

## Agénésie complète du pancréas dorsal : à propos d'un cas.

Houda Meyiz, Yassir El alaoui, Rachid Ardif, Ihsane Mellouki

(Service de gastro-entérologie, Hopital Duc De Toavr, CHU de Tanger, Faculté de médecine et de pharmacie de Tanger, Université Abdelmalek saadiTetouan.)

Corresponding Author: H. Meyiz

---

### **Abstract:**

L'agénésie complète du pancréas dorsal (ADP) est une malformation congénitale rare caractérisée par l'absence du corps et de queue du pancréas. Cette anomalie congénitale résulte d'une défaillance embryologique du bourgeonnement pancréatique dorsal chez le fœtus en développement. Seulement une centaine de cas ont été signalés dans la littérature mondiale. Nous rapportons un cas supplémentaire d'une patiente présentant une agénésie complète du pancréas dorsal révélée par des douleurs abdominales chroniques depuis l'enfance et une pancréatite aiguë récurrente. Ainsi, le diagnostic de l'agénésie complète du pancréas dorsal a été porté par scanner, et IRM.

**Mots Clés** : Agénésie du pancréas dorsal, Douleur abdominale, Pancréatite aiguë.

---

Date of Submission: 13-12-2022

Date of Acceptance: 28-12-2022

---

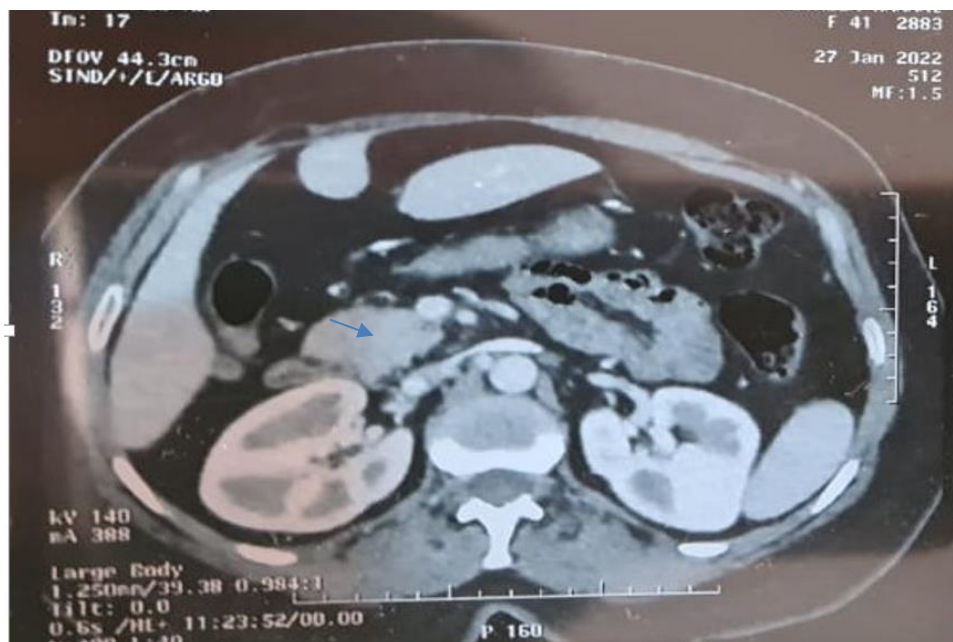
### **I. Introduction**

Le pancréas se développe à partir des bourgeons dorsaux et ventraux qui naissent de la région caudale de l'intestin antérieur embryonnaire. Le bourgeon ventral donne naissance à la partie inférieure de la tête du pancréas et au processus unciforme, tandis que le bourgeon dorsal s'allonge pour former la tête supérieure, le corps et la queue. L'agénésie complète du pancréas dorsal est une anomalie congénitale rare qui résulte d'une défaillance embryologique du bourgeonnement pancréatique dorsal chez le fœtus en développement. Nous rapportons un cas supplémentaire chez une patiente révélé par une pancréatite aiguë récurrente et des douleurs abdominales chroniques.

