

**UNIVERSITE MOHAMMED V**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-**

**ANNEE: 2009**

**THESE N°: 60**

**Pancreas aberrant du jejunum revele  
par une hemorragie grave**

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

PAR

**Mr. Mohamed Amine RAHMOUNE**

*Né le 13 Mai 1982 à Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en  
Médecine

**MOTS CLES:** Pancréas – Aberrant – Hémorragie.

JURY

**Mr. B. CHAD**

Professeur de Chirurgie Générale

**Mr. M. EL OUNANI**

Professeur de Chirurgie Générale

**Mr. A. ABABOU**

Professeur d'Anesthésie Réanimation

**Mr. A. JELTHI**

Professeur d'Anatomie Pathologique

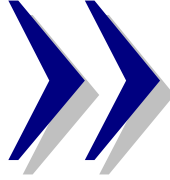
**Mme. S. BOUKLATA**

Professeur Agrégé de Radiologie

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا إنك أنت  
العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

**LOUANGE  
ET REMERCIEMENTS  
A DIEU NOTRE CREATEUR**

**DEDICACES**

*A Feu Majesté Le Roi*

*Hassan II*

*Que Dieu l'accueille  
en sa sainte miséricorde*

*A Sa Majesté Le Roi*

*Mohammed VI*

*Chef Suprême*

*et Chef d'Etat-major général*

*des forces Armées Royales*

*Que Dieu glorifie son règne, et le préserve.*

## *A Ma Très Chère Mère*

*Rien au monde ne pourrait compenser même une partie des sacrifices que vous avez consentis pour faire de moi ce que je suis.*

*C'est grâce à vos précieux conseils, votre bienveillance, vos prières, votre patience, votre soutien inépuisable et votre générosité, que j'ai pu surmonter le stress et les difficultés des longues années d'étude.*

*Aujourd'hui je dépose entre vos mains le fruit de votre long travail. Qu'il soit le témoignage du grand amour que je vous affecte.*

*Puisse dieu vous accorder bonne santé, et vous prêter longue vie.*

## *A Mon Très Cher Père*

*Je ne trouve pas de mots qui sauraient traduire mon respect, mon affection et mon estime pour vous.*

*Vous vous êtes investi à me transmettre les principes et les règles les plus corrects et les plus sacrés.*

*Vous avez toujours donné l'image du bon exemple, et vous avez été toujours une grande fierté pour moi.*

*Veillez trouver dans ce travail le fruit de vos efforts, et vos souffrances que vous aviez toujours su cacher, tout en espérant qu'il vous procurera la joie de voir aboutir vos sacrifices illimités.*

*Que dieu vous garde, vous procure bonne santé et longue vie.*



*A Mon Très Cher Frère Saïd*

*Et Mes Très Chères Sœurs Mouna et Nouha*

*Aucune expression ne saurait traduire les sentiments que j'ai pour vous.*

*Vous m'avez toujours procuré le sentiment que je fais votre fierté, et que je suis votre frère adoré.*

*Aujourd'hui je n'ai qu'à vous dédier ce travail, en témoignage de mon attachement, mon profond amour, ma reconnaissance pour tout ce que vous avez fait, vous faites, et vous n'hésitez jamais à faire pour moi.*

*Puisse Dieu vous procurer santé, et longue vie pleine de succès et de bonheur.*

*À Mon très Cher Grand père Maternel*

*En modeste témoignage de mon amour, merci pour votre tendresse et vos prières.*

*Que dieu vous couvre de sa bonté et vous assure santé et longue vie.*

*À La Mémoire De Mes Grands Parents Paternels*

*Et De Ma Grand-mère Maternelle*

*A Mes Tantes Et Oncles*

*A Mes Cousines Et Cousins*

*A Tous Les Membres De La Famille*

*En témoignage de mon grand respect et de mon grand  
attachement.*

*A Mes Amis(es)*

*A Mes collègues & Amis*

*Aux médecins Internes De Salé (promotion 2007-2008)*

*Aux Médecin De L'hôpital My Abdellah De Salé*

*A Toute Ma promotion*

*A Tous ceux Que J'ai omis De citer*

# Remerciements

*A notre maître et président de thèse*

*Monsieur le professeur B. CHAD*

*Professeur de Chirurgie Générale*

*Je ne sais comment vous remercier pour avoir accepté aimablement de présider notre jury.*

*Votre modestie jointe à votre sérieux, seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre reconnaissance et notre profond respect.*

*A notre maître et rapporteur de thèse*

*Monsieur le professeur M. EL OUNANI*

*Professeur de Chirurgie Générale*

*Nous vous remercions vivement de nous avoir fait l'honneur de diriger ce travail sans ne jamais épargner aucun effort pour nous guider dans le chemin sinueux de la recherche.*

*Sans votre clairvoyance, vos corrections méticuleuses, ce travail n'aurait pu être préparé et dirigé dans des conditions favorables.*

*Nous vous sommes redevables pour votre sympathie, modestie, et le bon accueil que vous avez manifesté à votre égard.*

*Puisse ce travail être le témoin de notre respect et reconnaissance les plus distingués.*

*A notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur A. ABABOU*  
*Professeur d'Anesthésie- Réanimation*

*Nous sommes immensément touchés par l'insigne honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi les membres du jury de notre thèse.*

*Veillez trouver à travers ce modeste travail la manifestation de ma plus haute estime et de mes sentiments les plus respectueux,*



*A notre maître et juge de thèse*  
*Madame le professeur S. BOUKLATA*  
*Professeur de Radiologie*

*Nous vous sommes particulièrement reconnaissants pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.*

*Nous vous remercions vivement pour l'attention que vous accorderez à ce travail.*

*Veillez trouver à travers ce modeste travail, l'expression de notre admiration et nos sincères remerciements.*

*A notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur A. JELTHI*  
*Professeur d'Anatomie Pathologique*

*Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Nous sommes très reconnaissant de l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veillez croire en l'assurance de notre profond respect et nos hautes considérations.*

A decorative rectangular frame with a gold border. Inside, there are two ornate floral corner decorations. One is in the top-left corner, and the other is in the bottom-right corner, both featuring intricate floral and vine patterns in gold, red, green, and blue. The word "PLAN" is centered in the middle of the frame.

# PLAN

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
<b>MATERIEL D'ETUDE : .....</b>	<b>5</b>
<b>1) OBSERVATION.....</b>	<b>6</b>
<b>2) COMPTES RENDUS : .....</b>	<b>8</b>
a- COMPTE RENDU DE FIBROSCOPIE .....	8
b- COMPTE RENDU DE COLOSCOPIE.....	8
c- CONPTE RENDU D'ANGIO SCANNER ABDOMINAL .....	8
d- COMPTE RENDU OPERATOIRE .....	9
e- COMPTE-RENDU D'EXAMEN ANATOMO-PATOLOGIQUE. ....	10
<b>DISCUSSION : .....</b>	<b>16</b>
<b>1-HISTORIQUE.....</b>	<b>19</b>
<b>2-EMBRYOLOGIE ET ETIOPATHOGENIE : .....</b>	<b>20</b>
a) EMBRYOLOGIE NORMAL .....	20
b) ETHIOPATOGENIE. ....	22
<b>3-EPIDEMIOLOGIE : .....</b>	<b>23</b>
a) FREQUENCE .....	23
b) AGE ET SEXE. ....	23
<b>4- ANATOMIE PATHOLOGIQUE : .....</b>	<b>24</b>
a- LOCALISATION. ....	24
b- ASPET MACROSCOPIQUE. ....	25
c- ASPECT MICROSCOPIQUE : .....	26

c-1) Classification de Heinriche .....	26
c-2) Classification de Gaspard-Fuentes. ....	27
<b>5) ASPECTS CLINIQUES. ....</b>	<b>29</b>
<b>6) COMPLICATIONS DU PANCREAS ABERRANT : .....</b>	<b>31</b>
a- DYSTROPHIE KYSTIQUE SUR PANCREAS ABERRANT (DKPA) : ..	31
a-1) Physiopathologie .....	31
a-2) anatomie pathologique .....	32
a-3) Clinique. ....	33
b- TUMEURS DEVELOPPEES SUR PANCREAS ABERRANT : .....	34
b-1) Epidémiologie .....	34
b-2) Anatomie pathologique .....	34
b-3) Clinique. ....	35
<b>7) ASPECTS RADIOLOGIQUES : .....</b>	<b>37</b>
a) LE TRANSIT OESO-GASTRO-DUODENAL .....	37
b) ECHO ENDOSCOPIE .....	38
c) TDM, ANGIO-SCANNER, IRM. ....	38
<b>8) ASPECTS ENDOSCOPIQUES.....</b>	<b>39</b>
<b>9) LES HEMORRAGIES DU PANCREAS ABERRANT.....</b>	<b>40</b>
<b>10) PROBLEME DIAGNOSTIQUE.....</b>	<b>42</b>
<b>11) TRAITEMENT :.....</b>	<b>43</b>
a) MOYENS THERAPEUTIQUES : .....	43
a-1) METHODES MEDICALES. ....	43
a-2) METHODES CHIRURGICALES. ....	43
a-3) TRAITEMENT SPECIFIQUE DE DKPA : .....	44
- traitement endoscopique .....	44
- dérivés de la somatostatine.....	45

- traitement chirurgical. ....	45
b) INDICATIONS THERAPEUTIQUES.....	48
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>50</b>
<b>RESUMES .....</b>	<b>53</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>57</b>

A decorative rectangular frame with a gold border. Inside, there are ornate floral and vine motifs in the corners and along the bottom edge, featuring colors like gold, red, green, and blue. The text is centered within this frame.

**LISTE DES  
ABREVIATIONS**

**Hb** : hémoglobine.

**Rh-** : Rhésus négatif.

**Rh+** : Rhésus positif.

**PA** : pancréas aberrant.

**DKPA** : dystrophie kystique sur pancréas aberrant.

**PC** : pancréatite chronique.

**PA** : pancréatite aigue.

**DPC** : duodéno-pancréatectomie céphalique.





Les anomalies congénitales du pancréas correspondent à toutes les atteintes du pancréas présentes à la naissance, qu'elles soient morphologiques ou fonctionnelles, qui se manifestent précocement ou tardivement lors de la vie. Les manifestations cliniques sont peu spécifiques et souvent asymptomatiques. Le développement des techniques d'imageries, avec en particulier l'échoendoscopie et cholangiowirsungographie par résonance magnétique, permet actuellement une meilleure détection des anomalies morphologiques. Toutes ces anomalies ne nécessitent pas de gestes thérapeutiques, dans la mesure où bon nombre d'entre elles sont asymptomatiques et d'une découverte fortuite.

