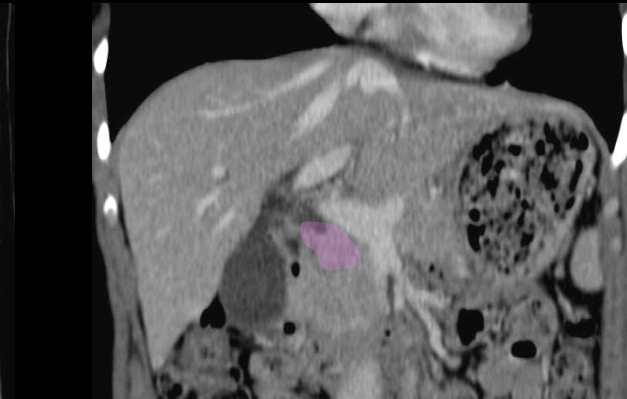


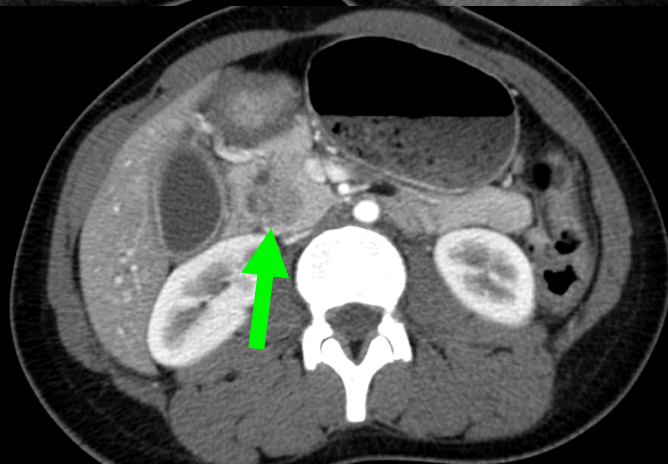
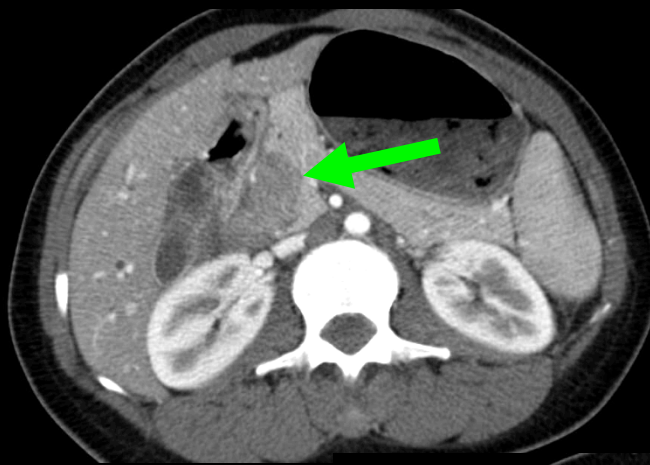
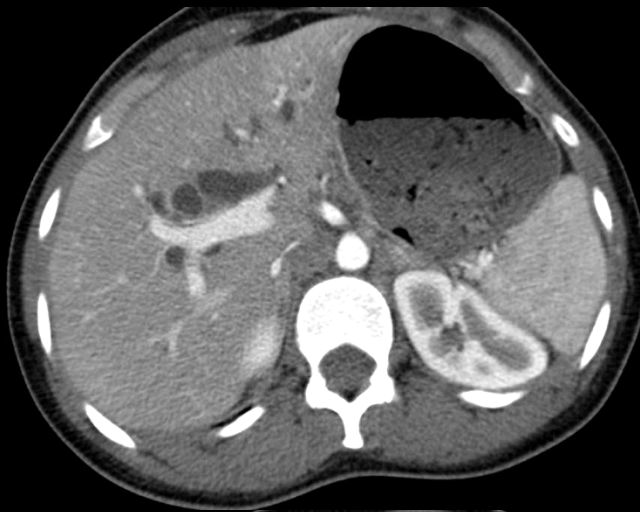
jeune femme africaine, 23 ans, vit en France depuis 1 an.
bilan d'endométriose discrète cholestase

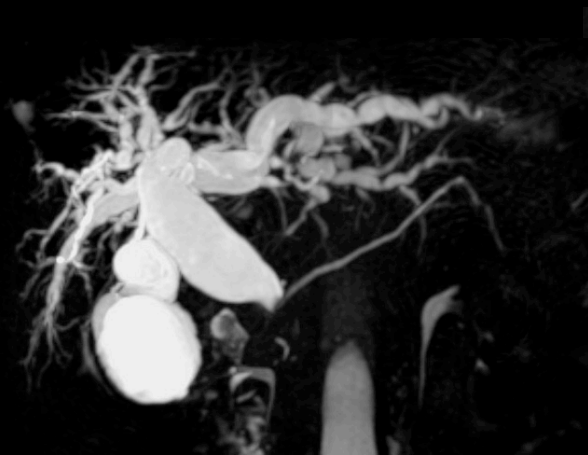
Y a-t-il quelque chose qui retienne votre attention



rassurez vous ; c'est également a posteriori que cette image a été retrouvée.....

