



TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur BENSALAH ABDELLATIF

Né le 03 /10 /1988 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DESPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

Sous la direction de:

Professeur ALAOUI LAMRANI MOULAY YOUSSEF

SESSION 2021

A mes maitres

Je tiens à exprimer ma reconnaissance, ma profonde considération et ma gratitude envers mes Maîtres, Professeur Maâroufi Mustapha, Professeur Boubbou Meryem, Professeur Moulay Lamrani Alaoui Youssef, Professeur Alami Baderddine , Professeur Haloua Meriem, et professeur Nizar Elbouardi, pour la générosité dont ils ont fait preuve durant toutes ces années.

Puisse ce travail être digne de votre confiance et vous témoigner mon éternelle reconnaissance.

A tout le STAFF de Radiologie

Merci de m'avoir soutenu et encourager pour la conception de ce mémoire.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

*A mes parents, ma femme, ma famille
et mes collègues*

Merci pour vos sacrifices et votre présence rassurante. Que ce travail soit l'expression de ma profonde reconnaissance

SOMMAIRE

TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

INTRODUCTION	7
HISTORIQUE	10
EPIDEMIOLOGIE.....	12
RAPPEL ANATOMIQUE	14
A. Anatomie descriptive du pancréas	15
1. La tête:	15
2. Le corps:	15
3. La queue:	15
4. Les canaux excréteurs:	16
5. Les dimensions du pancréas et des canaux sont habituellement:	17
B. Rapports topographiques du pancréas:.....	17
1. La tête du pancréas:.....	17
2. Le col:.....	18
3. Le corps:	19
4. La queue du pancréas:	20
C. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique du pancréas:.....	20
1. Les artères:	20
Vascularisation du pancréas en vue antérieure	21
2. Les veines.....	23
Vascularisation veineuse du pancréas	23
3. Les lymphatiques:	24
4. Les nerfs :	25
Innervation du pancréas.....	25
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	26
RAPPEL HISTOLOGIQUE	29

TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TIPMP	31
A. DEFINITION :.....	32
B. CLASSIFICATION OMS.....	32
MATERIELS ET METHODES	34
A. CADRE D'ETUDE :	35
B. TYPE D'ETUDE :	35
C. PERIODE D'ETUDE :.....	35
D. CRITERES D'INCLUSION :	35
E. CRITERES D'EXCLUSION :.....	35
F. FICHE D'EXPLOITATION :.....	36
RESULTATS	39
A. Profil épidémiologique :	40
B. Étude clinique :	45
C. EXAMENS PARACLINIQUES :.....	47
D. TRAITEMENTS :.....	57
E. SUITES POST OPERATOIRE :.....	60
F. REcul ET SURVIE :	62
DISCUSSION	63
ANATOMIE PATHOLOGIE.....	64
A. Aspect macroscopique:	65
B. Aspect microscopique :.....	67
CLINIQUE	69
DIAGNOSTIC POSTIF	72
A. LES EXAMENS BIOLOGIQUES :	73
B. LES EXAMENS D'IMAGERIE :	74

TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

DIAGNOSTIQUE DIFFERENTIEL	89
A. La pancréatite chronique:	90
B. Les cystadénomes et cystadénocarcinomes mucineux	92
Le cystadénome séreux :	95
C. Les tumeurs neuroendocrines à forme kystique	97
D. Les adénocarcinomes du pancréas :	98
TRAITEMENT	99
A. Le traitement chirurgical :	100
B. Le traitement endoscopique :	101
EVOLUTION ET PRONOSTIC	102
RESUMÉ	104
BIBLIOGRAPHE	107

LISTE DES ABREVIATIONS

ACE	: Antigène carcino embryonnaire
AFC	: association française de chirurgie.
CA19_9	: Antigène carbohydate19_9
CK	
CPR	: Cholangio_pancréatographie rétrograde
CPRM	: Cholangio_pancréatographie_IRM :
EE	: Echo_endoscopie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
TIPMP	: Tumeurs intra canalaies papillaires et mucineux du pancréas.
EE	: echo endoscopie

INTRODUCTION

Les tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas sont caractérisées par une prolifération épithéliale papillaire du canal principal et/ou des canaux secondaires, sécrétant du mucus, responsable d'une dilatation canalaire [1].

Ces tumeurs sont rares, à potentiel malin, mais de meilleur pronostic que le classique adénocarcinome pancréatique [2].

Leur aspect, leur siège, leur extension et l'importance de la muco-sécrétion sont très variables. Ceci explique le polymorphisme clinique et radiologique et les nombreuses appellations de cette affection depuis la première description par Ohhashi et al. en 1982 [3]. En 1996, l'Organisation Mondiale de la Santé, faisant référence aux concepts de Longnecker et al. [4], basés sur l'existence d'une séquence adénome-adénocarcinome a choisi la dénomination de « tumeur intracanalair papillaire mucineuse pancréatique » [5].

Le but de ce travail est de préciser la fiabilité des examens d'imagerie pour affirmer le diagnostic, préciser la topographie des lésions et le degré de malignité.

Le diagnostic repose sur l'ensemble des examens standards : TDM, EE et CPRE. La CPRM n'a jamais été comparée avec l'imagerie de référence mais semble prometteuse [1].

La pancréatoscopie et l'échographie intracanalair, malgré leur caractère invasif, ont un intérêt préopératoire dans l'appréciation de l'extension des lésions et de leur malignité [1].

TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

Environ 40 % de ces tumeurs ont un risque de transformation carcinomateuse. Ainsi s'impose une exérèse chirurgicale dont l'étendue reste guidée par l'histologie extemporanée de la tranche de section [1].

HISTORIQUE

Cette tumeur est une entité décrite depuis plusieurs années par les anatomopathologistes et a fait l'objet de nombreuses dénominations [3] (tableau I). La diffusion dans la littérature internationale a été initiée par une publication d'Itaï en 1986 [6]. Ce n'est qu'en 1996 qu'un consensus a été établi et que le terme unique de tumeur mucineuse papillaire intracanalalaire a été adopté par l'OMS. Ce terme ne préjuge pas du caractère bénin ou malin de la prolifération épithéliale et peut donc s'appliquer à l'ensemble des néoformations intracanalaires du pancréas, sécrétantes de mucus, d'architecture villose, plane, micropapillaire ou papillaire, qui entraînent une dilatation du canal de Wirsung et des canaux secondaires [7]. Un des intérêts de cette nouvelle appellation est d'exclure les cystadénomes et cystadénocarcinomes mucineux, tumeurs ne se développant pas aux dépens du système canalaire [2].

EPIDEMIOLOGIE

L'âge médian de découverte des TIPMP est de 60 ans avec des extrêmes qui vont de 25 à 85 ans. Le sex ratio H/F varie de 1,05 à 2,4 selon les séries [8]. Les TIPMP ont longtemps été considérées comme des tumeurs rares du pancréas. Probablement sous estimées par leur méconnaissance, ces lésions étaient diagnostiquées lésions de pancréatite chronique, cystadénome ou cystadénocarcinome mucineux. La meilleure connaissance des caractéristiques cliniques, morphologiques et anatomopathologiques de ces lésions a participé à l'augmentation du nombre de cas rapporté dans la littérature ces dernières années.

Leur étiopathogénie est inconnue. Aucun facteur de risque, ni association avec les différentes anomalies congénitales du pancréas n'ont été mis en évidence [1].

RAPPEL ANATOMIQUE

Le pancréas est une glande à la fois exocrine sécrétant le ferment digestif, et endocrine fabriquant l'insuline et le glucagon. Le pancréas est le plus profond des organes abdominaux, presque entièrement rétropéritonéal à l'exception de sa queue. Il est d'aspect pyramidal, entouré par le cadre duodéal à la manière d'une jante et d'un pneu

A. Anatomie descriptive du pancréas

On distingue au pancréas une tête, un corps, une queue et des canaux excréteurs (figure 1).

1. La tête:

Elle est partiellement encadrée par les quatre portions duodénales; Volumineuse et renflée, on y trouve:

- Le crochet
- Le tubercule pancréatique
- La gouttière du duodénum.

2. Le corps:

Il est réuni à la tête par le col et comprend:

- Le tubercule pancréatique droit postérieur
- Le tubercule pancréatique gauche.

3. La queue:

C'est une extrémité mince et mobile qui est creusée d'une gouttière par les vaisseaux spléniques. C'est la région la plus haute du pancréas, occupant les deux tiers de l'hypocondre gauche. Mobile, c'est la seule région du pancréas qui soit entièrement péritonisée. Avec le corps, elle forme la paroi postérieure de l'arrière cavité des épiploons.

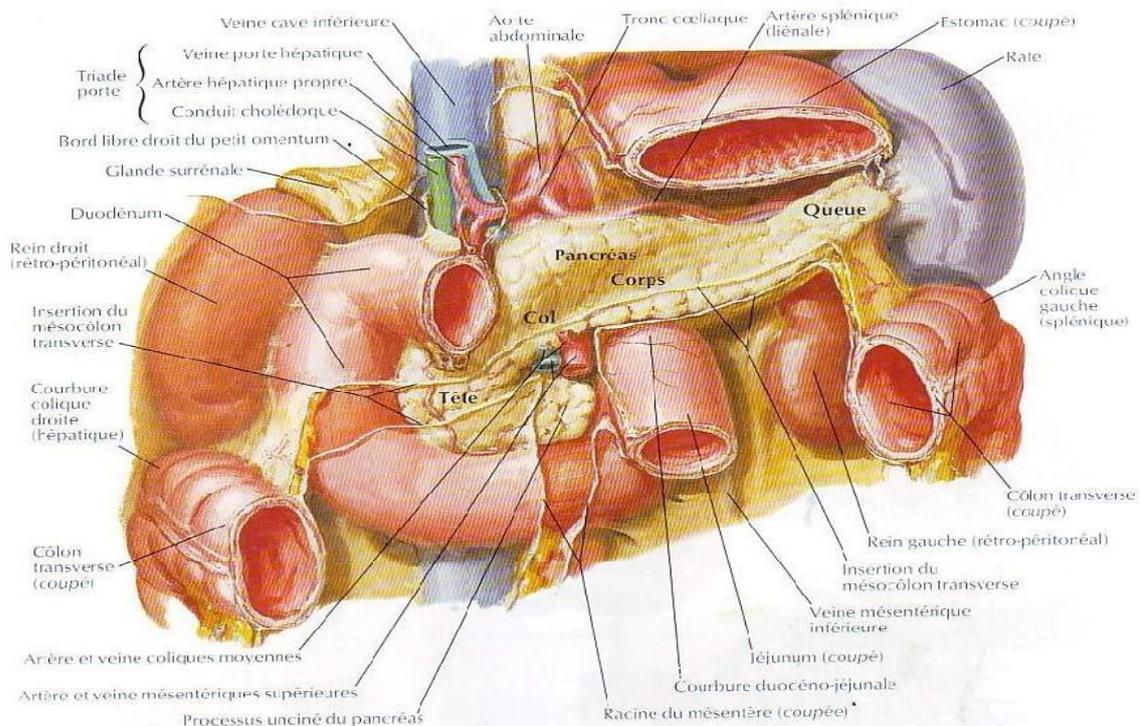
TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

Elle se termine dans les feuillets du ligament spléno—rénal avec les vaisseaux spléniques.

4. Les canaux excréteurs:

Ils sont au nombre de deux: l'un principal (Wirsung), l'autre accessoire (Santorini) :

- Le canal de Wirsung, qui commence à la queue, parcourt tout le corps, traverse la tête du pancréas puis la paroi de la deuxième portion où il est accolé au canal cholédoque. Il s'ouvre dans le duodénum au niveau de la grande caroncule.
- Le canal de Santorini, qui traverse la partie supérieure de la tête pancréatique et s'étend du col de la glande jusqu'à la petite caroncule duodénale.



Vue antérieure schématique montrant l'anatomie descriptive du pancréas et ses rapports

5. Les dimensions du pancréas et des canaux sont habituellement:

- Le pancréas:
 - Poids : 65 — 75 g
 - Hauteur (max tête) ; 3 — 6 cm (6 — 8cm)
 - Diamètre antéro-postérieur:
 - 3-4 cm au niveau de tête
 - 2-3 cm au niveau du corps
 - 1-2 cm au niveau de la queue
 - Epaisseur 2 cm.
- Le canal de Wirsung a:
 - Une longueur de 15 cm;
 - Un diamètre de 3 à 4 mm.
- Le canal de Santorini mesure 6cm de long environ.

A. Rapports topographiques du pancréas:

1. La tête du pancréas:

Elle est placée entre les quatre portions du duodénum. Aplatie d'avant en arrière, elle présente la forme d'un disque ou d'un quadrilatère. De son angle inféro—médial part un prolongement qui se porte à gauche en contournant la face postérieure des vaisseaux mésentériques supérieurs. On lui donne le nom de crochet ou petit pancréas [9, 10].

1.1. La face antérieure:

La face antérieure est croisée par la racine du mésocolon transverse dont les deux feuillets se portent de haut en bas pour recouvrir la tête du pancréas en avant. Au dessous du péritoine, la face antérieure de la tête est directement en rapport avec (figure 3-4):

- Les vaisseaux mésentériques supérieurs qui cheminent en avant du crochet;
- L'artère gastro—duodénale et ses branches de division, l'artère gastro—épiploïque droite et l'artère pancréatico—duodénale supérieure droite.

Par l'intermédiaire du péritoine, la tête est en rapport avec le colon transverse et avec la portion pylorique de l'estomac.

1.2. La face postérieure:

Elle est directement en rapport avec le canal cholédoque et les rameaux postérieures des artères pancréatico—duodénales. Elle répond encore à la veine porte, puis à la veine cave inférieure dont elle est séparée par la lame de Treitz.

Par son pourtour, la tête du pancréas répond aux quatre portions du duodénum.

2. Le col:

Il réunit la tête au corps du pancréas et présente

- Une échancrure supérieure qui répond à la première portion du duodénum.
- Une échancrure inférieure qui est en rapport avec les vaisseaux mésentériques supérieurs.
- Et deux faces, l'une antérieure recouverte par le pylore et la portion antrale de l'estomac ; et l'autre supérieure.

3. Le corps:

Légèrement oblique en haut et à gauche, il est aplati d'avant en arrière et présente deux faces et deux bords.

a. La face antérieure

Elle est en rapport par l'intermédiaire de l'arrière cavité des épiploons avec la face postérieure de l'estomac.

b. La face postérieure:

Elle est creusée de deux sillons l'un supérieure ou chemine l'arrière splénique et l'autre inférieure ou chemine la veine splénique. Elle est croisée par la veine mésentérique inférieure qui se jette dans la veine splénique au niveau du col (figure 4).

La face postérieure répond successivement de droite à gauche

- A l'aorte et à l'artère mésentérique supérieure;
- A la veine rénale gauche jusqu'au hile du rein;
- A la capsule surrénale gauche et à la face antérieure du rein gauche au dessus du colon transverse.

c. Le bord supérieur:

Il présente à son extrémité gauche une échancrure qui indique la limite entre le corps et la queue du pancréas et sur laquelle passent les vaisseaux spléniques pour se rendre à la rate.

A son extrémité droite, se trouve le tubercule épiploïque; ce tubercule qui marque la limite gauche du col du pancréas, répond en arrière au tronc céliaque.

d. Le bord inférieur:

Il est en rapport avec la racine du mésocolon transverse dont le feuillet supérieur se réfléchit en haut sur la face antérieure du corps du pancréas pour former le feuillet postérieur de l'arrière cavité des épiploons, tandis que le feuillet inférieure se porte en bas sur la paroi abdominale postérieure.

4. La queue du pancréas:

- Tantôt longue et effilée, elle arrive jusqu'à la rate et se met en rapport avec la partie inférieure de la face médiale de la rate, en arrière du hile.
- Tantôt courte et massive, elle reste à une certaine distance de la rate à laquelle elle est reliée par un repli péritonéale dans lequel cheminent les vaisseaux spléniques, c'est l'épiploon pancréatico splénique [8].

B. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique du pancréas:

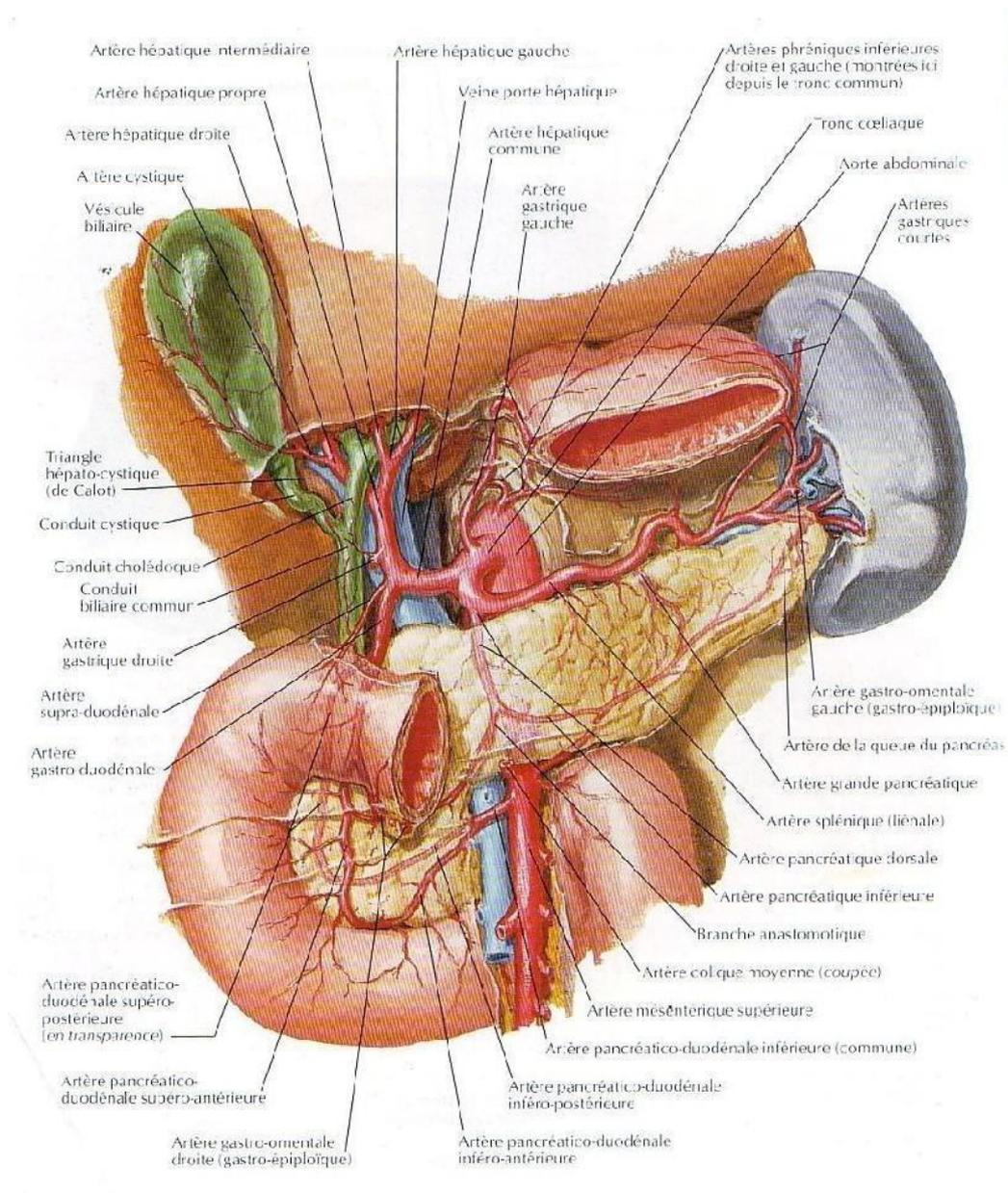
1. Les artères:

Les artères du pancréas sont représentées par [8,11]:

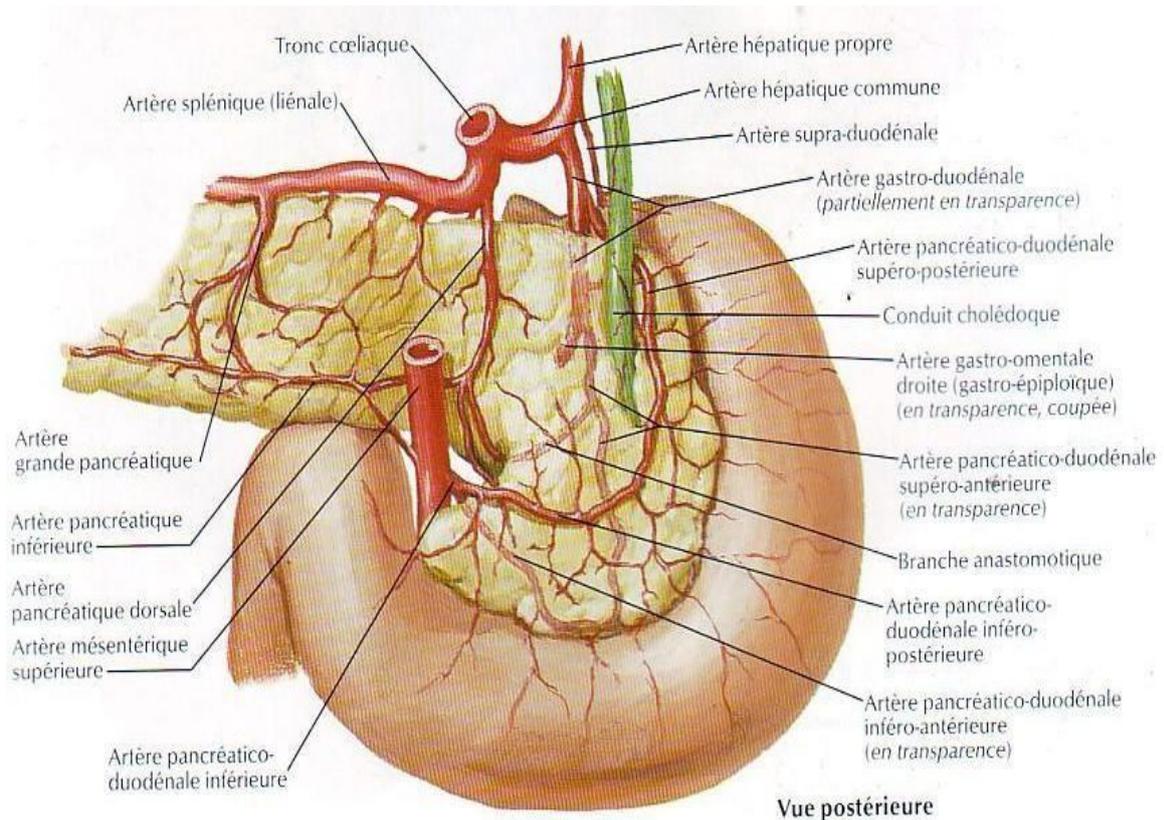
- Les artères pancréatico–duodénales droites supérieures et inférieures, branche de l'artère gastroduodénale;
- L'artère pancréatico–duodénae gauche, branche de l'artère mésentérique supérieure, cette dernière s'anastomose sur la face postérieure de la tête du pancréas avec les artères pancréatico–duodénales droites et forme avec elles deux arcades artérielles rétro–pancréatiques.
- Les rameaux pancréatiques de l'artère splénique.

TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

- L'artère pancréatique inférieure, branche de l'artère mésentérique supérieure.



Vascularisation du pancréas en vue antérieure

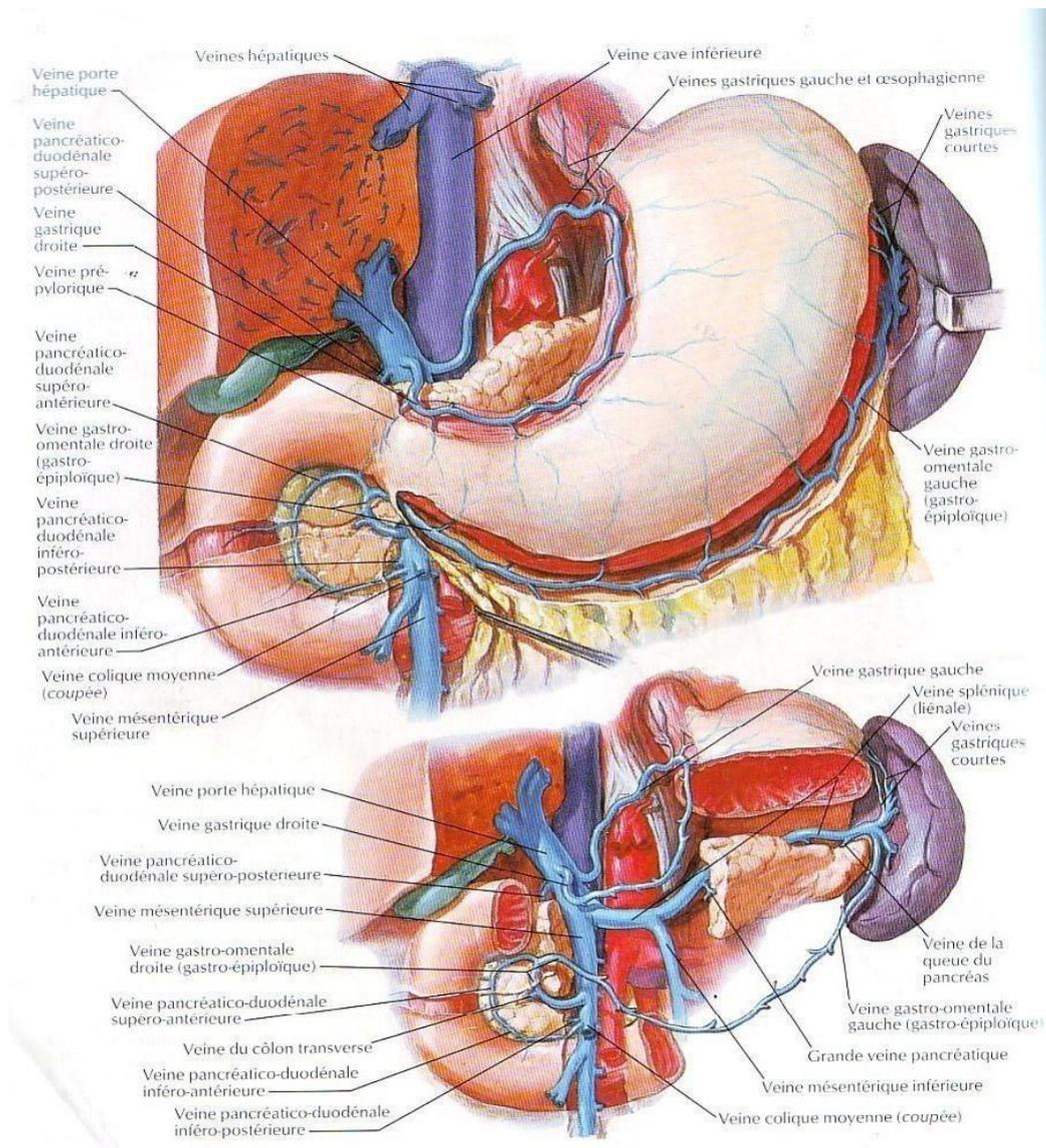


Vascularisation artérielle du pancréas en vue postérieure

2. Les veines

Les veines suivent en général le trajet des rameaux artériels. Tout le sang veineux du pancréas est déversé dans la veine porte, par l'intermédiaire des veines :

- Splénique
- Mésentérique supérieure et pancréatico — duodénales supérieures.

