

LES PANCREATITES AUTOIMMUNES



Service du Pr BOMMELAER
CHGE3 HOTEL DIEU
Morgan ANDRE



PROBLEMATIQUE

- Diminution de la proportion de PA ou PC idiopathiques
- Découverte de causes génétiques et autoimmunes

NOTION D'AUTOIMMUNITE

- Description fréquente d'une atteinte pancréatique au cours de maladies systémiques AI
 - ➔ le pancréas peut être atteint par un processus AI
- Existence d'atteinte isolée ou prédominante du pancréas:
 - ➔ concept de PAI à part entière

DEFINITION DE LA PAI DIFFICILE

- Multiplicité des appellations, notamment anglophones
 - Absence de critère de *gold standard* le plus souvent: l'étude histologique
 - Maladie rare (2% des PC)
-

EVOCATION DE LA PAI

- Entité clinique avec différentes caractéristiques:
 - Cliniques
 - Morphologiques
 - Sérologiques
 - Histologiques

CRITERES CLINIQUES

- Prédominance masculine, de 28 à 55 ans
 - Présence fréquente de douleurs
 - Pancréatite aiguë, surtout dans la forme diffuse de la maladie
 - Cholestase ictérique, surtout dans la forme pseudo tumorale
 - AEG modérée ou absente
-

CRITERES MORPHOLOGIQUES IMAGERIE

- 2 formes:
 - Atteinte diffuse : destruction des canaux pancréatiques 70%
 - Forme pseudo tumorale : masses intra pancréatiques avec rétrécissement focal du canal 30%
 - Modifications parenchymateuses et canalaires
-

MODIFICATIONS PARENCHYMATEUSES

- Élargissement diffus du pancréas avec parenchyme délobulé, hypointense en T1
 - Rehaussement tardif après injection de produit de contraste= fibrose
 - Pseudo-anneau hypodense en TDM, hypointense en T2
 - Calcifications rares
 - Pseudokystes peu fréquents
-

