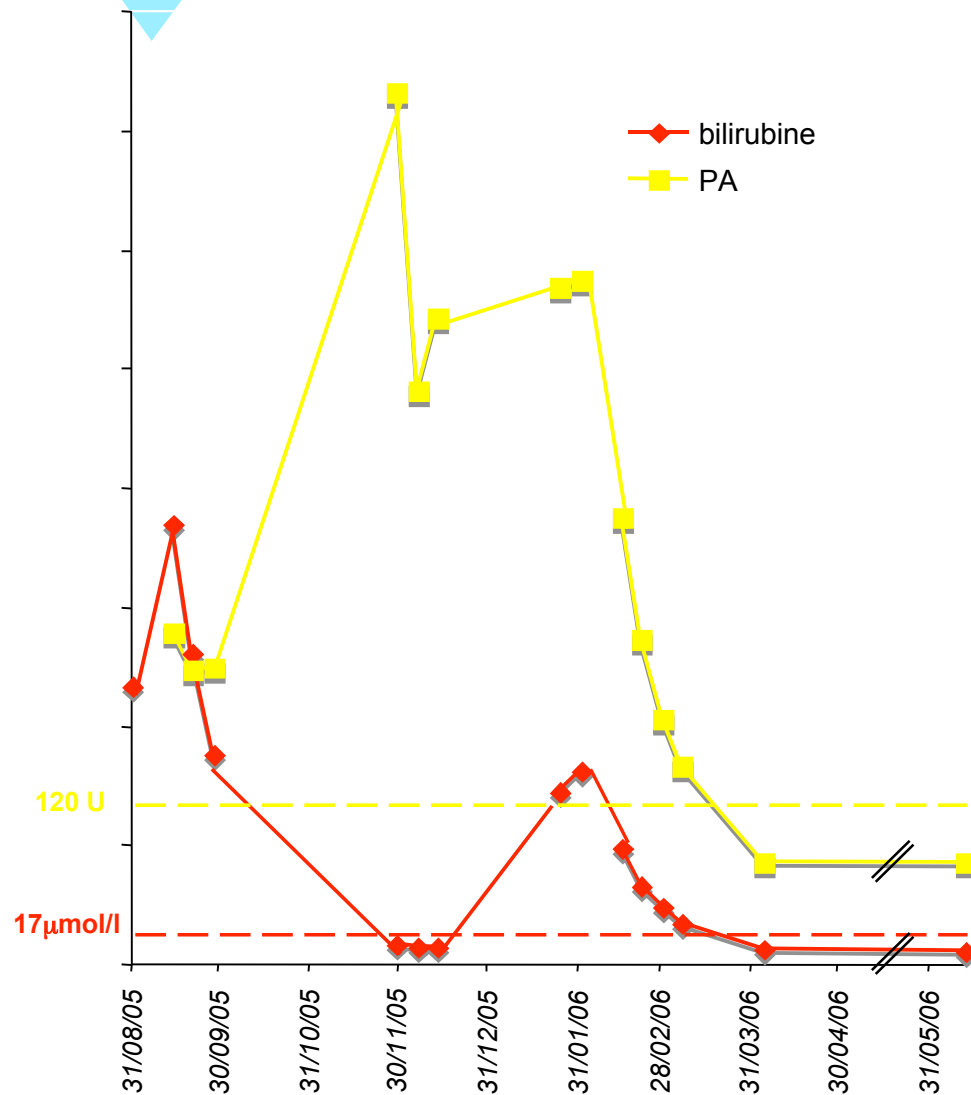
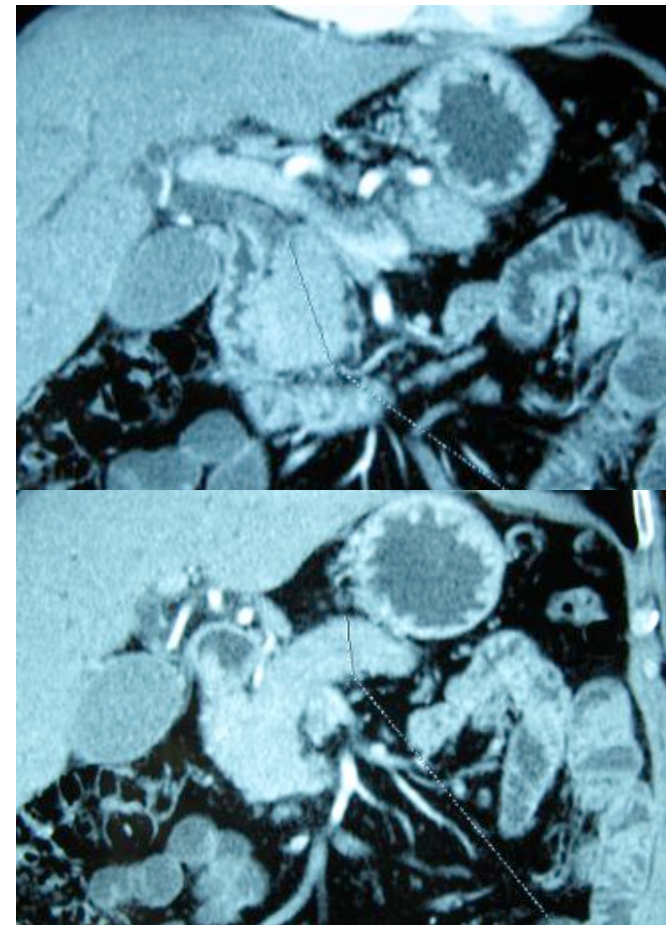