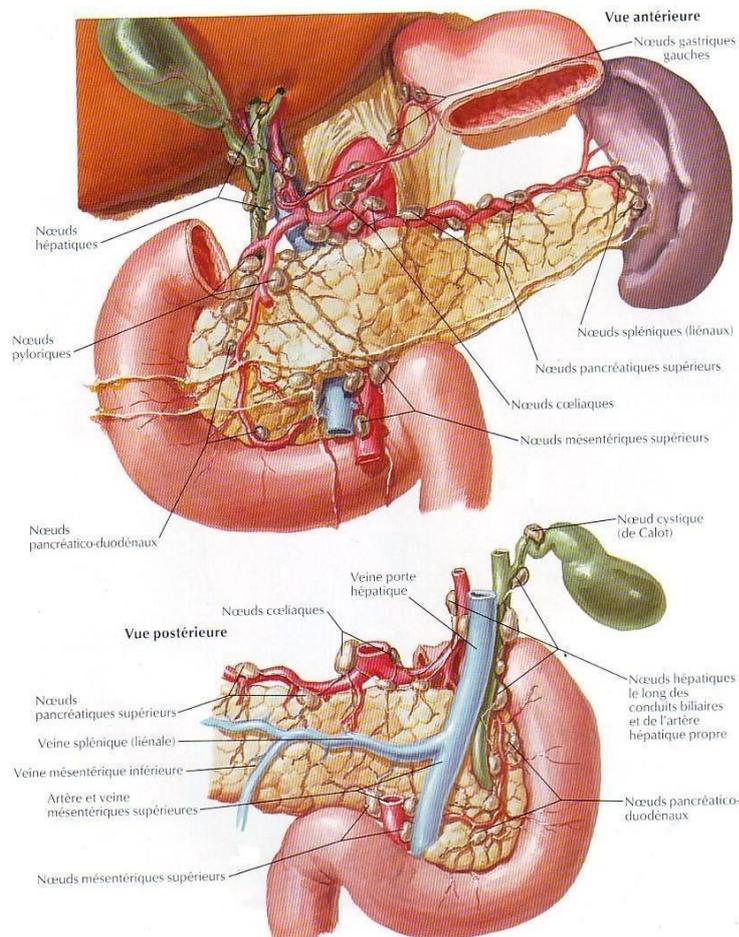


Vascularisation veineuse du pancréas

3. Les lymphatiques:

Les vaisseaux lymphatiques du pancréas aboutissent:

- Aux ganglions de la chaîne splénique;
- Aux ganglions rétro pyloriques, sous pyloriques, duodéno—pancréatiques antérieures et postérieures de la chaîne hépatique
- Aux ganglions de la chaîne mésentérique supérieure;
- Enfin les ganglions juxta aortiques, parfois même aux ganglions du mésocolon transverse.

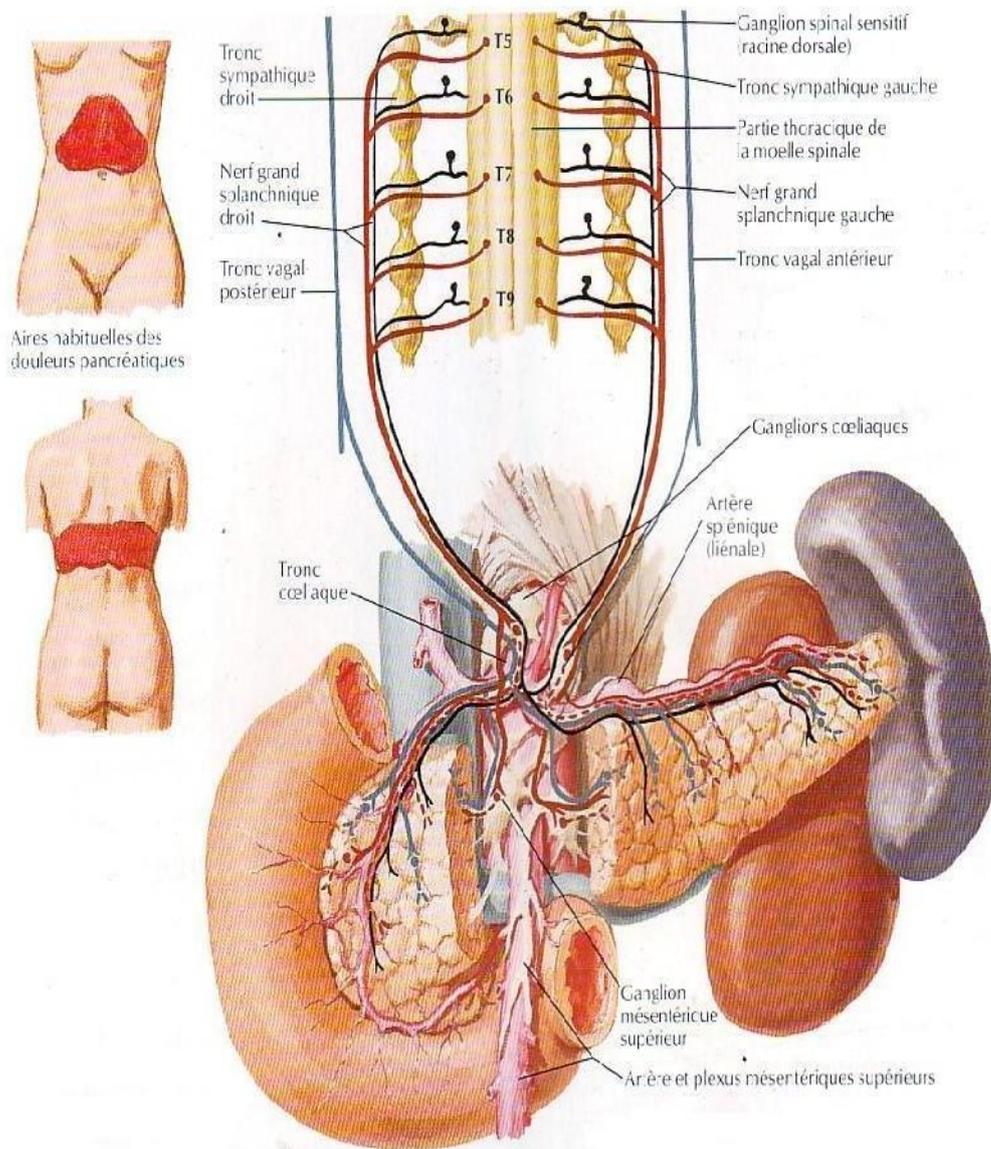


Drainage lymphatique du pancréas

4. Les nerfs :

L'innervation est double, sympathique et para sympathique provenant du plexus solaire:

- Les nerfs vagues sont des nerfs sécrétoires (sécrétion exocrine).
- Les nerfs splanchniques véhiculent la sensibilité douloureuse;



Innervation du pancréas

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Le pancréas dérive de deux bourgeons endodermiques de la future région duodénale de l'intestin primitif [13,14] :

- Le bourgeon ventral, commun avec le bourgeon hépato-biliaire et qui naît dans le mésogastre ventral au 32ème jour.
- Le bourgeon dorsal, qui se développe dans le mésogastre dorsal à partir du 26ème jour et poursuit sa croissance en arrière.

A la 5ème semaine, le développement du foie entraîne la migration du cholédoque et du bourgeon pancréatique ventral autour du duodénum pour se placer en dessous et en arrière du bourgeon dorsal [13,14].

Au 37ème jour, les deux bourgeons s'accolent et fusionnent et leurs canaux respectifs s'anastomosent également pour former le pancréas définitif à la fin de la 6ème semaine. Le développement des îlots de Langerhans et des acini intervient plus tardivement au cours du 3ème mois [13,14].

Le bourgeon dorsal est ainsi à l'origine de la queue, du corps et de la partie supérieure et antérieure de la tête du pancréas, tandis que la partie postérieure et inférieure de la tête dérive du bourgeon ventral [13]. Les rares anomalies de rotation des bourgeons pancréatiques peuvent donner lieu à un pancréas divisum, ou un pancréas annulaire [14].

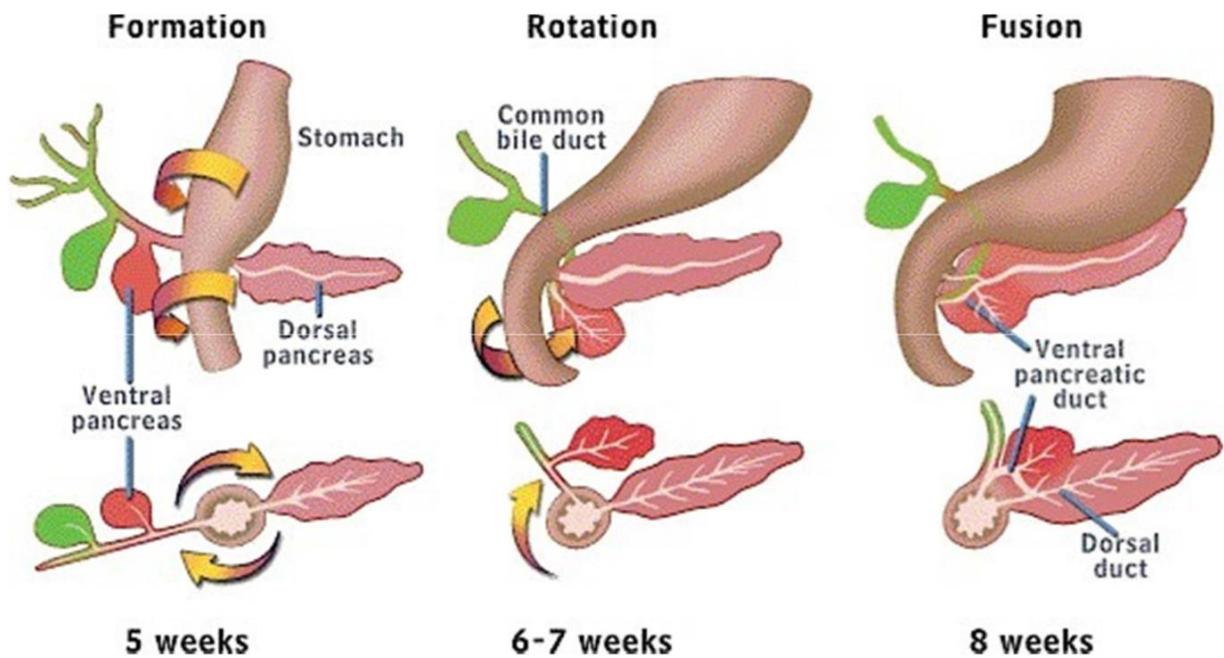


Figure 2 : DEVELOPEMENT EMBRYOLOGIQUE DU PANCREAS [15]

RAPPEL HISTOLOGIQUE

Le pancréas se compose d'une portion exocrine et d'une portion endocrine. Il est organisé en lobules séparés par des travées conjonctives issues de la capsule de l'organe [16]. Le pancréas exocrine représente 99% de la masse pancréatique et comporte les lobules acineux et des canaux excréteurs. Les lobules constituent la partie sécrétrice du pancréas et se composent de plusieurs acini. Les cellules acineuses qui forment les acini élaborent et sécrètent les enzymes pancréatiques [17].

Quant aux canaux excréteurs, ils représentent la partie excrétrice du pancréas exocrine. Ils prennent leur origine dans la lumière de l'acinus sous le nom de canaux intercalaires, deviennent ensuite intralobulaires, puis interlobulaires et se réunissent pour former les canaux collecteurs (Wirsung et Santorini). Ils sont bordés d'abord par un épithélium simple, qui devient ensuite bi puis pluristratifié, entourés d'une couche conjonctive et sont d'épaisseur progressivement croissante [16,17].

Le pancréas endocrine est constitué des îlots de Langerhans, dispersés au sein du parenchyme pancréatique. Ils ne représentent que 1 à 2% de la masse pancréatique et se retrouvent sous forme d'amas cellulaires associés à un réseau de capillaires abondant. Quatre types de cellules endocrines sont retrouvés dans ces îlots : Les cellules α qui sécrètent du glucagon, les cellules β qui sécrètent de l'insuline, les cellules δ qui sécrètent de la somatostatine et les cellules PP qui sécrètent le polypeptide pancréatique [17, 18,19].

CLASSIFICATION

HISTOLOGIQUE DES TIPMP

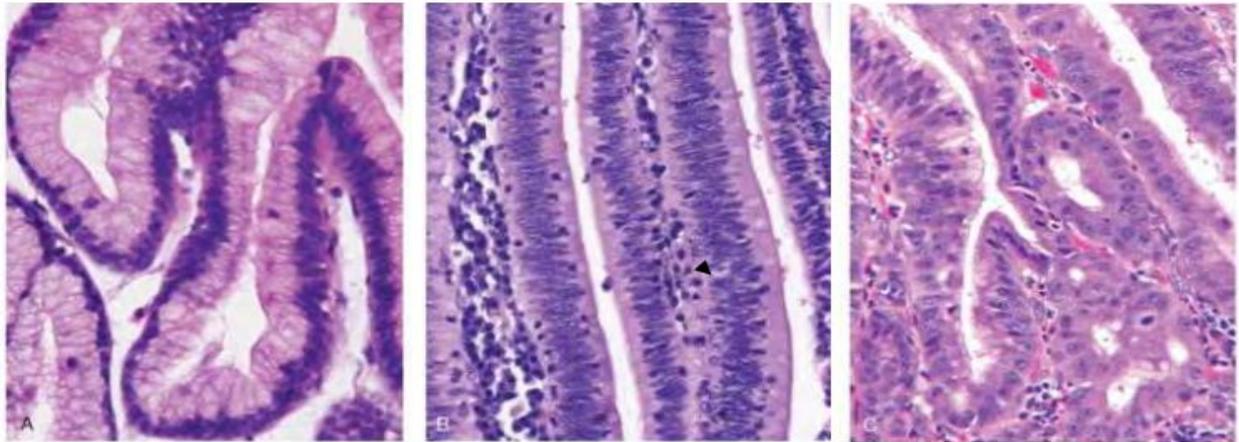
A. DEFINITION :

Les TIPMP se définissent comme une néoplasie épithéliale intracanaulaire macroscopiquement visible (typiquement > 1.0 cm) avec des cellules productrices de mucus, au sein du canal pancréatique principal ou de ses branches. L'épithélium est généralement de type papillaire. Les degrés de sécrétion de mucine, de dilatation canalaire, et de dysplasie sont variables.

CLASSIFICATION OMS Les TIPMP non dégénérées sont classées en trois catégories basées sur l'importance de l'atypie cyto-architecturale. La présence d'une composante invasive entraîne la désignation de « TIPMP associée à un carcinome invasif ».

Ainsi, la classification histologique de l'OMS pour l'ensemble des TIPMP distingue [62] :

- Les TIPMP avec dysplasie de bas grade
- Les TIPMP avec dysplasie de grade intermédiaire
- Les TIPMP avec dysplasie de haut grade
- Les TIPMP associées à un carcinome invasif



Dysplasie bas grade

**Dysplasie grade
intermédiaire**

Dysplasie haut grade

Les différents stades évolutifs peuvent se retrouver au sein d'une même lésion. Les séries récentes se caractérisent par une plus grande proportion de formes bénignes, probablement en rapport avec l'amélioration de la sensibilité des techniques d'imagerie dans la détection des lésions kystiques pancréatiques de petites tailles.

La mucosécrétion est confirmée par des colorations spécifiques. Le PAS (Periodic Acid Schiff) met en évidence les mucines et le glycogène. Il est couramment associé à la diastase (PAS Dysplasie bas grade Dysplasie grade intermédiaire Dysplasie haut grade diastase) qui digère le glycogène mais laisse persister la coloration rosée des mucines. Le bleu alcian est souvent utilisé en complément car il révèle les mucines acides. Concernant le parenchyme adjacent à la prolifération tumorale, des lésions de pancréatite chronique obstructive peuvent être observées. Il s'agit de lésions diffuses, uniformes, d'intensité identique d'un lobule à l'autre. Elles comportent de la fibrose péri et intra lobulaire et une infiltration lymphoplasmocytaire du tissu conjonctif. Cette pancréatite obstructive d'amont sera à différencier de la pancréatite chronique calcifiante.

MATERIELS ET METHODES

A. CADRE D'ETUDE :

Les services de chirurgie générale et de radiologie hôpital des spécialités au CHU Hassan II

B. TYPE D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos d'une série de 20 cas, dont le diagnostic de TIMPMP a été évoqué sur des critères radiologiques.

C. PERIODE D'ETUDE :

Notre étude est basée sur l'exploitation et l'interprétation des dossiers recueillies au niveau des archives du service de chirurgie et de radiologie sur la période allant de janvier 2018 au janvier 2020.

D. CRITERES D'INCLUSION :

Nous avons inclus dans notre série de cas tous les patients pris en charge au service de Chirurgie, dont le diagnostic de TIMPM a été évoqué sur des critères radiologiques.

E. CRITERES D'EXCLUSION :

Nous avons exclu de notre étude tous les patients présentant des lésions mimant des TIMPMP, dont le diagnostic d'autres pathologies a été prouvé histologiquement.

F. FICHE D'EXPLOITATION :

Fiche...

Nom :

Prénom :

Age : Sexe :

Les circonstances de découverte :

1- découverte fortuite :

2- ictère :

3- Douleurs :

Siège :

Type de douleur :

Antécédents :

Personnels médicaux :

Chirurgicaux :

Gynéco-obstétriques :

Familiaux :

Examen physique :

A. Inspection :

Muqueuses et conjonctives :Température :

Pouls :TA : IMC :

B. Palpation :

Palpation abdominale :

Douleur abdominale : Sensibilité abdominale:

TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES ET MUCINEUSES DU PANCREAS

Présence d'une masse :

C. Percussion : ...

D. Auscultation abdominale : ...

E. Toucher pelvien : TR/TV :

Pathologies associées :

Examens complémentaires :

Echographie abdominale :

1-présence d'une masse pancréatique :

Siège :

Taille :

Présence d'une capsule :

Composition : /__/

1 : Solide 2 : kystique 3 : mixte

Echogénicité :

Vascularisation au doppler :

2-Foie :

Taille : Aspect :

Présence ou non de métastases hépatiques.

Autres conclusions :

TDM abdominale :

1-caractéristiques suggestives de TIPMP

2-Foie

Taille : Aspect :

Présence ou non de métastases hépatiques

Biologie

NFS :

Glycémie : ...

TCA :TP :PAL...

BT :BID :BD : Lipasémie :Créatininémie :

Groupage et Rhésus :

Marqueurs tumoraux :

ACE : ... CA19-9 : Alpha foeto protéine :

Diagnostic retenu :

Type de l'intervention : /___/

-Intervention : -

Evolution :

- Suites opératoires précoces : -simples compliquées

Type :

-Suites opératoires tardives : -simples : compliquées :

Type :

-Traitements complémentaires administrés :

-Etude Anatomopathologique :

RESULTATS

A. Profil épidémiologique :

1. Âge :

L'âge moyen de nos malades était de 71 avec des extrêmes allant de 50 à 92 ans.

8 patients étaient âgés entre 50 et 60 ans ce qui correspond à 40% de l'échantillon, l'âge de 7 malades était situé entre 61 et 70 ans soit 35 %, et l'âge de 3 patients était situé entre 71 et 80 ans soit 15 %. Enfin les patients plus de 80ans étaient au nombre de 2 représentant 10 % de la population étudiée.

(Figure1).

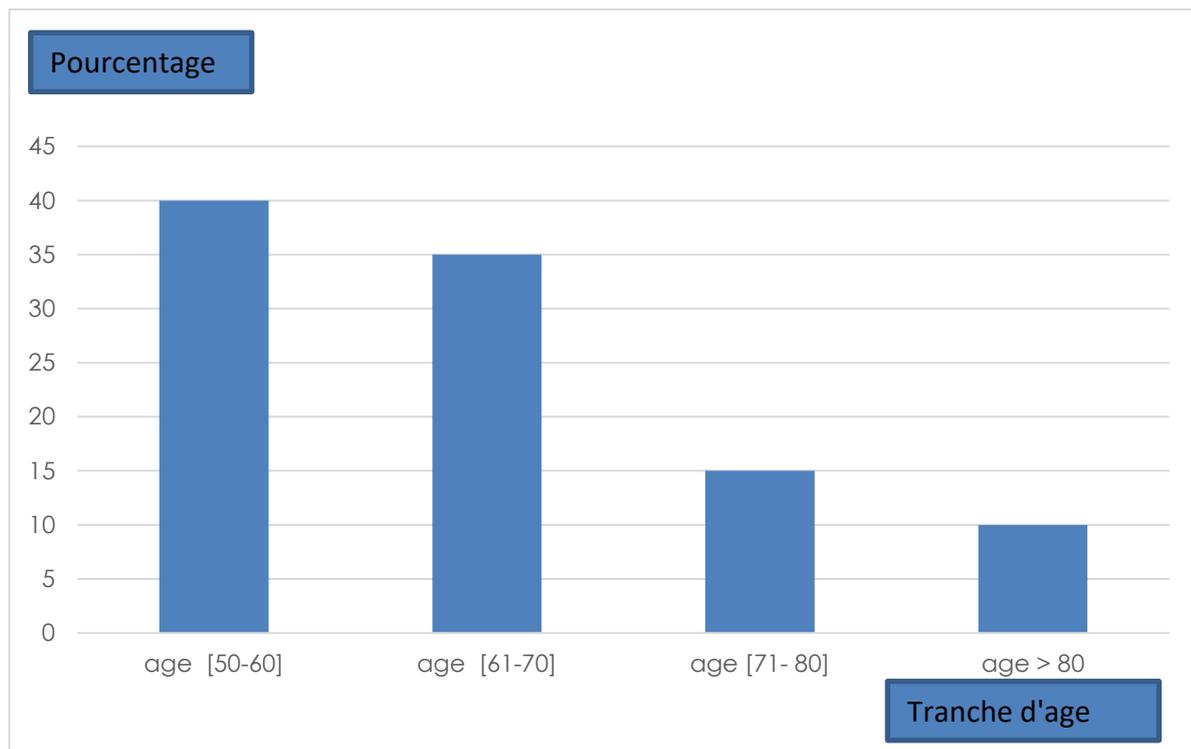


Figure 1: Répartition des patients selon l'âge

2. Le sexe :

Dans notre série, on a noté une prédominance féminine à raison de 65 % des cas (13 cas /20), avec un sex-ratio de.

