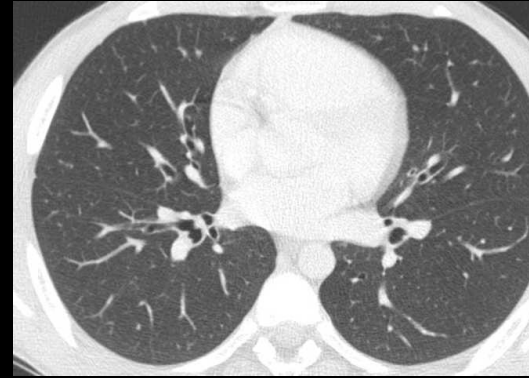
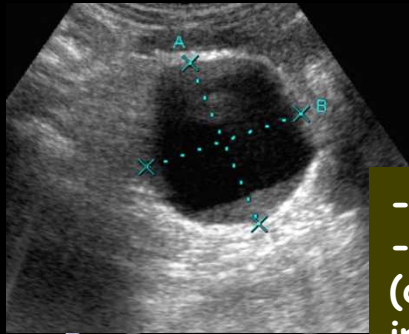


Enfant 15 ans , toux chronique , diarrhée persistante , troubles de la régulation glycémique

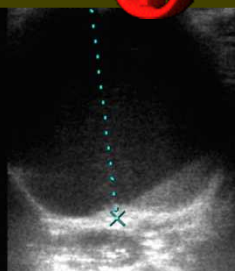
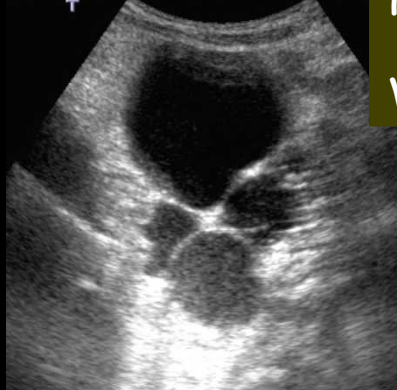


Quelles hypothèses diagnostiques pouvez vous émettre , dans ce contexte , devant ces images kystiques de la région épigastrique , à l'échographie



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

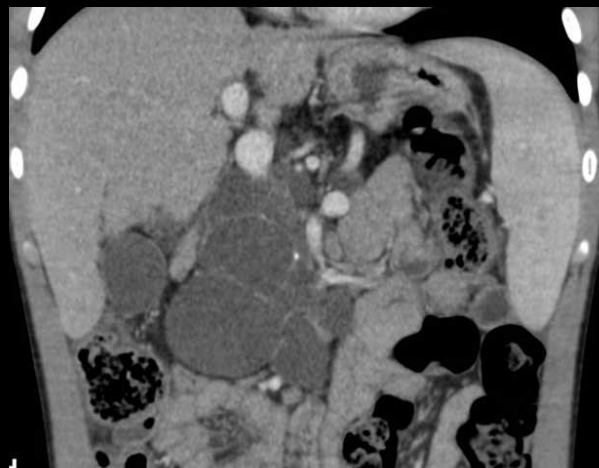
What else





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

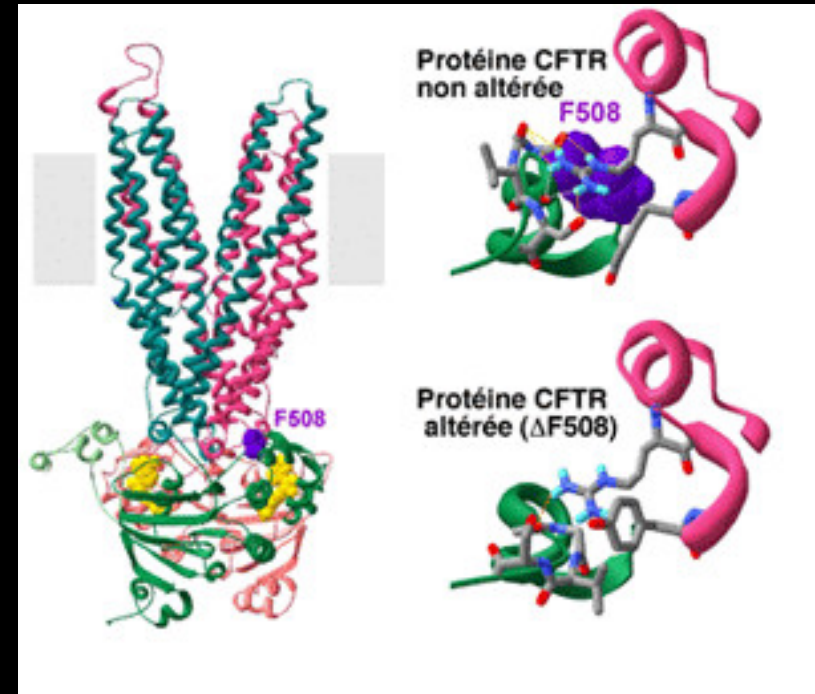
manifestation tardive de la  
mucoviscidose