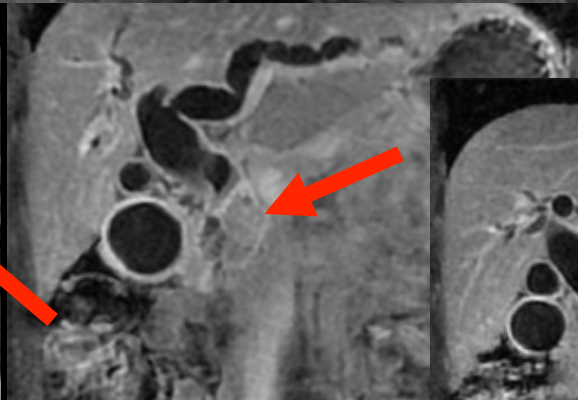
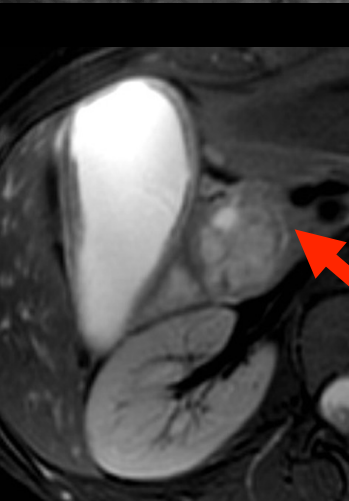
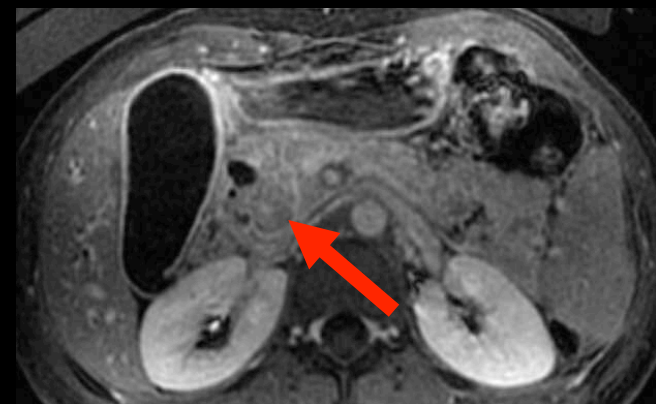
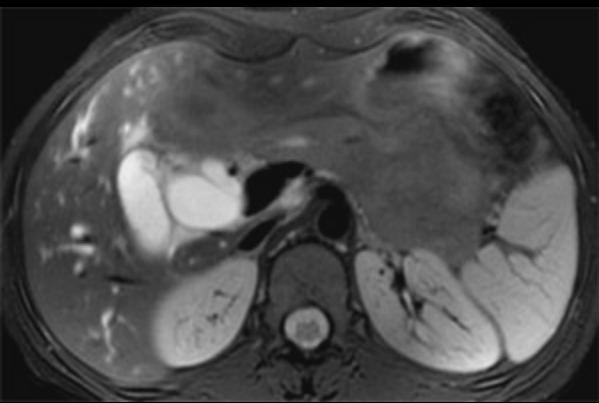
Scanner 1 an plus tard
cholestase et subictère