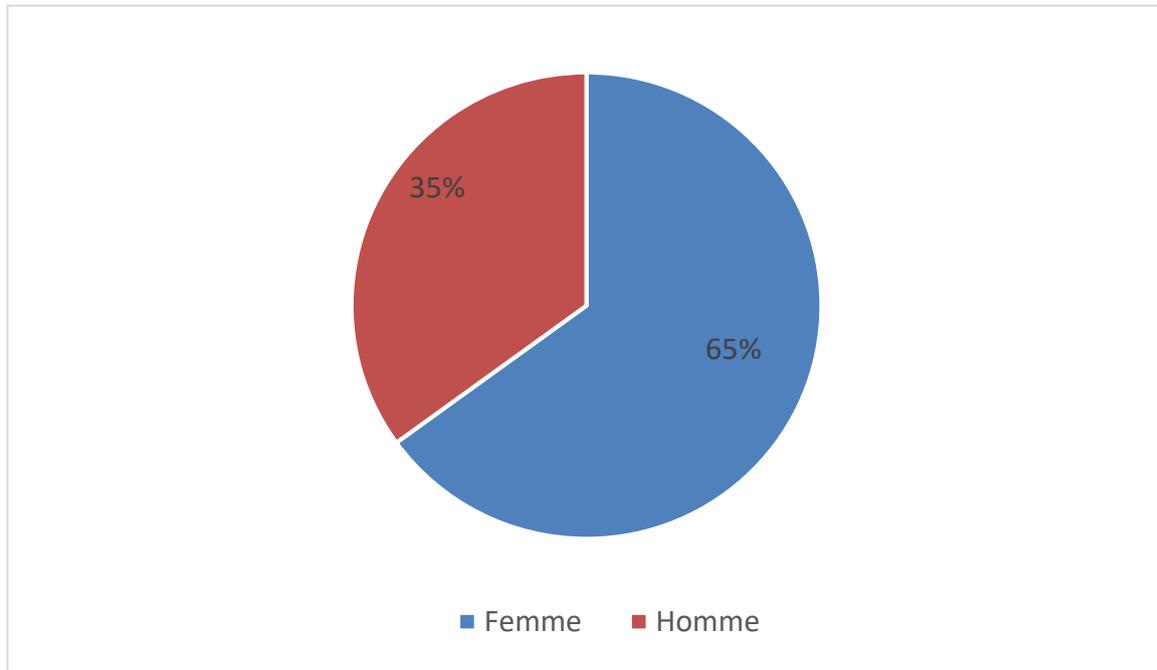


Figure 2 : Répartition des cas selon le sexe.

3. Répartition selon le siège :

Dans notre étude, la répartition des TIPMP selon le siège tumoral (canal principal, canaux secondaires ou mixtes) après examens morphologiques était comme suit :

Canal principal : 6 cas soit 30% des cas.

Canaux secondaires : 6 cas soit 30% des cas.

Forme mixte : 8 cas soit 40% des cas.

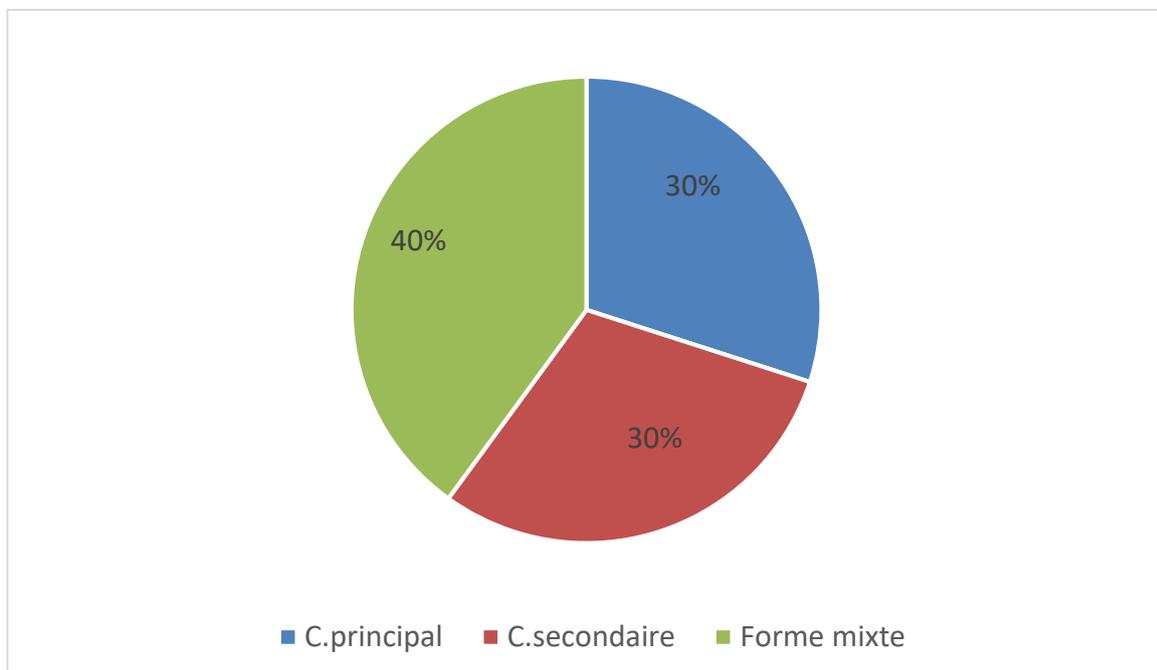


Figure 3 : Répartition des cas selon le siège.

4. Antécédents :

Personnels :

Diabète :

Le nombre de malades souffrant d'un diabète est de 6 personnes, soit 30% du total des malades.

HTA :

2 cas de nos malades avaient un ATCD d'HTA, soit 10% des cas.

Tabac :

2 cas de nos malades avaient un ATCD de tabagisme, soit 10% des cas.

Chirurgie :

5 cas de nos malades ont été cholécystéctomisés, soit 25% des cas.

Aucun cas de nos malades n'avait un ATCD de pancréatite chronique ou cancer.

Familiaux :

Diabète :

3 cas nos malades avaient un ATCD de diabète, soit 15% des cas.

Aucun cas de nos malades n'avait un ATCD familial de pancréatite chronique ou cancer.

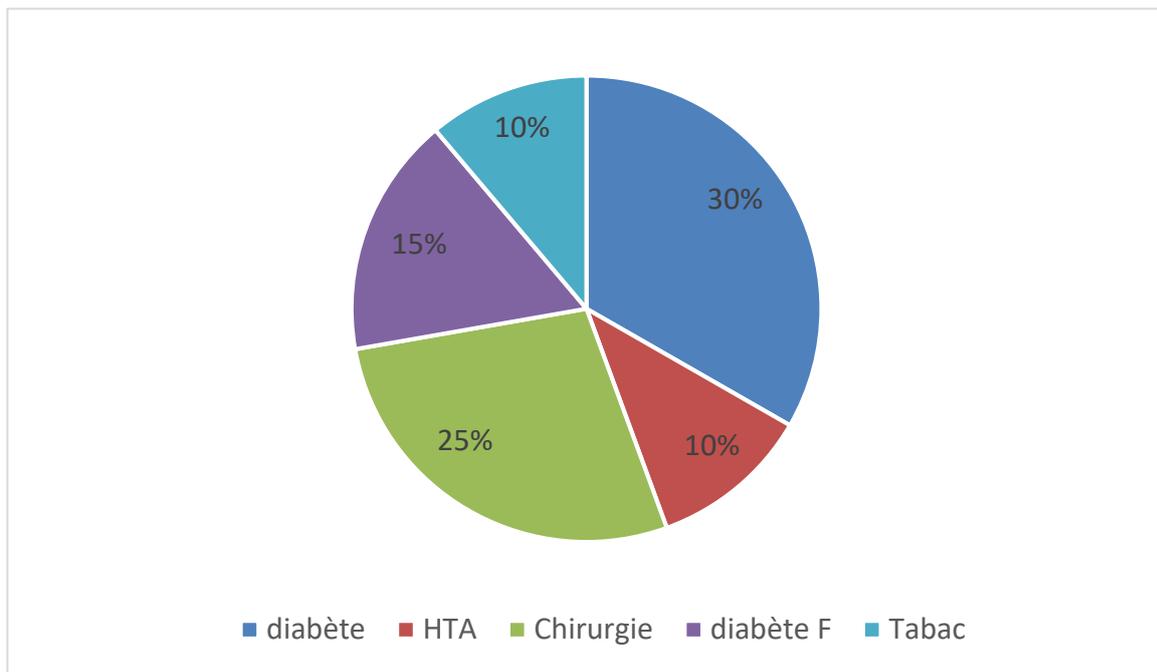


Figure 4 : Répartition des différents antécédents pathologiques.

B. Étude clinique :

1. Signes fonctionnels :

Le délai moyen entre le début de la symptomatologie et le diagnostic était de 9 mois.

5 cas (25%) ont été découverts fortuitement suite à un examen radiologique de routine.

Dans notre étude, la symptomatologie clinique a été dominée par :

- La douleur abdominale dans 15 cas (75%).
- Des Nausées/Vomissements dans 12cas (60%).
- L'amaigrissement dans 10 cas (50%).
- L'ictère dans 4 cas (20%).

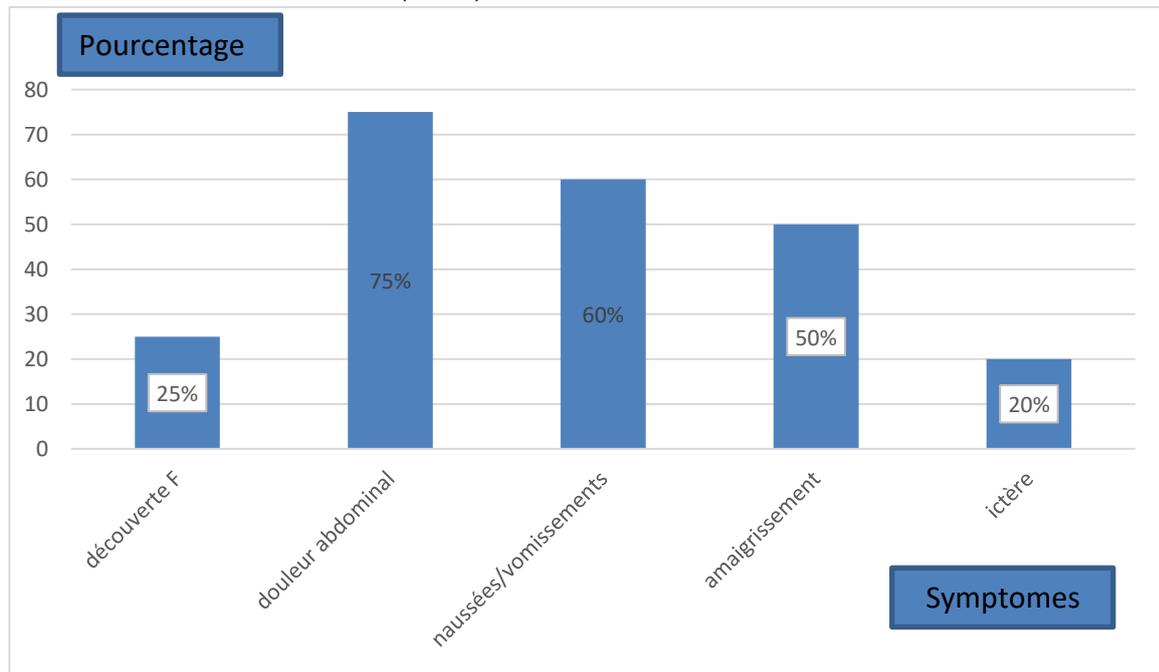


Figure 5 : prévalence des signes fonctionnels.

2. Signes physiques :

L'examen clinique, était sans particularités dans 5 cas. Il a retrouvé :

- Une sensibilité abdominale dans 15 cas.
- Un Ictère cutanéomuqueux dans 4 cas.
- Une masse de l'épigastre dans 5 cas.

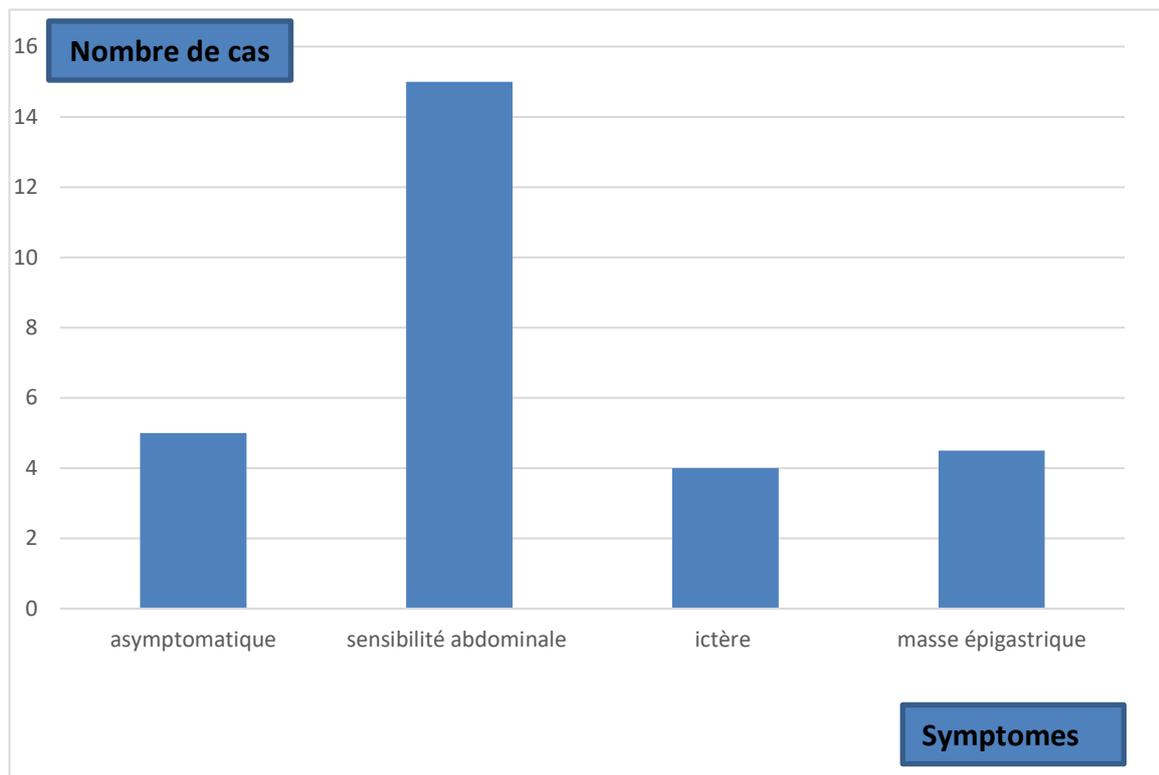


Figure 6 : Les différents signes physiques retrouvés chez les patients.

C. EXAMEN PARACLINIQUE :

1. Biologie :

Le bilan biologique réalisé a été marqué par la perturbation du bilan de cholestase dans 4 cas, soit 20% des cas, avec une bilirubine totale et directe qui sont supérieurs à 3 fois la normale, et une perturbation du bilan hépatique dans 4 cas, soit 20% des cas, avec des transaminases qui sont supérieurs à 3 fois la normale.

Une lipasémie supérieure à 3 fois la normale dans 6 cas, soit 30% des cas.

Une biologie sans particularité dans 5 cas, soit 25% des cas.

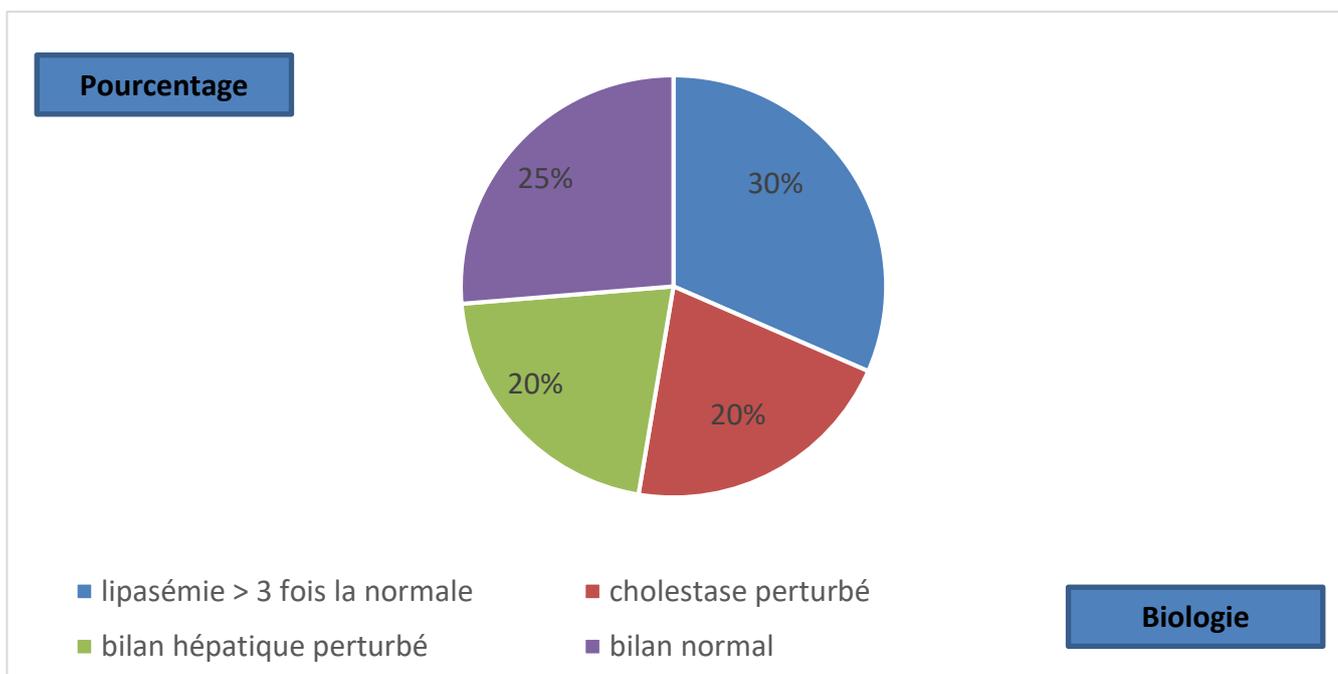


Figure 7 : Répartition des cas selon les résultats biologiques retrouvés

2. Echographie :

Une échographie abdominale a été réalisée dans 10 cas, se présentant aux urgences pour masse épigastrique avec perturbation du bilan de cholestase pour 5 cas.

Tous les cas se présentant aux urgences pour ictère cutanéomuqueux ont bénéficié d'une échographie abdominale.

Les résultats ont montré une masse kystique de la tête du pancréas pour 6 cas. Une dilatation bicanalaire, associée à une masse kystique, communiquant avec des canaux secondaires dilatés dans 4 cas.

3. Tomodensitométrie :

Elle a été réalisée chez tous malades de notre série. Celle-ci a permis de confirmer le diagnostic, d'en préciser le siège (canal principal, canaux secondaires, mixte), aspect macro ou micro kystique, présence ou non de nodule mural, septas rehaussées après injection du PDC (forme dégénérée). Elle a permis aussi de préciser les caractéristiques des canaux pancréatiques et la communication avec le Wirsung.

La TDM a permis également de faire le bilan d'extension loco régional et à distance, notamment pour les formes dégénérées.

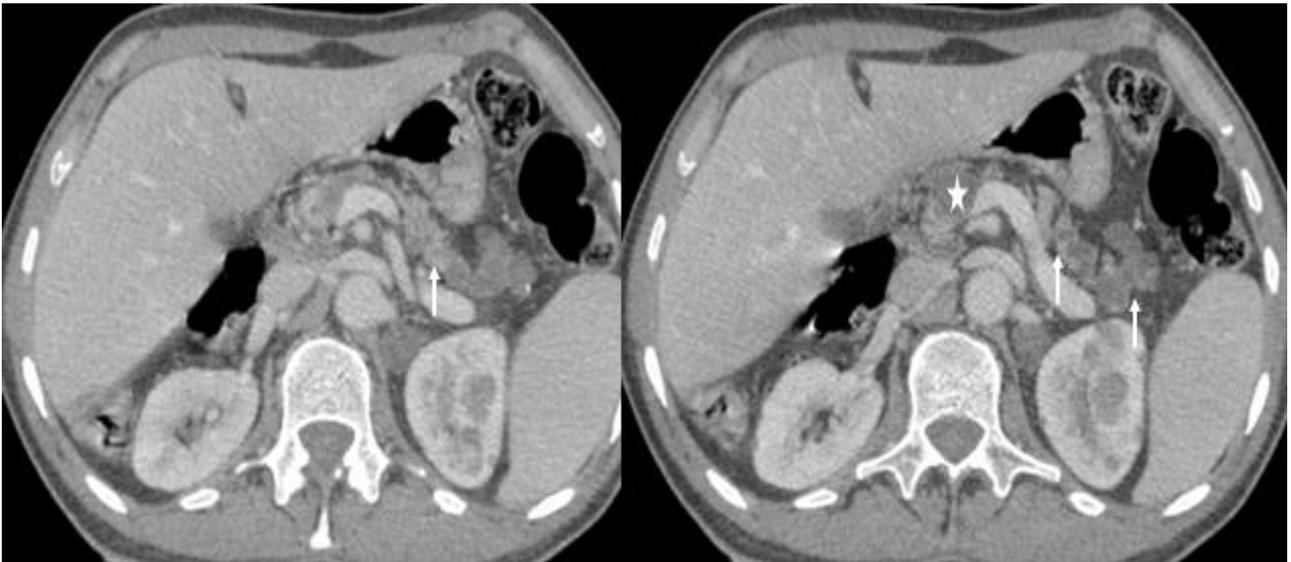


FIGURE 8 : TIPMP du canal principal

TDM abdominale injectée montrant une dilatation du canal principal avec atrophie pancréatique associée à une formation kystique uniloculaire de la tête du pancréas (étoile) en rapport très probablement avec un canal secondaire dilaté.



FIGURE 9 : TIPMP mixte dégénéré

TDM abdominale injectée montrant une dilatation du wirsung avec une formation kystique de la tête du pancréas multiloculée (étoile) contenant un bourgeon tissulaire (tête de flèche).

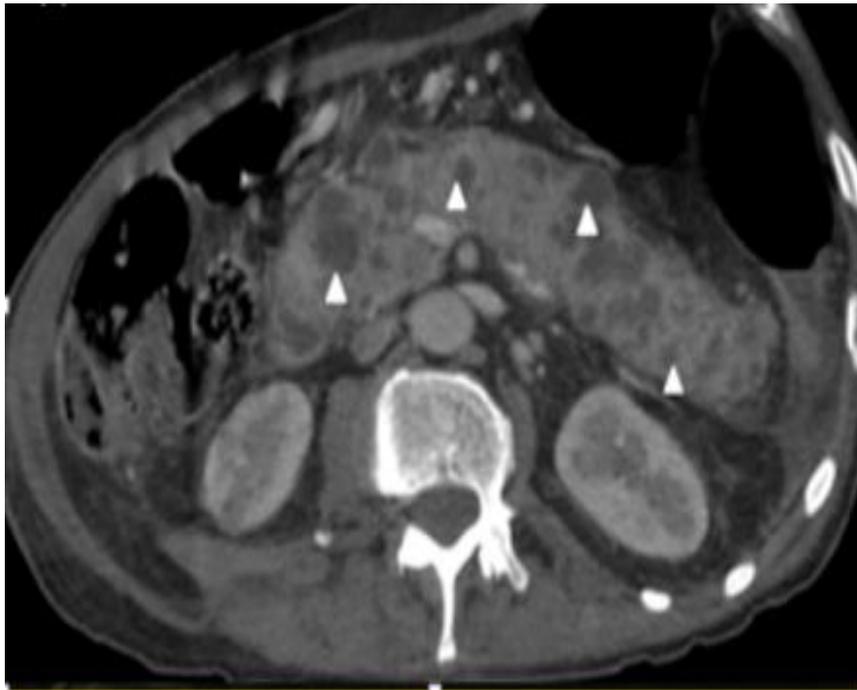


FIGURE 10 : TIPMP des canaux secondaires

TDM abdominale injectée montrant une dilatation multifocale des canaux secondaires.



FIGURE 11 : TIPMP dégénérée

TDM abdominale injectée montrant une TIPMP mixte dans sa forme dégénérée avec des métastases hépatiques.

4. IRM pancréatique :

Dans notre série, 10 patients ont bénéficié d'une IRM pancréatique. Celle-ci a permis d'évoquer le diagnostic d'une TIPMP en précisant la dilatation des canaux pancréatiques et la communication avec le Wirsung.

