

Les TIPMP ; place de l'imagerie dans le diagnostic et la surveillance

D. Régent et coll. CHU Nancy-Brabois Radiologie Adultes

"prolifération anormale de type papillaire de l'épithélium de revêtement des canaux excréteurs du pancréas , s'accompagnant d'une capacité de mucosecrétion d'intensité variable"

décrites par Ohhashi puis Itai (1986)

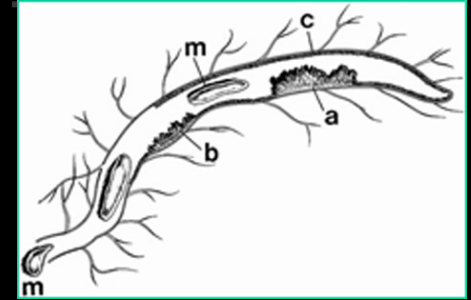
classification en fonction de l'étendue de l'atteinte canalaire en 3 sous types :

- . atteintes isolées du **canal pancréatique principal** (main duct type) **rares**
- . atteintes élective des **canaux secondaires** (branch duct type) ; **30 % des cas** , préférentiellement localisées dans l'uncus
- . atteintes mixtes ou combinées des canaux principaux et secondaires , de très loin les plus fréquentes ; **70% des cas**

place de l'imagerie clarifiée grâce à une meilleure connaissance des risques évolutifs (Tanaka et al. 2006)

- . branch duct sans élément suspect ; **surveillance**
- . main duct et mixtes : **exérèse**

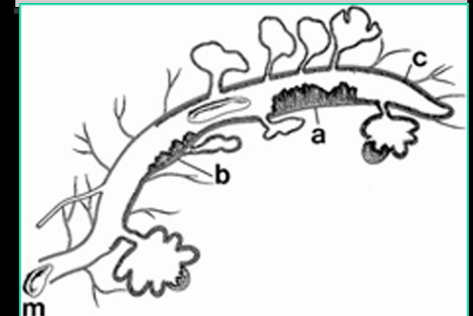
canal pancréatique principal (main duct)



canal secondaire (branch duct)



mixte



épidémiologie

incidence : les TIPMP sont **les plus fréquentes des tumeurs kystiques du pancréas** ; elles sont retrouvées dans **8 à 20%** des pièces de résection pancréatique

l'âge moyen des sujets porteurs de TIPMP est de **63 ans** , avec des extrêmes **de 25 à 94 ans** . Il existerait une légère prédominance masculine

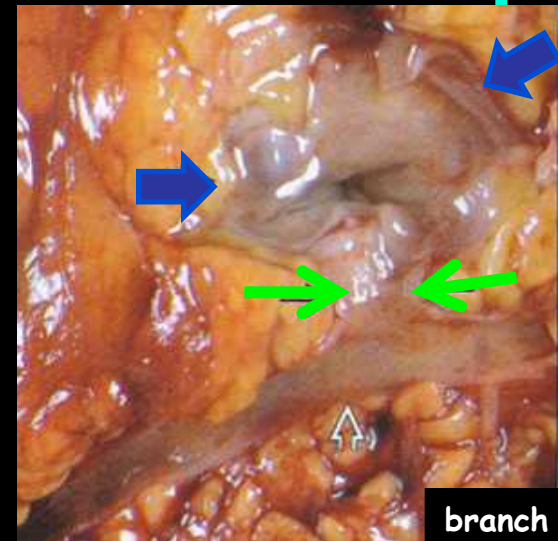
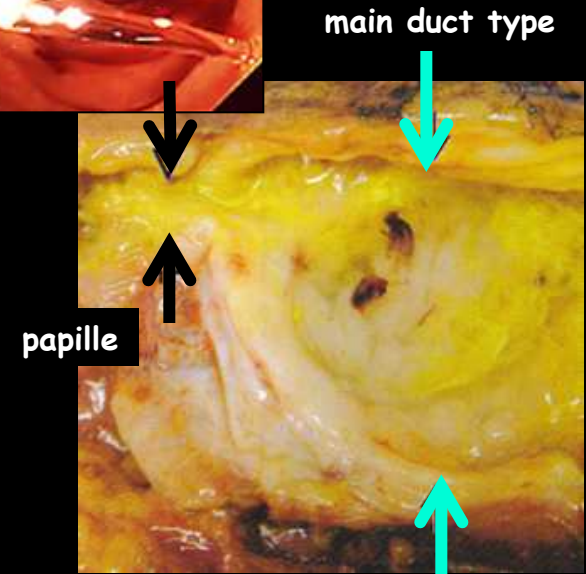
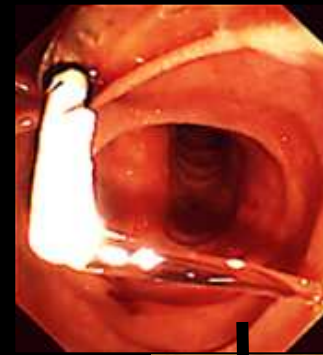
les **symptômes cliniques révélateurs** sont variables :

- .pancréatite non A non B récurrente , après 50 ans
- .douleurs dorsales , anorexie , perte de poids
- .nombre croissant de "fortuitomes" +++

le traitement de choix est la résection chirurgicale , possible dans 80 à 98% des cas

le pronostic dépend du degré d'évolution :

