

Tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses dégénérées du pancréas : à propos de trois cas

Wael Rebai, Rachid Ksantini, Amin Makni, Faouzi Chebbi, Ousasma Baraket, Fathia Ben Hariz*, Sofiene Ayadi, Amine Daghfous, Fadhel Fteriche, Haykel Bedioui, Mohamed Jouini, Montasser Kacem, Zoubeir Ben Safta

Service de chirurgie générale 'A' Hôpital la Rabta, Tunis. Tunisie
* Service de gastroentérologie 'B' Hôpital la Rabta, Tunis. Tunisie
Université Tunis El Manar

W. Rebai, R. Ksantini, A. Makni, F. Chebbi, O. Baraket, F. Ben Hariz, S. Ayadi, A. Daghfous, F. Fteriche, H. Bedioui, M. Jouini, M. Kacem, Z. Ben Safta	W. Rebai, R. Ksantini, A. Makni, F. Chebbi, O. Baraket, F. Ben Hariz, S. Ayadi, A. Daghfous, F. Fteriche, H. Bedioui, M. Jouini, M. Kacem, Z. Ben Safta
Tumeurs intracanalaires papillaires et mucineuses dégénérées du pancréas : à propos de trois cas	Malignant intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas. A three cases report
LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°03) : 298 - 301	LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°03) : 298 - 301

R É S U M É

Prérequis : Les tumeurs intra canalaire papillaires mucineuses pancréatiques sont rares et caractérisées par un risque de transformation maligne.

But : Préciser la présentation clinique des tumeurs intra canalaire papillaires mucineuses pancréatiques et les performances des différents examens d'imagerie pour déterminer leur nature bénigne ou maligne et réaliser leur bilan d'extension.

Observations : Nous rapportons trois observations de tumeurs intra canalaire papillaires mucineuses pancréatiques dégénérées. L'association de la tomographie assistée par ordinateur, la pancréato-IRM et la duodéno-scopie a permis de faire le diagnostic dans tous les cas. Une duodéno-pancréatectomie céphalique a été réalisée chez deux malades.

Conclusion : Les différentes techniques d'imagerie permettent une meilleure détection et analyse de la tumeur avec notamment l'évaluation des critères de dégénérescence. Le traitement de ces lésions est toujours chirurgical.

S U M M A R Y

Background : Intra ductal papillary mucinous tumors of pancreas are rare and are characterized by a risk of malignant transformation.

Aim: To clarify their clinical presentation and the performance of different imaging examinations to determine their benign or malignant and achieve their staging.

Cases: We report three cases of degenerate intra ductal papillary mucinous tumors of pancreas. The combination of CT, the pancreato-MRI and duodenoscopy has led to the diagnosis in all cases. A pancreaticoduodenectomy were performed in two cases.

Conclusion: The various imaging techniques allow better detection and analysis of the tumor including the evaluation criteria of degeneration. The treatment of these lesions is still surgery.

Mots-clés

Tumeur intra canalaire papillaire mucineuse ; Pancréas ; Adénocarcinome ; Traitement

