

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Tumeurs kystiques du pancréas (TIPMP exclues)

Argumentaire

**Centre de référence pour les maladies rares du pancréas
CRMR PaRaDis, Pancreatic Rare Diseases**

Filière nationale des maladies rares abdomino-thoraciques - FIMATHO

2024

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence PaRaDis (Pancreatic Rare Disease). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Lésions kystiques pancréatiques.
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence
PaRaDis

Sommaire

Liste des abréviations.....	3
Préambule.....	4
Argumentaire.....	5
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	25
Annexe 2. Liste des participants	26
Références bibliographiques	27

Liste des abréviations

ACE	Antigène carcino-embryonnaire
ADN	Acide désoxyriboNucléique
CA19-9	Antigène carbohydrate 19-9
CPP	Canal pancréatique principal
CRM	Centre de référence maladies rares
CS	Cystadénome séreux
DKPA	Dystrophie kystique sur pancréas aberrant
EE	Echoendoscopie
FIMATHO	Filière nationale des maladies rares abdomino-thoraciques
HAS	Haute autorité de santé
IPE	Insuffisance pancréatique exocrine
IRM	Imagerie par résonance magnétique
LKP	Lésion kystique pancréatique
NGS	Next generation sequencing
PanIN	Pancreatic Intraepithelial Neoplasia
PaRaDis	Pancreatic Rare Diseases
PND	Protocole national de diagnostic et de soins
TDM pancréatique	Tomodensitométrie pancréatique
TIPMP	Tumeur intracanalair papillaire mucineuse du pancréas
TKA	Transformation kystique des acini
TKP	Tumeur kystique pancréatique
TMK	Tumeur mucineuse kystique
TNE	Tumeur neuroendocrine
TSPP	Tumeur solide et pseudopapillaire du pancréas
VHL	Von Hippel Lindau

Préambule

Le PNDS sur les lésions kystiques pancréatiques a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées
15) The European Study Group on Cystic Tumours of the Pancreas. « European Evidence-Based Guidelines on Pancreatic Cystic Neoplasms ». Gut 67, no 5 (mai 2018): 789 804.	Mise à jour des recommandations et consensus de diagnostic et prise en charge des tumeurs kystiques pancréatiques (dont TMK)	Oui	Oui : 5 sociétés savantes UEG, EPC, E-AHPBA, EDS, ESGE	Non	Patients avec une tumeur kystique pancréatique Avis d'experts Revue de la littérature
Résultats (avec grade des recommandations si disponible) 8 recommandations pour TMK	1) Les TMK de $\geq 40\text{mm}$ ont une indication de résection chirurgicale ainsi que pour les TMK à l'origine de symptômes ou avec signe d'inquiétude (i.e nodule), indépendamment de leur taille (GRADE 1B) 2) La mesure de l'ACE intra-kystique combiné à la cytologie peut être considéré pour aider à différencier les lésions kystiques mucineuses (TIPMP et TMK) des autres lésions kystiques (GRADE 2C) 3) Une prise en charge <u>non</u> chirurgicale par surveillance peut être considérée pour les TMK asymptomatiques de $< 40\text{mm}$, sans nodule prenant le contraste. La surveillance peut être assurée par IRM, EEH ou une combinaison des deux. La surveillance est recommandée tous les 6 mois la première année puis annuellement si aucun changement est observé. La surveillance doit être à vie si les patients restent opérables (GRADE 2C) 4) Pour éviter un traitement incomplet d'une TMK avec un carcinome invasif, une résection oncologique standard (pancréatectomie distale pour 90-95% de TMK) avec curage et splénectomie est indiqué pour tout TMK avec critères radiologiques suggestifs de dysplasie de haut grade ou cancer (GRADE 1B) 5) Pour une TMK sans critère d'inquiétude donc faible risque de dégénérescence peut bénéficier d'une résection non oncologique (préservation rate, vaisseaux spléniques et parenchyme pancréatique) (GRADE 2C) 6) Un traitement adjuvant des TMK associées à du carcinome invasif est similaire à l'adénocarcinome pancréatique sporadique, mais il n'y a pas d'évidence pour argumenter ou réfuter cette attitude (GRADE 2C) 7) Aucune recommandation ne peut être émise pour un traitement néoadjuvant pour une TMK localement avancée associée à du carcinome invasif, car les données sont insuffisantes (GRADE 2C) 8) Une chimiothérapie systémique palliative pour TMK (cystadénocarciome) non résécable ou en récurrence peut être considéré comme pour l'adénocarcinome pancréatique sporadique, mais il n'y a pas d'évidence pour argumenter ou réfuter cette attitude (GRADE 2C)				

14) Tanaka, Masao, Carlos Fernández-del Castillo, Volkan Adsay, Suresh Chari, Massimo Falconi, Jin-Young Jang, Wataru Kimura, et al. « International Consensus Guidelines 2012 for the Management of IPMN and MCN of the Pancreas ». Pancreatology 12, no 3 (mai 2012): 183-97.	Consensus de prise en charge des TIPMP et des TMK	Oui	Oui : une société savante IAP	Non	Patients avec une tumeur kystique pancréatique Avis d'experts Revue de la littérature
Résultats (avec grade des recommandations si disponible) 5 recommandations pour TMK (Grade C)	1) La définition de malignité pour les TMK a été très variable. Il est recommandé d'abandonner le terme de carcinome <i>in situ</i> et remplacer par dysplasie de haut grade. Le terme de malignité ou dégénérescence doit être réservé pour le carcinome invasif. 2) La résection chirurgicale est recommandée pour tous les patients avec une TMK et sont opérables. Pour les TMK de <4cm sans nodule mural, une résection par coelioscopie avec épargne parenchymateux et pancréatectomie distale avec préservation de la rate doit être considérée. 3) Pancréatectomie avec un curage ganglionnaire reste le traitement standard pour TMK invasives et non invasives. 4) Une ablation à l'alcool guidée par échoendoscopie ne peut pas être recommandée pour les TMK en dehors d'un cadre de protocole de recherche. 5) Les TMK non invasives ne nécessitent pas de surveillance après résection complète.				

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
6) Nilsson, Linda N., Margaret G. Keane, Awad Shamali, Judith Millastre Bocos, Monica Marijnis van Zanten, Anne Antila, Cristina Verdejo Gil, Marco Del Chiaro, et Johanna Laukkanen. « Nature and Management of Pancreatic Mucinous Cystic Neoplasm (MCN): A Systematic Review of the Literature ». <i>Pancreatology</i> , n° 6 (décembre 2016): 1028-36.	Décrire l'histoire naturelle et caractériser le pronostic des TMK pour mieux clarifier futures recommandations de prise en charge	Oui	Études en anglais entre 1970 et 2015 TMK	Revue systématique de la littérature 52 articles inclus	Présentation clinique, critères diagnostiques, taux de malignité TMK, récurrence après résection (données de suivi)	Malignité entre 0-34% Comparés à d'autres tumeurs pancréatiques, les TMK ont un comportement peu agressif, avec des taux exceptionnellement bas de transformation maligne lorsqu'ils mesurent moins de 4 cm, sont asymptomatiques et ne présentent pas de caractéristiques inquiétantes sur l'imagerie préopératoire
10) Farrell JJ <i>et al.</i> Prevalence, Diagnosis and Management of Pancreatic Cystic Neoplasms: Current Status and Future Directions <i>Gut and Liver</i> , Vol. 9, No. 5, September 2015, pp. 571-589.	Cette revue traite des différents néoplasmes kystiques du pancréas et présente des stratégies de diagnostic basées sur les caractéristiques cliniques et les données d'imagerie	Oui		Revue systématique	La prise en charge chirurgicale et non chirurgicale des tumeurs kystiques les plus courantes, basée sur les directives de Sendai récemment révisées avec une référence particulière au TIPMP, en particulier la variante du canal secondaire, qui est la lésion la plus fréquemment identifiée accidentellement.	La pathologie de la TIPMP, son risque de développement vers un adénocarcinome canalaire pancréatique, les avantages et les inconvénients des directives actuelles pour la prise en charge et le rôle potentiel de l'échographie endoscopique dans la détermination du risque de cancer sont discutés. Enfin, le traitement chirurgical, les stratégies de surveillance des kystes pancréatiques et les orientations futures possibles sont discutés.