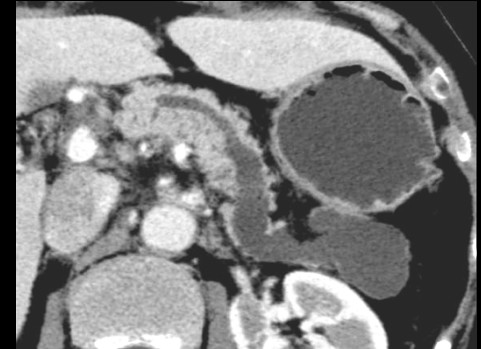
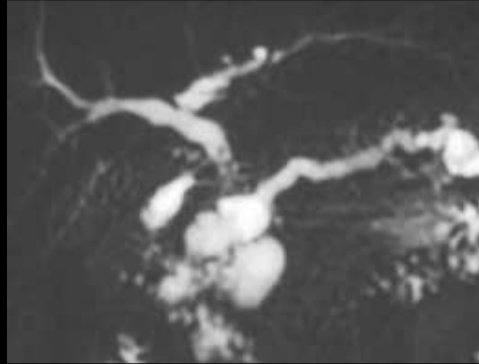
- .dans les tumeurs non invasives , le **taux de survie à 5 ans est > 75 %**
- .dans les formes invasives , il est abaissé **entre 34 et 62 %** mais il reste significativement meilleur que dans l'adénocarcinome ductal classique



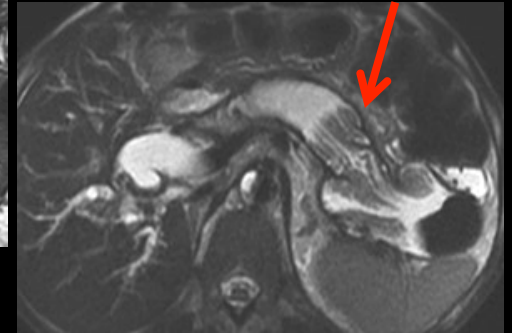
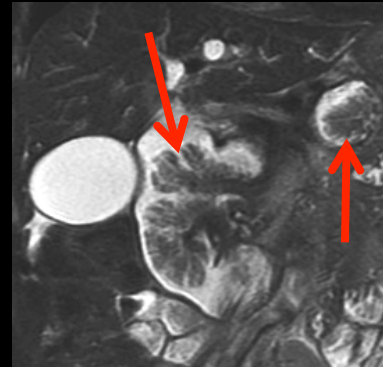
anatomie pathologique macroscopique

l'uncus pancréatique est la région la plus fréquemment atteinte .

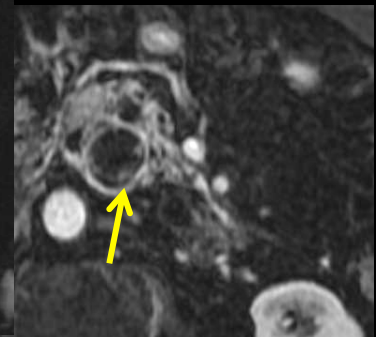
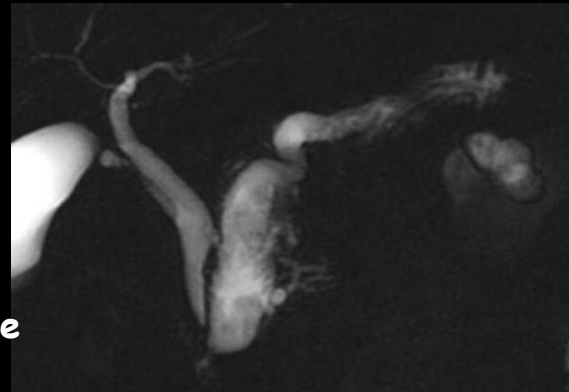
l'atteinte pancréatique peut être uni ou multifocale , voire panglandulaire



dans les atteintes isolées ou combinées du canal pancréatique principal , on observe fréquemment des projections papillaires sur un fond de canaux pancréatiques principaux dilatés



dans les atteintes isolées des canaux secondaires il s'agit en général d'un ou plusieurs **kystes à parois minces connectés** à un canal pancréatique principal



la présence de **nodules pariétaux et/ou de composants charnus** fait suspecter l'existence de lésions invasives

anatomie pathologique microscopique

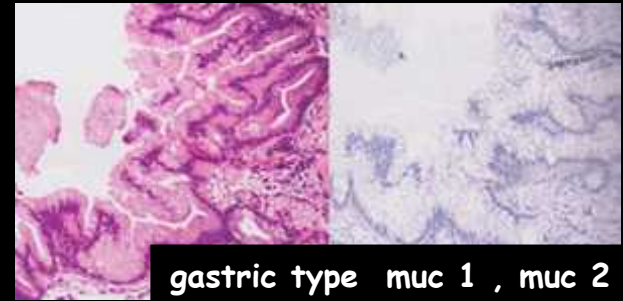
.architecture généralement **papillaire**

.**pas de stroma de type ovarien** (DD tumeurs kystiques mucineuses)

.4 sous types épithéliaux

- type **gastrique** histologiquement de bas grade ,observé seul dans les "branch duct type") et associé aux autres dans les formes intéressant les canaux pancréatiques principaux
- type **intestinal** ; papilles villeuses
- type **pancréato-biliaire** ; papilles branchées
- type **oncocyttaire** ; papilles branchées épaisses pour certains c'est une variété tumorale différente (néoplasme intraductal oncocytic papillaire)

