

TNE pancréatique et VHL**Commenté par Louis de Mestier - Hôpital Beaujon - Clichy**

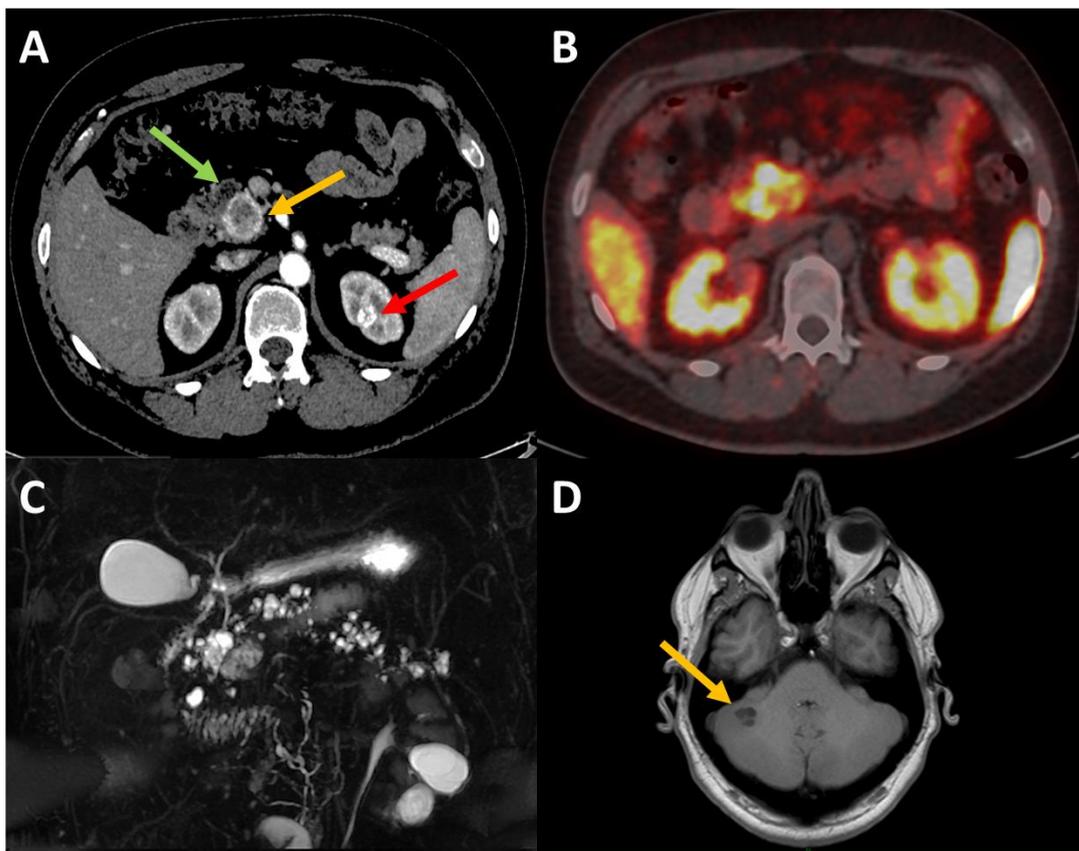
Un homme de 39 ans sans antécédent personnel particulier est adressé en consultation pour découverte fortuite d'une tumeur du crochet pancréatique, sur un scanner réalisé pour douleurs abdominales a priori sans rapport. Son frère aîné a été opéré d'un cancer du rein et est suivi pour des « kystes pancréatiques », et son père avait été opéré d'une « tumeur du cervelet ».

Au scanner abdominal avec injection de produit de contraste (A), la tumeur pancréatique (flèche jaune) mesure 32 mm, est bien limitée et présente une hypervascularisation hétérogène. Elle s'associe à des lésions kystiques (flèche verte) et à deux lésions solides d'allure cancéreuse du rein gauche associée à des kystes rénaux (flèche rouge).

Une ponction échocendo-guidée de la masse pancréatique montre une tumeur neuroendocrine de grade 2 (Ki-67 5%).