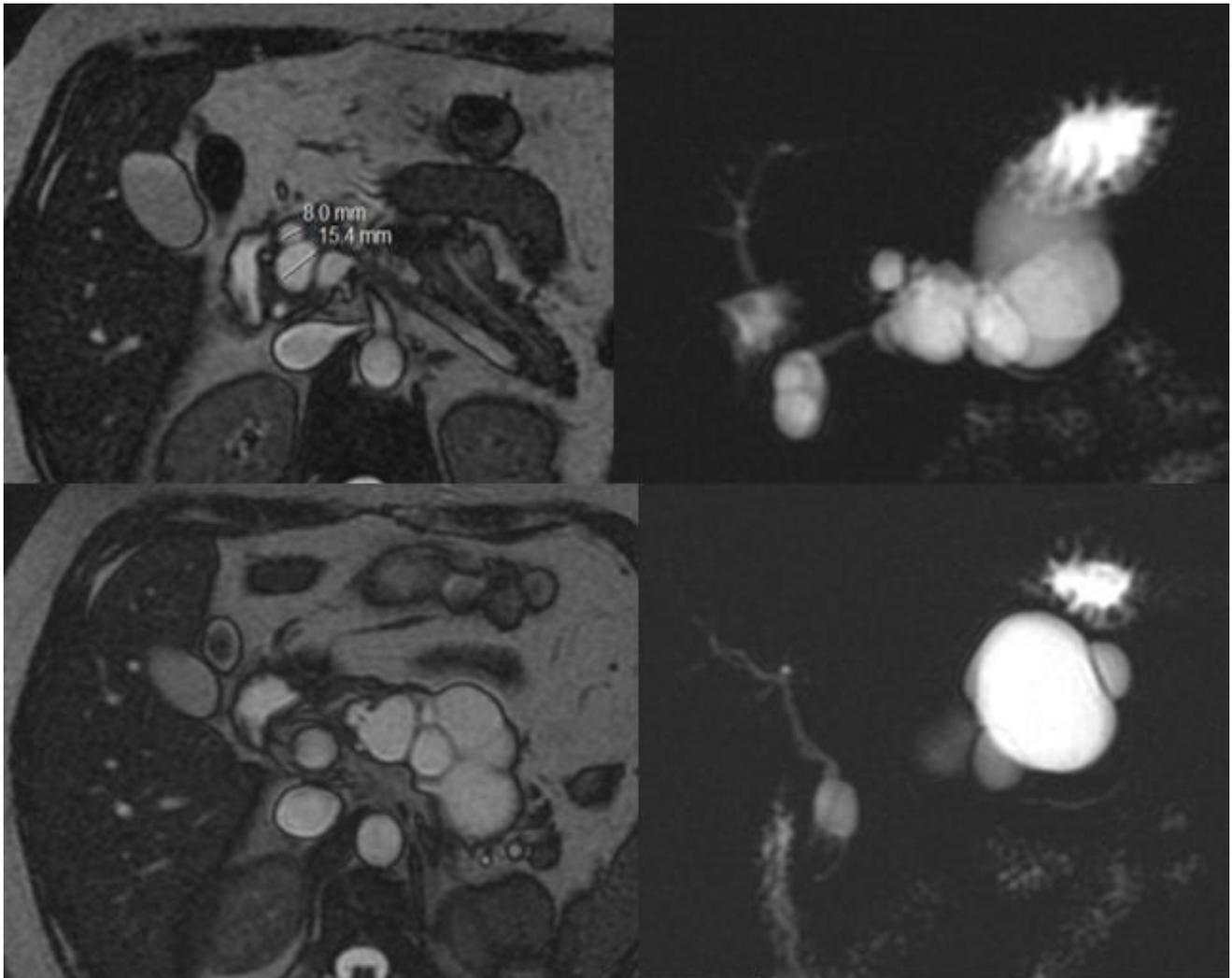


FIGURE 12 : TIPMP des canaux secondaires

IRM bilio-pancréatique montrant des formations kystiques au niveau de la tête et de la queue du pancréas communiquant avec le Wirsung.

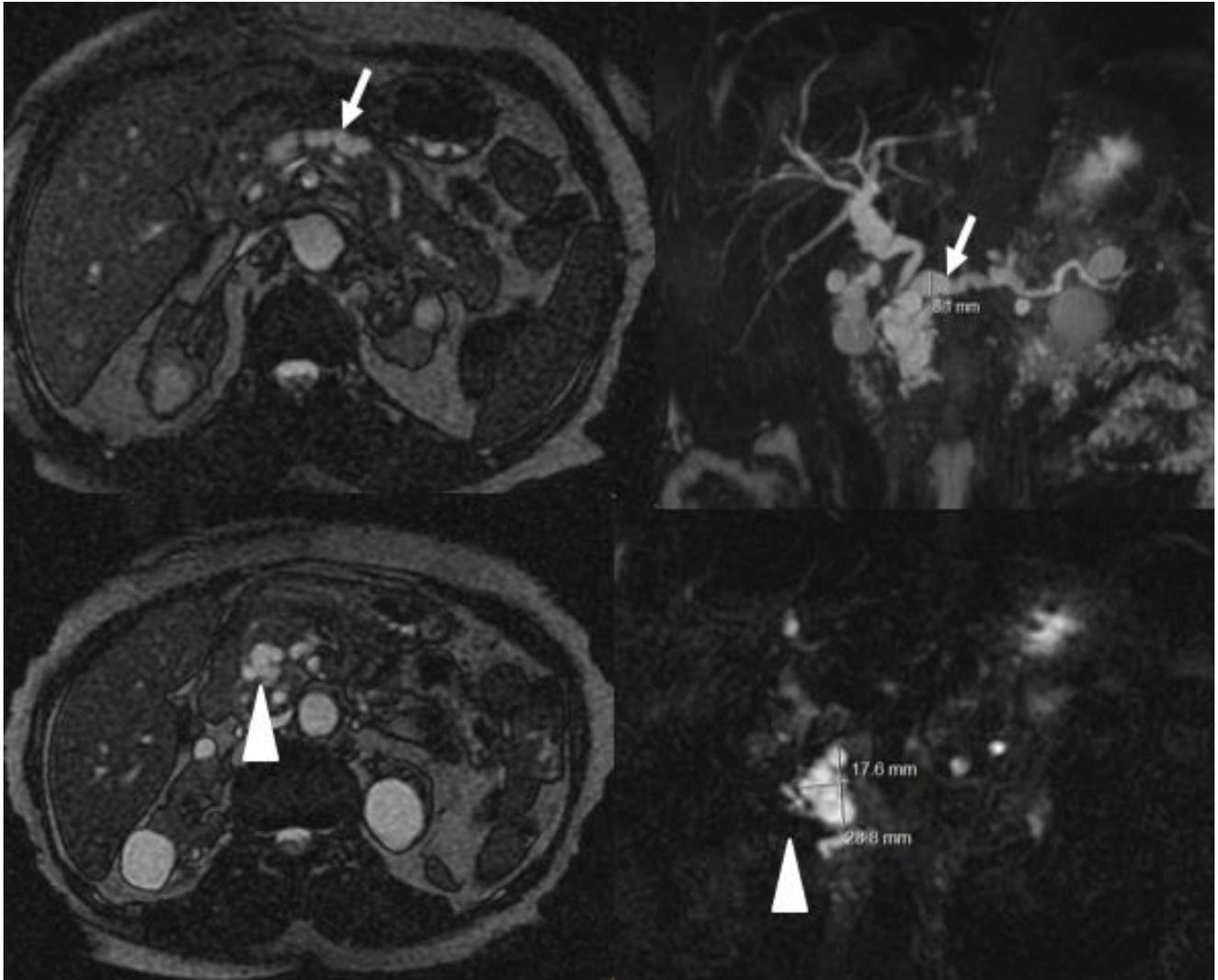


FIGURE 13 : TIPMP MIXTE

IRM bilio-pancréatique montrant une dilatation du canal principal (flèche) avec une formation kystique multiloculaire de la tête du pancréas (tête de flèche).

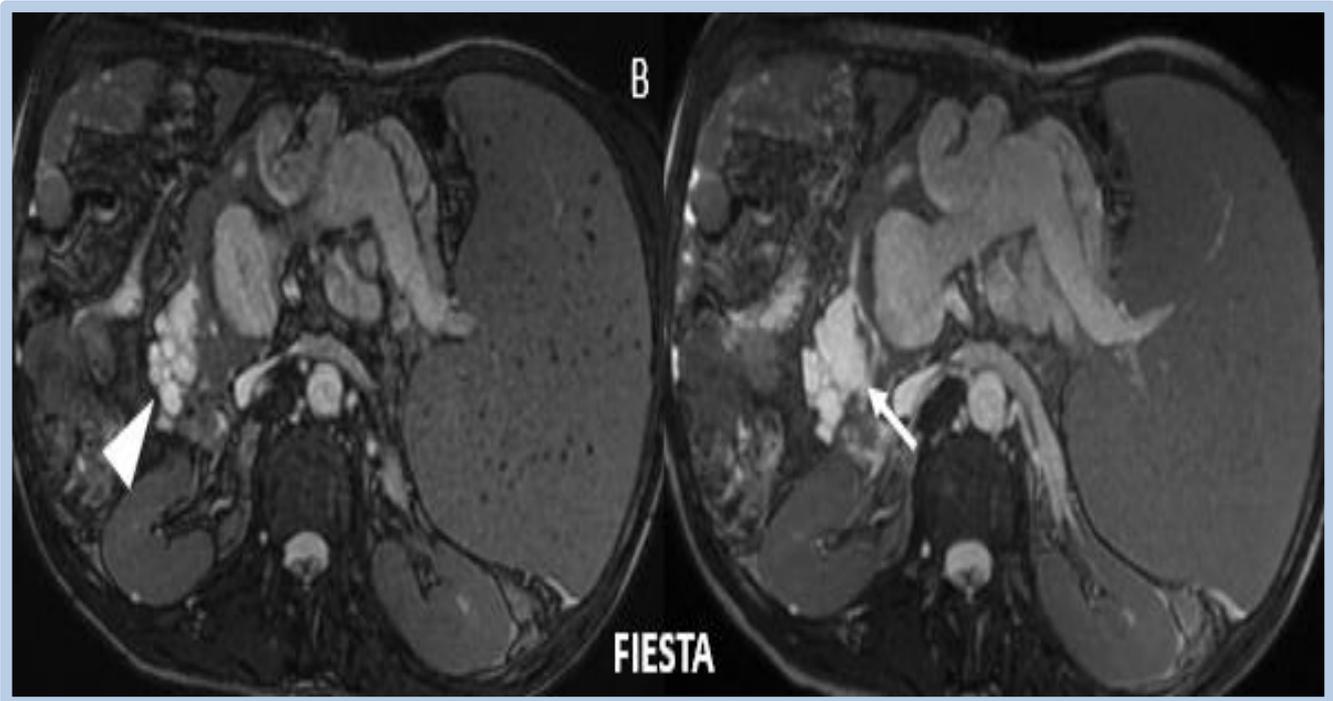


FIGURE 14 : TIPMP MIXTE

IRM abdominale montrant une formation kystique de la tête du pancréas multiloculée communiquant (flèche) avec le wirsung qui est bien visible.

IRM bilio-pancréatique montrant une dilatation du canal principal (flèche) avec une formation kystique multiloculaire de la tête du pancréas (tête de flèche).

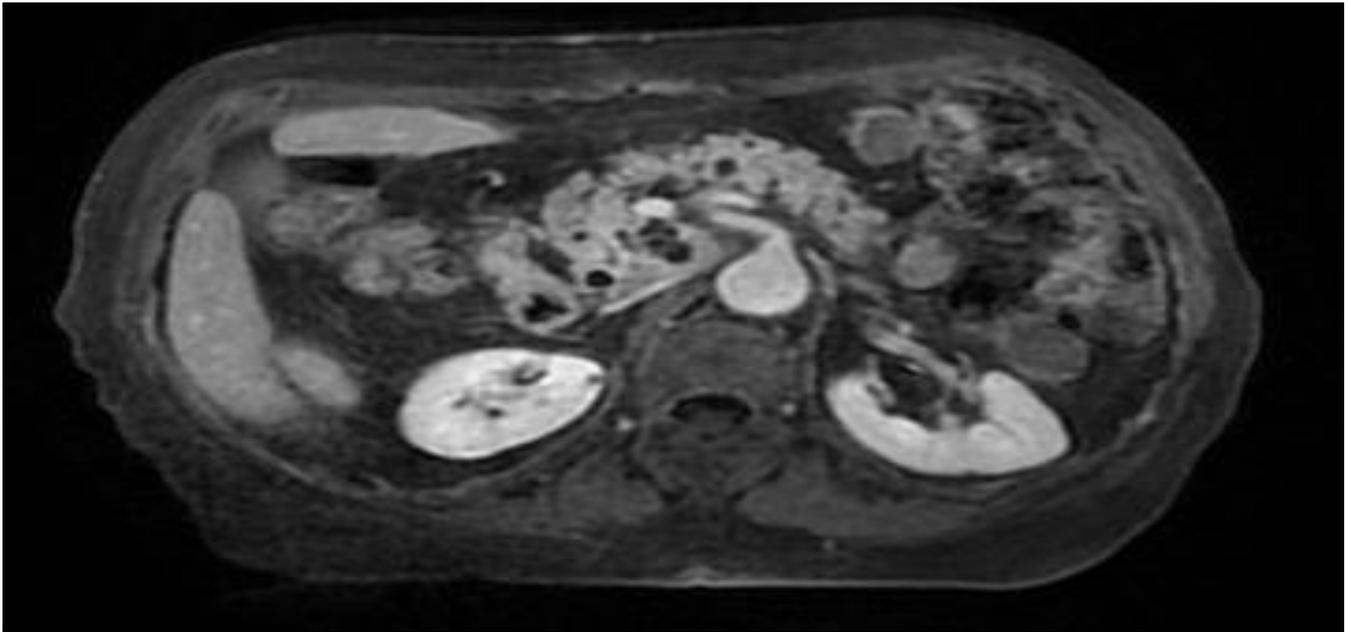


FIGURE 15 : TIPMP des canaux secondaires
IRM abdominale montrant une dilatation multifocale des canaux secondaires

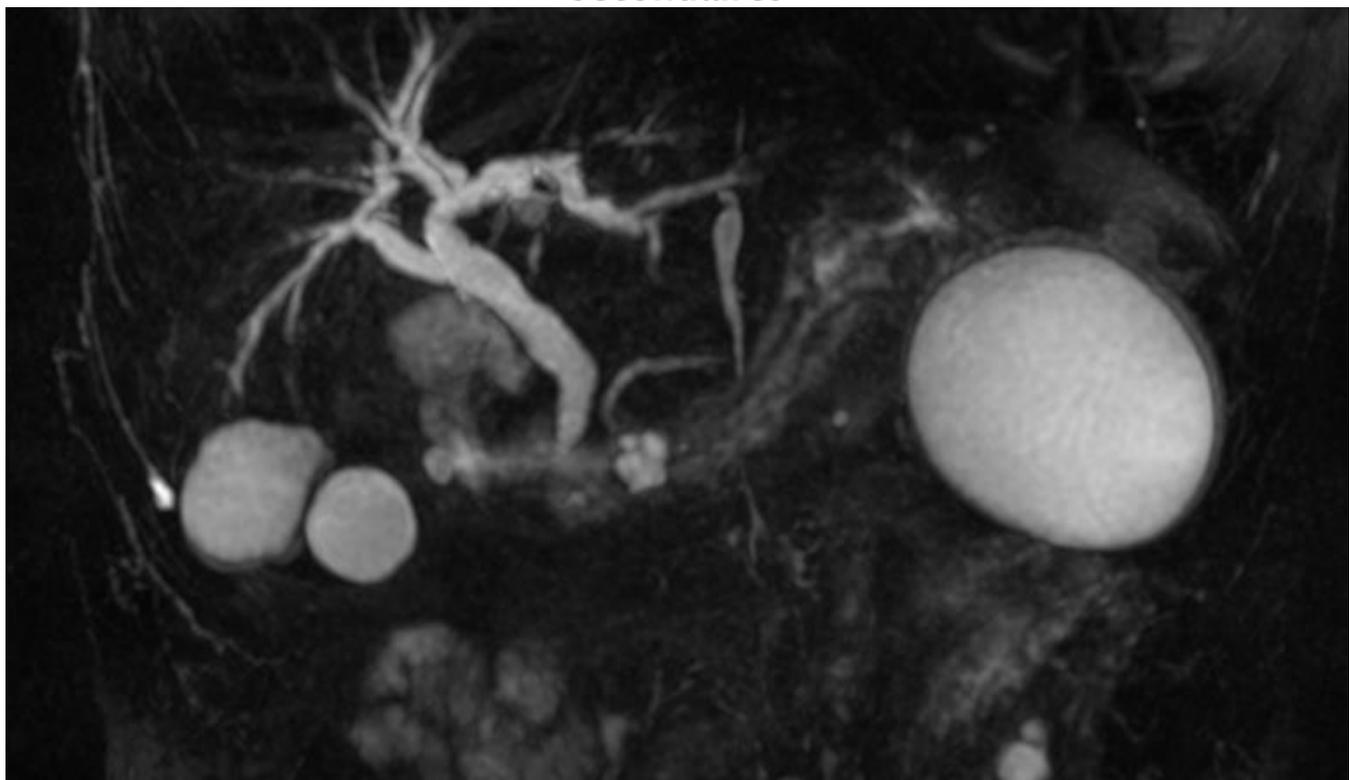


FIGURE 16 : TIPMP des canaux secondaires
Une bili IRM montrant une dilatation multifocale des canaux secondaires, communiquant avec le wirsung



FIGURE 17 : TIPMP du canal principal

Une bili IRM montrant une dilatation harmonieuse et régulière du canal pancréatique principal, sans bourgeon tissulaire endocanalaire

5. Écho-endoscopie :

7 patients de notre série ont bénéficié d'une écho-endoscopie pancréatique, elle a permis de :

- Préciser les caractéristiques des masses kystiques (taille, siège, aspect (macrokystique ou microkystique).
- Objectiver la présence de septas, calcifications et de bourgeons intrakystique.
- Retrouver une communication avec le Wirsung.
- Objectiver une dilatation des canaux pancréatiques.

6. CPRE :

La CPRE a été faite chez 4 malades, avec des TIPMP dégénérées non résécables, associée à une angiocholite . Ces malades ont bénéficié d'une mise en place de prothèse sur décision prise en réunion de concertation pluri disciplinaire.

D. TRAITEMENTS :

1. Opérabilité :

2 malades de notre étude n'ont pas été opérable, avec un OMS>2 et un âge moyen > 80 ans.

2. 2) Résécabilité :

Les patients avec des tumeurs non résécables représentaient 20% des cas, soit (4 cas).

Les tumeurs résécables représentaient 80% des cas, soit (16 cas).

3. 3) Le traitement chirurgical :

a. A visée curatif :

Dans notre série ,14 patients étaient opérables, ayant des tumeurs résécables. 10 patients ont été opérée et 04 perdue de vue.

La DPC a été réalisée chez 04 patients soit 20% des cas, la spléno pancréatectomie corporéo-caudale chez 3 patients, soit 15% des cas, la spléno pancréatectomie caudale a été réalisé chez 2 patients, soit 10% des cas.

Une pancréatectomie totale a été réalisée chez un seul patient, soit 5% des cas.

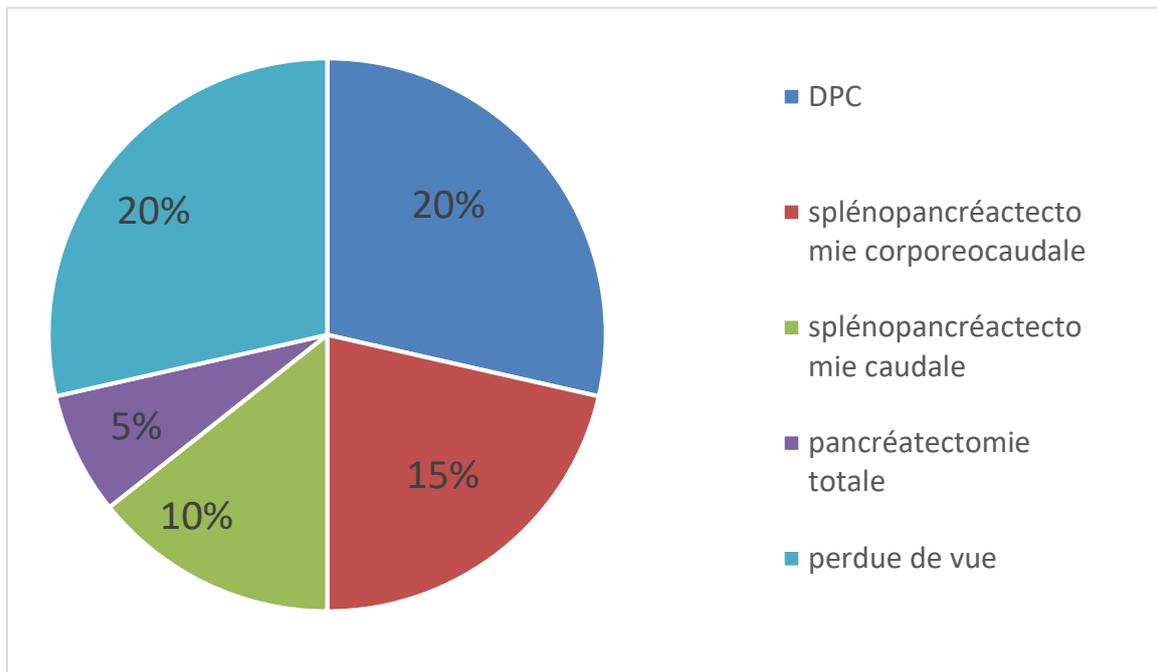


Figure 18 : Les différentes méthodes chirurgicales utilisées pour résection tumorale.

b. A visée palliatif :

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'un traitement chirurgical à visée palliative.

4. La chimiothérapie/ radiothérapie :

a. Chimiothérapie adjuvante :

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante.

b. Chimiothérapie néoadjuvante :

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'une chimiothérapie néoadjuvante.

c. Chimiothérapie palliative :

Les patients ayant des tumeurs non opérables ont reçu une chimiothérapie palliative, protocole folfox, pour améliorer la qualité de vie et allonger la survie. Leur pourcentage était de 30% (soit 6 patients).

d. Radiothérapie :

Aucun de nos malades n'a bénéficié d'une radiothérapie.

5. Traitement endoscopique :

Dans notre série, 04 malades ont bénéficié d'un traitement endoscopique, soit 20 % des cas, par mise en place d'une prothèse pour tumeur d'emblée non résecable associés à une angiocholite.

E. SUITES POST OPERATOIRE :

1. Complication précoce :

❖ Complication non spécifique :

Les complications non spécifiques ont été dominées par l'infection de la paroi chez un seul malade, soit 10 % des cas opérées.

❖ Complication spécifique :

Dans notre série 02 patient soit 20 % des cas opérées, avaient un abcès intra abdominal, qui a été drainé radiologiquement avec une bonne évolution.

2. Complication tardive :

Dans notre série, une seule patiente avait comme complication tardive un diabète avec une insuffisance pancréatique exocrine (ayant bénéficié d'une pancréatectomie totale). Elle été mise sous insuline avec des extraits d'enzymes pancréatiques (Créon 25 000 UI/jr).



FIGURE 18 : IMAGE POST OPERATOIRE

TDM abdominale injectée montrant une image post opératoire du patient ayant bénéficié d'une pancréatectomie totale avec anastomose gastro jéjunale sur une TIMPM mixte dont l'étude anatomopathologique a révélée une dysplasie de bas grade.

F. RECUL ET SURVIE :

4 patients de notre série ont été perdu de vue soit 20% des cas, 3 malades ont été décédés, soit 15% des cas.

Le suivi régulier des patients était basé sur un examen clinique minutieux, ainsi que sur un examen complémentaire fait d'une TDM abdominale 3 mois après le traitement chirurgical puis à 6 mois puis une surveillance annuelle avec les marqueurs tumoraux.

DISCUSSION

ANATOMIE PATHOLOGIE

A. Aspect macroscopique:

Le siège des tumeurs est dans 60 % des cas céphalique, plus précisément dans le processus uncinatus, dans 20 % corporéal et 5 % caudal [1]. Leur taille moyenne est comprise entre 3 et 5 cm sans dépasser 10 cm [1]. Le calibre moyen du canal principal est compris entre 2 et 4 cm. Le canal de Wirsung dilaté peut contenir une ou plusieurs tumeurs sessiles, molles et framboisées, plus ou moins étendues en nappe et/ou du matériel mucoïde visqueux. Dans certains cas, l'ensemble du réseau canalaire pancréatique est bordé par du tissu tumoral envahissant l'ampoule de Vater, la papille mineure et le duodénum [20]. Les dilatations des canaux peuvent s'étendre au-delà des sites de prolifération épithéliale par effet obstructif du mucus sécrété. À l'inverse, des lésions épithéliales s'observent dans des zones canalaire non dilatées.

L'association à une dilatation congénitale du cholédoque et à une tumeur papillaire de la vésicule biliaire a été décrite [21]. En 1992, Furukawa et al. [22] ont établi la première classification macroscopique et radiologique de la dilatation des canaux pancréatiques de ces tumeurs:

- type I : dilatation uniforme du canal principal,
- type II : dilatation segmentaire du canal principal,
- type III : dilatation pseudo-kystique des canaux secondaires,
- type IV : canaux secondaires dilatés.

En 1997, Kuroda et al. [23] ont proposé une classification anatomique basée sur la morphologie des canaux pancréatiques et la localisation de la prolifération papillaire : I. la forme localisée au canal principal ou « main duct type » où le canal de Wirsung est dilaté et la prolifération tumorale est localisée uniquement dans le canal principal (45 % des cas environ), la forme localisée aux canaux secondaires ou « branch duct type » où la tumeur n'est pas localisée au canal principal et la dilatation des branches secondaires est isolée (40 % des cas environ), et la forme combinée dans laquelle les lésions touchent à la fois le canal principal et les canaux secondaires (15 % des cas environ) (fig. 1)

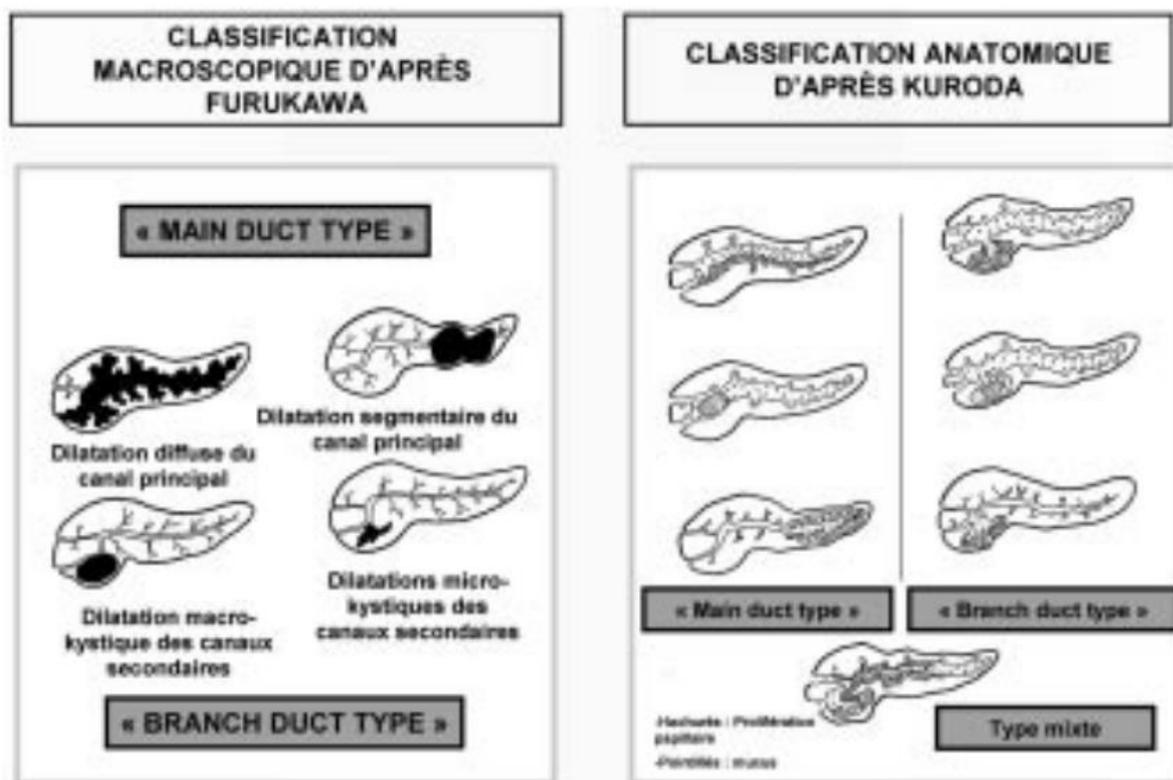


Fig. 1 : Classification anatomique d'après Furukawa et classification macroscopique et radiologique d'après Kuroda.

