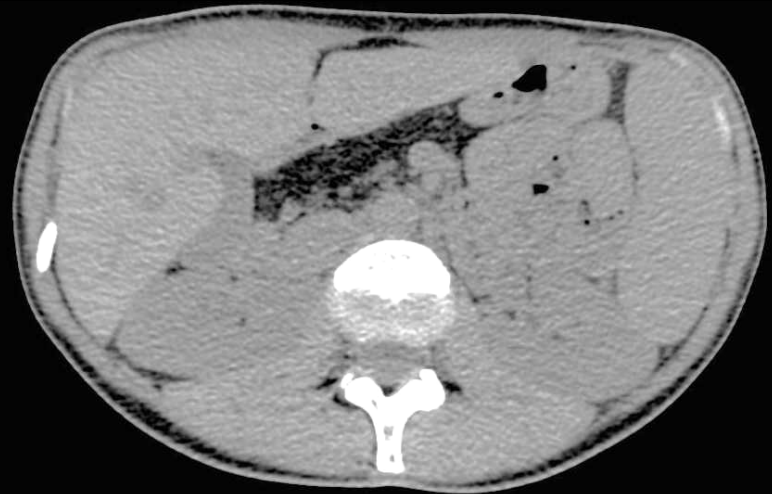
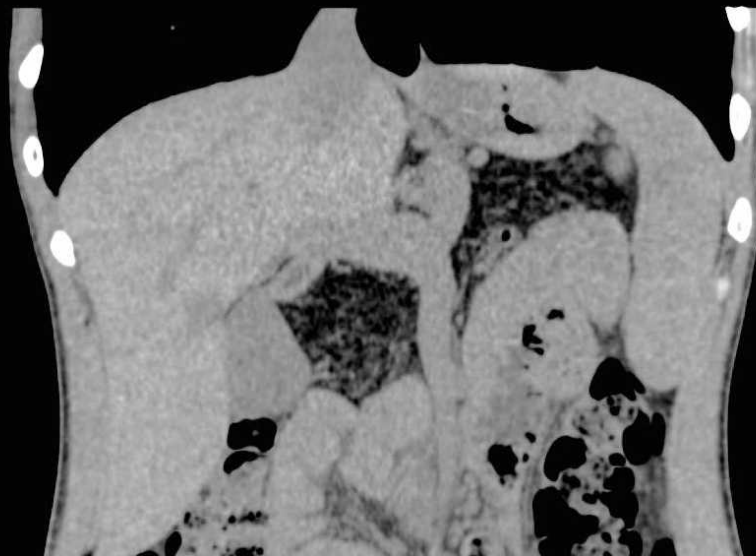
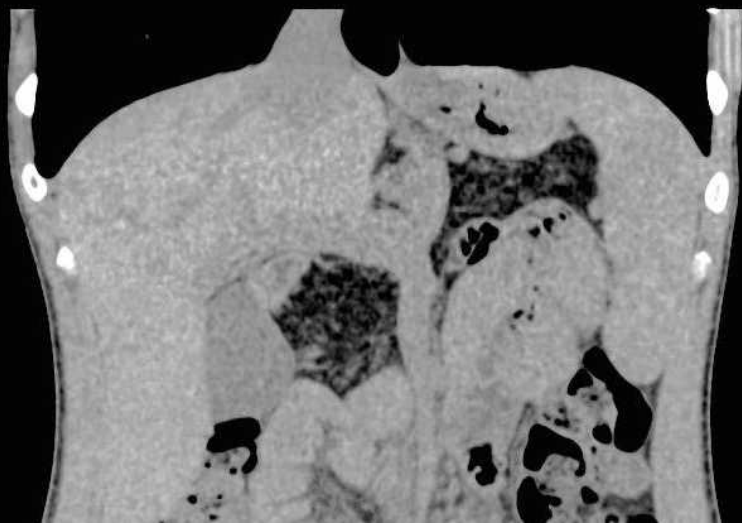
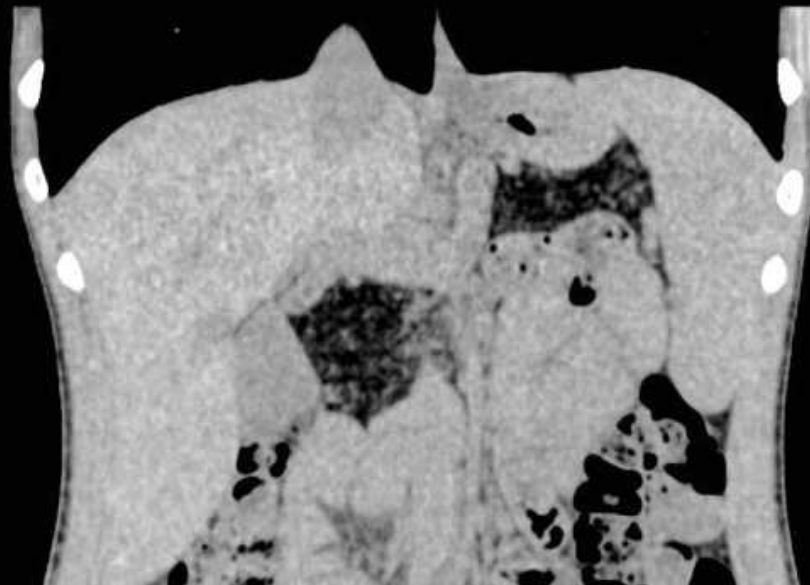
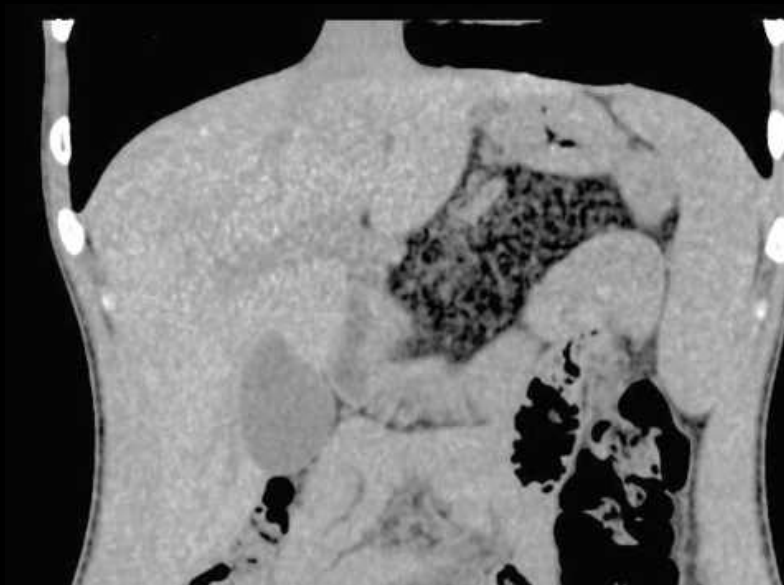
