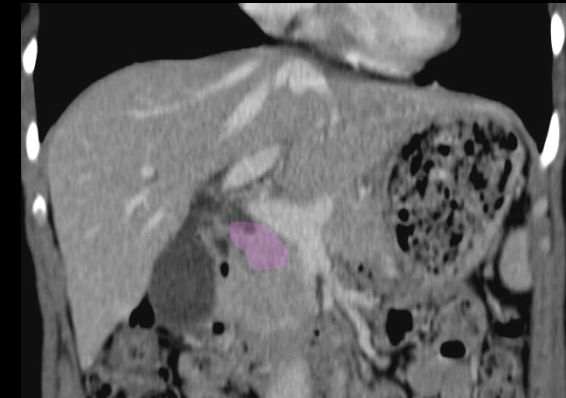


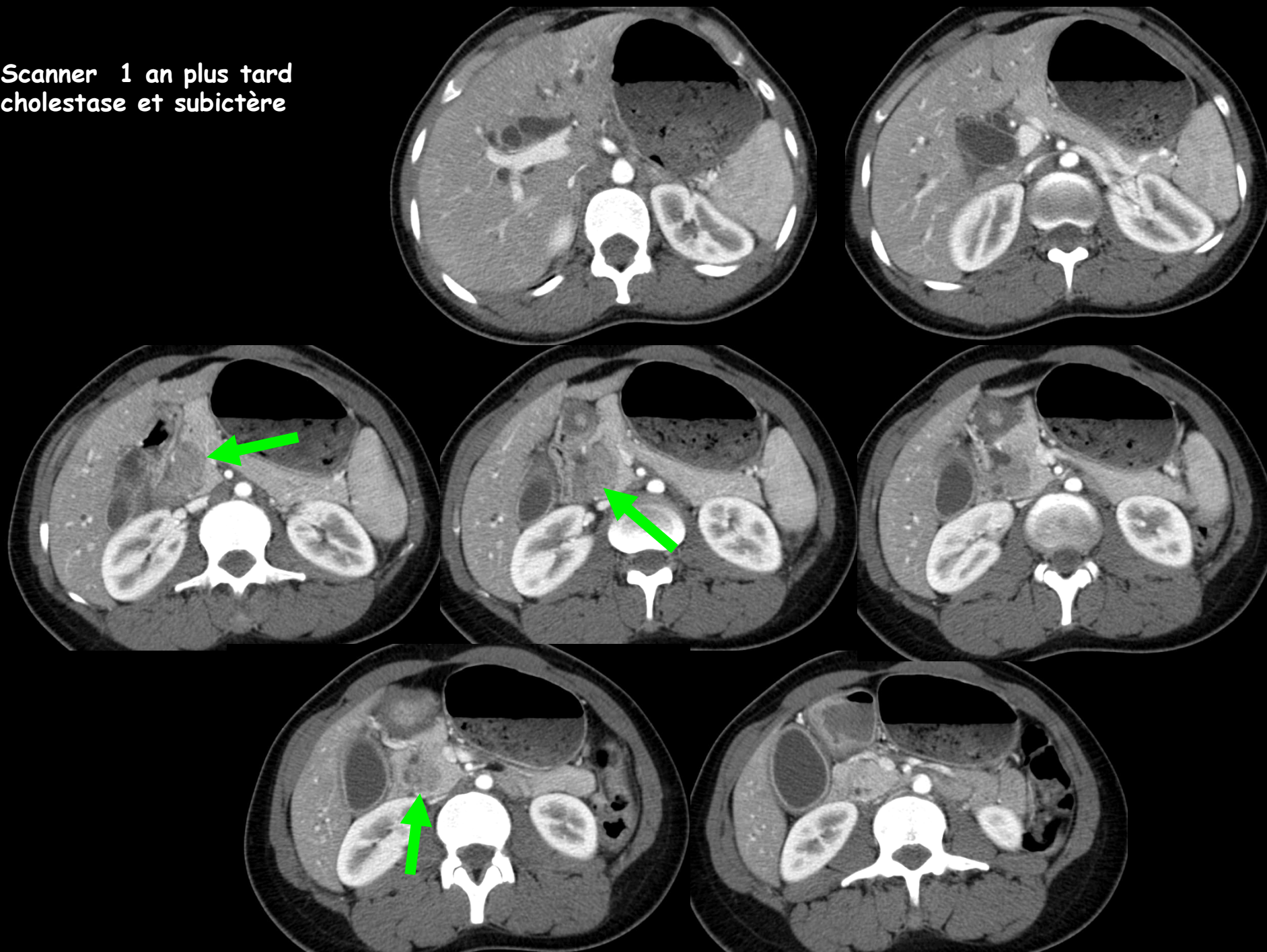
jeune femme africaine, 23
ans , vit en France depuis
1 an .
bilan d'endométriose
discrète cholestase