$\Delta F$  508 homozygote

# la mucoviscidose

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

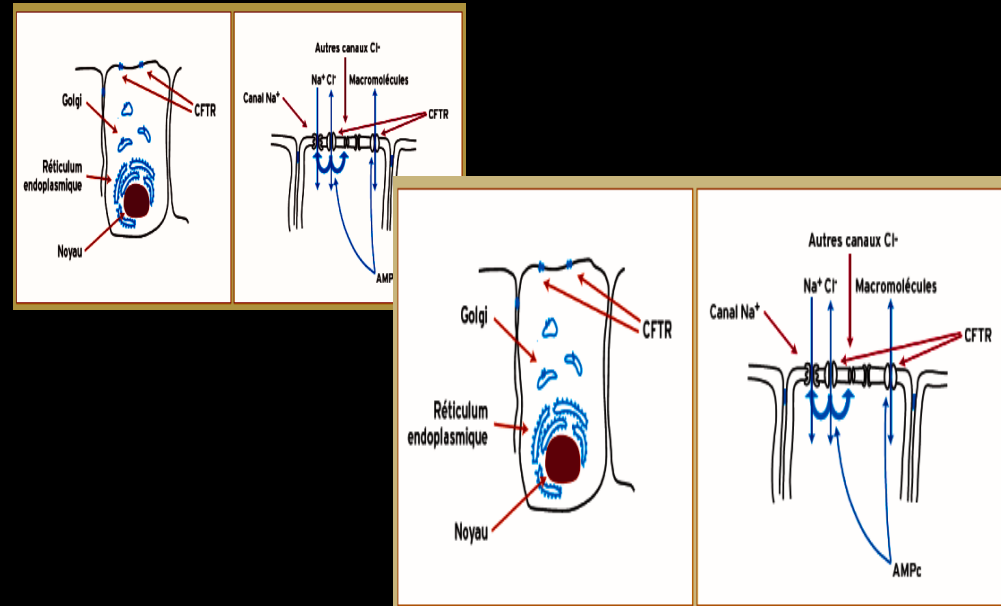


-la mutation de la protéine CFTR entraîne un **défaut de réabsorption des canaux  $\text{Cl}^-$**

.défaut de sécrétion de  $\text{Cl}^-$

.absorption excessive de  $\text{Na}^+$  et  $\text{H}_2\text{O}$

.donc élévation anormale de la concentration du  $\text{Na}^+$  et  $\text{Cl}^-$



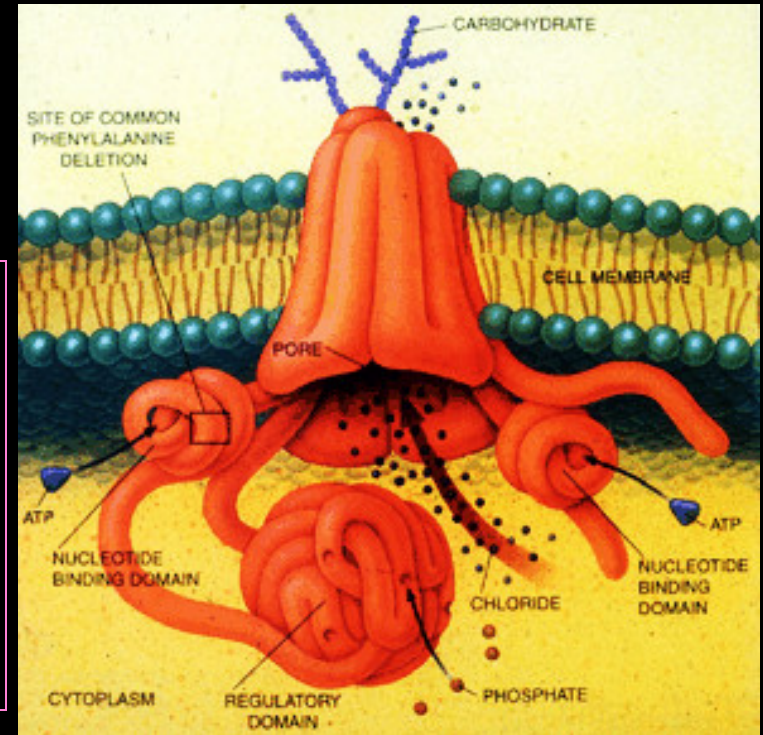
# Les atteintes pancréatiques de la mucoviscidose

