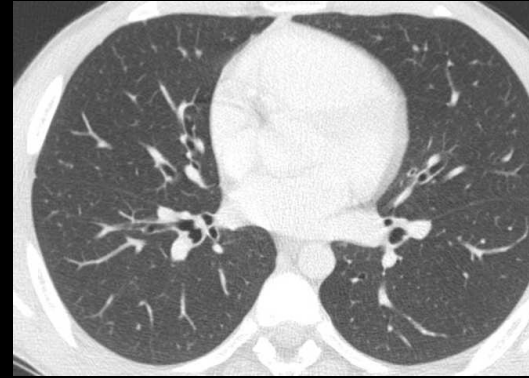
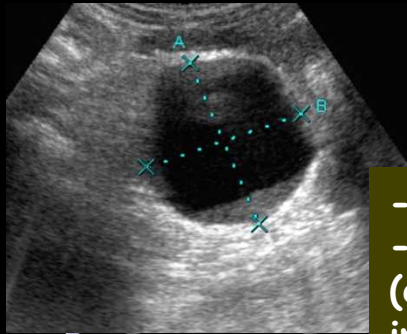


Enfant 15 ans , toux chronique , diarrhée persistante , troubles de la régulation glycémique

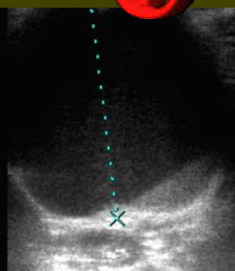
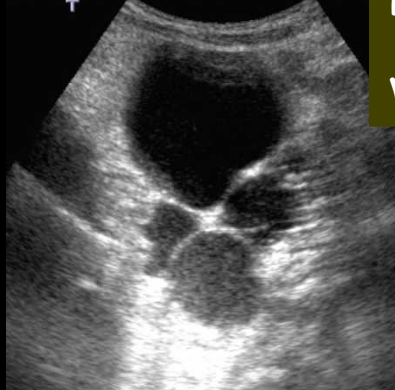


Quelles hypothèses diagnostiques pouvez vous émettre , dans ce contexte , devant ces images kystiques de la région épigastrique , à l'échographie



-pseudokystes pancréatiques
-dysembryoplasie kystique
(duplication intestinale ,lymphangiome kystique..)