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

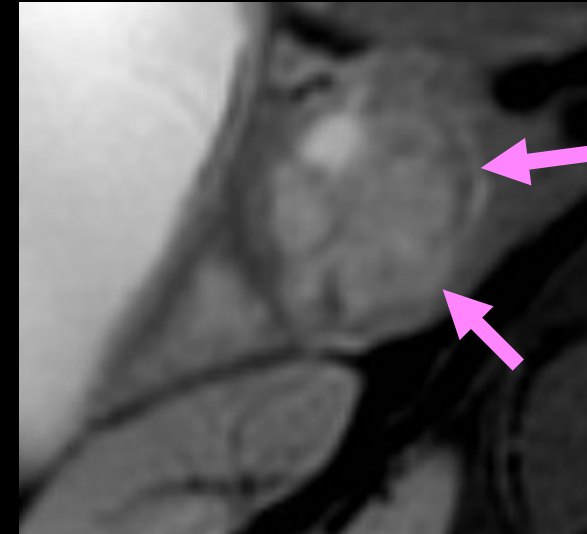


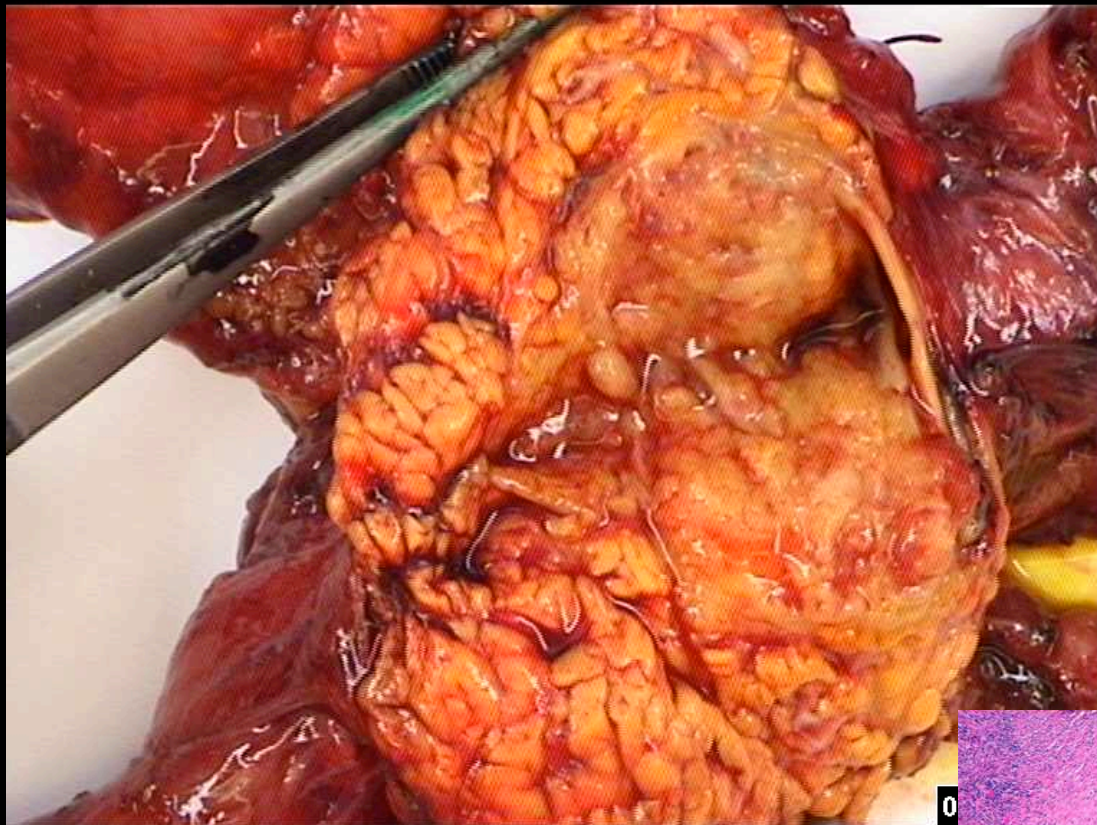
la lésion est bien à développement essentiellement endocanalaire , de siège postérieur et inférieur par rapport à l'isthme du pancréas . elle est modérément hypervasculaire et comporte des zones infra centimétriques en hypersignal T2

on propose le diagnostic de **tumeur solide pseudo papillaire** en fonction des données épidémiologiques et la **probabilité d'une forme agressive** sur les aspects évolutifs et le retentissement biliaire

- sujets jeunes : 20 à 30 ans moy : 25-35 ans 7 à 89 ans
- **tumeur de la jeune fille** (9 à 20 F / 1H) , de race noire (?)
- volumineux (plusieurs cm)
- **pronostic bon** après exérèse : 95 % survie à 5 ans
- **formes malignes (métastatiques) dans 10 à 15% des cas**
- forme solide, kystique ou mixte
- calcifications dans 30% des cas (?)
- bio : marqueurs tumoraux normaux

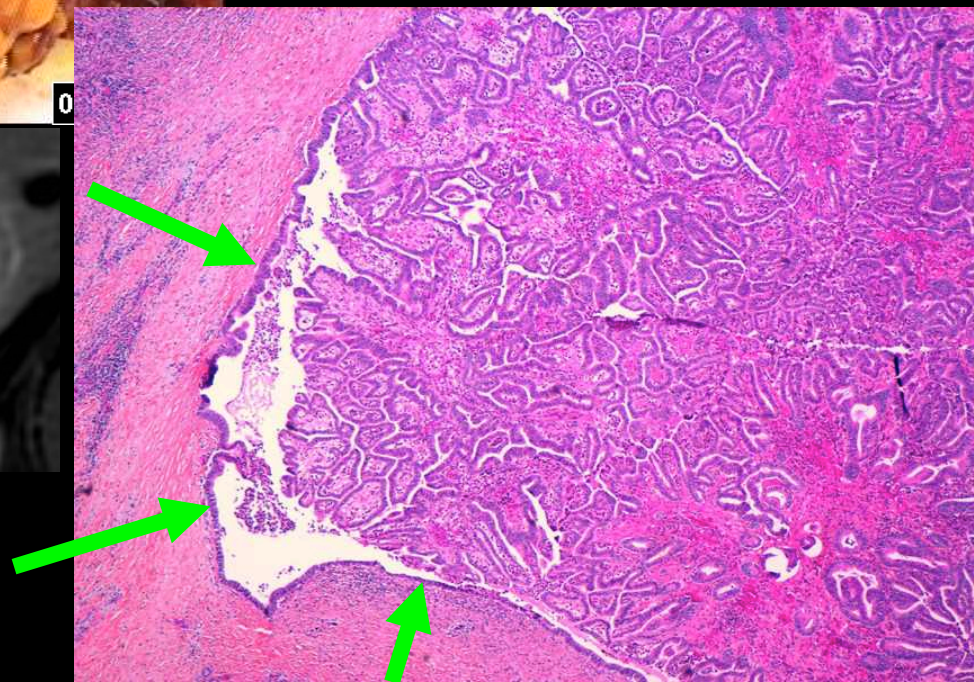
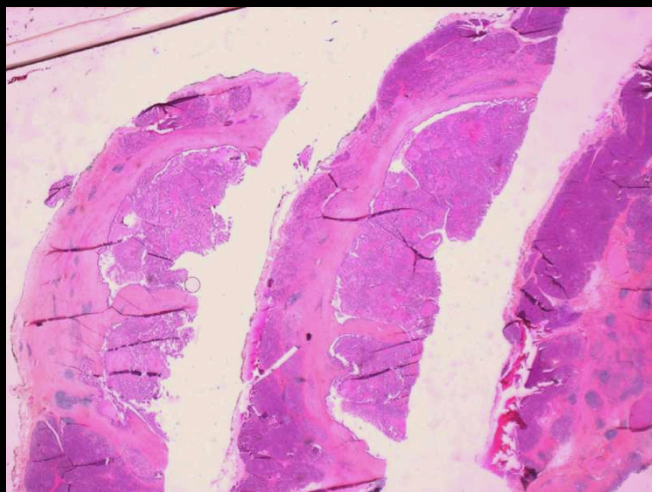
ce n'est bien sûr pas le bon diagnostic ; il ya des errements à la fois sur la localisation exacte de la lésion et sur sa nature ...
avez-vous d'autres idées