D. 0mm
38.0cm
x= -0.18cm
y= +0.00cm
STND

9DS
9HS9HC

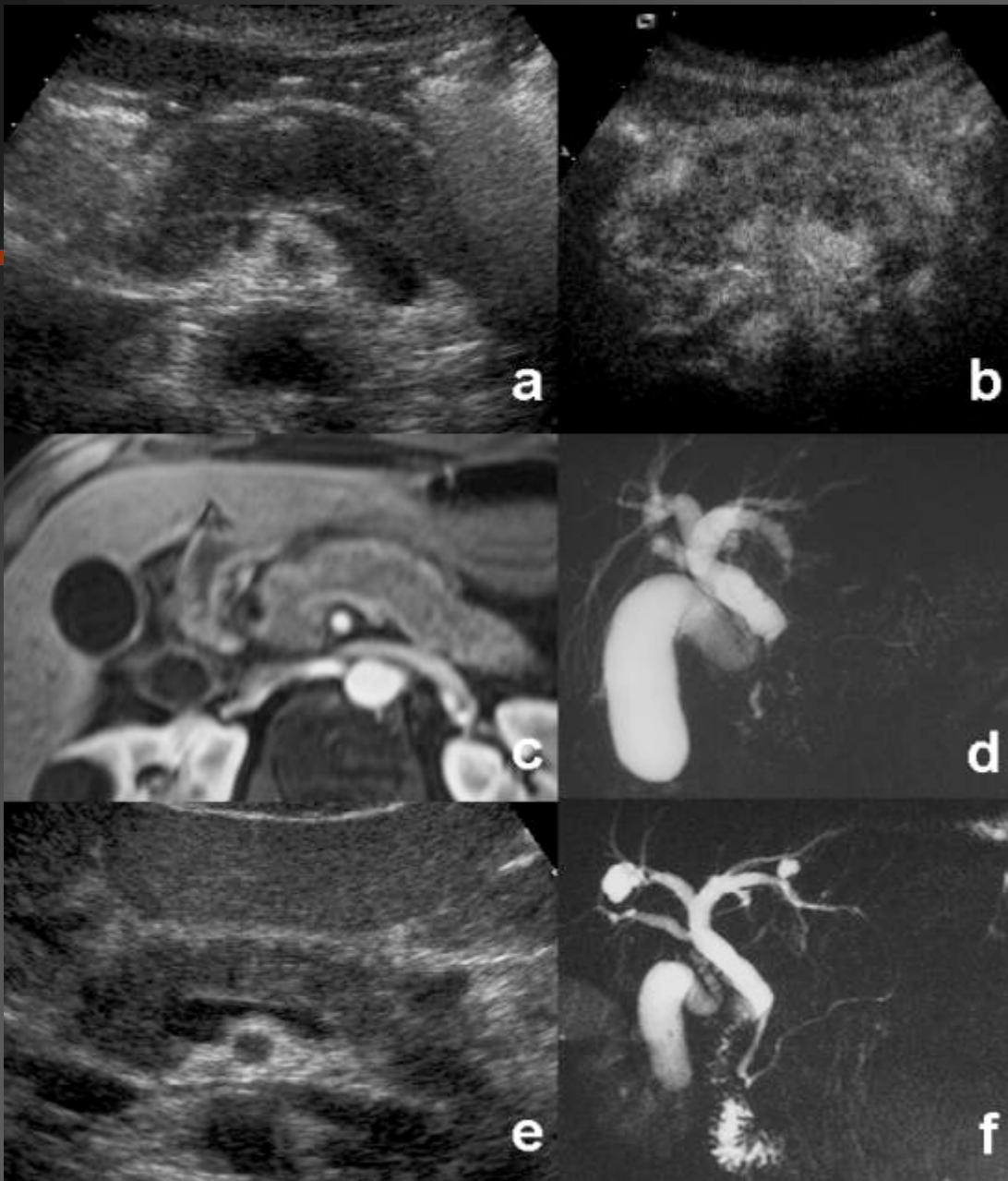


MODIFICATIONS CANALAIRES

- Raréfaction des canaux pancréatiques secondaires
- Canal principal aux parois épaissies, fin et irrégulier avec sténoses étagées sans dilatation d'amont
 - ⇒ Sténose fibrosante et infiltration des parois du canal principal par des cellules inflammatoires

EEH - CPRE - IRM

- EEH:
 - Élargissement diffus hypoéchogène avec hétérogénéité de l'échostructure du parenchyme: aspect de PC (60%)
 - Masse hypoéchogène aux contours irréguliers (30%)
- CPRE:
 - Aspect irrégulier et rétréci du canal de Wirsung
 - Sténoses étagées
- IRM: longue portion non visible du canal principal



FORME PSEUDO TUMORALE

- Environ 30% des cas
 - Problème du diagnostic différentiel avec une tumeur maligne
 - ADK : infiltration périartérielle ou périveineuse, double sténose canalaire avec syndrome de masse, TEP +
 - Lymphome : élargissement global du parenchyme avec masses d'allure tumorale et ADP coeliaques
-



INTERET D'UNE BIOPSIE PREOPERATOIRE

- Si doute diagnostique avec un cancer
- Evite une résection pancréatique inutile
- Test aux corticoïdes en 1ère intention si symptomatique
- Sous échoendoscopie ou en peropératoire

HISTOLOGIE- ANATOMOPATHOLOGIE

- Rarement disponible
 - A posteriori après résection de formes pseudo tumorales évoquant un carcinome
 - Similarités entre PAI et carcinome:
 - Processus inflammatoire
 - Prédominant au niveau de la tête
 - Perte de la structure lobulaire normale
-