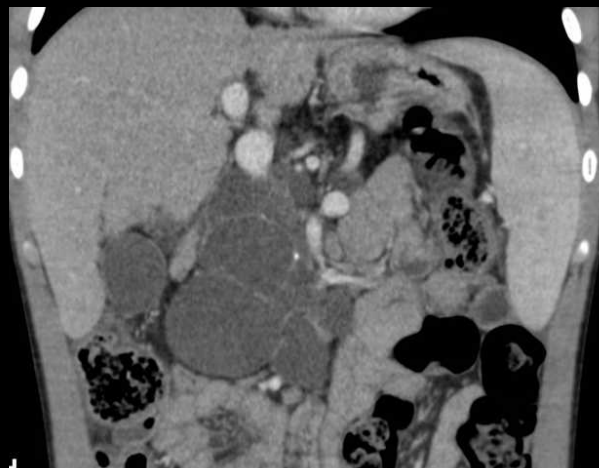
What else





Fibrose kystique du
pancréas (cystic
fibrosis) , au cours d'une
mucoviscidose

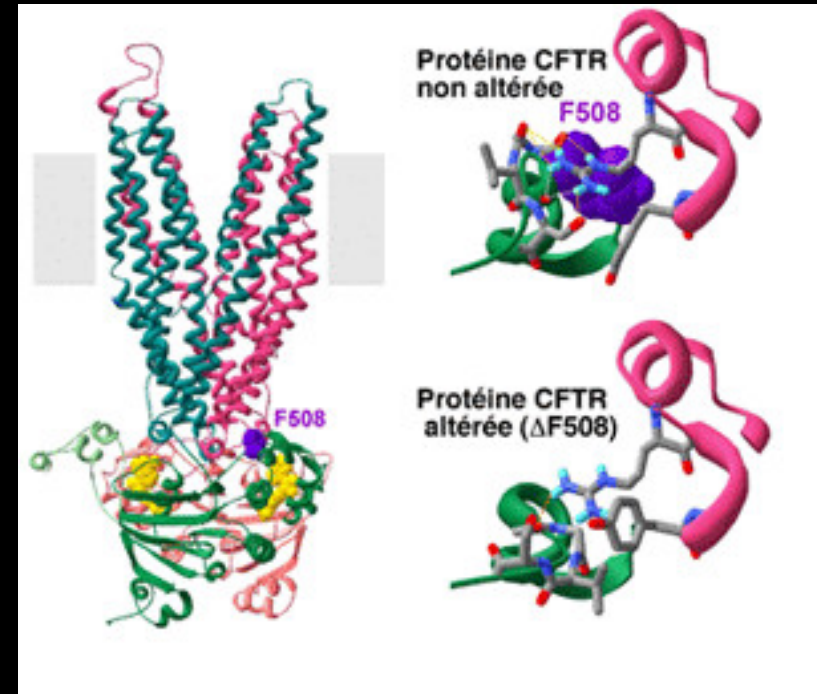
manifestation tardive de la
mucoviscidose



ΔF 508 homozygote

la mucoviscidose

- Mutation du gène de la **protéine CFTR** (bras long chromosome 7)
- CFTR **contrôle les canaux Cl^-** des mb épithéliales
- Plus de 1000 mutations possibles sur ce gène
- Mutation $\Delta\text{F 508}$ à 70 % +++

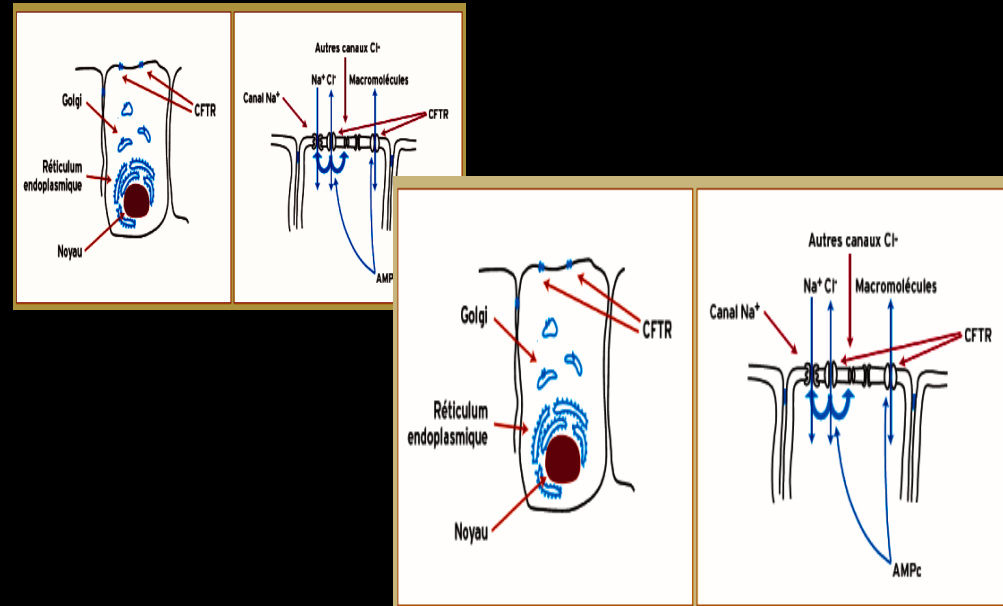


-la mutation de la protéine CFTR entraîne un **défaut de réabsorption des canaux Cl^-**

