

# RETNINGSLINJER FOR UTREDNING, BEHANDLING OG KONTROLL AV CYSTISKE PANKREASLESJONER

Norsk Gastrointestinal Cancer Gruppe – HPB 31. januar 2019

## BAKGRUNN

Cystiske pankreaslesjoner er ofte et tilfeldig funn ved utredning av ulike symptomer eller sykdommer. Tilstanden oppdages i økende grad som et resultat av økt bruk av og bedre bildediagnostikk. Prevalensen angis til 2 % ved bruk av CT og opp til 15 % ved bruk av MR<sup>1-3</sup>. Prevalensen øker med alderen. En studie av 2803 konsekutive pasienter som fikk utført MR abdomen som ledd i screening viste cystiske pankreaslesjoner hos 2.4 % av pasientene; 0.23% i alderen 18-39 år, 1.3% i alderen 40-49 år, 2.6% i alderen 50-59 år, 3.6% i alderen 60-69 år, og 10.6% i alderen 70-79 år<sup>2</sup>. Prevalensen av cyster > 2 cm i diameter er imidlertid meget lav<sup>4</sup>. Noen cystiske lesjoner er maligne eller har et malignitetspotensiale. Indikasjon for kirurgisk behandling er begrenset til symptomatiske lesjoner, maligne lesjoner eller lesjoner med malignitetspotensiale<sup>5-7</sup>. Gjeldende retningslinjer er basert på at cystene kan klassifiseres ut fra preoperative undersøkelser. Bildediagnostikk gir korrekt diagnose i 40-95 % ved MR/MRCP og 40-81 % ved CT<sup>6</sup>. Fordi > 25 % av lesjonene ikke sikkert kan klassifiseres, foreligger en risiko for underbehandling, dvs. risiko for ikke å operere en malign eller premalign lesjon. På den annen side foreligger også risiko for overbehandling, dvs. operasjon av asymptomatiske cyster uten eller med lavt malignitetspotensiale.

## KLASSIFISERING AV CYSTISKE PANKREASLESJONER

Pankreascyster inndeles etter WHO-klassifikasjon (2010) (Tabell 1)<sup>8</sup>. Diagnostikken tar sikte på å klassifisere lesjonene i én av fire grupper (Figur 1):

- Pseudocyste
- Cystisk lesjon uten malignitetspotensiale (serøst cystisk neoplasme SCN)
- Cystisk lesjon med malignitetspotensiale (mucinøst cystisk neoplasme MCN, intraduktal papillær mucinøs neoplasi IPMN, solid pseudopapillært neoplasme SPN)
- Maligne cystiske lesjoner

**Pseudocyste:** Oftest gjennomgått akutt pankreatitt i sykehistorien. Velavgrenset cyste uten septa eller kontrastladende knuter og innholdet er oftast anekkoisk. Fravær av epitelbekledning. Ofte kommunikasjon med hovedgangen, men fremstilles sjeldent på bildediagnostikk. Behandling aktuelt ved symptomer (endoskopisk eller perkutan drenasje).

**Serøst cystisk neoplasme (SCN):** Hyppigst hos kvinner (3:1) (gjelder mikrocystisk subgruppe). Alder ved diagnose 50-70 år. Halvparten lokalisert i caput/uncinatus, halvparten i corpus/cauda. Sentralt arr med kalk er patognomonisk, men forekommer hos bare 15-30 %. Oftest mikrocystisk i bikubemønster, men kan forekomme som unilokulær cyste (oligo-makrocystisk variant). Tilfeller rapportert i litteraturen som ”maligne” SCN har ikke oppfylt WHO kriteriene for SCN. Risiko for malignitetsutvikling av SCN anses som neglisjerbar.

