

Masse pancréatique et nodules spléniques...

J. Verlynde, O. Zaharia, T. Paupard.

HGE-CH de Dunkerque

ANGH Ajaccio 2019



Mr JH, 37 ans. IMC 29.

ATCD : athrose fémoro-patellaire; appendicectomie

Allergie à l'iode; alcool occasionnel; Tabac 0

HDM :

Syndrome douloureux abdominal aigu en 06/2018; « pancréatite aiguë » sans étiologie. AEG, perte de 10 kg (poids de 95 kg). Aspect de « pancréatite caudale »

Biologie : lipase 1.2N (416 U/l Nle < 390) GGT 1.5N, Bili 12 mg/l, CRP 315 mg/l. ACE, CA 19-9 Nx.

Chromogranine, NSE, béta 2 microglobuline, calcémie, Quantiféron Nx.

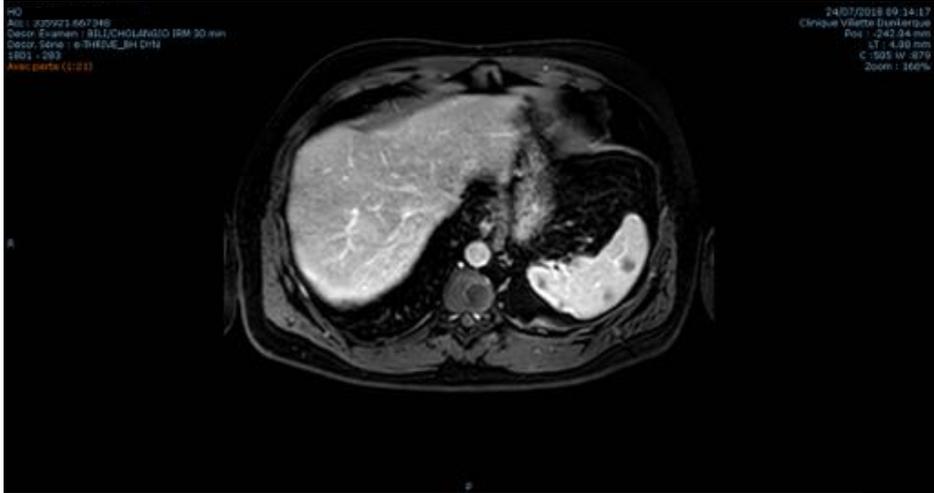
Imagerie :