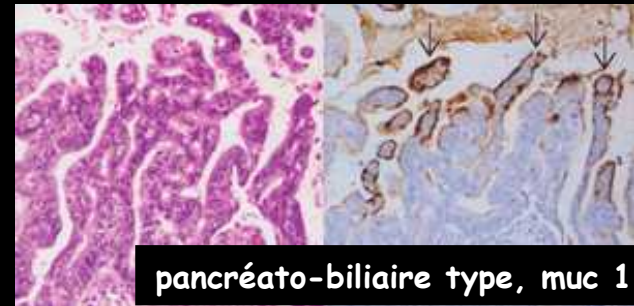
les adénomes intraductaux tubulaires sont classés par certains comme TIPMP de type glandulaire pylorique



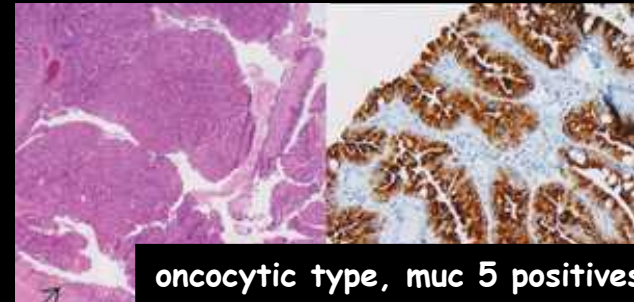
gastric type muc 1 , muc 2 négatives



intestinal type, muc 2 positives



pancréato-biliaire type, muc 1 positives



oncocytic type, muc 5 positives

anatomie pathologique microscopique (suite)

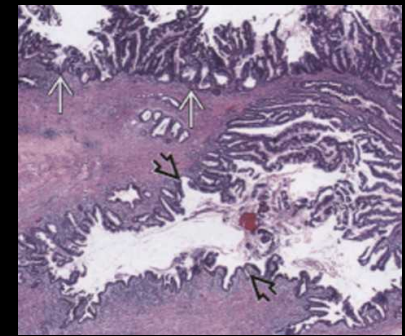
. les **dysplasies épithéliales** sont classées par ordre de gravité croissante : bas grade , modérée , haut grade/ carcinome in situ souvent mélangées dans une même TIPMP ; 35% des TIPMP ont une composante invasive.

.les **carcinomes invasifs naissants des TIPMP** ont souvent un aspect tubulaire, rappelant celui des adénocarcinomes ductaux , ou des aspects colloïdes

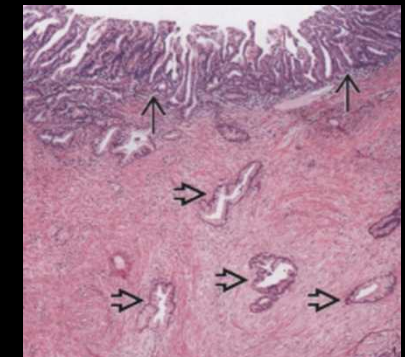
-les TIPMP de type intestinal sont associées à des carcinomes colloïdes

-les TIPMP de type pancréato-biliaire sont associés avec des adénocarcinomes de type tubulaire ductal

-les carcinomes invasifs survenant avec une TIPMP de type gastrique sont rares et de type tubulaire ductal



TIPMP mixte main duct et branch duct



adénocarcinome invasif tubulaire

Epithelial Subtypes of Intraductal Papillary Neoplasms

Subtype	MUC1 Expression	MUC2 Expression	MUC5AC Expression	MUC6 Expression	CDX2 Expression	Associated Invasive Carcinoma
Gastric	-	-	+	+	-	Rare (ductal)
Intestinal	-	+	+	-	+	Colloid
Pancreatobiliary	+	-	-	+(weak)	-	Ductal
Oncocytic (IOPN)	-(variable)	+(variable)	+	+	+(variable)	Oncocytic

IOPN = intraductal oncocytic papillary neoplasm.

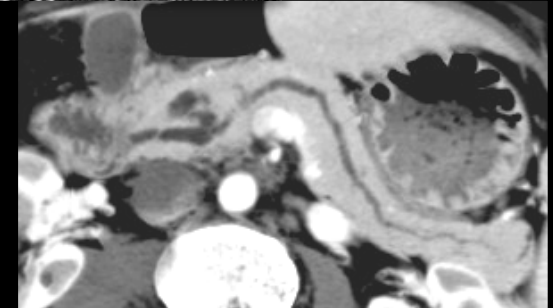
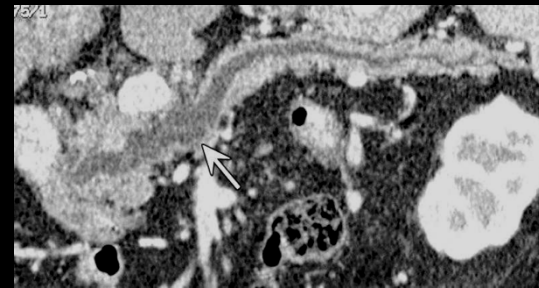
Imagerie des TIPMP

1. Imagerie radiologique en coupes

échographie dépistage ...???