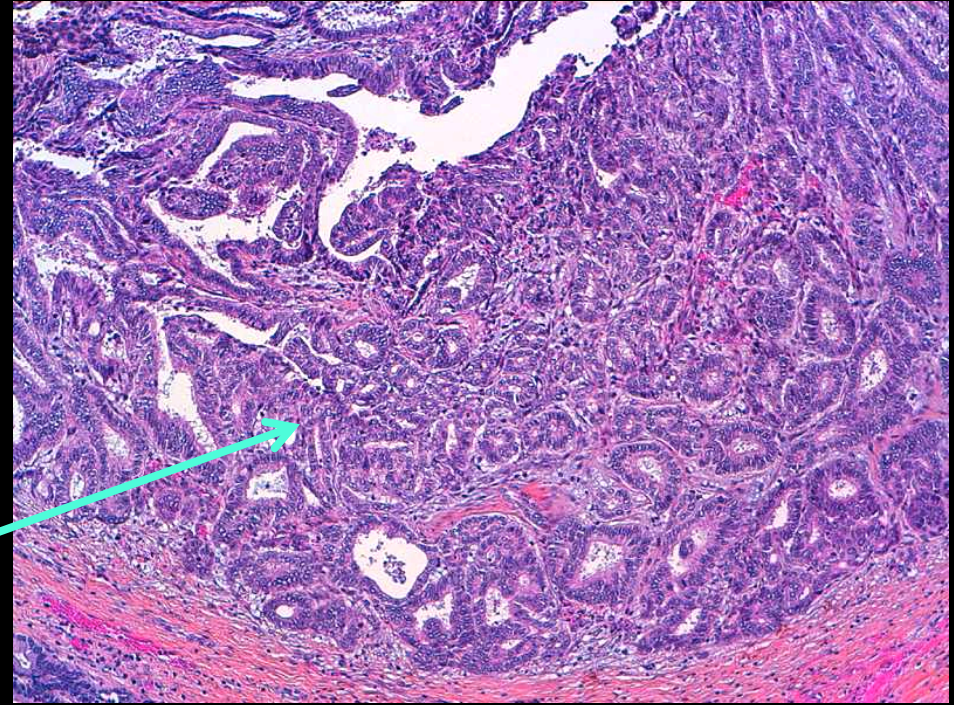
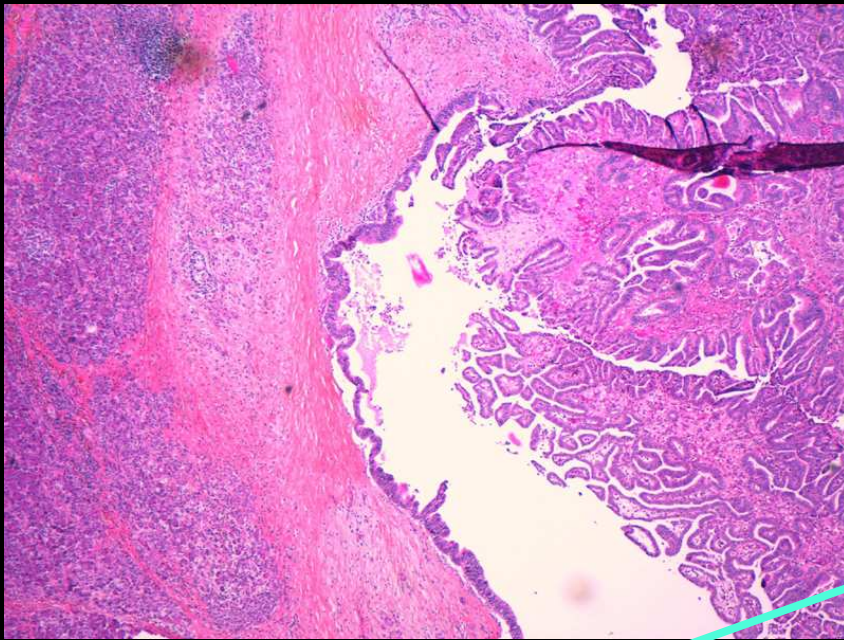