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

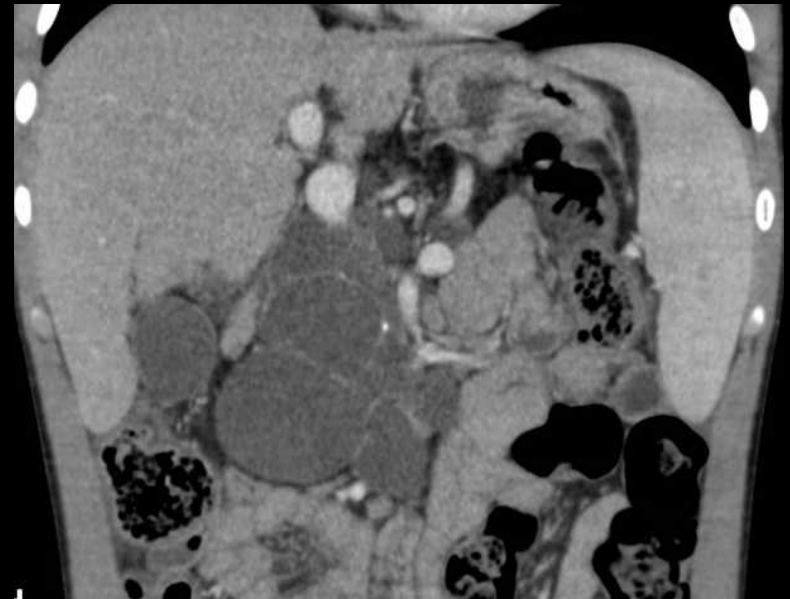
-le défaut du transport ionique membranaire est à l'origine d'une **hyperviscosité du suc pancréatique** par élévation de la concentration protéique et déshydratation du mucus .

