

# 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'AUTOIMMUNITÉ

---

- 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 )
-

# EVOCAATION 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 canalaies
-

# MODIFICATIONS PARENCHYMATEUSES

---

- Elargissement 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
-





# 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

---

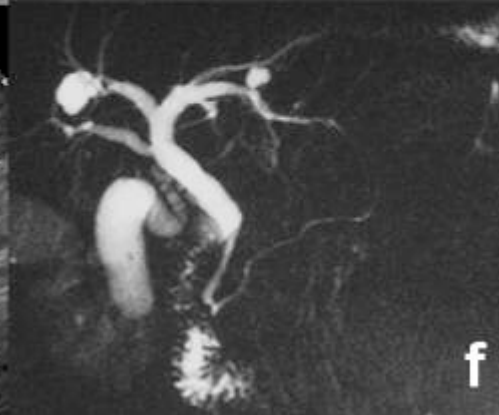
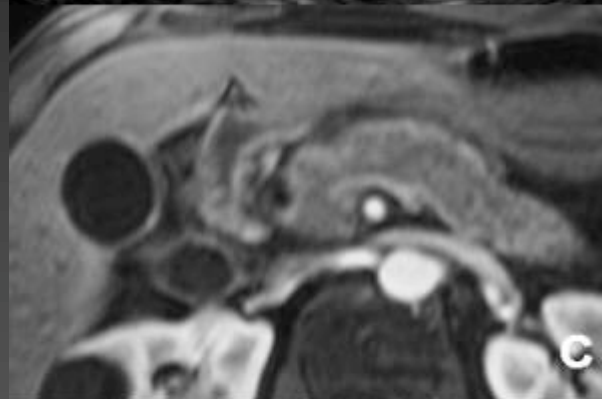
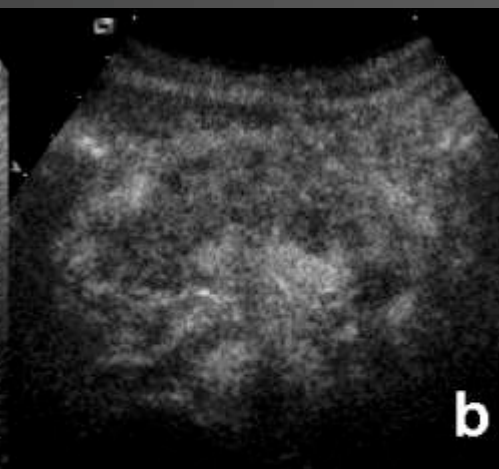
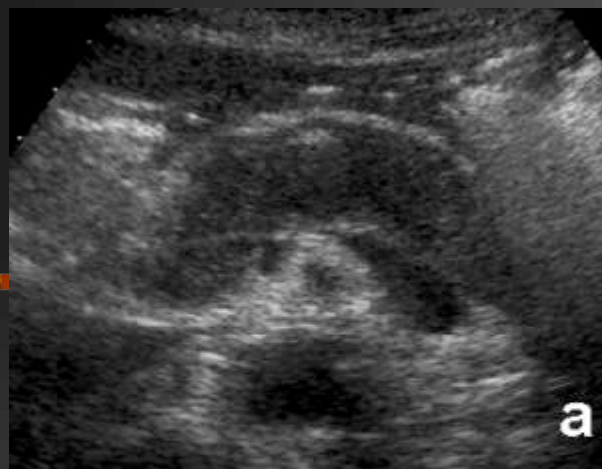
## ■ EEH:

- 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



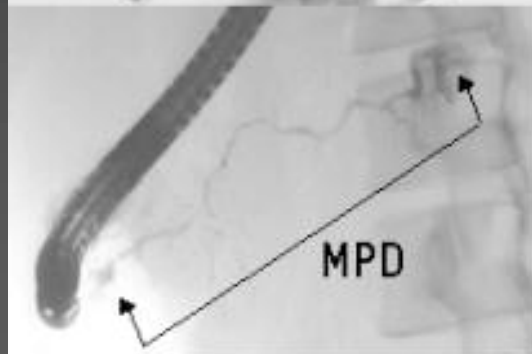
Leur absence ne doit pas faire écarter le diagnostic en cas de forte présomption clinique et morphologique