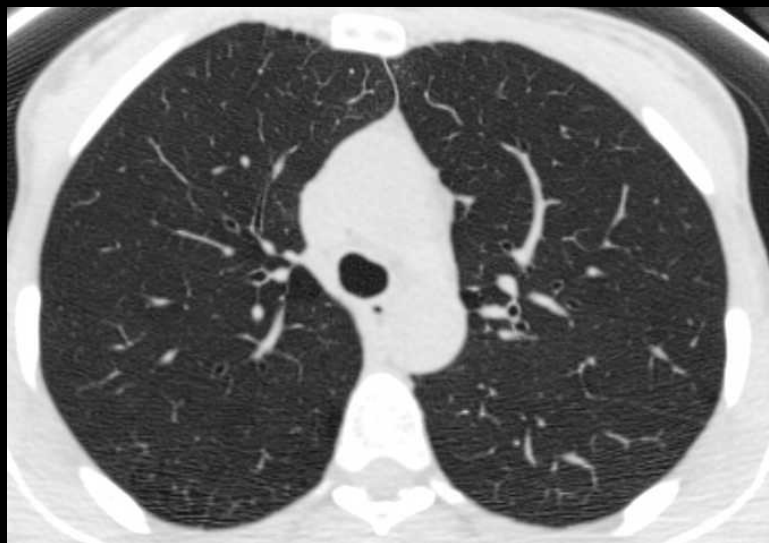
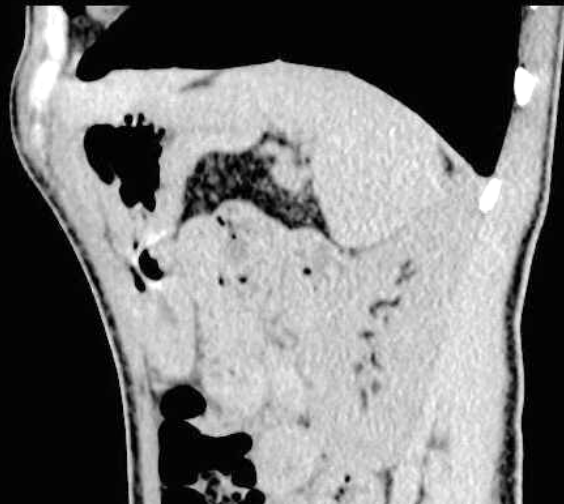
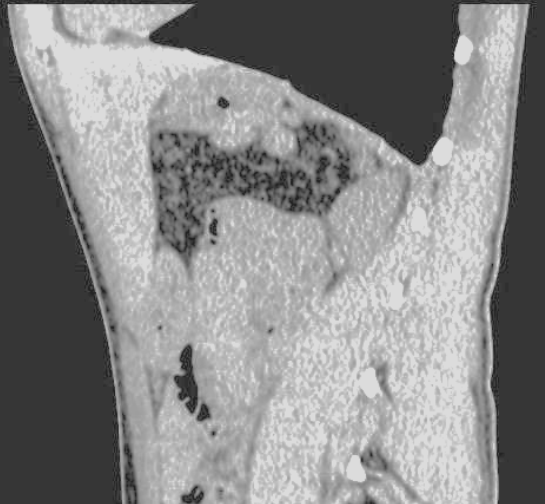
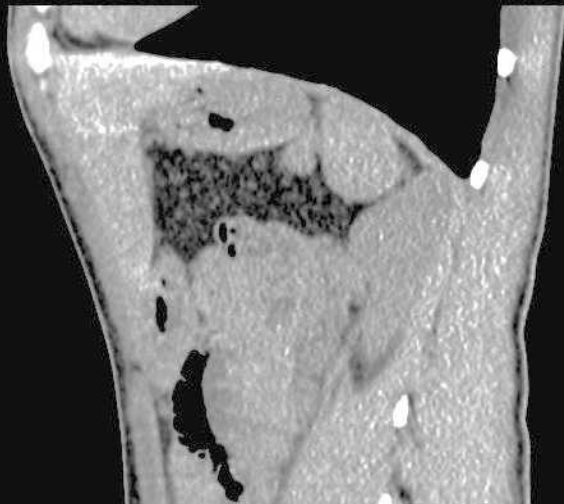