-**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

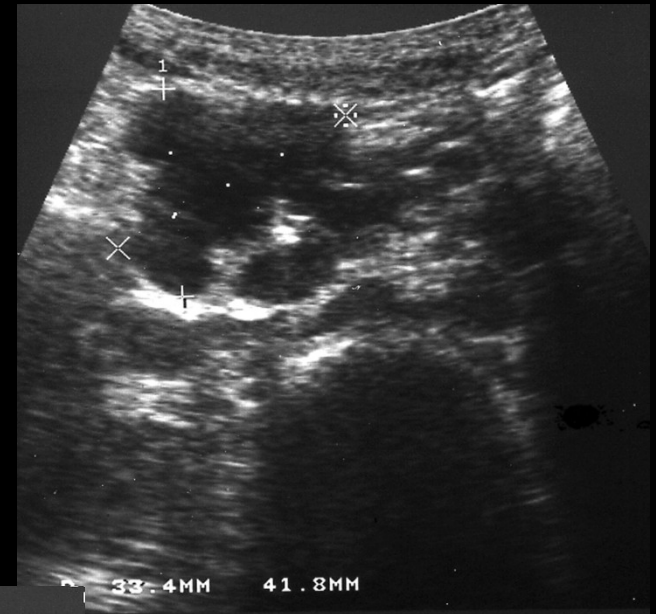
Microkystes < 2mm : très fréquents

**Macrokystes : rares**

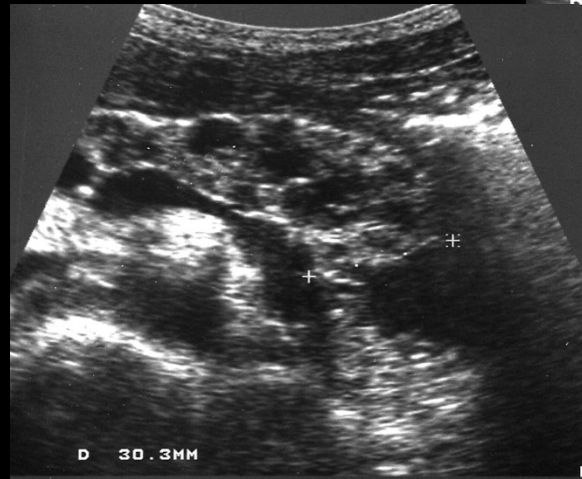
Jusqu' à 16 cm

Calcifications, niveaux liquide-liquide

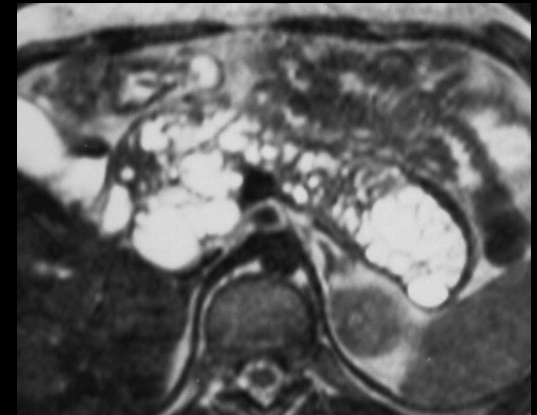
Pas de nodule, parois fines



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