Key-words

Intraductal papillary mucinous neoplasm; Pancreas; Adenocarcinoma; Treatment

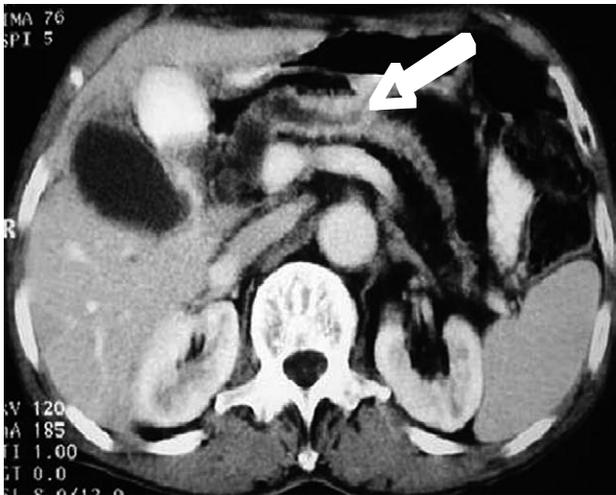
Les tumeurs kystiques du pancréas sont rares représentant moins de 5% de l'ensemble des tumeurs pancréatiques. La tumeur intra canalaire papillaire et mucineuse (TIPMP) est une dilatation kystique des canaux pancréatiques bordés par un épithélium unistratifié comportant des cellules mucipares [1]. Le mucus sécrété est à l'origine d'une obstruction canalaire. En raison de sa concrétion, il peut exister alors une dilatation du Wirsung. Ces tumeurs représentent un risque important de dégénérescence. Nous rapportons trois cas de TIPMP dégénérées.

OBSERVATIONS

Observation 1

Patient âgé de 71 ans, sans antécédents notables, était hospitalisé pour une diarrhée chronique associée à un amaigrissement de 7 kg en trois mois. L'examen clinique était normal, de même la biologie. L'examen des selles objectivait une stéatorrhée de 20 g/24 heures (trois fois la normale). En échographie, il existait une dilatation de la voie biliaire principale à 12 mm. La scanographie abdominale montrait la présence d'une masse de densité intermédiaire au niveau de la tête du pancréas, faisant saillie dans la lumière du deuxième duodénum. Le Wirsung était dilaté à 15 mm au niveau de la tête. La queue du pancréas était en involution graisseuse. On suspectait l'existence d'une fistule entre le canal de Wirsung et l'estomac (Fig. 1).

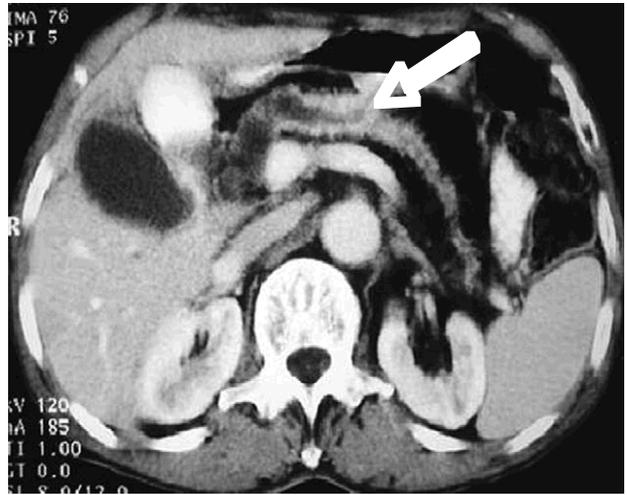
Figure 1 : TDM abdominale : ectasie du canal de Wirsung dans sa portion céphalique. Image compatible avec une fistule entre le canal de Wirsung et l'estomac.



La duodéoscopie montrait une papille hypertrophiée, avec un orifice ampullaire saillant, faisant sourdre du mucus épais. Le diagnostic de tumeur intracanalair papillaire et mucineuse du pancréas était ainsi évoqué. La pancréato-IRM mettait en évidence une ectasie du canal de Wirsung prédominante au niveau de la tête où il existait une dilatation des canaux secondaires. Au-delà le canal de Wirsung retrouvait un calibre

normal. Cet examen montrait également un trajet fistuleux entre le canal de Wirsung et l'estomac (Fig. 2). Sur les images de reconstruction, il existait une compression du cholédoque intrapancréatique par la tumeur avec dilatation d'amont. En peropératoire, on découvrait une tumeur de la tête du pancréas de 8 cm de diamètre adhérente à l'antrum gastrique, à la première anse jéjunale et au côlon transverse. La queue du pancréas était atrophique. La dissection de la tumeur mettait en évidence un trajet fistuleux de 2 mm avec le côlon transverse. Une duodéno pancréatectomie céphalique étendue au corps et à l'antrum gastrique était réalisée. La fistule colique était suturée après avivement des berges. La tranche de section pancréatique était saine à l'examen extemporané. Les suites opératoires étaient marquées par un abcès de paroi et un diabète nécessitant une insulinothérapie.