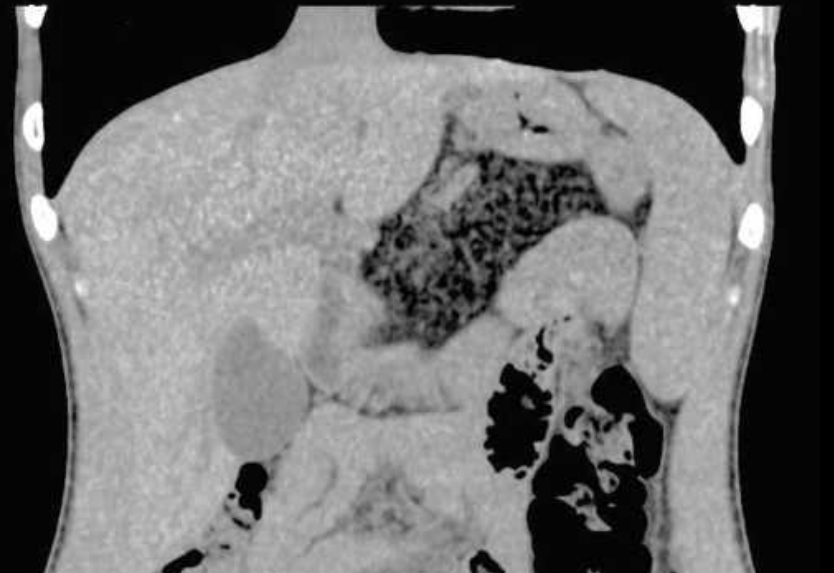
Patiente de 39 ans Déficit immunitaire.
Dyspepsie, nausées, amaigrissement
Pas d'antécédents respiratoires

