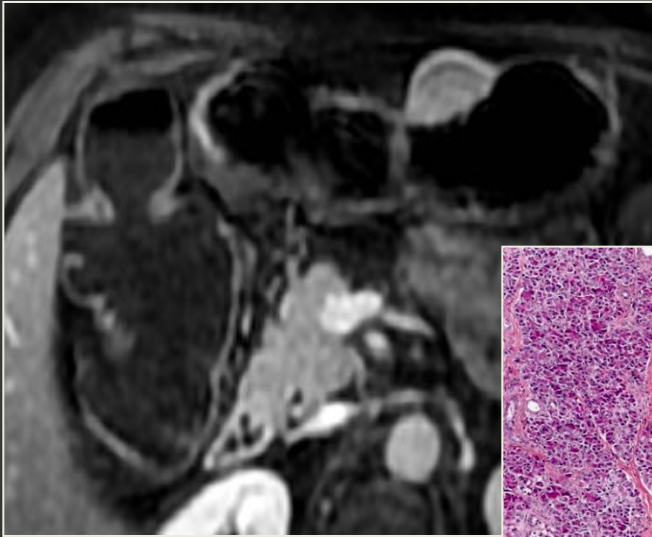
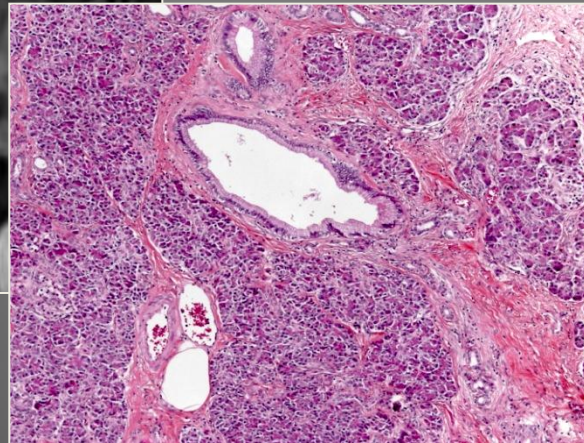


Imagerie des pancréas ectopiques



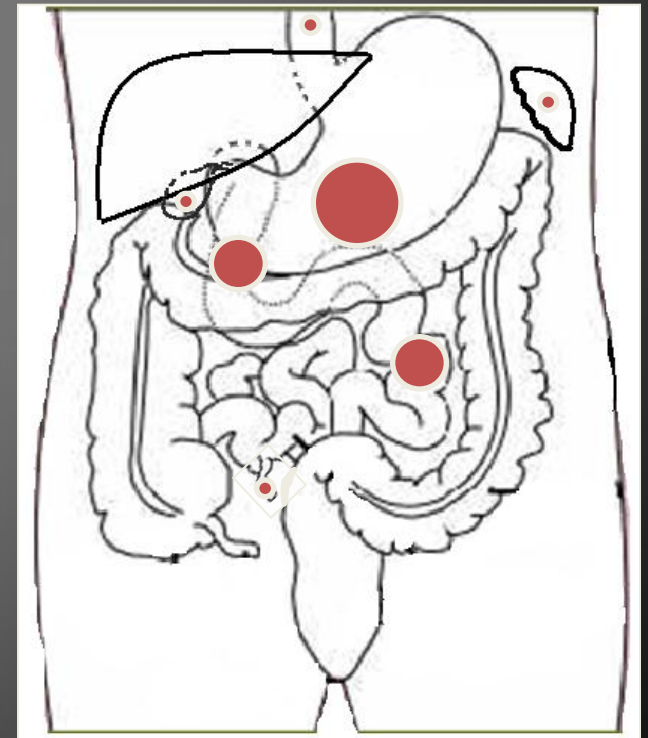
Aspect en imagerie, formes particulières, diagnostics différentiels



JFR 2011

Définition - Epidémiologie

- Tissu glandulaire pancréatique **sans rapport anatomique** avec la glande principale
- **Incidence** entre **1 et 14%** sur les séries autopsiques, mais souvent asymptomatiques
- **Localisations :**
 - Estomac (25-38%)
 - Duodénum (17-21%)
 - Jéjunum (15-21%)
 - Autres : Œsophage, vésicule, diverticule de Meckel, cholédoque, rate, méso

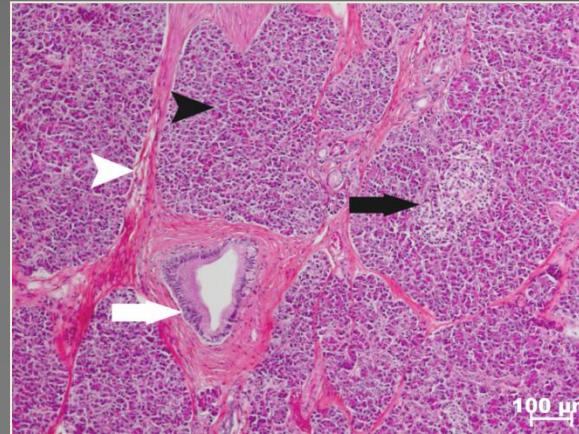


Histologie

- **Classification de Heinrich (1909)**
(modifiée par **Gaspar Fuentes**
en 1973) :

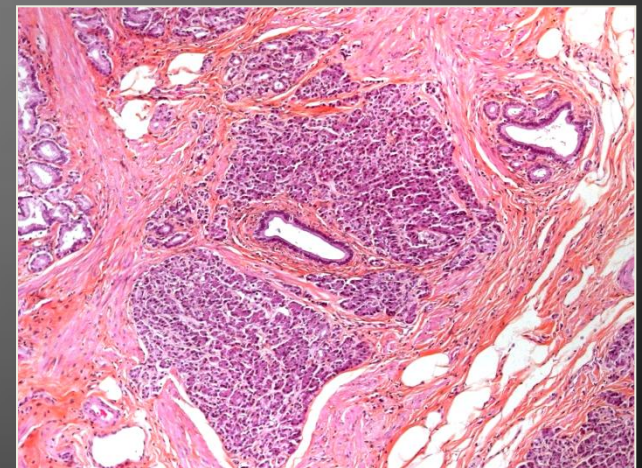
*Gaspar Fuentes A, Pancreatic ectopias, Rev Esp Enferm
Apar Dig 1973; 39:255-268*

- Type I : tissu pancréatique aberrant **bien différencié**, contenant des **canaux excréteurs**, des **acini** et des **îlots** de Langerhans
- Type II : tissu pancréatique aberrant contenant des **canaux excréteurs** et **des acini**, sans îlots.
- Type III : forme **canalaire**, rares acini, tissu musculaire et canaux excréteurs.
- Type IV : uniquement des **îlots de Langherans** (endocrine)



Pancréas ectopique de Type I :
-Acini (tête de flèche noire)
-Ilot de Langerhans (flèche noire)
-Canal excréteur (flèche blanche)