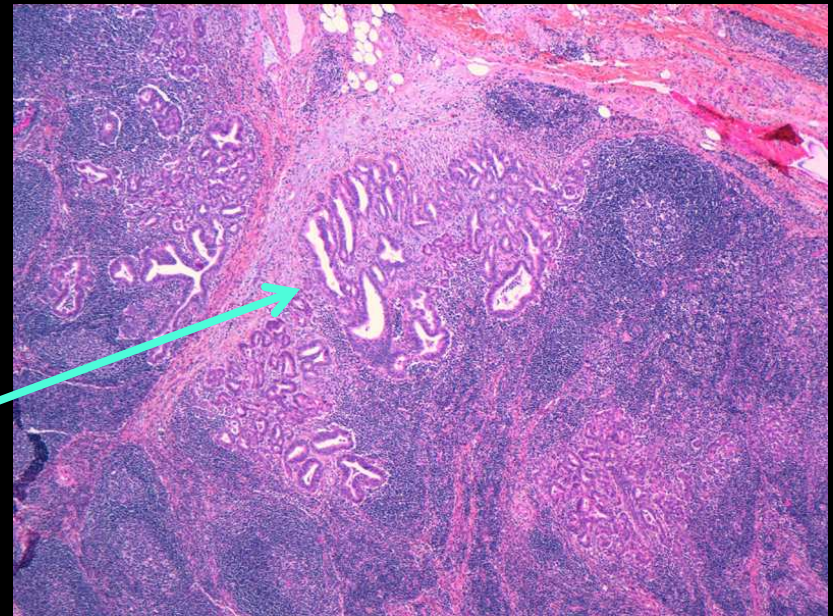
prolifération tumorale endocanalaire
tubulo papillaire , papilles fines et
branchées à ramifications complexes

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

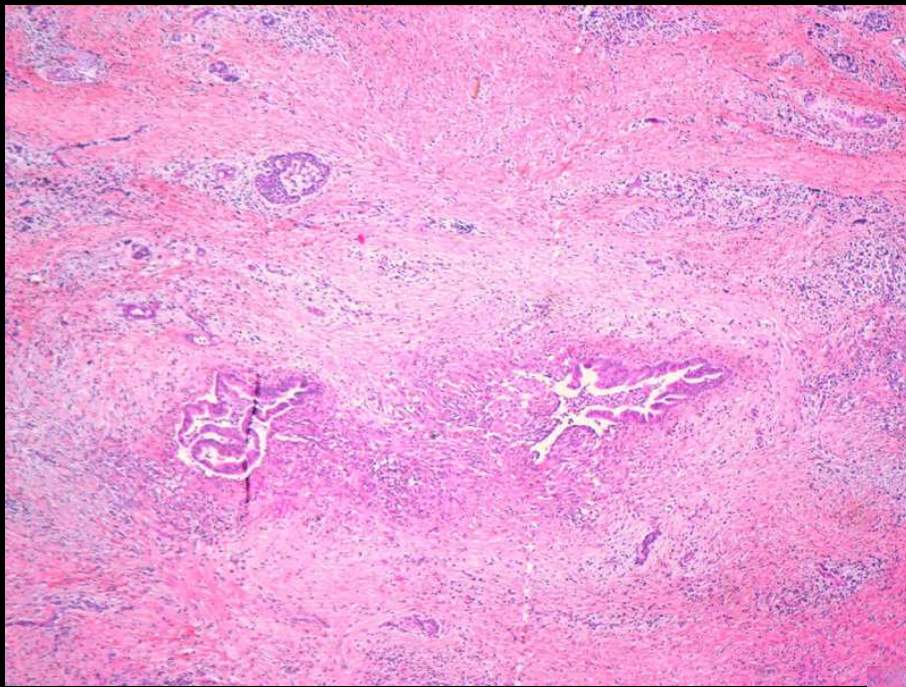




prolifération carcinomateuse avec un contingent d'architecture papillaire majoritaire et un contingent minoritaire de tubes et de massifs cribriformes . Pas de glycogène ni de mucine dans le cytoplasme des cellules tumorales