CT "haute-résolution" spatiale et en contraste
pas de "low-dose", reformations multiplanaires

points forts : accessibilité , rapidité ,
précision anatomique , rapports vasculaires
calcifications +++

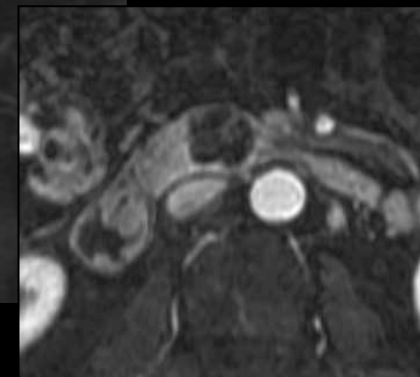
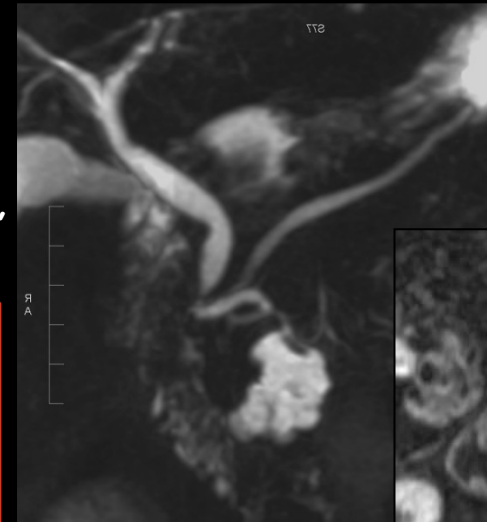


IRM "haute-résolution" , haut champ 1,5 ou 3T
2 temps

- . **cholangio-pancréato IRM** pondération T2
maximale , fluides stationnaires en blanc , le
reste en noir
- . **IRM multiphasique du pancréas** pondération T1 ,
Fat Sat , injection de gadolinium

bilan macroscopique :

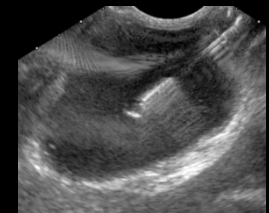
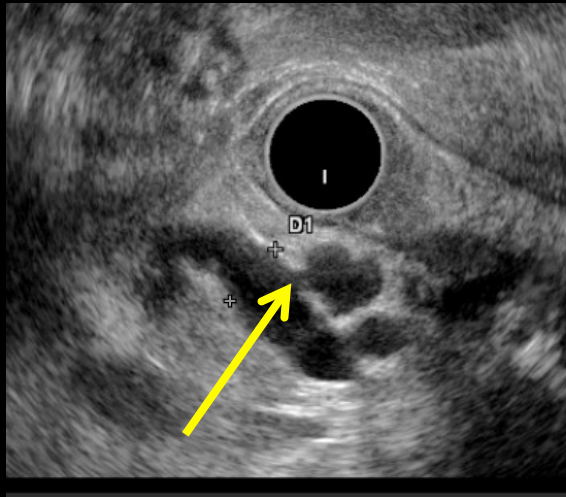
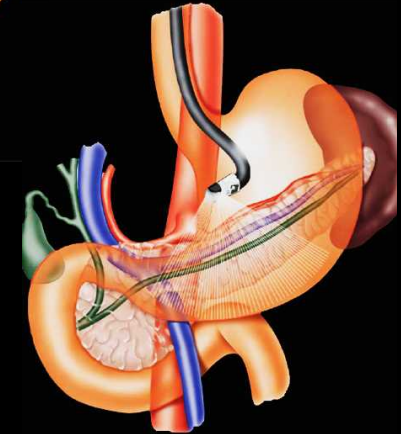
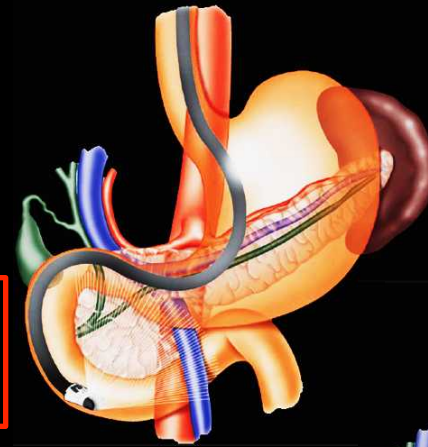
- .étendue des lésions
- .diagnostic d'un carcinome invasif associé
- .bilan d'extirpabilité

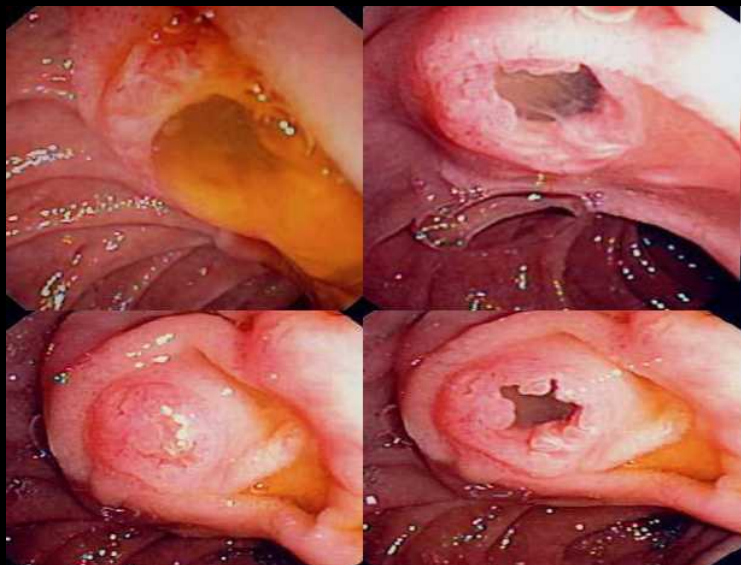


Imagerie des TIPMP (suite)

2. Echoendoscopie et techniques associées (produit de contraste, ponction cytologique et marqueurs biochimiques et tumoraux (ACE +++) dans le liquide kystique....élastographie