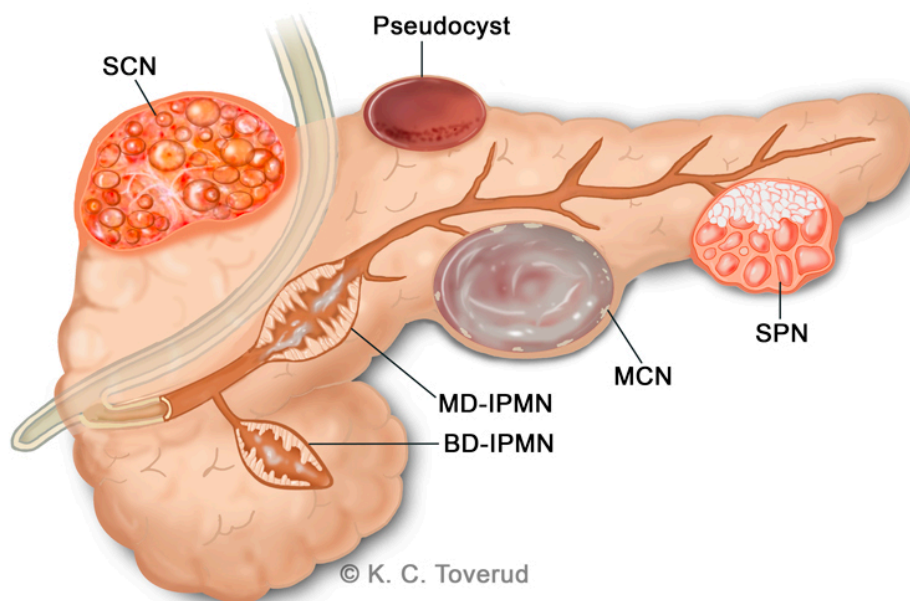
**Mucinøst cystisk neoplasme (MCN):** Hyppigst hos kvinner (95 %). Alder ved diagnose 40-50 år. Lokalisert i corpus/cauda (95 %) med ovarialt stroma. Multilokulære, ev. unilokulære med tykt mucinøst innhold og tykk fibrøs kapsel som kan være kalsifisert, ev. kalsifisering i septa (eggskallforkalkninger). Murale knuter kan forekomme. Ingen kommunikasjon til gangsystemet. Histologisk kan foreligge lavgradig dysplasi, høygradig dysplasi (carcinoma in situ) eller invasivt karsinom. Malignitetspotensiale.

<b>Epitelial neoplasi</b>	<b>Epitelial non-neoplastisk</b>
Intraduktal papillær mucinøs neoplasi	Lymfoepitelial cyste
Mucinøst cystisk neoplasme	Mucinøs non-neoplastisk cyste
Serøst cystisk neoplasme (mikro-/oligo-/makrocystisk)	Enterogen cyste
VHL assosiert serøst cystadenom	Periampullær duodenalveggscyste
Serøst cystadenokarsinom	Retensjonscyste
Cystisk nevroendokrin tumor G1+G2	Endometriecyste
Acinærcele cystadenom	Kongenital cyste
Cystisk acinærcelekarsinom	
Solid pseudopapillært neoplasme	
Aksessorisk milt-epidermoid cyste	
Cystisk hamartom	
Cystisk teratom (dermoid cyste)	
Cystisk duktalt adenokarsinom	
Cystisk pankreatoblastom	
Cystisk metastatisk epitelial neoplasi	
<b>Non-epitelial neoplasi</b>	<b>Non-epitelial non-neoplastisk</b>
Benign non-epitelial neoplasme (f.eks. lymfangiom)	Pseudocyste assosiert med pankreatitt
Malign non-epitelial neoplasme (f.eks. sarkom)	Parasittcyste