11) Pollini, Tommaso, Giovanni Marchegiani, Antonio Facciorusso, Alberto Balduzzi, Marco Biancotto, Claudio Bassi, Ajay V. Maker, et Roberto Salvia. « It Is Not Necessary to Resect All Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas: Current Guidelines Do Not Reflect the Actual Risk of Malignancy A Systematic Review and Meta-Analysis ». <i>HPB</i> , 9 mars 2023.	Définir un taux « poolé » de malignité des TMK	Oui	Études rétrospectives observationnelles en anglais rapportant patients avec un diagnostic anatomopathologique de TMK avec la possibilité d'identifier le nombre de patients avec TMK avec dysplasie de haut grade et carcinome invasif	Revue systématique et méta-analyse entre 2000 et 2021 40 études et 3292 patients avec TMK réséquées inclus	Taux de malignité Critères d'inquiétude : nodule mural et taille kyste	Taux de malignité des TMK à 16%. Place à la surveillance active de TMK dans une proportion importante de cas. La taille et la présence de nodule mural semblent associés au risque de dégénérescence.
13) Dhamor, Devesh, Santhosh Irrinki, Anil Naik, Kailash Chand Kurdia, Pulkit Rastogi, Pankaj Gupta, et Vinay K. Kapoor. « Pregnancy-Associated Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas - A Systematic Review ». <i>American Journal of Surgery</i> 225, n° 4 (avril 2023): 630-38.	Mieux décrire les caractéristiques des TMK associées à une grossesse	Oui	Articles originaux avec cas rapportés et séries de cas entre 1970 et 2021 Femmes avec un diagnostic de TMK pendant la grossesse ou dans l'année du post-partum 33 publications avec 37 cas	Revue systématique de la littérature	Présentation clinique, évolution et prise en charge de la TMK	Médiane d'âge de 32 ans, 91% de patientes étaient symptomatiques Taille moyenne de 135 mm Dix patientes (27%) ont présenté une augmentation de la taille du kyste pendant la grossesse. Pancréatectomie distale avec splénectomie dans 57% de cas. Absence de mortalité fœtale observée
16) Sacco Casamassima MG, Gause CD, Goldstein SD, <i>et al.</i> Pancreatic surgery for tumors in children and adolescents. <i>Pediatr Surg Int.</i> Aug 2016;32(8):779-88.	Analyser les caractéristiques cliniques et pathologiques des tumeurs pancréatiques réséquées chirurgicalement chez les enfants et à discuter des stratégies de gestion.		Revue rétrospective de patients ≤ 21 ans atteints de néoplasmes pancréatiques qui ont subi une intervention chirurgicale dans un seul établissement entre 1995 et 2015	19 patients ont été identifiés avec un âge médian à l'opération de 16,6 ans	Histologie sur pièce opératoire et suivi	L'histologie la plus fréquente était la tumeur pseudopapillaire solide (TSPP) (n = 13), suivi de la tumeur neuroendocrine pancréatique (n = 3), du cystadénome séreux (n = 2) et du pancréatoblastome (n = 1). Les procédures opératoires comprenaient la pancréatectomie formelle

						($n = 17$), l'énucléation ($n = 1$) et la pancréatectomie centrale ($n = 1$). Les NPS étaient non invasifs dans tous les cas sauf un avec atteinte périneurale, vasculaire et ganglionnaire. 17 patients (89,5 %) sont actuellement en vie et indemnes de la maladie avec un suivi médian de 5,7 (IQR 3,7-10,9) ans. 2 patients sont décédés : l'un avec un insulinoïdome métastatique et l'autre avec 1 TSPP qui a développé une carcinose péritonéale secondaire à un adénocarcinome rectal concomitant. Les tumeurs pancréatiques pédiatriques sont un groupe hétérogène de lésions néoplasiques pour lesquelles la chirurgie peut être curative. La TSPP est l'histologie la plus courante, se caractérise par un faible potentiel malin et, dans certains cas, peut être traitée en toute sécurité et efficacement par une résection épargnant les tissus et une approche peu invasive.
19) Law JK, Ahmed A, Singh VK, et al. A systematic review of solid pseudopapillary neoplasms: are these rare lesions? <i>Pancreas</i> . 2014;43:	Revue systématique de TSPP pour déterminer s'il y avait eu un changement dans le nombre de cas de	PubMed et Scopus entre 1961 et 2012		2744 patients atteints de TSPP identifiés dans 484 études publiées entre 1961 et		2408 (87,8 %) étaient des femmes, âge moyen = 28,5 ans. Symptôme le plus fréquent = douleur abdominale (63,6 % des cas) et détecté fortuitement dans

331–337.	néoplasme pseudopapillaire solide (TSPP) détectés et leur évaluation ou prise en charge au fil du temps			2012 dont 87,8 % des cas signalés entre 2000 et 2012.		38,1 % des cas. 2285 patients ont subi une résection pancréatique. Taille moyenne de la tumeur = 8,6 cm. Un suivi a été rapporté pour 1952 patients (90,5%), avec un suivi moyen de 36,1 mois. La survie sans maladie a été documentée chez 1866 (95,6 %) patients, avec récurrence chez 86 patients (4,4 %) ; Le délai médian de récurrence était de 50,5 mois. Le nombre de TSPP signalés dans la littérature a été multiplié par 7 depuis 2000. Les néoplasmes pseudopapillaires solides continuent d'être principalement trouvés chez les jeunes femmes et présentent des symptômes non spécifiques. La chirurgie reste le pilier du traitement avec un excellent pronostic à long terme.
20) Bollen TL, Wessels FJ. Radiological Workup of Cystic Neoplasms of the Pancreas. <i>Visc Med.</i> Jul 2018;34(3):182-190.	Revue des caractéristiques d'imagerie classiques et atypiques des néoplasmes kystiques du pancréas (NKP) couramment rencontrés et limites des techniques actuelles d'imagerie transversale dans la classification précise	Non			Comparaison de la tomодensitométrie multidétecteur, IRM, TDM à coupes fines et cholangiopancréatographie par résonance magnétique (CPRM)	Certains néoplasmes kystiques du pancréas présentent des caractéristiques d'imagerie spécifiques en fonction du sexe et de l'âge, ce qui aide à éviter des interventions invasives inutiles ou à accélérer les chirurgies nécessaires. Cependant, de nombreuses NKP montrent des résultats d'imagerie non spécifiques, nécessitant des

