

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

La dystrophie kystique du pancréas aberrant duodénal (DKPA)

B. FEYTMANS (1)

RÉSUMÉ : La dystrophie kystique du pancréas aberrant (DKPA) est une modification kystique et inflammatoire de nodules de pancréas aberrant, situés le plus souvent dans la paroi duodénale. Elle n'est pas associée à une pancréatite chronique dans 1/3 des cas ce qui en fait une entité autonome. Le terrain est celui d'un homme jeune (40-50 ans), alcoolique et le tableau évoque une tumeur pancréatique ou une pancréatite chronique évolutive. Le diagnostic repose sur l'IRM et surtout sur l'échographie endoscopique qui est l'examen de référence. Le traitement consiste, dans un premier temps, en une nutrition parentérale associée à de l'octréotide. Pour les formes persistantes ou compliquées, le traitement devient chirurgical (duodéno-pancréatectomie céphalique ou dérivation bilio-digestive).
MOTS-CLÉS : Pancréas - Diagnostic - Dystrophie kystique du pancréas aberrant (DKPA) - Echo-endoscopie - Octréotide - Chirurgie

CASE REPORT : CYSTIC DYSTROPHY OF HETEROTOPIC PANCREAS (CDHP)

SUMMARY : Cystic dystrophy of heterotopic pancreas is characterized by the presence of cystic formations in the duodenal wall with or without associated pancreatitis. These lesions are found in young men (40-50 years old) with abusive alcohol intake. The patients are referred for suspected pancreatic neoplasm or for acute pancreatitis. IRM and endoscopic ultrasonography features allow preoperative diagnosis. First line treatment is medical with parenteral nutrition and octreotide. In complicated cases, surgery (pancreatoduodenectomy or bypass procedure) is indicated.

KEYWORDS : Pancreas - Diagnosis - Cystic dystrophy of heterotopic pancreas - Endoscopic ultrasonography - Octreotide - Surgery

PRÉSENTATION DU CAS

Monsieur KB, âgé de 55 ans, est hospitalisé une première fois dans notre Service de Gastro-entérologie suite à une violente douleur épigastrique et de l'hypocondre droit, avec irradiation dorsale, d'apparition brutale, associée à un seul vomissement bilieux. La douleur n'a cédé qu'après l'administration de Dipidolor®.

Dans ses antécédents, on retrouve un tabagisme actif, un éthyliisme chronique, une polyarthrite rhumatoïde, une périarthrite scapulo-humérale, un épisode de colique néphrétique, un traumatisme au niveau d'une cheville et une appendicectomie. Le reste de l'anamnèse est sans particularité avec notamment un état général conservé, l'absence de fièvre, de trouble du transit, et l'absence de traumatisme abdominal.

A l'examen clinique, le patient est apyrétique et l'abdomen reste souple avec une sensibilité de l'hypocondre droit modérée qui contraste avec l'importance de la douleur.

Il bénéficie alors d'examens complémentaires dont une biologie (peu parlante si ce n'est des GGT à 130 U/l), une radiographie du thorax, un électrocardiogramme, une gastro-colonoscopie et une échographie abdominale qui sont rassurants.

La tomodensitométrie abdominale montre par contre une infiltration importante entre le duo-

dénum et le versant supérieur de l'angle hépatique ainsi qu'une structure kystique au niveau du corps du pancréas.

Nous optons pour une laparoscopie exploratrice qui objective une infiltration hématique rétro-péritonéale et du mésentère transverse. Le diagnostic d'hématome d'origine indéterminée est retenu.

Le patient évoluant favorablement sur le plan clinique, il est autorisé à quitter le service sous couverture d'antalgiques, avec un rendez-vous pour une résonance magnétique en ambulatoire.

Dix jours plus tard, il est à nouveau hospitalisé en urgence suite à de nouvelles douleurs épigastriques irradiant en héli-ceinture vers la droite, associées à des vomissements aqueux abondants. La biologie s'avère rassurante avec un hémogramme normal, l'absence de syndrome inflammatoire, des LDH augmentés à 899 U/l, des phosphatases alcalines à 157 U/l, des gamma GT à 160 U/l et des enzymes pancréatiques normales. Les marqueurs tumoraux CEA et CA19/9 sont également normaux.