Une tumeur pancréatique
chimio-sensible

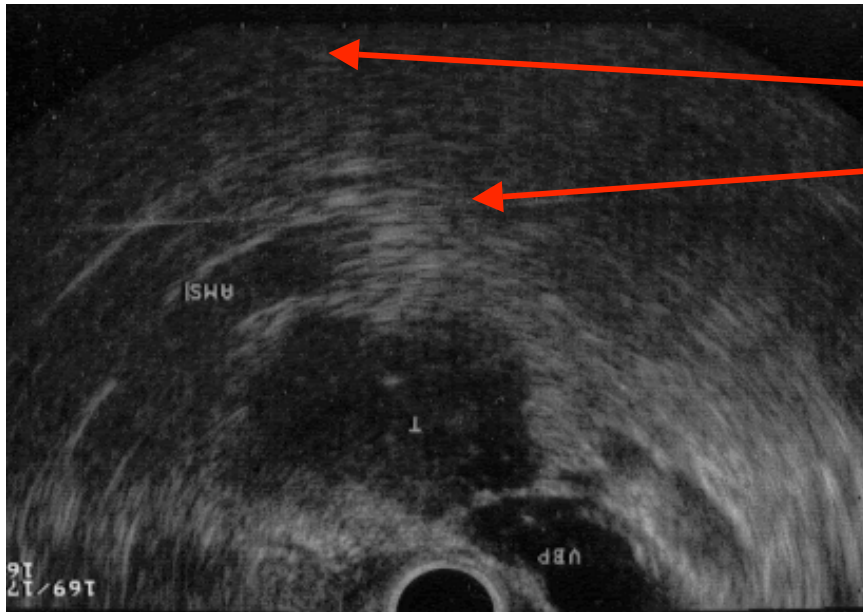
28/08/05
1ère CS



- H, 74 ans, sans antécédents, sans tt
- Août 2005 :
 - ictère cholestatique + dyspepsie
 - amaigrissement de 7 kg en 3 sem
 - diabète (glycémie : 1,5g/l)
 - écho : dilatation VBIH et VBEH
 - TDM : 05/09/05



- EE (13/09/05):



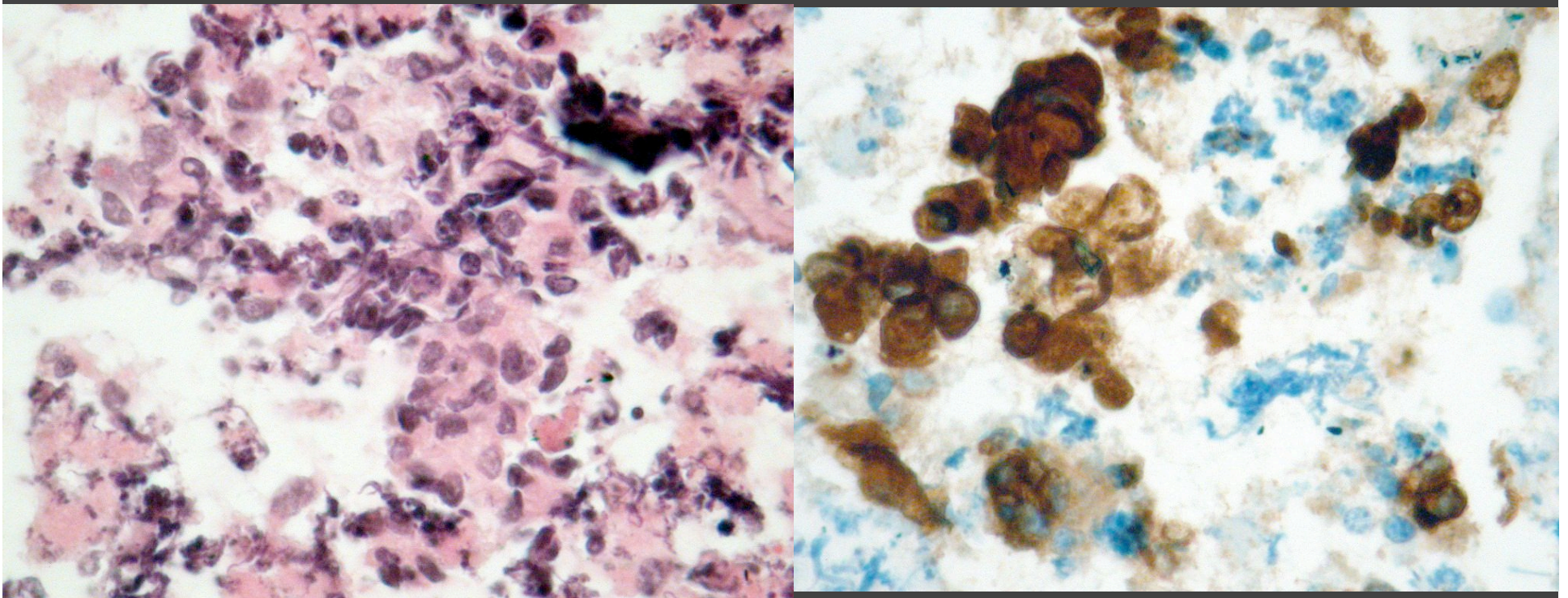
dilatation de la VBP
masse hypoéchogène polycyclique
⊙ = 40mm
adénopathies péripancréatiques
Wirsung non dilaté
suspicion d'envahissement veineux