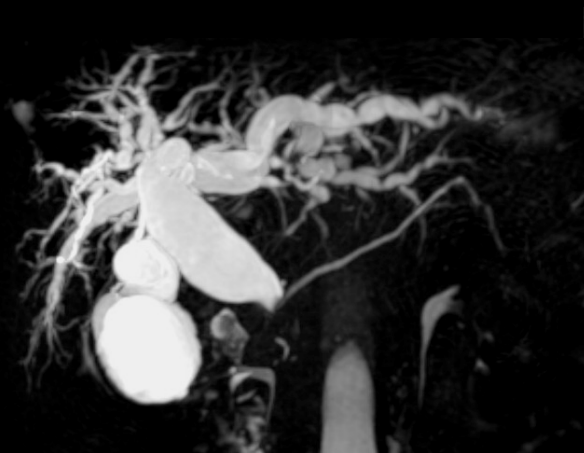
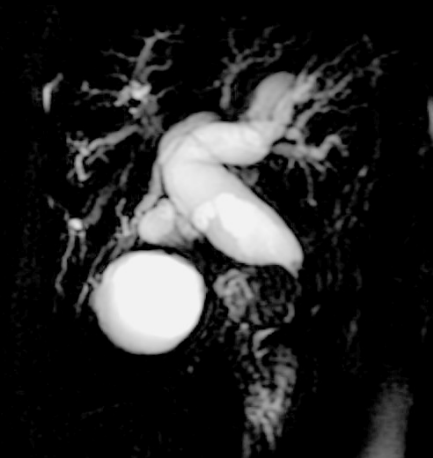
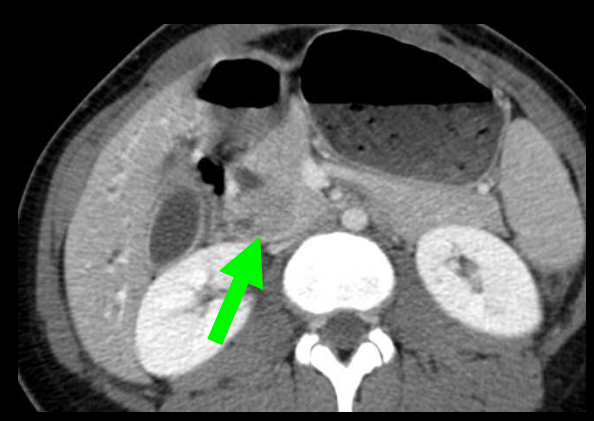
y a-t-il quelque chose qui
retienne votre attention



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

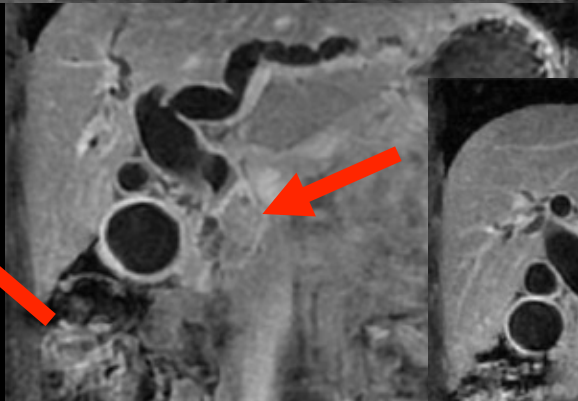
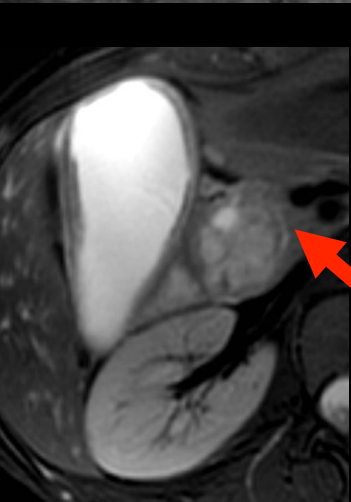
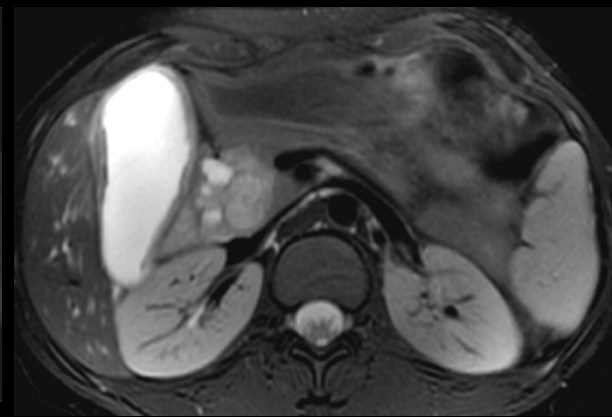
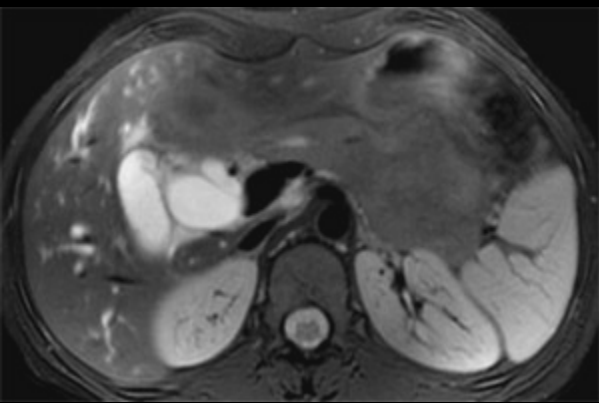
Scanner 1 an plus tard
cholestase et subictère