	des lésions kystiques pancréatiques					tests supplémentaires pour un diagnostic définitif. Le texte recommande une approche conservatrice pour les NKP bénins et une détection précoce des NKP pré-malins, en soulignant l'importance d'une équipe multidisciplinaire de spécialistes pour le traitement optimal des patients.
28) Mattiolo et al. J Clin Path 2023	caractérisation histomoléculaire des TKA	Pubmed, SCOPUS and Embase through May 2023	"acinar cystic transformation"	121		Médiane d'âge de 32 ans, 91% de patientes étaient symptomatiques Taille moyenne de 135 mm Dix patientes (27%) ont présenté une augmentation de la taille du kyste pendant la grossesse. Pancréatectomie distale avec splénectomie dans 57% de cas. Absence de mortalité fœtale observée
31) Katabathina VS, Buddha S, Rajebi H, Shah JN, Morani AC, Lubner MG, Dasyam A, Nazarullah A, Menias CO, Prasad SR. Pancreas in Hereditary Syndromes: Cross-sectional Imaging Spectrum. Radiographics. 2021 Jul-Aug;41(4):1082-1102. doi: 10.1148/rg.2021200164. Epub 2021 Jun 18. PMID: 34143711.	Rôle de l'imagerie dans le Spectre des maladies héréditaires avec manifestations pancréatiques	Oui	Bibliographie lésions kystiques rares : Concerne des publications de classification histologique, Text Book, revue de cas cliniques chirurgicaux de sociétés nationales et cas cliniques avec revue de la littérature, revue générale			Décrire le spectre d'imagerie des manifestations pancréatiques protéiformes de certains syndromes héréditaires, en mentionnant brièvement certains résultats extrapancréatiques susceptibles d'orienter le diagnostic. Énumérer les lignes directrices en matière de dépistage et de surveillance par imagerie pour la

						détection précoce de la PDAC et de ses lésions précurseurs dans une population à haut risque. Discuter du rôle de l'imagerie dans le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de maladies pancréatiques héréditaires et des membres de leur famille à risque
32) Keutgen XM, Hammel P, Choyke PL, Libutti SK, Jonasch E, Kebebew E. "Evaluation and management of pancreatic lesions in patients with von Hippel-Lindau disease". Nat Rev Clin Oncol. 2016 Sep;13(9):537-49. doi: 10.1038/nrclinonc.2016.37.	Définir épidémiologie, caractéristiques cliniques et prise en charge des manifestations pancréatiques du VHL	Non	Non	-	Sensibilités et spécificités « poolées » et analyse courbe de ROC glucose intra kystique et ACE intrakystique	Glucose intrakystique présente une meilleure performance diagnostique que l'ACE pour le diagnostic de kystes mucineux (dont TMK)
33) Guzman-Calderon, E. 2022 Dig. Dis. Sci. 2022, 67, 2562–2570	Comparer taux de glucose et ACE intrakytiques	Méta analyse		6 études - 506 patients		le glucose intrakystique ≤ 50 mg/dL a une sensibilité et une spécificité regroupées de 90,5 % et 88 %, respectivement

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie Niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
1)Kromrey ML <i>et al.</i> Gut. 2018 Jan; 67(1):138-145	Analyser la prévalence, l'incidence et la significativité clinique des kystes pancréatiques détectés dans une population donnée	Prospective et longitudinale sur 5 ans	1077 participants (521 hommes d'une moyenne d'âge 55.8±12.8 ans) parmi 2333 personnes d'une étude de la santé basée sur la population de la Pomeranie	cholangiopancréatographie par résonance magnétique (CPIRM) de baseline entre 2008 et 2012 676 sur 1077 sujets ont été suivis durant 5 ans (entre 2014-2016)	Prévalence des kystes en fonction de leur taille et en association avec l'âge, le sexe et les facteurs de risques épidémiologiques Suivi longitudinal (5 ans) des kystes ≥ 2mm Suivi de la mortalité après 4 à 8 ans de suivi	Prévalence de 49.1% avec un nombre moyen de 3.9 (95% de 3.2 à 4.5) kystes par sujet dans le sous-groupe porteur de kystes. Taille des kystes entre 2 à 29 mm. Prévalence (p<0.001), nombre (p=0.001) et taille maximale (p<0.001) augmentent significativement avec l'âge. Le suivi à 5 ans montre une incidence pondérée de 12.9% de kystes nouvellement diagnostiqués. 57.1% des sujets initialement porteurs de kystes pancréatiques montrent une augmentation en nombre et/ou en taille maximale des kystes. Parmi tous les sujets ayant eu une CPIRM, aucun n'est décédé de maladie pancréatique durant le suivi à 5 ans.
2) Ricci C, Migliori M, Imbrogno A, <i>et al.</i> Prevalence of asymptomatic intraductal papillary mucinous neoplasms in healthy and ill populations detected by ultrasonography. A single center study of 6363 outpatients. <i>Pancreas</i> . 2019 Jan;48(1):113-120.	Etablir la prévalence des TIPMP sans et avec des stigmates à haut risque ainsi que les caractéristiques de risque et l'association épidémiologique entre les TIPMP et d'autres maladies	Echographie de patients ambulatoires ont été évaluées, et présence des TIPMP confirmée par imagerie par résonance magnétique	Etude italienne monocentrique de 6353 patients ambulatoires		Prévalence des TIPMP dans la population générale (saine ou malade) comparativement aux populations italiennes et européennes	Le taux de prévalence des TIPMP était de 3,4 %. Un total de 1 531 264 de TIPMP était attendu dans la population italienne (2,5 %), tandis que 2257 pour 100 000 citoyens (2,3 %) étaient attendus dans la population européenne standard (ESP2013). Les taux de prévalence des TIPMP à haut risque (HR) ou avec des caractéristiques inquiétantes (CI) étaient respectivement de 0,5 %, 0,7 % et 0,6 % dans nos populations, dans la population italienne et dans la population ESP2013. Un total de 432 881 et 620 TIPMP HR/CI pour 100

						000 résidents étaient attendus dans les populations italienne et ESP2013, respectivement. La prévalence des TIPMP a augmenté après 50 ans (OR, 3,2 ; $p < 0,001$) et après 70 ans (OR, 1,9 ; $p < 0,001$). Le sexe féminin était lié à la présence de TIPMP (OR, 1,9 ; $p < 0,001$).
3) Laurent L <i>et al.</i> Estimation of the prevalence of intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas in the French population through patients waiting for liver transplantation. United European Gastroenterol J ; 2017 Jun;5(4):499-503	Evaluer la prévalence de la TIPMP dans une population de patients ayant subi une IRM pour une maladie non pancréatique.	Etude rétrospective monocentrique. Ont été inclus tous les patients consécutifs placés sur la liste d'attente française pour une transplantation hépatique ayant subi une IRM pour une maladie non pancréatique avant une transplantation hépatique entre 2009 et 2013. Seuls les diagnostics compatibles avec la TIPMP ont été retenus (kyste communiquant clairement avec le canal pancréatique principal)	Sur 315 patients inscrits sur la liste d'attente nationale, 212 patients ont subi une IRM	Les IRM ont été examinées par un radiologue expert mis à l'insu de l'évolution clinique des patients.	Le diagnostic de BD-IPMN a été envisagé par la présence d'au moins un kyste pancréatique (taille > 5 mm) communiquant clairement avec les canaux pancréatiques avec un canal pancréatique principal non dilaté (<5 mm). L'atteinte du MPD a été considérée comme probable si son diamètre était de ≥5 mm en l'absence d'obstacle en aval. Les données radiologiques recueillies étaient: taille transversale maximale des kystes, nombre de kystes, communication avec le canal pancréatique principal et diamètre maximal du canal pancréatique principal, localisation de l'IPMN dans différents segments du pancréas (tête, cou, corps et queue, multifocale). Chez les patients atteints de MB-IPMN multifocale, les	La prévalence des lésions kystiques pancréatiques compatibles avec le diagnostic de TIPMP était de 6,6 % chez les patients français en attente d'une transplantation hépatique. Ces résultats soulignent que la TIPMP peut être considérée comme un problème de santé publique et justifier un dépistage.

