

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Tumeurs kystiques du pancréas (TIPMP exclues)

Mars 2025

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

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site www.has-sante.fr

Les lésions kystiques pancréatiques (LKP) sont de diverse nature. Certaines sont bénignes et ne dégénèrent jamais, ne justifiant donc ni chirurgie ni surveillance, d'autres nécessiteront une chirurgie d'emblée ou un suivi plus ou moins rapproché en fonction de critères précis.

Les tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses du pancréas (TIPMP) sont très fréquentes en population générale et représentent la plus grande partie de ces lésions. Elles sont précancéreuses et donc à potentiel de dégénérescence. Leur fréquence les exclut de ce PNDS.

Les autres LKP sont beaucoup plus rares, chacune ayant des caractéristiques particulières et une prise en charge adaptée. Elles peuvent être tumorales (TKP), sujet de ce PNDS, (par ordre de fréquence : cystadénome séreux (CS), tumeur mucineuse kystique (TMK), puis plus rarement tumeur solide et pseudo-papillaire pancréatique (TSPP), transformation kystique des acini (TKA), kystes lympho-épithéliaux...), ou être non tumorales (pseudokystes) ou extrapancréatiques (lymphangiomes kystiques...) simplement évoquées dans ce PNDS.

Parmi les TKP rares, certaines sont

- bénignes : CS, kystes lympho-épithéliaux. Elles ne dégénèrent jamais. Aucun suivi n'est nécessaire si le diagnostic est certain
- « à priori bénignes », de description très récente et dont l'histoire naturelle n'est pas connue. Cela nous incite à proposer une surveillance dans l'attente de meilleures connaissances. L'exemple typique est la TKA.
- à potentiel malin avec risque de métastases en cas de rupture capsulaire de la lésion. Exemple : la TSPP
- à potentiel malin pour les lésions de grande taille. Exemple : TMK (ancienne nomenclature : cystadénome mucineux)

La complexité de la prise en charge rend nécessaire un avis spécialisé par un gastroentérologue. Néanmoins quand la découverte a été fortuite sur une échographie ou un scanner, une IRM complémentaire peut être d'emblée programmée et effectuée avant l'avis spécialisé.

La TDM et l'IRM sont les examens de première intention. Ces deux examens sont complémentaires. La TDM permet de visualiser une éventuelle portion tissulaire infracentimétrique, appendue au kyste, la présence de calcifications, etc. L'IRM est un excellent examen pour confirmer la nature liquidienne de la lésion et son caractère dépendant ou non du réseau canalaire pancréatique.

En cas de doute diagnostique persistant ou en cas de signes inquiétants quant à une transformation cancéreuse une échoendoscopie (EE) doit être réalisée associée, si nécessaire, à une ponction avec analyse du liquide intrakystique (cytologie, ACE, glucose, amylase). Les indications de ponction sont limitées et concernent des lésions d'au moins 1,5 cm dont l'aspect est aspécifique. La ponction peut se compliquer dans 1 à 2% de pancréatite aiguë et beaucoup plus rarement de saignement ou d'infection. En cas de doute persistant entre deux lésions de prise en charge différente (CS et TMK par exemple) des examens de troisième intention peuvent se discuter dans des centres spécialisés (analyse de l'ADN intra kystique, endo-microscopie confocale et/ou micro-biopsie à travers l'aiguille à ponction).

Si l'ensemble du bilan réalisé ne permet pas d'affirmer la nature de la LKP, la conduite à tenir pourra être discutée en RCP et un choix sera à faire entre une surveillance régulière ou une chirurgie de principe (la prise en charge de chaque lésion kystique, ainsi que le suivi ultérieur sont décrits ci-dessous).

Contacts et liens utiles

Ce PNDS est disponible sur le site Internet de la HAS : <http://www.has-sante.fr>

- Centre de référence des maladies rares du pancréas (PaRaDis-Pancreatic Rare Diseases)
Coordination : Hôpital BEAUJON, APHP, Clichy.
(Composition du centre PaRaDis, voir Annexe 3)
Site internet : <https://www.maladie-pancreas.fr/>
- Filière des maladies rares abdomino-thoraciques FIMATHO
Site internet : <http://www.fimatho.fr>
- ORPHANET- Maladies rares et des médicaments orphelins
Site internet : <https://www.orpha.net>