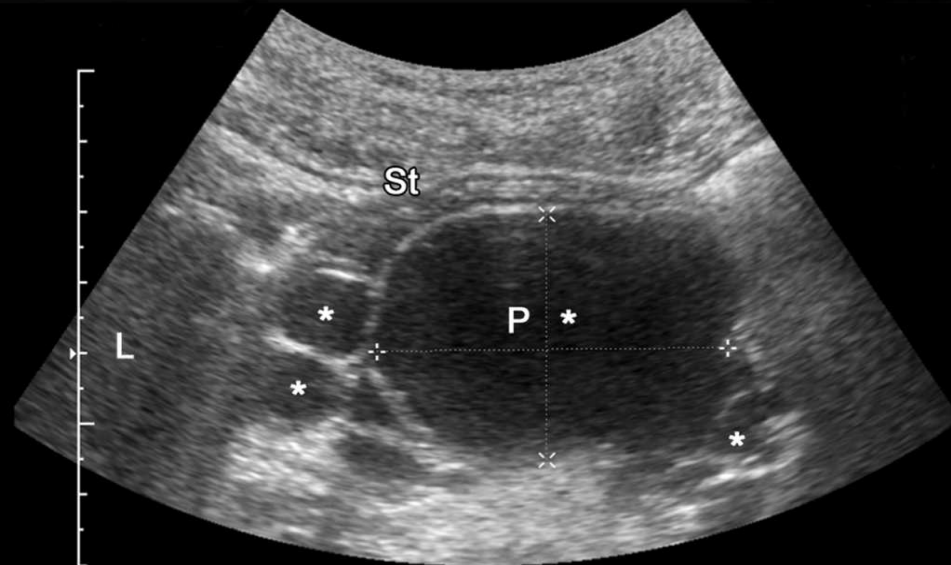
Macrozyste, calcifications



## 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

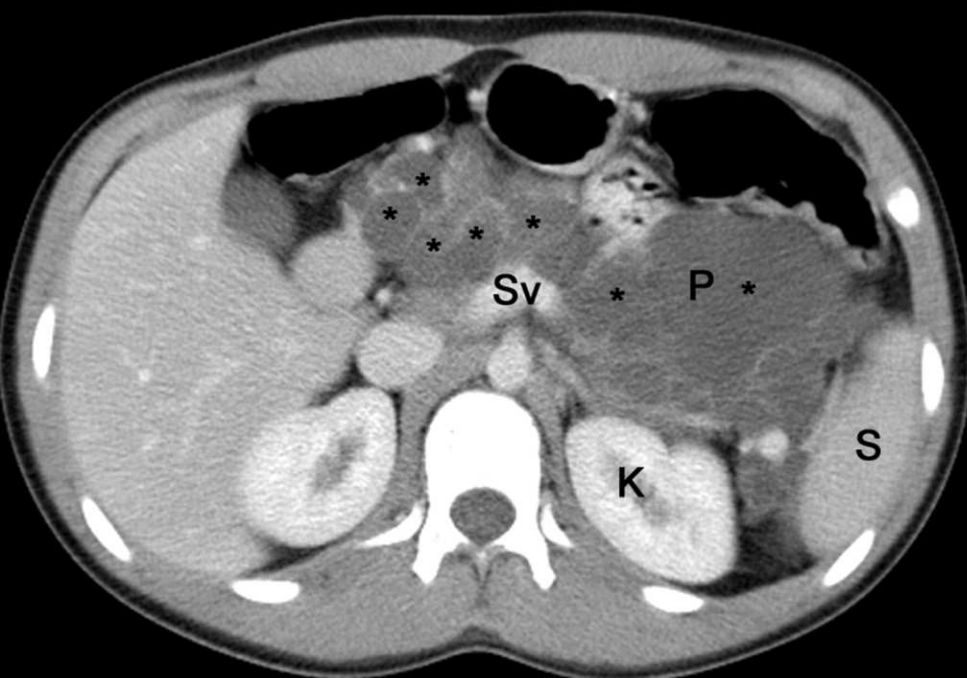
Received: 26 October 1995/Accepted: 6 December 1995



F 15 ans

F508 homozygote

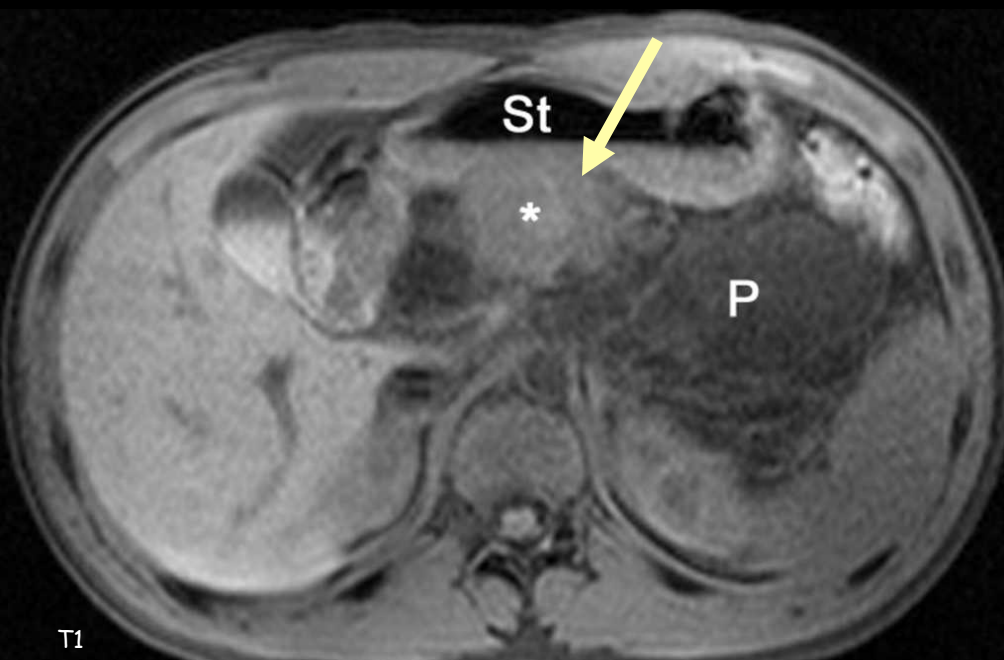
Douleurs abdominales chroniques depuis  
1 an



