

L'IMAGE DU MOIS

DÉCOUVERTE FORTUIE CONJOINTE D'UN PANCRÉAS ECTOPIQUE JÉJUNAL ET D'UN PANCRÉAS DIVISUM ORTHOTOPIQUE

DUMORTIER A (1), GILLARD RP (1)

RÉSUMÉ : Le pancréas ectopique (PE) et le pancréas divisum sont des anomalies anatomiques du pancréas bien connues. Bien que le pancréas divisum soit la malformation congénitale du pancréas la plus fréquente, le PE n'est pas une anomalie si rare. Il est défini comme la présence de tissu pancréatique en dehors du pancréas sans lien anatomique avec le pancréas orthotopique. Nous présentons le cas d'une patiente qui combine ces deux anomalies découvertes de façon fortuite lors d'une tomodensitométrie abdominale.

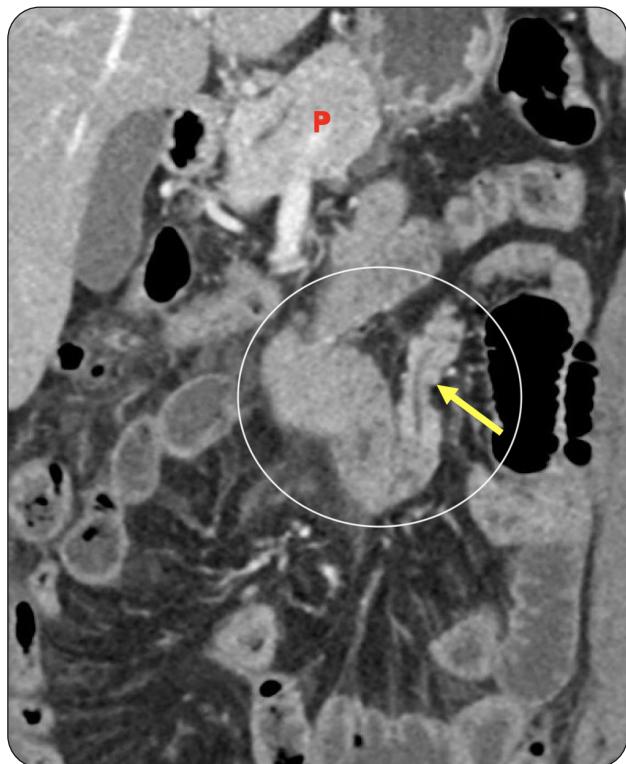
MOTS-CLÉS : Pancréas ectopique - Pancréas divisum - Tomodensitométrie

JOINT CHANCE DISCOVERY OF A JEJUNAL ECTOPIC PANCREAS AND A PANCREAS DIVISUM OF THE NATIVE PANCREAS

SUMMARY : Ectopic pancreas (EP) and pancreas divisum are well-known anatomical abnormalities of the pancreas. Although pancreas divisum is the most common birth defect of the pancreas, EP is not such a rare anomaly. It is defined as the presence of pancreatic tissue outside the pancreas with no anatomical connection to the orthotopic pancreas. We present the case of a patient who combined these two anomalies that were discovered by chance with an abdominal CT scan.

KEYWORDS : Ectopic pancreas - Pancreas divisum - CT scan

Figure 1. CT abdomen coupe coronale avec produit de contraste IV (phase portale)



Découverte fortuite d'une glande pancréatique ectopique (flèche jaune) accolée à la séreuse du jéjunum. Elle possède son propre système de conduits et se rehausse de manière similaire à la glande pancréatique orthotopique (P).