**Tabell 1 : WHO klassifikasjon av cystiske pankreaslesjoner**

**Intraduktal papillær mucinøs neoplasi (IPMN):** Lik kjønnsfordeling. Alder ved diagnose 50-70 år. Inndeles i hovedgangs-IPMN og sidegangs-IPMN, men en liten andel er av blandet type (mixed type IPMN). Histologisk kan foreligge lavgradig dysplasi, høygradig dysplasi (carcinoma in situ) eller invasivt karsinom. Hovedgangs-IPMN er karakterisert av segmental eller diffus dilatert hovedgang > 5 mm, uten annen forklaring. Fra litteraturen er det kjent at påvisning av kommunikasjon mellom cystisk pankreaslesjon og hovedgang nærmest er patognomonisk for sidegangs-IPMN. Det foreligger imidlertid usikker dokumentasjon på betydningen av å identifisere gangkommunikasjon for lesjoner < 1 cm i diameter. En annen usikkerhetsfaktor er at moderne MR er i stand til å vise tynne gangkommunikasjoner som ikke var synlig tidligere. Malignitetspotensialet er høyt ved hovedgangs-IPMN og IPMN av blandet type. Ved sidegangs-IPMN vurderes malignitetspotensialet på grunnlag av definerte risikofaktorer (jf. s. 7).

**Solid pseudopapillært neoplasme (SPN):** Hyppigst hos yngre kvinner. Som regel stor ved diagnose og beliggende i cauda. Malignitetspotensiale.



**Figur 1 : Cystiske pankreaslesjoner** (pseudocyste, SCN: serøst cystisk neoplasme, MCN: mucinøst cystisk neoplasme, SPN: solid pseudopapillært neoplasme, MD-IPMN: hovedgangs (*main duct*) intraduktal papillær mucinøs neoplasi, BD-IPMN: sidegangs (*branch duct*) intraduktal papillær mucinøs neoplasi)

## UTREDNING OG DIAGNOSTIKK

Alle cystiske pankreaslesjoner som ikke sikkert kan klassifiseres som en post-pankreatitt pseudocyste bør søkes avklart i forhold til diagnose i følge WHO-klassifikasjon (Tabell 1)<sup>8</sup>. Omfanget av utredningen er avhengig av ev. behandlingmessige konsekvenser. Hvis pasientens alder, allmenntilstand, komorbiditet eller egne preferanser gjør pankreaskirurgi uaktuelt, bør det gjenspeiles i utredning og oppfølging.

### Sykehistorie og klinikk:

- Avklare ev. tidligere pankreatitt. Gjennomgang av tidligere bildediagnostikk vil kunne skille ut en andel av pasientene med post-pankreatitt pseudocyste og avklare ev. vekst av neoplastiske cyster.
- Avklare om det foreligger symptomgivende cyste. Sentrale magesmerter, vekttap, pankreatitt, ikterus, rygg smerter og/eller palpabel lesjon kan skyldes en pankreascyste. Pankreascyster er imidlertid oftest et tilfeldig funn og uspesifikke abdominalsymptomer har gjerne en annen forklaring. Man skal derfor være forsiktig med å tilskrive uspesifikke abdominalsymptomer til en pankreascyste.
- Pasientens alder og kjønn samt lokalisasjon av lesjonen i pankreas vil av og til kunne bidra til å avklare diagnose.
- Forhøyet S-CA19-9 ved IPMN kan indikere høygradig dysplasi/malign transformasjon, men må vurderes opp mot radiologiske funn.

### Radiologi:

Både CT pancreas og MR pancreas/MRCP med kontrast kan benyttes for karakteristikk av cystiske pankreaslesjoner. MR har høyere sensitivitet enn CT til å påvise kommunikasjon med pankreasgangen, murale noduli og septa. Hvis CT foreligger, men diagnose ikke er avklart, anbefales MR pancreas med intravenøst kontrastmiddel. MR vil blant annet kunne vise gangkommunikasjon som indikerer sidegangs-IPMN. Dette ansees godt dokumentert for lesjoner > 1 cm, men funnet har mer usikker betydning for små lesjoner. Under oppfølgingen vil MR pancreas uten kontrastmiddel oftest være adekvat for å kartlegge ev. vekst og utvikling av intramurale noduli. MR pancreas uten kontrast bør inkludere:

- MRCP med minst en tynnsnitts-serie gjennom pancreas (og helst også minst en tykksnitts-serie).
- Diffusjonsserie.