---

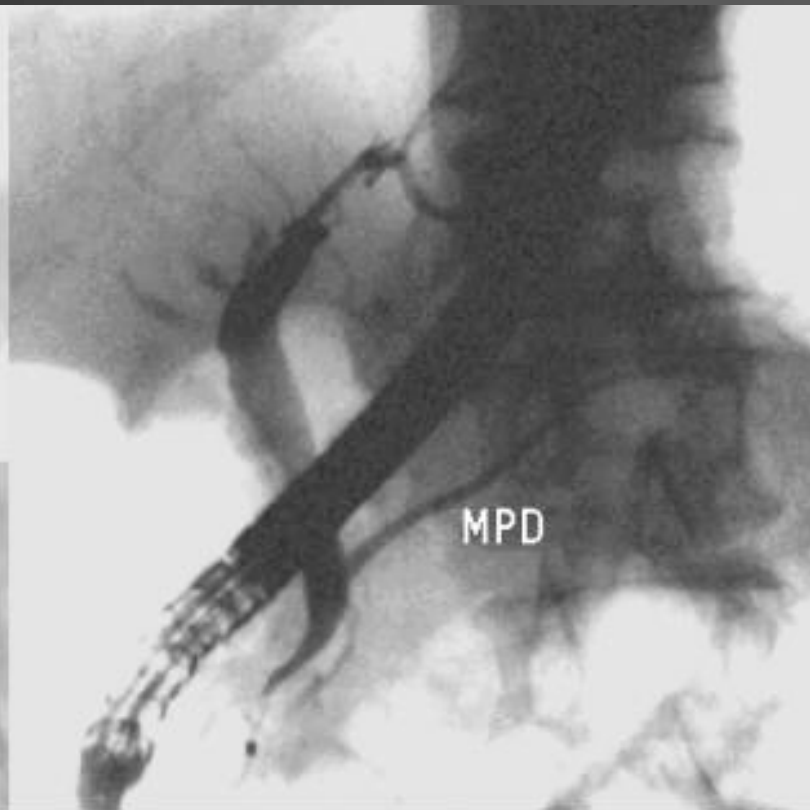
# TRAITEMENT

---

- 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
-



**Before steroid**



**After steroid**

# 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

---

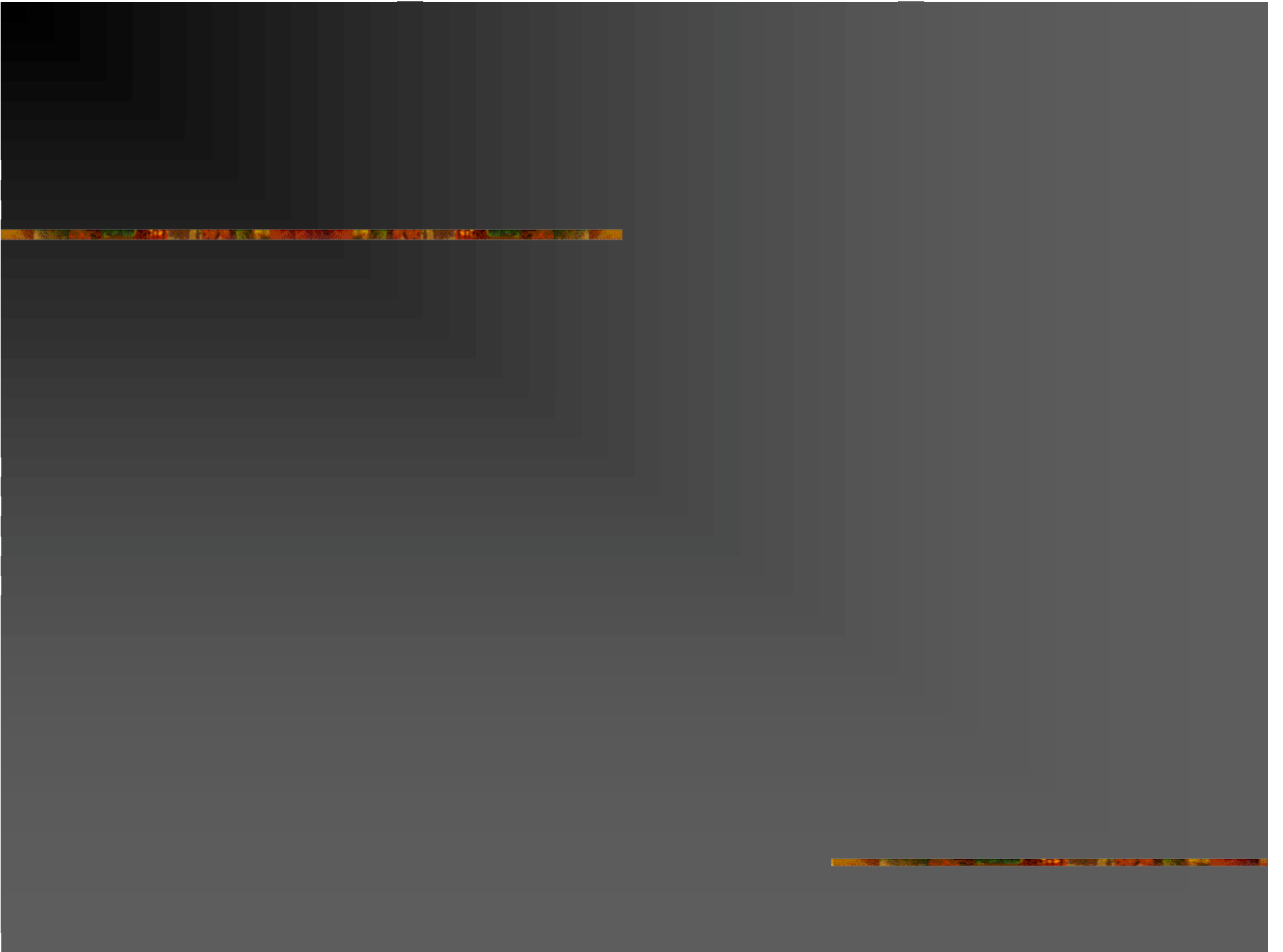
- PAI est une maladie à part entière
  - pancréatite aiguë ou chronique, +/- cholestase ictérique
  - 2 formes cliniques différentes: diffuse ou pseudo tumorale
  - diagnostic à évoquer devant une tumeur pancréatique et un contexte peu évocateur d 'ADK du pancréas
-



# 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 lymphoïdes riches en B
    - Cellules acineuses remplacées par cellules inflammatoires et fibrose
    - Perte de l'architecture lobulaire
-