La résonance magnétique, pratiquée en urgence, démontre une nette régression de l'hématome décrit précédemment, mais objective par contre une distension de l'estomac et du cadre duodénal jusqu'au *genu inferius*, avec une zone transitionnelle au niveau de la troisième partie duodénale (D3) et une petite formation kystique d'allure lenticulaire se projetant sur le versant inférieur de cette portion (Fig. 1). A noter également un kyste du corps et de la queue du pancréas. L'étude par angio-RMN ne montre aucune anomalie vasculaire.

(1) Assistant, Service de Gastroentérologie, CHPLT Verviers.

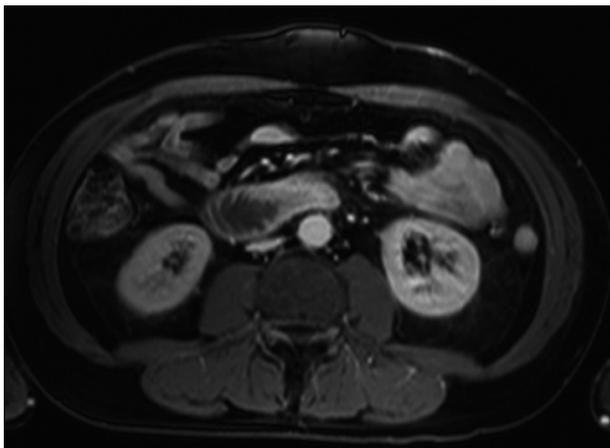


Figure 1. Résonance magnétique, sténose à hauteur de D3



Figure 2. Tomodensitométrie abdominale, formations kystiques de la face interne du duodénum



Figure 3. OEDT, image lacunaire duodénale

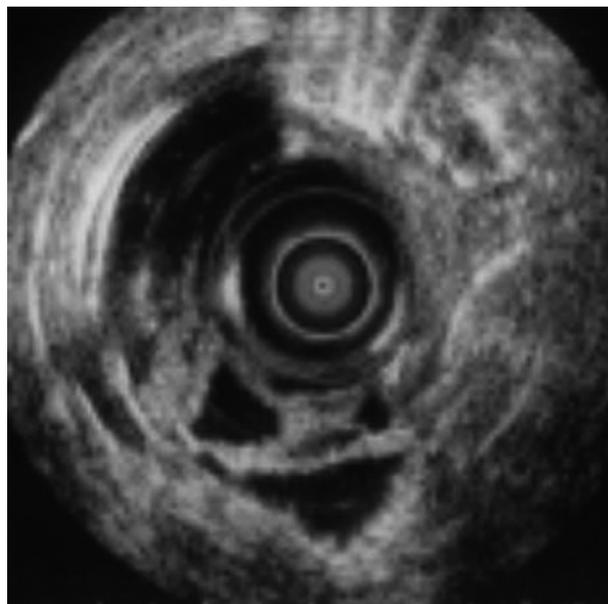


Figure 4. Echo-endoscopie haute, formation multikystique alvéolée dans la paroi du duodénum

La gastroscopie montre un rétrécissement de la lumière intestinale au niveau de D3 néanmoins franchissable par l'endoscope, et les biopsies réalisées à ce niveau s'avèrent normales. L'entéro-scanner de la région duodénale montre des images assez similaires au niveau de D3.

Enfin, une écho-endoscopie duodénale visualise du tissu pancréatique dans la paroi du 3^{ème} duodénum juste en aval du *genu inferius*, avec un aspect de dystrophie kystique à ce niveau. Le diagnostic retenu est donc celui de dystrophie kystique sur pancréas aberrant localisée au D3.

Un traitement par trois injections quotidiennes de Sandostatine® (octréotide) 0,1 mg/ml est entrepris en association avec une alimentation

parentérale. Les troubles digestifs cèdent rapidement au bout de quelques jours de traitement. Nous faisons alors le relais avec une injection de Sandostatine LAR 30® à renouveler toutes les quatre semaines. Le patient sera suivi régulièrement sur le plan clinique, endoscopique, et bénéficiera d'un contrôle d'écho-endoscopie à distance.

En ce qui concerne l'hématome rétropéritonéal et du mésentère, nous n'avons pas d'explication formelle puisque l'on ne décrit aucun cas de DKPA (Dystrophie Kystique du Pancréas Aberrant) compliqué d'hématome rétro-périto-

néal dans la littérature. Il est peut-être le fruit d'une rupture hémorragique d'une des dystrophies kystiques ?