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

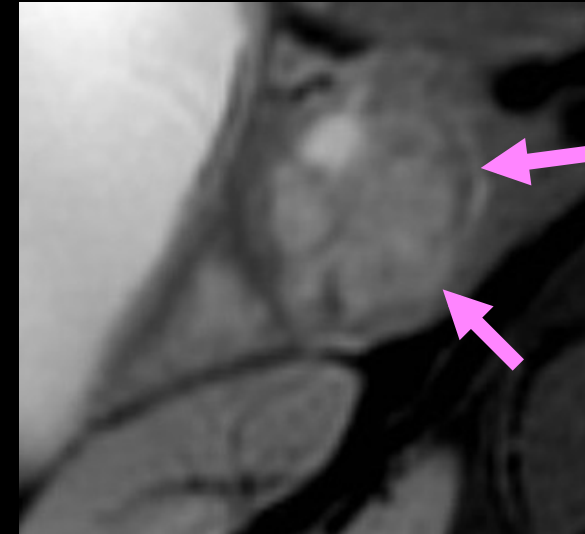


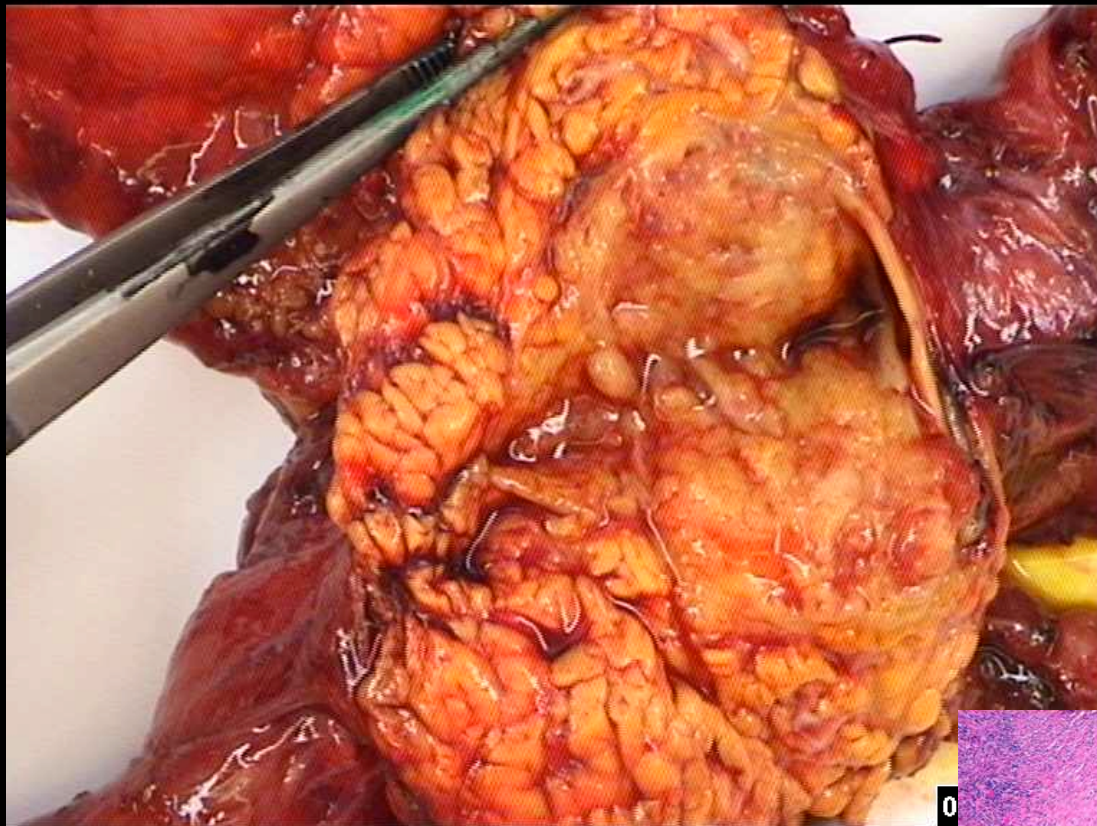
la lésion est bien à développement essentiellement endocanalaire , de siège postérieur et inférieur par rapport à l'isthme du pancréas . elle est modérément hypervasculaire et comporte des zones infra centimétriques en hypersignal T2