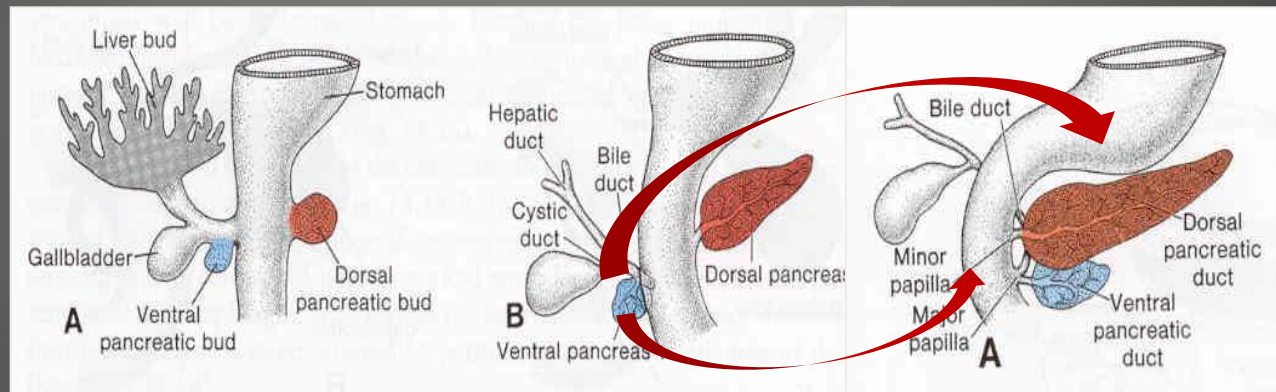
Pancréas ectopique
de Type II :



En pratique, classification peu utilisée

Embryologie

- **Pathogenèse** controversée :
 - pour Yamagiwa
 - le **type I** de Heinrich s'expliquerait lors de l'embryogénèse par une **séparation puis une migration de tissu pancréatique lors de la rotation des bougeons ventral et dorsal**.



- Les types II et III résulteraient quant à eux d'une **mauvaise différenciation** de la muqueuse gastrique.
- Localisation sous muqueuses ou musculueuses mesurant 1 à 3 cm situées le long de la grande courbure ou a proximité de l'antrum gastrique, à croissance endo ou exoluminale.

Présentation clinique

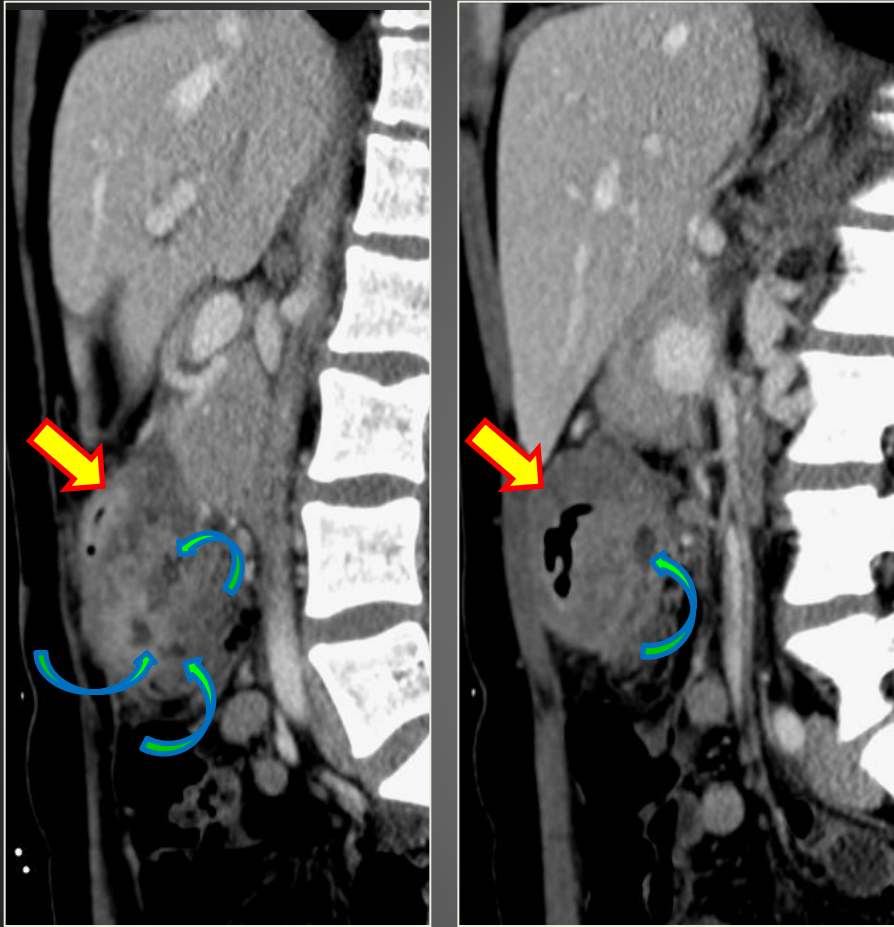
- Le plus souvent **asymptomatiques** pour **les formes nodulaires**, de découverte fortuite lors d'examens complémentaires ou sur des séries autopsiques.
- **Dystrophies kystiques sur pancréas aberrant** plus volontiers symptomatiques, révélées par des **douleurs pancréatitiques**.
- La **douleur** est le symptôme **le plus fréquent** ; elle survient plus volontiers pour des lésions **de plus de 1.5 cm** :
 - En rapport avec l'inflammation résultant de la sécrétion enzymatique et hormonale du tissu pancréatique aberrant.
- D'une manière générale, les **complications possibles** des pancréas ectopiques sont celles de la pancréatite :
 - *Hémorragies*
 - *Perforations*
 - *Occlusion sur sténose digestive*
- De rares cas de cancers sur des localisations ectopiques sont rapportés dans la littérature.

Aspect en imagerie

- On distingue 2 formes macroscopiquement et en imagerie :
 - La **dystrophie kystique sur pancréas aberrant**
 - La **forme nodulaire**, plus volontiers confondue avec une tumeur, de topographie préférentiellement gastrique.
- **1 – Dystrophie Kystique sur Pancréas Aberrant (DKPA)**
 - La majorité située au niveau du **duodénum** (face interne de D2), plus rarement, dans l'estomac
 - Tissu pancréatique proprement dit jamais directement visible en imagerie
 - **Kystes** entourés de **fibrose** et de **tissu inflammatoire**, dans la paroi duodénale
 - **Dilatation du canal pancréatique principal** par compression ou du fait d'une pancréatite chronique (**pancréatite du sillon / Groove pancreatitis**) fréquemment associée :
 - Calcifications pancréatiques possibles.