- T1 motsatt fase/i fase og T1 uten/med fettsuppresjon (FS), ev. som Dixon-sekvens.
- T2 eller T2 FS.
- Snitt-tykkelse helst ikke > 3 mm, det kan være nødvendig med litt tykkere snitt på diffusjonsopptak for å få god nok bildekvalitet.

#### Følgende funn på CT og/eller MR er av interesse:

- Lokalisasjon: processus uncinatus, caput, collum, corpus, cauda. Multiple cyster?
- Størrelse: Enkeltmåling av cystens lengste diameter på enten aksiale eller koronale snitt. Vekst? Sammenlikne med tidligere bilder!
- Morfologi. Cyster < 1 cm er oftest vanskelig å karakterisere spesifikt, og cyster 1-3 cm er ofte vanskelig å avklare sikkert med mindre det foreligger kommunikasjon med hovedgangen i pankreas (sterk indikasjon på sidegangs-IPMN). Cyste > 3 cm kan beskrives som mikrocystisk, makrocystisk, unilokulær, oligolokulær eller multilokulær.
- Forkalkninger sentralt (SCN) eller perifert (MCN).
- Kontrastladende murale noduli.
- Kommunikasjon mellom cyste og hovedgangen.
- Hovedgangens beskaffenhet.
- Tentativ diagnose.

#### **Endoskopi:**

Endoskopisk ultralyd (EUS) ev. med kontrast og/eller med finnålsaspirasjon (FNA) og analyse av cystevæske for CEA/amylase, cytologi og ev. mucinfarging kan i noen tilfeller bidra til bedre klargjøring av malignitetspotensialet og om det foreligger en mucinøs eller ikke-mucinøs lesjon. FNA for cytologi bør tas fra områder med fortykket cystevegg eller solide komponenter i cysten. Risikoen for komplikasjoner ved EUS-FNA av cystiske pankreaslesjoner er ca 3 %, og oftest av mild karakter. Resultat av cystevæskeanalyse må alltid sammenholdes med funn på CT/MR og EUS. Det er ikke grunnlag for å anbefale EUS som rutinemetode i utredningen av cystiske pankreaslesjoner. EUS bør kun utføres hvis det antas å endre behandlingsstrategien (dvs kirurgisk behandling vs observasjon) som er lagt på grunnlag av ikke-invasive radiologiske undersøkelser.

Pankreatoskopi kan hos selekterte pasienter bidra til å vurdere lokalisasjon og utbredelse av sykdommen ved hovedgangs-IPMN og ev. skille hovedgangs-IPMN fra kronisk pankreatitt. Ev. endoskopi med sideoptikk uten pankreatoskopi mtp. mucin ut av papille ("fiskemunn").

## **TVERRFAGLIG MØTE OG POLIKLINISK VURDERING**

Følgende cyster bør vurderes på et tverrfaglig møte på institusjon som utfører pankreaskirurgi:

- Symptomgivende cyster
- Hovedgangs-IPMN
- IPMN av blandet type
- MCN/sidegangs-IPMN > 3 cm
- MCN/sidegangs-IPMN med absolutte og/eller relative operasjonsindikasjoner (jf. s 7)

Pasienter med cystiske pankreaslesjoner vurderes poliklinisk med vekt på:

- Gjennomgått pankreatitt? Symptomgivende cyste?
- Informasjon til pasienten om ev. usikkerhet vedrørende malignitetspotensialet.
- Motivasjon med tanke på observasjon vs kirurgisk behandling (eldre eller komorbide pasienter med moderat til høy risiko, unge pasienter i et ev. langvarig kontrollopplegg).
- Avklaring av operabilitet (komorbiditet, alder).
- Avklare videre kontrollopplegg ved observasjon. Det bør legges en tydelig plan for videre oppfølging, både med hensyn til tidsintervaller, når oppfølgingen ev. kan avsluttes og hva som ev. skal utløse ny henvisning til institusjon som utfører pankreaskirurgi. Det er ikke grunnlag for å anbefale radiologisk oppfølging av pasienter hvor det ikke får behandlingsmessige konsekvenser (dvs. pankreaskirurgi) hvis lesjonen skulle utvikle malignitetskarakteristika.