Parmi les anomalies congénitales, on peut distinguer :

**a) Les anomalies secondaires à des malformations embryologiques :**

- Agénésie pancréatique
- Pancréas divisum
- Pancréas annulaire
- Pancréas aberrant (ectopique)

**b) Des anomalies entrant dans le cadre d'une maladie généralisée avec insuffisance sécrétoire du pancréas :**

Fibrose kystique du pancréas (mucoviscidose)

Lipomatoses pancréatiques: syndrome de johanson-blizzard,  
syndrome de shwachman-diamond

Déficits enzymatiques spécifiques : amylase, lipase, trypsinogène, entérokinase.

c) Des anomalies entrant dans le cadre de pathologies avec atteinte pluriviscérale et notamment pancréatique : atteinte pancréatiques au cours de la maladie de von hippel-lindau.

Sous le nom de pancréas aberrant, on désigne une formation pancréatique histologiquement complète ou incomplète, incluse dans la paroi du tube digestif et ne présentant aucune relation vasculo-nerveuse ni de contigüité avec le pancréas orthotopique.

Il faut signaler que l'on a employé pour désigner le PA divers synonymes selon l'opinion des auteurs sur la génèse de la tumeur et sur son histologie. On trouve ainsi le PA désigné sous le non d'hamartome myoépithélial, de pancréas surnuméraire, de pancréas ectopique, d'hétérotopie pancréatique ou d'adénomyome.

Quoiqu'il en soit, le PA est généralement considéré comme la plus fréquente des hétérotopies digestives et de nombreux cas ont été rapportés.

Il est généralement considéré comme une simple curiosité anatomique restant asymptomatique, simple découverte fortuite au cours d'une intervention ou d'une autopsie.

Il arrive pourtant que cette lésion se traduise cliniquement par une symptomatologie parfois bruyante, douloureuse ou hémorragique.

Nous rapportant le cas d'une hémorragie aigue massive avec état de choc chez une patiente de 53 ans, causée par un pancréas aberrant jéjunal.  
Colligé à l'hôpital Cheikh Zaid de Rabat.



## **1- OBSERVATION :**

Il s'agit de madame A.K., âgée de 53 ans, est admise en réanimation polyvalente de l'hôpital Cheikh Zaid le 04/07/07 pour un état de choc sur hémorragie digestive massive.

La patiente est connue hypertendue sous Triatec\*, asthmatique, diabétique, sous antidiabétiques oraux et elle a eu une cholécystectomie en 2002.

La patiente a présentée des douleurs abdominales atypiques depuis 2 ans, elle a développée brutalement le 04/07/07 des mélaenas de grande abondance. Elle a été admise en réanimation polyvalente en état de choc hémorragique avec un taux d'Hémoglobine à 4g/dl. Après remplissage vasculaire et transfusion de 03 Culots globulaire l'état hémodynamique s'est stabilisé. La fibroscopie oeso-gastroduodénale est réalisée le matin du 05/07/07 qui s'est révélée normale. Devant le maintien de la stabilité hémodynamique et l'absence d'hémorragie extériorisée, elle est transférée en service de médecine pour complément de bilan et réalisation d'une coloscopie. Cette dernière objective une quantité abondante de sang au niveau de la région iléo-caecale.

Un scanner abdominal est en faveur d'un cavernome portal sans pour autant exclure une ischémie mésentérique, la patiente a présentée une récurrence hémorragique avec une déglobulinisation à 5g /dl d'Hb.

La patiente est réadmise en réanimation polyvalente le 06-07-07 pour anémie sévère sur saignement digestif.

Après préparation en réanimation, elle est admise au bloc opératoire le même jour pour exploration.

En peropératoire, on découvre une tumeur jaunâtre de 1,5cm de diamètre au niveau de la première anse jéjunale, qui est réséquée. Le reste de l'exploration est négatif.

En post opératoire la patiente est transfusée par du sang A Rhésus négatif puis O Rh- . l'Hb de contrôle est à 9,2g /dl, l'état hémodynamique est stable ce qui a autorisé son transfert en chirurgie.

Du 09/07/07 au 13/07/07 : les suites en service de chirurgie étaient favorables sans récurrences hémorragiques.

La patiente est revue en consultation, 3 mois plus tard, elle était en bonne santé.

## **2- COMPTES RENDUS :**

### **a) COMPTE RENDU DE FIBROSCOPIE :**

-Œsophage : Muqueuse normale, cardia tonique.

-Estomac : Absence de sang dans la cavité gastrique.

Muqueuse antrale et fundique pâles, oedématisés.

Lac muqueux absent (sonde gastrique en place).

-Bulbe : Régulier, muqueuse normale.

-DBP : Régulier, normale.

### **CONCLUSION :**

- Pas de stigmate de saignement récent.
- Absence de lésion.

### **b) COMPTE RENDU DE COLOSCOPIE :**

- Ascension jusqu'au colon droit.
- Région iléo-caecale plane de sang non exploré.
- Les autres segments coliques : colon droit, angle colique droit, colon transverse, colon gauche, sigmoïde et rectum : RAS

### **c) COMPTE RENDU D'ANGIO SCANNER ABDOMINAL :**

- Présence d'un épanchement intra péritonéal.
- Le foie est de volume normal, de densité homogène.
- Absence de lésion focale.



- Présence d'une splénose.
- Infiltration mésentérique.
- Epaissement de la paroi gastrique.
- Thrombose portale et de la veine mésentérique supérieure avec une circulation collatérale.
- Reins sans anomalies.

**AU TOTAL :**

- Aspect TDM compatible avec une HTP avec épanchement intra péritonéal.
- Epaissement de la paroi gastrique.
- Absence d'extravasation du PC.

**d) COMPTE RENDU OPERATOIRE :**

- Incision médiane à cheval sur l'ombilic.
- Aspiration d'un liquide d'ascite de liquide clair.
- Présence de sang dans le jéjunum, iléon et colon.
- Mise en évidence d'une tumeur jéjunale jaunâtre trans pariétale de 1,5 cm de diamètre, situé au niveau de la première anse jéjunale.
- On ouvre le jéjunum sur le bord antimésentérique. On remarque que la muqueuse en face de la tumeur est rouge et laissant sourdre du sang en nappe.

- On vérifie le reste du grêle à la palpation et à la transillumination et on ne trouve pas de lésion.
- On passe à l'étage sus mésocolique on réalise une pylorotomie, il n'y a pas de sang dans l'estomac, pas d'ulcère et il n'y a pas de sang qui provient du duodénum.
- On décide alors de faire résection jéjunale segmentaire emportant la tumeur et confection d'une anastomose termino-terminale au Vicryl\* 3/0.
- Fermeture de la pylorotomie par des points séparés au Vicryl\* 3/0.
- Fermeture plan par plan.

**e) COMPTE-RENDU D'EXAMEN ANATOMO-PATOLOGIQUE :**

Examen macroscopique :

Pièce de résection jéjunale parvenue en 2 fragments de 1 et 3 cm de grand axe, comportant un nodule sous muqueux de 1 cm de diamètre bien circonscrit.

Examen histologique :

Ce nodule est constitué par une paroi jéjunale hérissée de villosités de hauteur normale ou un peu trapues, à axe épaissi par un infiltrat inflammatoire polymorphe.

La muqueuse et la musculature sont plus ou moins dissociées par un tissu pancréatique d'architecture d'ensemble relativement respectée.

Les acini sont plus au moins dédifférenciés et hyposécrétants.

Les canaux excréteurs sont dilatés avec parfois une paroi festonnée.

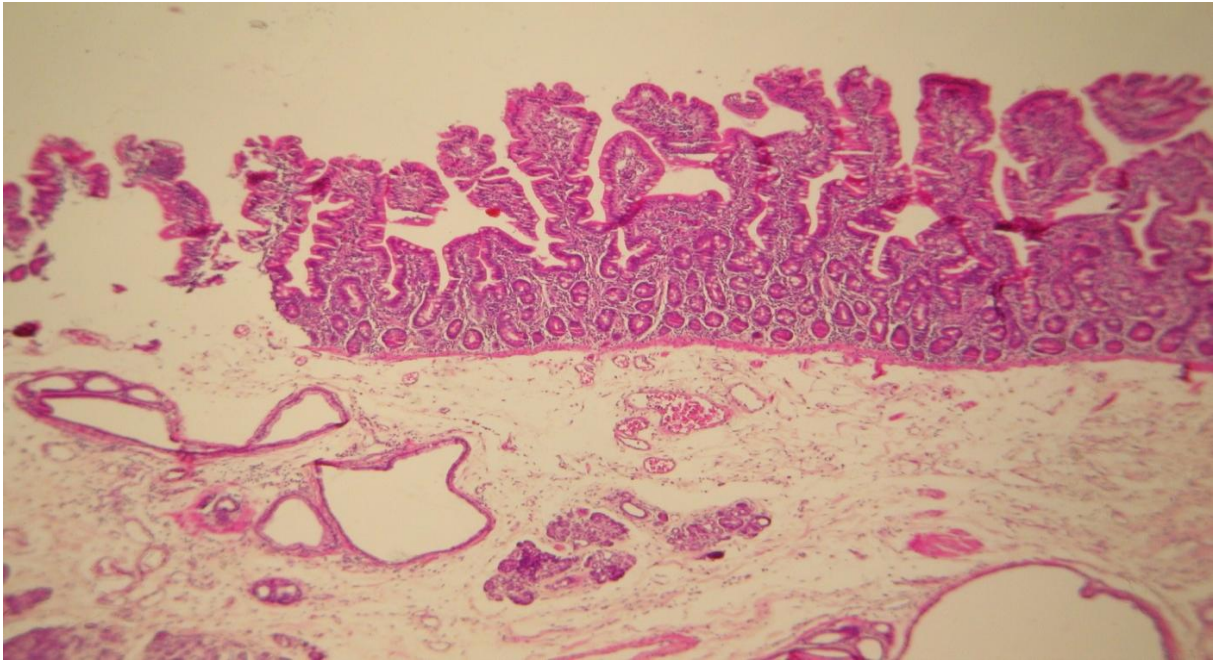
Les ilots de Langerhans sont raréfiés.

Le chorion est fibreux et infiltré de cellules inflammatoires polymorphes.