Clémence BALAJ









Quel(s) diagnostic(s) doit-on évoquer devant de telles images de la loge pancréatique ?

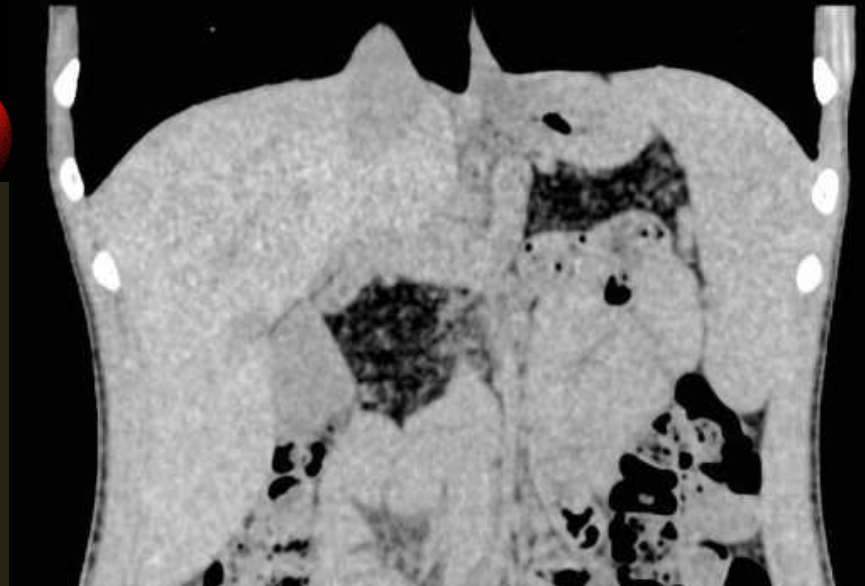
mucoviscidose

lipomatose pancréatique

syndrome de Schwachman-Diamond

syndrome de Johanson-Blizard

pseudohypertrophie lipomateuse (graisseuse)



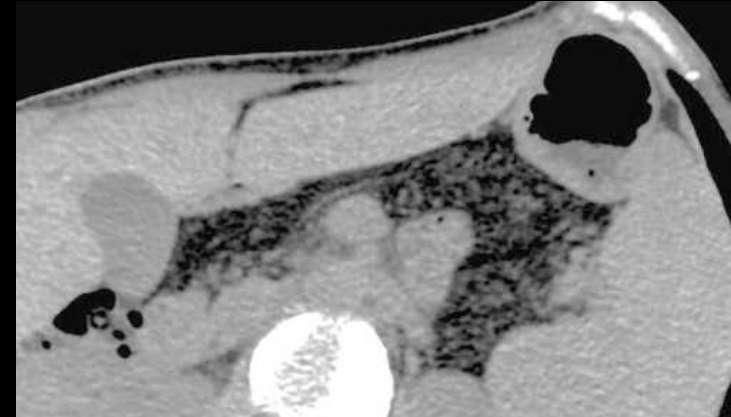
Pseudo hypertrophie graisseuse du pancréas