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

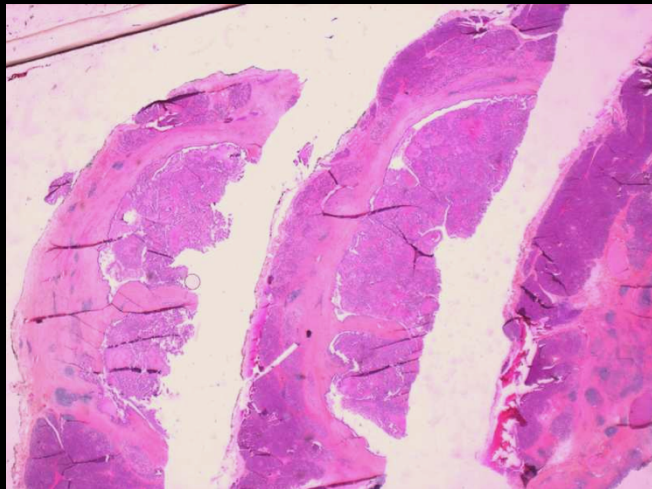
ce n'est bien sûr pas le bon diagnostic ; il ya des errements à la fois sur la localisation exacte de la lésion et sur sa nature ...
avez-vous d'autres idées

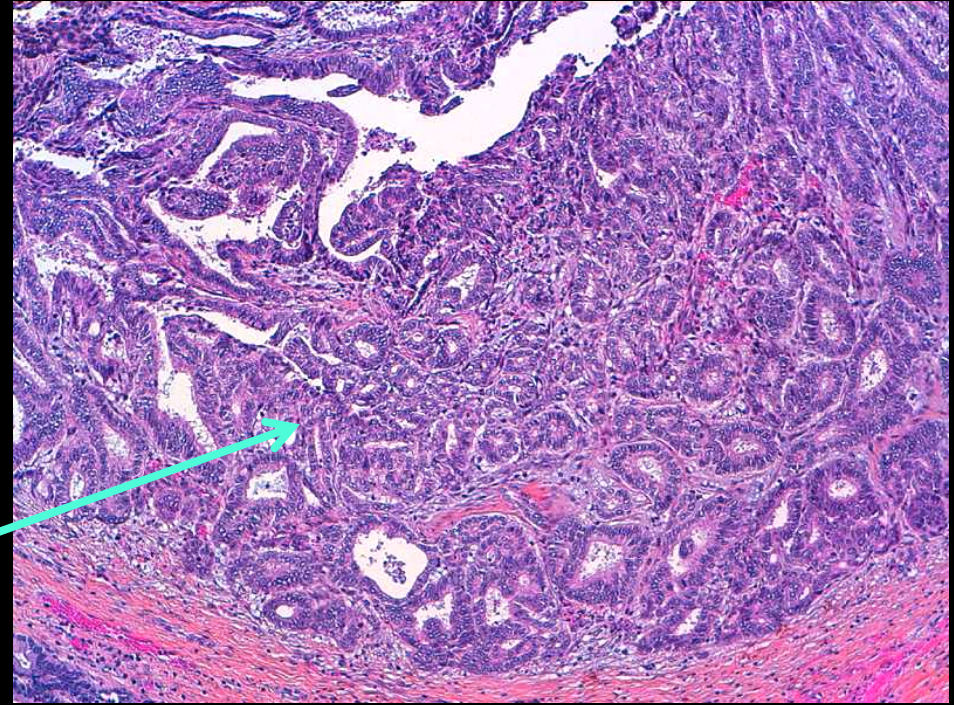
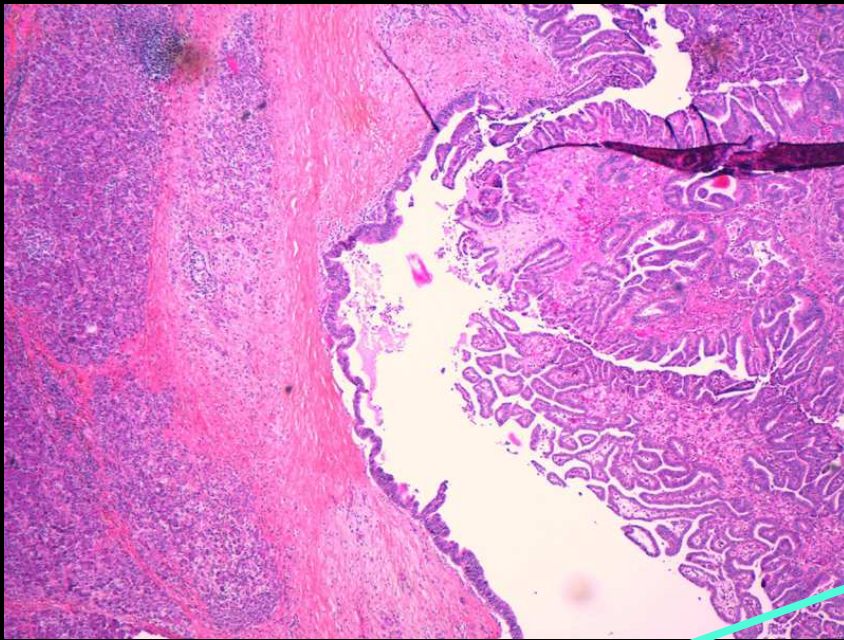