Poliklinisk vurdering og kontroll av pasienter med cystiske pankreaslesjoner skal som hovedregel foregå på pasienten sitt lokalsykehus. For cystiske pankreaslesjoner som skal kontrolleres videre, men likevel oppfyller kriteriene til at de skal være vurdert på et tverrfaglig møte på institusjon som utfører pankreaskirurgi (jf. ovenfor) gjelder følgende:

- Alle forutsettes initialt å være vurdert på et tverrfaglig møte.
- Ved videre observasjon kan kontroll med bildediagnostikk utføres på lokalsykehus.
- Rehenvising til tverrfaglig møte på institusjon som utfører pankreaskirurgi er bare påkrevd dersom det påvises endring på bildediagnostikk eller nytilkomne relevante symptomer.

## INDIKASJONER FOR KIRURGISK BEHANDLING VERSUS OBSERVASJON<sup>5,6</sup>

### Kirurgisk behandling:

1. SPN
2. MCN > 4 cm
3. MCN < 4 cm med symptomer eller murale noduli
4. IPMN

#### Absolutte operasjonsindikasjoner:

- cytologisk verifisert høygradig dysplasi eller cancer
- solid tumor
- okklusjonsikterus
- kontrastladende murale noduli  $\geq 5$  mm
- dilatert hovedgang  $\geq 10$  mm

#### Relative operasjonsindikasjoner:

- For sidegangs-IPMN: vekst  $\geq 5$  mm/år eller diameter  $\geq 4$  cm
- For hovedgangs-IPMN: dilatert gang 5-9.9 mm
- For begge entiteter: forhøyet CA 19-9, nyopptaget diabetes mellitus, akutt pankreatitt (forårsaket av IPMN), kontrastladende murale noduli < 5 mm

### Observasjon:

1. MCN < 4 cm uten symptomer eller murale noduli
2. Sidegangs-IPMN (og uavklart cystisk pankreaslesjon som kan være sidegangs-IPMN) uten absolutte eller relative operasjonsindikasjoner

### Oppfølging:

- < 2 cm: MR etter 1 år, hvis uendret størrelse intervall avhengig av størrelse:
  - < 1 cm: MR annethvert år
  - 1-2 cm: MR årlig, etter 3 år MR annethvert år
- 2 - 4 cm: MR etter 6 og 12 md., deretter årlig

Symptomer (jf. s. 4) bør føre til raskere MR kontroll. Ved relativ indikasjon for kirurgi ved sidegangs-IPMN og ved hovedgangs-IPMN hvor observasjon velges, anbefales MR og CA19-9 hver 6. md.. Kontrollene avsluttes hvis alder/komorbiditet gjør at pasienten ikke er aktuell for kirurgisk behandling.

### 3. SCN

SCN er en benign cystisk neoplasi. Størrelsen på diagnosetidspunktet gir i seg selv ikke indikasjon for kirurgisk behandling. Av og til vil diagnosen SCN være usikker. I de tilfeller hvor differensialdiagnosen er sidegangs-IPMN skal pasientene ha samme oppfølging som for sidegangs-IPMN. Ved tvil om eksakt diagnose (oligo- og/eller makrocystisk) kan EUS-FNA vurderes. Hvis diagnosen SCN er sikker bør kirurgi kun vurderes ved symptomer relatert til kompresjon på nærliggende organer (galleveier, magesekk, duodenum, vena porta).

**Oppfølging:** Pasienter med sikker SCN uten symptomer trenger ingen videre kontroll, og ev. radiologi utføres kun ved symptomer.

### 4. Øvrige cystiske pankreaslesjoner

Enkelte cystiske pankreaslesjoner kan være vanskelig å klassifisere, særlig de små. For cyster > 1 cm er kommunikasjon med hovedgangen en sterk indikator på sidegangs-IPMN, og lesjonen må følges som sidegangs-IPMN, men det er begrenset dokumentasjon i litteraturen på hva cystiske pankreaslesjoner < 1 cm representerer. Det er grunn til å være mer restriktiv med å fortsette kontrollene hos pasienter med stabile, asymptomatiske cystiske pankreaslesjoner < 1 cm etter 5 års oppfølging, spesielt hos eldre pasienter.