Ponction



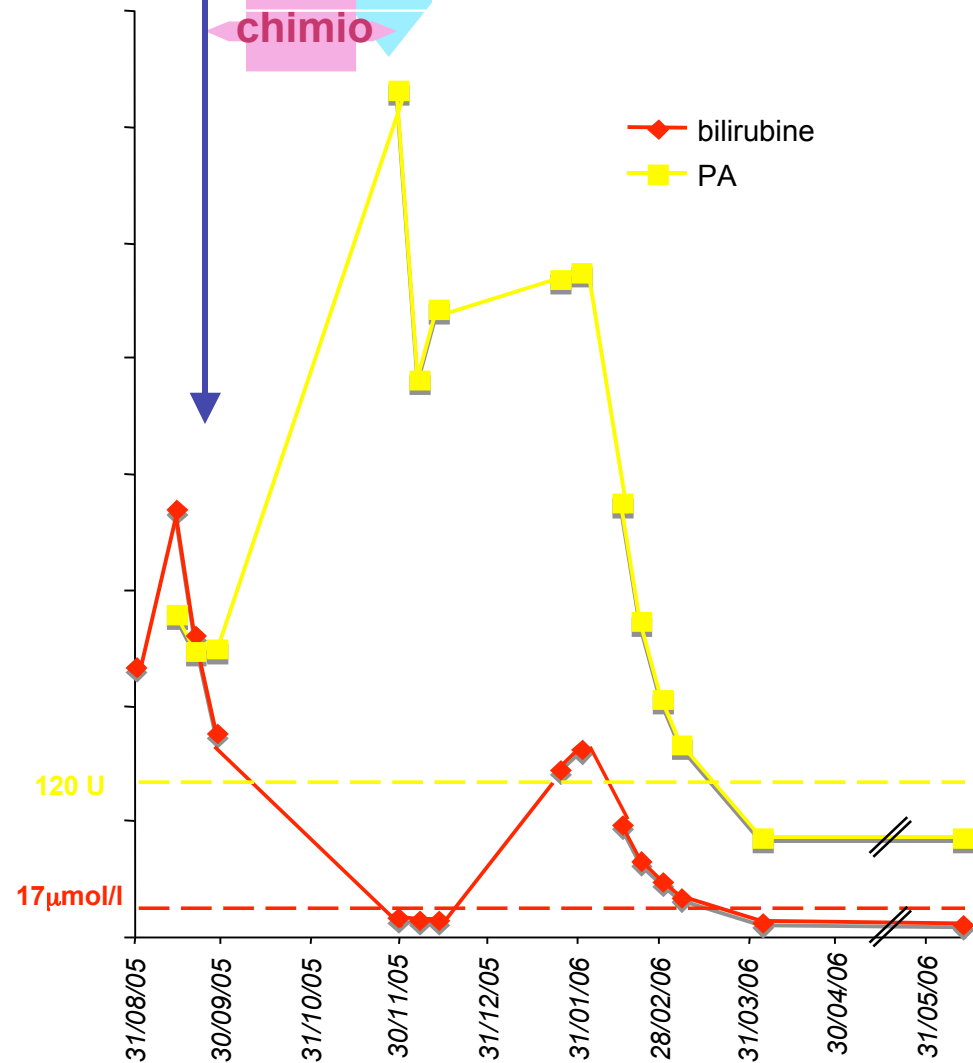
Cytologie



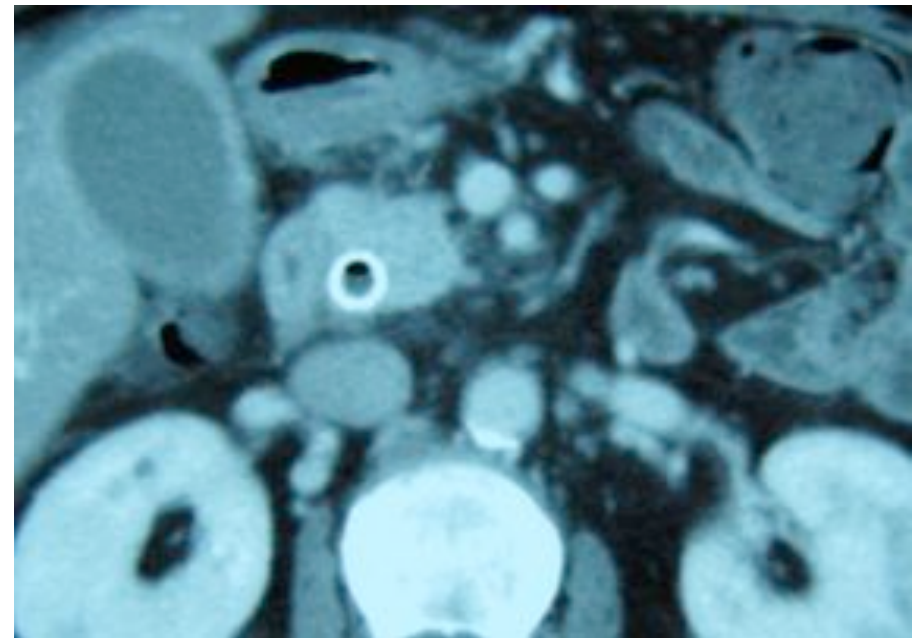
Prothèse biliaire (16/09/05)