DISCUSSION

ETIOPATHOGENIE

La dystrophie kystique du pancréas aberrant (DKPA) est une pathologie rare et fait partie dans la classification internationale de l'OMS des tumeurs et lésions pseudotumorales du pancréas (1996) sous le terme de «paraampullary duodenal wall cyst» (1, 2). Elle est la complication d'une ectopie pancréatique, généralement localisée dans la paroi duodénale, avec développement de kystes de revêtement excréto-pancréatique. Il s'y associe ou non une pancréatite chronique (PC) et touche majoritairement des hommes souffrant d'éthylisme chronique. Elle se présente sous la forme d'un syndrome tumoral duodéno pancréatique ou d'une pancréatite chronique évolutive et donne parfois des manifestations de sténose duodénale (3).

Les hétérotopies pancréatiques résultent d'un trouble de l'embryogenèse du pancréas et se localisent dans 25% des cas dans le duodénum (et plus rarement dans la paroi antrale) (4). Différentes hypothèses ont été développées pour expliquer l'apparition de kystes. Certains auteurs évoquent une insuffisance du réseau canalaire au sein du pancréas aberrant qui favorise l'accumulation des sécrétions pancréatiques. Il s'ensuit des épisodes répétés de pancréatite aiguë obstructive conduisant à la formation de kystes rétentionnels (1, 3, 4). D'autres évoquent une action toxique de l'alcool sur le tissu pancréatique ectopique déjà fragilisé, au même titre que sur le pancréas orthotopique (5), et agirait comme cofacteur lésionnel. Enfin, certains auteurs considèrent la dystrophie kystique comme une manifestation de la PC sur foyers de pancréas aberrant alors que d'autres considèrent la DKPA comme une entité autonome puisqu'elle n'est pas associée à une PC dans 1/3 des cas.

Les lésions duodénales se situent généralement au bord interne du 2^{ème} duodénum (dans la région péri-vatérienne) et soulèvent la muqueuse qui apparaît normale ou érodée (6). La lésion dystrophique peut mesurer de 20 à 60 mm. A la dissection, on trouve des kystes dans la paroi duodénale entre la sous-muqueuse et la sous-séreuse, variables en nombre et en taille. Leur contenu est séreux, purulent ou hémorragique et on y retrouve parfois quelques calcifications (1, 4).

PRÉSENTATION CLINIQUE

La DKPA touche essentiellement le sujet de sexe masculin entre 40 et 50 ans (sex ratio de 13 :1) et 72% des patients ont une histoire d'intoxication éthylique chronique (2). Les symptômes sont peu spécifiques et nous orientent vers un syndrome tumoral duodéno-pancréatique ou vers un diagnostic de pancréatite (aiguë ou chronique active). La douleur est présente dans 60% des cas, variable dans ses horaires, sa topographie, son intensité, son mode d'installation et résulte de la DKPA elle-même ou est secondaire à une pancréatite associée (7). Les patients ressentent des nausées et/ou des vomissements dans 1/3 des cas, notamment lorsqu'il y a une obstruction duodénale. Parmi les autres symptômes, on retrouve une perte de poids secondaire aux vomissements itératifs et/ou à la douleur source de restriction alimentaire (25% des cas), un ictère variable et inconstant (8% des cas) qui résulte de la compression de la voie biliaire principale par le(s) kyste(s), et un ulcère gastrique dans 8% des cas avec quelques rares cas d'hémorragie digestive. L'examen clinique révèle parfois un ictère et/ou une masse abdominale (souvent épigastrique) qui oriente à tort vers une pathologie tumorale (8).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La biologie

Peu spécifique, elle montre parfois une élévation des enzymes pancréatiques, un syndrome inflammatoire et une cholestase (chez 1/3 des patients).

L'abdomen sans préparation

Souvent normal, il objective des calcifications lorsqu'une PC est associée (7).

L'échographie abdominale

Il existe des signes spécifiques comme un épaississement duodénal tissulaire et multikystique (difficile à visualiser) qui orientent vers le diagnostic, mais aussi des signes associés comme une dilatation de la voie biliaire principale due à une compression (9). Dans 10% des cas, le diagnostic est erroné (1).