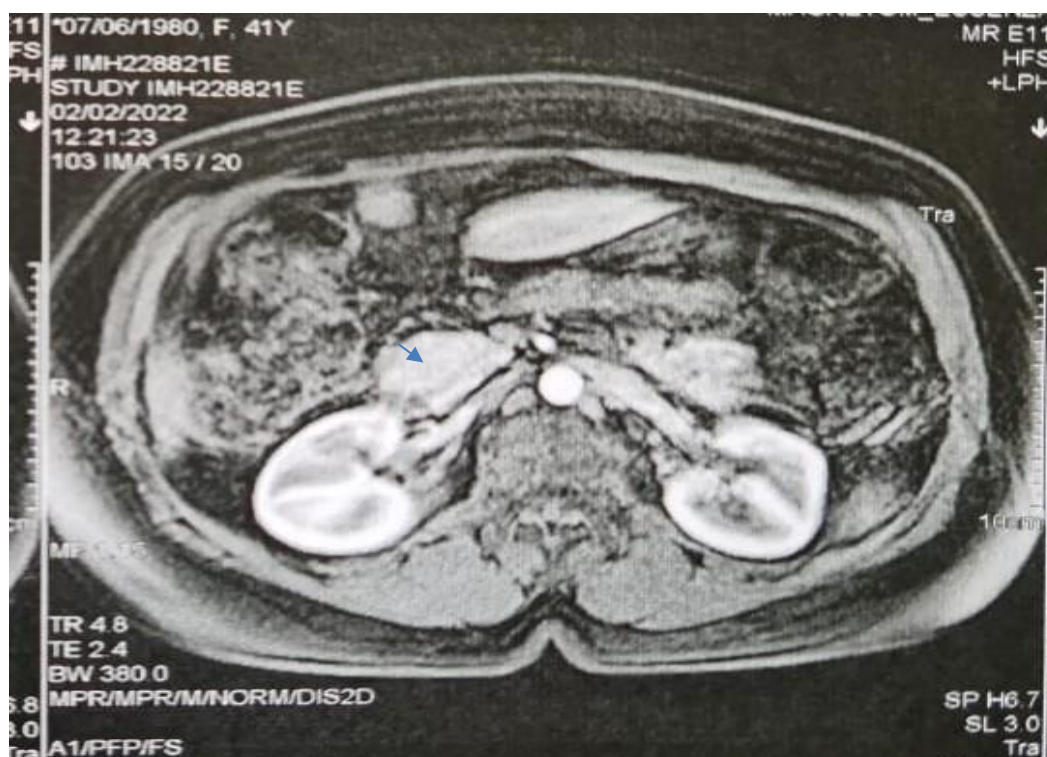
### **II. Observation**

Il s'agit d'une patiente âgée de 41 ans, ayant des antécédents de douleurs abdominales chroniques depuis l'enfance rebelles aux traitements, une cholécystectomie il y a 5 ans, une pancréatite aiguë récurrente. La patiente s'est présentée pour des douleurs épigastriques type pancréatique. Elle a bénéficié d'un bilan biologique ayant montré une augmentation de la lipase sérique à douze fois la normale, un bilan lipidique normale et une calcémie correcte. Un bilan radiologique a été fait ; Une échographie abdominale s'est révélée sans anomalie. La tomographie assistée par ordinateur (TDM) abdominale a révélé une tête pancréatique d'apparence normale, mais le corps et la queue n'ont pas été visualisés (Fig. 1). Les résultats de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) abdominale étaient similaires aux résultats de la TDM sans individualisation d'anomalie des voies biliaires (Fig. 2).

Le dosage de l'élastase et de la glycémie sont revenus normaux et n'ont pas mis en évidence une insuffisance exocrine ni endocrine.



**Figure 1** :La tomodensitométrie abdominale (TDM) révèle une tête pancréatique d'apparence normale et une absence complète du corps et de la queue.



**Figure2** :L'imagerie par résonance magnétique abdominale (IRM) montre uniquement la tête du pancréas , sans visualisation du corps ni de la queue.

### III. Discussion

L'agénésie pancréatique dorsale est une anomalie congénitale extrêmement rare. Le premier cas dans la littérature a été signalé en 1911 lors d'une autopsie et une centaine de cas ont été signalés depuis(1,2). La fréquence aurait tendance à augmenter vu l'élargissement de l'utilisation de techniques radiologiques avancées comme le scanner et l'IRM. On parle d'agénésie partielle du pancréas dorsal si seule la queue pancréatique manque. Si le

corps pancréatique est également absent et que seule la tête pancréatique est présente, on parle d'agénésie complète du pancréas dorsal. Cependant, l'agénésie du pancréas ventral et l'agénésie complète du pancréas sont des conditions mortelles.