**Cystisk neuroendokrin tumor (PNET).** Mistanke vil ofte foreligge på CT, og diagnosen vil oftest bekreftes ved EUS-FNA. Kirurgisk behandling ved cystisk PNET > 2 cm.

Asymptomatisk cystisk PNET  $\leq$  2 cm kan ev. observeres, men skal vurderes på et tverrfaglig møte på institusjon med kompetanse på neuroendokrine svulster.

Sjeldne cystiske pankreaslesjoner som kan påvises er: lymfoepitelial cyste, acinær-celle cystadenom, dermoid cyste, lymfangiom, hemangiom og hydatid cyste. Ofte vil disse være vanskelig å gi en sikker diagnose i en preoperativ vurdering. Kirurgisk behandling kan være aktuelt hvis diagnosen er usikker.



## **KIRURGISK BEHANDLING**

- **SPN:** Pankreatoduodenektomi eller distal pankreasreseksjon; enukleasjon kan en sjelden gang vurderes. Aggressiv kirurgisk tilnærming også ved lokalavansert og metastatisk sykdom og ved residiv.
- **MCN:** Distal pankreasreseksjon med splenektomi (90-95 % lokalisert i corpus/cauda) ved mistanke om høygradig dysplasi eller invasiv cancer. Distal miltbevarende pankreasreseksjon, sentral pankreasreseksjon eller enukleasjon kan vurderes ved MCN uten mistanke om høygradig dysplasi eller invasiv cancer.
- **IPMN:** Pankreatoduodenektomi eller distal pankreasreseksjon med splenektomi. Frysesnitt av pankreasgangen. Ved IPMN er det akseptabelt med lett dysplasi i gjenstående gang, men ved grov dysplasi anbefales videre reseksjon. Ved IPMN med invasivt karsinom er det akseptabelt med lett dysplasi i gjenstående gang, ved grov dysplasi bør videre reseksjon vurderes, men må vurderes i hvert enkelt tilfelle, spesielt hvis total pankreatektomi må utføres. Ved hovedgangs IPMN bør total pankreatektomi unngås hvis mulig, men pasientene må forberedes på muligheten for at dette kan bli nødvendig. Beslutning vedrørende total pankreatektomi må ta hensyn til pasientens alder, komorbiditet og evne til oppfølging (compliance). Ved hovedgangs-IPMN og familiær pankreascancer bør total pankreatektomi sterkt vurderes. Ved multifokal sidegangs-IPMN antas hver cyste å ha sin egen biologi, og cystene skal vurderes enkeltvis. Total pankreatektomi kan derfor kun sjelden anbefales så sant ikke risikofaktorer foreligger i cyster i ulike deler av pankreas.

### **Kontrollopplegg etter kirurgi**

Pasienter som er operert for:

- SCN trenger ikke oppfølging.
- MCN med benign histologi trenger ikke oppfølging.
- MCN med malign histologi anbefales adjuvant kjemoterapi og samme oppfølging som pasienter operert for duktalt adenokarsinom, men det foreligger ingen godt dokumentert effekt av adjuvant kjemoterapi.
- IPMN med invasivt karsinom anbefales adjuvant kjemoterapi og samme oppfølging som pasienter operert for duktalt adenokarsinom.