DKPA

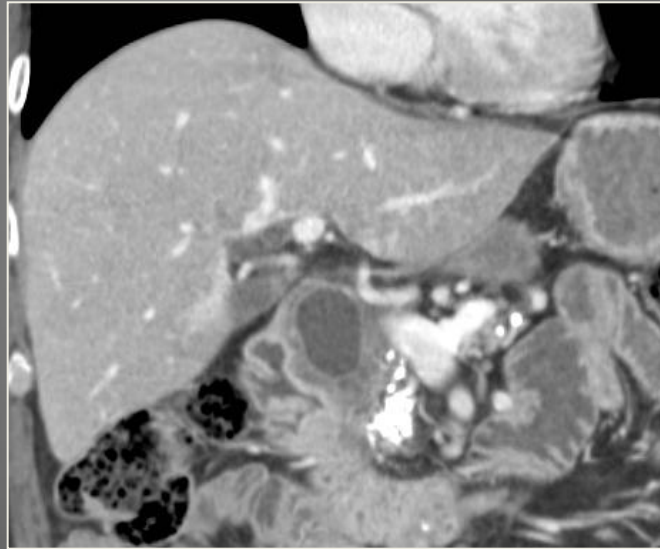
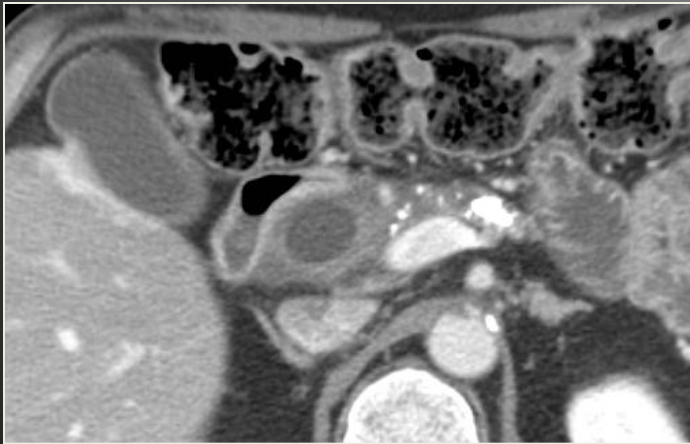
- 3 éléments caractéristiques :
 - 1 - **Epaississement de la paroi digestive** →
 - 2 - Existence de **plusieurs kystes** dans la paroi ↪
 - 3 - Kystes de **petite taille**.



JF de 28 ans, épigastralgies récidivantes, révélant une masse multi-kystique au contact de l'antrum gastrique. La résection chirurgicale a révélé une dystrophie kystique sur pancréas aberrant antral avec pancréatite chronique.



- Diagnostics différentiels des DKPA :
 - Pseudokystes pancréatiques
 - Formation **macrokystique**
 - Unique ou en nombre faible.
 - À distance des épisodes aigus, pas d'épaississement pariétal digestif.



*Pseudokyste
céphalique
pancréatique sur
pancréatite
chronique
calcifiante*

- Tumeurs primitives du duodénum



Mais au fait, quel diagnostic différentiel aurait pu être évoqué devant cette lésion ?

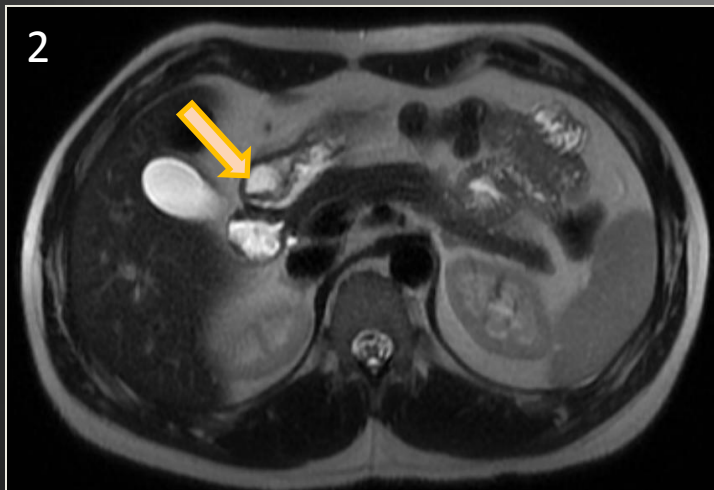
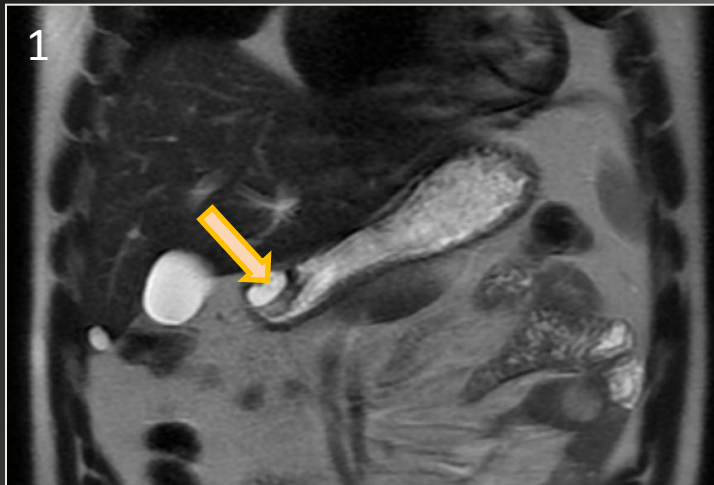
Duplication digestive antrale

- Formation à contenu liquidien
- Paroi fine
- Rehaussement similaire à la paroi digestive.



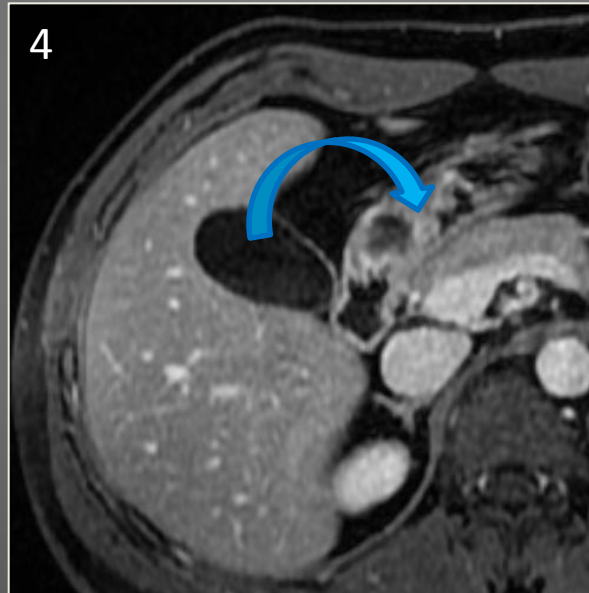
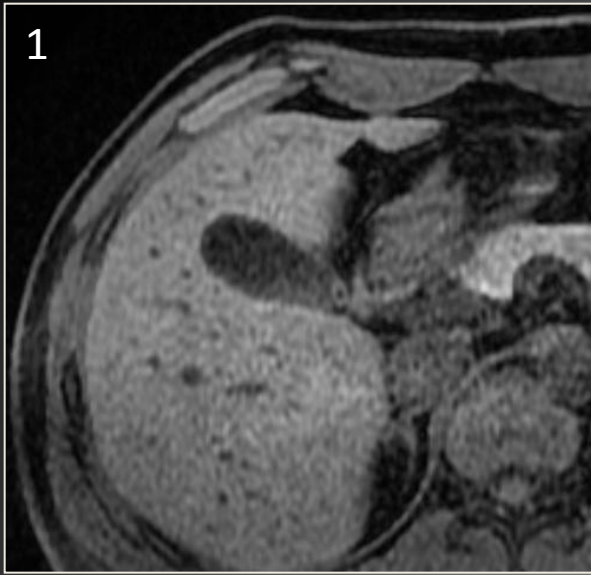
-En échographie, on peut apercevoir des ondes péristaltiques.