Fig. 1: Pathological classification proposed by Furukawa and classification based on gross and radiographic features proposed by Kuroda

B. Aspect microscopique :

Les cellules tumorales sont cylindriques, muco-sécrétantes, plus rarement caliciformes, avec des degrés divers d'atypie cytonucléaire (modérée à sévère) et une architecture variable : plane, hyperplasique micropapillaire et papillaire centrée par un axe conjonctivo-vasculaire (fig. 2). Au sein d'une même tumeur, les lésions épithéliales sont à des stades variables : hyperplasique, dysplasique plus ou moins sévère et néoplasique [1]. Des lésions de pancréatite chronique sont observées, avec une atrophie fibreuse du parenchyme pancréatique en amont des dilatations canalaire. Elles sont liées à l'obstruction des canaux par l'accumulation de mucus [24]. Yamada et al. en 1991 [25]. et Furukawa et al. en 1992 [26] , suggèrent une séquence dysplasie carcinome comme dans les cancers du côlon. Cette séquence se décompose de la manière suivante : hyperplasie plane, papillaire, dysplasique et enfin carcinome invasif.

L'extension canalaire des lésions tumorales est sauf exception, continue [27,28]. Ceci a un intérêt thérapeutique : lorsque la tranche de section est saine, on peut considérer que l'exérèse est suffisante.

La classification histologique de l'Organisation Mondiale de la Santé [29] de l'ensemble des TIPMP distingue:

1. Les adénomes intra canaux papillaires mucineux avec un degré de dysplasie minime.
2. Les tumeurs intra canaux papillaires mucineuses « borderline » avec des degrés de dysplasie modérée ou sévère (carcinome in situ, non invasif).

3. Les carcinomes intracanaux papillaires mucineux invasifs, infiltrant le parenchyme pancréatique et/ou donnant lieu à des métastases ganglionnaires ou viscérales.

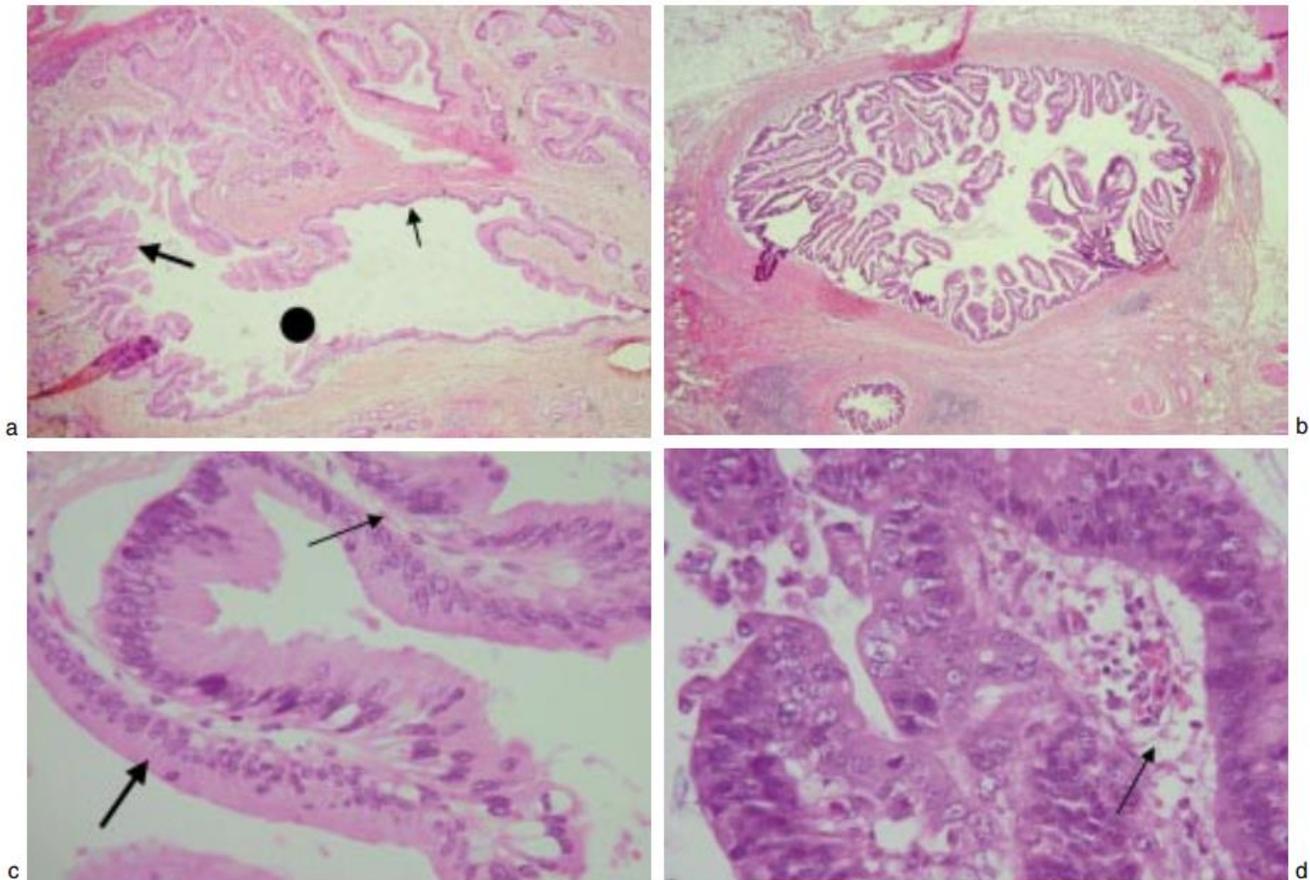


Fig. 2 : Aspects microscopiques.

a : Canal principal (HES × 10) : association d'une hyperplasie plane (petite flèche) et papillaire (grande flèche). Lumière du canal rempli de mucus (point).

b : Canal secondaire (HES × 10) : hyperplasie papillaire.

c : Adénome (HES × 40) : faible degré de dysplasie (grande flèche). Axe conjonctivo-vasculaire (petite flèche).

d : Carcinome intracanaux (HES × 40) : dysplasie sévère. Axe conjonctivo-vasculaire (petite flèche).

CLINIQUE

Le mode de révélation est le plus souvent une poussée de pancréatite aiguë sans signe de gravité, des douleurs abdominales et/ou un amaigrissement. Dans 15– 40 % des cas, il est noté des épisodes antérieurs de pancréatite aiguë intermittents et récidivants à intervalle variable, sans étiologie évidente, allant de quelques semaines à quelques années (moyenne de 48 mois) [1]. Ces poussées de pancréatite résultent soit de l'obstruction canalaire par le mucus sécrété, soit plus tardivement, de l'évolution locorégionale d'une transformation maligne [1].

Certaines pancréatites aiguës classées, après un premier bilan, idiopathiques, s'avèrent être la manifestation clinique d'une TIPMP. En effet, l'imagerie initiale est normale en ce qui concerne les voies biliaires et le pancréas. Ce dernier est difficilement analysable en période inflammatoire et les lésions canalaire sont masquées. Un bilan paraclinique à distance de la poussée oriente alors vers une origine pancréatique de la poussée par la présence d'anomalies kystiques et/ou canalaire [1].

Certaines pancréatites aiguës classées, après un premier bilan, idiopathiques, s'avèrent être la manifestation clinique d'une TIPMP. En effet, l'imagerie initiale est normale en ce qui concerne les voies biliaires et le pancréas. Ce dernier est difficilement analysable en période inflammatoire et les lésions canalaire sont masquées. Un bilan paraclinique à distance de la poussée oriente alors vers une origine pancréatique de la poussée par la présence d'anomalies kystiques et/ou canalaire [30]. Outre des poussées classiques de pancréatite aiguë, les douleurs abdominales évoluant de manière chronique et moins typiques de douleurs pancréatiques sont observées dans 20 % des cas. Il n'est pas réalisé systématiquement un dosage de la lipasémie

dans ce cas, ce qui peut ainsi sous-estimer le pourcentage de pancréatite. Les poussées de pancréatite aiguë sont parfois de faible intensité, bénignes, et de résolution rapide, témoin de la levée de l'obstacle muqueux. Le caractère récurrent est évocateur de TIPMP [30].

D'autres signes cliniques peuvent être révélateurs tel que l'ictère. Celui-ci est de type rétentionnel et est noté dans 5 à 20 % des cas. Il est, dans la majorité des cas, associé à la malignité. Il peut résulter d'une extension tumorale vers la région ampullaire. Une communication avec la voie biliaire principale ou sa compression par le processus tumoral peut être responsable de l'ictère [31].

La diarrhée traduit le plus souvent une stéatorrhée qui est le résultat d'une insuffisance pancréatique exocrine. Cette dernière est la conséquence d'une pancréatite obstructive d'amont et/ou d'une obstruction canalaire complète par le processus tumoral ou les concrétions de mucus [31]. Le diabète résulte d'une destruction du parenchyme par la pancréatite chronique d'amont. Il représente 20 % des patients au moment du diagnostic [31]. Une wirsungorragie, la palpation d'une masse abdominale ou un amaigrissement important sont exceptionnellement révélateurs. Si cela est le cas, ils signent aussi une dégénérescence de la tumeur [31].

La TIPMP peut être enfin découverte de manière fortuite. La réalisation d'un examen d'imagerie pour l'exploration d'une autre pathologie amène le radiologue à découvrir des lésions kystiques pancréatiques qui seront explorées à leur tour. Ce cas de figure est en augmentation, il représente jusqu'à 20 % des circonstances de diagnostic [31].

DIAGNOSTIC POSTIF

Le diagnostic de TIPMP se pose devant des circonstances cliniques évocatrices telles qu'une pancréatite récidivante étiquetée idiopathique ou l'apparition d'un ictère, d'un diabète ou d'une stéatorrhée. De façon de plus en plus fréquente, le diagnostic est suspecté par la mise en évidence fortuite d'une tumeur kystique du pancréas sur un examen d'imagerie. Le diagnostic positif va reposer sur différents examens qui vont mettre en évidence une rupture de calibre du canal de Wirsung ou une dilatation d'un canal secondaire. Cependant, le diagnostic de certitude n'est obtenu qu'après résection chirurgicale et examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

A. LES EXAMENS BIOLOGIQUES :

Les examens sanguins n'apportent qu'une maigre contribution au diagnostic de TIPMP. L'élévation des enzymes pancréatiques en dehors d'une pancréatite aiguë a le mérite d'attirer l'attention sur la glande pancréatique et de motiver la réalisation d'une imagerie pancréatique mais ces cas sont rares. Il peut s'agir d'une élévation fugace au décours d'un épisode douloureux abdominal. Les dosages de l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) et du CA 19.9 sont décevants car déjà ils sont peu spécifiques et peu sensibles comme pour l'adénocarcinome classique [30].

B. LES EXAMENS D'IMAGERIE :

1. Echographie

En échographie, les TIPMP ont l'aspect de tumeurs kystiques. Le diagnostic peut être évoqué s'il existe une dilatation du canal principal ou de plusieurs de ses branches de division sans calcification [31,32]. Parfois dans les canaux dilatés, de multiples échos hétérogènes traduisent la présence de mucus solidifié pouvant à tort mimer des tumeurs solides, compte tenu de l'échogénicité variable de la mucine [33].

2. TDM :

Le diagnostic de TIPMP est évoqué devant une dilatation régulière du canal principal ou des canaux pancréatiques secondaires sans obstacle évident et le plus souvent sans calcification [1].

La TDM comporte cependant certaines limites : l'absence de visualisation du matériel mucoïde intracanalair et les dilatations canalaïres confondues avec des tumeurs kystiques ou des pseudokystes. On distingue :

- Les tumeurs du canal principal ou « main duct type » correspondent à une dilatation du canal de Wirsung, segmentaire ou diffuse [34,35]. Dans certains cas, la dilatation segmentaire peut prendre l'aspect d'une masse kystique céphalique ou corporéo-caudale (fig. 3, 4, 5). Dans les formes étendues à l'ensemble du canal principal, la dilatation est isolée ou plus souvent associée à des canaux secondaires dilatés, localisés au processus uncinatus ou à la queue du pancréas [36]. (fig. 6). En l'absence de dilatation kystique, la distinction avec une pancréatite chronique peut être impossible [37, 38].

- Les tumeurs des canaux secondaires décrites par Itai et al. [6], se traduisent par la présence de petites formations tubulaires et pseudo kystiques hypodenses et homogènes, siégeant dans un tiers des cas dans le processus uncinatus. La forme microkystique est caractérisée par de multiples lacunes de densité liquidienne disposées en « grappe », séparées par de fins septa, pouvant simuler un cystadénome séreux. La forme macrokystique, plus fréquente, peut être uni ou multiloculaire. L'atrophie parenchymateuse, initialement localisée en périphérie des lésions s'étend progressivement au reste du pancréas situé en amont (fig. 4 et 6). Des calcifications amorphes intraluminales probablement dues à des dépôts de sels calciques au sein de la mucine sont possibles, mais inhabituelles. Ces calcifications sont à l'origine de diagnostics erronés de pancréatite chronique [35]. La TDM permet de visualiser les végétations tumorales intracanalaires ou intrakystiques, de densité tissulaire, spontanément hyperdenses, se rehaussant après injection de produit de contraste (fig. 7). La TDM est également performante dans le bilan d'extension locorégional [33]. (fig. 8) et à distance : dissémination péritonéale ou pseudo myxome et métastases hépatiques.



Fig. 3: Coupes scanographiques avec injection de la tête du pancréas (REF 1)

a : Dilatation pseudokystique du canal principal de la tête du pancréas (point). Communication directe entre le canal principal et la dilatation pseudo-kystique (petites têtes de flèches).

b : Sur les coupes sous-jacentes : la lésion kystique est interposée entre la veine mésentérique et le duodénum (grande tête de flèche), avec des bords réguliers, de fins septa (flèche) et sans nodule mural.

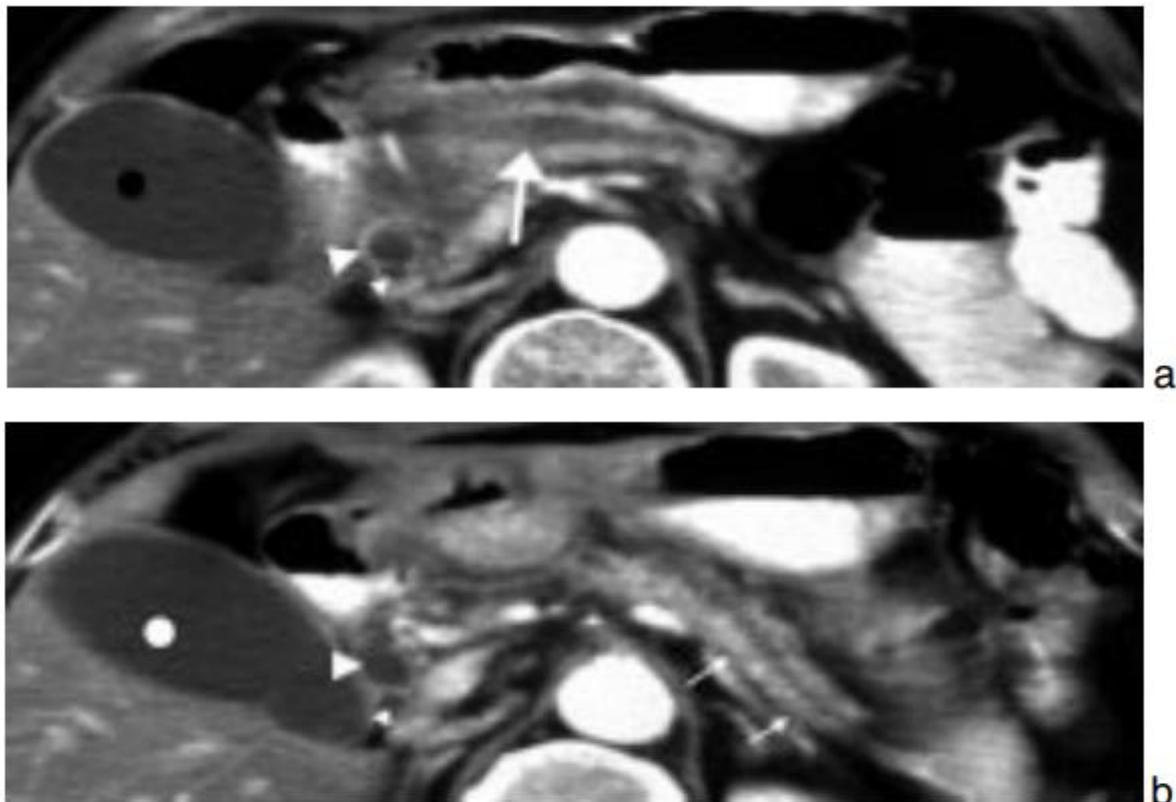


Fig. 4 : Coupes scanographiques avec injection du corps et de la queue du pancréas (REF 1)

Dilatation de la voie biliaire principale (grande tête de flèche) et du canal cystique (petite tête de flèche) au-dessus de la lésion kystique. Augmentation de la taille de la vésicule biliaire (point).

a : Ectasie du canal principal du corps du pancréas, à bords réguliers (grande flèche).

b : Atrophie modérée du parenchyme de la queue du pancréas (petites flèches)

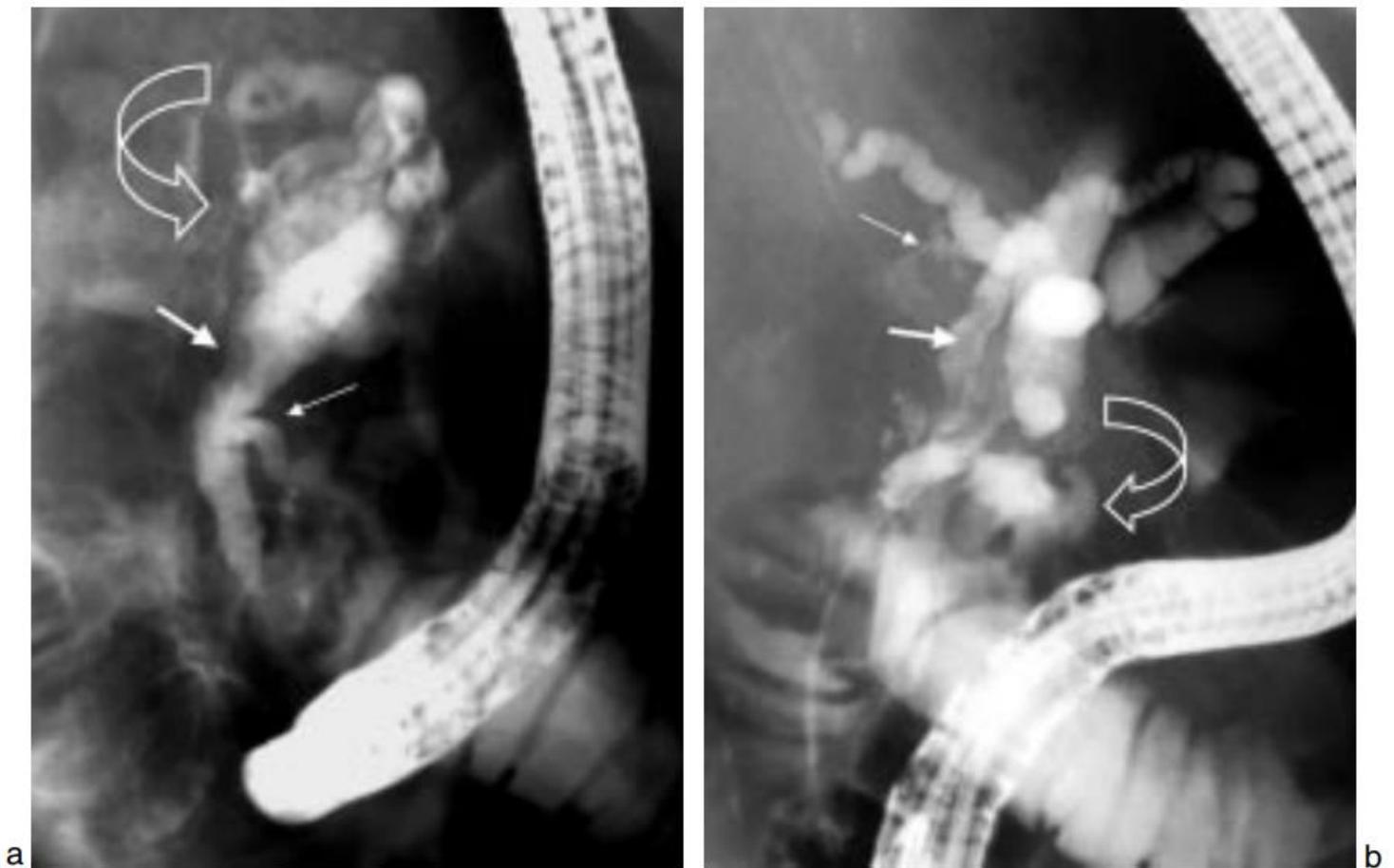


Fig. 5 : CPRM et CPRE (REF 1)

a : Coupe sagittale en séquence HASTE (TR 10,9/TE 87,0–Siemens) de la tête du pancréas. Hypersignal global de la lésion, meilleure visualisation des septa internes (petites flèches) et du nodule le long de la paroi antérieure (tête de flèche). Dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques (grandes flèches)

b : La CPRE montre la dilatation du cholédoque et du canal principal, mais la progression intra-kystique du produit de contraste est très difficile.