01/12/05
DPC

chimio

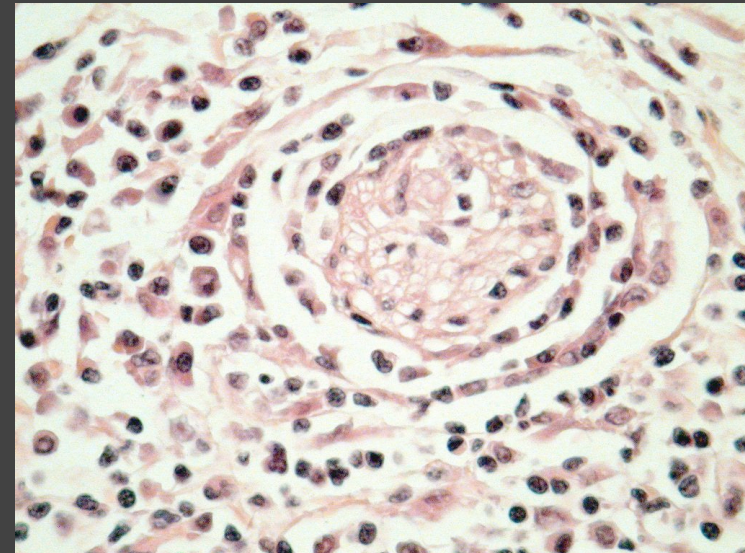
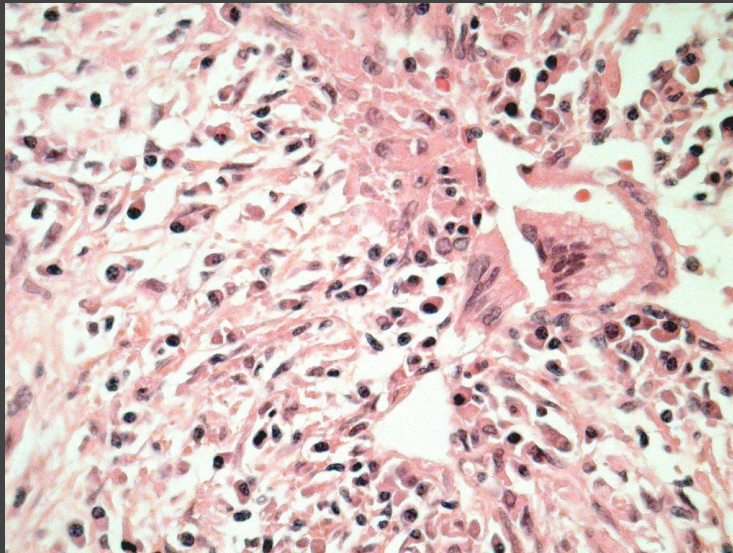
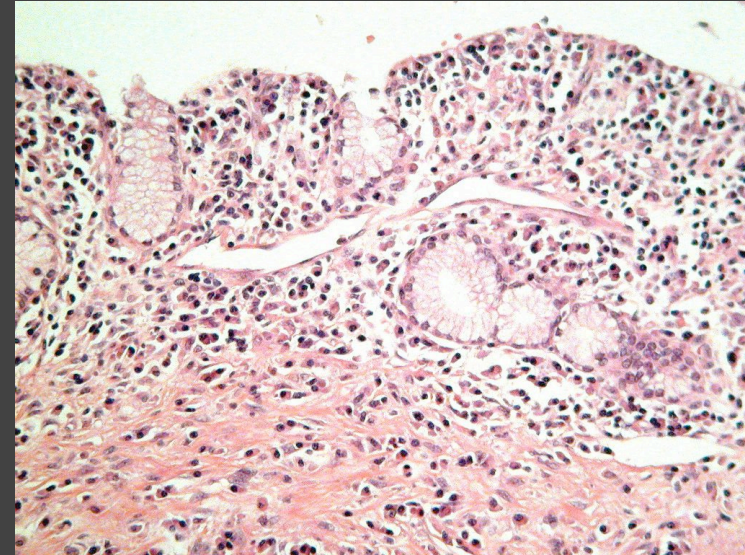
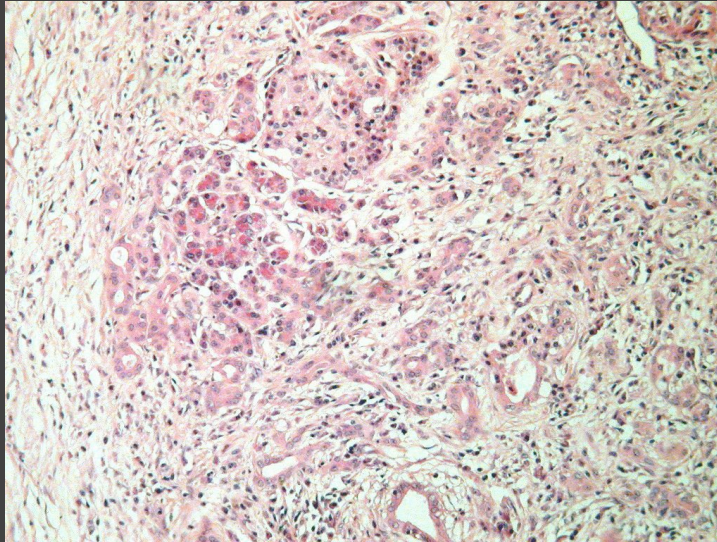