Figure 2 : Pancréato-IRM en séquence T2 : fistule entre le canal de Wirsung et l'estomac



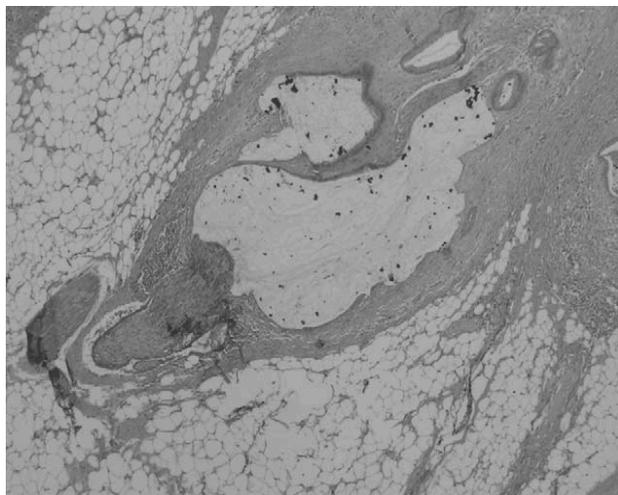
L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire trouvait une néoformation céphalique d'aspect solide et kystique multiloculaire. Le canal de Wirsung était dilaté à 15 mm à paroi épaissie et rigide. Il existait une fistule de 5 mm de diamètre au niveau de l'antrum, et deux fistules duodénales de 3 et 5 mm en aval de la papille. La papille était bourgeonnante et boursoufflée mesurant 2 cm de grand axe. L'examen histologique notait une prolifération tumorale maligne épithéliale avec des projections papillaires intraluminales ainsi que du mucus. Les trajets fistuleux duodénaux et gastriques étaient dégénérés. La fistule colique était inflammatoire sans signes de malignité. La tranche de section pancréatique était saine. Cet aspect anatomopathologique était celui d'une tumeur intracanalair papillaire et mucineuse dégénérée du pancréas. Le malade était vivant sans signe de récurrence avec 12 mois de recul.

Observation 2

Patient âgé de 80 ans, aux antécédents d'artérite des membres inférieurs sous vasodilatateurs, présentait depuis 3 ans des douleurs épigastriques intermittentes, aggravées depuis 3 mois. L'examen physique et le bilan biologique étaient sans

anomalies. La fibroscopie digestive haute montrait une compression extrinsèque du deuxième duodénum. L'échographie et la tomодensitométrie abdominales concluaient à une masse à double composante tissulaire et kystique de 5x6x7 cm aux dépens de la tête pancréatique, occupant la région ampullaire avec une probable communication avec le canal pancréatique principal. Cette masse refoulait vers le dehors le deuxième duodénum, sans l'envahir. La cholangio-pancréatographie par résonance magnétique montrait une tumeur à double composante solide et kystique de la tête pancréatique, communiquant avec le canal pancréatique principal, faisant évoquer le diagnostic de TIPMP. La duodénoscopie mettait en évidence un écoulement de mucus par la papille, confirmant ainsi le diagnostic. Les marqueurs tumoraux étaient négatifs. Cependant, la taille de cette tumeur et son aspect hétérogène étaient en faveur d'une dégénérescence. Une duodéno-pancréatectomie céphalique a été réalisée. L'ouverture de la pièce opératoire avait montré une formation multi kystique gorgée de mucus, dont l'étude histologique avait confirmé le diagnostic de TIPMP dégénérée stade T2N0M0, en montrant des canaux dilatés par l'accumulation de mucus avec la présence d'une prolifération tumorale maligne épithéliale d'architecture essentiellement papillaire (fig 3). Les limites de résection étaient saines. Les suites de l'intervention chirurgicale étaient simples. Le suivi est de 12 mois, ne montrant pas de récurrence locorégionale ou à distance.