Infiltration graisseuse **diffuse**, **massive** du pancréas

Pancréas de taille variée: normal, atrophie, "**pseudo hypertrophie**"

Accumulation d'adipocytes dans le parenchyme pancréatique :

- Remplacement des **acini**
- Respect des canaux pancréatiques et des îlots de Langerhans



Infiltration > **98%** avec sécrétion < **10%** lipase : insuffisance pancréatique exocrine

Respect de la fonction endocrine +++

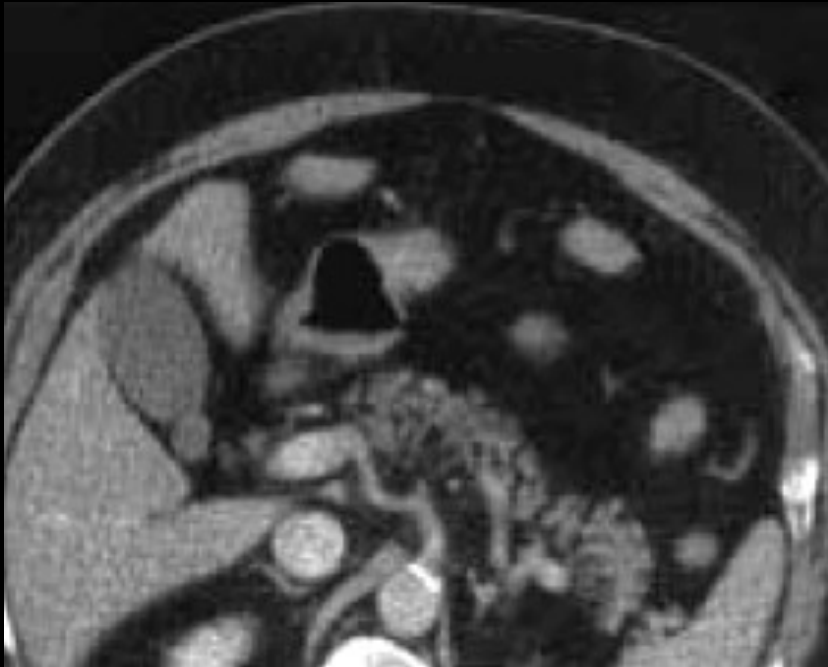
Stéatorrhée et malabsorption des vitamines A,D,E et K

Ne pas confondre avec

Une infiltration graisseuse partielle (uneven lipomatosis)

Fréquente avec l'âge, l'obésité

Prédomine à la partie antérieure de la tête du pancréas



Pancréas atrophique , contours lobulaires, infiltration graisseuse

Pseudo hypertrophie graisseuse

Penser à 3 étiologies :

La mucoviscidose à un stade avancé

Le syndrome de Shwachman:

Neutropénie (infections bactériennes répétées)