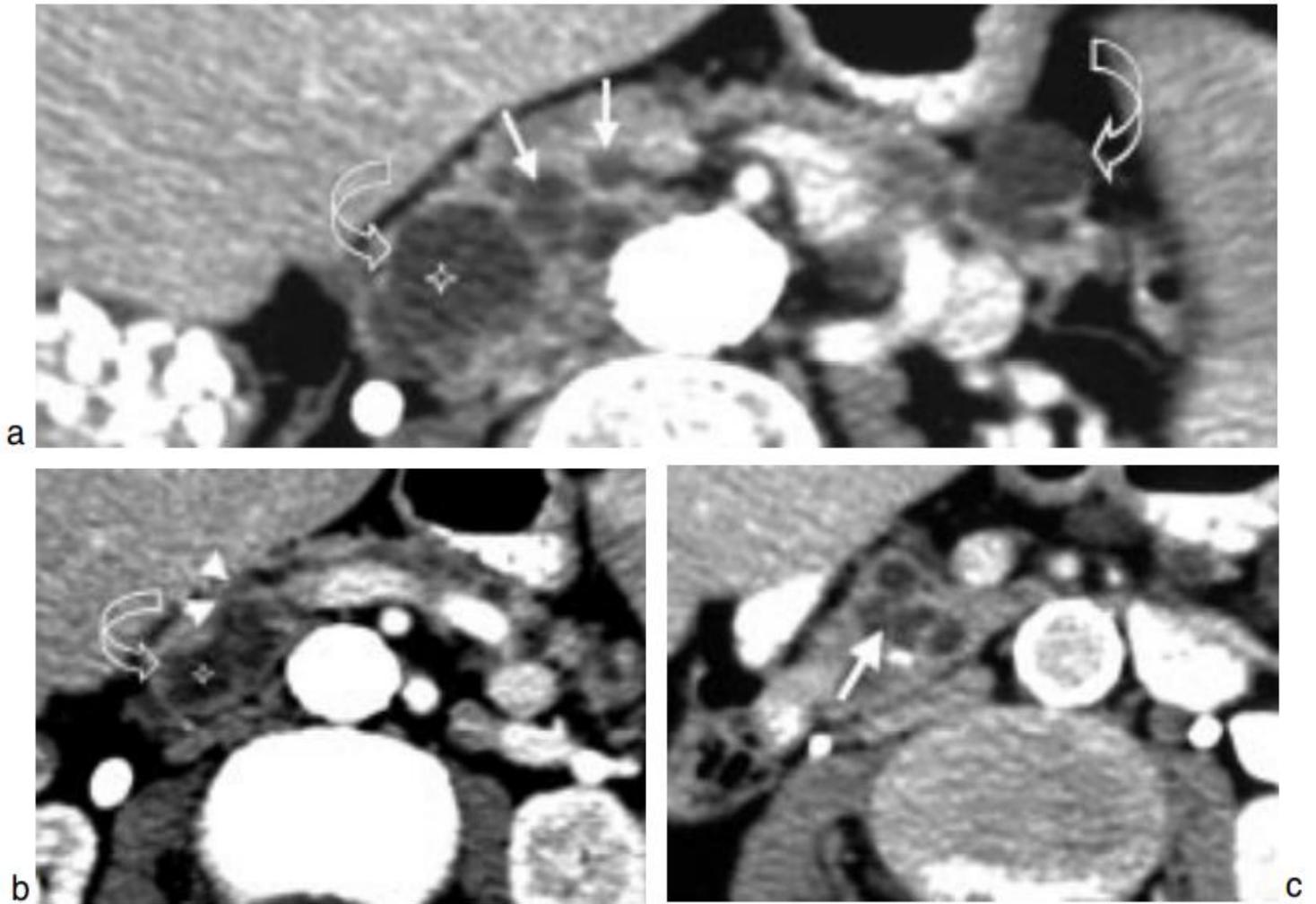


Fig. 6 : TIPMP du canal principal avec atteinte diffuse (REF 1)

a et b : Coupes scanographiques avec injection : dilatation modérée du canal principal associée à des dilatations des canaux secondaires de la tête et de la queue du pancréas, macrokystique (flèches courbes) et microkystiques (petites flèches). Communication entre le canal principal et les canaux secondaires (têtes de flèche). Atrophie diffuse du parenchyme pancréatique.

c : Lésions kystiques en « grappe de raisins » du processus uncinatus (flèche) séparées de fins septa

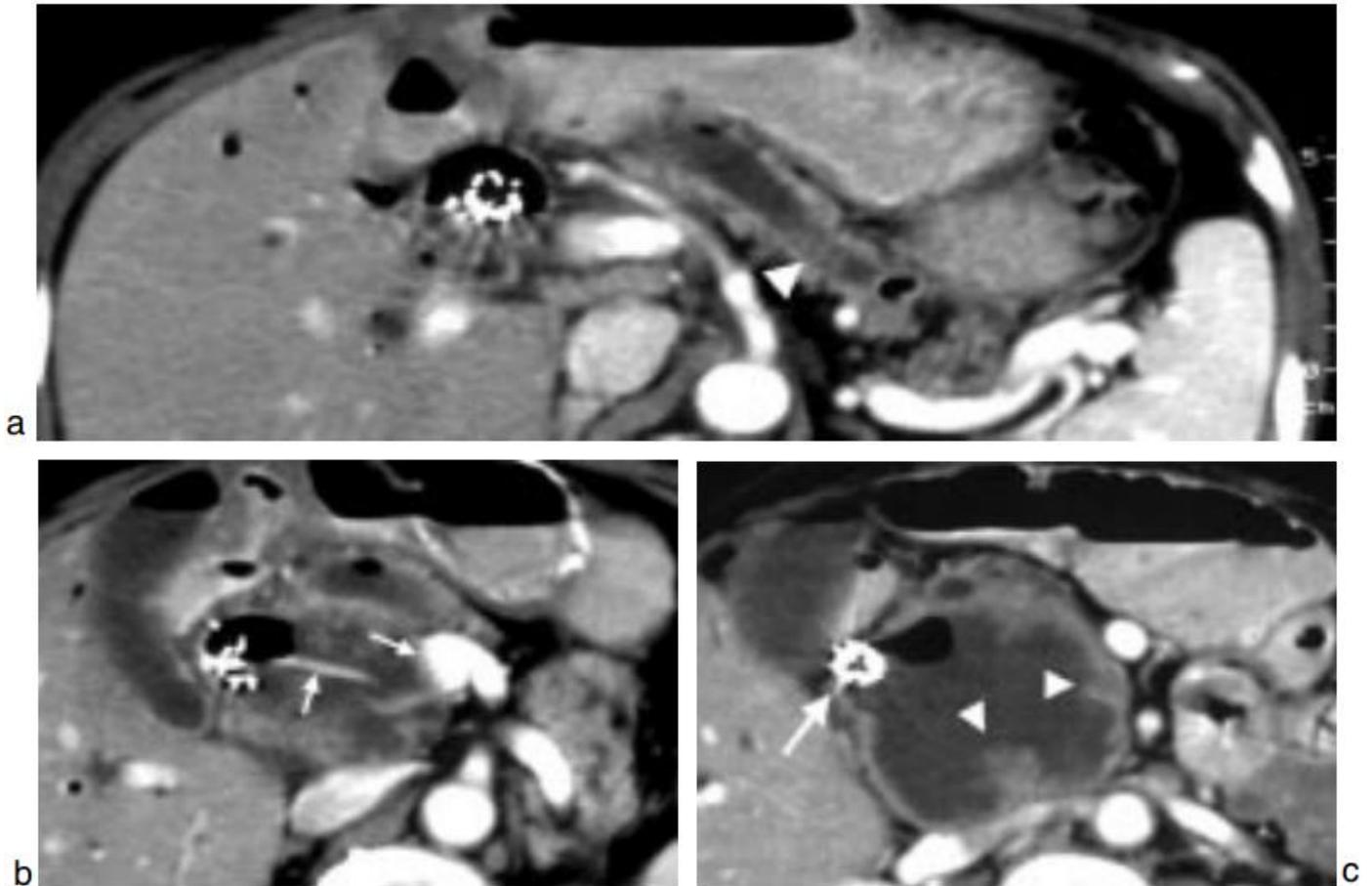


Fig. 7 : TIPMP du canal principal avec atteinte diffuse. Patiente non opérable (REF 1)

TDM avec injection de produit de contraste.

a : Atrophie parenchymateuse. Petite masse solide intracanalair visible dans un canal principal dilaté (tête de flèche).

b : Effet de masse sur la veine mésentérique et l'artère gastro-duodénale (flèches).

c : Coupe sous-jacente : la tête et le processus uncinatus sont occupés par une volumineuse masse kystique à parois irrégulières (têtes de flèches). Stent biliaire (flèche).

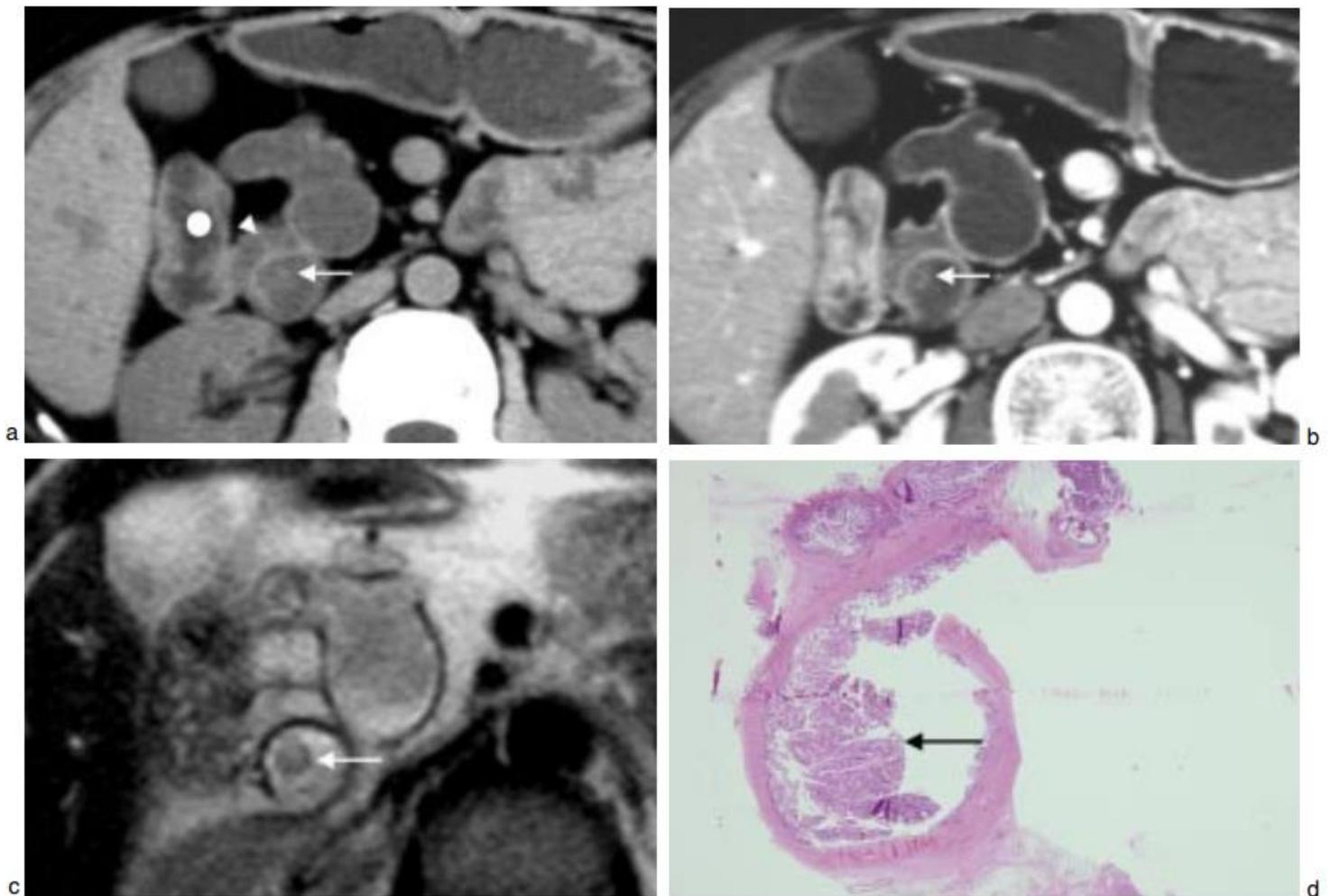


Fig. 8 : TIPMP des canaux secondaires de la tête du pancréas. Nodule mural (flèche)

(REF 1)

a : Coupe scanographique sans injection de produit de contraste : végétation tumorale sur le bord droit d'un pseudokyste de la tête du pancréas spontanément hyperdense. Duodénum (point). Cholédoque (tête de flèche).

b : Coupe scanographique avec injection de produit de contraste : rehaussement du nodule mural.

c : IRM coupe axiale séquence SS-FSE (TR 1300/TE 90-GE) : signal hyperintense global de la lésion kystique et nodule mural en hyposignal.

d : Aspect microscopique (HES × 4) : coupe intéressant la dilatation pseudokystique. Tumeur papillaire visible macroscopiquement.

3. La cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique

(CPRE) :

La cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) a été initialement décrite comme l'examen de choix pour le diagnostic de TIPMP, mais elle reste un examen invasif grevé d'une morbidité non négligeable évaluée entre 5 et 7 % de pancréatite aiguë toutes indications confondues.

En duodénoscopie, une béance de l'ampoule de Vater est présente dans 38 à 55 % des cas. Il s'agit d'un signe caractéristique de la maladie. Il est surtout retrouvé lors d'une atteinte du canal principal. L'issue de mucus à travers la papille est pathognomonique, mais n'est présent que dans 18 à 30 % des cas. [39].

L'opacification met en évidence des cavités kystiques uniques ou multiples en « grappe de raisin » développées aux dépens des canaux secondaires et/ou la dilatation diffuse ou segmentaire du canal de Wirsung. La CPRE peut mettre en évidence la communication entre une cavité kystique et le canal principal. L'amas de mucus ou les végétations intracanalaires réalisent des images lacunaires intracanalaires [40] .

La pancréatographie d'amont est normale sauf s'il existe une sténose avec pancréatite chronique d'amont.

L'efficacité de la CPRE dans le diagnostic de TIPMP varie entre 76 et 83 %. [33 , 41].

4. L'endoscopie :

L'EE permet de préciser le contenu des canaux et des lésions kystiques de petite taille : soit tumoral correspondant à des épaissements pariétaux irréguliers ou à des formations polypoïdes hyperéchogènes [35, 40, 42] soit mucoïde sous forme de filaments hyperéchogènes mobiles dans la lumière. La taille des dilatations kystiques lorsqu'elle est supérieure à 10 mm pour certains [43] ou 30 mm pour d'autres [44] serait fortement suggestive d'une forme maligne.

L'EE affine le bilan d'extension locorégional des tumeurs dégénérées, notamment lorsqu'il existe des formations polypoïdes qui franchissent les limites de la paroi canalaire, pour envahir le parenchyme avoisinant [33, 41]. Cependant, la cartographie complète des lésions peut être mise en défaut lorsque la tumeur est localisée dans la portion caudale du pancréas [33]. Dans l'étude de Palazzo et al., l'EE avait sous ou surestimé l'étendue de la maladie dans 40 % des cas [45]. Taki et al., dans une étude portant sur 66 patients, soulignent l'intérêt de la pancréatoscopie et de l'EIC dans le bilan d'extension intracanalair et l'envahissement tumoral pour les « main duct type » et la détection des nodules muraux dans les « branch duct type » [46]. Le diagnostic histologique de TIPMP n'est encore aujourd'hui que très rarement posé en préopératoire par biopsie sous EE des nodules tumoraux ou des masses solides ou par biopsie transpapillaire wirsungienne endoscopique, qui n'est réalisable que pour les formes touchant le canal pancréatique [47].

5. IRM ET CPRM :

l'IRM est un examen non invasif et facilement reproductible. Les séquences en écho de gradient rapides permettent l'exploration dynamique multiphasique et l'étude multiplanaire du parenchyme pancréatique. La CPRM par acquisitions en spin-écho ultra-rapides « single shot » fournit une étude canalaire pancréatique et biliaire de très haute qualité (séquences spin écho rapide TSERARE et TSE-HASTE). Pour affirmer le diagnostic, il est important de montrer la présence de substance mucoïde dans les formations pseudokystiques et dans le canal principal. Mais actuellement aucune séquence n'a vraiment fait la preuve de son efficacité dans ce domaine. Les séquences en écho-planar pondérées en diffusion pourraient aider dans la différenciation entre les tumeurs mucineuses et les autres lésions kystiques du pancréas, mais leur réalisation en pratique courante semble encore difficile. La mucine intracanalair apparaît en net hypersignal T2 et de signal variable en T1 en fonction de sa richesse protéique. Il est surtout important de confirmer, par cette méthode, la présence d'une structure tubulaire mettant en relation la lésion kystique et le canal principal [48]. La détection de celle-ci reste difficile, liée au caractère relativement large et court des canaux de communication. Dans les « branch duct type » lorsqu'elle apparaît sous forme d'une structure tubulaire d'environ 3 mm, elle semble plus spécifique de la pathologie [48].

La CPRM est plus performante que la CPRE [49,50] dans l'établissement de la cartographie complète préopératoire des anomalies canalaire, notamment dans les formes débutantes de type III et IV de la classification de Furukawa (fig. 9). De plus, elle présente une plus grande sensibilité dans la différenciation entre les nodules muraux et les impactions mucineuses

intracanalaires, et par là même dans la différenciation entre tumeurs bénignes et malignes [50, 51, 52]. En effet, les séquences HASTE offrent une analyse mixte du système pancréato-biliaire et du parenchyme adjacent, précisent l'architecture tumorale, en particulier les septa et les végétations intracanalaires.

Dans les formes bénignes, les septa sont fins et réguliers, et dans les formes malignes, plus épais et irréguliers associés à des nodules muraux. Les nodules muraux sont parfaitement visualisés en hyposignal, bordés par le liquide intracanalinaire en hypersignal (fig. 12). La supériorité de la résolution en contraste de l'IRM par rapport à la TDM permet, dans un même temps, une meilleure évaluation de l'extension péripancréatique et de l'envahissement vasculaire. De plus, l'innocuité de la CPRM présente un intérêt dans le suivi des patients non opérés pour évaluer les modifications de taille, l'extension des tumeurs et pour déterminer l'apparition de nouvelles lésions [51]. La CPRM est donc plus précise pour évaluer le type, la taille et l'extension tumorale des TIPMP que la CPRE [50], mais le caractère communiquant des lésions kystiques et du canal principal n'est pas toujours évident et les impactions mucoïdes sont invisibles.

Malgré l'important arsenal dont nous disposons actuellement, le diagnostic semble reposer sur la combinaison de l'ensemble des examens d'imagerie. Barbe et al. [33] dans leur série de 30 patients, montrent que le diagnostic de TIPMP a été suspecté par la TDM, l'EE et la CPRE dans respectivement 55, 78 et 92 % des cas. L'association des trois examens a permis d'évoquer le diagnostic dans 100 % des cas. L'extension pancréatique des lésions n'est correctement appréciée que dans 60 à 70 % des cas, par

chacun de ces examens ou par leur association [33, 41].

La distinction entre lésions maligne et bénigne par les moyens d'imagerie reste difficile (tableau I). La détection de lésions malignes invasives ne dépasse pas 80 % pour la TDM, la CPRE et l'EE [41]. Les valeurs de la CPRM, de la pancréatoscopie et de l'EIC restent à préciser, bien que ces dernières ne fassent pas partie du bilan d'imagerie en routine. Les publications récentes semblent, cependant, montrer leur supériorité dans la cartographie, l'extension canalaire des lésions et le diagnostic de malignité

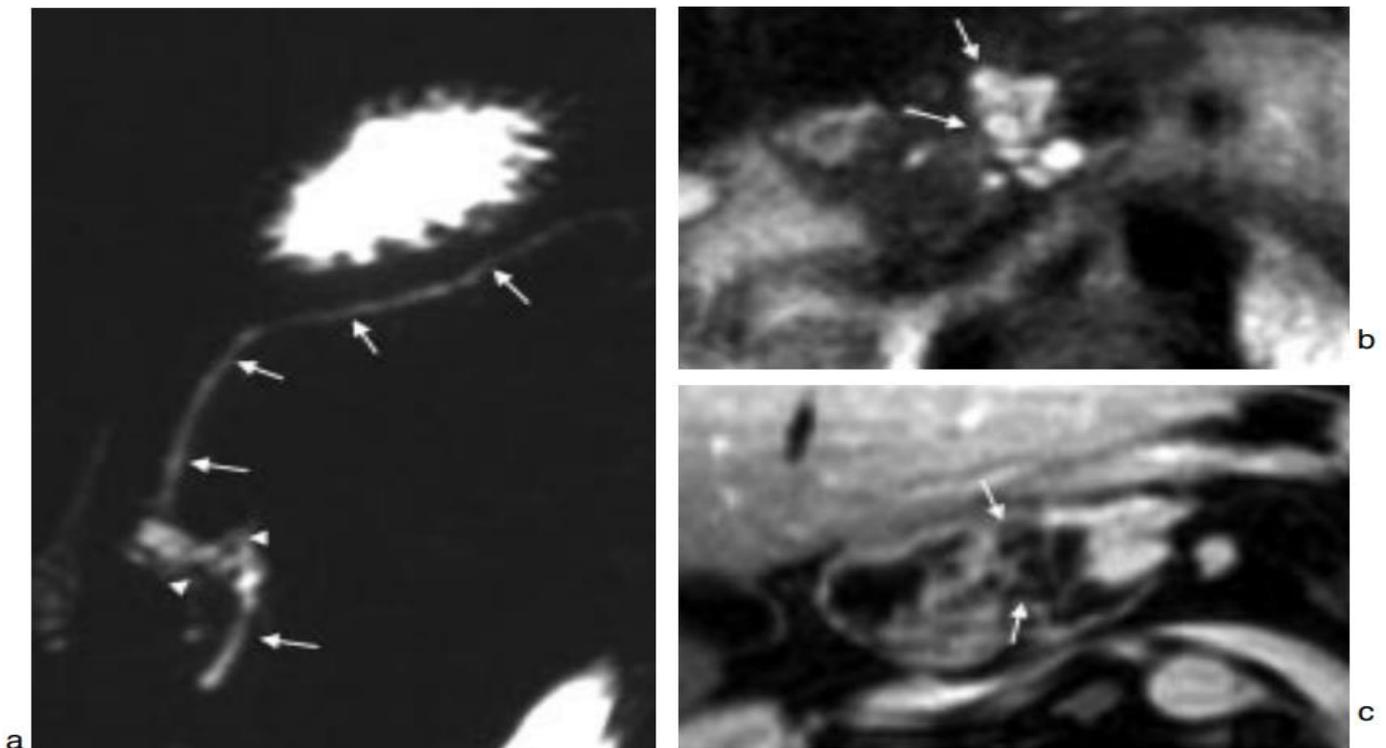


Fig. 9 : TIPMP microkystique des canaux secondaires de la tête du pancréas (REF1)

a : CPRM coronale oblique en séquence RARE (TR 2800/TE 1100–Siemens) : canal principal du corps et de la queue fin et régulier (flèches). Lésion multiloculaire en hypersignal, microkystique de la tête (têtes de flèche) sans communication évidente entre la lésion et le canal principal.

b et c : CPRM axiale en séquence HASTE (TR 1300/TE 90–Siemens) et écho de gradient T1 FAT SAT Gadolinium (TR 182,6/TE 4,0–Siemens) de la tête du pancréas : lésions kystiques en « grappe de raisin » bordées par des septa fins (flèches).

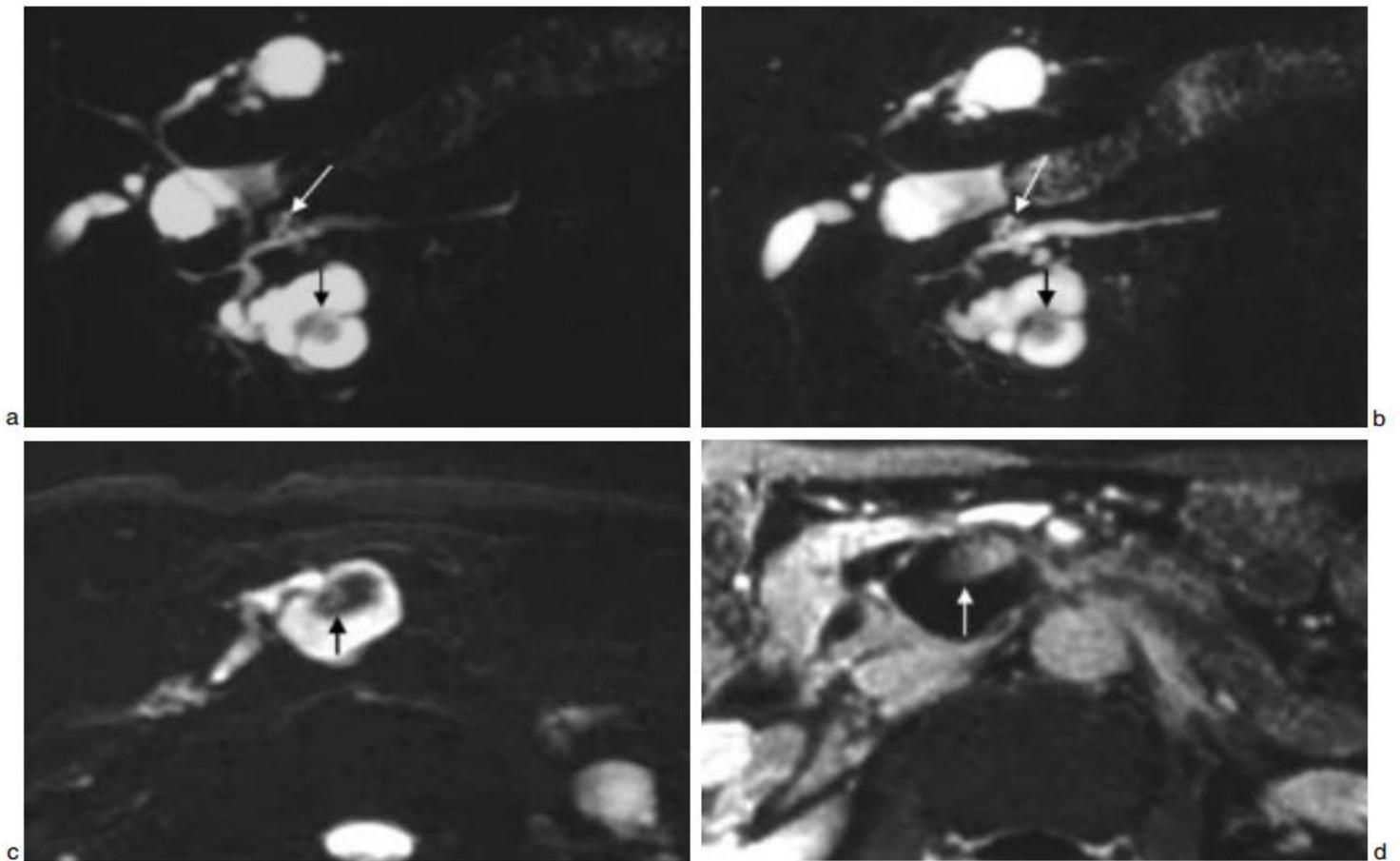


Fig. 10 : TIPMP macrokystique des canaux secondaires du processus uncinatus.

a-c : Coupes coronales obliques et axiale en séquence FSE (TR 57611/TE 958-GE) : lésion multiloculaire macrokystique avec des cloisons fines et une projection papillaire en hyposignal (flèches noires). Dilatation des canaux secondaires de l'isthme du pancréas (flèches blanches).

d : Coupe axiale en écho de gradient T1 FAT SAT avec Gadolinium (TR 100/TE 1,6-GE) : rehaussement du nodule intrakystique (flèche blanche).