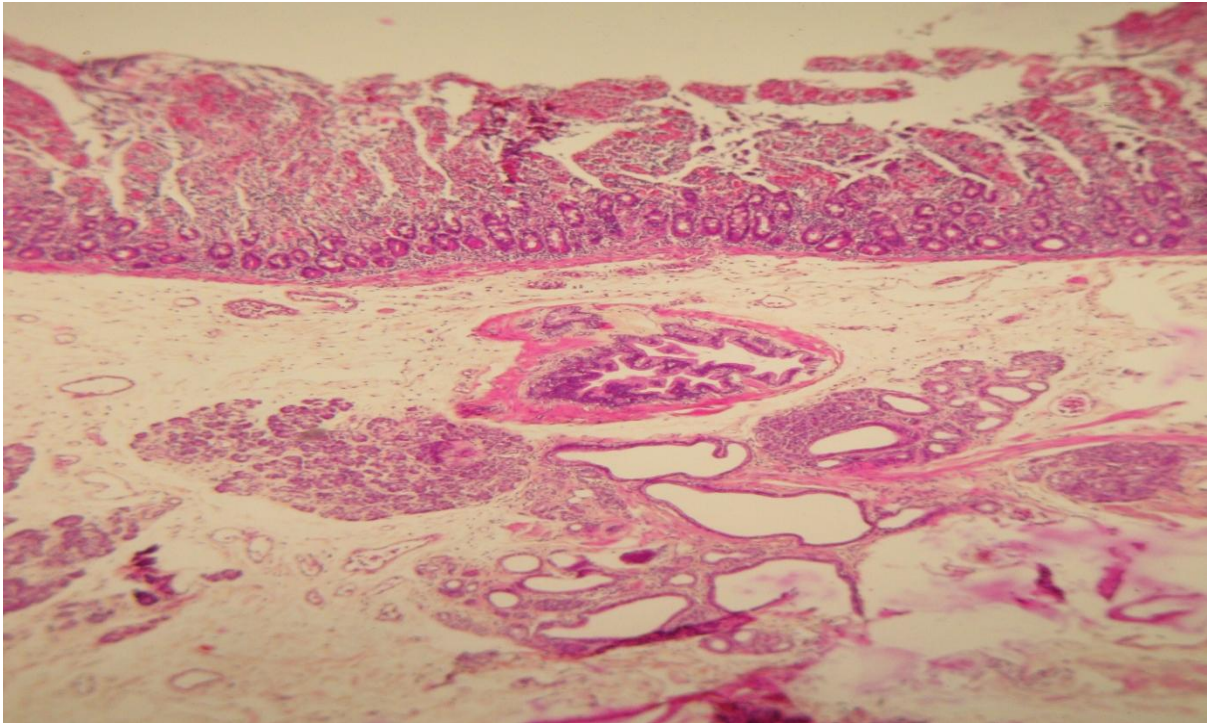
**CONCLUSION :**

- Hétérotopie pancréatique (Pancréas aberrant).
- Absence de signe histologique de malignité.

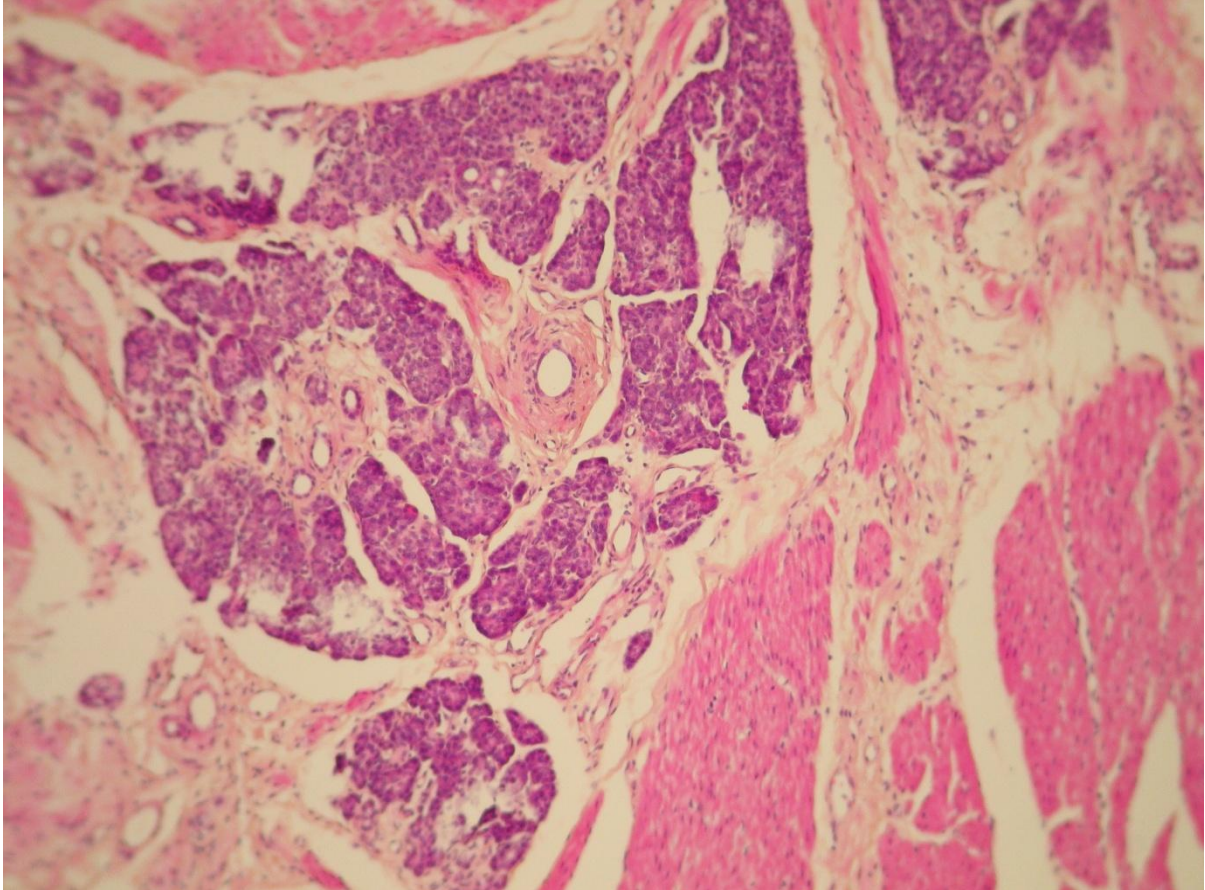
(Voire Icône 1, 2,3 et 4)



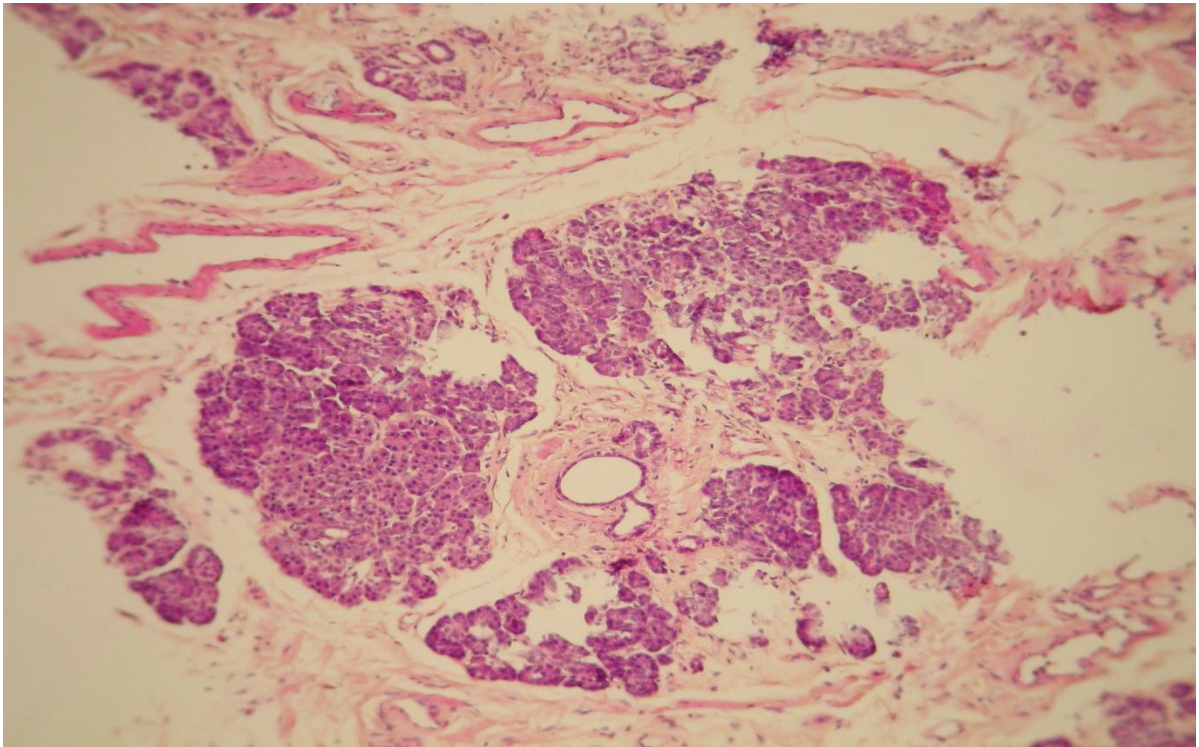
**Icône1 : Tissu pancréatique dans la sous muqueuse jéjunale (HE x 100)**



**Icône 2 : Tissu pancréatique dans la sous muqueuse jéjunale (HE x 100)**



**Icône 3 : Tissu pancréatique dissociant la musculature jéjunale (HE x 200)**



**Icône 4 : Tissu pancréatique dans la séreuse jéjunale (HE x 200)**





L'hétérotopie pancréatique est une anomalie rare caractérisée par l'existence de tissu pancréatique en position aberrante, sans relation vasculaire ou canalaire avec le pancréas normal le plus souvent de découverte fortuite lors d'une intervention chirurgicale ou d'une autopsie.

Sa fréquence varie dans la littérature de 0,6% à 14%.

Les localisations sont par ordre décroissant : l'estomac, duodénum, le jéjunum, le diverticule de Meckel, l'iléon et les voies biliaires. Les localisations extra abdominales sont rarissimes (pulmonaires, œsophagiennes, etc.). Notre observation comporte un pancréas aberrant de localisation jéjunale découverte en postopératoire, La double localisation du pancréas aberrant est exceptionnelle.

Le diagnostic préopératoire est difficile en raison de la symptomatologie atypique. Les douleurs abdominales à type de colique et l'hémorragie digestive, ont été les signes révélateurs dans notre observation. Cela est en concordance avec la majorité des études, dans lesquelles les circonstances de découverte sont dominées par les douleurs abdominales atypiques (pseudo-ulcéreuse, parfois à type de colique ou de type pancréatique) et l'hémorragie digestive. Cette symptomatologie est liée à l'ulcération ou à l'érosion de la muqueuse en regard de la masse pancréatique. Meneu et al. , ont rapporté un cas de pancréatite hémorragique sur un pancréas aberrant à localisation jéjunale révélé par une hémorragie digestive avec une anémie sévère.

Quant à Huang et al. , ils ont découvert un pancréas aberrant à localisation jéjunale lors d'une exploration chirurgicale pour occlusion par invagination intestinale chez une patiente âgée de 25 ans. L'invagination intestinale sur pancréas aberrant peut survenir chez l'adulte dans 5 % des cas.

## 1- HISTORIQUE :

Si les organes ectopiques sont anciennement connus, la première observation de pancréas aberrant fut rapportée par SCHULTZ en 1727, au niveau d'un diverticule intestinal et le premier cas d'hétérotopie pancréatique confirmé histologiquement présenté par KLOB en 1859. Les observations de pancréas aberrant se multiplièrent ensuite rapidement.