					données du plus gros kyste ont été prises en compte.	
4) Fléjoux JF <i>et al.</i> Cystic dystrophy of the gastric and duodenal wall developing in heterotopic pancreas: an unrecognised entity. Gut 1993 Mar;34(3):343-7.	Rapport de cas	Les cas ont été sélectionnés parmi les CR d'anapath de l'hôpital Beaujon entre 1959 and 1991 ; 17 échantillons ont montré une dystrophie kystiques développée dans un pancréas hétérotopique de la paroi duodénale (16) ou gastrique (1)	Sont rapportés les 10 patients ne présentant aucune pancréatite chronique ont développé la dystrophie kystique dans un pancréas hétérotopique de la paroi duodénale (9 patients) ou gastrique (1 patient)	Tous les patients ont subi une intervention chirurgicale : une pancréatico duodénectomie a été pratiquée chez 8 patients.	Les symptômes étaient causés par une sténose intestinale ou biliaire, ou les deux, secondaire à l'inflammation et à la fibrose. Seule l'échographie a fourni des preuves solides pour le diagnostic chez 3 patients. L'échantillon chirurgical a montré des lésions kystiques de la paroi intestinale, survenant dans le tissu pancréatique hétérotopique inflammatoire et fibreux.	Le pancréas proprement dit était normal chez tous les patients. Il est suggéré que la dystrophie kystique est une complication rare et grave du pancréas hétérotopique.
5)Jaïs B 2016 Gut 2016; 65(2):305-12	Histoire naturelle du cystadénome séreux: mortalité spécifique, croissance tumorale, symptômes. Taux de résection pour incertitude diagnostique.	Multicentrique, rétrospectif, internationale. Intermédiaire	2622 patients	Aucune	Taux de mortalité spécifique du cystadénome séreux. Critères épidémiologiques.	75% de femmes, localisation diffuse, âge médian 60 ans. Mortalité spécifique quasiment nulle. Evolution: stable dans 60% des cas, quand augmente croissance tumorale de 4mm/an. Asymptomatique.
7) Postlewait, Lauren M., Cecilia G. Ethun, Mia R. McInnis, Nipun Merchant, Alexander Parikh, Kamran Idrees, Chelsea A. Isom, et	Examiner les facteurs de risque préopératoires de malignité	Multicentrique Rétrospectif Intermédiaire/Élevée	Patients opérés pour une TMK	Aucune	Des modèles de régression logistique binaire ont été utilisés pour déterminer l'association des facteurs préopératoires avec la	349 (20,9 %) patients avec une TMK. Le CI ou la dysplasie de haut grade est présent dans 14,9 % des TMK pancréatiques réséquées, pour lesquelles les FDR incluent le sexe

al. « Association of Preoperative Risk Factors With Malignancy in Pancreatic Mucinous Cystic Neoplasms: A Multicenter Study ». <i>JAMA Surgery</i> 152, n° 1 (1 janvier 2017): 19.	dans les TMK réséqués et évaluer les résultats de l'adénocarcinome associé aux TMK				présence d'une tumeur maligne associée aux TMK.	masculin, la localisation tête du pancréas, une TMK plus grande, un nodule mural, et une dilatation du canal. Le CI associé à la TMK semble avoir une implication ganglionnaire moindre au moment de la résection et une survie accrue par rapport à l'adénocarcinome canalaire pancréatique typique.
8) Elias KM <i>et al.</i> Primordial germ cells as a potential shared cell of origin for mucinous cystic neoplasms of the pancreas and mucinous ovarian tumors. <i>J Pathol</i> 2018; 246: 459–469.	Déterminer si les tumeurs mucineuses ovariennes et les tumeurs kystiques mucineuses partagent une cellule d'origine commune	Comparaisons de l'expression des gènes profils de Tumeur ovarienne (y compris les tumeurs mucineuses de l'ovaire à la limite [MBOT] et carcinome ovarien mucineux invasif [MOC]), ovaire séreux de haut grade carcinomes de l'épithélium de la surface de l'ovaire, épithélium de la trompe de Fallope, tissu pancréatique normal, adénocarcinomes du canal pancréatique, MCN et cellule unique		Isolement et profil d'expression génique par séquençage d'ARN des cellules germinales primordiales (PGC) humaines et d'échantillons pancréatiques et ovariens		Les MOT et les MCN sont plus étroitement liés aux PGC qu'aux tumeurs épithéliales eutopiques ou aux épithéliums normaux. Notre hypothèse est que les MCN peuvent provenir de PGC qui se sont arrêtés dans le pancréas dorsal au cours de leur descente vers les gonades au cours de l'embryogenèse humaine précoce, tandis que le contrôle technique proviennent des PGC dans l'ovaire. Ensemble, ces données suggèrent une voie commune pour le développement de la MCN et du MOT et suggèrent que ces tumeurs pourraient être plus correctement classifiées comme variantes tumorales à cellules germinales.

9) Noë M <i>et al.</i> Genomic characterization of malignant progression in neoplastic pancreatic cysts <i>Nat Commun</i> 11, 4085 (2020).	Analyse génomique complète des kystes et des cancers invasifs associés pour comprendre les altérations moléculaires qui sous-tendent la transition vers le carcinome invasif	Séquençage de l'exome entier des TIPMP et des MCN et de leurs carcinomes invasifs associés Etude concentrée sur les petits carcinomes invasifs (<2,5 cm) afin d'analyser plus précisément les altérations génétiques qui se produisent lors de la transformation maligne dans la tumorigenèse pancréatique		Séquençage exome entier de 39 échantillons de tissus néoplasiques de 18 patients atteints de petits carcinomes invasifs (<2,5 cm) associés à des kystes pancréatiques néoplasiques	Le séquençage de l'exome entier a été réalisé avec une couverture totale moyenne de 177 x (couverture distincte de 145 x), générant 1,3 To de données de séquençage (données supplémentaires)	À l'aide d'analyses évolutives, nous établissons que les TIPMP et les MCN sont des précurseurs directs du cancer du pancréas. Les mutations de <i>SMAD4</i> et <i>TGFBR2</i> sont souvent limitées au carcinome invasif, tandis que les altérations de <i>RNF43</i> concernent principalement des lésions non invasives. Les analyses génomiques suggèrent une fenêtre moyenne de plus de 3 ans entre le développement de la dysplasie de haut grade et le cancer du pancréas. Prises ensemble, ces données établissent que les TIPMP non invasifs et les MCN sont à l'origine du cancer du pancréas invasif, en identifiant les facteurs potentiels d'invasion, en mettant en évidence la dynamique clonale complexe avant la transformation maligne et en offrant des possibilités de détection et d'intervention précoces.
12) Vullierme, Marie-Pierre, Jules Gregory, Vinciane Rebours, Jerome Cros, Yasser Abelhady-Attia, Valerie Vilgrain, Lina Aguilera-Munoz, et al. « MRI Is Useful to Suggest and Exclude Malignancy in Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas ». <i>European Radiology</i> , 10 août 2021.	Évaluer l'apport diagnostique de l'IRM pour différencier les TMK bénignes, des TMK malignes.	Monocentrique Rétrospectif Bas	Patients opérés pour une TMK Relecture radiologique IRM	Aucune	Le taux de malignité (haut grade de dysplasie et carcinome invasif)	Au total, 63 patients étaient inclus. Le taux de malignité était de 12,6%. La combinaison d'un signal hétérogène T2, une épaisseur de paroi de kyste de ≥ 5 mm, la présence d'un nodule mural de ≥ 9 mm, et la présence de prise de contraste de septa avaient une AUC ROC de 0,97 (95% CI 0,91-1,00) pour le diagnostic de malignité.
17)Liu Q, Dai M, Guo J, <i>et al.</i> Long-Term Survival, Quality Of Life, And Molecular Features	Présenter des informations complètes sur les	rétrospectif	Tous les patients hospitalisés atteints de TSPP qui ont subi une	Caractéristiques clinico-pathologiques des		454 patients atteints de TSPP ont été recrutés (18,5 % d'hommes et 81,5 % de femmes) dont l'âge moyen était de 31 ± 12 ans. 61,3% des patients ne