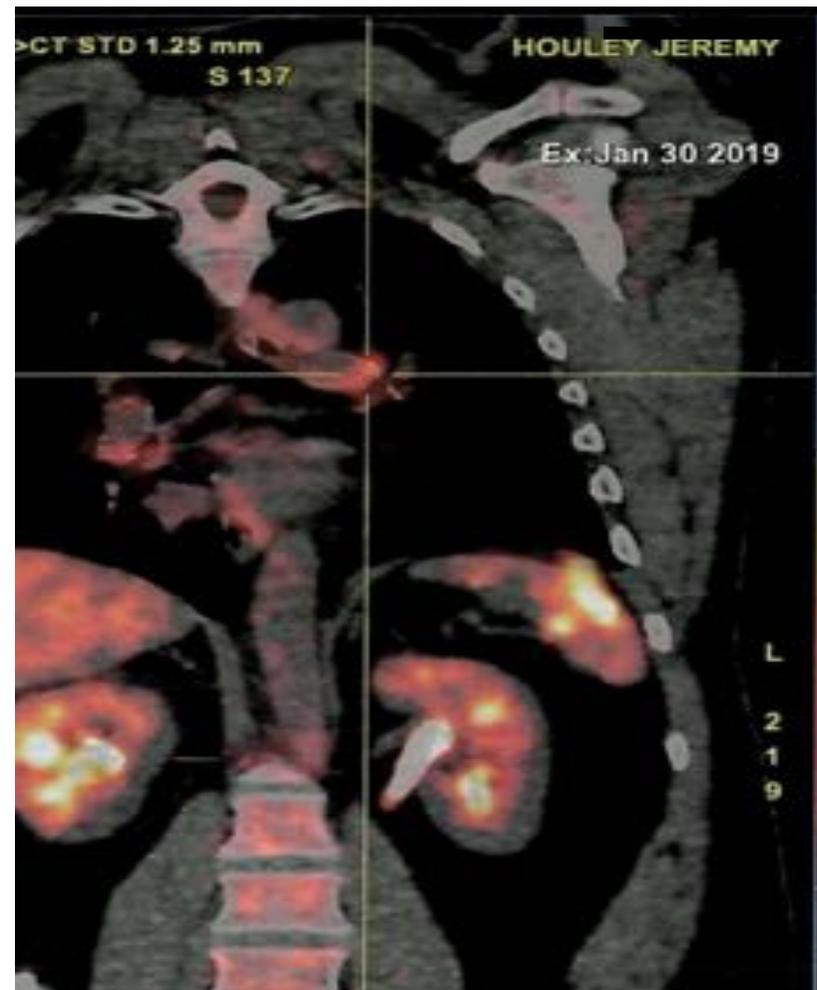
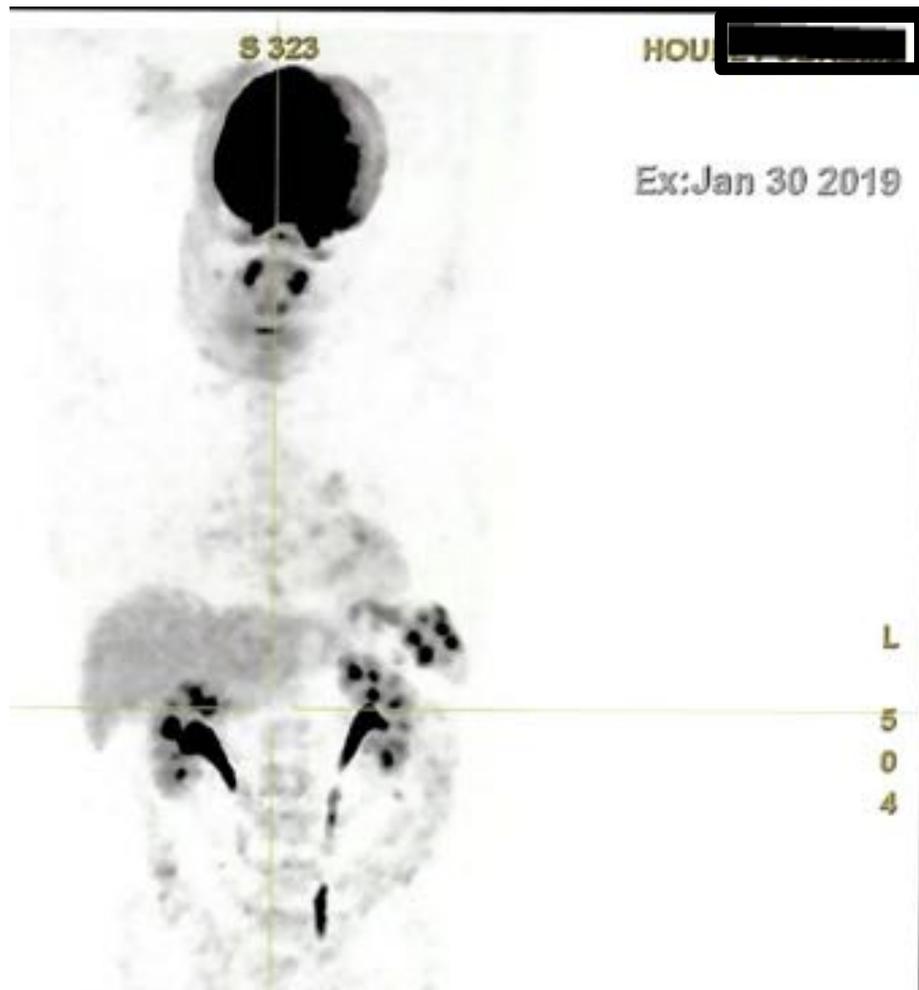
IRM : « lésion de la queue du pancréas de 4 cm hétérogène, d'allure tumorale, responsable d'une discrète dilatation du canal de Wirsung d'amont, & multiples nodules spléniques »

- Tep scan : nodules spléniques hypermétaboliques, SUV 7.8
- TDM thoracique : syndrome micronodulaire bilatéral
- 2 échoendoscopies (2 opérateurs différents CH DK/CHU Lille) : absence de lésion cible pancréatique; confirmation des nodules spléniques+++