INTRODUCTION

Le pancréas ectopique (PE) et le pancréas divisum sont des anomalies anatomiques du pancréas bien connues et relativement fréquentes. Bien que le pancréas divisum soit la malformation congénitale du pancréas la plus souvent rencontrée, le PE n'est pas une anomalie si rare. Le premier cas de PE a été décrit en 1727, lorsque du tissu pancréatique a été identifié dans un diverticule de Meckel. Le plus souvent asymptomatique, le PE peut, néanmoins, entraîner des complications cliniques digestives ou des pathologies telles que rencontrées au sein du pancréas natif (pancréatite aiguë ou chronique, tumeurs). La détection de cette anomalie se fait généralement de manière fortuite lors d'exams radiologiques réalisés pour d'autres pathologies. Nous illustrons et présentons un cas de PE, découvert de manière fortuite lors d'un scanner abdominal, caractérisé par la présence d'une grande pancréatique au sein du jéjunum. De plus, un pancréas divisum est également mis en évidence lors de ce scanner.

CAS CLINIQUE

Une patiente de 54 ans est admise dans le service des urgences pour des douleurs abdominales aigües évoluant depuis 24 heures. Elle présente également un syndrome occlusif intestinal associé. La biologie montre un syndrome inflammatoire (CRP à 37 mg/L) et une lactémie de 2,2 mmol/L. Il n'y a pas de contexte

(1) Service d'Imagerie médicale, CHU Liège, Belgique.

alcool-o-tabagique. La tomodensitométrie (TDM) abdominale démontre une hernie interne avec une souffrance digestive caractérisée par un épaississement pariétal segmentaire grêle en regard de la hernie associé à une infiltration diffuse du mésentère ainsi qu'à un épanchement péritonéal de faible abondance. Elle met également en évidence un pancréas ectopique jéjunal (Figure 1) ainsi qu'un pancréas divisum orthotopique (Figure 2). La patiente est traitée chirurgicalement en urgence pour son occlusion grêle. Les suites opératoires sont simples avec une évolution favorable.

DISCUSSION

Le pancréas ectopique (PE) se définit par la présence de tissu glandulaire pancréatique normal au sein d'une région non dédiée, sans rapport anatomique avec la glande principale et qui possède son propre système de conduits et son propre approvisionnement vasculaire. Souvent de découverte fortuite lors d'examens complémentaires, son incidence est estimée entre 0,5 et 14 % sur les séries autopsiques (1). Les localisations habituelles sont l'estomac (25-47 %), le duodénum (12-36 %) et le jéjunum (15-35 %) (2). D'autres sites ont été décrits, mais sont exceptionnels (vésicule biliaire, hile splénique,

voie biliaire principale, œsophage, rate, mésentère, épiploon, diverticule de Meckel).

Embryologiquement, le pancréas naît de deux évaginations de l'épithélium endoblastique : les bourgeons pancréatiques ventral et dorsal. Le bourgeon ventral est double, un droit et un gauche. La migration du bourgeon ventral droit fusionne avec le bourgeon dorsal et donne le pancréas définitif. Le bourgeon ventral gauche s'atrophie rapidement et disparaît. La théorie la plus évoquée pour expliquer le PE est l'absence d'atrophie complète du bourgeon ventral gauche. Cependant d'autres théories sont également décrites : celle de la fragmentation de la glande pancréatique principale et celle de la pluri-potentialité évolutive des cellules épithéliales de la paroi du tube digestif, capables de se différencier en tissu pancréatique ectopique.

Microscopiquement, Heinrich (1909) et Gasper (1973) ont classifié le PE en quatre types histologiques : il peut être soit complet associant tissu exocrine et endocrine (Type 1), soit ne contenir que l'un de ces éléments, c'est-à-dire uniquement des canaux (Type 2), uniquement des acinis (Type 3) ou uniquement des îlots (Type 4) (2, 3). Selon un rapport de Nakao et coll. (4), les PE les plus souvent rencontrés sont de type 2 puis de type 1.

Macroscopiquement, on distingue deux formes différentes. La première est celle de la dystrophie kystique sur pancréas aberrant

Figure 2. CT abdomen coupe axiale avec produit de contraste IV (phase portale)



Mise en évidence du pancréas orthotopique avec une absence de fusion des canaux dorsal et ventral (pancréas divisum de type I). La flèche jaune montre le canal pancréatique principal drainant la plus grande partie du pancréas et qui s'abouche dans la papille accessoire. La flèche bleue montre le cholédoque qui s'abouche dans la papille principale.