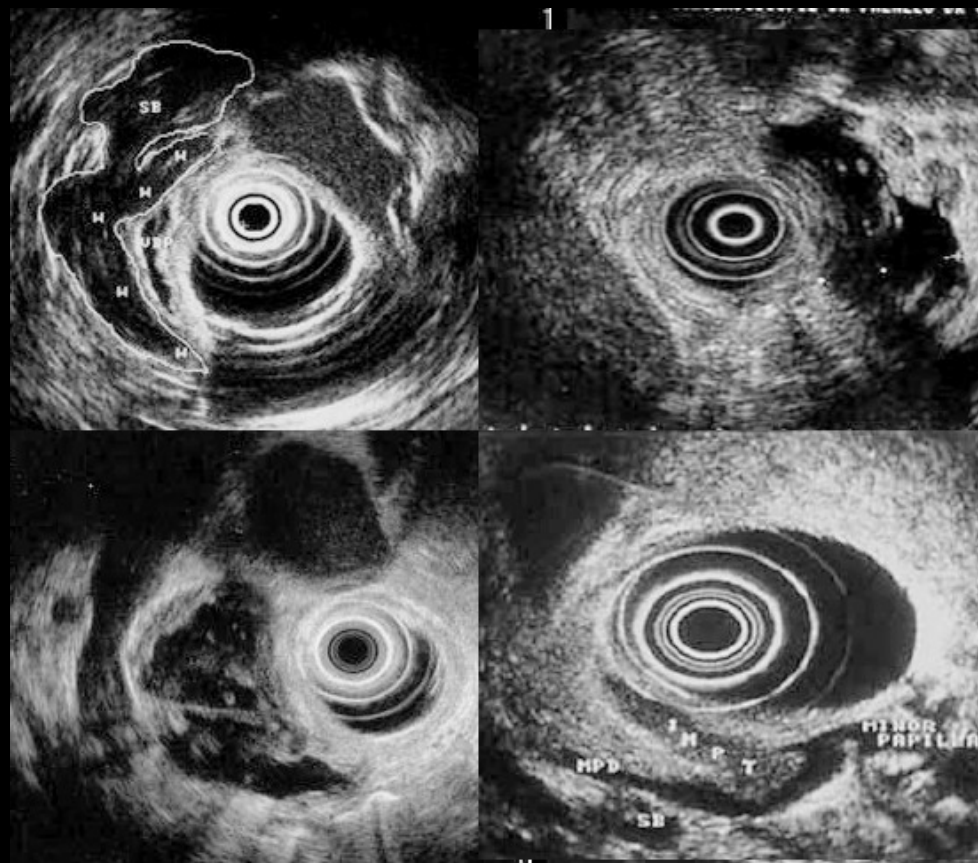
complément du bilan macroscopique et suivi des lésions à surveiller (branch duct type)





L'échoendoscopie visualise le **mucus intra-canalair** (filaments hyperéchogènes), les **calculs intra-kystiques** et les **gouttelettes de mucus** (images rondes, finement cerclées, déclives)

Elle visualise et mesure l'**épaississement pariétal** et les **nodules muraux** : sensibilité > 90 % contre 50 % pour l'IRM avec CP-IRM



TUMEURS INTRA-CANALAIRES PAPILLAIRES MUCINEUSES du PANCREAS (TIPMP)

Quand opérer?

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

12-13 Janvier 2011

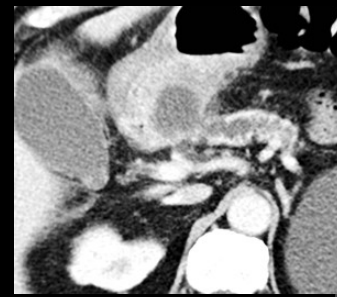
Dr A.BALAMANE

Diagnostic des TIPMP

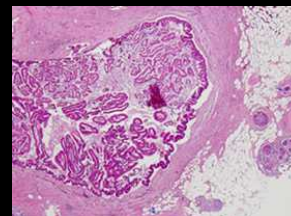
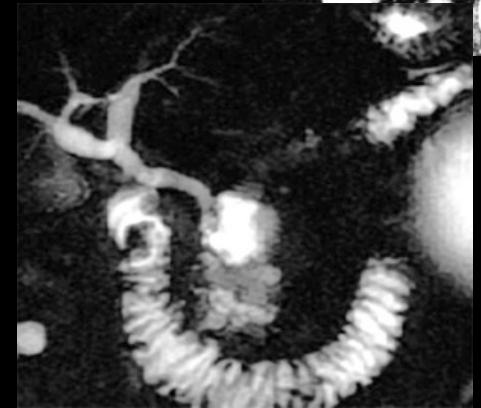
-faire le **diagnostic positif** , cad mettre en évidence la communication des images kystiques avec le canal pancréatique principal

-déterminer le **type d'atteinte canalaire**

-déterminer **l'étendue de la maladie** . La chirurgie est curative quand tous les canaux pathologiques sont réséqués



TIPMP maligne



Rechercher les critères de malignité :

-maladie **symptomatique** (pancréatite aiguë récidivante à 50/60 ans)

-irrégularités de la paroi canalaire : **nodules > 3 mm +++ (EES +++)**

-dilatation canalaire **≥ 6 mm** pour le canal pancréatique principal s'il contient un bourgeon (main duct type)