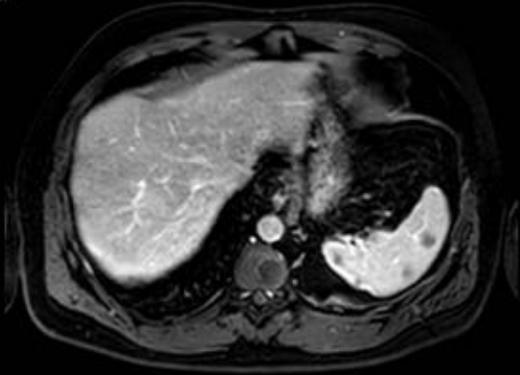
Evolution :

- Régression progressive de la lésion pancréatique en IRM
- Maintien de l'état général
- Pauci symptomatique; asthénie.





MR
Axi : 200921 667388
Descr. Examen : BILIOCHOLANGIO IRM 3D non
Descr. Série : 6-3HFEV_EH D1H
100 - 292
Avec parts (1/21)



24/07/2018 09:14:17
Clinique Villette Daxlerique
Pos : -242.34 mm
LT : 4.20 mm
C : 305 W : 579
Zoom : 164%

Axi : 200921 671380
Descr. Examen : Scanner thoraco abdomino pelvien avec injection
Descr. Série : PARENCHIME, Océa (4)
300 - 318
Avec parts (1/11)



02/08/2018 08:21:43
C/MO SCANNER VILLETTE
Pos : -1563.81 mm
LT : 0.90 mm
Solairel (Omnicaps 350)
C : 400 W : 1600
Zoom : 124%

Age : 339921.67:380

Descr. Examen : Scanner thoraco abdomino pelvien avec injection

Descr. Série : AP PORTAL, (Dose (3)

401 - 100

Avec partie (1:12)