.défaut de sécrétion de Cl^-

.absorption excessive de Na^+ et H_2O

.donc élévation anormale de la concentration du Na^+ et Cl^-



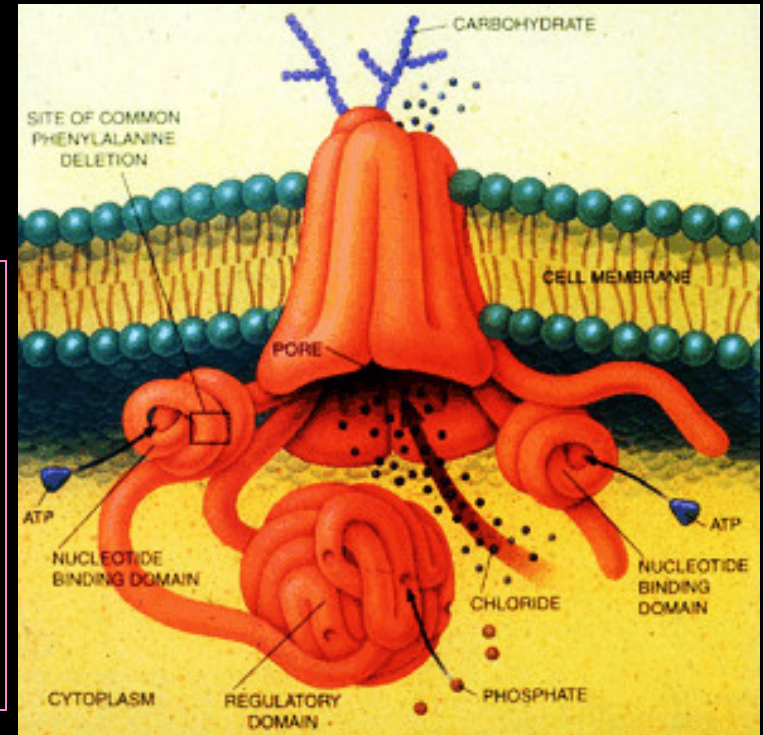
Les atteintes pancréatiques de la mucoviscidose

Manifestations Cliniques observées chez 80-90 % des patients

- insuffisance pancréatique exocrine : malabsorption
- insuffisance pancréatique endocrine (30-50%)

Manifestations Radiologiques :

- **involution graisseuse partielle**
- **involution graisseuse complète** (pseudo-hypertrophie lipomateuse)
- atrophie glandulaire
- kystes
- calcifications



- la mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques autosomiques récessives graves chez les caucasiens
- incidence : 1 enfant sur 3000 à la naissance
- sex ratio = 1
- en 1960, majorité des patients décédaient avant 5 ans
- désormais, espérance de vie de 40 ans ; pour autant les manifestations macrokystiques de l'atteinte pancréatique restent rares, alors que les involutions graisseuses et les microkystes sont fréquemment observés.

Bases physiopathologiques de la transformation kystique du pancréas dans la mucoviscidose

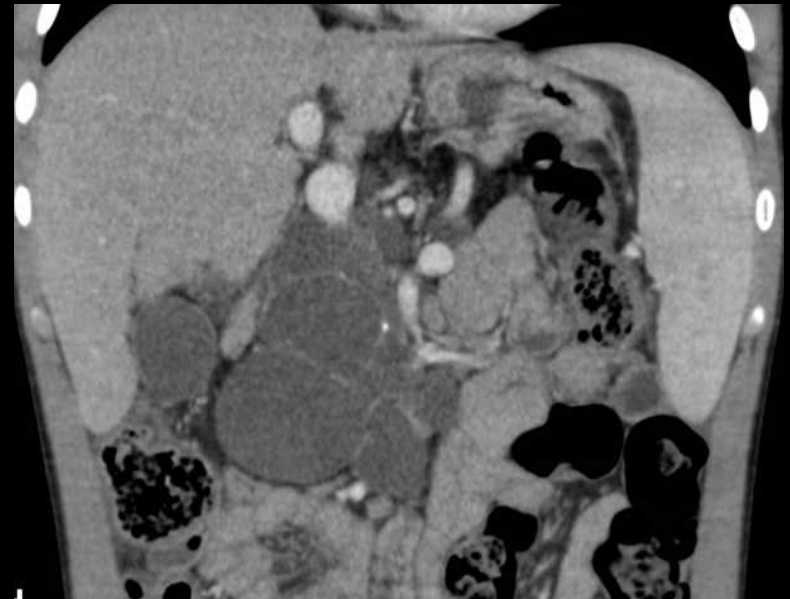
-le défaut du transport ionique membranaire est à l'origine d'une **hyperviscosité du suc pancréatique** par élévation de la concentration protéique et déshydratation du mucus .