- chimiothérapie :
 - GEMOX x 4 cures
 - TDM : 14/11/2005



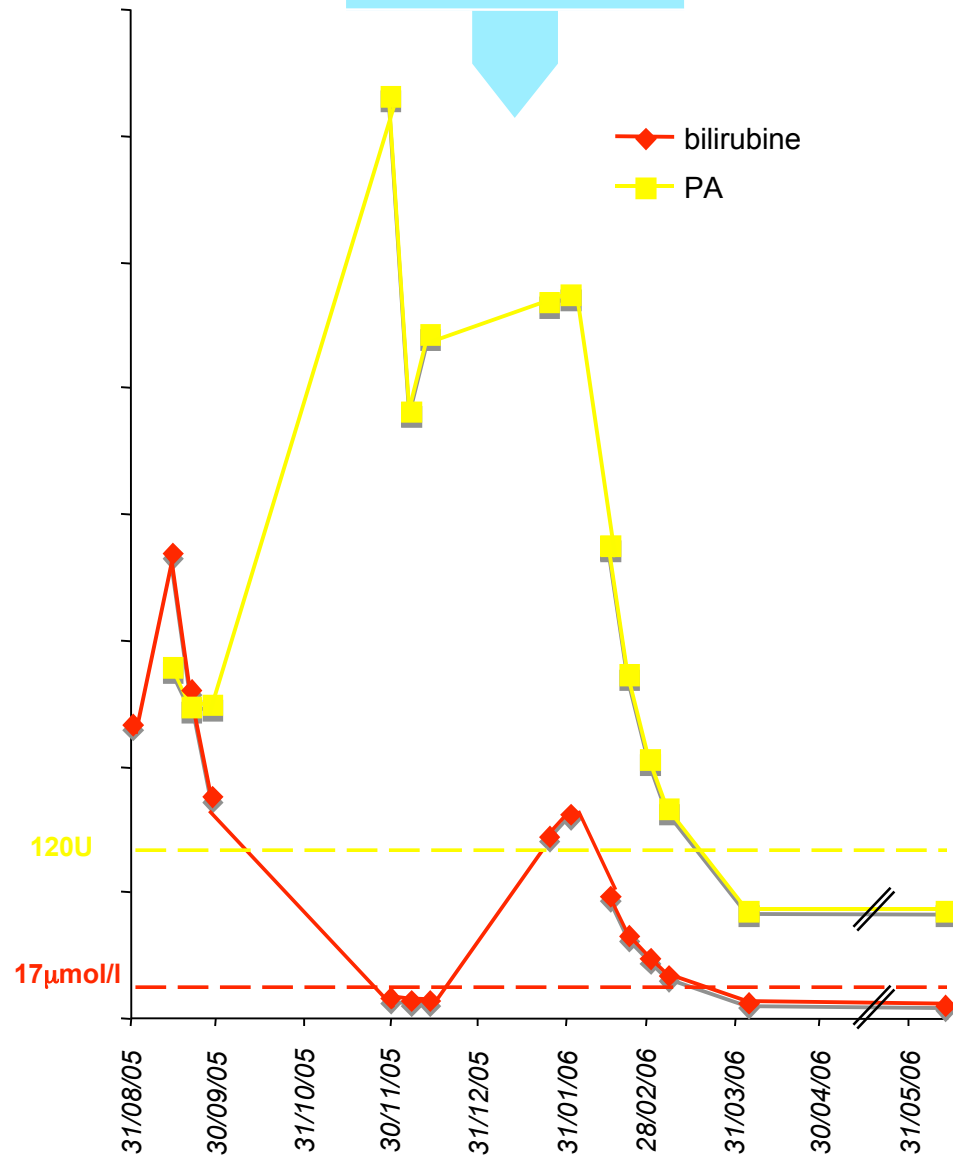
DPC (2/12/05)

pièce opératoire

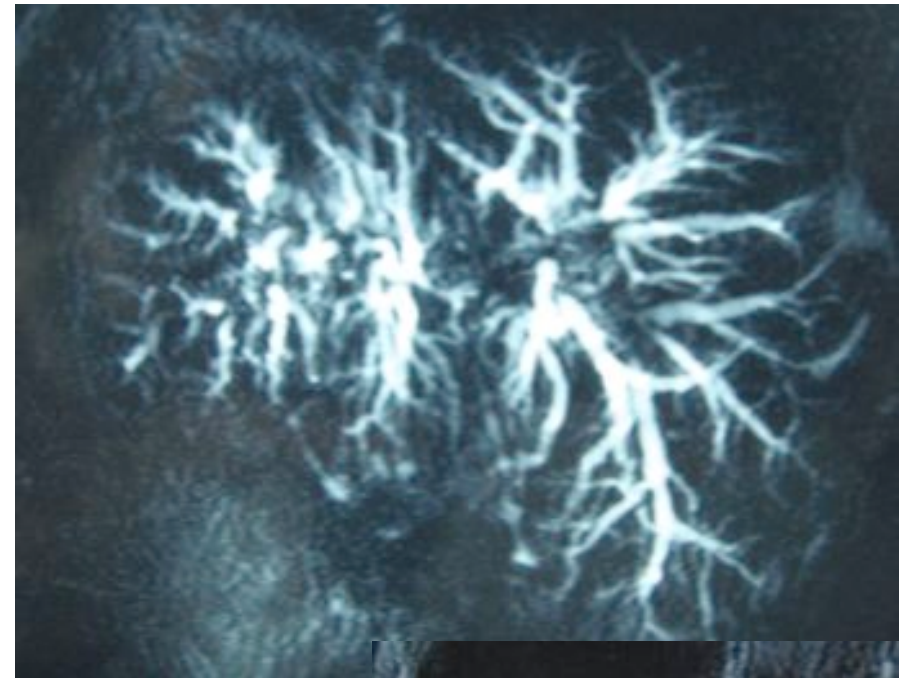


01/02/06
2 mois + tard

...