02/06/2018 08:20:27

CMD SCANNER VILLETTE

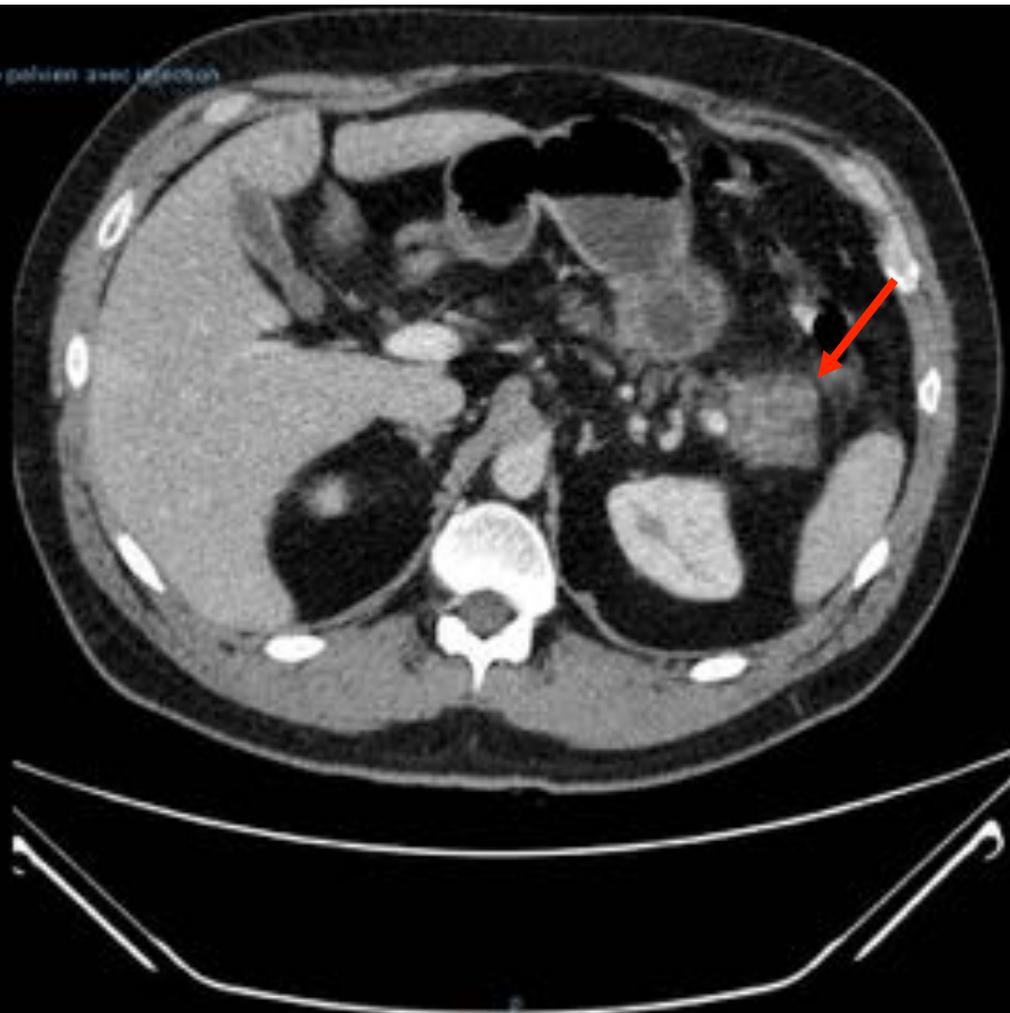
Pos : -1193.31 mm

LT : 2.00 mm

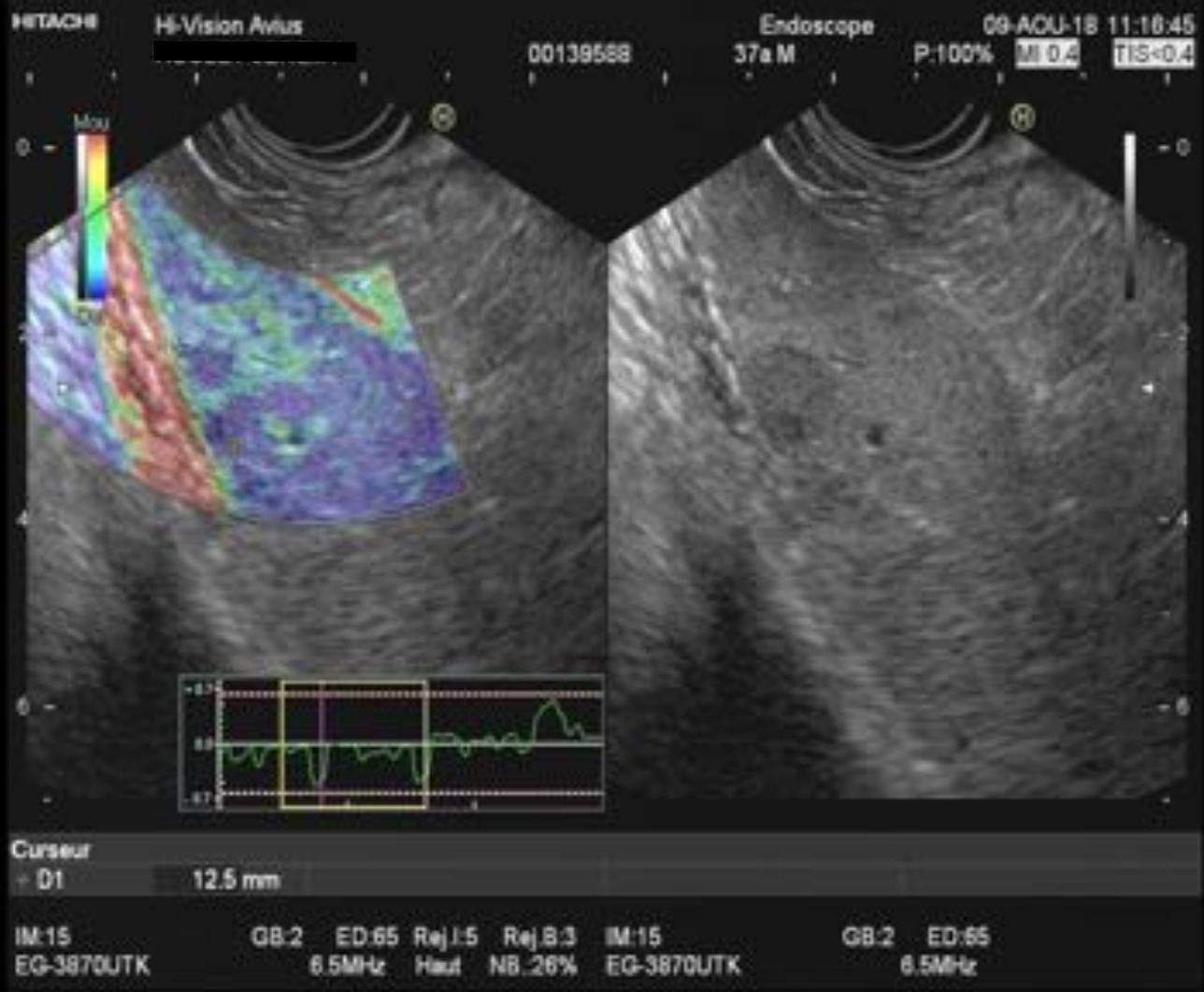
Sohelord (Omnipaque 350)