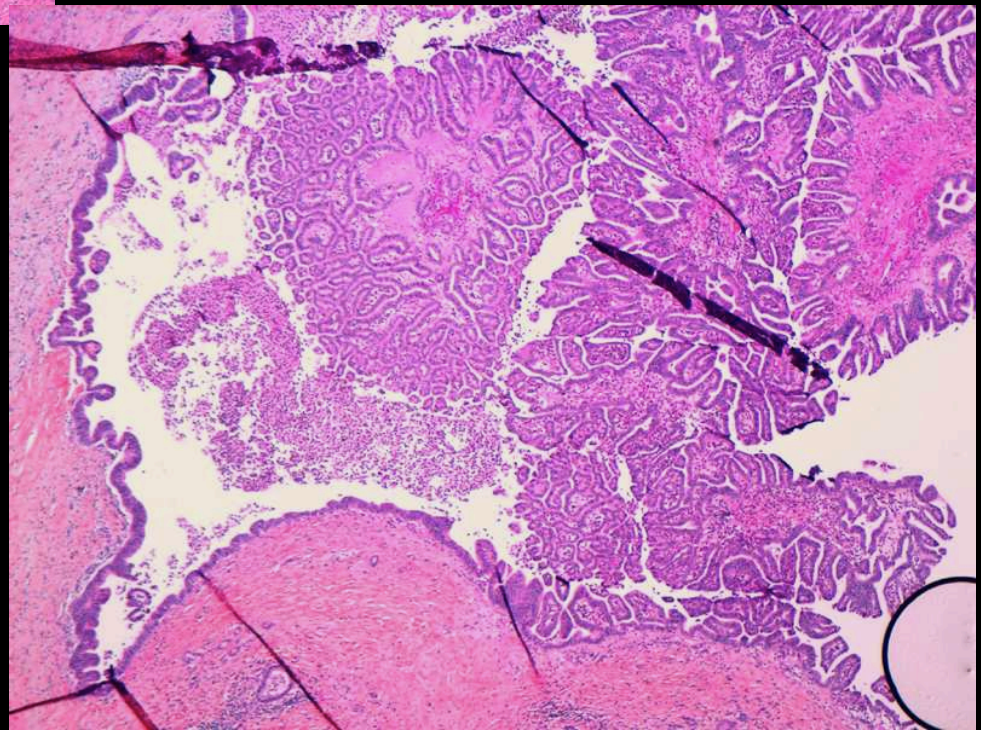


adénopathie envahie par la prolifération glandulaire



le diagnostic retenu est adénocarcinome canalaire du pancréas relativement bien différencié , de **phénotype bilio-pancréatique** sur **TIPMP des canaux secondaires (branch type)** de l'uncus pancréatique ,

l'immunohistochimie retrouvera une **positivité pour muc 1**



Les TIPMP quelques données générales

"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)

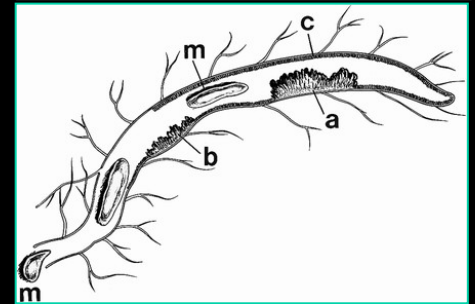
classification en fonction de l'étendue de l'atteinte canalaire en 3 sous types :

- . 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**

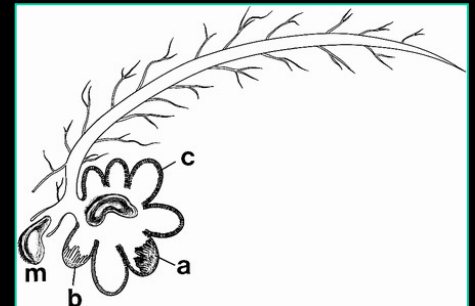
place de l'imagerie clarifiée grâce à une meilleure connaissance des risques évolutifs (Tanaka et al. 2006)

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

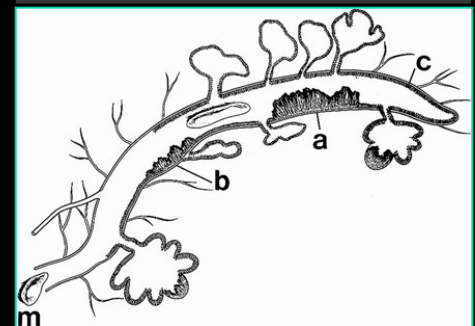
canal pancréatique principal (main duct)



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

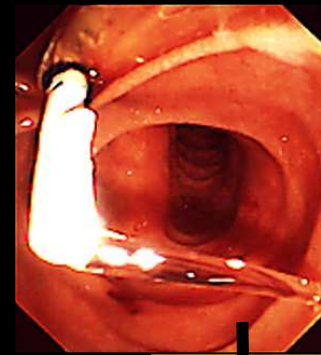
les **symptômes cliniques révélateurs** sont variables :

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

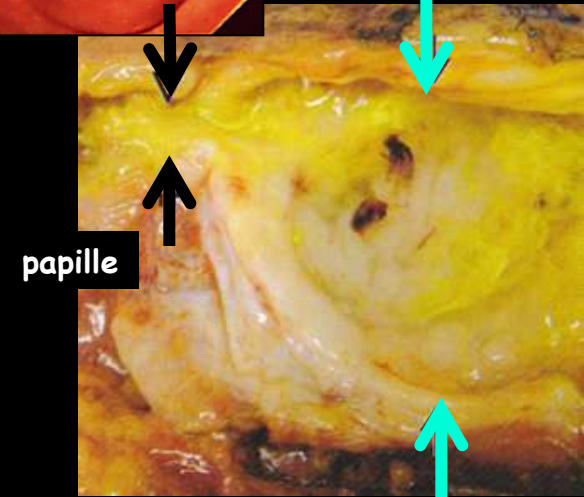
le traitement de choix est la résection chirurgicale , possible dans 80 à 98% des cas

le pronostic dépend du degré d'évolution :