Le bilan est complété par une TEP/TDM au ^{68}Ga -DOTATOC (B) montrant une hyperfixation unique mais hétérogène de la lésion pancréatique.

Une pancréato-IRM est réalisée (C) et montre une polykystose pancréatique diffuse faite de kystes simples sans communication avec les canaux pancréatiques et d'un cystadénome séreux pancréatique (et permet de visualiser les kystes rénaux).



Devant l'association de TNE pancréatique, de multikystose pancréatique, de kystes et cancer rénaux chez ce patient, et de ses antécédents familiaux, une recherche oncogénétique permet l'identification d'un variant pathogène de l'exon 3 du gène *VHL*. Le bilan est complété par une IRM cérébrale (D) montrant un hémangioblastome cérébelleux droit de 10 mm (flèche), une IRM médullaire montrant un hémangioblastome C5-C6 de 6 mm et une consultation ophtalmologique sans particularité.

Du fait de la taille de sa TNE pancréatique (>30 mm) et du grade 2 histologique, une indication chirurgicale est retenue. Devant l'impossibilité technique de chirurgie limitée (proximité du canal pancréatique principal) et la nécessité de curage ganglionnaire, le patient est opéré par duodéno-pancréatectomie céphalique, avec des suites simples. L'analyse anatomo-pathologique montre une TNE pancréatique de 35 mm, G2 (Ki-67 5%), associée à 5 autres nodules tumoraux pancréatiques < 5 mm, et un ganglion métastatique sur 10. Le patient est vivant sans récurrence après 5 ans de recul.

Chez un patient ayant une TNE pancréatique, il est nécessaire d'évoquer une maladie de von Hippel-Lindau devant la présence d'autres atteintes cardinales (chez le patient ou ses apparentés) incluant un cancer du rein à cellules claires (les kystes du rein sont très fréquents), des hémangioblastomes du cervelet et/ou du névraxe, des hémangioblastomes rétiens, et des phéochromocytomes ou paragangliomes (d'autres atteintes plus rares sont possibles, comme des tumeurs du sac endolymphatique, des cystadénomes de l'épididyme ou du ligament rond) [1].

L'âge jeune et la multifocalité des TNE pancréatiques sont évocateurs. Les TNE pancréatiques sont très souvent associées à une multikystose pancréatique, parfois floride, constituée de kystes simples et/ou de cystadénomes séreux pancréatiques parfois pseudosolides, dont le potentiel de malignité est nul [2].

La prise en charge des TNE pancréatiques liées à la maladie de VHL repose sur la chirurgie pour limiter le risque de métastases à distance, très rarement synchrones. Le pronostic des TNE pancréatiques liées à la maladie de VHL est meilleur que dans les formes sporadiques. Une chirurgie doit être discutée en cas de taille tumorale ≥ 30 mm (voire ≥ 20 mm dans la tête du pancréas si énucléable) ou augmentant dans le temps, ou de symptômes pancréatiques spécifiques néanmoins rares [1,3].

Les petites TNE pancréatiques souvent associées peuvent être laissées en place avec un risque limité de progression ultérieure et dans une stratégie d'épargne du parenchyme pancréatique ; elles peuvent alors être surveillées tous les 1-2 ans préférentiellement par IRM pancréatique.

Références :

1. Laks S, von Leeuwaarde R, Patel D, Keutgen XM, Hammel P, Nilubol N, et al. Management recommendations for pancreatic manifestations of von Hippel-Lindau disease. *Cancer*. 2022 Feb;128(3):435-46.
2. Hammel PR, Vilgrain V, Terris B, Penfornis A, Sauvanet A, Correas J-M, et al. Pancreatic involvement in von Hippel-Lindau disease. *Gastroenterology*. 2000 Oct;119(4):1087-95.
3. de Mestier L, Gaujoux S, Cros J, Hentic O, Vullierme M-P, Couvelard A, et al. Long-term Prognosis of Resected Pancreatic Neuroendocrine Tumors in von Hippel-Lindau Disease Is Favorable and Not Influenced by Small Tumors Left in Place. *Ann Surg*. 2015;262:384-8.