En 1861, ZENCKER on relève 6 cas dans la littérature. Depuis le début du 20<sup>ème</sup> siècle de nombreux auteurs ont insisté sur cette ectopie : RUEDIGER (1904) :22cas ; WARTHIN(1904) :49cas ; RITTER(1921) : 63cas ; SIMPSON(1927 ) : 150 cas ; HUNT et BONNESTEEL(1934) : 186 cas ; POPPI(1935) : 312 cas ; FAUST ET MUDGETT(1940) : 370 cas ; BARBOZA-DOKERTY et WHANGH(1946) : 470 cas ; BUSARD et WALTERS(1950) : 543 cas ; PEARSON(1951) : 589 cas ; POTOLOTTI(1953) : 621 cas.

Depuis cette date, le nombre des observations de pancréas aberrant s'est encore considérablement accru.

Le premier cas d'hémorragie digestive par pancréas aberrant semble avoir été rapporté à l'académie de chirurgie par le professeur WERTHEIMER en 1933. Une nouvelle observation est rapportée par le professeur MALLET-GUY à la société de chirurgie de Lyon en 1941. Un peu plus tard, en 1946, BARBOSA dans un travail d'ensemble sur le pancréas aberrant à propos de 41 observations, rapporte 4 cas comportant des hémorragies digestives. Depuis les observations se sont multipliées.

## **2-EMBRYOLOGIE ET ETHIOPATHOGENIE :**

### **a) Embryologie normal :**

Au début de la quatrième semaine de développement embryonnaire, l'entoblaste de la paroi ventrale de la portion distale de l'intestin antérieur bourgeonne et donne des épaissements qui se condensent en plusieurs ébauches :

- une ébauche hépatique sur la partie ventrale ;
- une ébauche pancréatique dorsale sur la partie dorsale, riche en îlots endocrines, à l'origine du pancréas dorsal (elle va être à l'origine de la queue, du corps, de l'isthme et de la partie supérieure et antérieure de la tête du pancréas) ;
- deux ébauches pancréatiques ventrales, droite et gauche, mais la gauche s'atrophie et il ne reste qu'une ébauche ventrale, appelée ainsi car située sur la face antérieure de l'intestin primitif.

Le développement du foie vers la droite, la double rotation de l'estomac qui attire le duodénum vers la droite, entraînent une rotation de l'ébauche pancréatique ventrale qui va, au cours de la sixième semaine de développement, migrer autour de l'axe vasculaire mésentérique de  $270^\circ$  dans le sens horaire, pour venir se placer en dessous et en arrière de l'ébauche dorsale qui, initialement dans un plan sagittal, continue son développement dans le mésogastre postérieur et passe d'une position sagittale à sa position définitive frontale après avoir effectué une rotation de  $90^\circ$  .

Les deux ébauches pancréatiques sont séparées par la veine vitelline gauche qui devient la veine porte.

La fusion des deux ébauches lors de la septième semaine de vie embryonnaire s'accompagne d'une fusion des deux systèmes canaux drainant initialement les deux ébauches pancréatiques :

- le *conduit pancréatique principal* est constitué par la partie proximale du conduit pancréatique dorsal et par le conduit pancréatique ventral qui se jette dans le duodénum primitif. Le canal pancréatique principal a un trajet horizontal dans le corps et la queue du pancréas, puis forme un angle obtus vers le bas à la jonction tête-col du pancréas, devenant oblique avant de rejoindre le canal cholédoque et redevenir horizontal, les deux canaux ayant un orifice commun au niveau de la grande caroncule. Il se nomme canal de Wirsung ;
- la *partie distale du conduit pancréatique dorsal* donne le conduit pancréatique accessoire et relie, selon un trajet horizontal, le coude du conduit pancréatique principal, situé à la jonction tête-col du pancréas, au duodénum dans lequel il débouche au niveau de la petite caroncule. Il draine la partie craniale de la tête du pancréas et mesure 5 à 6 mm. Il devient une branche du canal pancréatique principal, ouvert ou non dans le duodénum au niveau de la petite caroncule (papille accessoire) et se nomme canal de Santorini.

La plupart des anomalies congénitales anatomiques du pancréas résultent, soit de l'arrêt de l'embryogenèse normale, soit de troubles de la

migration du bourgeon ventral, soit de la persistance de vestiges embryonnaires.

**b) Etiopathogenie :**

A partir de l'embryologie normale du pancréas de très nombreuses théories ont été émises pour expliquer la présence des pancréas aberrant.

La genèse de l'affection pourrait s'expliquer embryologiquement par la persistance de l'ébauche pancréatique ventrale gauche.

Pichon et Dolan ont évoqué deux autres théories : celle de la fragmentation de la glande pancréatique principale et celle de la pluri potentialité évolutive des cellules épithéliales de la paroi du tube digestif, capables de se différencier en tissu pancréatique ectopique.

Quant à Skandelakis, il a avancé la théorie métaplasique à l'égard des cellules endodermiques pluripotentiels embryonnaires, pouvant expliquer certaines localisations exceptionnelles telles au niveau de la trompe utérine.

### **3- EPIDEMIOLOGIE :**

#### **a) FREQUENCE :**

Un pancréas aberrant est découvert en moyenne dans 1 à 2 % des autopsies avec des extrêmes allant de 0,55 à 13,7 % et dans 0,2 à 0,66 % des interventions chirurgicales. Une série clinique de la Mayo Clinic fait état de 212 observations recueillies en 20 ans.

#### **b) AGE ET SEXE :**

On retrouve le pancréas aberrant le plus souvent chez un sujet de sexe masculin (sex-ratio 1 à 3). Bien qu'il puisse se rencontrer à tout âge, il est fréquemment découvert entre 40 et 60 ans.

## **4- ANATOMIE PATHOLOGIQUE :**

### **a)LOCALISATION:**

Le siège du pancréas aberrant est variable.

Les localisations les plus fréquentes :

- l'estomac : 25 à 35 % des cas.
- Le duodénum : 25 à 30 % des cas.
- Le jéjunum : 9,6 à 15,6% des cas.
- Le diverticule de Meckel : 5%.
- L'iléon : 0,2 à 1,5%.

Les autres localisations digestives rares:

- L'œsophage.
- Les voies biliaires.
- Hile splénique.
- La valvule iléo-caecale.
- La vésicule biliaire.
- Le mésentère.

Des localisations extradigestives sont également décrites :

- La rate.
- La trompe de Fallope.



- Le grand épiploon.
- Le médiastin.
- Le poumon.

La fréquence des localisations ectopiques du pancréas révélées par une hémorragie digestive :

- Duodénum : 26%.
- Estomac : 21%.
- Diverticule de Meckel : 21%.
- Iléon : 11%.
- L'œsophage : 5%.

#### **b) ASPET MACROSCOPIQUE :**

L'aspect macroscopique du pancréas aberrant varie selon qu'il revêt le type sous-séreux, sous muqueux ou le type diffus.

- le PA sous séreux est volontiers nodulaire ; il se présente comme une petite masse ferme, sénile le plus souvent, parfois subissant une pédiculisation, jaune pâle, chamois, parfois blanchâtre ou rosé, lobulée arrondie de 1mm à 4cm de long ayant en somme l'aspect d'un petit pancréas normal.
- Le PA sous-muqueux pouvant siéger parfois au fond d'un diverticule, apparaît comme une tumeur sans caractère bien particulier si ce n'est la présence fréquente en son centre, d'un cratère de quelques millimètres de diamètre qui correspondrait

pour certains auteurs au canal excréteur, donnant ainsi un aspect en volcan. C'était l'aspect du cas que nous avons rencontré.

- La forme diffuse où le tissu pancréatique infiltre toutes les tuniques intestinales n'est souvent qu'une découverte d'examen histologique.

### **c) ASPECT MICROSCOPIQUE :**

Le nodule hétérotopique peut renfermer tous les éléments du pancréas normal (acini, îlots de Langerhans, canaux pancréatiques). Des îlots de Langerhans sont retrouvés dans 33 à 68 % des cas et on distingue classiquement à côté des formes normales, des formes exocrines pures, endocrines pures et même canalaire pures. La capacité sécrétoire du pancréas aberrant reste très controversée. Bien qu'un stock enzymatique soit identifié, qu'un liquide sourde volontiers par l'ombilication muqueuse en regard et qu'un canal excréteur soit dans quelques cas exceptionnels mis en évidence, l'activité sécrétoire, si elle existe, n'a probablement que peu de signification pathologique.

#### **c-1) Classification de Heinriche :**

La structure histologique peut revêtir trois types selon Heinriche (Tableau 1):

Type I : tissu pancréatique aberrant bien différencié, contenant des canaux excréteurs, des acini et des îlots de langerhans ;

Type II : tissu pancréatique aberrant peu différencié contenant des canaux excréteurs et des acini ;

Type III : forme canalaire pure contenant du tissu musculaire lisse et des canaux excréteurs.

### **c-2) Classification de Gaspard-Fuentes :**

La classification de Gaspard-Fuentes distingue quatre types (Tableau 1) :

- Type 1 : correspond à une hétérotopie totale contenant tous les types cellulaires.
- Type 2 : correspond à une hétérotopie canaliculaire contenant seulement des éléments ductaux.
- Type 3 : correspond à une hétérotopie exocrine contenant seulement des acini.
- Type 4 : correspond à une hétérotopie endocrine contenant seulement des cellules de Langerhans.

Aspect histologique de notre pièce de résection est de type Heinrich I, Gaspard-Fuentes 1.

**Tableau 1 : Classification anatomopathologiques des ectopies pancréatiques**

<b>Description anatomopathologique</b>	<b>Classification d'Heinrich</b>	<b>Classification de Gaspar-Fuentes et al.</b>
Acini Eléments ductaux Îlots de Langerhans	Type I	Type 1
Acini Eléments ductaux Pas d'Îlots de Langerhans	Type II	–
Pas d'acini Eléments ductaux Pas d'îlots de Langerhans	Type III	Type 2
Acini Pas d'éléments ductaux Pas d'îlots de Langerhans	–	Type 3
Pas d'acini Pas d'éléments ductaux Îlots de Langerhans	–	Type 4

## 5- ASPECTS CLINIQUES :

Bien souvent, l'hétérotopie reste une découverte fortuite lors d'une intervention ou d'une autopsie. Elle peut être aussi associée à divers symptômes dont le lien avec l'anomalie anatomique, parfois évident, est souvent difficile à établir formellement. Pour Armstrong, 38 % des pancréas aberrants ont une traduction clinique alors que Dolan dénie toute signification pathologique à la quasi-totalité des hétérotopies découvertes. Les symptômes sont les suivants :

- *Douleurs abdominales:* habituellement épigastriques, elles sont le plus souvent à l'origine de la découverte du pancréas aberrant. En général atypiques, elles peuvent revêtir l'aspect d'un syndrome ulcéreux. Souvent attribuées aux remaniements locaux liés à la présence de l'hétérotopie, les douleurs paraissent, le plus souvent, en rapport avec une autre cause, en particulier avec un ulcère gastroduodénal dont l'association, fréquemment retrouvée, n'est vraisemblablement qu'une coïncidence.
- *Hémorragies:* anémie et hémorragies digestives sont au deuxième rang des symptômes conduisant à la découverte du pancréas aberrant même si un ulcère associé est le plus souvent à l'origine de l'hémorragie. Au même titre que les tumeurs bénignes du tube digestif, l'hétérotopie peut très logiquement être à l'origine d'une hémorragie lorsqu'elle s'accompagne d'une ulcération muqueuse en regard. Dans le cas contraire, la relation est plus discutable même si on a évoqué des phénomènes de diapédèse liés à

l'irritation locale provoquée par l'hétérotopie, voire par la sécrétion éventuelle du pancréas aberrant.