C :40 W :350

Zoom : 124%







Hypothèses diagnostiques à ce stade
de la prise en charge ?

Fibroscopie bronchique + LBA :

- Alvéolite macropagique + cellules lymphoplasmocytaire rares sans éosinophiles
- Granulome
- Quantiféron négatif

DIAGNOSTIC ?

Lésion solide

hypoéchogènes	hyperéchogènes
	Bénin
Kystes	Hémangiomes
Abcès	Angiomyolipomes
Hémorragies aiguës	Kystes hydatidiques
Infarctissements aigus	Abcès
Hémangiomes/ hamartomes	Hématomes
Lymphangiomes	Infarctissements chroniques
SANT	Calcifications
Hématopoïèse extramédullaire	Corps de inclusion
	Pellicule
	Malin
Métastases	Métastases

Si les lésions sont

- Lésion malignes
 - lymphome,
 - métastases,
 - sarcome de kaposi
- lésions bénignes
 - angiome à cellule littorale,
 - sarcoïdose

La sarcoïdose : une maladie systémique de cause inconnue

- Touche presque constamment le poumon et le système lymphatique
- Formation de granulomes tuberculoïdes dans les organes atteints
- Diagnostic et prise en charge souvent difficiles en raison de la **diversité des tableaux cliniques**, du retentissement et de l'évolution
- **Ne pas manquer les formes avec dysfonction d'organe avec mise en jeu du pronostic vital ou fonctionnel**
- **Pronostic vital/Pronostic fonctionnel/Qualité de vie**
- Le traitement n'est pas systématique; si nécessaire, corticoïdes, immunosuppresseurs...

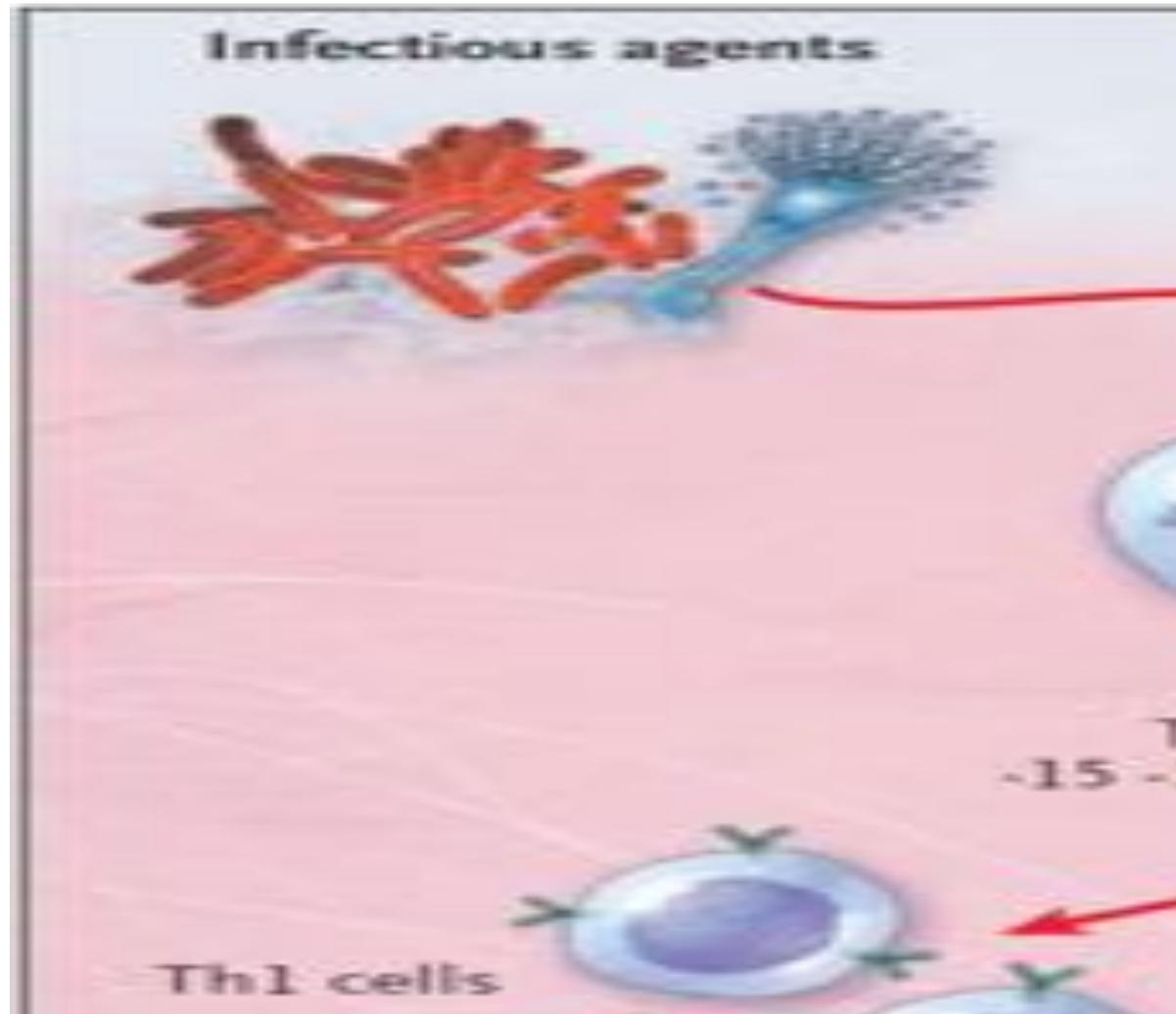
Epidémiologie :