FORME ATYPIQUE MACROKYSTIQUE



IRM en T2 SSFSE Frontal (1), Axial (2)

- Lésion avec une **composante kystique** en hypersignal T2. ➡
- **Intra pariétale** : ici, à développement endo-luminal
- Parfois associé à :
 - Une infiltration de la graisse avoisinante
 - Une sténose duodénale
 - Un épanchement péri duodéal
 - Des adénomégalias inflammatoires



FORME ATYPIQUE MACROKYSTIQUE

- L'injection permet d'apprécier les **différentes composantes de la lésion**
- Rehaussement progressif soulignant le contours des kystes : correspond à **l'inflammation** 
- Prise de contraste plus tardive du sillon pancréatico-duodéal : correspond à **la fibrose hypervasculaire** 

IRM en séquence Lava : sans injection (1), aux temps artériel (2), portal (3) et tardif (4)

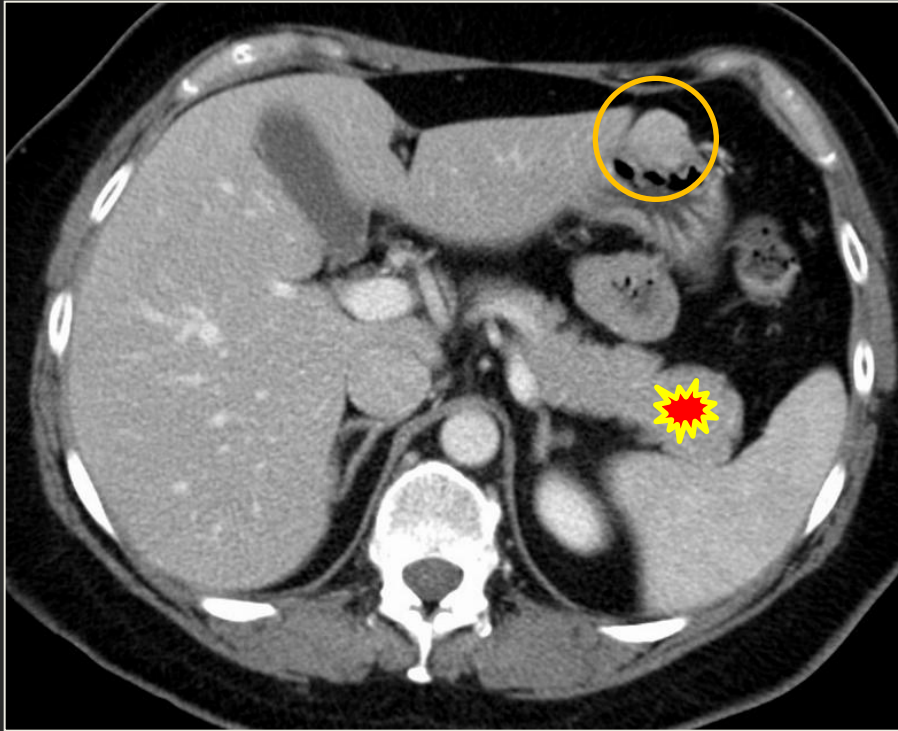
- 2 – Les pancréas ectopiques (PE) gastriques
- Plus rares et moins fréquemment symptomatiques que les formes duodénales.
- Localisation préférentielle : l'antre gastrique
- Lésion d'aspect nodulaire, en position sous muqueuse le plus souvent.
 - Sous muqueuse 73%, sous la musculieuse 17% et sous séreuse 10 %
- Petite taille (<3cm)
- Rehaussement souvent similaire à la glande pancréatique, mais variable selon la composante (type de Heinrich) :
 - Rehaussement similaire au pancréas dans les formes acinaires
 - Rehaussement moindre et hétérogène dans les formes canalaire
 - Formes entièrement kystiques : rares.



Aspect nodulaire est trompeur, évoquant à tort une lésion tumorale type GIST ; toutefois, certains critères d'imagerie permettent de les différencier

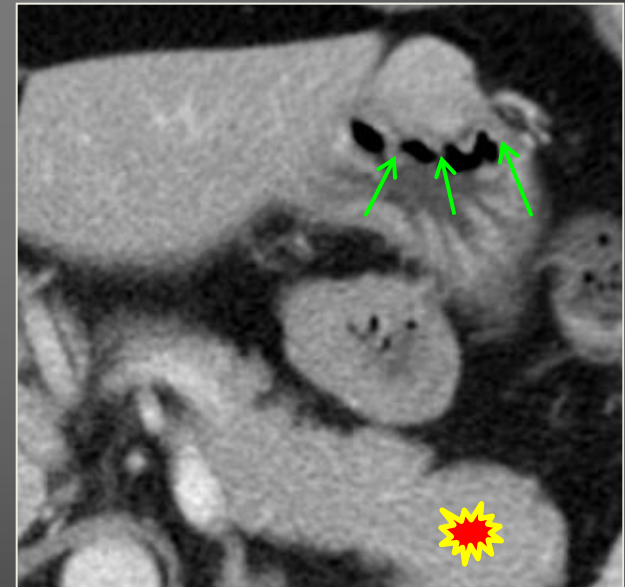


PE GASTRIQUES

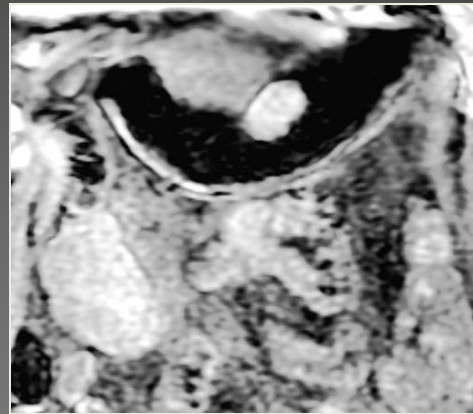
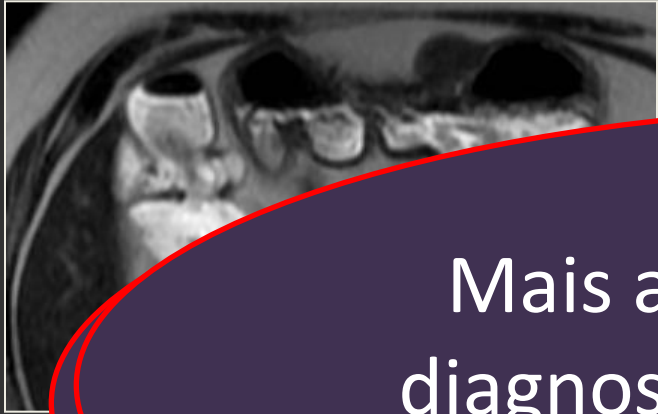