- *Manifestations obstructives*: rares, elles sont en relation avec l'obstacle mécanique que peut réaliser la lésion dans certaines localisations. Elles constituent, le plus souvent, un tableau de sténose pylorique ou duodénale. Des observations d'occlusions du grêle, par invagination sur la lésion, ou d'ictère en cas de localisation papillaire ou cholédocienne ont également été rapportées.
- *Syndromes endocriniens* : en rapport avec un adénome sécrétant développé sur un pancréas aberrant, ils sont exceptionnels. Le syndrome de Zollinger-Ellison est le moins rare (37 observations en 1979). L'hypoglycémie organique de l'insulinome est plus exceptionnellement rencontrée (8 observations en 1970).
- *Complications* survenant sur ce parenchyme ectopique, comme une pancréatite aigue ou chronique, une dystrophie kystique (dégénérescence kystique des îlots pancréatiques ectopiques, probablement en rapport avec une occlusion des petits canaux pancréatiques) ou une exceptionnelle dégénérescence carcinomateuse.

## **6- COMPLICATIONS DU PANCREAS ABERRANT :**

Les PA ont un potentiel évolutif vers toutes les affections pancréatiques classiques, telles que pancréatites, dystrophie kystique, lithiase et apparition de tumeurs avec leurs complications propres.

### **a) DYSTROPHIE KYSTIQUE SUR PANCREAS ABERRANT (DKPA) :**

#### **a-1) Physiopathologie :**

Cette complication de la situation ectopique du tissu pancréatique est suffisamment fréquente pour avoir été reconnue dans la classification de l'OMS comme faisant partie des tumeurs et lésion pseudo-tumorales du pancréas.

La DKPA complique de façon quasi-exclusive les HP de siège duodénal, qui ne représente que 25% des cas d'ectopie pancréatique ; elle peut dans de rares cas être de siège gastrique.

Différentes hypothèses ont été développées.

Les lobules exocrines ectopiques ont des canaux excréteurs peu fonctionnels car trop petits ou absents. Ainsi, l'accumulation des sécrétions pancréatiques peut conduire à la survenue d'épisodes répétés de pancréatite aigue obstructive, conduisant à la formation de kystes rétentionnels.

L'association fréquente à une intoxication alcoolique suggère que l'alcool peut agir comme un cofacteur lésionnel sur le tissu pancréatique ectopique déjà fragilisé, au même titre que sur le pancréas orthotopique.

La DKPA peut être isolée ou associée à une PC. Dont le premier cas, elle serait la conséquence d'une obstruction du système canalaire excréteur ou bien la conséquence de crises de pancréatite aiguë sur ses micro-pancréas. De fait, un cas de PC portant uniquement sur le pancréas aberrant et pas sur le pancréas en situation orthotopique, a été décrit.

Dans l'immense majorité des cas, la DKPA est associée à une PC sous-jacente dont les symptômes s'intriquent avec ceux de la DKPA. Le mécanisme physiopathologique serait le processus fibreux de la PC touchant simultanément le pancréas principal et les zones de PA, ou bien au contraire une séparation secondaire d'une petite zone péri-ampullaire du reste de la glande pancréatique ; au cours de la progression de la fibrose, ces culs de sac englobant de tissu pancréatique péri-canalair pourraient subir une transformation kystique. Alors que, comme nous l'avons vu plus haut, la répartition des PA est très large dans l'organisme, la quasi-totalité (97%) des DKPA se trouve localisée au deuxième duodénum et plus volontiers dans sa moitié supérieure. Quelques rares observations de DKPA extra-duodénales ont été rapportées dans l'antre, le bulbe et la région antropylo-ro-bulbaire.

### **a-2) Anatomie pathologique :**

A l'examen macroscopique, la muqueuse duodénale apparaît infiltrée par de l'œdème ; les plis duodénaux sont épaissis et prennent parfois un aspect polyploïde. Des adénopathies inflammatoires, de même qu'une zone de fibrose pancréatique au contact des lésions ont également été décrites. Les formations kystiques sont souvent multiples. Leur taille varie de un millimètre à une dizaine de centimètres. Sur le plan histologique, les kystes



sont revêtus d'un épithélium cylindrique canalaire d'allure pancréatique. Ils sont situés au niveau de la sous-muqueuse, mais lorsque la taille du kyste augmente, toutes les couches pariétales sont intéressées. Les autres structures pancréatique (acineuse ou endocrine) sont observées dans les 2/3 des cas environ. Lorsque les kystes sont plus volumineux, il existe une inflammation pariétale avec des modifications de leur épithélium qui peut, par zones, être érodé.

Le contenu kystique est liquide, séreux ou le plus souvent séro-protéique, avec parfois des bouchons protéiques ou même des calcifications.

Ces kystes sont également l'objet de complications similaires aux autres kystes pancréatiques : hémorragie extra-kystique ou péri-kystique diffusant dans la paroi duodénale ou infection du liquide kystique qui peut devenir purulent.

### **a-3) Clinique :**

La DKPA se développe presque exclusivement chez les sujets de sexe masculin dans la cinquième décennie. Il est à noter que dans deux observations de DKPA développées chez les femmes, l'âge était nettement supérieur (70 et 72 ans).

La DKPA étant dans la plupart des cas associée à une pancréatite chronique, la symptomatologie n'est donc pas spécifique. Toutefois, certains éléments peuvent attirer l'attention : la douleur d'allure pancréatique (épigastrique et irradiant dans le dos) se développe par crises de plus en plus fréquentes, et devient rapidement continue. Les vomissements sont

présents dans plus d'un cas sur deux ; ils sont de sévérité variée mais progressent le plus souvent vers une intolérance alimentaire très importante, parfois complète. Ces vomissements sont associés à une perte de poids quasi constante, souvent très importante et rapide (plusieurs dizaines de kilos en quelques semaines).

L'ictère est rares (environ 10% des cas), de même que le syndrome inflammatoire biologique qui est alors en général associés à une pancréatite aiguë de la glande pancréatique principale.

Une observation de syndrome de Mallory-Weiss et deux d'abcès intrakystiques ont également été rapportées.

#### **b) TUMEURS DEVELOPPEES SUR PANCREAS ABERRANT :**

Les cas de tumeurs développées sur PA sont rares et correspondent presque exclusivement à des adénocarcinomes d'origine excréto-canalaire. L'apparition de tumeurs endocrines, théoriquement possible si l'ectopie pancréatique contient des îlots de Langerhans.

##### **b-1) Epidémiologie :**

Sur la revue d'Emerson et Al. des PA compliqués d'adénocarcinome, la localisation est gastrique dans 63% des cas, jéjunal dans 15% des cas et duodénale dans 11% des cas. D'autres localisations plus rares, voire anecdotiques (œsophage, rate, foie, mésentère, colon) ont été décrites.

##### **b-2) Anatomie pathologique :**

Nous avons pu relever 30 cas de carcinomes développés sur pancréas ectopique. La plupart sont rapportés dans la revue d'Emerson et Al.. Il

s'agit en majorité d'adénocarcinomes ductaux. Les autres types histologiques sont très rares. Pour le type adénocarcinomeux, se pose le problème du diagnostic différentiel avec l'adénocarcinome gastrique primitif. Les publications qui ont un recul suffisant font état d'un pronostic équivalent pour l'adénocarcinome sur PA et l'adénocarcinome gastrique et un pronostic meilleur pour l'adénocarcinome du pancréas ectopique par rapport à l'adénocarcinome du pancréas. Guillou et Al. ont décrit trois critères qui permettent d'affirmer l'origine pancréatique ectopique de l'adénocarcinome et d'écarter l'origine gastrique :

- la tumeur doit être située dans ou au contact du tissu pancréatique ectopique ;
- il faut pouvoir observer une zone de transition anatomopathologique directe entre les structures pancréatiques et le carcinome ;
- le tissu pancréatique non néoplasique doit contenir au minimum des structures acinaires et ductales complètement développées.

### **b-3) Clinique:**

Quatre cas de tumeurs endocrines développées sur pancréas ectopique ont été publiés. Trois cas correspondent à des tumeurs endocrines développées sur un pancréas ectopique de topographie duodénale, révélées par des tableaux cliniques différents (tableau 2). Un cas a été révélé par des douleurs abdominales et une altération de l'état général

**Tableau 2 : revue des cas de tumeur endocrine développée sur PA.**

<b>Âge (ans)</b>	<b>Sexe</b>	<b>Symptômes cliniques</b>	<b>localisation</b>	<b>Taille (mm)</b>	<b>Topographie de la tumeur</b>
39	H	-Douleurs abdominales -Altération de l'état général	2 <sup>e</sup> duodénum	25	Sous- muqueuse
23	F	Hémorragie digestive aiguë	2 <sup>e</sup> duodénum	15	Sous- muqueuse
44	H	Fortuite	2 <sup>e</sup> duodénum	10	Sous- muqueuse
85	H	-Dyspepsie -Hémorragie digestive	Antre gastrique	17	Sous- muqueuse

## **7- ASPECTS RADIOLOGIQUES :**

Si les aspects cliniques du PA sont banals, son diagnostic radiologique est difficile. Le PA ne revêt que rarement une image caractéristique. L'image dépend évidemment de la forme, de la taille et de la localisation du PA.

### **a) LE TRANSIT OESO-GASTRO-DUODENAL:**

Le transit oeso-gastro-duodenal simple, technique radiologique consistant en l'ingestion de produit de contraste, lequel dessinera les contours de l'organe étudié. On peut utiliser des manœuvres comme une compression externe et l'on prend des clichés de face et profil.

Seule la présence d'une lacune polypoïde avec un conduit central est pathognomonique.