La tomographie abdominale

Le scanner (Fig. 2) permet d'évoquer le diagnostic en montrant des cavités kystiques limitées par une paroi fine et régulière et qui se développent dans la paroi duodénale siégeant au contact de la tête du pancréas (1, 2, 9). On visualise parfois une image tissulaire hétérogène

qui correspond à du tissu pancréatique ectopique. Parmi les signes associés, on retrouve des signes de pancréatite chronique, de compression biliaire ou digestive (2). L'entéro-scanner permet de mieux explorer encore le cadre duodénal lors d'un syndrome occlusif. Dans 8% des cas, le diagnostic établi est erroné (1).

Le transit oeso-gastro-duodénal (OEDT)

Cet examen apprécie le degré et l'étendue de la sténose qui se situe généralement au niveau du deuxième duodénum (3). Il montre parfois simplement une image lacunaire duodénale (Fig. 3).

La gastro-duodénoscopie

Elle montre un aspect pseudo-tumoral (dû à la DKPA) et une muqueuse boursouflée d'allure inflammatoire. Elle permet des biopsies muqueuses qui révèlent un infiltrat inflammatoire non spécifique sans signe de malignité (1, 4, 10, 11). Il s'agira d'être prudent car on a décrit des cas de rupture duodénale sur DKPA à l'issue d'une endoscopie (12).

L'écho-endoscopie

L'écho-endoscopie (Fig. 4) est l'examen de référence (2, 6). La visualisation d'une ou de plusieurs images liquidiennes (kystes) au sein d'un épaissement tissulaire du bord interne de la paroi du *genu superius* et du 2^{ème} duodénum permet d'affirmer le diagnostic (1, 2, 9, 10, 13). Ces kystes sont présents dans 90 % des cas, sont arrondis à contours nets, anéchogènes, de taille variable (5 à 30 mm en moyenne) et peuvent être responsables d'une sténose duodénale (40 % des cas) qui rend l'examen impossible (4, 11). Il s'y associe un réseau d'aspect canalaire, de l'ordre du millimètre, situé au contact des kystes. L'opérateur recherchera également des anomalies parenchymateuses et canalaire de PC et s'assurera de l'intégrité du pancréas adjacent (2). Dans 1,5% des cas, l'écho-endoscopie délivre un diagnostic erroné (1), concluant à une tumeur kystique du pancréas. Pour les DKPA sténosantes, on utilisera préférentiellement une mini-sonde.

La cholangiographie par voie rétrograde (CPRE)

La CPRE ne permet pas d'établir le diagnostic. Elle donne des renseignements anatomiques sur les canaux pancréatiques et met en évidence des signes associés de PC. Elle est indiquée aussi lorsqu'on suspecte une compression bilio-pancréatique (2% des cas) (1, 9). Elle est normale dans 4% des cas.

L'imagerie par résonance magnétique

L'IRM pose le diagnostic de DKPA devant le siège de la lésion et sa nature kystique (14). Sur les séquences pondérées en T1, la lésion est hétérogène, avec une portion tissulaire et une portion liquidienne (kystes enchâssés dans la paroi duodénale). En T2, la lésion apparaît en hypersignal intense associé à un hypersignal central traduisant la coexistence de tissu fibreux et de kystes. Cette technique permet également une exploration précieuse des voies biliaires et du *wirsung*, la recherche des canaux excréteurs communiquant avec les kystes et l'identification des signes de PC associée (1, 9, 14). Contrairement à l'écho-endoscopie, l'IRM est non invasive et permet d'éviter de multiples examens redondants.

COMPLICATIONS

Les complications comprennent respectivement : une sténose duodénale, cholédocienne, ou du canal de *wirsung*; une hémorragie digestive haute; une pancréatite aiguë; le développement d'un adénocarcinome excréto-pancréatique (1,3% des cas) lié à l'évolution du tissu pancréatique ectopique (1, 11, 14). Les complications sont souvent le mode de révélation de la maladie (11).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Dans les formes associées à une pancréatite chronique, il est parfois difficile de différencier une dystrophie kystique d'un pseudo-kyste. L'absence de paroi propre à l'écho-endoscopie oriente vers le diagnostic de pseudo-kyste (5). Dans les formes isolées de DKPA, les diagnostics différentiels à évoquer sont : l'hématome duodénal (13), le cystadénome séreux ou mucineux, le cystadénocarcinome pancréatique (1), la tumeur intracanalair papillaire et mucineuse du pancréas (TIPMP), l'adénocarcinome du pancréas, la tumeur épithéliale de la paroi duodénale (2, 9, 11), la pneumatose kystique duodénale et les anomalies congénitales du tube digestif (duplication duodénale dans sa forme kystique (1, 2, 7), pancréas annulaire (2, 11), diverticule duodénal (4), cholédocèle de type III (11).