-précipitation des protéines à l'intérieur des acini et des canaux, toxicité directe sur parenchyme

-**atrophie et fibrose du parenchyme**

-formation de **Kystes** : quand la sécrétion des acinis persiste malgré l'obstruction des canaux excréteurs

-les manifestations kystiques du pancréas sont à l'origine de la dénomination de la maladie en langue anglaise



Quelques exemples de fibrose kystique du pancréas

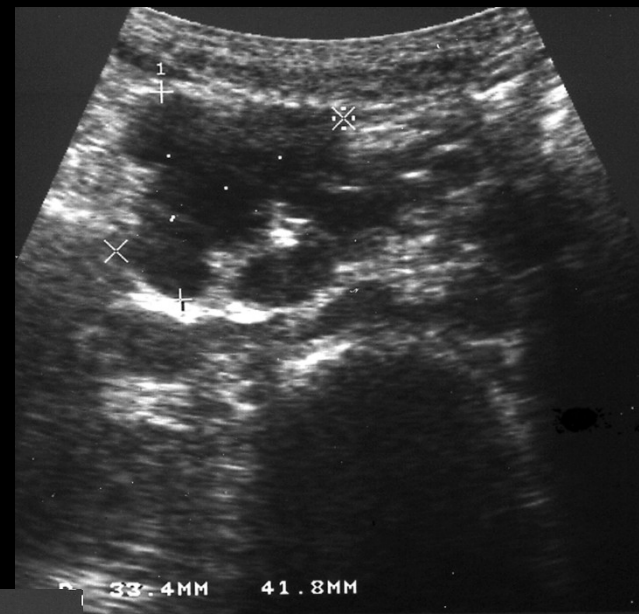
Microkystes < 2mm : très fréquents

Macrokystes : rares

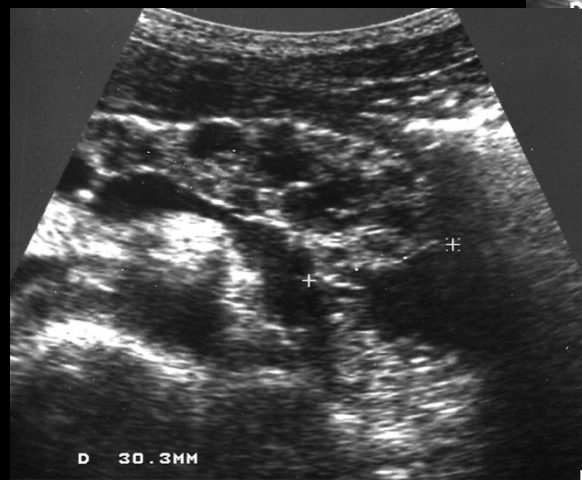
Jusqu' à 16 cm

Calcifications, niveaux liquide-liquide

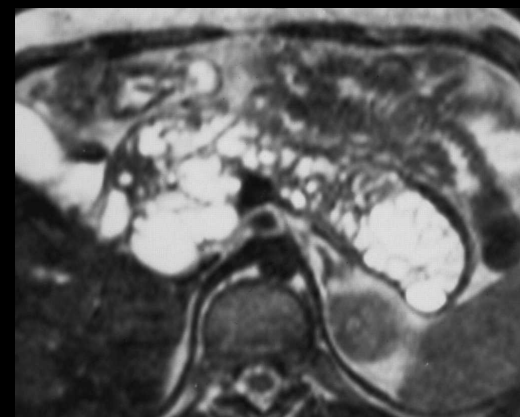
Pas de nodule, parois fines



H 15 ans



F 17 ans



Berrocal T, Pajares MP, Zubillaga AF.

Pancreatic cystosis in children and young adults with cystic fibrosis: sonographic, CT, and MRI findings.

AJR Am J Roentgenol. 2005 Apr;184(4):1305-9.



H 14 ans

Robertson MB, Choe KA, Joseph PM
 Review of the abdominal manifestations of cystic fibrosis
 in the adult patient.
 Radiographics. 2006 May-Jun;26(3):679-90

Berrocal T, Pajares MP, Zubillaga AF.
 Pancreatic cystosis in children and young adults with cystic
 fibrosis: sonographic, CT, and MRI findings.
 AJR Am J Roentgenol. 2005 Apr;184(4):1305-9.