Of The Patients With Solid Pseudopapillary Neoplasm Of The Pancreas: A Retrospective Study Of 454 Cases. <i>Ann Surg.</i> Apr 10 2023.	caractéristiques clinico-pathologiques, moléculaires, de survie et de qualité de vie (QV) après une chirurgie pour un néoplasme pseudopapillaire solide (TSPP) du pancréas dans une grande cohorte après un suivi à long terme.		intervention chirurgicale entre 2001 et 2021 à l'hôpital Peking Union Medical College ont fait l'objet d'un examen rétrospectif.	patients ; Qualité de vie par questionnaire téléphonique transversal ; Analyses moléculaires effectuées à l'aide du séquençage de l'exome entier.		présentaient aucun symptôme. La taille des tumeurs était de $5,38 \pm 3,70$ cm ; 83,4% étaient des tumeurs kystiques solides et 40,1% avaient des calcifications. Les proportions de résection locale, de pancréatectomie distale avec ou sans splénectomie et de pancréaticoduodénectomie avec ou sans préservation du pylore étaient de 29,7 %, 28,9 % ou 22,9 % et 11 % ou 6,8 %, respectivement. Au fil des ans, il y a eu un changement significatif de la chirurgie ouverte à la chirurgie mini-invasive. Parmi toutes les interventions chirurgicales, la pancréaticoduodénectomie préservant le pylore (PPPD) a présenté l'incidence la plus élevée de complications de grade 2 à 4 (jusqu'à 32,3 %), contre 6,7 % dans la pancréaticoduodéctomie distale ($P < 0,001$). En ce qui concerne l'histopathologie, l'invasion tissulaire, l'invasion périméridale, les embolies microvasculaires cancéreuses, les métastases ganglionnaires et les métastases à distance étaient présentes chez 16,5 %, 2,2 %, 0,7 %, 2,0 % et 3,1 % des patients, respectivement. Aucun facteur clinico-pathologique n'a pu prédire de manière fiable la récurrence clinique ou les métastases après résection. Au total, 28 gènes pilotes ont été détectés avec des mutations dans au moins 2 échantillons de tumeurs et les 3 gènes les plus fréquemment mutés étaient <i>CTNNB1</i> , <i>ATRNL1</i> et <i>MUC16</i> . La TSPP est associée à une survie à long terme extrêmement favorable, même chez les patients présentant des
--	---	--	--	---	--	---

						métastases, et la plupart des patients ont une bonne qualité de vie après la chirurgie.
18) Kim CW, Han DJ, Kim J, Kim YH, Park JB, Kim SC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: can malignancy be predicted? <i>Surgery</i> . May 2011;149(5):625-34.	Examiner les caractéristiques clinicopathologiques des tumeurs pseudopapillaires solides (TPSP) du pancréas	rétrospectif	dossiers médicaux de 114 patients ayant subi une intervention chirurgicale pour une TPSP pathologiquement confirmée entre janvier 1995 et décembre 2007	Aucune	caractéristiques clinicopathologiques et facteurs de risque de récurrence de la maladie et leurs effets sur la survie	Il n'y avait aucune différence dans les facteurs cliniques entre les groupes TSPB bénins et Carcinomes PS (SPC) ; cependant, les 4 seules récurrences identifiées étaient dans le groupe SPC. Après un suivi allant de 11 à 177 mois, les 114 patients étaient en vie, et seulement 4 présentaient des signes de récurrence. Une résection chirurgicale adéquate, y compris la chirurgie laparoscopique, est le pilier du traitement de la TPSP. Bien qu'il ne soit pas possible de déterminer des facteurs de risque statistiquement significatifs de récurrence, les métastases tumorales lors de la première opération, l'invasion d'un organe adjacent, la grande taille de la tumeur, le jeune âge du patient, la rupture de la tumeur et une résection inadéquate peuvent augmenter le risque de récurrence. Ces résultats démontrent que la survie à long terme pourrait être obtenue par une résection chirurgicale agressive et un traitement interventionnel de la maladie récurrente.
21) Kataoka K, Ishikawa T, Ohno E <i>et al.</i> Differentiation Between Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas and Nonfunctional Pancreatic	Etude de l'utilité de l'échographie endoscopique (EUS) pour différencier le néoplasme pseudopapillaire solide du	rétrospectif	Analyse réalisée sur <u>respectivement</u> 29 et 77 patients consécutifs atteints de TPPS pathologiquement prouvé et de PanNEN non fonctionnel.		Les patients ont subi une EUS avec produit de contraste (CH-EUS), les lésions ont été classées en 3 modèles vasculaires (hypoéchogique/isoéchogique/hyperéchogique), et la présence du « signe du nid d'alvéole »,	Les EUS ont montré des calcifications significativement plus fréquentes dans les lésions TPPS que dans les lésions PanNEN (19/29 [66%] vs 21/77 [27%], $P = 0,001$) tout comme l'isoéchogénicité interne ou l'hyperéchogénicité (10/29 [34%] vs 11/77 [14%], $P = 0,029$). Les EUS avec contraste amélioré ont montré que les

Neuroendocrine Neoplasm Using Endoscopic Ultrasound. <i>Pancreas</i> . 2022 Jan 1;51(1):106-111.	pancréas (SPN) et le néoplasme neuroendocrinien pancréatique (PanNEN).				précédemment signalé comme une caractéristique de la TPPS sur CH-EUS, a également été évaluée	TPPS présentaient plus fréquemment un schéma vasculaire isoéchoïque ou hypoéchoïque, et significativement plus fréquemment l'aspect en nid d'abeille (18/25 [72%] vs 4/60 [7%], $P < 0,001$). Dans une analyse multivariée, la présence du signal en nid d'abeille a le plus contribué au diagnostic des TPPS (OR 70 ; intervalle de confiance à 95 %, 6,2–786) et pour différencier le TPPS du PanNEN
22) Jani N, Dewitt J, Eloubeidi M, <i>et al.</i> Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration for diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a multicenter experience. <i>Endoscopy</i> . Mar 2008;40(3):200-3.	Décrire les caractéristiques échographiques endoscopiques des tumeurs pseudopapillaires solides et le rôle de l'aspiration endoscopique à l'aiguille fine guidée par échographie (EUS-FNA) dans le diagnostic préopératoire de ces tumeurs	prospectif	28 patients de 5 centres de référence tertiaires présentant des TPPS confirmées chirurgicalement et ayant subi une EUS-FNA préopératoire ont été inclus		Ont été examinés les résultats de l'échographie endoscopique, les descriptions cytologiques, les résultats de l'immunomarquage, les dossiers opératoires, la pathologie chirurgicale et les résultats du suivi clinique le plus récent	Une TPPS doit être incluse dans le diagnostic différentiel de toute lésion pancréatique solide/kystique bien délimitée, pauvre en échos, solide ou mixte solide/kystique observée lors de l'échographie endoscopique, en particulier chez les jeunes femmes. La précision diagnostique de l'EUS-FNA pour les TPPS était de 75 % dans cette étude. Un diagnostic préopératoire définitif peut guider l'approche chirurgicale dans certains cas
23) Karsenti D, Caillol F, Chaput U, <i>et al.</i> Safety of Endoscopic Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration for Pancreatic Solid Pseudopapillary Neoplasm Before Surgical Resection: A European	Etudier l'innocuité de l'aspiration endoscopique à l'aiguille fine guidée par échographie (EUS-FNA) pour le TPPS	rétrospectif	Etude multicentrique européenne basée sur un registre a été menée dans 22 unités pour maladie digestive incluant tous les patients ayant subi une résection complète d'un TPPS entre	Aspiration endoscopique à l'aiguille fine guidée par échographie (EUS-FNA) pour le TPPS	Comparer le taux de récurrence chez les patients avec et sans EUS-FNA préopératoire	La résection complète d'un TPPS a été réalisée chez 149 patients (133 femmes, 89%), avec âge moyen de 34 ans. Pas de différences significatives entre les groupes avec et sans EUS-FNA à l'exception de l'âge, de la taille et de la localisation de la tumeur. L'EUS-FNA préopératoire a permis de diagnostiquer la TPPS dans 81% des cas. Après un suivi moyen de 43 mois (écart-type, 36), une récurrence a été notée chez 4 patients