Les images les plus évocatrices sont :

- La lacune fermée siégeant au niveau de l'antrum limité par des contours fins et réguliers, de petit volume.
- La lacune tumorale bénigne munie d'un cratère muqueux central.
- L'image en cocarde typique avec une tache centrale opaque qui correspond au cratère d'un volcan.

De telles images sont loin d'être la règle. Le plus souvent, l'aspect est soit celui d'une tumeur bénigne, soit celui d'une lacune marécageuse évoquant une lésion maligne soit même une image typique d'ulcère.

Le TOGD montre souvent une sténose d'allure extrinsèque située à la partie haute du duodénum dans DKPA.

**b) ECHO ENDOSCOPIE :**

Elle est utilisée dans les localisations intra pariétales du tube digestif supérieur avec une bonne sensibilité.

**c) TDM, ANGIO-SCANNER, IRM:**

Ils sont d'un intérêt diagnostique minime : du faite de la petite taille des tumeurs.

Leur intérêt n'est démontré que dans la dystrophie kystique du pancréas aberrant de la paroi duodénale.

«L'examen radiologique est donc souvent trompeur. S'il amène à porter le plus souvent le diagnostic d'ulcère, moins celui de tumeur bénigne ou maligne, il peut être aussi totalement négatif, comme c'était le cas dans notre observation.»

## **8- ASPECTS ENDOSCOPIQUES :**

L'aspect endoscopique des PA est celui d'une tumeur soulevant régulièrement la muqueuse de forme arrondie à aspect régulier, de diamètre entre 0,5 et 1,5cm et de hauteur inférieur à 1cm.

La muqueuse a un aspect caractéristique : l'ombilication au centre de la tumeur responsable de l'aspect en petit cratère.

La fibroscopie, réalisée souvent dans les localisations digestives hautes, permet des biopsies dont la valeur est mal connue. De même que la coloscopie, est souvent réalisée dans les localisations digestives basses.

L'endoscopie semble représenter un progrès certain, elle peut surtout permettre un diagnostic dans un certain nombre de cas. Elle paraît surtout intéressante pour les formes sous muqueuses.

Dans notre observation, l'apport des examens endoscopiques (fibroscopie et coloscopie) était très limité.

**On peut conclure ce chapitre clinique, en accord avec MALLET-GUY en disant que le diagnostic préopératoire est pratiquement impossible le plus souvent parce que la symptomatologie est peu caractéristique ; les radiographies sont le plus souvent trompeuses, l'endoscopie se heurte à de grosses difficultés techniques (petite taille, abondance de l'hémorragie, état du malade).**

## **9- LES HEMORRAGIES DU PANCREAS ABERRANT.**

Les hémorragies digestives sont des manifestations des PA venant au 2<sup>e</sup> rang, après le syndrome douloureux.

Les PA s'opposent en cela aux tumeurs bénignes dans lesquelles les hémorragies sont plus fréquentes que les douleurs.

Les hémorragies surviennent surtout sur les pancréas gastroduodénaux et sous muqueux.

Cette hémorragie peut être discrète entraînant une anémie modérée. Elle est plus volontiers nue, inopinée, récidivante, importante et nécessitant une admission d'urgence en service de réanimation. Comme en témoigne notre observation.

Elles sont le plus souvent à type d'hématémèse accompagnés de mélaenas, mais on peut voire des mélaenas ou rectorragies isolés.

Si elles sont souvent accompagnées de douleur (le cas de notre observation), elles peuvent être isolées.

Quelle que soit la gravité des hémorragies, elles sont toutes arrêtées après ablation du PA, même si l'intervention a été limitée.

Cette symptomatologie est liée à l'ulcération ou l'érosion de la muqueuse, on regard de la masse pancréatique due à l'excrétion enzymatique des acini cellulaires activée par les sucs digestifs.



On peut distinguer :

- Des cas où il existe indiscutablement un ulcère gastroduodéal vrai associé.
- Des cas où il existe une ulcération en regard du PA.
- Des cas où la muqueuse est saine ou du moins non ulcérée.

Dans le cas où il existe un ulcère, il est logique de rattacher l'hémorragie à l'ulcère, dans le cas où il existe une ulcération superficielle on invoque une érosion vasculaire et lorsque la muqueuse est saine, peut être s'agit-il d'une ulcération cicatrisée ou d'une suffusion hémorragique.

Il convient néanmoins de souligner que la responsabilité du PA dans l'hémorragie peut difficilement être mise en doute ; cette responsabilité est encore confirmée par l'existence d'hémorragies dues à des PA intestinaux ou vésiculaires.

Un fait paraît en tout cas certain : c'est que la simple excision du PA arrête l'hémorragie et n'est apparemment pas suivie de récurrence hémorragique.

## **10- PROBLEME DIAGNOSTIQUE.**

Le diagnostic des hémorragies par pancréas aberrant est extrêmement difficile.

En effet, si le diagnostic d'hémorragie digestive est le plus souvent facile, car il s'agit presque toujours d'hémorragies massives, récidivantes, rattacher ces dernières au PA est extrêmement difficile.

Ceci vient du fait que le PA n'est pratiquement jamais découvert avant l'intervention et reste un diagnostic per ou post opératoire.

Cliniquement, il n'existe aucun argument formel, et on invoque plus souvent un ulcère ou une tumeur qui sont des causes plus fréquente.

Radiologiquement, il est pris souvent pour un ulcère ou une petite tumeur bénigne.

L'endoscopie est d'interprétation délicate et se heurte souvent à des difficultés techniques dues à l'importance de l'hémorragie et à l'état du malade.

On peut dire qu'en pratique, ce diagnostic n'est jamais fait avant l'intervention chirurgicale. Et c'est lorsque le chirurgien découvre une masse petite, dure, enchâssée dans la paroi digestive, d'aspect verruqueux, de couleur jaunâtre, que l'on pense au PA. On doit recourir si nécessaire, à l'examen histologique extemporané. Il est pourtant important de soupçonner ou de reconnaître un PA en pré ou per-opératoire car excision simple suffit évitant résection large.

## **11- TRAITEMENT :**

Le traitement des hémorragies digestives par PA n'est en fait qu'un cas particulier du traitement de cette hétérotopie digestive. Il est donc essentiellement chirurgical.

### **a)MOYENS THERAPEUTIQUES :**

#### **a-1) méthodes médicales :**

Les méthodes médicales n'ont qu'un rôle d'appoint et visent essentiellement à traiter l'hémorragie en compensant les pertes sanguines grâce aux transfusions.

A la phase initiale en effet, le traitement des hémorragies digestives par PA ne se différencie en rien du traitement de n'importe quelle hémorragie digestive, et cela d'autant plus qu'il est, nous l'avons vu, tout à fait exceptionnel que le diagnostic de PA soit fait avant l'intervention.

#### **a-2) Méthodes chirurgicales :**

Elles sont très diverses, suivant la localisation du PA.

Pour la localisation intestinale comme le cas de notre patiente le traitement de choix est : la résection segmentaire avec anastomose termino-terminale.

L'excision, simple du pancréas aberrant et de la muqueuse digestive située en regard représente évidemment le geste le plus simple et le moins mutilant :

- Au niveau de l'estomac : la suture de la brèche pariétale ne pose en général aucun problème.
- Au niveau du duodénum ou de la région pylorique, cette suture peut parfaitement être réalisée sous la forme d'une pyloroplastie.

Les autres méthodes chirurgicales sont en fait, elles aussi des méthodes d'exérèse dont les modalités sont simplement adaptées au siège particulier de la lésion :

- cholécystectomie pour les PA de siège vésiculaire.
- Résection du diverticule de Meckel.

### **a-3) Traitements spécifiques de DKPA :**

#### - traitement endoscopique :

Le traitement le plus simple, en apparence du moins, pourrait être le drainage endoscopique des kystes après confirmation du diagnostic par une écho endoscopie et donc au cours même de cet examen. Dans la série de Ponchon et Al. , une amélioration symptomatique rapide a été constatée chez tous les malades drainés. La récurrence douloureuse plus au moins précoce peut être due à la récurrence de la DKPA, mais aussi et surtout à la reprise évolutive de la PC associée.

Ce type de traitement endoscopique peut être également effectué pour des DKPA sans PC sous-jacente.

Cependant, ce traitement peut s'avérer techniquement impossible lorsque les kystes sont trop nombreux, trop petits ou trop profonds dans la couche musculaire, ou bien encore lorsqu'ils sont situés dans des zones difficiles d'accès endoscopique telle que la partie haute et interne du genu supérior.

- dérivés de la somatostatine :

Le traitement par un analogue synthétique de la somatostatine, l'octréotide ou plus récemment le Lanreotide , a été rapporté pour la première fois par Parades et Al. en 1996. Ces auteurs ont obtenu une amélioration symptomatique rapide avec une dose de 400 µg par jours en deux injections sous-cutanées. Le traitement a été poursuivi pendant 9 mois avec une diminution progressive des doses et une rémission clinique 8 mois après l'arrêt de traitement. Celle-ci était également confirmée par l'écho-endoscopie qui montrait la disparition de toutes les cavités kystiques. D'autres observations ont également été rapportées après traitement par Octréotide avec des résultats discordants : disparition des symptômes malgré la persistance des lésions, amélioration clinique puis récurrence rapide avec augmentation de la taille des kystes ou échec. (tableau3).

- Traitement chirurgical :

La chirurgie a été pendant longtemps l'unique traitement de la DKPA. Juste dans les années 80, la laparotomie en était également la principale circonstance diagnostique. La duodéno-pancréatectomie céphalique a été pendant longtemps considéré comme le traitement

standard. Il s'agit d'un geste radical mais très lourd pour une affection bénigne.

La DPC était clairement indiquée dans deux circonstances : chez les malades ayant des vomissements et un amaigrissement marqués avec retentissement sur l'état général ou lorsqu'il existait un doute diagnostique avec une lésion maligne. Un geste chirurgical peut également être envisagé s'il existe d'autres complications telles qu'une sténose biliaire, une hypertrophie de la tête ou des lésions kystique dans le pancréas propre.

Actuellement, avec les progrès de l'imagerie et l'apparition de traitements non chirurgicaux, médicaux et endoscopique, la DPC est moins fréquemment réalisée.

D'autres traitements chirurgicaux ont été proposés, comme l'exérèse locale, particulièrement pour les localisations antro-pyloriques, mais elle a été critiquée car elle s'avère impossible à réaliser lorsque les lésions sont trop nombreuses et ne peuvent donc être réséquées dans leur totalité ; elle n'est pas concevable lorsqu'il y a une suspicion de cancer.

Enfin, la dérivation kysto-digestive, les dérivations biliaires et digestive en laissant la lésion en place ont été essayées avec des résultats discordants.