SEROLOGIE

- Marqueurs biologiques d'AI nombreux et variés: FR, Ac anti-nucléaires, Ac anti-anhydrase carbonique et anti-lactoferrine, Ig G4
 - Non spécifiques d'une origine pancréatique
 - Peu sensibles car manquent souvent
 - Constants dans les études japonaises
-

MAIS

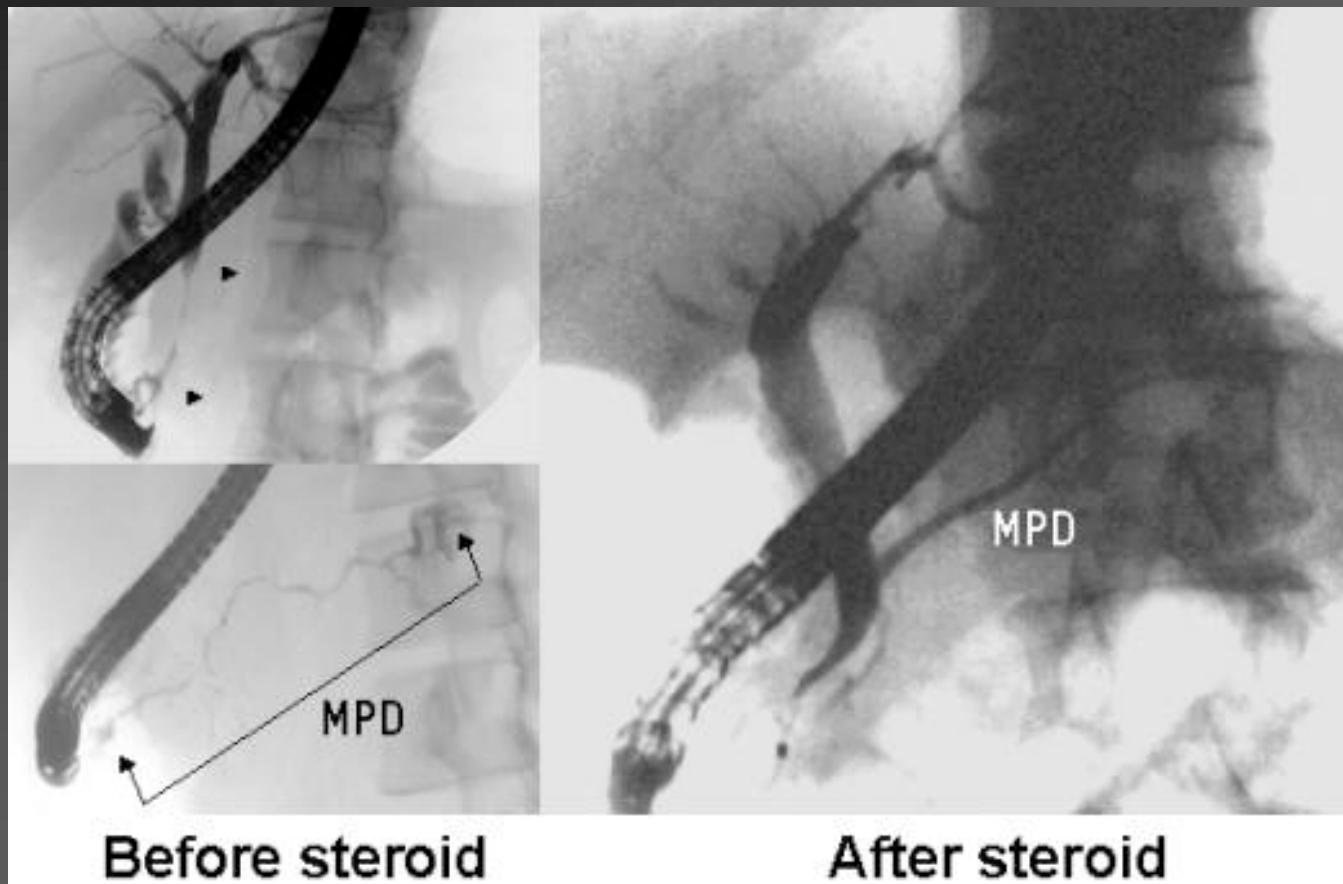
- Intérêt diagnostique à discuter
- Positivité en faveur du diagnostic
- VPN faible