Multicenter Registry-Based Study on 149 Patients. <i>Pancreas</i> . Jan 2020;49(1):34-38.			2000 et 2018			(2,7%). L'EUS-FNA préopératoire n'était pas corrélée à la récurrence, mais un âge avancé ($P = 0,005$) était significatif.
24) Chen J, Zong L, Wang P, <i>et al.</i> Solid Pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas: Clinicopathologic Analysis and a Predictive Model. <i>Mod Pathol</i> . Jun 2023;36(6):100141.	Etudier le comportement biologique associé aux récurrences et métastases des TPPS et identifier les patients à risque de rechute	rétrospectif	486 patients atteints de TPPS diagnostiqués entre 2000 et 2021	Aucune	Ont été analysées les caractéristiques clinicopathologiques, y compris 23 paramètres et pronostics	6 patients (1,2%) présentaient des <u>métastases hépatiques</u> synchrones. Au total, 21 patients ont présenté une récurrence ou des métastases postopératoires. Les <u>taux de survie</u> globale et spécifique à la maladie étaient respectivement de 99,8 % et 100 %, Les taux de survie sans rechute (SRF) à 5 et 10 ans étaient respectivement de 97,4 % et 90,2 %. La taille de la tumeur, <u>l'invasion lymphovasculaire</u> et l'indice Ki-67 étaient des prédicteurs indépendants de rechute.
25) Sun G, Fang K, Fu X, <i>et al.</i> Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas: A Multi-Institution Study of 118 Cases. <i>Pancreas</i> . Feb 1 2023;52(2):e121-e126.	Résumer les caractéristiques clinicopathologiques et les résultats chirurgicaux du TPPS	rétrospectif	118 patients atteints de TPPS provenant de 3 hôpitaux	Aucune		L'âge moyen était de 30,8 ans (écart-type, 14,7) et la majorité étaient des femmes ($n = 95$, 80,5 %). 67 patients (56,8 %) présentaient des symptômes cliniques, dont le plus courant était des douleurs abdominales (49,6 %). La taille moyenne de la tumeur était de 5,9 cm (écart-type, 2,9). L'architecture pseudopapillaire était la caractéristique histologique la plus courante, et la β -caténine, CD56, la vimentine, l'énolase spécifique des neurones, CD10, l' α 1-antitrypsine, les cytokératines ont montré différents degrés d'expression positive dans la coloration immunohistochimique. 14 patients (11,9%) présentaient une tumeur agressive, corrélée à une capsule tumorale incomplète. Après un suivi

						médian de 59,2 mois, le taux de récurrence était de 1,8 % et le taux de survie global à 5 ans était de 97,7 %. Le TPPS est une tumeur maligne potentiellement de bas grade que l'on trouve le plus souvent chez les jeunes femmes. Ses manifestations cliniques ne sont pas spécifiques et le diagnostic dépend principalement de l'examen pathologique. La résection chirurgicale est le premier choix de traitement avec un bon pronostic.
26) Albores-Saavedra J. Acinar cystadenoma of the pancreas: a previously undescribed tumor Ann Diagn Pathol 2002 Apr;6(2):113-5.	A case report : 1 ^{ère} description d'une lésion kystique multiloculée de 9 cm trouvée accidentellement dans le corps et la queue du pancréas chez une femme diabétique de 58 en post mortem	case report	femme diabétique de 58 ans décédée des suites d'un infarctus aigu du myocarde causé par l'athérosclérose coronarienne et la thrombose	Autopsie	Multiples marquages immuno-histochimiques réalisés	La lésion a été interprétée comme un cystadénome acineux, c'est-à-dire la contrepartie bénigne du cystadénocarcinome acineux bien établi du pancréas. Le cystadénome acineux doit être inclus dans le diagnostic différentiel des tumeurs kystiques du pancréas.
27) Delavaud et al. Eur Radiol 2014	Décrire TDM et IRM des TKA pour définir des critères de diagnostic différentiel avec les TIPMP-CS	rétrospectif	5	Aucune	Diagnostic différentiel TKA / TIPMP-CS	4 critères radiologiques : au moins 5 kystes, périphériques, calcifications, pas de communication avec le CPP (p<0,05). Présence de 2 critères : sensibilité 100%, spécificité 85% ; 4 critères : sensibilité 60%, spécificité 100%
29) Luchini C, Mattiolo P, Basturk O et al. Acinar Cystic Transformation of the Pancreas: Histomorphology and	Préciser la nature réelle de la TKA en effectuant une analyse	rétrospectif	25 patients atteints de TKA pancréatique	Analyse clinicopathologique détaillée et investigation	Paramètres clinicopathologiques et Analyse moléculaire	Les TKA sont plus fréquentes chez les femmes (F/M ≈ 2:1), dans la région corps-queue, avec une taille moyenne de ~4 cm. Lors du dernier suivi, tous les patients étaient en vie et indemnes de la

Molecular Analysis to Unravel its Heterogeneous Nature. <i>Am J Surg Pathol.</i> 2023 Mar 1;47(3):379-386.	clinicopathologie que détaillée en plus de mener la première investigation moléculaire de ce type de lésion ; 1 ^{ère} plus grande série de la littérature			moléculaire par séquençage de l'ADN à haut débit		maladie. Histologiquement, un épithélium acineux typique tapissait tous les kystes, entremêlé à un épithélium de type canalaire dans 44% des cas. Dans tous les cas, aucune preuve de malignité. Ces résultats soutiennent que la TKA est une entité bénigne, pouvant résulter de conditions/antécédents hétérogènes, y compris : (1) microkystes acineux, (2) malformations, (3) cadre obstructif/inflammatoire, (4) prédisposition génétique, (5) origine néoplasique possible. Cependant, l'apparition potentielle de mutations conductrices suggère de discuter d'un rôle potentiel de surveillance à long terme pour ces patients.
30) Khor et al. <i>Am J Surg Pathol</i> 2012	Decrisption et suivi de TKA	rétrospectif	10		Histologie	Age moyen 49 ans Ratio H/F 1 / 2,3 Douleurs (n=6) Amylase intrakystique élevé Suivi 5 à 67 mois Uniloculé (n=3) / multiloculé (n=7) Taille moyenne 3,8 cm (2 à 7,5 cm) Unifocal (n=8) / multifocal (n=2) nodules intrakystiques (n=2) : pas de dysplasie, analyse moléculaire : gain chromosomique 1p, 3p, 5q, 6p, 7q, 8, 10q, 11, 14, 20, and X
34) Panizza A. 2023, <i>Gastroenterology.</i> 2023 Jan;164(1):117-133	Séquençage NGS avec panel pancreaSeq de liquide de kystes	Etude prospective	1933 kystes	Ponction EUS puis NGS panel 22 genes	Rendement de l'analyse moléculaire par NGS/kyste	Sensibilité et spécificité de la perte d'hétérozygotie de VHL VHL : 71% et 100% pour serous cystadenomas (PPV, 100%; NPV, 98%). TP53 et promoteur TERT mutés avec kystes en augmentation de taille
35)Napoleon B, Palazzo M, Lemaistre AI, <i>et al.</i>	Evaluer la performance	Etude prospective de	284 patients consécutifs	Performance s	Histopathologie chirurgicale ou la	206 patients ont subi une ELC à l'aiguille et 78 LKP (taille moyenne de 40 mm,