F 16 ans



H 18 ans

Mucoviscidose, atteinte pulmonaire modérée

Douleurs abdominales

TTT symptomatique



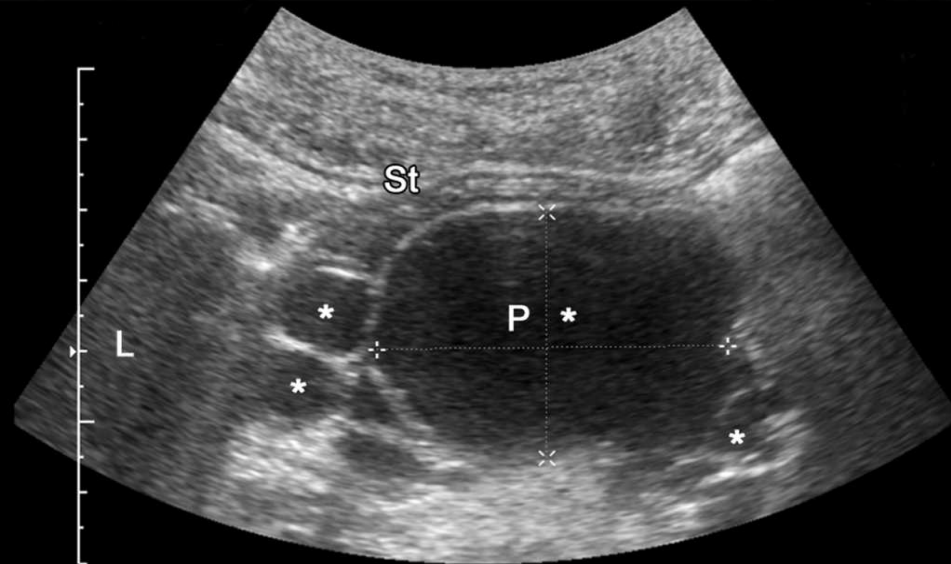
Macrozyste, calcifications



Pancreatic cystosis in cystic fibrosis

M. E. Cahill, J.-M. Parmentier, C. Van Ruyssevelt, C. H. Pauls
Department of Radiology, Clinique Saint Pierre, Ottignies, Belgium

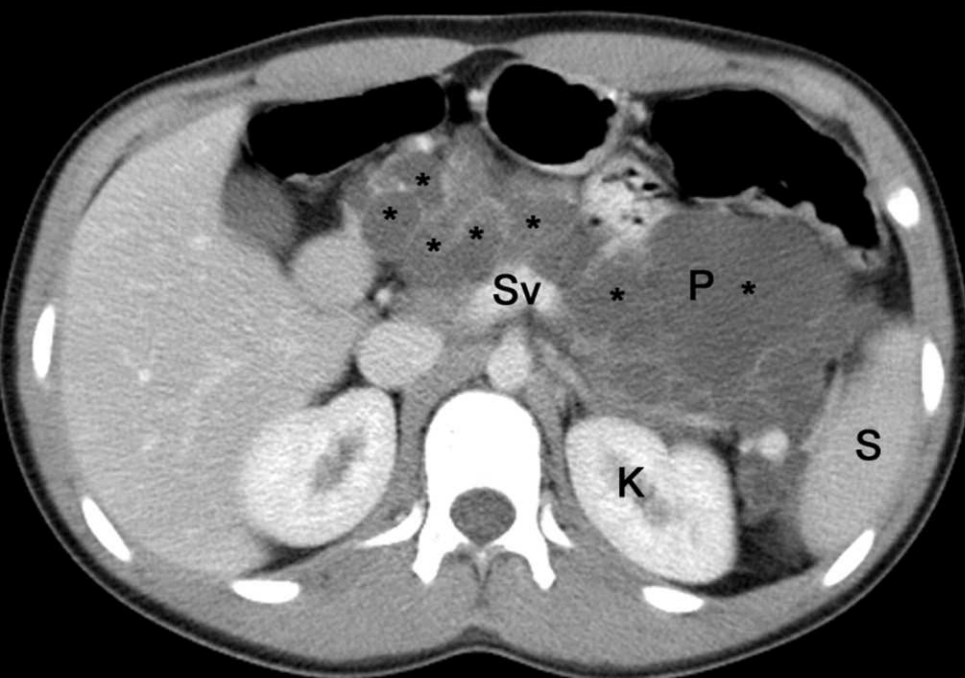
Received: 26 October 1995/Accepted: 6 December 1995