Leur absence ne doit pas faire écarter le diagnostic en cas de forte présomption clinique et morphologique

TRAITEMENT

- Efficacité du traitement par corticoïdes (critère diagnostique pour les japonais)
 - Amélioration clinique en quelques jours
 - Régression des anomalies morphologiques et histologiques possible
 - Récidive possible à l'arrêt du traitement, corticodépendance
-



TRAITEMENT II...mais

- PAI souvent asymptomatique
 - Amélioration spontanée possible
 - Instauration du traitement uniquement dans les formes symptomatiques
 - Atteinte biliaire associée corticosensible: différence avec la cholangite sclérosante IVE
-

ASSOCIATION AUX MAI



- Cholangite sclérosante
 - Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin
 - Syndrome de Gougerot-Sjögren
 - Thyroïdite
 - Diabète
 - Fibrose rétropéritonéale...
- 

SYNTHESE



- Faisceau d'arguments:

- Contexte clinique + MAI
- Imagerie
- Marqueurs sériques immunologiques?
- Test corticoïdes

- PAI à évoquer quand masse tumorale et signes discordants d'ADK:

- Âge
- Absence de douleurs et d'AEG
- Ca19-9 normal
- Pas de dilatation du canal pancréatique en amont

- PAI à évoquer quand pancréatite idiopathique

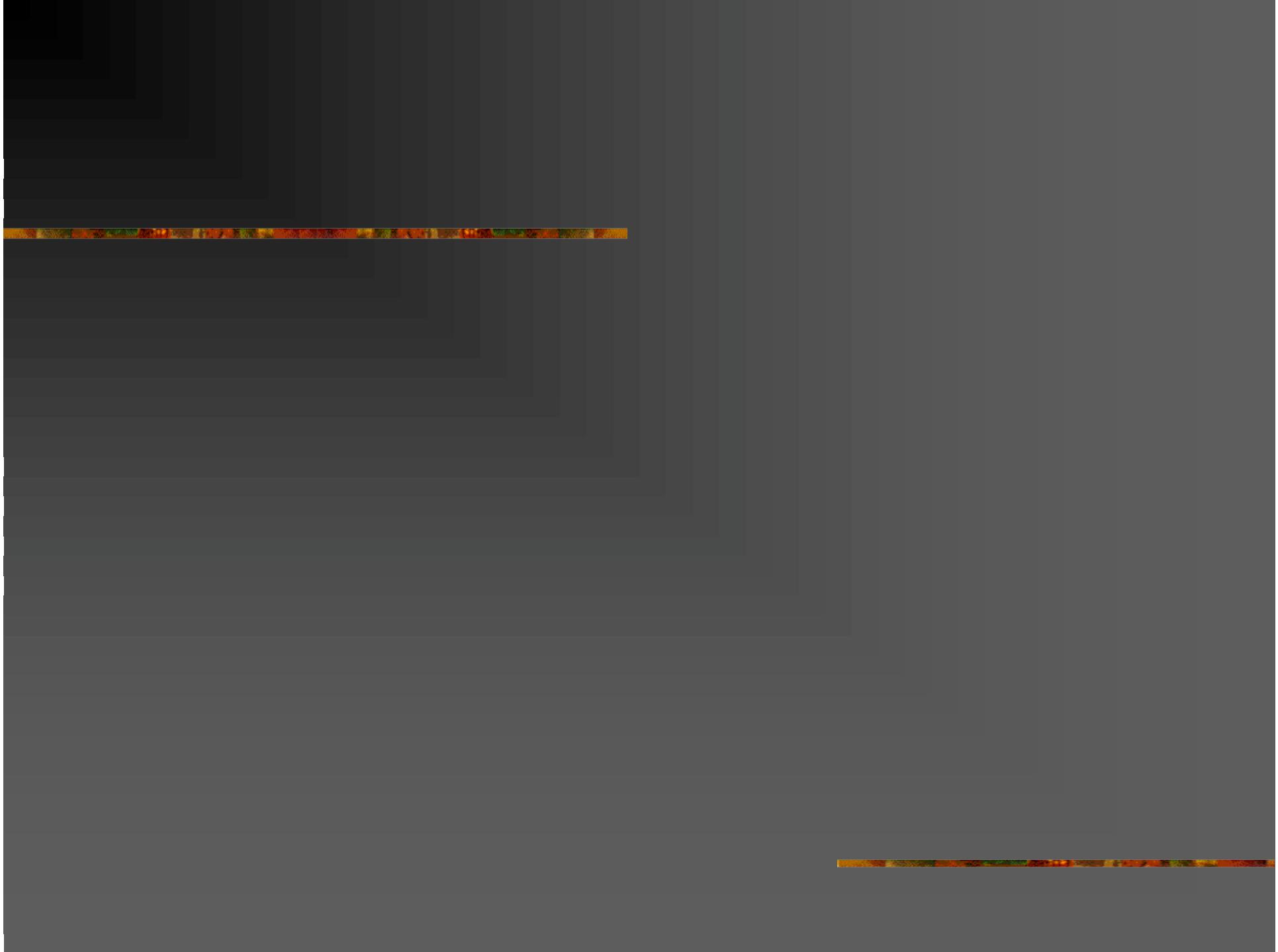


CONCLUSION

- PAI est une maladie à part entière
 - pancréatite aiguë ou chronique,+/- cholestase ictérique
 - 2 formes cliniques différentes: diffuse ou pseudo tumorale
 - diagnostic à évoquer devant une tumeur pancréatique et un contexte peu évocateur d 'ADK du pancréas
-