- En France, maladie rare : prévalence de 30/100000; incidence de 4.9/100000- Age médian de 45 ans
- Chez les femmes, pic péri-ménopausique
- 3 fois plus fréquent chez les africains sub-sahariens et les afro-américains
- Le plus souvent sporadique; quelques formes familiales : 4-8%, RR 3,7 au 1^{er} degré
- Facteurs environnementaux; maladie polygénique

Pathogénie (1) :

- Granulome sans nécrose caséuse : follicule central avec macrophages, cellules épithélioïdes, cellules géantes, cytokines, LTCD4+ et couronne LTCD8 et LB.
- Evolution possible vers la fibrose
- Cause inconnue : réaction immunitaire inappropriée : Th1, TNF alpha; Ag inconnu et terrain génétique favorable
- Fréquence des formes respiratoires, cutanées; variation saisonnière, zones géographiques

Pathogénie (2) :



Circonstances diagnostiques :

- Diagnostic parfois difficile, retardé
- Symptômes respiratoires peu spécifiques : souvent 4 médecins différents
- Signes cutanés plus évocateurs

Modes de révélation :

- Symptômes respiratoires. Toux chroniques, dyspnée, douleurs
- Syndrome de Lofgren
- Les atteintes extra thoraciques : cutanées, OPH, GG
- Signes généraux
- Imagerie thoracique
- Hypercalcémie

Biopsier les lésions accessibles...

- Fibroscopie bronchique + LBA ++++
- Echoendo, BGS, PBH

TepScan (Cf.)

Bilan initial :

BILAN INITIAL SYSTEMATIQUE D'UN	
Interrogatoire	<ul style="list-style-type: none"> - Diagnostic positif : antécédent de personnel d'érythème noueux - Diagnostic différentiel : exposition environnementale (PHS), médication, contagio tuberculeux et séjour en - Préthérapeutique (précautions de <ul style="list-style-type: none"> • corticoïdes : risque cardiovasculaire, psychose, dépression grave et • méthotrexate : désir d'enfants • azathioprine : prise d'allopurin
Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> - Examen clinique complet <ul style="list-style-type: none"> • état général et retentissement • respiratoire, cardiologique, rén - Examen ophtalmologique spécifique
Biologie	<ul style="list-style-type: none"> - Hémodogramme, ionogramme sans BHC, BU, calcémie, calcémie de - IDR ou test IGRA - Sérologie VIH - Enzyme de conversion de l'angiot - Glycémie à jeun
Examens complémentaires	<ul style="list-style-type: none"> - ECG - Radiographie thoracique - EFR