À l'heure actuelle, la pathogenèse de cette maladie n'est pas entièrement comprise. Le gène HNF1B est connu pour réguler le développement pancréatique, certaines études ont montré que la mutation du gène HNF1B est incriminée dans la pathogenèse de cette maladie (3-4). Certains auteurs ont suggéré que le mode génétique de transmission de cette anomalie est très probablement autosomique dominant lié à l'X (5). Cependant, dans notre cas, il n'y avait pas d'antécédents familiaux de cette anomalie.

Les cas rapportés avec agénésie du pancréas dorsal ne présentent aucun symptôme spécifique. Et souvent le diagnostic se fait par des examens d'imagerie pour des symptômes abdominaux courants tels que des douleurs abdominales. Il n'y a aucune preuve que l'ADP seul puisse causer des douleurs abdominales. Plusieurs études ont rapporté que l'ADP peut être compliquée par une pancréatite aiguë, dont le mécanisme peut être un dysfonctionnement du sphincter d'Oddi, une hypertrophie compensatoire de la tête pancréatique, une sécrétion accrue de suc pancréatique et une hypertension du canal pancréatique [6, 7]. En raison du mécanisme ci-dessus, la possibilité d'ADP combinée à une pancréatite chronique a théoriquement augmenté. Un petit nombre de patients ont été diagnostiqués avec une pancréatite chronique due à des douleurs abdominales chroniques persistantes, et l'agénésie du pancréas dorsal a été découverte par la suite (8). Néanmoins, l'atrophie du corps et de la queue du pancréas secondaire à une pancréatite chronique et épargnant la tête pancréatique est appelée pseudo-agénésie. Cette situation peut mimer une agénésie pancréatique dorsale. (2)

#### IV. Conclusion

L'agénésie complète du pancréas dorsal est une anomalie congénitale extrêmement rare. Souvent responsable de symptomatologie non spécifique, il pourrait être découvert au décours d'une pancréatite aiguë.

#### References

- [1]. Schnedl WJ, Piswanger-Soelkner C, Wallner SJ, Reittner P, Krause R, Lipp RW, Hohmeier HE. Agnesis of the dorsal pancreas and associated diseases. *Dig Dis Sci.* 2009 Mar; 54(3):481–487. [PubMed] [Google Scholar]
- [2]. Mohapatra M, Mishra S, Dalai PC, Acharya SD, Nahak B, Ibrarullah M, Panda K, Mishra SS. Imaging findings in agnesis of the dorsal pancreas. Report of three cases. *JOP.* 2012 Jan;13(1):108–114. [PubMed] [Google Scholar]
- [3]. Martin M, Gallego-Llamas J, Ribes V, Kedinger M, Niederreither K, Chambon P, Dolle P, Gradwohl G. Dorsal pancreas agnesis in retinoic acid-deficient Raldh2 mutant mice. *Dev Biol.* 2005;284(2):399–411. doi: 10.1016/j.ydbio.2005.05.035. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
- [4]. Sebestain S. Congenital short pancreas. *Trop Gastroenterol.* 2012;33(4):283–285. doi: 10.7869/tg.2012.72. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
- [5]. Jain A, Singh M, Dey S, Kaura A, Diwakar G. A rare case of complete agnesis of dorsal pancreas. *Euroasian J Hepatogastroenterol.* 2017;7(2):183–184. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
- [6]. Balakrishnan V, Narayanan VA, Siyad I, Radhakrishnan L, Nair P. Agnesis of the dorsal pancreas with chronic calcific pancreatitis. Case report, review of the literature and genetic basis. *JOP.* 2006;7(6):651–659. [PubMed] [Google Scholar]
- [7]. Kumar R, Vyas K, Agrahari N, Kundu J, Jaiswal G. Complete agnesis of the dorsal pancreas: case report with imaging findings and review of the literature. *Malawi Med J.* 2015;27(2):73–74. doi: 10.4314/mmj.v27i2.9. [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
- [8]. I. Fukuoka K, Ajiki T, Yamamoto M, Fujiwara H, Onoyama H, Fujita T, Katayama N, Mizuguchi K, Ikuta H, Kuroda Y, et al. Complete agnesis of the dorsal pancreas. *J HepatobiliaryPancreat Surg.* 1999;6:94–97. [PubMed] [Google Scholar]

H. Meyiz, et. al. “Agénésie complète du pancréas dorsal : à propos d'un cas.” *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(12), 2022, pp. 50-52.