BIBLIOGRAPHIE

- 1. Sahel J, Barthet M, Gasmi M. Autoimmune pancreatitis: increasing evidence for a clinical entity with various patterns. European Journal of Gastroenterology&Hepatology 2004; 16: 1265-68
 - 2. Lévy P. La pancréatite autoimmune: une nouvelle entité bien nommée? Gastroenterol Clin Biol 2003; 27 : 891-894
 - 3. Hammel P. La pancréatite autoimmune. La Lettre de l 'hépatogastroentérologue- n°1- vol. IX - janv-fév 2006
 - 4. Morana G, Tapparelli M, Faccioli N, D 'Onofrio M, Pozzi Mucelli R. Autoimmune Pancreatitis: Instrumental Diagnosis. JOP 2005; 6(1 Suppl.): 102-107
 - 5. Klöppel G, Lüttges J, Sipos B, Capelli P, Zamboni G. Autoimmune Pancreatitis : Pathological Findings. JOP 2005; 6(1 Suppl.):97-101.
-



HISTO II

- Infiltration intense de cellules inflammatoires autour des canaux interlobulaires de grand et moyen calibre
 - Atteinte des petits canaux dans les cas avancés
 - Lymphocytes CD4 et CD8, macrophages, granulocytes neutro et éosino
-

HISTO III

- Réduction de la lumière par envahissement de l'épithélium
 - Stade plus avancé: fibrose de la paroi canalaire
 - Extension et sévérité variables:
 - D'un cas à un autre
 - D'une portion pancréatique à l'autre
-

HISTO IV

- Inflammation quasi exclusive des canaux lors des atteintes modérées
 - Atteinte sévère:
 - involution parenchymateuse jusqu'à la sclérose diffuse avec follicules lymphoides riches en B
 - Cellules acineuses remplacées par cellules inflammatoires et fibrose
 - Perte de l'architecture lobulaire
-