Needle-based confocal laser endomicroscopy of pancreatic cystic lesions: a prospective multicenter validation study in patients with definite diagnosis. <i>Endoscopy</i> 2019;51(9):825-835.	diagnostique de l'endomicroscopie laser confocale à aiguille (ELC aiguille) pour les LKP de grande taille, uniques et non communicantes	validation	orientés vers l'EUS-FNA de LCP indéterminés sans signe de malignité ou de pancréatite chronique recrutés dans 5 centres d'avril 2013 à mars 2016	diagnostiques évaluées par rapport à la norme de référence et comparées à celles de l'EUS et de la CEA.	cytohistopathologie EUS-FNA comme diagnostic de référence.	plage de 20 à 110 mm) ont été diagnostiqués (53 LKP précancéreux et 25 LKP bénins). Une pancréatite post-procédure est survenue chez 1,3 % des patients. L'ELC à aiguille était concluante dans 91% des cas. Les sensibilités et les spécificités de l'ELC pour le diagnostic du cystadénome séreux, du kyste mucineux et du LKP précancéreux étaient toutes $\geq 0,95$ (avec un intervalle de confiance à 95 % de 0,85 à 1,0)
---	---	------------	--	---	--	---

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées : Pubmed langues retenues : Anglais, Français	Mots clés utilisés	Période de recherche	Nombre d'études recensées	Nombre d'études retenues
Toutes TKP confondues et diagnostic différentiel excluant TIPMP	"intraductal papillary mucinous neoplasms", TIPMP, TMK	1995-2023	81	9
Cystadénome séreux	« serous cystic neoplasm of the pancreas », « cystic pancreatic lesions », surgery,.....	1995-2023	93	2
Tumeur mucineuse kystique	"mucinous cystic neoplasm of the pancreas", "cystic pancreatic lesions", surgery	Toute étude publiée jusqu'au 31/12/2023	40	10
TSPP	"pancreatic Solid Pseudopapillary Neoplasm", "SPN"	2008-2023	84	10
TKA	"acinar cystic transformation" ou "acinar cystadenoma" ou "acinar cell cystadenoma"	Toute étude publiée jusqu'au 31/12/2023	25	5
DKPA	"Cystic dystrophy", "pancréatite para- duodénale », DKPA	2008-2023	23	1
VHL	"von Hippel-Lindau disease", VHL	2008-2023	33 dont nombreux Case reports	3

Critères de sélection des articles

Selon le type de la publication et le thème traité

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Bertrand Napoleon, Centre de compétence PaRaDis de Lyon, sous la direction du Pr Vinciane Rebours.

Coordonnateur

- Dr NAPOLEON Bertrand, Service de Gastro-Entérologie Hôpital Privé Jean Mermoz, Lyon

Rédacteurs

- Dr AGUILERA MUNOZ Lina, Service de Pancréatologie et Oncologie Digestive, Hôpital Beaujon, Clichy, APHP
- Pr BUSCAIL Louis, Service d'Hépatogastroentérologie, Centre Hospitalier Universitaire Rangueil, Toulouse
- Dr d'ENGREMONT Christelle, Service d'Hépatogastroentérologie, Centre Hospitalier Universitaire, Grenoble
- Pr GRANDVAL Philippe, Hôpital La Timone, Marseille
- Dr JAIS Bénédicte, Service d'Endoscopie Digestive, Hôpital Beaujon, Clichy, APHP
- Dr LEBLANC Sarah, Service de Gastro-Entérologie, Hôpital Privé Jean Mermoz, Lyon
- Dr MAIRE Frédérique, Service de Pancréatologie et Oncologie Digestive, Hôpital Beaujon, Clichy, APHP
- Pr REBOURS Vinciane, Service de Pancréatologie et Oncologie Digestive, Hôpital Beaujon, Clichy, APHP

Relecteurs indépendants multidisciplinaires

- Mme CELSE Clotilde, Patiente experte, Lyon 8ème
- Dr CHAPUT Ulriikka, Service d'Endoscopie Digestive, Hôpital Saint-Antoine, AP-HP, Paris
- Mme DUPONT Fiona, Patiente experte, Caluire et Cuire, Rhône
- Dr GINCUL Rodica, Service de Gastro-Entérologie, Hôpital Privé Jean Mermoz, Lyon
- Dr JANIN-BERIEL, médecin généraliste, Lyon 8ème
- Dr MARIANI Aude, Service de pédiatrie, Clinique Saint Jean, Montpellier
- Dr PALAZZO Maxime, Service de Gastro-Entérologie, Hôpital Européen, Marseille
- Pr WILLIET Nicolas, Service de Gastro-Entérologie, Hôpital Nord, Saint-Etienne

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

DATES	OBJET	PARTICIPANTS
Septembre 2023	Réunion en présentiel. Définition de la stratégie de révision du PNDS.	Coordonnateur PNDS et FIMATHO
Septembre 2023	Envoi de la déclaration d'intention à la HAS	Coordonnateur PNDS et FIMATHO
Janvier 2024	Point sur recherche Biblio PNDS	Coordonnateur PNDS et FIMATHO
Janvier 2024	Réunion PaRaDis - Répartition des paragraphes du document – révision	Rédacteurs PNDS et FIMATHO
Mars 2024	Point sur PNDS - explications	Rédacteurs PNDS et FIMATHO
Mai 2024	Point PNDS relecture et correction	Rédacteurs PNDS et FIMATHO
Juillet 2024 – Septembre 2024	Relecture et correction du PNDS par les rédacteurs	Rédacteurs PNDS et FIMATHO
Octobre – Novembre 2024	Relecture du PNDS par le groupe multidisciplinaire de relecteurs indépendants	Groupe multidisciplinaire de relecteurs indépendants

D'octobre 2023 à mai 2024, rédaction de l'argumentaire scientifique.

Juin à septembre 2024, consultation et relecture du document par le groupe multidisciplinaire.

