

Fredon Fabien, Frédéric Marques,
Louise Barbier, Ephrem Salamé,
Jérémy Hardy , Sylvaine Durand-Fontanier,
Christian Mabit, Denis Valleix

AM **102^e Congrès de l'Association des Morphologistes et 25^{es} Journées du CHEC**
Les 11 et 12 mars 2021 - CONFÉRENCES EN LIGNE

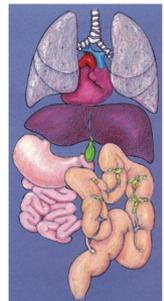
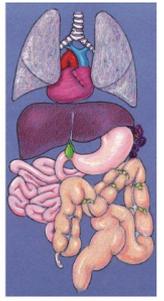
Faculté de Médecine **Université de Limoges**
 CHRU HÔPITAUX DE TOURS

Le situs ambigu, quand l'anomalie anatomique engendre la pathologie clinique

Hétérotaxie comprenant plusieurs anomalies variablement associées

Avec polysplénie

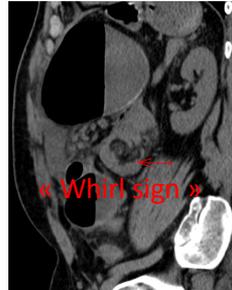
Avec asplénie



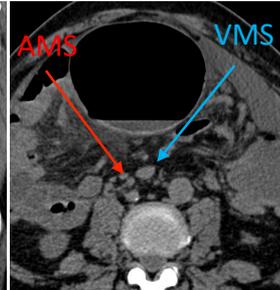
Associations possibles :

- Foie** : à droite ou sur ligne médiane, parfois à gauche, atrésie des voies biliaires
- Pancréas** : « raccourci », sur ligne médiane ou à gauche, parfois à droite
- Interuption **VCI** infrahépatique, dérivation azygos
- Aorte** à droite
- Cœur** : peut atteint avec polysplénie mais malformations plus fréquentes avec asplénie
- Tube digestif** : malrotations plus ou moins complète (mésentère commun, caecum mobile)

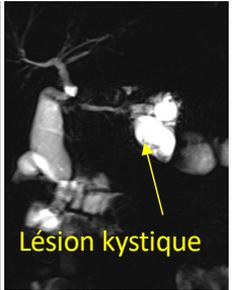
Cas clinique : Homme de 66 ans, 1m75 pour 76kg BMI 24.8, VIH traité, TVP membre inférieur, syndrome occlusif à début brutal



Volvulus du caecum sur mésentère commun



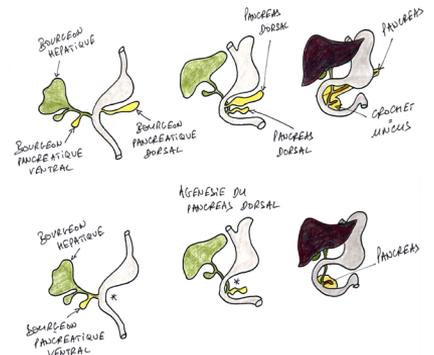
Association à lésion kystique de la queue du pancréas avec un pancréas « court », polysplénie et mésentère commun = situs ambigu avec polysplénie



Pancréas « court » = Agénésie du pancréas Dorsal dans le cadre du Situs Ambigus

Prédominance masculine (2/1)
Génétique commune aux défauts de latéralisation **MAIS**

- Anomalie de l'embryologie plus qu'une malposition
- Premier cas autopsique en 1911
 - 100 cas décrits depuis
 - 1 à 2 / 10 000 à 15 0000 naissances
 - Formes familiales



Conséquences cliniques

Diabète : déficit en parenchyme pancréatique (endocrine / exocrine)
mutation promoteurs de l'insuline

Oncogénèse : tumeurs du pancréas
16 cas de tumeurs décrits dont 13 malignes

Riguetto, 2019
Yang, 2019
Erotokritou, 2018
Sapkal, Pancréas, 2009