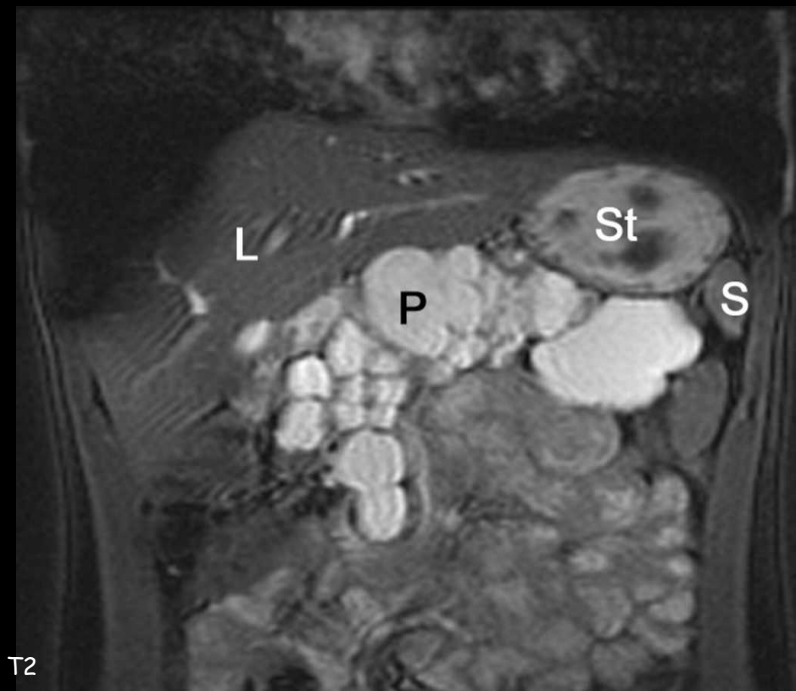
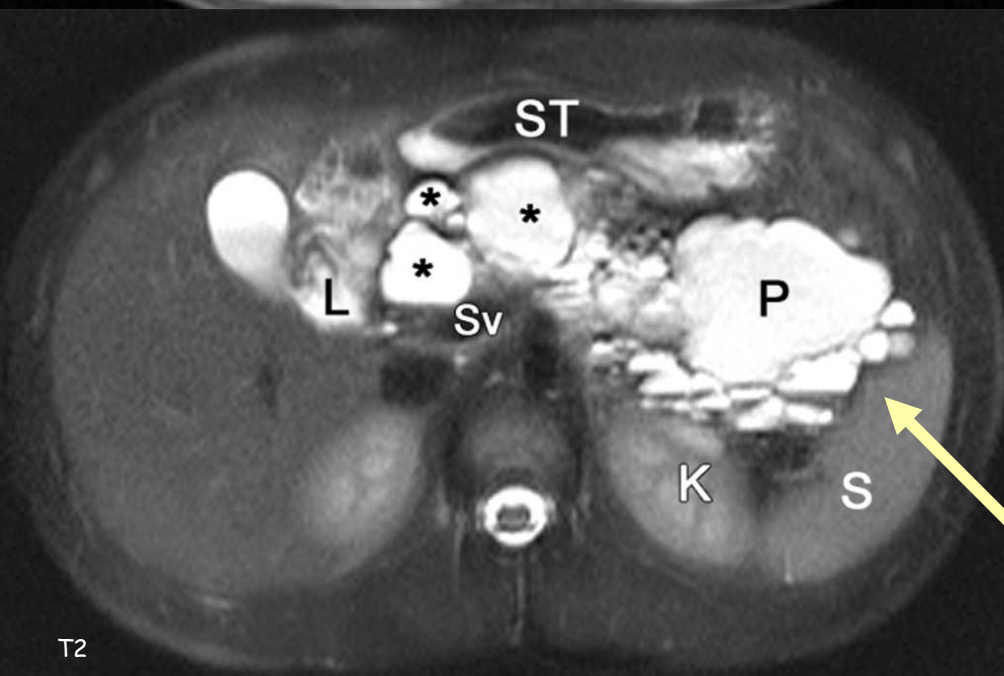
Van Rijn RR, Schilte PP, Wiarda BM, Taminiau  
JA, Stoker J.

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

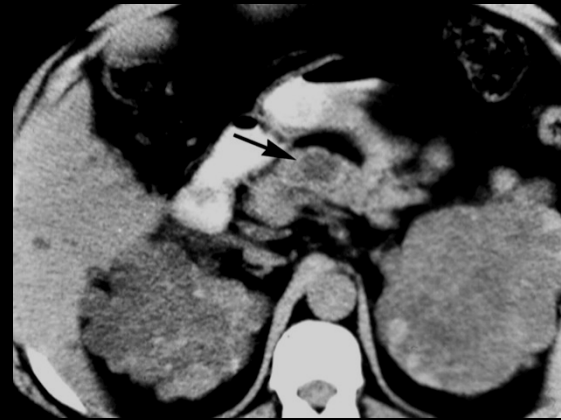
...

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