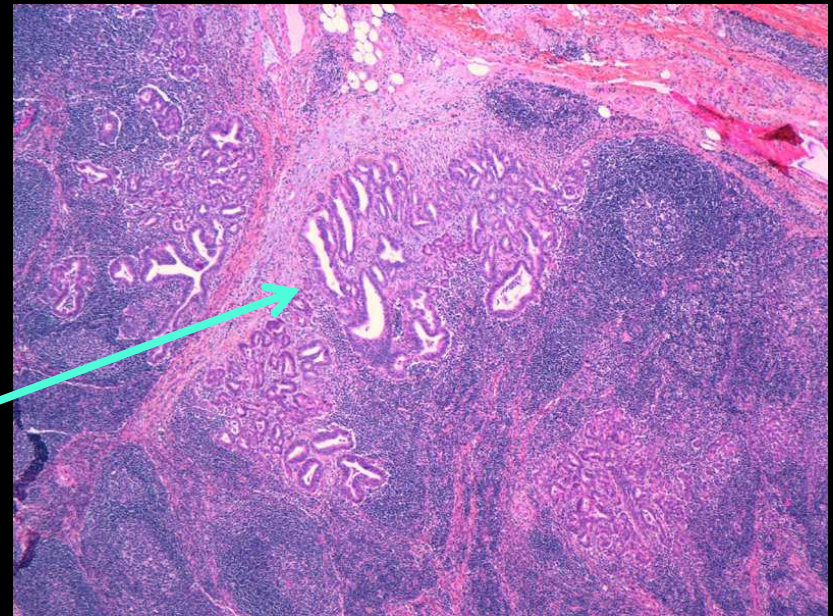
prolifération tumorale endocanalaire
tubulo papillaire , **papilles fines et
branchées à ramifications complexes**

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

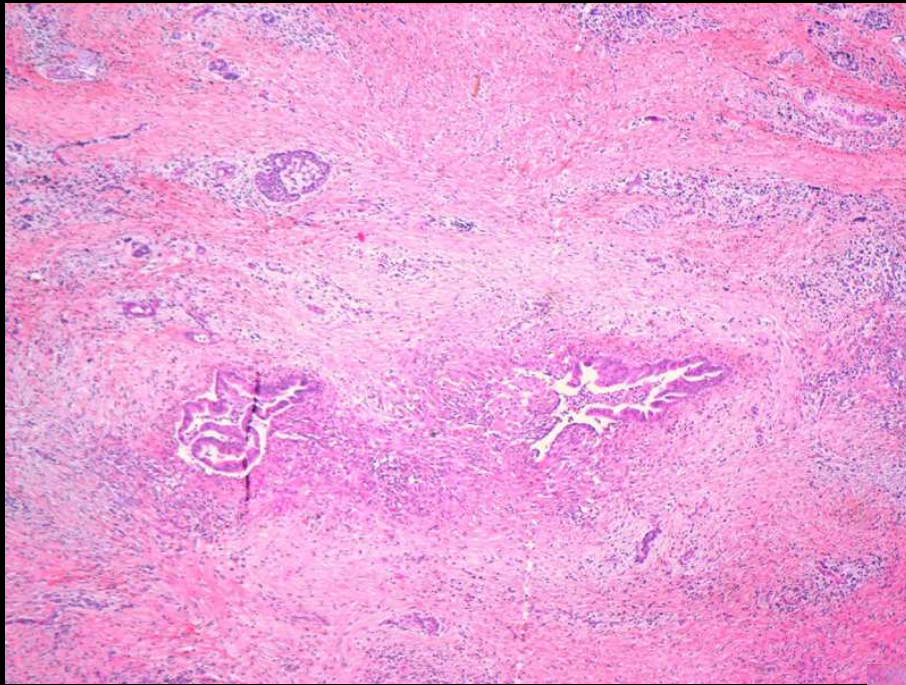




prolifération carcinomateuse avec un contingent d'architecture papillaire majoritaire et un contingent minoritaire de tubes et de massifs cribriformes . Pas de glycogène ni de mucine dans le cytoplasme des cellules tumorales

