résection. Après 2 ans sans modification, le délai de suivi pouvait être allongé sans plus de précision. Un nouveau panel d'experts est à nouveau constitué pour actualiser le consensus.

Lors de la surveillance des TIPMP des canaux secondaires, si on prend comme critère un diamètre ayant augmenté de plus de 5 mm entre deux examens, le risque cumulé de malignité est de 38 % alors que si la lésion est stable le risque cumulé de malignité n'est que de 8 % [2]. Une augmentation régulière de taille doit donc être prise en considération.

Les images de bourgeon dans les canaux secondaires apparaissent sous forme de nodules tissulaires en tomodynamométrie, épaissement localisé et rond mural dans un kyste. En IRM, ce nodule apparaît sous forme d'une hypo-intensité entourée d'hyperintensité liquidienne en imagerie pondérée en T2. L'imagerie pondérée en T1 paraît peu sensible pour visualiser ces nodules, cependant après injection

de produit de contraste un meilleur rehaussement du parenchyme pancréatique autour du kyste peut permettre de mettre plus facilement en évidence des formations intralésionnelles.

Cependant, la visualisation d'un nodule hypo-intense en T2 dans une lésion kystique peut être en rapport soit avec un bourgeon tissulaire, soit avec une boule de mucus déshydraté. Il semble que l'échoendoscopie soit plus spécifique, montrant l'origine muqueuse d'un nodule mural et montrant le caractère flottant et mobile d'une bille de mucus.

Conclusion

La TIPMP est une maladie protéiforme à la fois dans sa sémiologie et son aspect radiologique. Le diagnostic de TIPMP repose sur la connaissance des signes pouvant les révéler et surtout sur une excellente connaissance de la sémiologie radiologique. Ce dernier critère n'est pas toujours atteint en dehors des centres spécialisés. Il faut obtenir des examens d'excellente qualité technique et aussi savoir les lire, les radiologues non spécialisés n'étant pas toujours au fait des lourds enjeux (pancréatectomie prophylactique). Le bilan initial repose sur la TDM, la CP-IRM et l'échoendoscopie.

Une atteinte du canal principal, la présence de bourgeons endocanalaux sont des indications opératoires indiscutables. Celles-ci doivent cependant être discutées en regard de la morbidité des résections pancréatiques. Les

malades n'ayant aucun critère péjoratif de dégénérescence doivent être surveillés à intervalle régulier. La durée séparant deux contrôles n'est pas encore déterminée. Elle tend à s'allonger avec l'expérience accumulée. Néanmoins, il ne faut pas perdre de vue que le pronostic des TIPMP dégénérées n'est pas bon et qu'il ne faut surtout pas arriver à l'extrême opposé qui consisterait à laisser dans la nature et sans surveillance les malades atteints de TIPMP des canaux secondaires.