- ictère cholestatique
- $\gamma\text{Gb} = 25\text{g/l}$ $\text{IgG4} = 0,23\text{g/l}$
- TDM : dilatation des VBIH
- bili IRM (06/02/06):

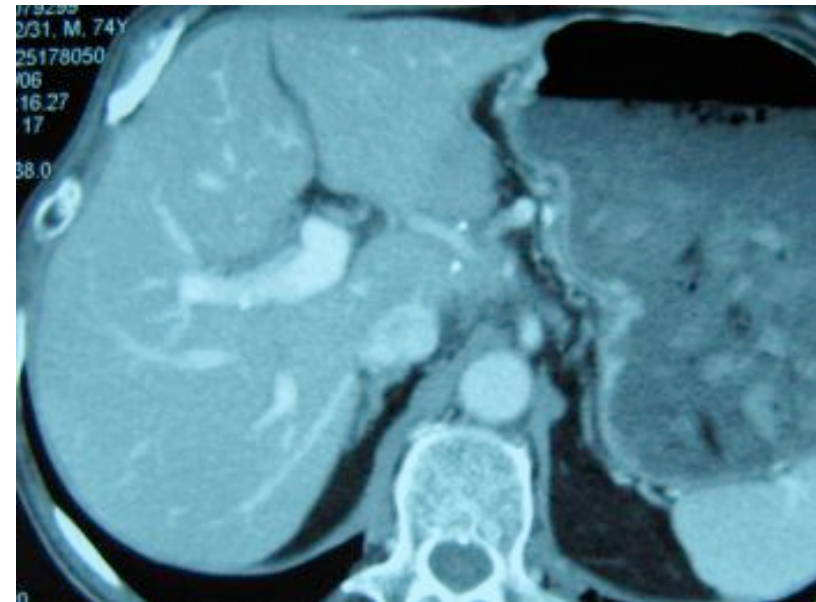
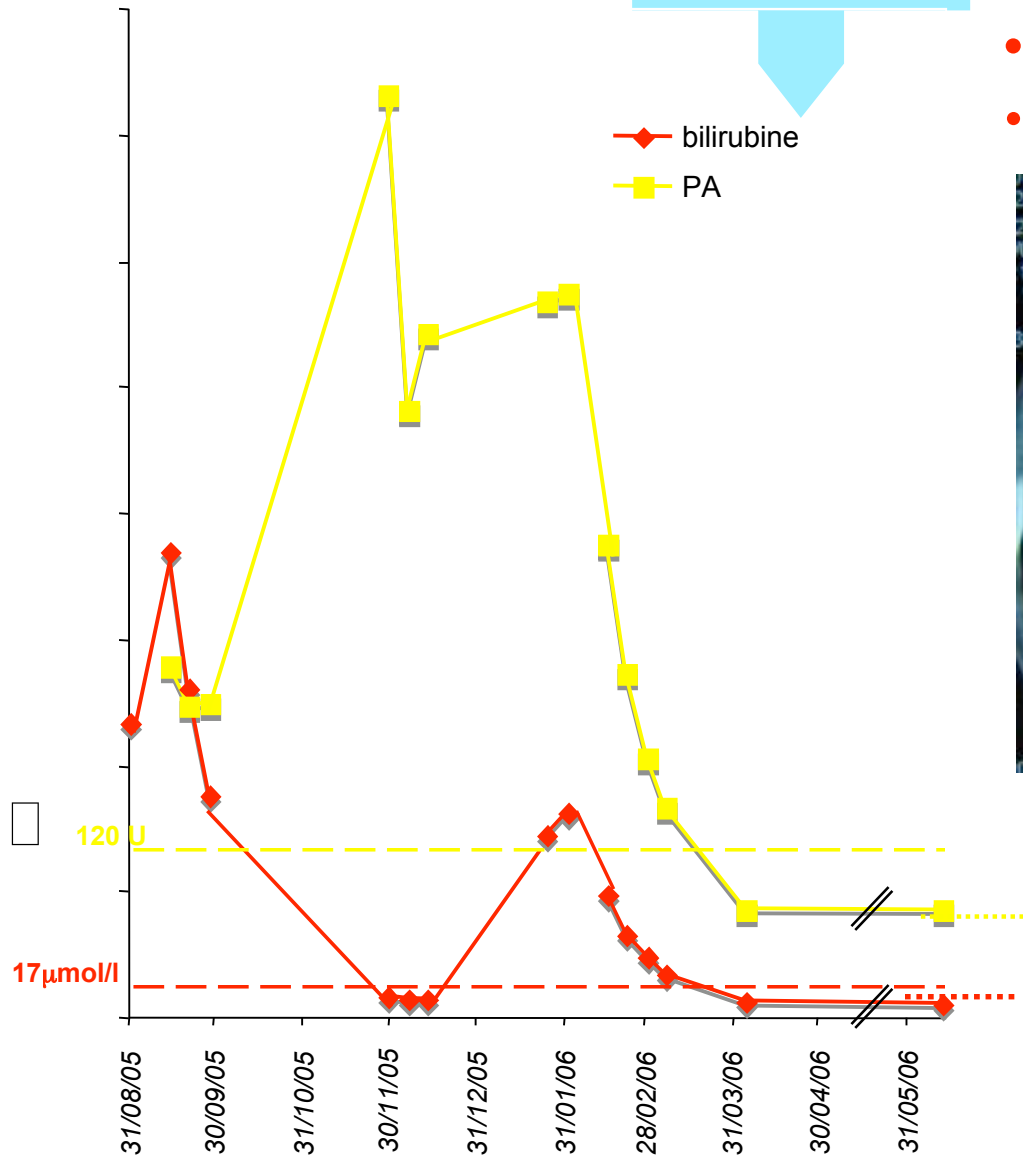