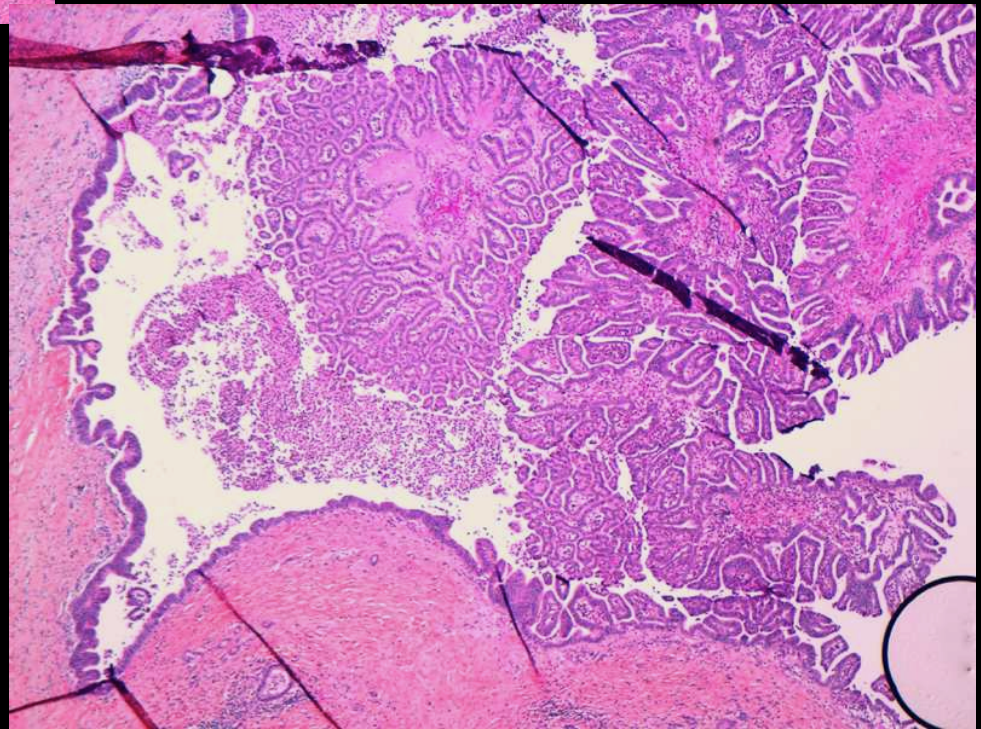


adénopathie envahie par la prolifération glandulaire



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)

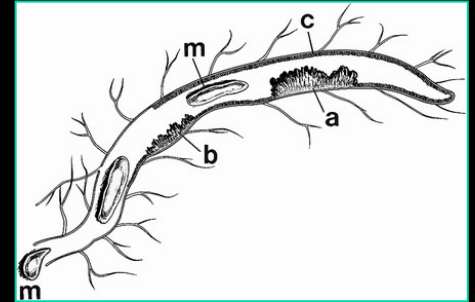
classification en fonction de l'étendue de l'atteinte canalaire en 3 sous types :

- . 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**

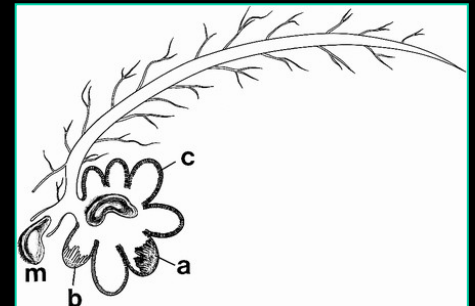
place de l'imagerie clarifiée grâce à une meilleure connaissance des risques évolutifs (Tanaka et al. 2006)

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

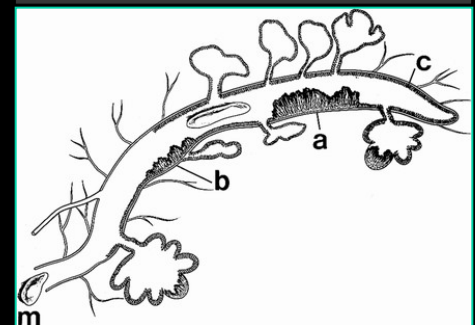
canal pancréatique principal (main duct)



canal secondaire (branch duct)



mixte



épidémiologie

épidémiologie

incidence : les TIPMP sont

tumeurs kystiques du pancréas plus fréquentes des

dans 8 à 20% ; elles sont retrouvées
des pièces de résection pancréatique

l'âge moyen des sujets porteurs de TIPMP est de

ans , avec des extrêmes 63

une légère prédominance masculine . Il existerait

une légère prédominance masculine

les symptômes cliniques révélateurs sont

variables : sont

variables :