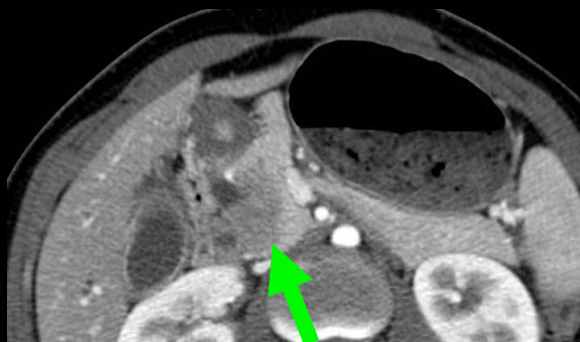
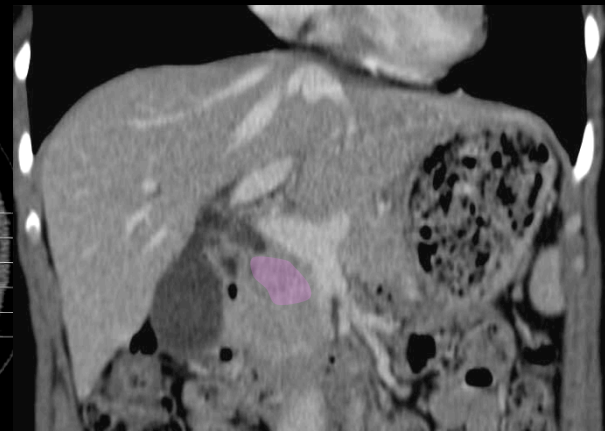
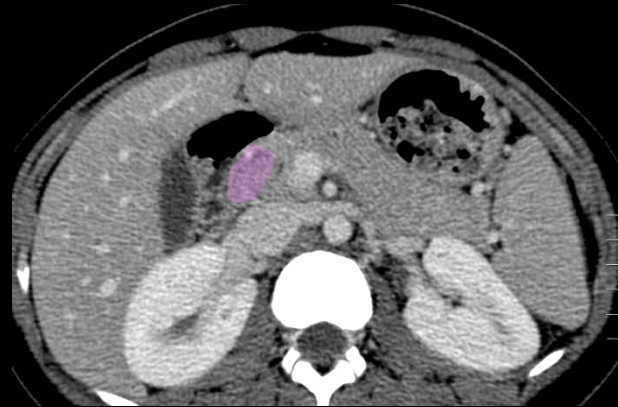
-une ~~dilatation~~ **kystique ≥ 30 mm** pour les canaux secondaires, si elle est associée à un ou plusieurs bourgeons

-une protrusion de la papille , une dilatation de la VBP

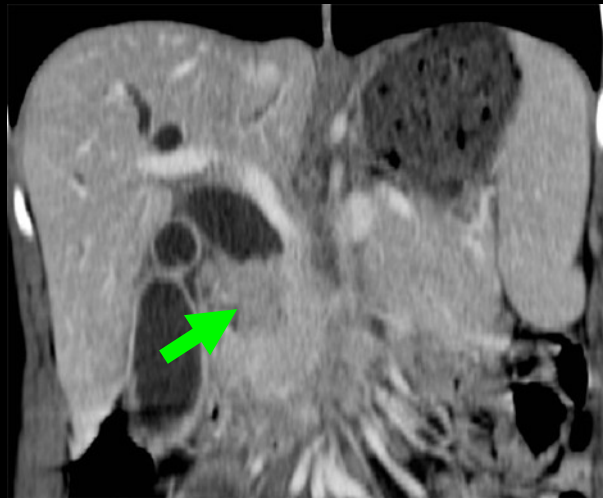
-une atteinte canalaire diffuse ou multifocale

-des **calcifications endoluminales** (37% des main duct , 6% des branch duct) ; elles seraient associées à un risque majoré de malignité

jeune femme africaine, 23 ans , vit en France depuis 1 an . bilan d'endométriose



Scanner et IRM 1 an plus tard
cholestase et subictère

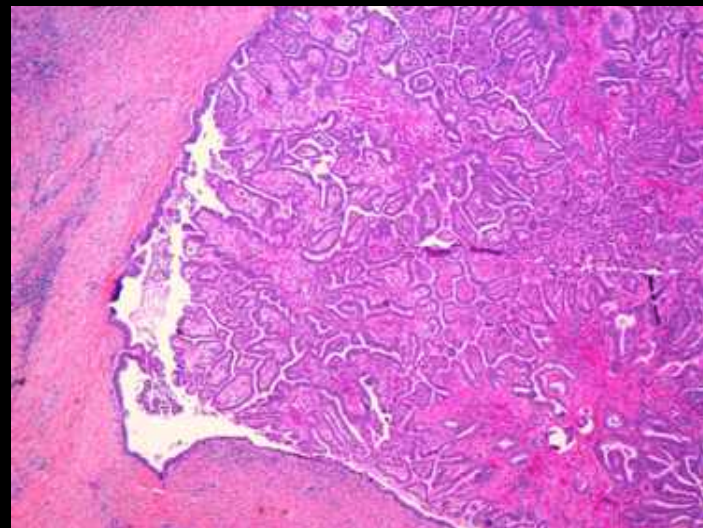


le scanner comme la CP IRM confirment la présence d'un processus occupant une lumière canalaire paraissant correspondre au cholédoque intra-pancréatique.