↓
**Cortancyl
50mg/j**



07/03/06
3 mois + tard
Cortancyl ↘

- asymptomatique
- $\gamma\text{Gb} = 12,8\text{g/l}$ glycémie N
- TDM (07/03/06):



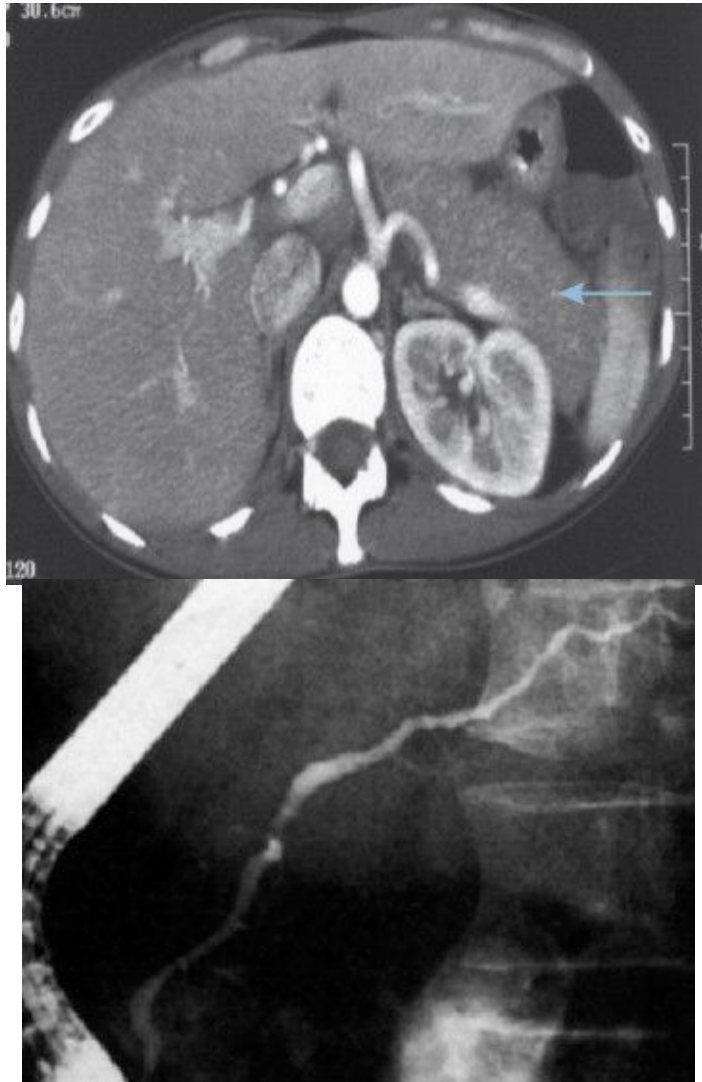
Cortancyl : ↘
→ 8mg/j

Pancréatite Auto Immune (PAI)

5 à 6% des pancréatites chroniques
40% des pancréatites « idiopathiques »
2H/1F > 50 ans

- Manifestations cliniques (*Kim KP Am J Gastroenterol 2006*)
 - ictère : 65%
 - douleurs abdominales : 35%
- Association à pathologie auto immune extra pancréatique (12 à 50%)
- Sensibilité à la corticothérapie

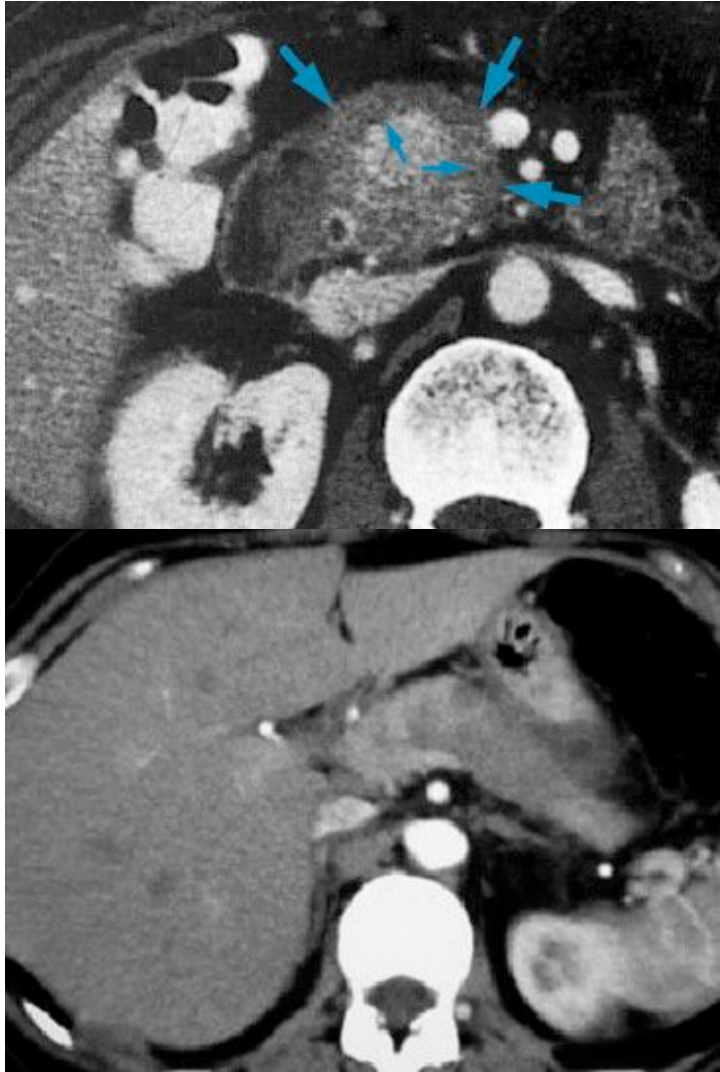
imagerie



Forme diffuse = 2/3

- hypertrophie diffuse du pancréas avec perte de la lobulation
- calcifications et pseudo kystes habituellement absents
- Wirsung fin, irrégulier
- raréfaction des canaux secondaires