. pancréatite non A non B récurrente après 50 ans

. pancréatite non A non B récurrente après 50 ans

. douleurs dorsales , anorexie , perte de poids

. nombre croissant de

"fortuitomes" +++

le traitement

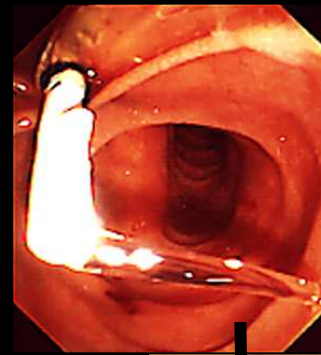
. dans les tumeurs non invasives , le taux

de survie à 5

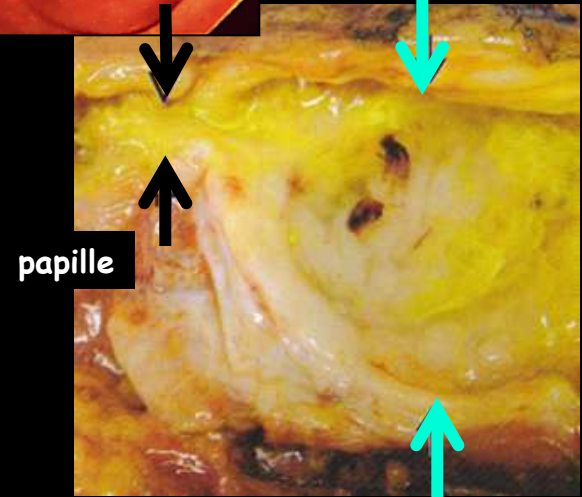
. dans les formes invasives , il est abaissé entre 34

et 62 % mais il reste significativement entre 34

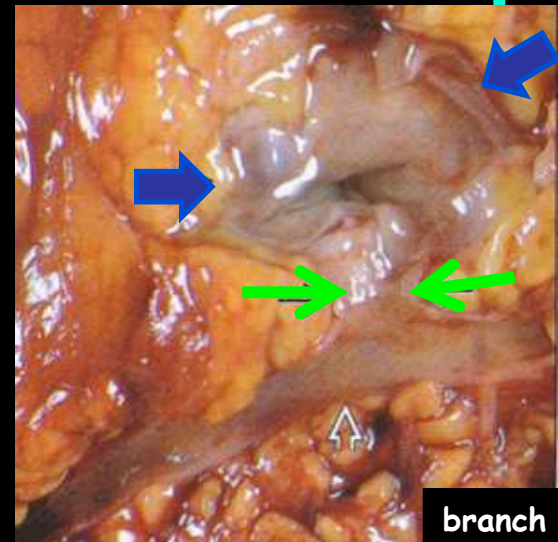
dans l'adénocarcinome ductal classique meilleur que



main duct type



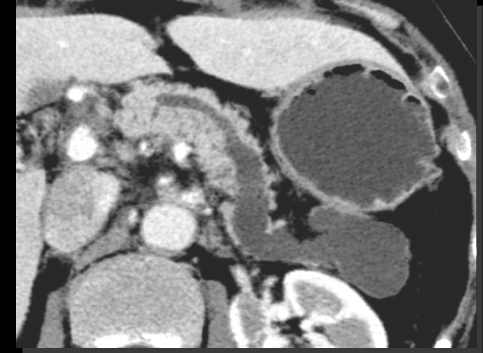
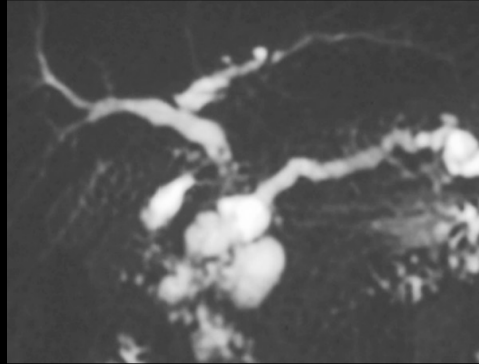
papille



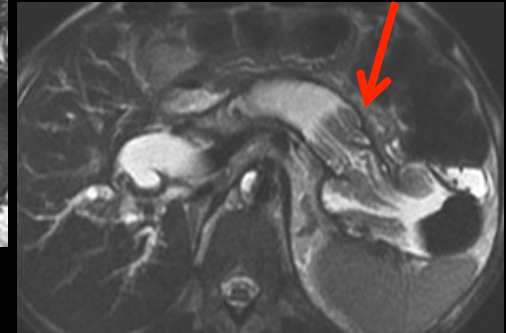
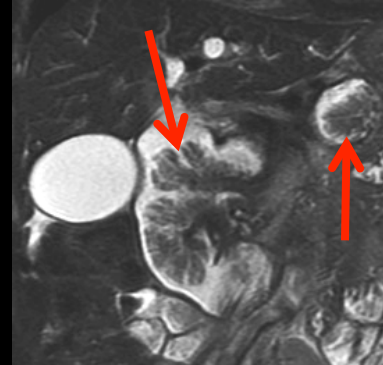
branch duct type

fréquemment atteinte .