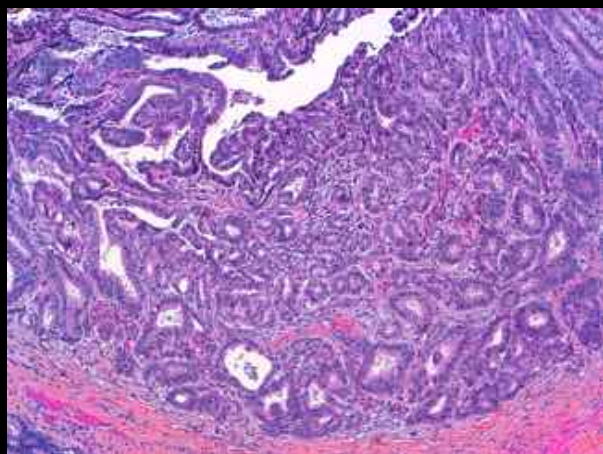
le canal pancréatique principal et le canal de Wirsung ne sont pas dilatés



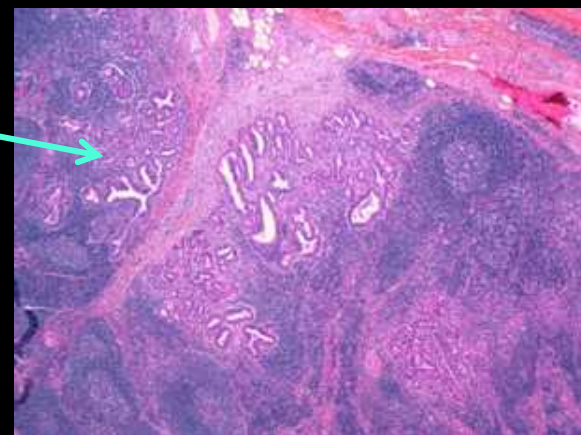
tumeur développée dans les canaux secondaires de l'uncus pancréatique....



prolifération tumorale endocanalaire
tubulo papillaire , **papilles fines et
branchées à ramifications complexes**



adénopathie envahie par la
prolifération glandulaire



prolifération carcinomateuse avec un contingent
d'architecture papillaire majoritaire et un
contingent minoritaire de tubes et de massifs
cribriformes . Pas de glycogène ni de mucine dans
le cytoplasme des cellules tumorales

Diagnostic différentiel

Tumeurs kystiques mucineuses

.généralement développées dans le corps et la queue , mais on peut également avoir de gros problèmes de diagnostic différentiel avec les atteintes "en grappe" des branch duct type de l'uncus

.**nette prédominance féminine** des cystadénomes mucineux (87%) et , à un moindre degré (61%) des cystadénocarcinomes mucineux

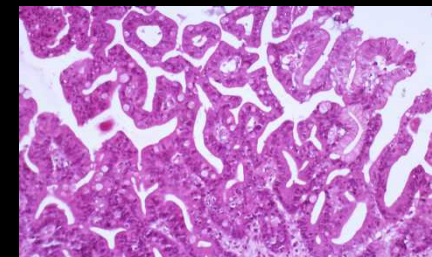
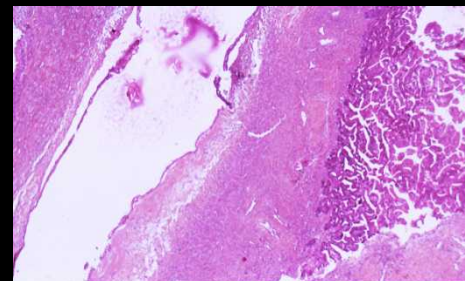
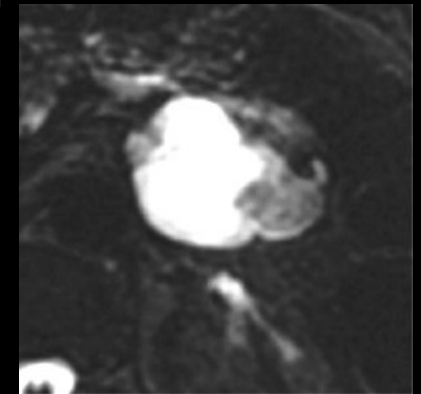
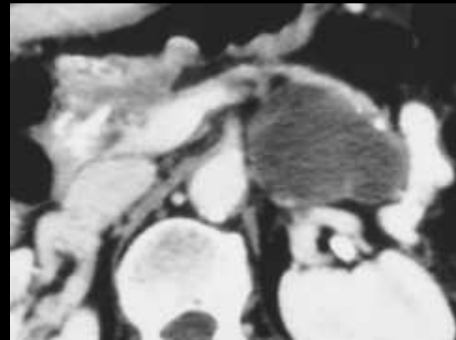
.**ne communiquent pas avec les canaux pancréatiques principaux +++** (voisinage intime ne signifie pas pénétration...)

.la présence d'un stroma ovarien-like est requise pour le diagnostic histologique

Néoplasies pancréatiques intra épithéliales (PanIN pancreatic intra épithelial neoplasia)

.ne comportent pas de lésions macroscopiques

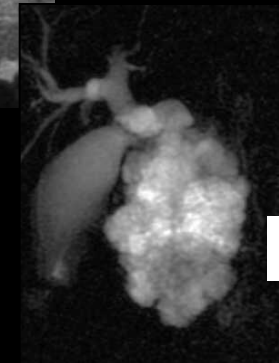
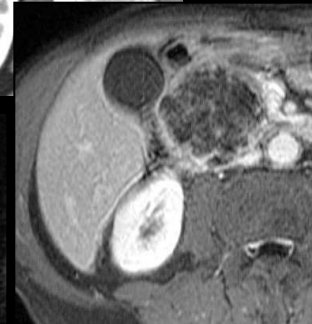
.plus petites que les TIPMP (généralement < 5 mm de diamètre).