Figure 3 : (HE x 25) Aspect histologique de canaux néoplasiques dilatés dont la lumière est remplie de mucus avec infiltration péri nerveuse



Observation 3

Patient âgé de 68 ans, aux antécédents de diabète et trouble du rythme, présentait depuis 1 an des douleurs épigastriques. L'examen clinique et le bilan biologique étaient sans anomalies. La fibroscopie digestive haute montrait des varices cardio-tubérositaires avec une image de compression extrinsèque au niveau du bulbe. La duodénoscopie latérale montrait une papille

hypertrophiée bombant dans la lumière duodénale. La tomодensitométrie montrait de multiples formations kystiques céphalo-isthmique et caudales renfermant des bourgeons endokystique avec une dilatation des canaux secondaires évoquant une TIPMP dans sa forme diffuse dégénérée localement avancée. La pancréato-IRM mettait en évidence une dilatation kystique des canaux secondaires contenant des bourgeons tissulaires endokystique. Le pancréas refoule le duodénum à droite et vers le bas et envahit la veine cave inférieure et les vaisseaux mésentériques supérieures avec une hypertension portale et thrombose de la veine splénique. Ces constatations contre indiquent la résection.

Une ponction biopsie de la masse sous contrôle scanographique a été réalisée. L'étude anatomopathologique montrait une prolifération tumorale maligne kystique dont le stroma contient des flaques de mucus confirmant le diagnostic de TIPMP dégénérée. Le patient a été proposé pour une chimiothérapie néo adjuvante mais l'évolution a été rapidement fatale avec un décès dans le mois qui suit.

DISCUSSION

Les Tumeurs Intra canales Papillaires et Mucineuses du Pancréas ont été rapportés au début des années 80 mais la maladie n'a réellement été décrite que depuis une quinzaine d'années. On a successivement parlé de maladie d'Itaï, d'ectasie canalaire mucineuse, de cystadénome mucineux avec ectasie canalaire, avant que l'OMS ne retienne en 1996 le terme de TIPMP [2]. Des douleurs abdominales évoluant de manière chronique étaient révélatrices de la maladie chez nos malades. Ce mode de révélation n'est observé que dans 20 % des cas dans la littérature [3]. Le diagnostic est habituellement suspecté devant des crises de pancréatite aiguë récidivantes, qui constituent le mode de révélation le plus fréquent d'une TIPMP [3]. Ailleurs on observe rarement un ictère, une diarrhée, un diabète ou une hémorragie [4].

Chez deux de nos malades la duodénoscopie latérale mettait en évidence un écoulement de mucus par la papille, réalisant un aspect typique de TIPMP. Ce pendant, la tomодensitométrie, l'échoendoscopie, et la CPRE permettent de suspecter le diagnostic dans respectivement 55, 78 et 92 % des cas. L'association de ces trois examens permet de suspecter le diagnostic de TIPMP dans 100 % des cas [5].

Le diagnostic de certitude de TIPMP est apporté par l'analyse histologique de la pièce d'exérèse chirurgicale.

Les TIPMP sont caractérisées par un risque de transformation carcinomateuse élevé [5].

Les facteurs prédictifs de malignité cliniques sont le diabète, l'ictère et l'altération de l'état général. Ceux radiologiques sont, l'atteinte du canal principal, une dilatation supérieure à 7 mm, une cavité kystique mesurée à plus de 30 mm et la présence de nodules tissulaires muraux [6,7]. Chez notre malade de l'observation N°1 la tumeur s'est fistulisée dans le colon et l'estomac. Cette fistulisation dans les organes de voisinage peut être expliquée par l'envahissement tumoral et l'hyperpression endocanalaire créée par le mucus [8]. Notre observation

souligne également que la présence de trajets fistuleux ne contre-indique pas l'exérèse.