APPORT DE L'EE AVEC FNA

L'écho-endoscopie interventionnelle diagnostique consiste à utiliser la voie écho-endoscopique pour réaliser une ponction – biopsie de la lésion pancréatique (Fine Needle Aspiration ou FNA). Cette technique est indiquée lorsqu'il existe un doute diagnostique. La sécurité est

maximale grâce à l'utilisation d'aiguilles fines de 19 à 22 Gauge suivies en temps réel sur l'écran, au cours du geste. C'est la technique qui permet une étude biochimique des différents constituants du liquide kystique (amylase, lipase, CEA, CA 72-4, CA 19-9, recherche de la mutation Ki-Ras) associée à une étude cyto-logique ou histologique. Ces analyses apportent le plus souvent des informations déterminantes pour différencier une tumeur kystique d'une dystrophie kystique (10).

TRAITEMENT

Le traitement médical est avant tout symptomatique. Lorsqu'il y a une pancréatite associée, il comprend un sevrage total, des antalgiques classiques et la pose d'une sonde naso-gastrique en cas de vomissements (2). Par ailleurs, dans la DKPA, la nutrition parentérale exclusive est utile et préférable à l'association jeûne et sonde naso-gastrique, tant pour son efficacité sur l'état général, que pour le confort du malade (1, 4, 11). Enfin, l'administration d'octréotide (Sandostatine®), analogue de la somatostatine, est efficace rapidement à la dose de 100 µg trois fois par jour, sur des périodes allant de trois à neuf mois (8, 11, 15, 16). Il a un effet antalgique (91% des cas), sur la taille des kystes (dans 83% des cas) et sur la prise pondérale (dans 81% des cas) (1). Son efficacité à long terme reste à démontrer.

Le traitement endoscopique est également un traitement symptomatique qui consiste en une kystoduodénostomie. Cela consiste à ouvrir la cavité kystique dans le duodénum par voie endoscopique. Elle implique des conditions anatomiques favorables (kyste volumineux, situé à moins d'1 cm de la muqueuse duodénale) qui sont rarement retrouvées (17). Les principales complications du drainage sont l'infection, la perforation et l'hémorragie. L'avènement de l'écho-endoscopie interventionnelle permet d'en diminuer les risques. Les résultats à long terme restent à évaluer.

La chirurgie est indiquée lors de l'inefficacité du traitement médical. Les dérivations biliaires et/ou digestives (9% des cas) sont privilégiées en 1^{ère} intention quand le diagnostic de DKPA ne fait pas de doute et quand le syndrome obstructif prédomine, en l'absence de douleur invalidante (3, 6, 17). Ce traitement laisse en place la lésion avec son potentiel évolutif mais présente une faible morbidité et préserve la fonction pancréatique (utile chez un éthylique non sevré) (12). La duodéno pancréatectomie céphalique (70 % des traitements chirurgicaux de DKPA) permet de traiter efficacement les formes évoluées avec

des douleurs invalidantes et une sténose duodé-nale résistantes au traitement médical. Elle est indiquée également en cas de doute sur la nature néoplasique de la lésion (16). Elle permet une exérèse définitive de la lésion mais au prix d'une morbidité non négligeable et de risquer d'aggraver une insuffisance pancréatique exocrine (si il y a une PC associée). Enfin, elle seule permet le diagnostic de certitude, par un examen anatomo-pathologique complet (1, 2, 4, 16).