Diagnostic différentiel

Tumeurs kystiques séreuses (cystadénomes séreux)

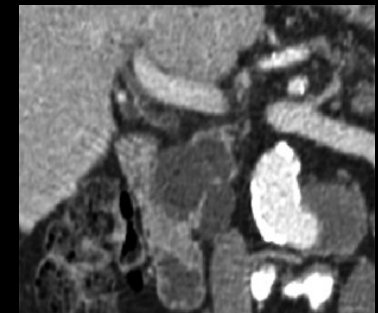
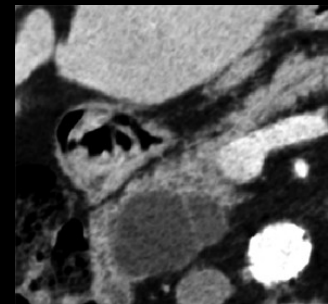
- .plus fréquemment observés chez les femmes (70% des cas)
- .zone spongiforme faite de microkystes limités par des cellules épithéliales cuboïdes renfermant du glycogène
- .cicatrice centrale avec des calcifications
- .ne communique pas avec les canaux pancréatiques principaux



ACE < 0,5 ng/mL

Pseudokystes rétentionnels

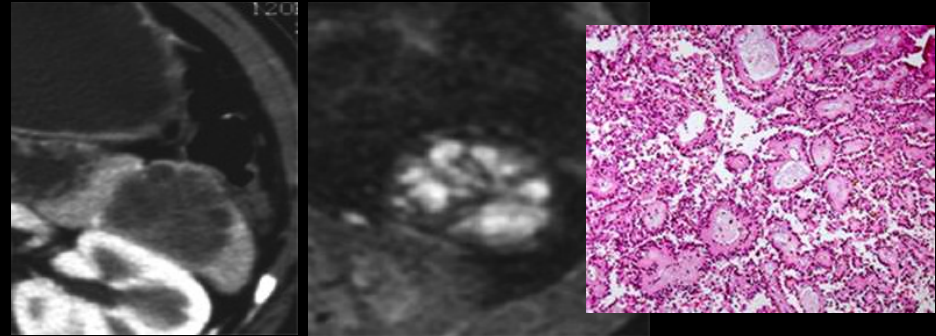
- .généralement uniloculaires et bordés par un épithélium canalaire pancréatique non mucineux



Diagnostic différentiel

Tumeur solide pseudo papillaire

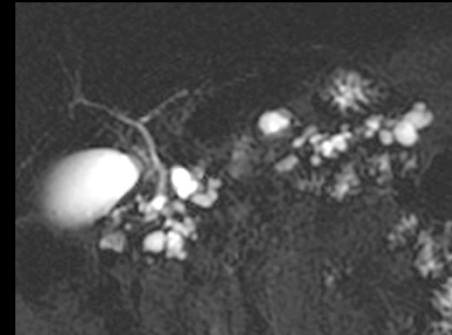
- .généralement chez une femme jeune
- .zones d'hémorragie et de nécrose
- .structure pseudo papillaire
- .ne communique pas avec les canaux excréteurs



"Petites images de kystes pancréatiques"

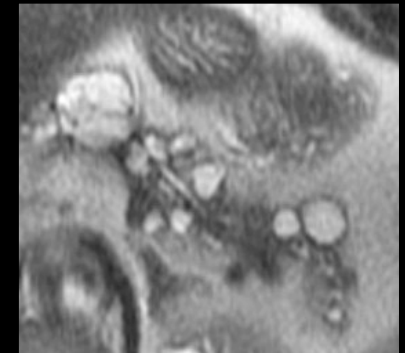
- .prévalence élevée évoluant de façon progressive avec l'âge

Zhang et al. 2002 **20%** sur 1444 IRM pondérées T2
Spinelli et al 2004 , 2803 CT et IRM consécutifs sur 7 ans
1,2 % d'images kystiques
De Jong et al. 2010 **2,4%** sur 2803 IRM
consécutives dont 94% de taille < 20 mm
Kimura et al 1995 **série nécropsique 25 %** de lésions
kystiques en moyenne



- .pancréatites , transformation kystique des acinis , PKAD ,
VHL ...

- .l'absence de signes présomptifs de communication
canaulaire est primordiale ++++



prise en charge des TIPMP

.toute TIPMP intéressant les canaux pancréatiques principaux (main duct type), isolément ou formes mixtes, doit faire l'objet d'une **résection complète des segments pathologiques**, avec monitoring de la résection par des examens extemporanés systématiques des recoupes ± échoendoscopie canalaire per opératoire (skip lésions)

.il faut essayer de **limiter l'importance de la résection pancréatique** au strict nécessaire en raison des séquelles fonctionnelles des pancréatectomies totales ou subtotaux

.bien sur ces attitudes thérapeutiques radicales doivent être modulées en fonction du contexte : âge et espérance de vie, état général et opérabilité, rapport bénéfice-risque en se rappelant que le **risque d'apparition d'une dysplasie sévère est de 50 % à 5 ans dans les TIPMP main duct type** ; de **5 à 10 % à 5 ans** dans les **TIPMP des canaux secondaires**

.30 % des carcinomes pancréatiques seraient en relation avec une TIPMP préalable. Leur pronostic serait globalement moins mauvais que celui des adénocarcinomes ductaux classiques, ce qui justifie l'exérèse chirurgicale chez tous les sujets jeunes ou d'âge moyen, malgré les risques et les séquelles d'une chirurgie lourde



branch duct type de l'uncus typique avec nodules > 3 mm ; DPC

Nouvelle proposition de surveillance à valider par le suivi

Schéma Beaujon 2009 MP Vullierme et Ph Levy

Taille

6 mois

1 an

2 ans

3 ans

4 ans

5 ans

après

≤ 10

$10 < 30$

-

IRM

-

IRM

-

IRM

IRM /2 ans

TDM

EUS+IRM

IRM

IRM

-

IRM

≥ 30 mm

TDM

EUS+IRM

TDM

EUS+IRM

TDM

EUS+IRM

IRM /2 ans