F 15 ans

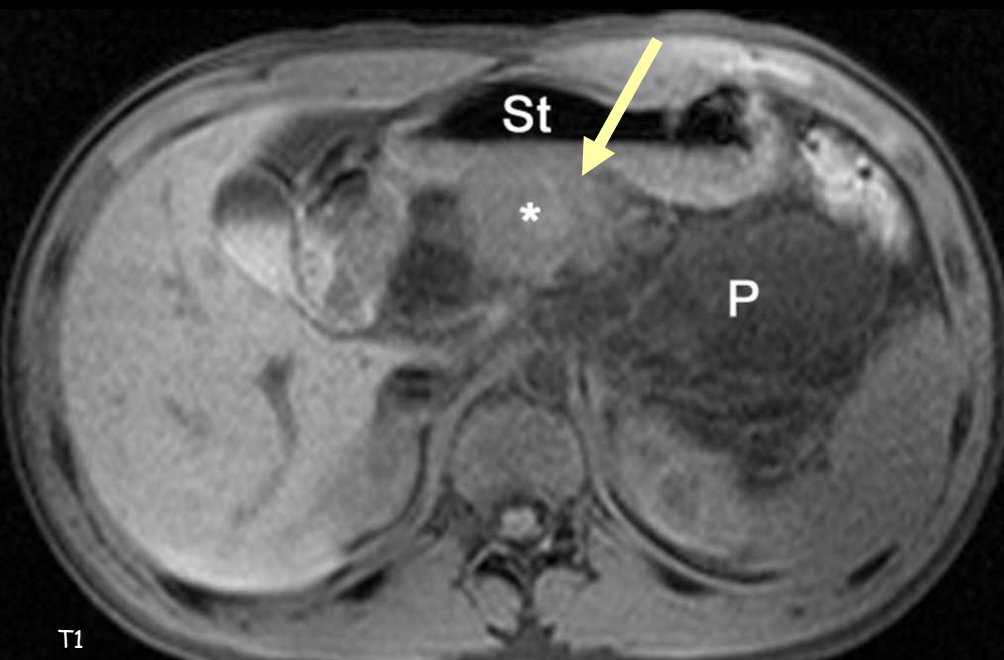
F508 homozygote

Douleurs abdominales chroniques depuis
1 an

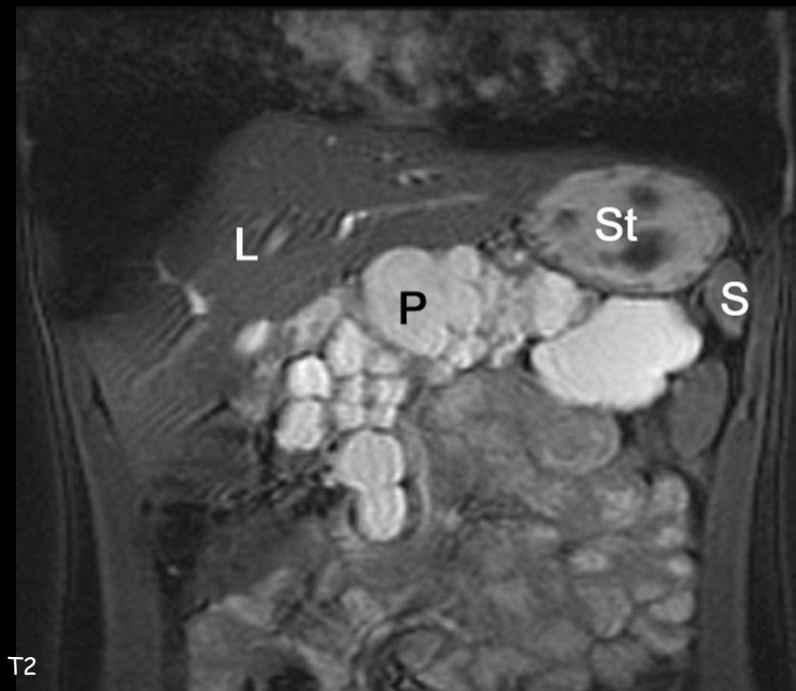
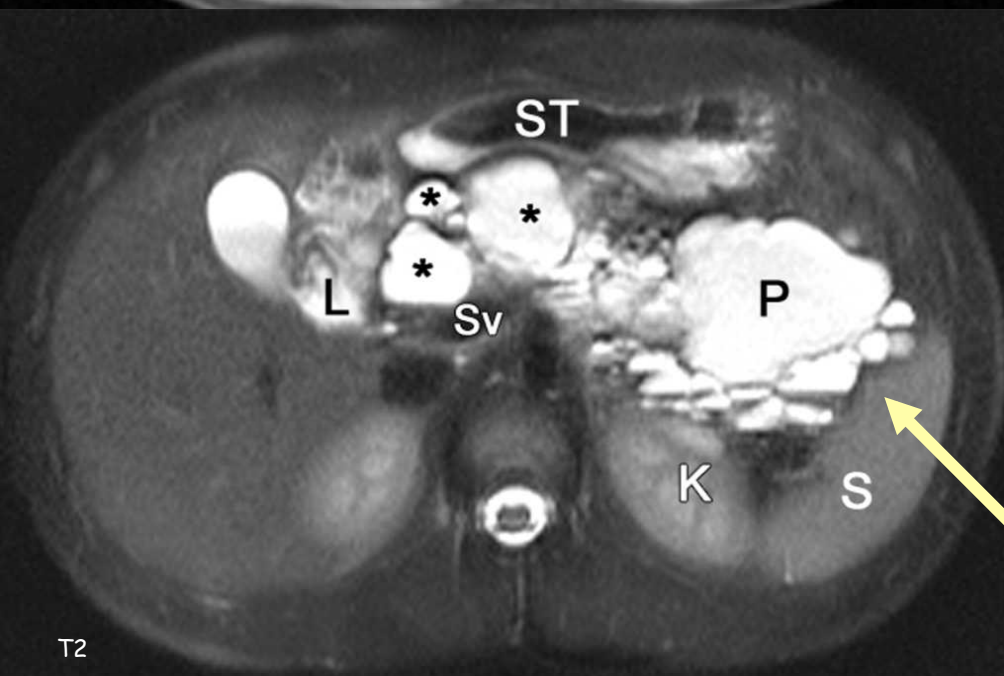