Tableau I : Critères radiologiques de malignité (REF1)

Tableau I :
 Critères radiologiques de malignité.
Table I:
Diagnosis of malignancy.

	<i>Échographie</i>	<i>TDM</i>	<i>CPRE</i>	<i>EE</i>	<i>IRM-CPRM</i>
Dilatation du canal principal (8-10 mm <)	++	+++	++++	+++	++++
Nodules muraux	+	+++	++	++++	++++
Septa épaissis et irréguliers	+	++	+++	++++	++++
Extension extra-canalair		+		++	+
Dilatation de la voie biliaire principale (aspécifique)	+++	+++	++	++	+++
Extension locorégionale	+	+++		++	++++

DIAGNOSTIQUE
DIFFERENTIEL

Les TIPMP sont des tumeurs kystiques du pancréas et deux diagnostics différentiels doivent être évoqués : les pseudo kystes de la pancréatite chronique et les cystadénomes mucineux.

A. La pancréatite chronique:

L'histoire de la maladie est en général marquée par un passé d'éthylisme chronique, des épisodes de pancréatite avec une insuffisance exocrine tardive et un âge de début plus précoce. La présence de calcifications intracanalaires, de dilatations diffuses, moniliformes à bords irréguliers du canal de Wirsung de 3– 15 mm (moyenne de 6,7 mm) [53, 54] et des canaux secondaires, est en faveur d'une pancréatite chronique.

Les pseudokystes sont fréquents, mais comme dans les TIPMP, communiquent dans 70 % des cas avec les canaux pancréatiques. Dans les formes débutantes de pancréatite chronique, le diagnostic différentiel reste difficile avec les formes diffuses du canal principal ou « main duct type », notamment en cas de calculs radiotransparents.

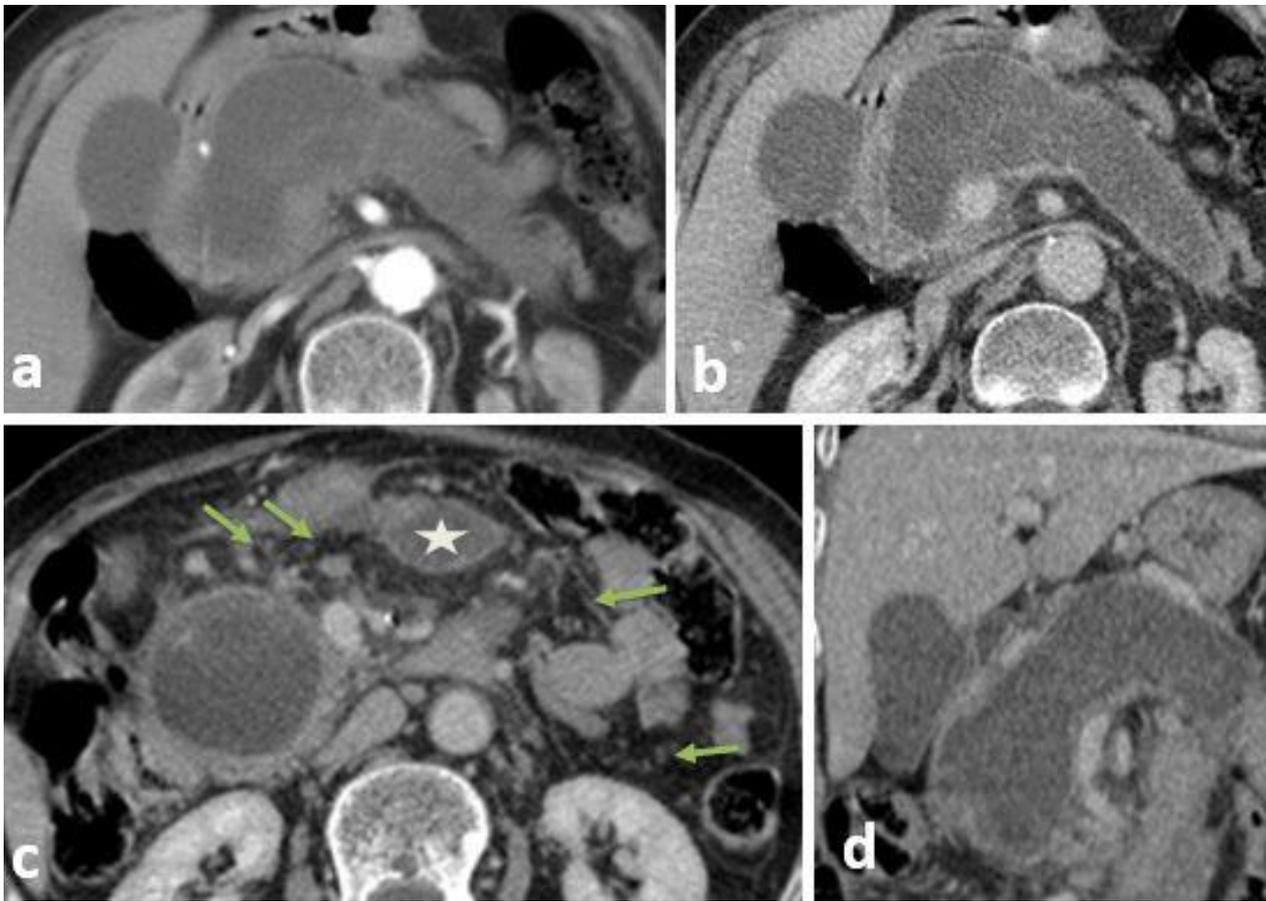


Fig. 11 : Diagnostic différentiel — pancréatite

58 ans ayant des ATCD de pancréatite à répétition , qui consulte pour des épigastalgies avec des vomissements, montrant une nécrose intra parenchymateuse étendue et au niveau de l'ACE, avec formation kystique mimant un canal principal dilaté , le tout est associée à une infiltration de la glande péri pancréatique.

Diagnosis: pancréatite nécrotique mimant une TIPMP du canal principal

B. Les cystadénomes et cystadénocarcinomes mucineux

L'absence de différence architecturale significative entre les TIPMP et les tumeurs mucineuses kystiques, est à l'origine d'une confusion entre ces deux entités [54, 55]. Les cystadénomes mucineux [56] surviennent le plus souvent chez des femmes d'une cinquantaine d'années (sex-ratio F/H de 6), pour les cystadénocarcinomes, le sex-ratio est plus proche de 1 et l'âge moyen de révélation est compris entre 55 et 65 ans. Les cystadénomes siègent plus souvent dans le corps ou la queue du pancréas (75 %), contrairement aux cystadénocarcinomes qui se localisent préférentiellement dans la tête (60 % des cas) [16]. Ils sont découverts fortuitement, devant une masse abdominale, des douleurs abdominales, un ictère, une altération de l'état général, une sténose duodénale ou une pancréatite aiguë par obstruction canalaire. Les lésions, globalement rondes ou ovalaires, sont uniques, uni ou pauci-loculaires constituées d'un ou plusieurs kystes mesurant plus de 2 cm de diamètre. Le diamètre global peut être largement supérieur à 10 cm. L'absence de communication entre le kyste et les canaux pancréatiques est de règle, ce qui permet de les différencier des TIPMP segmentaires touchant le canal principal (fig. 3b).

La papille de Vater est normale, sans extrusion de mucus et le canal principal est habituellement non dilaté. Les exceptionnels cas de tumeurs kystiques mucineuses, où le mucus se déverse dans le canal principal, sont quasiment impossibles, en imagerie, à différencier des TIPMP segmentaires touchant le canal principal (fig. 13). Des végétations endokystiques peuvent facilement être mises en évidence lorsqu'elles sont volumineuses. Des calcifications périphériques arciformes, sont présentes dans 10-15 % des cas.

Les cystadénomes sont totalement encapsulés par du tissu fibreux ayant une architecture identique à celui du stroma ovarien

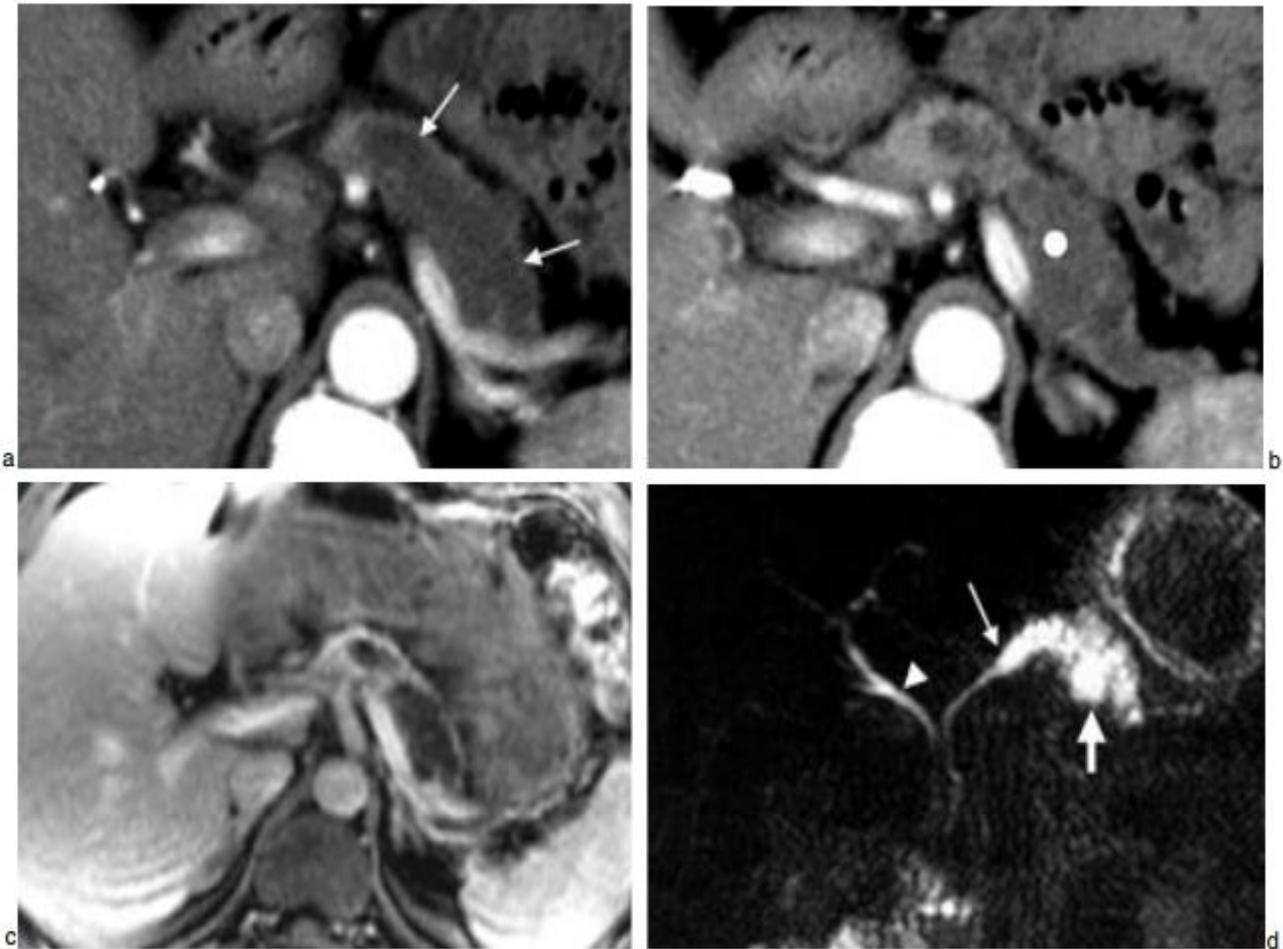


Fig. 12 : Diagnostic différentiel — Cystadénocarcinome mucineux (REF 1)

a et b : Coupe scanographique avec injection du corps et de la queue du pancréas : dilatation du canal principal et masse kystique de la queue (flèches).

c : Coupe axiale en écho de gradient T1 FAT SAT avec Gadolinium : rehaussement de fines cloisons intrakystiques.

d : Coupe coronale oblique en séquence RARE : masse kystique multi-loculaire (grande flèche). Canal principal du corps du pancréas dilaté (flèche) en communication directe avec la lésion kystique. Voie biliaire principale (tête de flèche).

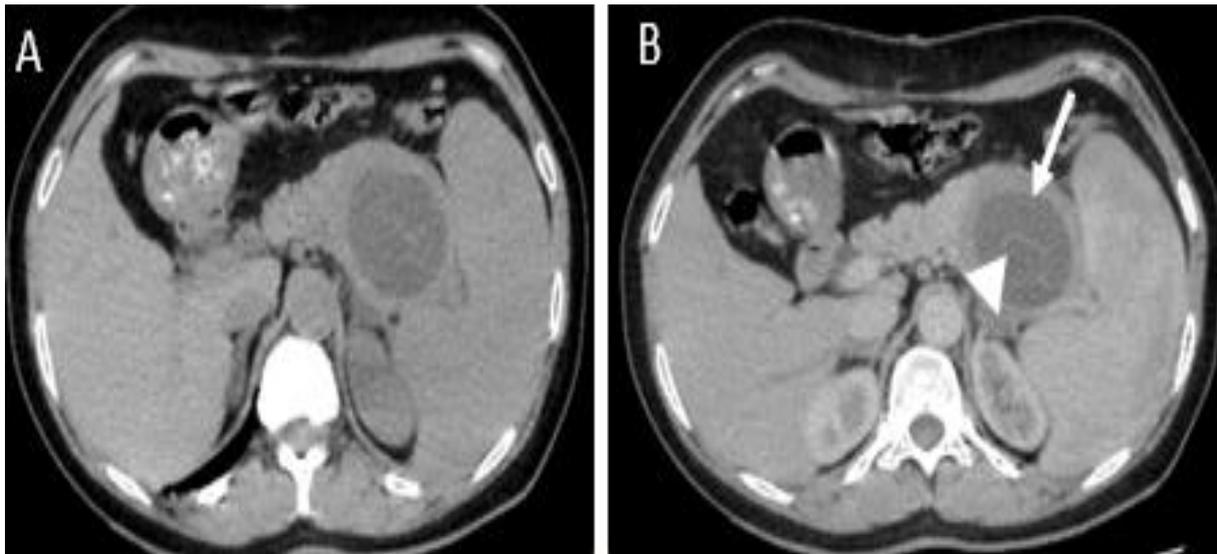


Fig. 13: Diagnostic différentiel — Cystadénocarcinome mucineux

TDM abdominale en coupes axiales après injection de PDC montrant une formation kystique de la queue du pancréas à paroi épaisse (flèche) et contenant des cloisons épaisses (tête de flèche) en rapport avec un cystadénome mucineux.

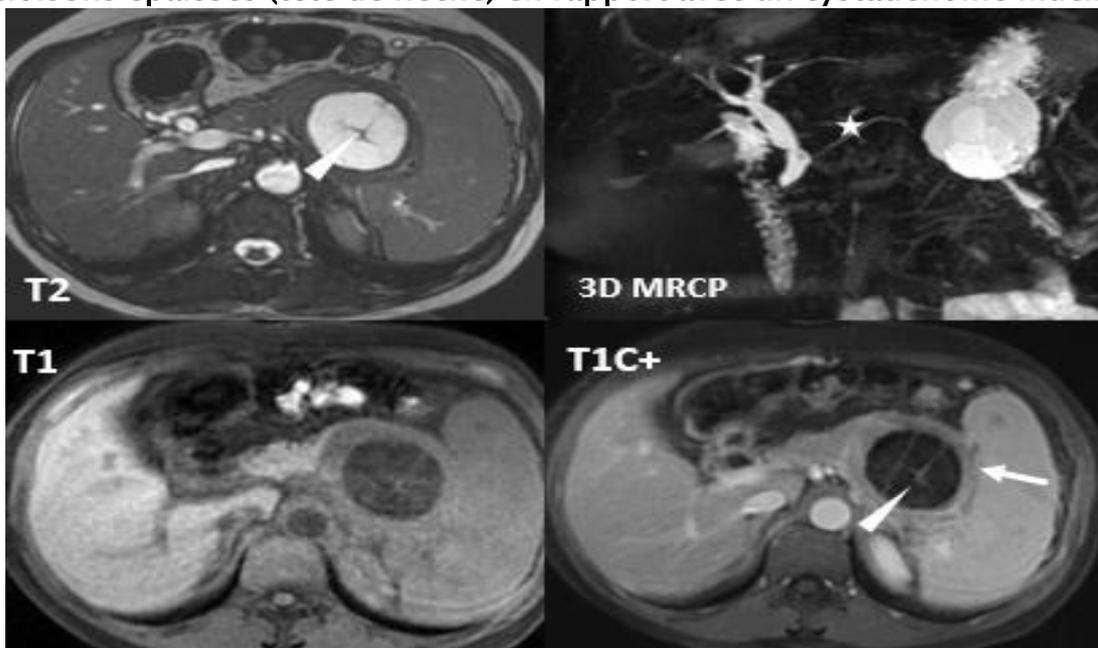


Fig. 14: Diagnostic différentiel — Cystadénocarcinome mucineux

IRM abdominale montrant une formation kystique de la queue du pancréas à paroi épaisse (flèche) et contenant des cloisons épaisses (tête de flèche) en rapport avec un cystadénome mucineux. Notez que le wirsung est fin (étoile) et l'absence de communication de la lésion de kystique avec le wirsung.

Le cystadénome séreux :

Les cystadénomes séreux sont toujours bénins, et découverts de manière fortuite en imagerie dans 50 % des cas. Ils touchent plus souvent la femme que l'homme (sex-ratio H/F de 1,5). L'âge moyen est supérieur à 60 ans. Ils peuvent être de petite taille, souvent situés au niveau céphalique [6, 57]. Leur présentation radiologique peut mimer des TIPMP microkystiques des canaux secondaires. En TDM et IRM, ils apparaissent sous forme de structures microkystiques en « nid d'abeille » avec des calcifications centrales en « coucher de soleil », caractéristiques mais rares (30 % des cas) [58]. Ils ne présentent aucune communication avec le canal principal. Les rares formes macrokystiques (kystes de plus de 2 cm de diamètre) se répartissent en « rayon de roue » à partir d'une zone centrale microkystique. Le contenu des macrokystes apparaît toujours totalement homogène et trans-sonore en échographie. Pour cette forme, le diagnostic différentiel avec les TIPMP segmentaires du canal principal ou macrokystiques des canaux secondaires reste le plus souvent en suspens [59].

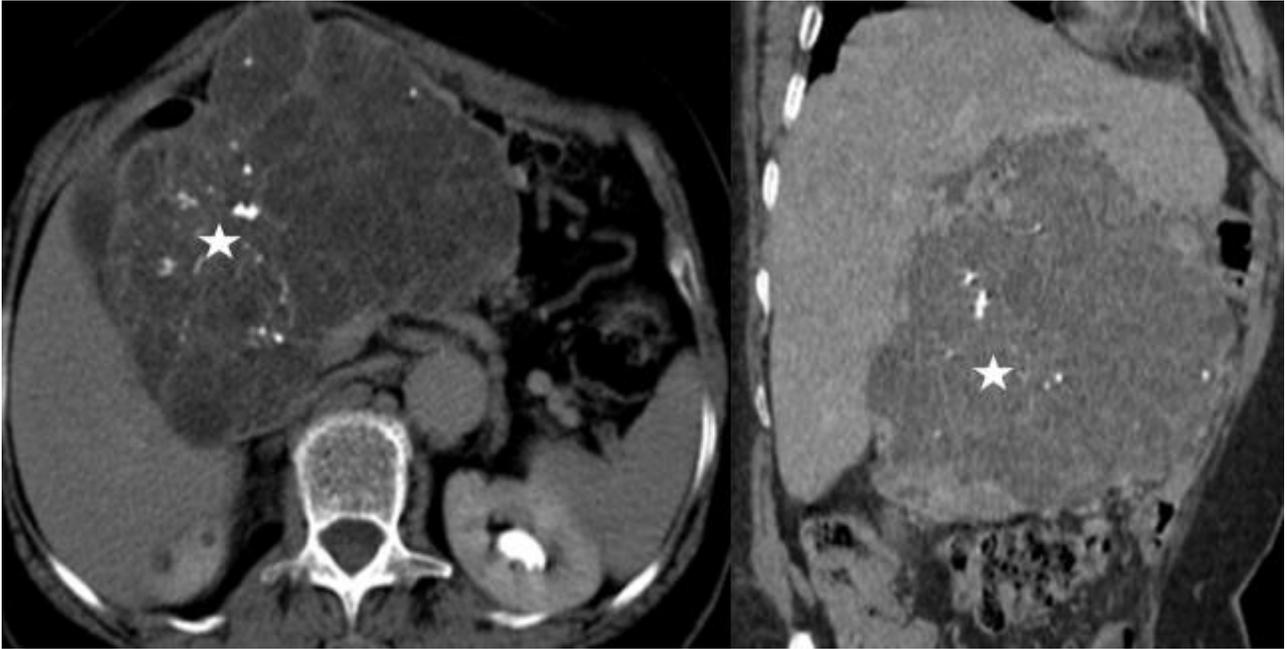


Fig. 15: Diagnostic différentiel — Cystadénome séreux
TDM abdominale en coupes axiale et oblique coronale après injection de PDC montrant une volumineuse lésion coporo-céphalique pancréatique, de contours lobulés, multikystique, avec une cicatrice centrale (étoile) et des calcifications.

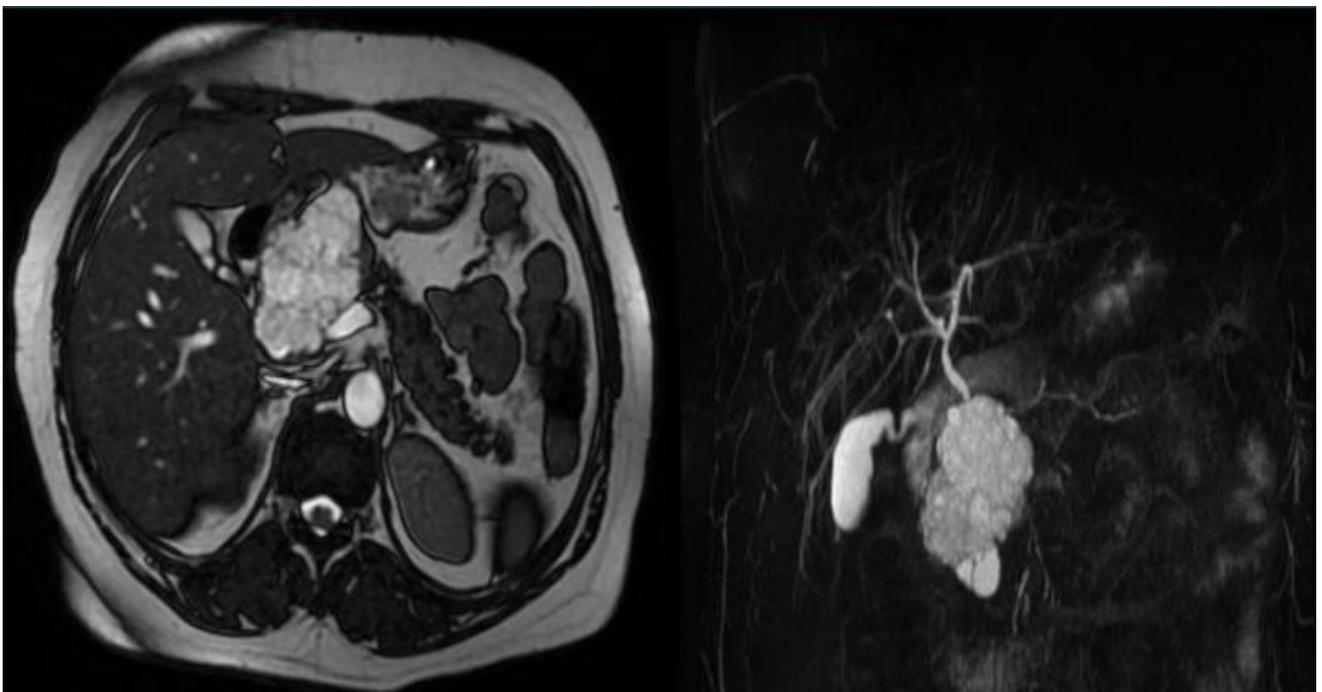


Fig. 16: Diagnostic différentiel — Cystadénome séreux
IRM abdominale montrant une masse kystique céphalique, faite de multiples micro kystes, de contours lobulés, paroi fine non réhaussée
→ *Cystadénome séreux dans sa forme typique*

C. Les tumeurs neuroendocrines à forme kystique

Les tumeurs neuroendocrines à forme kystique du pancréas sont très rares. L'âge moyen est de 48 ans, sans prédilection pour le sexe masculin ou féminin. Elles sont habituellement bénignes, mais plusieurs observations de tumeurs malignes avec métastases ont été rapportées. Elles peuvent entrer dans le cadre d'une néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM 1). Le diamètre tumoral varie entre 1,2 et 20 cm, avec un diamètre moyen de 8 cm. La lumière du kyste contient un liquide citrin séreux, hématique ou un magma nécrotiques. En périphérie, le kyste est limité par une coque fibreuse parfois doublée en dedans de bourgeons d'allure tumorale, bombant dans la lumière du kyste [1].