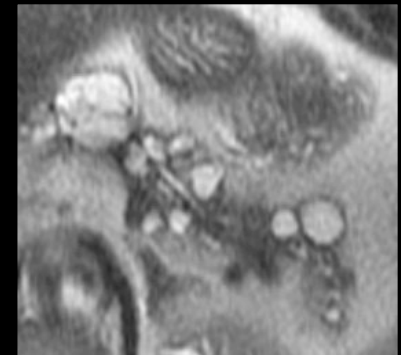
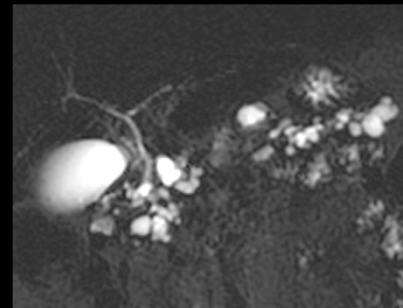
l'atteinte pancréatique peut être uni ou multifocale , voire panglandulaire



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**

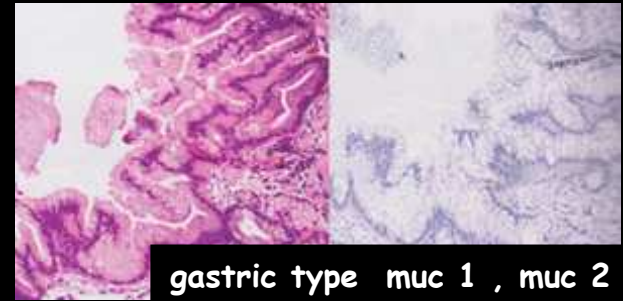
.pas de stroma de type ovarien (DD tumeurs kystiques mucineuses)

.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

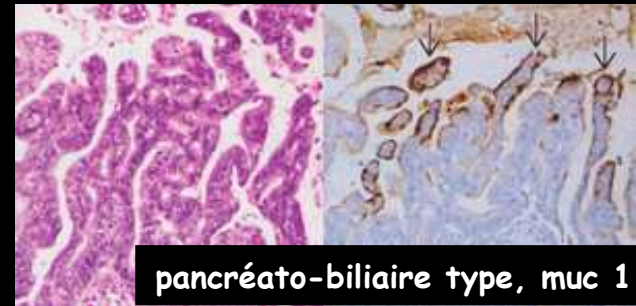
les **dysplasies épithéliales** sont classées par ordre de gravité croissante : bas grade , modérée , haut grade/ carcinome in situ souvent mélangées dans une même TIPMP



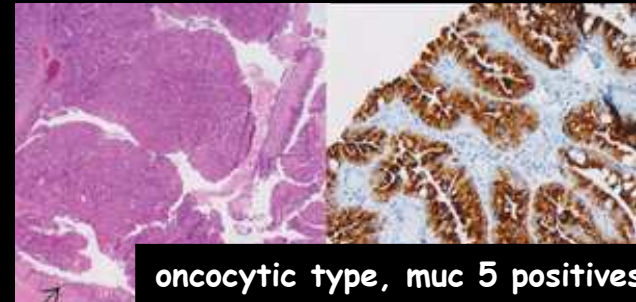
gastric type muc 1 , muc 2 négatives



intestinal type, muc 2 positives



pancréato-biliaire type, muc 1 positives



oncocyctic type, muc 5 positives

prise en charge des TIPMP

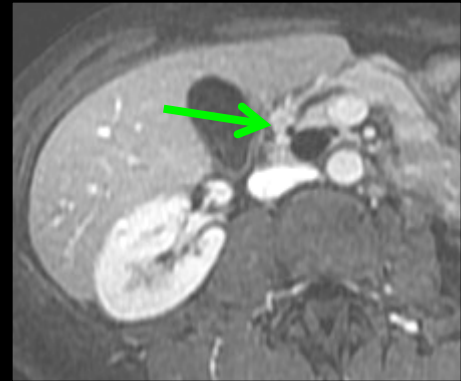
.toute TIPMP intéressant les canaux pancréatiques principaux (main duct type) ,isolément ou formes mixtes doit faire l'objet d'une **résection complète des segments pathologiques** , avec monitoring de la résection par des examens extemporanés systématiques des recoupes ± échoendoscopie canalaire per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