**Tableau 3 : traitement par analogue de la somatostatine de la dystrophie kystique sur pancréas aberrant.**

<b>Produit utilisé</b>	<b>durée</b>	<b>Nombre de malades</b>	<b>Résultats</b>	<b>Recul</b>
Octréotide 400µg/jour	9mois	N=1	Amélioration rapide ; guérison confirmée par écho-endoscopie	8 mois
Octréotide 400µg/jour	3mois	N=1	Disparition des douleurs, mais persistance des kystes à l'écho-endoscopie	16 mois
Octréotide 400µg/jour	3mois	N=1	Echec	.....
Octréotide 400µg/jour	Non précisé	N=1	Amélioration clinique progressive avec diminution de la taille du kyste ; récurrence et association avec une tumeur neuroendocrine duodénale	6 mois
Octréotide 400µg/jour	3 semaines	N=1	Amélioration clinique rapide mais persistance des kystes avec une sténose duodénale	2 mois
Lanréotide 30 mg/15j	3mois	N=1	<b>Guérison confirmée par scanographie</b>	2mois

## **b) LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES :**

Nous envisagerons tout d'abord le seul problème de PA à forme hémorragique avant de dire un mot des PA cliniquement latent.

Dans les PA à forme hémorragique, le problème qui se pose habituellement, est celui d'une hémorragie digestive d'allure plus au moins ulcéreuse. Nous avons vu en effet qu'il était tout à fait exceptionnel que le diagnostic de PA soit même évoqué cliniquement.

L'indication opératoire est généralement posée devant la gravité ou le caractère récidivant d'une hémorragie, apparemment primitive ou encore bien souvent avec le diagnostic d'hémorragie d'origine ulcéreuse. Le premier problème qui se pose est donc de savoir détecter et reconnaître la lésion au cours de l'intervention, ce qui nécessite seulement une exploration visuelle et manuelle attentive, aidée au besoin d'une gastrotomie, d'une pylorotomie ou d'une duodénotomie.

Pour le choix de l'intervention est en fonction du siège du pancréas aberrant et des lésions associées :

- pour les localisations exceptionnelles vésiculaires ou intestinales, elles seront traitées, soit pour les premières par une cholécystectomie, soit pour les secondes par une exérèse locale suivie de suture ou encore par une résection segmentaire du grêle (le cas de notre patiente).
- les localisations gastriques semblent être l'indication de choix d'une exérèse locale, suivie de sutures immédiates.



- les localisations duodénales relèvent en principe du même traitement la suture prenant alors volontiers la forme d'une pyloroplastie ou pouvant, si elle apparaît sténosante, être associée à une gastro-entéro-anastomose. Dans ce dernier cas, une vagotomie visant à prévenir un ulcère récidivant postopératoire semble constituer un geste logique.

Ce n'est qu'en cas de doute réel sur la malignité éventuelle de la lésion que l'on serait amené à pratiquer un geste radical.

Il nous reste, pour terminer, à évoquer le problème des indications opératoire dans les autres formes de PA et en particulier des les formes latentes. Là encore, la lésion est pratiquement toujours une découverte fortuite au cours d'une intervention pratiquée pour une autre affection.



De l'étude d'une observation inédite de pancréas aberrant jéjunal révélé par une hémorragie digestive, qui est une mode de révélation exceptionnelle, nous pensons pouvoir dégager les conclusions suivantes :

- Le pancréas aberrant est une anomalie congénitale dont la genèse reste mal élucidée. Sa fréquence peut être évaluée entre 0,6 et 14% des sujets. Il peut rester entièrement latent mais dans bon nombre de cas, il possède une expression clinique douloureuse, hémorragique et sténosante.
- Les hémorragies digestives viennent en effet au deuxième rang de fréquence dans les symptômes habituels de l'affection; elles surviennent dans 5 à 10% des cas de pancréas aberrant. Elles sont volontiers brutales et massives posant souvent des problèmes de réanimation comme ces le cas de notre observation. Elles sont surtout l'apanage des pancréas aberrant gastroduodénaux de siège sous muqueux.
- Le mécanisme de ces hémorragies ne semble pas univoque. Mais il semble bien néanmoins que le pancréas aberrant soit un élément déterminant dans la genèse de ces hémorragies et la simple exérèse du pancréas aberrant suffit généralement à faire cesser le saignement.
- Il est rare que le diagnostic du pancréas aberrant soit établi avant l'intervention. Aucun élément clinique n'est pathognomonique du pancréas aberrant. Les examens radiologiques sont souvent

trompeurs. Seule l'endoscopie peut parfois permettre un diagnostic préopératoire.

Généralement, ce n'est qu'après l'examen anatomopathologique que l'on peut affirmer le diagnostic du pancréas aberrant.

- Du point de vue thérapeutique, la résection jéjunale segmentaire emportant la tumeur est l'intervention de choix. Il apparaît cependant que dans la majorité des cas, l'excision simple du pancréas aberrant suffirait à assurer la guérison.



# RÉSUMÉS

## **Résumé**

Nous rapportons le cas d'une patiente de 53 ans qui présente un pancréas aberrant du jéjunum révélée par une hémorragie digestive grave. Le traitement a consisté une résection intestinale segmentaire. Les suites opératoires étaient simples.

Les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques sont discutés.

## **Abstract**

We report a 53 years old woman case who presents a heterotopic pancreas jejunely revealed by a digestive haemorrhage. The treatment have consisted a segmental intestinal resection.

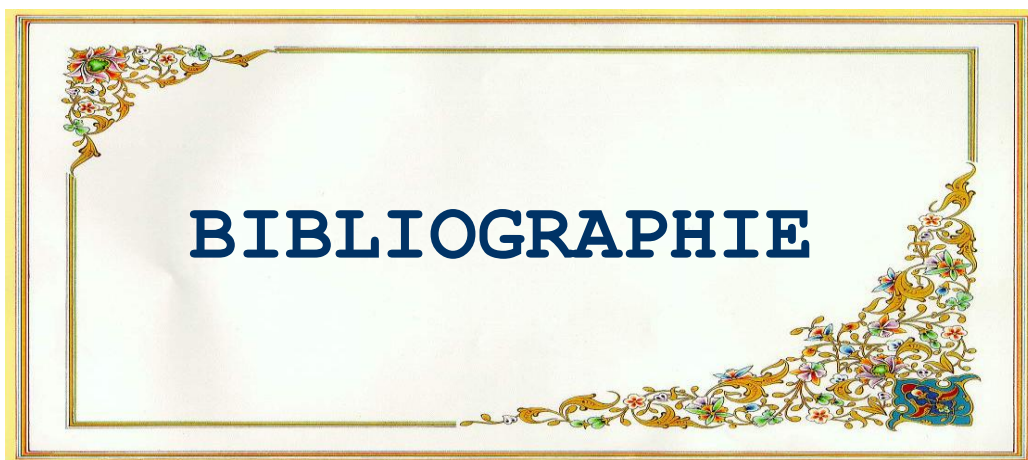
Post-operative follow-up was uneventful. Epidemiology, diagnosis and treatment aspects were discussed.

## ملخص

قمنا بدراسة حالة سيدة سنها 53 سنة, تشكوا من معتكلة زائغة صائمية, النزيف الهضمي الوخيم كان علامة لاكتشاف المرض, أما العلاج فتم بواسطة القطع المعوي القطعي, وقد تمت العملية الجراحية وما بعدها بدون مشاكل.

المناظر الوبائية والتشخيصية والعلاجية قد نوقشت.





- [1] **ABRAHAMS I. J.**  
Heterotopic pancreas simulating peptic ulceratum.  
*Archives of surgery* t. 93, (1966), p.5
- [2] **BOUSQUET R, OLIVIER A, EVRAIN B, COFFIN JC, CHARLEUX H**  
Pancréatite chronique et pancréas divisum. A propos de 3 cas traités chirurgicalement.  
*Chirurgie* 1984 ; 110 : 425-429
- [3] **BRITT LG, SAMUELS AD, JOHNSON JW**  
Pancreas divisum : is it a surgical disease ?  
*Ann. Surg.* 1983 ; 197 : 654-662
- [4] **COTTON PB**  
Duodenoscopic papillotomy at the minor papilla of Vater for recurrent dorsal pancreatitis.  
*Endosc. Dig.* 1978 ; 3 : 27-28
- [5] **RICHTER JM, SCHAPIRO RH, MULLEY AG, WARSHAW**  
AL Association of pancreas divisum and pancreatitis, and its treatment by sphincteroplasty of the accessory ampulla.  
*Gastroenterology* 1981 ; 81 : 1104-1110

- [6] **AUBRESPY P, DERLON S, SERIAT-GAUTIER B**  
Congenital duodenal obstruction. A review of 82 cases.  
*Prog Pediatr Surg* 1978 ; 11 : 109-124
- [7] **BALDWIN WM A**  
Specimen of annular pancreas.  
*Anat Rec* 1910 ; 4 : 299-304
- [8] **BARBOSA J, DE C , DOCKERTY MB, WAUGH JM**  
Pancreatic heterotopia: review of the literature and report of 41  
authenticated surgical cases, of which 25 were clinically  
significant.  
*Surg Gynecol Obstet* 1946 ; 82 : 527-542
- [9] **FUENTES AG, TARRECH JMC, TEJON EC , ET AL.**  
Ectopias pancreaticas.  
*Rev Esp Enferm Apar Dig* 1973 ; 34 : 255-267
- [10] **KASWIN R, NOUEL O, LECLERC JP, SOBOTKA F,  
CELERIER M, MODIGLIANI R**  
Cystadénome sur pancréas aberrant révélé par une anémie  
chronique.  
*Gastroentérol Clin Biol* 1977 ; 1 : 461-466

- [11] **GOUILLAT C, BERARD PH.**  
Anomalies pancréatiques.  
Encycl. Med. Chir. (Paris, France) foie pancréas, 7110 A10, 3-1988, 8p.
- [12] **ARAO J., FUKUI H., HIRAYAMA D., MIYAMURA S., ARAO M., HASEGAWA Y. , ET AL.**  
A case of aberrant pancreatic cancer in the jejunum  
*Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 46 : 504-507
- [13] **MENEU J.A., FERNANDEZ- CEBRIAN J.M., ALVAREZ-BALERIOLA I., BARRASA A., MORALES V., CARDA P.**  
Hemosuccus pancreaticus in a heterotopic jejunal pancreas  
*Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 46 : 177-179
- [14] **HUANG W.S., KUO C.H., CHANGCHIEN C.S., HSU K.L., LIN C.C.**  
Ileal aberrant pancreas induces intussusception and gastrointestinal bleeding in an adult woman - case report  
*Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 11 : 1175-1177
- [15] **KHARRAT J., KAMMOUN N., GHARIANI M., AZZOUZ M., BELHADJ N., GHORBEL A. , ET AL.**  
Le pancréas aberrant. À propos de trois cas  
*Tun Med.* 1995 ; 73 : 537-539