Van Rijn RR, Schilte PP, Wiarda BM, Taminiau
JA, Stoker J.

Case 113: pancreatic cystosis.
Radiology. 2007 May;243(2):598-602.



Hypersignal T1 spontané
Niveaux liquide-liquide



Van Rijn RR, Schilte PP, Wiarda BM, Taminiau
JA, Stoker J.
Case 113: pancreatic cystosis.
Radiology. 2007 May;243(2):598-602.

Quels diagnostics différentiels ?

La maladie de Von Hippel Lindau

La polykystose hépato-rénale autosomique dominante

Les tumeurs pancréatiques kystiques ou kystisées des sujets jeunes

T solide et pseudopapillaire
pancréatoblastome
cystadénomes séreux , T kystiques
mucineuses

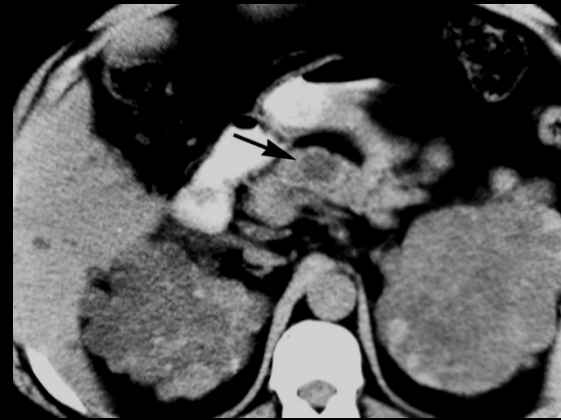
...

Les dysembryoplasies

lymphangiome kystique
syndrome de Beckwith-Wiedemann

Les TIPMP

Les pseudokystes du pancréas (pancréatites ,
traumatismes ...)



PKAD

Terrence C. Demos, Harold V. Posniak, Carla Harmath,
Mary C. Olson, and Gerard Aranha
Cystic Lesions of the Pancreas
Am. J. Roentgenol., Dec 2002; 179: 1375 - 1388



Taouli B, Ghouadhi M, Corréas JM, Hammel P, Couvelard A,
Richard S, Vilgrain V

AJR Am J Roentgenol. 2003 Oct;181(4):1049-54
Spectrum of abdominal imaging findings in von Hippel-Lindau
disease.

Von Hippel Lindau