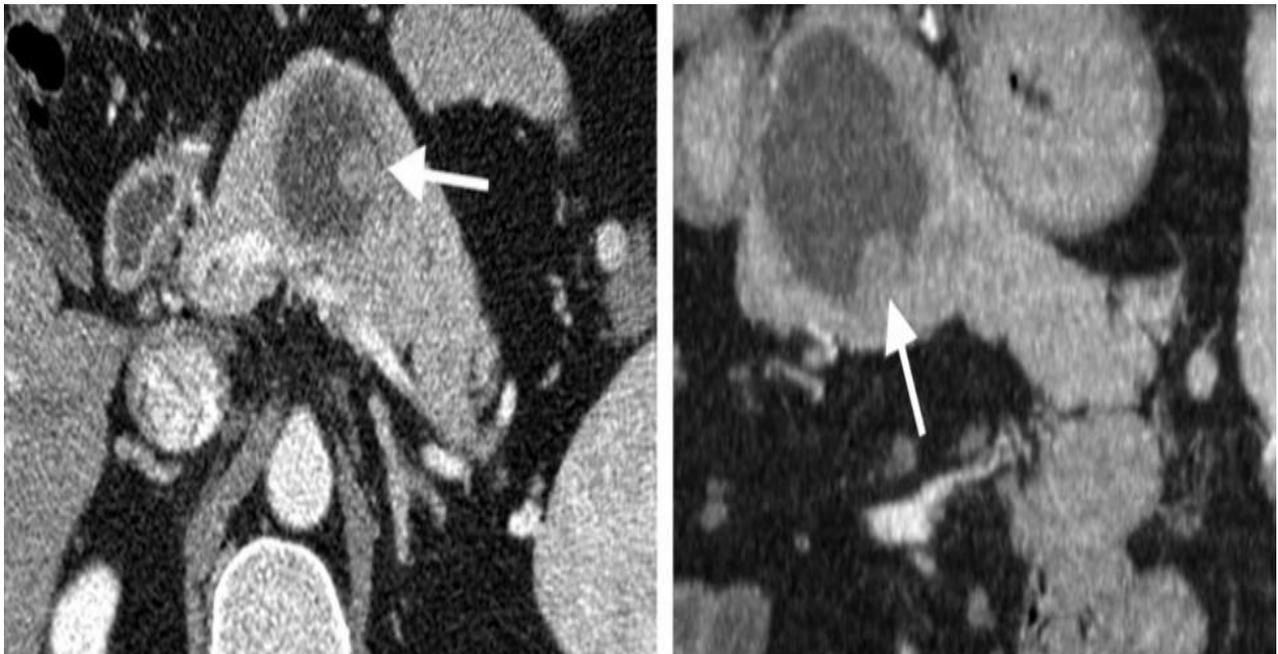


Fig. 17: Diagnostic différentiel — Tumeur neuroendocrine kystisée (REF62)
TDM abdominale montrant une masse kystique corporeale, avec bourgeon endoluminale réhaussée fortement après injection
→ *Tumeur neuro endocrine kystisée*

D. Les adénocarcinomes du pancréas :

La présentation des TIPMP est considérée comme radicalement différente des adénocarcinomes du pancréas. L'adénocarcinome est originaire de branches très périphériques de l'arborescence pancréatique contrairement aux TIPMP qui proviennent soit du canal principal ou des branches secondaires. Cependant, même histologiquement, il est parfois difficile de faire la différence entre les carcinomes intracanaux papillaires mucineux invasifs et la composante invasive des adénocarcinomes canaux du pancréas [1].

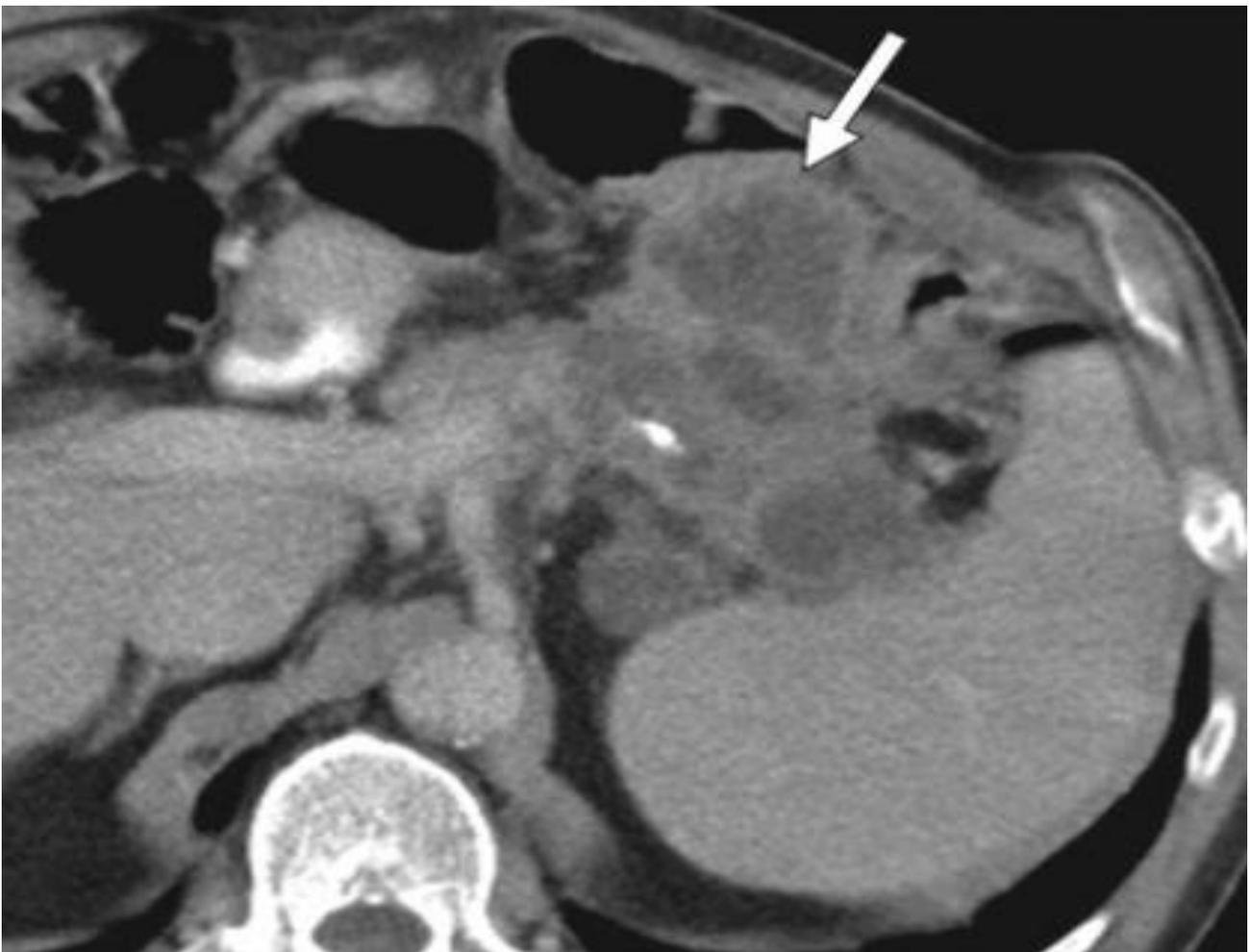


Fig. 18 : Diagnostic différentiel — Tumeur neuroendocrine kystisée (REF62)
TDM abdominale montrant une masse kystique corporeo caudale, avec septas et bourgeons endomuminaux, réhaussées après injection du PDC.

→ *ADK kystisée*

TRAITEMENT

Le traitement idéal des TIPMP consiste à réséquer toutes les lésions canalaire du fait de leur caractère précancéreux et des bons résultats obtenus après chirurgie. En cas de tares viscérales ou bilan d'extension défavorable, un traitement endoscopique peut être envisagé.

A. Le traitement chirurgical :

Une résection pancréatique limitée est généralement proposée, adaptée au siège tumoral : une duodéno pancréatectomie céphalique, spléno pancréatectomie gauche ou isthmectomie.

L'étendue de l'exérèse est donc le problème principal si on veut éviter la récurrence adénomateuse ou carcinomateuse à partir des voies canalaire du moignon pancréatique. L'examen extemporané des adénopathies satellites et de la tranche de section pancréatique est indispensable et, si possible, la pancréatoscopie peropératoire. La constatation de lésions proliférantes intracanaire confirmée par examen extemporané, doit conduire à étendre la pancréatectomie et à pratiquer si nécessaire, une pancréatectomie totale dans des formes diffuses ou bifocales. Dans une étude récente portant sur 40 patients, Paye souligne l'intérêt de l'examen extemporané en montrant que le bilan topographique pré-opératoire (TDM, CPRE et EE) est pris en défaut dans 41 % des cas [60]. Enfin, le risque carcinologique, difficilement évalué en préopératoire, doit être mis en balance avec l'âge, le terrain, le risque et les conséquences fonctionnelles de la chirurgie (insuffisances pancréatiques endocrine et exocrine). La morbidité de ces résections pancréatiques reste encore importante [61].

B. Le traitement endoscopique :

Comme ces tumeurs ont pour la plupart une évolution assez lente [14, 29], une approche symptomatique et conservatrice peut constituer une alternative chez des patients inopérables, trop âgés ou avec des lésions envahissant l'ensemble du pancréas. La sphinctérotomie endoscopique ou la mise en place de prothèses endocanalaire pancréatiques ou biliaires, peuvent supprimer les symptômes et prévenir les crises de pancréatite aiguë récidivante en levant l'obstruction canalaire constituée par les bouchons muqueux [4, 14, 37, 60].

Dans les formes apparemment bénignes, une surveillance clinique, biologique et radiologique sera réalisée. Koito et al. [53] soulignent, dans ce cadre là, l'intérêt de la CPRM pour évaluer les modifications de taille, l'extension de la tumeur et pour déterminer l'apparition de nouvelles lésions.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

L'évolution se fait vers la dégénérescence, sauf dans les rares cas où le diagnostic se fait au stade de bénignité. 40% des formes atteignent le canal principal et 15% atteignent les canaux secondaires .L'évolution métastatique est rare.

Les Récidives sur moignon pancréatique se font dans 7% des cas. Dans 60% des cas pour le carcinome invasif et dans 8% des cas dans le carcinome non invasif, et aucune récurrence ne se voit en cas de pancréatectomie totale.

La survie à 5 ans est de 90% pour les tumeurs bénignes et les carcinomes in situ, et de 36 à 60% dans les carcinomes invasifs.

Le pronostic après pancréatectomie des formes dégénérées est nettement meilleure que celui de l'ADK canalaire du pancréas.

Les facteurs de mauvais pronostic sont :

- Taille supérieure à 6.
- Adénopathie métastatique.
- Sous type 3 de la classification de FURUKAWA .

Plusieurs travaux ont montré que les TIPMP localisées uniquement sur les canaux pancréatiques secondaires seraient de meilleur pronostic que celles localisées sur le canal de Wirsung, car il s'agirait de stades plus précoces comportant peu de foyers dysplasiques.

RESUMÉ

**Titre : IMAGERIE DES TUMEURS INTRACANALAIRES PAPILLAIRES
MUCINEUSES DU PANCRÉAS**

RAPPORTEUR : Pr ALAOUI LAMRANI MY YOUSSEF

AUTEUR: Dr BENSALAH ABDELLATIF

Mots clés : Pancréas. Néoplasmes. Pancréas. Kystes. Tomodensitométrie. Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique. Imagerie par résonance magnétique.

Les tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses du pancréas (TIPMP) sont des tumeurs kystiques rares, définies par une prolifération adénomateuse de l'épithélium canalaire, sécrétant du mucus, entraînant une dilatation segmentaire ou diffuse des canaux excréteurs du pancréas. Le polymorphisme de ces tumeurs rendent leur diagnostic difficile. L'absence de symptômes spécifiques nécessite pour le diagnostic, l'association de nombreuses examens :TDM ,IRM , écho endoscopie et la CPRE. La pancréatoscopie et l'échographie intracanalaires, malgré leur caractère invasif, ont un intérêt préopératoire dans l'appréciation de l'extension des lésions et de leur malignité.

Le risque carcinologique et de pancréatite aiguë domine la conduite thérapeutique et le pronostic.

Nous rapportons dans ce travail une série de 20 cas atteints de TIPMP (12 femmes et 08 hommes, moyenne d'âge 69 ans), qui ont été colligées de façon rétrospective au sein de notre service sur une période de 02 ans, allant du janvier 2019 au janvier 2021.

Les signes cliniques sont dominés par les douleurs abdominales et les pancréatites aiguës pour les TIPMP bénignes (13 cas), l'ictère et

l'amaigrissement pour les TIPMP malignes (07 cas). La découverte fortuite a été rapportée chez 8 patients porteurs de TIPMP bénignes.

A travers les données de cette étude et les données de la littérature, nous essayons de préciser la fiabilité des examens d'imagerie pour affirmer le diagnostic, préciser la topographie des lésions et le degré de malignité.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Valette, O., Cuilleron, M., Debelle, L., Antunes, L., Mosnier, J. F., Régent, D., & Veyret, C. (2001). Imagerie des tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas: revue de la littérature. *J Radiol*, 82, 633–645.
- [2]. Monneuse, O. J. Y., Rochette, A., & Pilleul, F. (2006). Tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses du pancréas. *La Presse Médicale*, 35(4), 669–678.
- [3]. Ohhashi K, Murakami Y, Mruyama M, Takekoshi T, Ohta H, Ohhashi I. Four cases of mucinous secreting pancreatic cancer. *Prog Dig Endosc* 1982;20:358–61.
- [4]. Longnecker DS. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. *Arch Pathol Lab Med* 1995;119:197–8.
5 Kloppel G, Solcia E, Longnecker D, Capella C, Sobin L. Histological typing of tumor of the exocrine pancreas. World Health Organisation. International histological classification of tumors. 2nd ed. Springer, édit., Berlin, 1996
- [5]. Itai Y, Ohhashi K, Nagai H, Murakami Y, Kokubo T, Makita K et al. “Ductectatic” mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the pancreas. *Radiology*. 1986; 161: 697–700
- [6]. Partensky C, Berger F, Ponchon T, Valette PJ. Pancréatectomie pour tumeur intracanalair papillaire mucineuse du pancréas. *Gastroenterol Clin Biol*. 1996; 20: 938–45
- [7]. Willemart S, Nicaise N, Deviere J, Rickaert F, Zalcman M, Struyven J et al. Tumeurs intracanalaires mucosécrotantes et papillaires du pancréas: considérations–clinico pathologiques et aspects radiologiques comprenant la sémiologie tomométrique. *J Belge Radiol*. 1998; 81: 17 22
- [8]. Alles A, Warshaw AL, Southern JF et al. Expression of CA72–4 in the fluid contents of pancreatic cystic new marker to distinguish malignant pancreatic

- tumors from benign tumors and pseudocystic Ann Surg 1994; 219: 131–4.
- [9]. Anatomie Netter abdomen.
- [10]. Balagué C, Aubert J–P, Porchet N et al. In situ hybridization shows distinct patterns mucin expression in normal, benign, and malignant pancreas tissues. Gastroenterology 1995; 109: 95.
- [11]. Alpert LC, Truong LD, Bossard MI et al. Microcystic adenoma (serous cystadenoma) of the pancreatic a study of 14 cases with immunohistochemical and electron–microscopic correlation. Am JS Pathol 1988; 12: 251–63.
- [12]. Adda G, Hannoun L, Loygue J. Development of the human pancreas: variations and pathology. A tentative classification. Anat Clin. 1984;5(4):275–83.
- [13]. Skandalakis LJ, Rowe JS, Jr., Gray SW, Skandalakis JE. Surgical embryology and anatomy of the pancreas. Surg Clin North Am. 1993;73(4):661–97.
- [14]. Pandol S. The exocrine pancreas. San Rafael, Calif.: Morgan & Claypool Life Sciences,; 2011. Available from:
- [15]. Lowe JS, Anderson PG. Chapter 11 – Alimentary Tract. Stevens & Lowe's Human Histology (Fourth Edition). Philadelphia: Mosby; 2015. p. 186–224.
- [16]. Shi C, Liu E. Anatomy, Histology, and Function of the Pancreas. In: Mitchell RN, editor. Pathobiology of Human Disease. San Diego: Academic Press; 2014. p.2229–42.
- [17]. Johnson LR. Encyclopedia of gastroenterology. Amsterdam ; Boston: Academic Press; 2004. 1684–700 p.
- [18]. Lowe JS, Anderson PG. Chapter 14 – Endocrine System. Stevens & Lowe's Human Histology (Fourth Edition). Philadelphia: Mosby; 2015. p. 263–85.
- [19]. Marchal G, Vernet M, Roustan J, Henry G. Papillomatose biliaire cancerisée

avec atteinte de l'ampoule de Vater et du canal de Wirsung. *J Chir* 1974;107:555-78.

- [20]. Morohoshi T, Kanda M, Asanuma K, Kloppel G. Intraductal papillary neoplasms of the pancreas. *Cancer* 1989;64:1329-35
- [21]. Furukawa T, Takahashi T, Kobari M, Matsuno S. The mucus-hypersecreting tumor of the pancreas. Development and extension visualized by three-dimensional computerized mapping. *Cancer* 1992;70:1505-13
- [22]. Kuroda A. Historical views on "so-called" mucin producing tumor of the pancreas reappraisal of histological classification of the Japan Pancreas Society. *J Biliary Tract and Pancreas* 1997;18: 615-8
- [23]. Rickaert F, Cremer M, Deviere J et al. Intraductal mucin-hypersecreting neoplasms of the pancreas. A clinicopathologic study of eight patients. *Gastroenterology* 1991;101:512-9
- [24]. Yamada M, Kozuka S, Yamao K, Nakazawa S, Naitoh Y, Tsukamoto Y. Mucinproducing tumor of the pancreas. *Cancer* 1991;68:159-68
- [25]. Furukawa T, Naitoh Y, Tsukamoto Y et al. New technique using intraductal ultrasonography for the diagnosis of diseases of the pancreatobiliary system. *J Ultrasound Med* 1992;11:607-12
- [26]. Halphen M, Hoang C, Hautefeuille P et al. Tumeurs intracanalaires primitives multiples du canal de Wirsung : démonstration d'une filiation entre tumeurs bénignes et malignes. *Gastroenterol Clin Biol* 1988;12:163-8
- [27]. Morohoshi T, Kanda M, Asanuma K, Kloppel G. Intraductal papillary neoplasms of the pancreas. A clinicopathologic study of six patients. *Cancer* 1989;64:1329-35
- [28]. Kloppel G, Solcia E, Longneker D, Capella C, Sobin L. Histological typing of

- tumor of the exocrine pancreas. World Health Organisation. International histological classification of tumors. 2nd ed. Springer, édit., Berlin, 1996
- [29]. Bournet B., Buscail L., Escourrou J. Tumeur intracanalair papillaire mucineuse du pancréas. EMC (Elsevier SAS, Paris), Hépatologie, 7-106-A-18, 2006.
- [30]. Agostini S, Choux R, Payan MJ, Sastre B, Sahel J, Clément JP. Mucinous pancreatic duct ectasia in the body of the pancreas. *Radiology* 1989;170:815-6.
- [31]. Tian FZ, Myles J, Howard JM. Mucinous pancreatic ductal ectasia of latent malignancy: an emerging clinicopathologic entity. *Surgery* 1992;111:109-13.
- [32]. Barbe L, Ponsot P, Vilgrain V et al. Tumeurs intracanalaires papillaires mucineuses pancréatiques. Aspects cliniques et morphologiques chez 30 patients. *Gastroenterol Clin Biol* 1997;21:278-86.
- [33]. Itho S, Ishiguchi T, Ishigaki T, Sakuma S, Maruyama K, Senda K. Mucin-producing pancreatic tumor: CT findings and histopathologic correlation. *Radiology* 1992;183:81-86
- [34]. Procacci C, Graziani R, Bicego E, et al. Intraductal mucin-producing tumors of the pancreas: imaging findings. *Radiology* 1996;198:249-57.
- [35]. Procacci C, Megibow A, Carbognin G et al. Intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas: a pictorial essay. *RadioGraphics* 1999;19:1447-63
- [36]. Azar C, Van de Stadt J, Rickaert F et al. Intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas. Clinical and therapeutic issues in 32 patients. *Gut* 1996;39:457-64
- [37]. Agostini S, Choux R, Payan MJ, Sastre B, Sahel J, Clément JP. Mucinous pancreatic duct ectasia in the body of the pancreas. *Radiology* 1989;170:815-6

- [38]. Prasad SR, Sahani D, Nasser S, Farrell J, Fernandez-del Castillo C, Hahn PF, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. *Abdom Imaging* 2003;28:357-65.
- [39]. Obara T, Saitoh Y, Maguchi H, Yokota K, Okamura K, Namiki M. Papillary adenoma of the pancreas with excessive mucin secretion. *Pancreas* 1992;7:114-7.
- [40]. Cellier C, Cuillerier E, Palazzo L, Rickaert F, Flejou JF, Napoleon B, et al. Intraductal papillary and mucinous tumors of the pancreas: accuracy of preoperative computed tomography, endoscopicretrograde pancreatography and endoscopic ultrasonography, and long-term outcome in a large surgical series. *Gastrointest Endosc* 1998;47: 42-9.
- [41]. Sugiyama M, Atomi Y, Kuroda A. Two types of mucin-producing cystic tumors of the pancreas: diagnosis and treatment. *Surgery* 1997;122:617-25
- [42]. Yamaguchi K, Ogawa Y, Chijiwa K, Tanaka M. Mucin-hypersecreting tumors of the pancreas: assessing the grade of malignancy preoperatively. *Am J Surg* 1996;171:427-31.
- [43]. Sugiyama M, Atomi Y. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: imaging studies and treatment strategies. *Ann Surg* 1998;228:685-91
- [44]. Palazzo L, Hammel L, Cellier C, Ruszniewski P. Les tumeurs kystiques du pancréas. *Acta Endoscopica* 1999;29:418-22.
- [45]. Taki T, Goto H, Naitoh Y, Hirooka Y, Furukawa T, Hayakawa T. Diagnosis of mucin producing tumor of the pancreas with an intraductal ultrasonographic system. *J Ultrasound Med* 1997;16:1-6
- [46]. Uehara H, Nakaizumi A, Iishi H, et al. Cytologic examination of pancreatic juice for differential diagnosis of benign and malignant mucin-producing tumors

of the pancreas. *Cancer* 1994;74:826– 33.

- [47]. Onaya H, Itai Y, Niitsu M, Chiba T, Michishita N, Saida Y. Ductectatic mucinous cystic neoplasms of the pancreas: evaluation with MR cholangiopancreatography. *AJR* 1998;171:171–7.
- [48]. Usuki N, Okabe Y, Miyamoto T. Intraductal mucin-producing tumor of the pancreas: diagnosis by MR cholangiopancreatography. *J Comput Assist Tomogr* 1998;22:875–9
- [49]. Sugiyama M, Atomi Y, Hachiya J. Intraductal papillary tumors of the pancreas: evaluation with magnetic resonance cholangiopancreatography. *Am J Gastroenterol* 1998;93:156–9
- [50]. Koito K, Namieno T, Ichimura T et al. Mucin-producing pancreatic tumors: comparison of MR cholangiopancreatography with endoscopic retrograde cholangiopancreatography. *Radiology* 1998;208:231–7
- [51]. Fukukura Y, Fujiyoshi F, Sasaki M et al. HASTE MR cholangiopancreatography in the evaluation of intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:301–5
- [52]. Karasawa E, Goldberg HI, Moss AA, Federle MP, London SS. CT pancreatogram in carcinoma of the pancreas and chronic pancreatitis. *Radiology* 1983;148:489–93
- [53]. Ohta T, Nagakawa T, Akiyama T et al. The “duct-ectatic” variant of mucinous cystic neoplasm of the pancreas: clinical and radiologic studies of seven cases. *Am J Gastroenterol* 1992;87:300–4.
- [54]. Tian FZ, Myles J, Howard JM. Mucinous pancreatic ductal ectasia of latent malignancy: an emerging clinicopathologic entity. *Surgery* 1992;111:109–13.
- [55]. Lichtenstein DR, Carr-Locke DL. Mucinsecreting tumors of the pancreas.

Gastrointest Endosc Clin N Am 1995;5:237– 58.

- [56]. Itai Y, Kokubo T, Atomi Y, Kuroda A, Haraguchi Y, Terano A. Mucin-hypersecreting carcinoma of the pancreas. *Radiology* 1987;165:51–5
- [57]. Warshaw AL, Compton CC, Lewandrowski K, Cardenosa G, Mueller PR. Cystic tumors of the pancreas. New clinical, radiologic, and pathologic observations in 67 patients. *Ann Surg* 1990;212:432–43; discussion 444–5
- [58]. Palazzo L, Hammel L, Cellier C, Ruszniewski P. Les tumeurs kystiques du pancréas. *Acta Endoscopica* 1999;29 418–22
- [59]. Paye F, Sauvanet A, Terris B, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: pancreatic resections guided by preoperative morphological assesement intra operative frozen section examination. *Surgery* 2000;127:536–44
- [60]. Paye F, Sauvanet A, Ponsot P, Belghiti J. Tumeurs intra-canalaires papillaires mucineuses du pancréas : diagnostic, traitement et pronostic. *Ann Chir* 1999; 53:598 604.
- [61]. D.V. Sahani et Al, cystic pancreatic lésions: a simple imaging based classification system for guiding management, *Radiographics* 2005;25(6)