- Rehaussement variable, similaire à la glande pancréatique (lorsque le tissu est riche en acini) 

- Nodule **pariétal** gastrique 
- Position **sous muqueuse**  (plis gastriques refoulés)
- Arrondi



PE GASTRIQUES



IV portal

Mais alors, comment faire le diagnostic différentiel avec une GIST gastrique ?

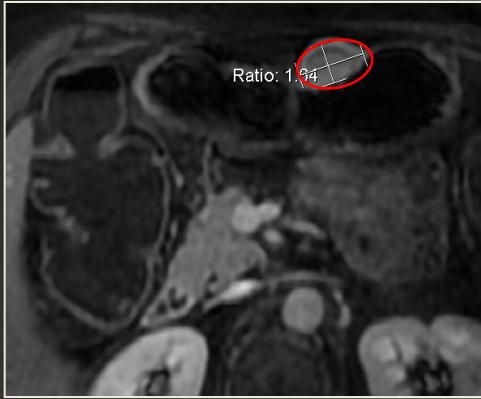
- Rehaussement homogène après injection, similaire à la glande pancréatique.
- Développement exoluminal

1 - Ax T2SSFSE

2 - Ax LAVA IV

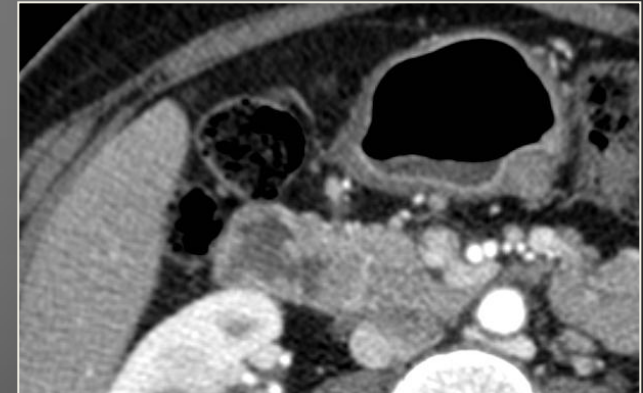
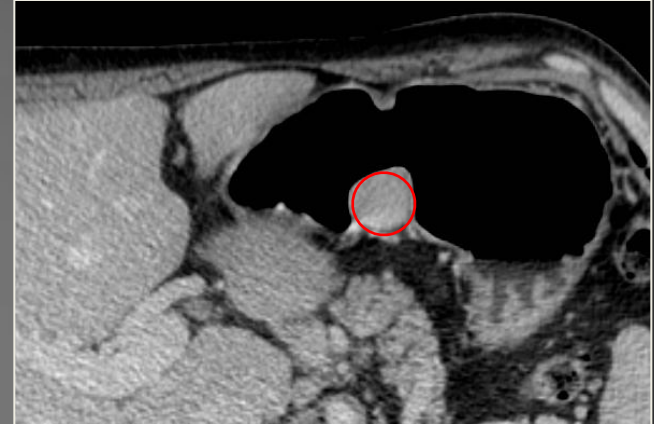
Deux critères diagnostiques d'imagerie : (décrits par Kim et al.)

PE GASTRIQUES

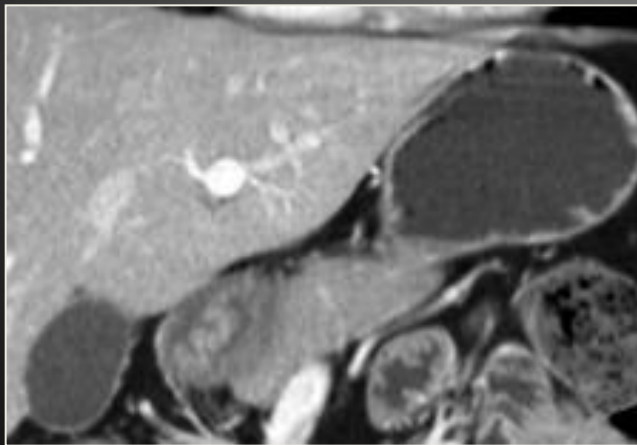


- Rapport grand diamètre / petit diamètre (LD/SD)
 - Aspect ovoïde des PE gastriques, GIST plus arrondies
 - Rapport LD/SD > 1.4
- Rehaussement de la muqueuse gastrique : 
 - Plus important en regard des Pancréas ectopiques qu'en regard des GIST
 - Témoigne d'un aspect de gastrite macroscopique
 - Aspect plutôt spécifique, mais peu sensible (30% des cas de PE confirmés)

GIST



- Remarque : les autres critères testés par Kim n'ont pas montré de différence significative entre GIST et pancréas ectopique :
 - Topographie gastrique : cardia/fundus/corps/antre/pylore
 - Croissance endoluminale ou exoluminale
 - Aspect des contours.
- Autres éléments du diagnostic :
 - En endoscopie :
 - **Ombilication de surface**, correspondant à l'abouchement d'un canalicule : aspect en « **museau de tanche** »

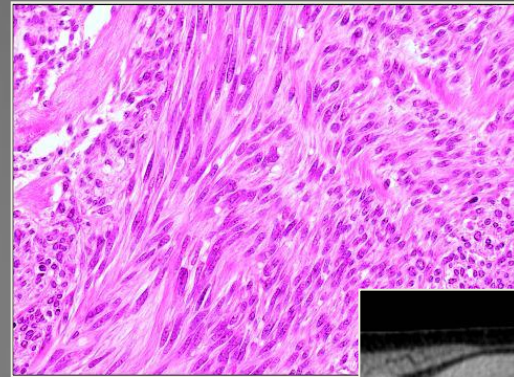


Diagnostics différentiels des PE nodulaires gastriques

Correspond à la gamme des lésions sous muqueuses gastriques

— GIST :

- Tumeurs stromales gastro intestinales. Cellules fusiformes, exprimant C-kit
- **Les plus fréquentes** des tumeurs sous muqueuse gastriques : importance +++ dans le diagnostic différentiel.
- Les lésions de petite taille présentent un **rehaussement homogène modéré**
- les lésions plus volumineuses prennent un **aspect storiforme**
- Topographie préférentielle : **cardia** (86%)
- **Evolutivité**, argument fort du diagnostic...