- Hovedgangs-IPMN eller sidegangs-IPMN med høygradig dysplasi: MR hver 6 md. i 2 år, deretter årlig (obs konkomitant duktalt adenokarsinom). Kontrollene avsluttes hvis alder/komorbiditet gjør at pasienten ikke er aktuell for kirurgisk behandling.
- Sidegangs-IPMN med lavgradig dysplasi: Ved gjenværende sidegangs-IPMN i restpankreas utføres kontroller avhengig av størrelse. Hvis ingen gjenværende cyste i restpankreas utføres MR annethvert år (obs konkomitant duktalt adenokarsinom). Kontrollene avsluttes hvis alder/komorbiditet gjør at pasienten ikke er aktuell for kirurgisk behandling.
- SPN har lav residivrisiko og svært god prognose. Residivrisiko er angitt til 4.4 % etter median 50.5 md. etter primærkirurgi<sup>9</sup>. Årlig oppfølging med MR abdomen i 10 år anbefales.

### **Varighet av oppfølging ved observasjon og etter kirurgisk behandling**

Internasjonale retningslinjer for cystiske pankreaslesjoner anbefaler langtidsoppfølging ved IPMN og MCN<sup>5-7</sup>. Risiko for malignitet under observasjon av sidegangs-IPMN og MCN og risiko for konkomitant duktalt adenokarsinom etter reseksjon av IPMN tilsier langvarig radiologisk oppfølging. Dette vil i praksis si så lenge pasienten er aktuell for pankreasreseksjon hvis cysten skulle utvikle malignitetskarakteristika.

Et langvarig kontrollopplegg er kostnads- og ressurskrevende. Etter 5 års oppfølging bør det vurderes på nytt om pasientens alder og ev. komorbiditet fortsatt tillater pankreasreseksjon hvis cysten utvikler malignitetskarakteristika og om det anses hensiktsmessig med videre oppfølging. For pasienter > 75 år bør videre kontroller kun utføres etter en individuell vurdering som baserer seg på komorbiditet, forventet levetid, klinisk vurdering og samtale med pasienten.

## ICD-10

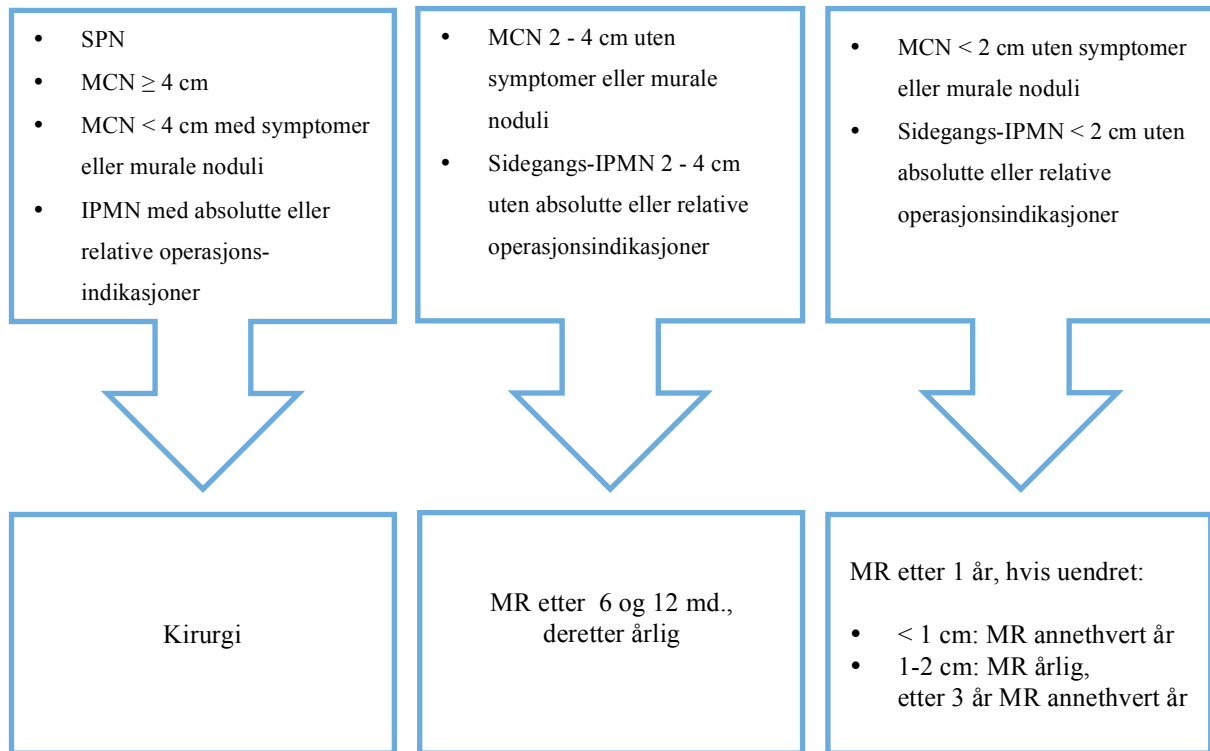
- K86.2 Cyste i bukspyttkjertel
- K86.3 Pseudocyste i bukspyttkjertel
- D13.6 Godartet svulst i bukspyttkjertel
- D01.7 Carcinoma in situ i andre spesifiserte fordøyelsesorganer
- C25.0 Ondartet svulst i caput pancreatis
- C25.1 Ondartet svulst i corpus pancreatis
- C25.2 Ondartet svulst i cauda pancreatic
- C25.4 Ondartet svulst i endokrin bukspyttkjertel
- C25.8 Ondartet overlappende svulst i pancreas