Tableau 1. BHC : bilan hépatique complet ; BU : bandelette urinaire ; I

Diagnostics différentiels :

- Tuberculose, mycobactériose
- Histoplasmosse, Whipple,
- Pathologies environnementales et professionnelles/Bérylliose
- **Lymphomes, cancers**
- Causes médicamenteuses
- Maladie dysimmunitaire

Différentes formes :

- 1) **Formes pulmonaires** : surinfections, TFO, fibrose, HTAP
- 2) **Formes cardiaques** : 2^{ème} cause de mortalité; insuffisance cardiaque, mort subite, dysfonction ventriculaire gauche
- 3) Formes cutanées
- 4) Neurosarcoïdose : SNC, SNP
- 5) Hépatiques
- 6) ORL
- 7) Musculaires
- 8) Rénales
- 9) Syndromes parasarcoidien...

Autres : formes pancréatiques, spléniques rares+++



INDICATIONS EXTRATHORACIQUES À UN TRAITEMENT

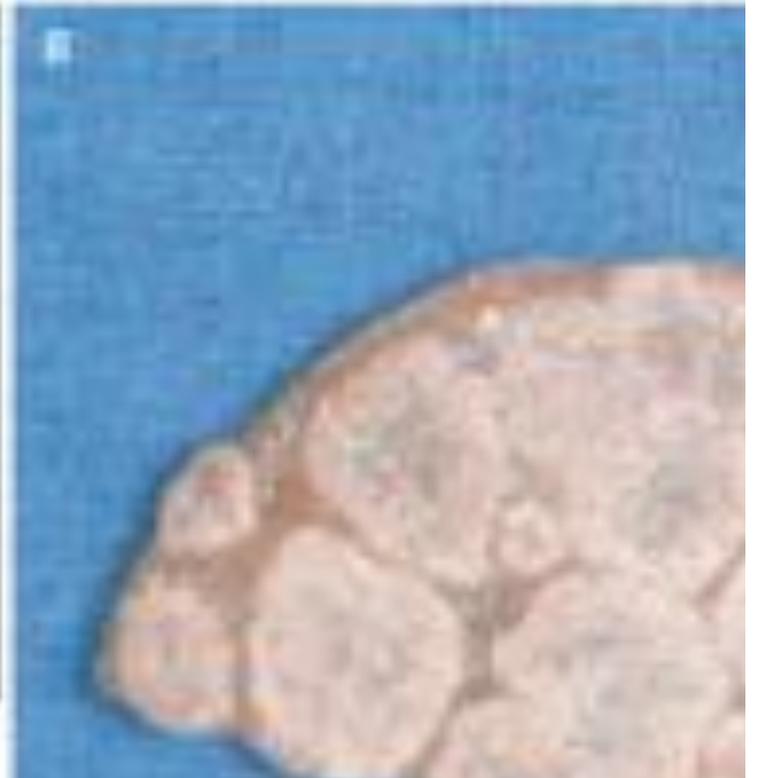
Indication formelle et rapide

Oculaire ne répondant pas un traitement topique	Cholestase ch
Neurologique centrale et hypothalamo-hypophysaire	Cutanée et lup
Cardiaque	Musculaire et
Hypercalcémie franche (> 3 mmol/L)	Parotidienne
Rénale	Splénomégalie
Laryngée ou naso-sinusienne	Altération de l
Thrombopénie auto-immune	Gastrique

La sarcoïdose splénique (1)

- Localisation rare, sans doute sous estimée.
- Le plus souvent asymptomatique.
- Fièvre, douleurs, splénomégalie (1/3 des cas), hypersplénisme.
- Des nodules le plus souvent multiples (Cf.), hypoéchogènes en écho, hypodenses en TDM, hypovasculaires en Doppler, hypointenses en IRM.
- Evolution favorable, possibilité de régressions spontanées.
- Diagnostics différentiels (Cf.) +++

La sarcoïdose splénique (2)