CONCLUSION

La dystrophie kystique du pancréas aberrant duodénal (DKPA) touche préférentiellement des hommes jeunes (40-50 ans) alcooliques. Les signes cliniques sont peu spécifiques et évoquent généralement une pancréatite aiguë avec ou sans signe d'occlusion haute. Parmi les différents examens complémentaires, c'est l'IRM et surtout l'écho-endoscopie qui permettront d'affirmer le diagnostic en visualisant des images kystiques localisées dans la paroi duodénale. Le traitement de première intention associe une nutrition parentérale à l'injection d'octréotide, avec une surveillance clinique et endoscopique régulière. Quand la sténose duodénale prédomine et persiste malgré le traitement médical, une chirurgie de dérivation digestive est proposée. En revanche, lorsque les douleurs persistent et/ou lorsqu'il y a un doute sur la nature néoplasique des lésions, une duodéno pancréatectomie céphalique est préférable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tison C, Leborgne J.— Dystrophie kystique du pancréas aberrant duodénal. *J Chir*, 2001, 138, 4.
2. Bernard JP.— Dystrophie kystique de la paroi duodénale : diagnostic et prise en charge thérapeutique. *Hépatogastro*, 1999, 6, S50-55.
3. Procacci C, Graziani R, Zamboni G, Cavallini G et al.— Cystic dystrophy of the duodenal wall : Radiologic findings. *Radiology*, 1997, 205, 741-747.
4. Fléjou JF, Potet F, Molas G, et al.— Cystic dystrophy of the gastric and duodenal wall developing in heterotopic pancreas: an unrecognised entity. *Gut*, 1993, 34, 343-347.
5. Fékété F, Noun R, Sauvanet A, et al.— Pseudotumor developing in heterotopic pancreas. *World J Surg*, 1996, 20, 295-298.
6. Fléjou JF.— Dystrophie kystique sur pancréas aberrant : aspects anatomopathologiques. *Hépatogastro*, 1999, 6, S46-49.
7. Palazzo L, Roseau G, Chaussade S, Gaudric M, et al.— Dystrophie kystique sur pancréas aberrant de la paroi duodénale associée à la pancréatite chronique calcifiante alcoolique : une affection fréquente et méconnue. *Gastroenterol Clin Biol*, 1992, 16, A141.

8. Mathieu B, Moussu P, Mourani A, et al.— Sténose duodénale étendue par dystrophie kystique pariétale sur pancréas aberrant : efficacité d'un traitement par l'Octréotide. *Gastroenterol Clin Biol*, 2000, **24**, 128-138.
9. Colardelle P, Chochon M, Larvol L, et al.— Dystrophie kystique sur pancréas aberrant antro-bulbaire. *Gastroenterol Clin Biol*, 1994, **18**, 277-280.
10. Andrieu J, Palazzo L, Chikli F, et al.— Dystrophie kystique sur pancreas aberrant de la paroi duodénale. Contribution de l'écho-endoscopie. *Gastroenterol Clin Biol*, 1989, **13**, 630-633.
11. de Parades V, Roulot D, Palazzo L, et al.— Treatment with Octreotide of stenosing cystic dystrophy on heterotopic pancreas of the duodenal wall. *Gastroenterol Clin Biol*, 1996, **20**, 601-604.
12. Touze I, Notteghem B, Maunoury V, et al.— Rupture d'une dystrophie kystique sur pancréas aberrant au décours d'une endoscopie digestive haute. *Gastroenterol Clin Biol*, 1996, **22**, 964-965.
13. Sauvanet A, Belghiti J.— Dystrophie kystique sur pancréas aberrant de la paroi duodénale. *Act Med Int Gastroenterol*, 1992, **10**, 284-286.
14. Godlewski G, Nguyen Trong A, Ribard D, et al.— Dystrophie kystique sur pancreas aberrant : apport de la TDM et de l'IRM. *J Chir*, 1993, **130**, 403-407.
15. Dellion MP, Butel P, Vitte RL, et al.— Dystrophie kystique de la paroi duodénale (DKPD) associée à une pancréatite chronique alcoolique. *Gastroenterol Clin Biol*, 1997, **21**, A53.
16. Rubay R, Bonnet D, Gohy P, Laka A, Deltour D.— Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the duodenal wall: medical and surgical treatment. *Acta Chir Belg*, 1999, **99**, 87-91.
17. Ponchon T, Napoléon B, Hedelius F, Bory R.— Traitement endoscopique de la dystrophie kystique de la paroi duodénale. *Gastroenterol Clin Biol*, 1997, **21**, A63.
18. Potet F, Duclert N.— Dystrophie kystique sur pancréas aberrant de la paroi duodénale. *Arch Fr Mal Ap Dig*, 1970, **59**, 223-238.
19. Bauer P, Smadja M, Lechaux JP.— Dystrophie kystique sur pancréas aberrant traitée par gastro-entérostomie. *Presse Med*, 1993, **22**, 964-965.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. B. Feytmans, rue de Francorchamps 23, 4800 Verviers.
email : bernardfeytmans@skynet.be