Références bibliographiques

- 1) Kromrey ML *et al.* [Prospective study on the incidence, prevalence and 5-year pancreatic-related mortality of pancreatic cysts in a population-based study](#). *Gut*. 2018 Jan;67(1):138-145.
- 2) Ricci C, Migliori M, Imbrogno A, *et al.* Prevalence of asymptomatic intraductal papillary mucinous neoplasms in healthy and ill populations detected by ultrasonography. A single center study of 6363 outpatients. *Pancreas*. 2019 Jan;48(1):113-120.
- 3) Laurent L *et al.* Estimation of the prevalence of intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas in the French population through patients waiting for liver transplantation. *United European Gastroenterol J* ; 2017 Jun;5(4):499-503.
- 4) Fléjoux JF *et al.* Cystic dystrophy of the gastric and duodenal wall developing in heterotopic pancreas: an unrecognised entity. *Gut* 1993 Mar;34(3):343-7.
- 5) Jaïs B, Rebours V, Malleo G *et al.* Serous cystic neoplasm of the pancreas: a multinational study of 2622 patients under the auspices of the International Association of Pancreatology and European Pancreatic Club (European Study Group on Cystic Tumors of the Pancreas) *Gut* 2016; 65(2):305-12
- 6) Nilsson LN, Keane MG, Shamali A *et al.* Nature and management of pancreatic mucinous cystic neoplasm (MCN): a systematic review of the literature. *Pancreatology* 2016;16:1028-1036.
- 7) Postlewait LM., Ethun CG, McInnis MR *et al.* Association of Preoperative Risk Factors With Malignancy in Pancreatic Mucinous Cystic Neoplasms: A Multicenter Study. *JAMA Surgery* 152, n° 1 (1 janvier 2017): 19.
- 8) Elias KM *et al.* Primordial germ cells as a potential shared cell of origin for mucinous cystic neoplasms of the pancreas and mucinous ovarian tumors. *J Pathol* 2018; 246: 459–469.
- 9) Noë M *et al.* Genomic characterization of malignant progression in neoplastic pancreatic cysts *Nat Commun* 11, 4085 (2020).
- 10) Farrell JJ *et al.* Prevalence, Diagnosis and Management of Pancreatic Cystic Neoplasms: Current Status and Future Directions *Gut and Liver*, Vol. 9, No. 5, September 2015, pp. 571-589.
- 11) Pollini T, Marchegiani G, Facciorusso A *et al.* It Is Not Necessary to Resect All Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas: Current Guidelines Do Not Reflect the Actual Risk of Malignancy. A Systematic Review and Meta-Analysis. *HPB*, Volume 25, Issue 7, July 2023, Pages 747-757.
- 12) Vullierme MP, Gregory J, Rebours V *et al.* MRI Is Useful to Suggest and Exclude Malignancy in Mucinous Cystic Neoplasms of the Pancreas. *European Radiology*, Epub ahead of print 10 August 2021. DOI: 10.1007/s00330-021-08091-6.
- 13) Dhamor D, Irrinki S, Naik A *et al.*, Pregnancy-associated mucinous cystic neoplasms of the pancreas - A systematic review *Am J Surg* 2023 Apr;225(4):630-638.
- 14) Tanaka M, Fernández-del Castillo C, Adsay V, *et al.* International consensus guidelines 2012 for the management of IPMN and MCN of the pancreas. *Pancreatology* 2012; 12: 183–197.
- 15) The European Study Group on Cystic Tumours of the Pancreas. European evidence-based guidelines on pancreatic cystic neoplasms. *Gut* 2018; 67: 789–804.
- 16) Sacco Casamassima MG, Gause CD, Goldstein SD, *et al.* Pancreatic surgery for tumors in children and adolescents. *Pediatr Surg Int*. Aug 2016;32(8):779-88.
- 17) Liu Q, Dai M, Guo J, *et al.* Long-Term Survival, Quality Of Life, And Molecular Features Of The Patients With Solid Pseudopapillary Neoplasm Of The Pancreas: A Retrospective Study Of 454 Cases. *Ann Surg*. Apr 10 2023.
- 18) Kim CW, Han DJ, Kim J, Kim YH, Park JB, Kim SC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: can malignancy be predicted? *Surgery*. May 2011;149(5):625-34.
- 19) Law JK, Ahmed A, Singh VK, *et al.* A systematic review of solidpseudopapillary neoplasms: are these rare lesions? *Pancreas*. 2014;43: 331–337.
- 20) Bollen TL, Wessels FJ. Radiological Workup of Cystic Neoplasms of the Pancreas. *Visc Med*. Jul 2018;34(3):182-190.

- 21) Kataoka K, Ishikawa T, Ohno E *et al.* Differentiation Between Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas and Nonfunctional Pancreatic Neuroendocrine Neoplasm Using Endoscopic Ultrasound. *Pancreas*. 2022 Jan 1;51(1):106-111.
- 22) Jani N, Dewitt J, Eloubeidi M, *et al.* Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration for diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a multicenter experience. *Endoscopy*. Mar 2008;40(3):200-3.
- 23) Karsenti D, Caillol F, Chaput U, *et al.* Safety of Endoscopic Ultrasound-Guided Fine-Needle Aspiration for Pancreatic Solid Pseudopapillary Neoplasm Before Surgical Resection: A European Multicenter Registry-Based Study on 149 Patients. *Pancreas*. Jan 2020;49(1):34-38.
- 24) Chen J, Zong L, Wang P, *et al.* Solid Pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas: Clinicopathologic Analysis and a Predictive Model. *Mod Pathol*. Jun 2023;36(6):100141.
- 25) Sun G, Fang K, Fu X, *et al.* Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas: A Multi-Institution Study of 118 Cases. *Pancreas*. Feb 1 2023;52(2):e121-e126.
- 26) Albores-Saavedra J. Acinar cystadenoma of the pancreas: a previously undescribed tumor Ann Diagn Pathol 2002 Apr;6(2):113-5.
- 27) Delavaud C, d'Assignies G, Cros J *et al.* *Eur Radiol* 2014 Sep;24(9):2128-36
- 28) [Mattiolo P.](#), [Wang H.](#), [Basturk O](#) *et al.* Comprehensive characterisation of acinar cystic transformation of the pancreas: a systematic review *J Clin Pathol*. 2023 Nov;76(11):740-746.
- 29) Luchini C, Mattiolo P, Basturk O *et al.* [Acinar Cystic Transformation of the Pancreas: Histomorphology and Molecular Analysis to Unravel its Heterogeneous Nature](#). *Am J Surg Pathol*. 2023 Mar 1;47(3):379-386.
- 30) Khor TS, Badizadegan K, Ferrone C *et al.* [Acinar cystadenoma of the pancreas: a clinicopathologic study of 10 cases including multilocular lesions with mural nodules](#). *Am J Surg Pathol*. 2012 Nov;36(11):1579-91.
- 31) Katabathina VS, Buddha S, Rajebi H, *et al.* Pancreas in Hereditary Syndromes: Cross-sectional Imaging Spectrum. *Radiographics*. 2021 Jul-Aug;41(4):1082-1102.
- 32) Keutgen XM, Hammel P, Choyke PL, *et al.* Evaluation and management of pancreatic lesions in patients with von Hippel-Lindau disease. *Nat Rev Clin Oncol*. 2016 Sep;13(9):537-49.
- 33) Pflüger MJ, Jamouss KT, Afghani E *et al.* Predictive ability of pancreatic cyst fluid biomarkers: A systematic review and meta-analysis. *Pancreatology* 2023 Nov;23(7):868-877.
- 34) Panaccia A., Polanco PM, Boone Ba *et al.* Prospective, Multi-Institutional, Real-Time Next-Generation Sequencing of Pancreatic Cyst Fluid Reveals Diverse Genomic Alterations That Improve the Clinical Management of Pancreatic Cysts. *Gastroenterology*. 2023 Jan;164(1):117-133
- 35) Napoleon B, Palazzo M, Lemaistre AI, *et al.* Needle-based confocal laser endomicroscopy of pancreatic cystic lesions: a prospective multicenter validation study in patients with definite diagnosis. *Endoscopy* 2019;51(9):825-835.
- 36) Facciorusso A, Kovacevic B, Yang D *et al.* Predictors of adverse events after endoscopic ultrasound-guided through the needle biopsy of pancreatic cysts: a recursive partitioning analysis. *Endoscopy* 2022 Dec;54(12):1158-1168