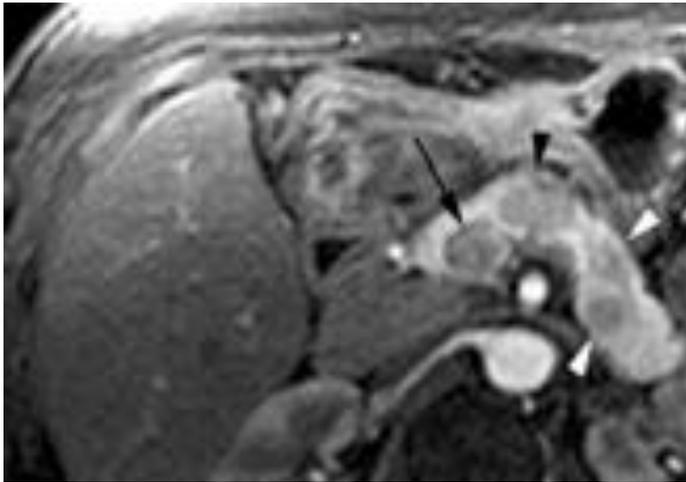
La sarcoïdose pancréatique (1)

- Le champs des pancréatites auto-immunes...Formes diffuses ou pseudo-tumorales. Maladies dysimmunitaires associées
- Pancréatite sarcoidosique exceptionnelle; Medline 2012, 30 cas rapportés.
- 1^{er} cas publié en 1937 Nickerson.
- Sur séries autopsiques, fréquence estimée à 2.1%
- Présentation variée en imagerie ++ : masse isolée, augmentation de taille et infiltration diffuse, forme nodulaire.. Localisation céphalique la plus fréquente
- En IRM faible signal T1, intense en T2, réhaussement faible après injection

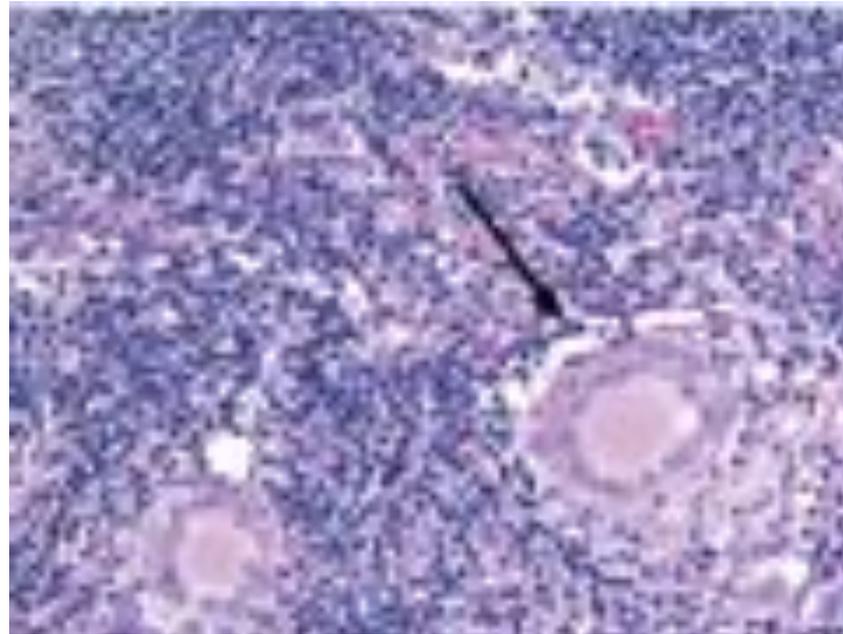
La sarcoïdose pancréatique (2)

- Très souvent peu symptomatique, découverte fortuite ou à l'occasion d'un bilan
- Douleurs abdominales, pancréatite aiguë, nausée, perte de poids, ictère
- Contexte de sarcoïdose systémique connue dans 16% des cas, permettant d'écartier les autres diagnostics différentiels
- Imagerie peu spécifique : intérêt de la ponction sous EES si cible+++
- CTC si symptômes ou nécessité de traitement systémique; IMS dans les formes réfractaires (Cf. PAI).

La sarcoïdose pancréatique (3)



J. Magn. Reson. Imaging 2004:2



Conclusion

Un cas rare de double localisation digestive pancréatico-splénique de sarcoïdose.

La localisation digestive a révélé la sarcoïdose systémique avec localisation pulmonaire.

Evolution pour le moment favorable sans traitement (> 1 an de recul).

Pronostic fonctionnel et vital d'ordre cardio-pulmonaire.

Attention aux diagnostics différentiels dans ces formes digestives.

Intérêt de la confirmation histologique à partir d'un site accessible.

Discuter la ponction pancréatique sous EES dès que nécessaire..(pas la ponction splénique...)

Intérêt du TepScan à préciser.

Merci.