Le traitement curatif est toujours chirurgical [9]. Tous les types de résection pancréatique peuvent être indiqués dans le traitement des TIPMP. L'étendue de résection reste un sujet de controverse : pour certains l'examen extemporané de la tranche de section pancréatique conditionne l'étendue pouvant amener à réaliser une pancréatectomie totale [9,10]. Pour d'autres le taux de dysplasie microscopique étant fréquent mais le risque de récurrence est faible préférant ainsi une chirurgie conservatrice [11,12].

Le pronostic de ces lésions est encore mal connu. La plupart des études montrent que les patients réséqués pour des lésions bénignes avaient un excellent pronostic [13,14].

Références

1. 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.
2. Bournet B, Buscail L, Escourrou J. Tumeur intracanalair papillaire mucineuse du pancréas EMC -Hépatologie 2006 : 7-106-A-18.
3. Bernard JP, Payan MJ. Tumeurs intra canalaïres papillaires mucineuses pancréatiques. *Gastroenterol Clin Biol* 1997; 21 : 274.
4. Paye F, Sauvanet A, Ponsot P, Belghiti J. Les tumeurs intracanalair papillaires mucineuses du pancréas. Diagnostic, traitement et pronostic. *Ann Chir* 1999; 53:598-604.
5. Vullierme MP, Giraud-Cohen M, Hammel P et al. Malignant Intraductal Papillary Mucinous Neoplasm of the Pancreas: In Situ versus Invasive Carcinoma surgical Resectability. *Radiology* 2007 ; 245:483-90.
6. Bernard P, Scoazec JY, Joubert M et al. Intraductal Papillary-Mucinous Tumors of the Pancreas: Predictive criteria of malignancy according to pathological examination of 53 cases. *Arch Surg* 2002; 137:1274-8.
7. Sugiyama M, Atomi Y. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. Imaging studies and treatment strategies. *Ann Surg* 1998; 228 :685- 91.
8. Cuillerier E, Cellier C, Palazzo L, et al. Tumeurs intracanalair papillaires mucineuses du pancréas existe-t-il des facteurs pré opératoires cliniques et biologiques prédictifs de dégénérescence? Résultats d'une série collective franco-belge. *Ann Chir* 1998; 52:215-22.
9. Traverso LW, Peralta EA, Ryan JA Jr, Kozarek RA. Intraductal neoplasms of the pancreas. *Am J Surg* 1998; 175:426-32.
10. Rivera JA, Fernandez-del Castillo C, Pins M et al. Pancreatic mucinous ductal ectasia and intraductal papillary neoplasms. A single malignant clinicopathologic entity. *Ann Surg* 1997; 225:637-44.
11. Van de Stadt J, Closset J, Gelin M. Intraductal papillary mucinous tumors (IPMT). *Ann Surg* 1999 ;230:828-9.
12. 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.
13. Falconi M, Salvia R, Bassi C, Zamboni G, Talamini G, Pederzoli P. Clinicopathological features and treatment of intraductal papillary mucinous tumour of the pancreas. *Br J Surg* 2001;88:376-81.
14. Siech M, Tripp K, Schmidt-Rohlfing B, Mattfeldt T, Görich J, Beger HG. Intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas. *Am J Surg* 1999 ;177:117-20.
15. Maire F, Hammel P, Terris B, et al. Prognosis of malignant intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas after surgical resection. Comparison with pancreatic ductal adenocarcinoma. *Gut* 2002 ; 51:717-22.

CONCLUSION

Les TIPMP sont des tumeurs kystiques à présentation clinique polymorphe. Les différentes techniques d'imagerie permettent une meilleure détection et analyse de la tumeur avec notamment l'évaluation des critères de dégénérescence. Le traitement de ces lésions est toujours chirurgical. Le problème majeur est l'étendue de la résection pancréatique. L'examen extemporané des tranches de section permet de guider l'exérèse.