Références

- Itai Y, Ohhashi K, Nagai H, Murakami Y, Kokubo T, Makita K, et al. « Ductectatic » mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. *Radiology* 1986;161:697-700.
- Rautou PE, Levy P, Vullierme MP, O'Toole D, Couvelard A, Cazals-Hatem D, et al. Morphologic changes in branch duct intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: a midterm follow-up study. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2008;6:807-14.
- Levy P, Jouannaud V, O'Toole D, Couvelard A, Vullierme MP, Palazzo L, et al. Natural history of intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: actuarial risk of malignancy. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4:460-8.
- Taouli B, Vilgrain V, O'Toole D, Vullierme MP, Terris B, Menu Y, et al. CT vs MRCP: optimal classification of IPMN type and extent. *J Gastrointest Surg* 2008;12:101-9.
- Pilleul F, Rochette A, Partensky C, Scoazec JY, Bernard P, Valette PJ. Preoperative evaluation of intraductal papillary mucinous tumors performed by pancreatic magnetic resonance imaging and correlated with surgical and histopathologic findings. *J Magn Reson Imaging* 2005;21:237-44.
- Kim SY, Lee JM, Kim SH, Shin KS, Kim YJ, An SK, et al. Macrocystic neoplasms of the pancreas: CT differentiation of serous oligocystic adenoma from mucinous cystadenoma and intraductal papillary mucinous tumor. *AJR Am J Roentgenol* 2006;187:1192-8.
- Uehara H, Nakaizumi A, Ishikawa O, Iishi H, Tatsumi K, Takakura R, et al. Development of ductal carcinoma of the pancreas during follow-up of branch duct intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas. *Gut* 2008;57:1561-5.
- Maire F, Hammel P, Terris B, Paye F, Scoazec JY, Cellier C, et al. Prognosis of malignant intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas after surgical resection. Comparison with pancreatic ductal adenocarcinoma. *Gut* 2002;51:717-22.
- Tanaka M, Chari S, Adsay V, Fernandez-Del Castillo C, Falconi M, Shimizu M, et al. International Consensus Guidelines for Management of Intraductal Papillary Mucinous Neoplasms and Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas. *Pancreatol* 2005;6:17-32.
- Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: features with multi-modality imaging. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:223-31.
- Tanno S, Nakano Y, Nishikawa T, Nakamura K, Sasajima J, Minoguchi M, et al. Natural history of branch duct intraductal papillary-mucinous neoplasms of the pancreas without mural nodules: long-term follow-up results. *Gut* 2008;57:339-43.
- Kloppel G, Luttges J. WHO-classification 2000: exocrine pancreatic tumors. *Verh Dtsch Ges Pathol* 2001;85:219-28.
- Cellier C, Cuillerier E, Palazzo L, Rickaert F, Flejou JF, Napoleon B, et al. Intraductal papillary and mucinous tumors of the pancreas: accuracy of preoperative computed tomography, endoscopic retrograde pancreatography and endoscopic ultrasonography, and long-term outcome in a large surgical series. *Gastrointest Endosc* 1998;47:42-9.
- Choi BS, Kim TK, Kim AY, Kim KW, Park SW, Kim PN, et al. Differential diagnosis of benign and malignant intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: MR cholangiopancreatography and MR angiography. *Korean J Radiol* 2003;4:157-62.
- Maire F, Couvelard A, Hammel P, Ponsot P, Palazzo L, Aubert A, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: the preoperative value of cytologic and histopathologic diagnosis. *Gastrointest Endosc* 2003;58:701-6.
- Waters JA, Schmidt CM, Pinchot JW, White PB, Cummings OW, Pitt HA,

Les 5 points forts

- ❶ Les TIPMP sont souvent découvertes de façon fortuite (> 50 %).
- ❷ Leur présence doit être suspectée chez un malade sans alcoolisme ni lithiase biliaire ayant fait une pancréatite aiguë à plus de 50 ans.
- ❸ Les TIPMP touchant le canal principal ou contenant des nodules pariétaux bien caractérisés doivent être réséqués ; les autres doivent être surveillés.
- ❹ Le diagnostic et la surveillance reposent sur la TDM, l'IRM et l'échoendoscopie d'excellente qualité technique ; la ponction des lésions kystiques n'est pas systématique.
- ❺ Le pronostic des TIPMP dégénérées est équivalent à celui des adénocarcinomes classiques, n'invitant pas à baisser la garde.

Question à choix unique

Question 1

Parmi les critères suivants, lequel constitue une indication indiscutable de résection pancréatique :

- A. Atteinte du canal pancréatique principal
- B. Une poussée de pancréatite aiguë bénigne
- C. Stéatorrhée
- D. Atteinte diffuse des canaux secondaires
- E. Atteinte du crochet pancréatique

Question 2

Parmi les propositions suivantes, laquelle est exacte :

- A. La résecabilité d'une TIPMP dégénérée est plus facile à établir que pour un adénocarcinome pancréatique classique
- B. Le pronostic d'une TIPMP dégénérée N+ est meilleur que celui d'un adénocarcinome pancréatique classique de même stade
- C. Un ictère signe toujours la présence d'une dégénérescence au sein d'une TIPMP
- D. La stéatorrhée est plus souvent présente en cas de forme dégénérée de TIPMP

Question 3

Parmi les circonstances de découverte suivantes, laquelle est la plus fréquemment en cause pour les TIPMP des canaux secondaires :

- A. Pancréatite aiguë
- B. Calcifications pancréatiques
- C. Stéatorrhée
- D. Fortuite
- E. Diabète

Question 4

Parmi les critères cliniques ou d'imagerie suivants, lequel est le plus lié au risque de dégénérescence des TIPMP des canaux secondaires :

- A. Bourgeon endokystique
- B. Épaississement pariétal régulier
- C. Stéatorrhée
- D. Pancréatite aiguë
- E. Aspect hyperintense du contenu en IRM T2