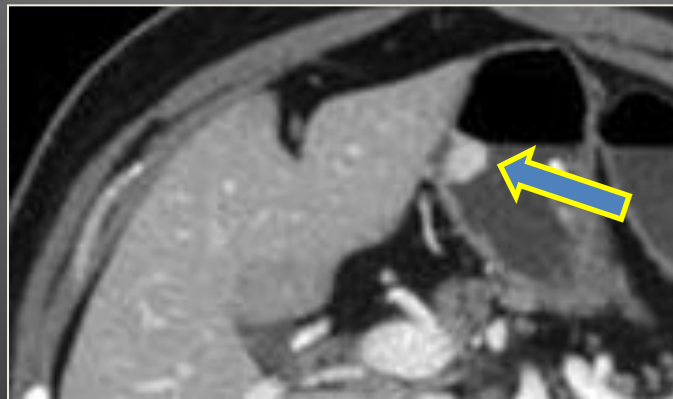
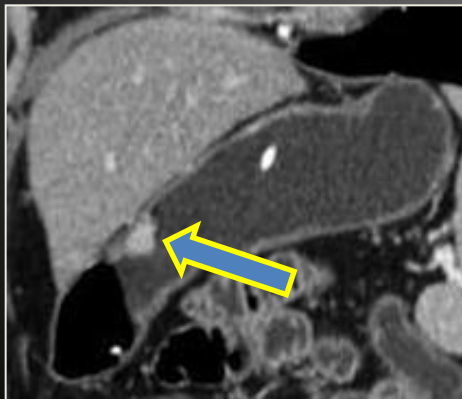


– Léiomyomes

- Aspect d'imagerie similaire aux GIST
- Aspect anatomopathologique similaire aux GIST... une exception : pas d'expression de C-kit

– Tumeurs endocrines (carcinoïdes)

- Phénotype commun marqué par l'expression de **marqueurs généraux** :
 - Pour les tumeurs dérivées du pancréas : **Chromogranine A**, **5HIAA**, calcitonine, sous unité alpha, gastrine, **VIP**, glucagon, **somatostatine**.
- Caractère **hypervasculaire** au temps artériel pour les lésions bien différenciées.
- **Scintigraphie** : fixation de l'**Octréoscan**[®], analogue de la somatostatine
- Localisation sous muqueuse gastrique possible

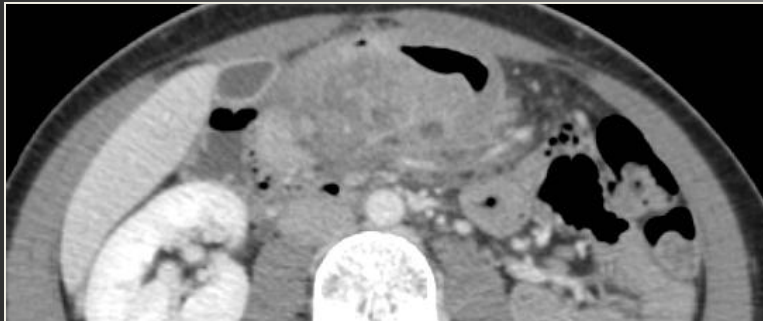
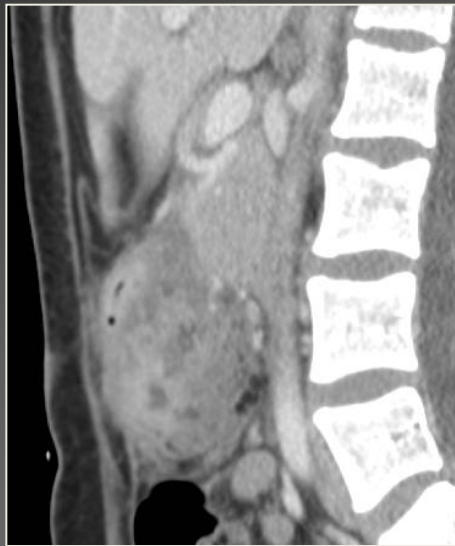


– Lymphomes :

- 7% des lymphomes non Hodgkiniens
- 3% des tumeurs de l'estomac
- Lymphomes B :
 - Zone marginale : MALT
 - » Rôle d'*H. pylori* (RR=6.3)
 - B diffus à grandes cellules
 - Cellules du manteau, Burkitt, folliculaires
- Lymphomes T

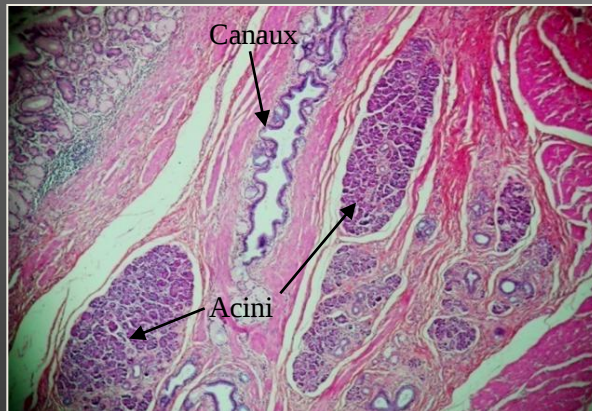


Cas n°1 :



Imagerie :

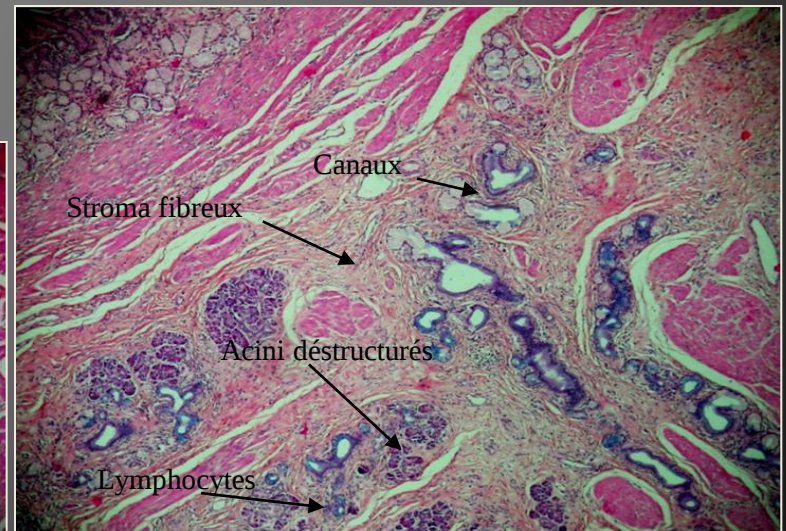
- DKPA
- Epaississement pariétal gastrique