Chondrodysplasie métaphysaire osseuse : retard de croissance

Troubles digestifs

Le syndrome de Johanson-Blizzard

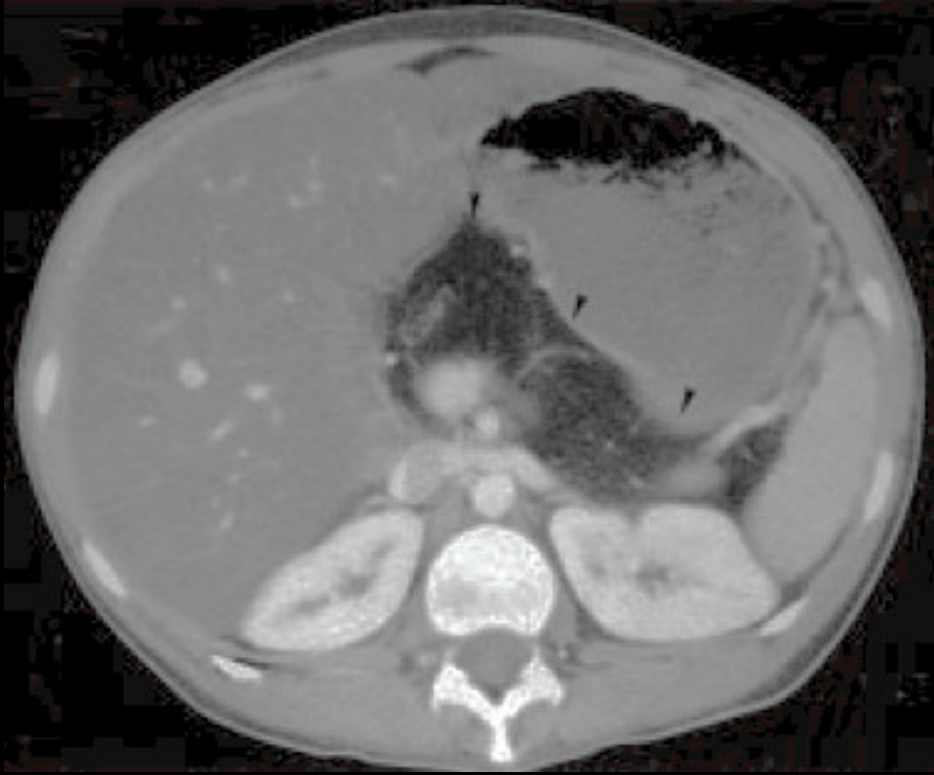
aplasie du cuir cheveu , des ailes nasales

surdité bilatérale malformations dentaires

insuffisance pancréatique exocrine

transmission autosomique récessive

Mais aussi : le syndrome de Cushing, l'hémochromatose, la malnutrition, l'hépatite B chronique



Mucoviscidose

Pancréas = 2^{ème} organe le + touché

Sévérité corrélée à celle de l'atteinte pulmonaire

Précipitation du suc pancréatique dans les ductules : altération des ductules puis des acini → fibrose et tissu adipeux

Longtemps, respect des îlots de Langerhans : diabète dans 5 à 10% des cas d'insuffisance pancréatique exocrine

Patiente de 26 ans

Mucoviscidose connue depuis l'âge de 4 mois (homozygotie mutation DeltaF508)

Asymptomatique sur le plan pulmonaire

Pseudo hypertrophie graisseuse du pancréas révélée par des douleurs abdominales et des diarrhées

Et sinon ... **Idiopathique?**

**CAS
CLINIQUE**

Infiltration graisseuse diffuse et primitive du pancréas : une cause rare de stéatorrhée

*Alain AUBERT (1, 2), Jean-Marc GORNET (1), Pascal HAMMEL (2), Philippe LÉVY (2), Dermot O'TOOLE (2),
Philippe RUSZNIEWSKI (2), Robert MODIGLIANI (1), Marc LÉMANN (1)*

(1) Service de Gastroentérologie, Hôpital Saint-Louis, 75010 Paris ; (2) Service de Gastroentérologie, Hôpital Beaujon, 92110 Clichy.

Hypothèse d'une forme primitive :

Révélation à l'âge adulte par une **insuffisance pancréatique exocrine**

Pas d'argument pour une composante auto immune (*mutations rares pour la mucoviscidose?*)

13 cas : 5 pseudo hypertrophies

Traité par **extraits pancréatiques**, avec reprise pondérale et diminution de la stéatorrhée

Conclusion



Pseudo hypertrophie graisseuse du pancréas

Infiltration graisseuse **massive** et **diffuse** du pancréas

Principale étiologie: la **mucoviscidose**

D'autres causes existent cependant !

Hypothèse d'une forme **primitive**

Pour notre patiente : dépistage génétique exhaustif de la mucoviscidose