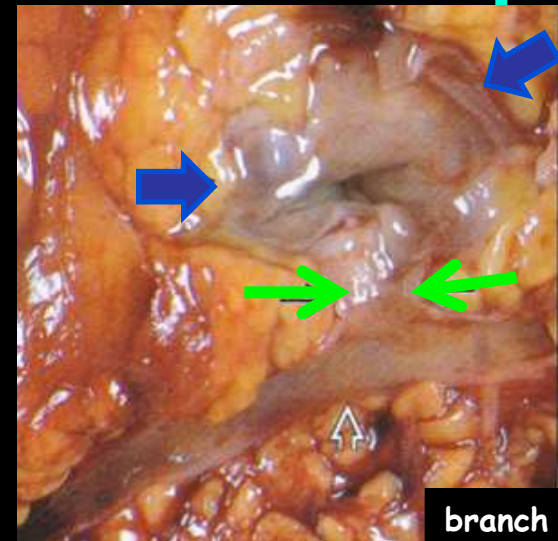
- .dans les tumeurs non invasives , le **taux de survie à 5 ans est > 75 %**
- .dans les formes invasives , il est abaissé **entre 34 et 62 %** mais il reste significativement meilleur que dans l'adénocarcinome ductal classique



main duct type



papille

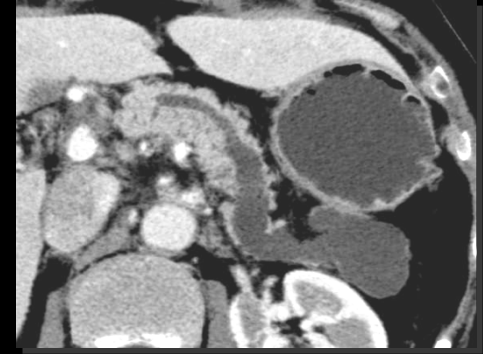
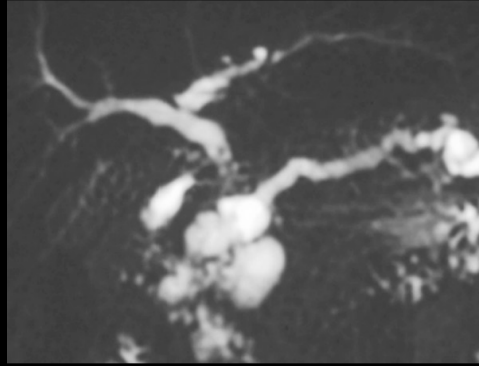


branch duct type

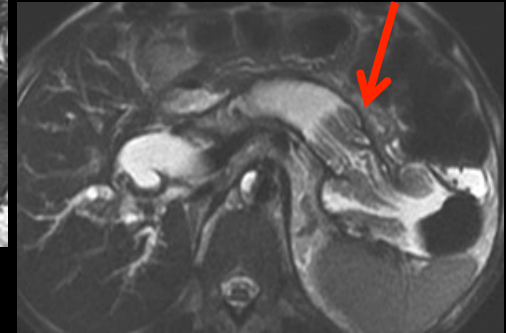
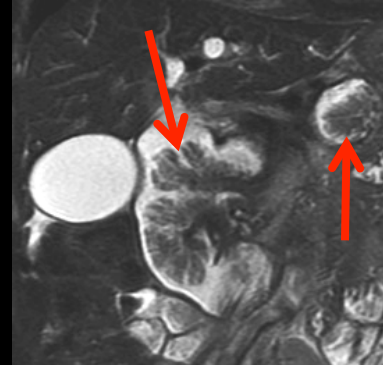
anatomie pathologique macroscopique

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

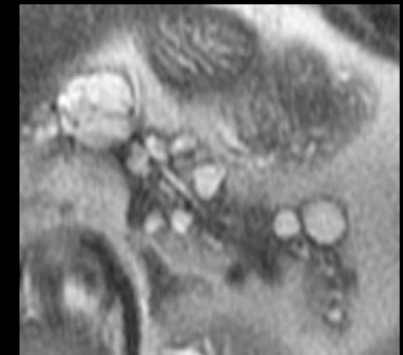
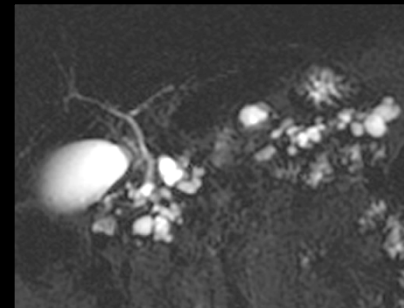
l'atteinte pancréatique peut être uni ou multifocale , voire panglandulaire



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 la présence 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

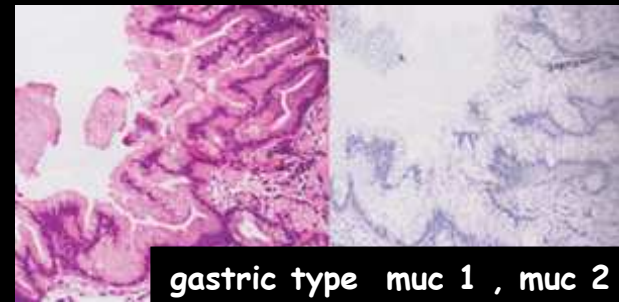
-type **intestinal** ; papilles villeuses