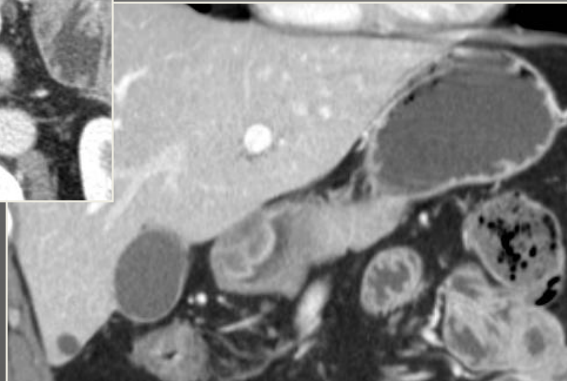
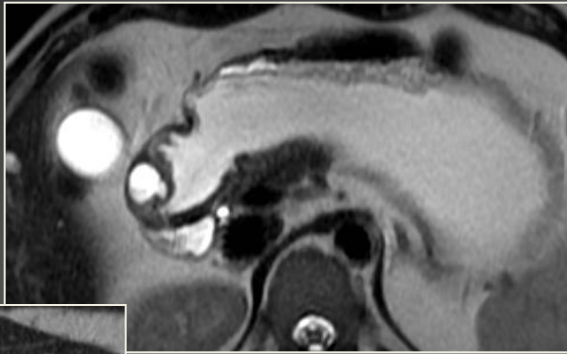
Quelques exemples locaux

JF de 28 ans, épigastalgies récidivantes, révélant une masse multi-kystique au contact de l'antre gastrique. Evolution chronique sur 2 ans, par poussées. Tableau pseudo perforatif conduisant à la résection chirurgicale

- Anatomopathologie : **pancréatite chronique sur pancréas aberrant**
 - Tissu pancréatique ectopique localement siège de remaniements fibreux.
 - Discrète infiltration lymphocytaire de certains acini.
 - Composante canalaire marquée



Cas n°2 :



Imagerie :

- Forme macrokystique
- Lésion antrale.
- Faible rehaussement après injection

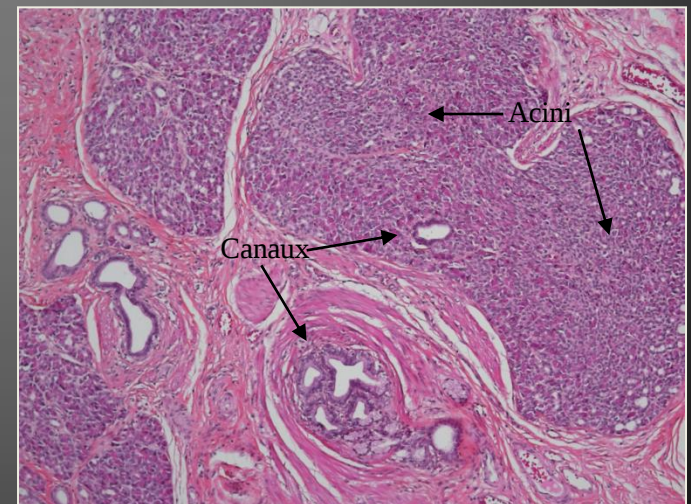


Quelques exemples locaux

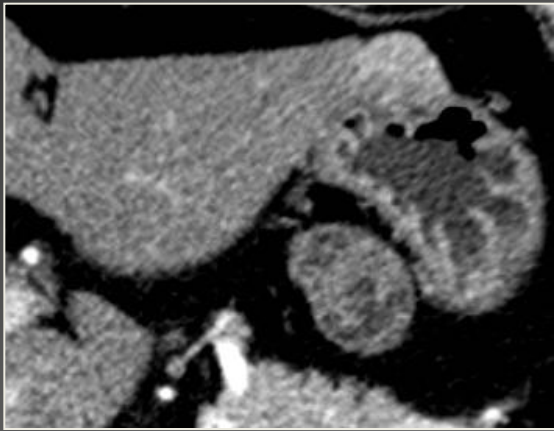
Patient de 33 ans, épigastralgies résistantes aux IPP.
Découverte lors de la FOGD d'une tumeur sous muqueuse de l'antrum gastrique.

Petite saillie muqueuse et pertuis en regard de la lésion

- **Anatomopathologie : dystrophie kystique du pancréas dans la paroi gastrique**
 - Pancréas exocrine d'architecture normale, sous forme de lobules.
 - Petits infiltrats inflammatoires lymphoïdes autour des zones gastriques

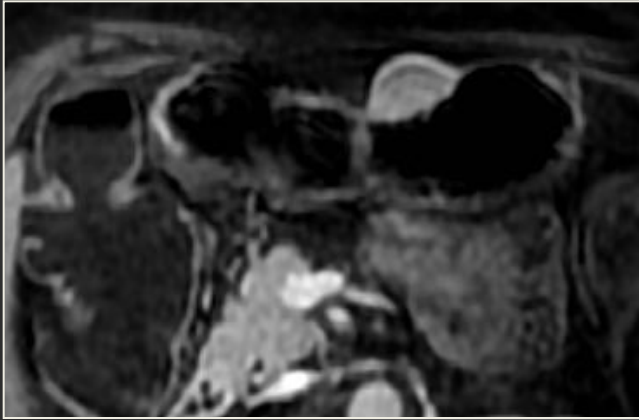


Cas n°3 :



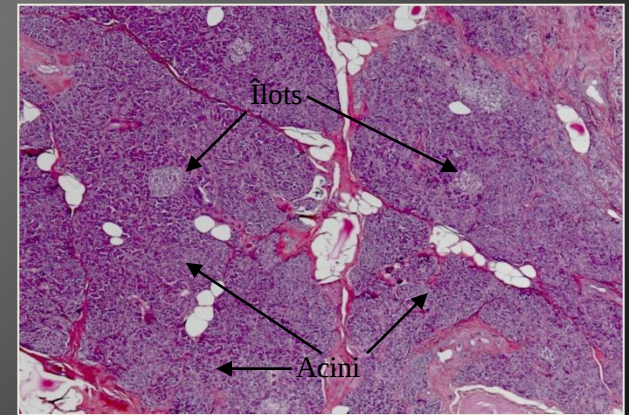
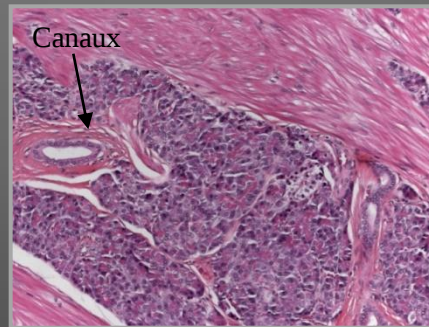
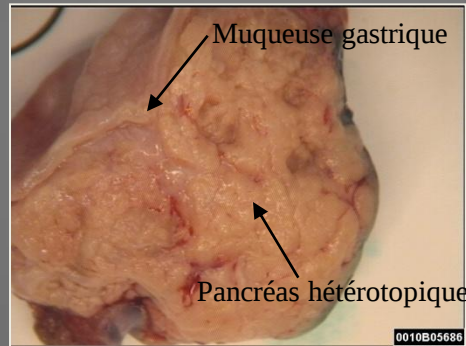
Quelques exemples locaux

Patiente de 49 ans, aux antécédents de maladie de Crohn de depuis 6 ans, et ayant fait l'objet d'une résection iléo caecale. douleurs abdominales avec sensations de blocages alimentaires depuis quelques mois



Imagerie :

Forte composante acinaire, traduite en imagerie par un rehaussement marqué, similaire à la glande pancréatique.