(DKPA). Elle est située dans la paroi supéro-interne du 2^{ème} duodénum. Le diagnostic différentiel doit se réaliser entre les pseudo-kystes pancréatiques et les tumeurs primitives du duodénum (5). La seconde forme est celle du pancréas ectopique nodulaire (de topographie, le plus souvent gastrique), plus rare. Il s'agit d'une lésion sous-muqueuse, généralement de petite taille (< 3 cm) et d'aspect nodulaire. L'autre gastrique est le siège le plus fréquent et le diagnostic différentiel doit se réaliser avec une tumeur stromale gastro-intestinale (GIST) (parfois difficile), les léiomyomes, les tumeurs endocrines et les lymphomes gastriques (6). De manière exceptionnelle, il existe cependant des PE fonctionnels de même aspect macroscopique que le pancréas orthotopique au sein d'une région non dédiée, comme c'est le cas pour notre patiente chez qui du tissu glandulaire pancréatique normal est retrouvé au sein de la séreuse jéjunale.

Le PE est le plus souvent asymptomatique. Les complications les plus fréquentes sont causées par des obstructions mécaniques. Il peut néanmoins être sujet aux mêmes pathologies que le pancréas orthotopique (pancréatite aiguë, pancréatite chronique, tumeur) (7). Bien que De Castro Barbosa et coll. (8) aient suggéré que le PE était plus sujet aux transformations malignes que le pancréas anatomique, aucune étude n'a démontré de majoration du risque de malignité du PE. En ce qui concerne la pancréatite aiguë ou chronique du PE, il n'existe que très peu d'études démontrant un lien avec ces complications. Cependant, dans une étude (9), il a été montré que les PE ne contenant pas de conduits de drainage (Type 3 et 4) étaient plus susceptibles de développer une pancréatite que les autres.

La tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent détecter des PE nodulaires lorsque ceux-ci sont de taille significative. Les plus petites lésions ne sont pas décelées. Le diagnostic est évoqué devant une lésion sous-muqueuse d'aspect ovoïde dont le rehaussement est identique à celui du pancréas orthotopique pour les PE nodulaires de type 3 et dont le rehaussement est moindre et hétérogène pour ceux de type 2 (10). La TDM et l'IRM sont plus sensibles concernant la DKPA. Le diagnostic est évoqué devant un épaissement de la paroi duodénale, la présence de plusieurs kystes de petite taille dans la paroi digestive, une tuméfaction pancréatique céphalique et une sténose extrinsèque de la partie supérieure et interne de la portion D2 du duodénum. L'IRM permet, en outre, de détecter et de préciser l'épaissement pariétal ainsi que les lésions kystiques du duodénum en hypersignal T2.

Les séquences cholangiographiques montrent l'absence d'anomalies canalaires du pancréas orthotopique. Les techniques endoscopiques d'imagerie permettent également de confirmer le diagnostic (11) et de réaliser une biopsie de PE de localisation intrapariétale digestive haute si cela est jugé nécessaire. Bien que les caractéristiques morphologiques typiques du PE ne soient pas toujours présentes (11), celui-ci est le plus souvent observé en écho-endoscopie sous forme d'une masse sous-muqueuse avec typiquement une dépression centrale (12). En cas de PE symptomatique, une exérèse lésionnelle par endoscopie peut être considérée (13).

Dans ce cas clinique, de manière intéressante, la patiente était également porteuse d'un pancréas divisum. L'association d'un PE et d'un pancréas divisum peut être soit accidentelle, soit liée à une anomalie congénitale commune des canaux pancréatiques résultant d'une anomalie de fusion et de migration des bourgeons pancréatiques (14). À notre connaissance, très peu de cas de cette association ont été rapportés : un cas de DKPA associé à un pancréas divisum a été décrit en 2004 (14). La relation possible entre les deux anomalies n'est pas claire à l'heure actuelle.