- [16] **MATSUSHITA M., HAJIRO K., TAKAKUWA H. ACUTE PANCREATITIS OCCURRING IN GASTRIC.**  
Aberrant pancreas accompanied by paralytic ileus  
*Am. J. Gastroenterol.* 1997 ; 92 : 2121-2122
- [17] **HAMILTON WJ, MOSSMAN HW HAMILTON,**  
Boyd and Mossman's human embryology.  
London : Williams and Wilkins, 1976
- [18] **MACLEAN JM EMBRYOLOGIE. IN: H SARLES, HT HOWAT ( ED.) ÉD.**  
*Le pancreas exocrine.*  
Paris : Flammarion: 1980; 15-26.
- [19] **SARLES JC, SAHEL J, LEANDRI R, SALASC B, RENET S**  
Le traitement chirurgical du pancreas divisum.  
*Chirurgie* 1982 ; 108 : 796-800
- [20] **STERN CD**  
A historical perspective on the discovery of the accessory duct of the pancreas, the ampulla « of Vater » and pancreas divisum.  
*Gut* 1986 ; 27 : 203-212
- [21] **DOLAN R.V., REMINE W.H., DOCKERTY M.B.**  
The fate of heterotopic pancreatic tissue. A study of 212 cases  
*Arch. Surg.* 1974 ; 109 (6) : 762-765

- [22] **PICHON N, LE SIDANER A, BOUVIER S, CESSOT, SAUTEREAU D, PILLEGAND B.**  
Anomalies congénitales du pancréas.  
Encycl. Med. Chir, hépatologie, 7-102-A-2001, 8.
- [23] **PICHON N, LE SIDANER A, BOUVIER S, CESSOT F, SAUTEREAU D, PILLEGAND B.**  
Anomalies congénitales du pancréas.  
Encycl Méd Chir, hépatologie, 7-102-A-2001, 8p.
- [24] **DOLAN R., REMIRE W., DOCKERTY M.**  
The fate of heterotopic pancreas tissue.  
*Arch Surg* 1974 ; 109 : 762-765
- [25] **MAISONNETTE F, ABITA T, LACHACHI F, PICHON N, DURRANT-FONTANIER S, VALLEIX D, ET AL.**  
Les pancréas aberrant : à propos de cinq cas.  
*Ann Chir* 2004 ; 129 :241-3.
- [26] **DOLAN R, REMIRE W, DOCKERTY M.**  
The fate of heterotopic pancreas tissue;  
*Arch Surg* 1974; 109: 762-5.

- [27] **MOURA N., FIRET E., CAPLIN S., GENDRE J.P., PARC R., FLEJOU J.F.**  
Involvement of Meckel diverticulum in Crohn disease associated with pancreatic heterotopia.  
*Arch Pathol Lab Med* 2003 ; 127 : 99-100
- [28] **MASON T.E., QUAGLIARELLO J.R.**  
Ectopic pancreas in fallopian tube: report of a case.  
*Obstet Gynecol* 1976 ; 48 : 70-73
- [29] **TANAKA K., TSUNODA T., ETO T., YAMADA M., TAJIMA Y., SHIMOGAMA H. ET COLL.**  
Diagnosis and management of heterotopic pancreas.  
*Int Surg* 1993 ; 78 : 32-35
- [30] **MARCHEVSKY A.M.**  
Lung tumors derived from ectopic tissues.  
*Semin Diagn Pathol* 1995 ; 12 : 172-184
- [31] **GOILLAT C, BERARD PH.**  
Anomalies pancréatiques.  
Encycl. Med. Chir. (Paris, France) foie pancréas, 7110 A10, 3-1988, 8p.

- [32] **ARAO J., FUKUI H., HIRAYAMA D., MIYAMURA S., ARAO M., HASEGAWA Y. , ET AL.**  
A case of aberrant pancreatic cancer in the jejunum  
*Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 46 : 504-507
- [33] **MENEU J.A., FERNANDEZ-CEBRIAN J.M., ALVAREZ-BALERIOLA I., BARRASA A., MORALES V., CARDA P.**  
Hemosuccus pancreaticus in a heterotopic jejunal pancreas  
*Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 46 : 177-179
- [34] **HUANG W.S., KUO C.H., CHANGCHIEN C.S., HSU K.L., LIN C.C.**  
Ileal aberrant pancreas induces intussusception and gastrointestinal bleeding in an adult woman - case report  
*Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 11 : 1175-1177
- [35] **KHARRAT J., KAMMOUN N., GHARIANI M., AZZOUZ M., BELHADJ N., GHORBEL A. , ET AL.**  
Le pancréas aberrant. À propos de trois cas  
*Tun Med.* 1995 ; 73 : 537-539
- [36] **TANEMURA A, YANO T, TAMAKI H, SANDA T, OHASHI A, ET AL.**  
Ectopic pancreas in the minor duodenal papilla presenting as upper-GI bleeding.  
*Gastrointest Endosc* 2005; 62: 324-6



- [37] **BOUSQUET R, OLIVIER A, EVRAIN B, COFFIN JC, CHARLEUX H**  
Pancréatite chronique et pancréas divisum. A propos de 3 cas traités chirurgicalement.  
*Chirurgie* 1984 ; 110 : 425-429
- [38] **BRITT LG, SAMUELS AD, JOHNSON JW**  
Pancreas divisum : is it a surgical disease ?  
*Ann. Surg.* 1983 ; 197 : 654-662
- [39] **COTTON PB**  
Duodenoscopic papillotomy at the minor papilla of Vater for recurrent dorsal pancreatitis.  
*Endosc. Dig.* 1978 ; 3 : 27-28
- [40] **RICHTER JM, SCHAPIRO RH, MULLEY AG, WARSHAW AL**  
Association of pancreas divisum and pancreatitis, and its treatment by sphincteroplasty of the accessory ampulla.  
*Gastroenterology* 1981 ; 81 : 1104-1110
- [41] **ARAO J., FUKUI H., HIRAYAMA D., MIYAMURA S., ARAO M., HASEGAWA Y. , ET AL.**  
A case of aberrant pancreatic cancer in the jejunum *Gastroenterol. Hepatol.* 1999 ; 46 : 504-507

- [42] **HEIRNICH H. EIN BEITRAG ZUR HISTOLOGY DES SOGEN, AKZESSORICHEN PANKREAS**  
Virchows arch Path Anat 1909; 198: 392-401.
- [43] **GASPAR FA, CAMPOS TARRECH JM, FERNANDEZ BURGUI JL, CASTELLS TE, RUIZ RJ, GOMEZ PJ, ET AL.**  
Pancreatic ectopias.  
Rev Esp Enferm Apar Dig 1973 ; 39 :255-68.
- [44] **BELBER JP, BILL K**  
Fusion anomalies of the pancreatic ductal system : differentiation from pathologic states.  
*Radiology* 1977 ; 122 (Suppl. 2) : 637-642
- [45] **BOUSQUET R, OLIVIER A, EVRAIN B, COFFIN JC, CHARLEUX H**  
Pancréatite chronique et pancréas divisum. A propos de 3 cas traités chirurgicalement.  
*Chirurgie* 1984 ; 110 : 425-429
- [46] **COTTON PB**  
Duodenoscopic papillotomy at the minor papilla of Vater for recurrent dorsal pancreatitis.  
*Endosc. Dig.* 1978 ; 3 : 27-28

- [47] **DELHAYE M, ENGELHOLM L, CREMER M**  
Pancreas divisum ; congenital anatomic variant or anomaly ?  
Contribution of endoscopic retrograde dorsal pancreatography.  
*Gastroenterology* 1985 ; 89 : 951-958
- [48] **GREGG JA**  
Pancreas divisum : its association with pancreatitis.  
*Am. J. Surg.* 1977 ; 134 : 539-543
- [49] **GREGG JA, MONACO AP, MC DERMOTT WV**  
Pancreas divisum. Results of surgical intervention.  
*Am. J. Surg.* 1983 ; 145 : 488-492
- [50] **MITCHELL CJ, LINTOTT DJ, RUDELLE WS, LOSOWSKY MS,  
AXON AT**  
Clinical relevance of an unfused pancreatic duct system.  
*Gut* 1979 ; 20 : 1066-1071
- [51] **POTET F, DUCLERT N.**  
Dystrophie kystique sur pancreas aberrant de la paroi duodénale.  
*Arch Fr Mal App Dig* 1970; 59; 223-38.
- [52] **BONARD M.**  
Hétéropies pancréatiques.  
*Schweiz Rundsh Med Prax* 1970 ; 59 : 803-12.

- [53] **LEGER L, LEMAIGRE G, LENRIOT JP.**  
Kystes sur hétéropie pancréatique de la paroi duodénale.  
Nouv Presse Med 1974 ;3 ;2309-14.
- [54] **TISON C, LEBORGNE J.**  
Dystrophie kystique du pancréas aberrant duodéal.  
J Chir (Paris) 2001; 138 :205-14.
- [55] **PRANDI D, MAILLARD JN, POTET F.**  
Traitement chirurgical de la dystrophie kystique sur pancréas  
aberrant.  
Arch Fr Mal App Dig 1972 ; 61 :193-8.
- [56] **EMERSON L, LAYFIELD LJ, ROHR LR, DAYTON MT.**  
Adenocarcinoma arising in association with gastric heteropic  
pancreas: a case report and review of the literature.  
J Surg Oncol 2004; 87:53\_7.
- [57] **SONG DE, KWON Y, KIM KR, OH ST, KIM JS.**  
Adenocarcinoma arising in gastric heteropic pancreas: a case  
report.  
J Korean Med Sci 2004; 19: 145\_8.

- [58] **GUILLOU L, NORDBACK P, GERBER C, SCHNEIDER RP.**  
Ductal adenocarcinoma arising in a heteropic pancreas situated in a hiatal hernia.  
Arch Pathol Lab Med 1994; 118: 568\_71.
- [59] **HICKMAN DM, FREY CF, CARSON JW.**  
Adenocarcinoma arising in gastric heteropic pancreas.  
West J Med 1978;135:57\_62.
- [60] **ABAKAR-MAHAMAT A, RAHILI A, SAINT-PAUL MC, CHEVALLIER P, PEROUX JL, SCHNEIDER SM, ET AL.**  
Cancer of an ectopic pancreas in the duodenal wall.  
Gastroenterol Clin Biol 2005 ; 29:201-3.

جامعة محمد الخامس  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 60

سنة : 2009

معتكلة زائغة صائمية اكتشفت  
بواسطة نزيف وخيم

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

السيد : محمد أمين رحمون

المزاداد في: 13 ماي 1982 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: معتكلة – زائغة - نزيف.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: بوزيان الشاد  
أستاذ في الجراحة العامة

السيد: محمد الوناني

مشرف

أستاذ في الجراحة العامة

السيد: عادل عبابو

أستاذ في الإنعاش والتخدير

السيد: أحمد الجاطي

أستاذ في علم التشريح المرضي

السيدة: سلوى بوكلاطة

أستاذة مبرزة في علم الأشعة

أعضاء

}