-type **pancréato-biliaire** ; papilles branchées

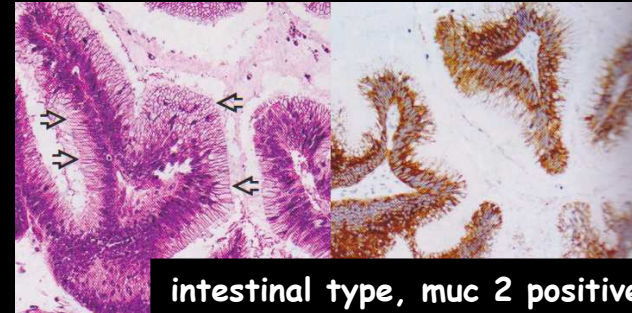
-type **oncocytaire** ; papilles branchées épaisses pour certains c'est une variété tumorale différente (néoplasme intraductal oncocytic papillaire)

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

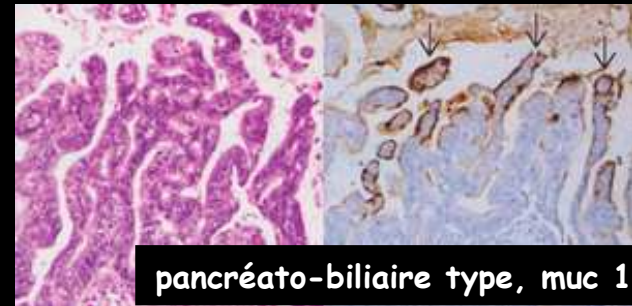
les **dysplasies épithéliales** sont classées par ordre de gravité croissante : bas grade , modérée , haut grade/ carcinome in situ souvent mélangées dans une même TIPMP



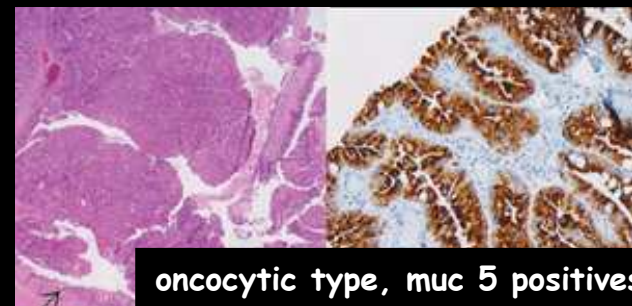
gastric type muc 1 , muc 2 négatives



intestinal type, muc 2 positives



pancréato-biliaire type, muc 1 positives



oncocytic type, muc 5 positives

prise en charge des TIPMP

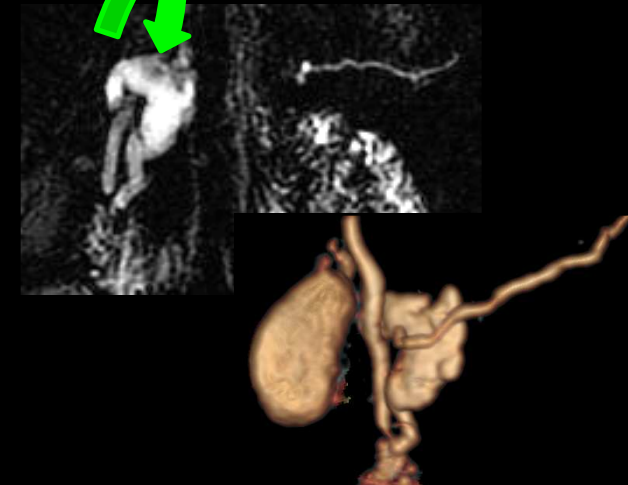
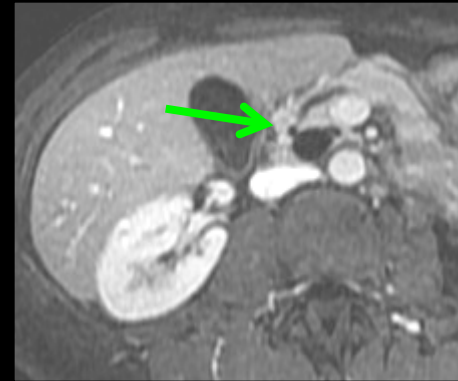
.toute TIPMP intéressant les canaux pancréatiques principaux (main duct type) ,isolément ou formes mixtes doit faire l'objet d'une **résection complète des segments pathologiques** , avec monitoring de la résection par des examens extemporanés systématiques des recoupes ± échoendoscopie canalaire per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

.les atteintes des **canaux secondaires** , si elles ne comportent pas d'images lésionnelles suspectes (IRM , écho endoscopie +++) doivent faire l'objet d'une **surveillance périodique bisannuelle ou annuelle en fonction du contexte** selon les techniques dont on dispose et leurs accessibilité (CT , IRM , EES...)

.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 15 % 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