CONCLUSION

Le PE est une entité rare, mais bien connue, tant cliniquement que radiologiquement. Les emplacements les plus courants du PE sont la couche sous-muqueuse de l'estomac, la partie proximale du duodénum et le jéjunum, mais le PE peut également être retrouvé de manière exceptionnelle à d'autres endroits. Le PE est généralement asymptomatique et diagnostiqué fortuitement. Le plus souvent, il est diagnostiqué à tort comme un GIST ou d'autres lésions sous-muqueuses gastriques en raison de la difficulté du diagnostic différentiel. Il existe une série de signes radiologiques permettant de faire le diagnostic, mais le plus fiable, dans le cas du PE nodulaire, est celui du rehaussement similaire au pancréas normal. La connaissance des différents emplacements et signes d'imagerie du PE est importante pour le radiologue afin de poser un diagnostic précis. Une fois le PE diagnostiqué, la résection endoscopique apparaît être un traitement efficace en cas de lésion symptomatique. Enfin, la relation possible entre un PE et un pancréas divisum n'est pas claire à l'heure actuelle.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alqahtani A, Aljohani E, Almadi F, et al. Heterotopic pancreatic tissue in the gastric antrum an incidental finding during bariatric surgery: a case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 2020;**67**:39-41.
2. Mickuniene R, Stundiene I, Jucaitis T, et al. A case of ectopic pancreas in the ileum presenting as obscure gastrointestinal bleeding and abdominal pain. *BMC Gastroenterol* 2019;**19**:57.
3. Trifan A, Tarcoceanu E, Danciu M, et al. Gastric heterotopic pancreas: an unusual case and review of the literature. *J Gastrointest Liver Dis* 2012;**21**:209-12.
4. Nakao T, Yanoh K, Itoh A. Aberrant pancreas in Japan. Review of the literature and report of 12 surgical cases. *Med J Osaka Univ* 1980;**30**:5763.
5. Desai GS, Phadke A, Kulkarni D. Cystic dystrophy of the duodenum due to heterotopic pancreas - A case report and review of literature. *J Clin Diagn Res* 2016;**10**:PD11-3.
6. Liu C, Yang F, Zhang W, et al. CT differentiation of gastric ectopic pancreas from gastric stromal tumor. *BMC Gastroenterol* 2021;**21**:52.
7. Dhruv S, Polavarapu A, Asuzu I, et al. Jejunal ectopic pancreas: a rare cause of small intestinal mass. *Cureus* 2021;**13**:e15409.
8. De Castro Barbosa JJ, Dockerty MB, Waugh JM. Pancreatic heterotopia; review of the literature and report of 41 authenticated surgical cases, of which 25 were clinically significant. *Surg Gynecol Obstet* 1946;**82**:527-42.
9. Chung JP, Lee SI, Kim KW, et al. Duodenal ectopic pancreas complicated by chronic pancreatitis and pseudocyst formation-case report. *J Korean Med Sci* 1994;**9**:351-6.
10. Subramanian M, Wee E, Desai V, et al. Clinics in diagnostic imaging. 158. Duodenal ectopic pancreas. *Singapore Med J* 2014;**55**:629-33.
11. Flores A, Papafragkakis C, Uberoi AS, et al. EUS of an atypical ectopic pancreas. *Endosc Ultrasound* 2018;**7**:216-7.
12. Wei R, Wang QB, Chen QH, et al. Upper gastrointestinal tract heterotopic pancreas: findings from CT and endoscopic imaging with histopathologic correlation. *Clin Imaging* 2011;**35**:353-9.
13. Zhou Y, Zhou S, Shi Y, et al. Endoscopic submucosal dissection for gastric ectopic pancreas: a single-center experience. *World J Surg Oncol* 2019;**17**:69.
14. Mizuta Y, Takeshima F, Yamao T, et al. Cyst formation of duodenal heterotopic pancreas accompanied by pancreas divisum. *Dig Dis Sci* 2004;**49**:1412-7.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Dumortier A, service d'Imagerie médicale, CHU Liège, Belgique.

Email : adumortier@chuliege.be