## REFERANSER

1. Ip IK, Morteale KJ, Prevedello LM, Khorasani R. Focal cystic pancreatic lesions: assessing variation in radiologists' management recommendations. *Radiology*. 2011;259(1):136-141.
2. de Jong K, Nio CY, Hermans JJ, et al. High prevalence of pancreatic cysts detected by screening magnetic resonance imaging examinations. *Clin. Gastroenterol. Hepatol*. 2010;8(9):806-811.
3. Lee KS, Sekhar A, Rofsky NM, Pedrosa I. Prevalence of incidental pancreatic cysts in the adult population on MR imaging. *Am. J. Gastroenterol*. 2010;105(9):2079-2084.
4. Scheiman JM, Hwang JH, Moayyedi P. American gastroenterological association technical review on the diagnosis and management of asymptomatic neoplastic pancreatic cysts. *Gastroenterology*. 2015;148(4):824-848 e822.
5. Elta GH, Enestvedt BK, Sauer BG, Lennon AM. ACG Clinical Guideline: Diagnosis and Management of Pancreatic Cysts. *Am. J. Gastroenterol*. 2018;113(4):464-479.
6. European Study Group on Cystic Tumours of the Pancreas. European evidence-based guidelines on pancreatic cystic neoplasms. *Gut*. 2018;67(5):789-804.
7. Tanaka M, Fernandez-Del Castillo C, Kamisawa T, et al. Revisions of international consensus Fukuoka guidelines for the management of IPMN of the pancreas. *Pancreatology*. 2017;17(5):738-753.
8. Bosman FT CF, Hruban RH, Theise ND. *WHO classification of tumours of the digestive system. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2010.*
9. Law JK, Ahmed A, Singh VK, et al. A systematic review of solid-pseudopapillary neoplasms: are these rare lesions? *Pancreas*. 2014;43(3):331-337.

## Appendix 1

### Anbefalinger for kirurgisk behandling eller observasjon ved IPMN, MCN og SPN



#### Operasjonsindikasjoner ved IPMN:

##### Absolutte

- Cytologisk verifisert høygradig dysplasi eller invasiv cancer
- Solid tumor
- Okklusjonsikterus
- Kontrastladende murale noduli  $\geq$  5 mm
- Dilatert hovedgang  $\geq$  10 mm

##### Relative

For sidegangs-IPMN:

- Vekst  $\geq$  5 mm/år
- Diameter  $\geq$  4 cm

For hovedgangs-IPMN:

- Dilatert gang 5-9.9 mm

For begge entiteter:

- Forhøyet CA 19-9
- Nyopdaget diabetes mellitus
- Akutt pankreatitt (forårsaket av IPMN)
- Kontrastladende murale noduli < 5 mm

## Appendix 2

### Oppfølging etter kirurgisk behandling av cystiske pankreaslesjoner