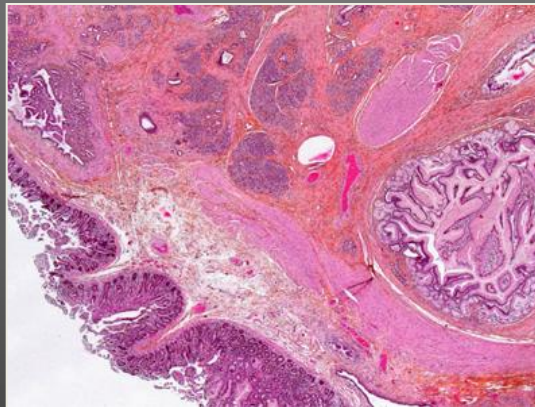
- **Anatomopathologie : pancréas hétérotopique gastrique (type I)**
 - Nombreux acini pancréatiques parsemés d'îlots de Langerhans
 - Structures canales associées
 - Au sein de la musculuse

Cas n°4 :



Imagerie :

- Signes de souffrance des anses grêles au niveau du flanc droit
- Distension liquidienne d'amont.
- Présence d'un nodule tissulaire de la paroi du jéjunum proximal



Quelques exemples locaux

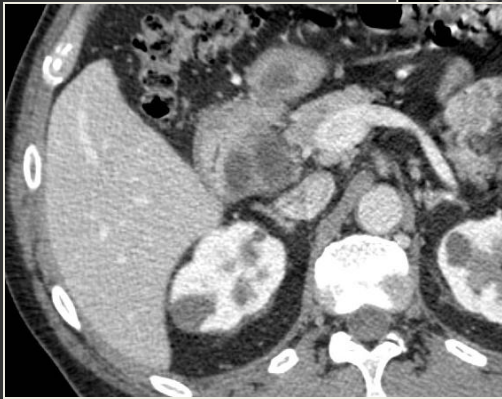
Patient de 59 ans aux ATCD d'appendicectomie, réalisation d'un scanner devant un tableau de douleurs abdominales et d'occlusion. Imagerie révélant une occlusion du grêle distale (bride)

Découverte fortuite d'un nodule jéjunal.

- **Anatomopathologie : hétérotopie pancréatique jéjunale (type II)**
 - Tissu pancréatique occupant la totalité de la paroi intestinale
 - Acini mêlés à des petits canaux et à des faisceaux de fibres musculaires lisses
 - Absence d'îlots

Quelques exemples locaux

Cas n°5 :

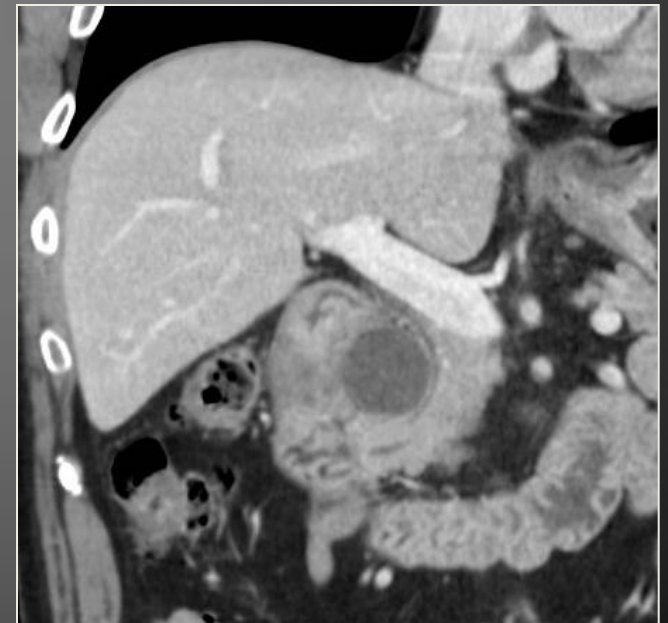
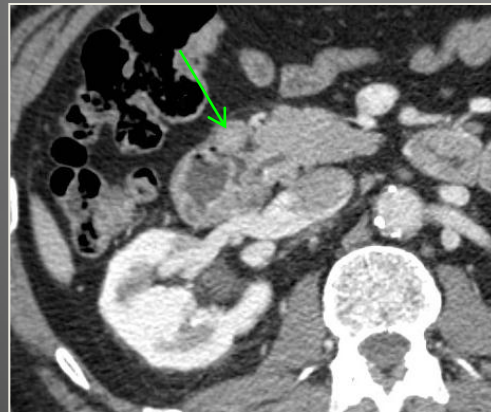


Patient de 61 ans, bilan de douleurs
abdominales chroniques évoluant depuis 4ans.

— Dystrophie Kystique sur pancréas aberrant

Imagerie :

- Plusieurs formations kystiques
- Situées en regard de D2
- Infiltration péri pancréatique
céphalique
- Ganglion dans le sillon
pancréatico-duodénal →



Take home message

- Penser au **pancréas ectopique** dans le diagnostic des « tumeurs » sous-muqueuses gastriques.
- Analyse radiologique fine orientant le diagnostic différentiel des GIST gastriques :
 - Forme **ovalaire**. (ratio des diamètres > 1.4)
 - Prise de **contraste de la muqueuse gastrique** en regard de la lésion
 - Spécifique mais peu sensible.
- Rehaussement de la lésion : critère ne pouvant pas être utilisé
 - Variable selon la composante tissulaire
- Lors des tableaux de pancréatite récidivante du sillon avec microkystes : **Dystrophie Kystique sur Pancréas Aberrant**

VRAI / FAUX

- 1 - Le principal critère diagnostique d'un pancréas ectopique gastrique est son rehaussement, hypervasculaire au temps artériel.
- 2 – Les formes nodulaires sont le plus fréquemment symptomatiques.
- 3 – On ne peut distinguer le tissu pancréatique ectopique en imagerie dans les DKPA
- 4 – Les pancréas ectopique gastriques sont les plus fréquentes des lésions nodulaires pariétales gastriques.