imagerie



Forme pseudo tumorale = 1/3

- hypodensité localisée (céphalique) avec anneau hypodense périphérique
- adénopathies coeliaques et péripancréatiques parfois volumineuses
- absence de dilatation du Wirsung en amont d'une sténose pseudo tumorale

biologie

- hyper γ Globulinémie (1/3 à 2/3)
 - **IgG4** (2/3)
- auto Ac (10 à 100%)
 - Facteur Rhumatoïde
 - Ac antinucléaires
 - Ac anti lactoferrine
 - Ac anti anhydrase carbonique

Manifestations extra pancréatiques

pathologie auto immune extra pancréatique (12 à 50%)

- **Cholangite sclérosante**
 - touche plus souvent les VBEH
 - sténose longue segmentaire avec dilatation d'amont
(T Nakasawa *GIE* 2004 ; 60 : 937-944)
 - absence de MICI
 - sensible à la corticothérapie
- MICI
- PR
- Sd de Sjögren
- CBP
- Fibrose rétropéritonéale
- Pneumopathie auto immune
-

Critères de dg de la Mayo Clinic 2006

(Chari ST Clin Gastroenterol Hepatol 2006)

<u>ANA PATH</u>	infiltrat lymphoplasmocytaire + inflammation péri ductale + fibrose interstitielle + périphlébite <u>ou</u> > 9 plasmocytes IgG4 + / champ
<u>IMAGERIE</u>	épaiss ^t diffus du pancréas avec halo périphérique (TDM ou IRM) <u>et</u> irrégularité du Wirsung sur la pancréatographie <u>et</u> ↗ IgG4 sériques
<u>CLINIQUE</u>	pancréatopathie inexpliquée <u>et</u> ↗ IgG4 sériques ou infiltrat plasmocytaire IgG4 + à la biopsie <u>et</u> réponse à la corticothérapie

traitement

Prednisolone

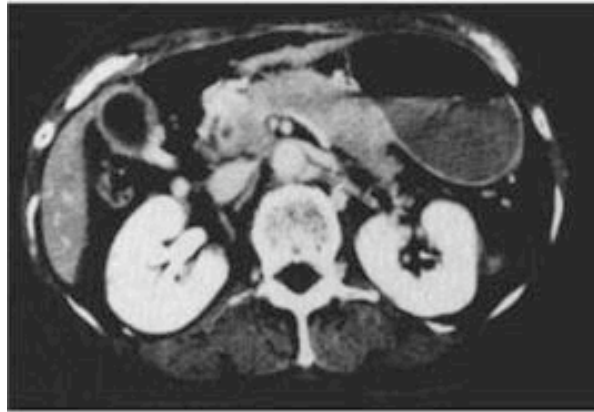
- 30 - 40 mg/j x 4 semaines
- puis diminution par palier de 5mg/semaine
- azathioprine (2mg/kg/j en cas de rechute
- en cas de prothèse biliaire, extraction après 4 à 6 semaines
- surveillance clinique, biologique, IgG4, morphologique,

traitement

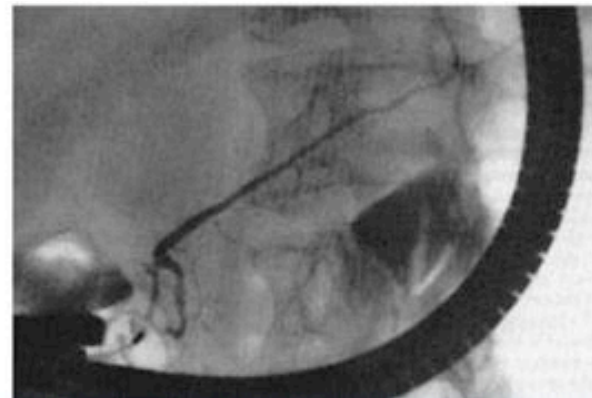
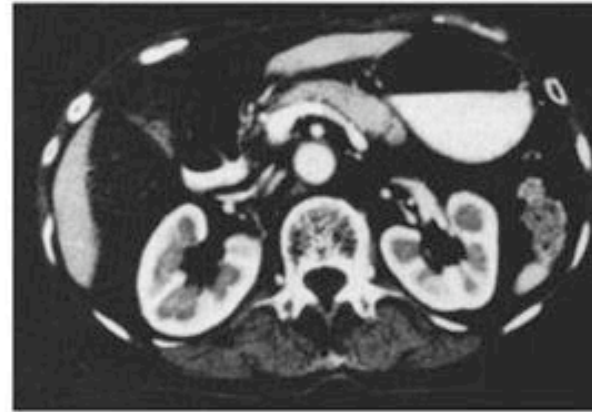
- Faut il traiter tous les patients ?
- Est ce que la corticothérapie prévient les complications à long terme ?
- Est ce que les manifestations extra pancréatiques répondent toutes à la corticothérapie ?
- Combien de temps faut il traiter ?

Efficacité des corticoïdes

Avant traitement



Après traitement



K Yoshida DDS 1995 (40) 1561-1568

Efficacité des corticoïdes

- 10 patients

CPRE	Avt tt	M1 tt
Élargissement pancréas	9	0
Sténose Wirsung	10	6
Sténose biliaire	9	5

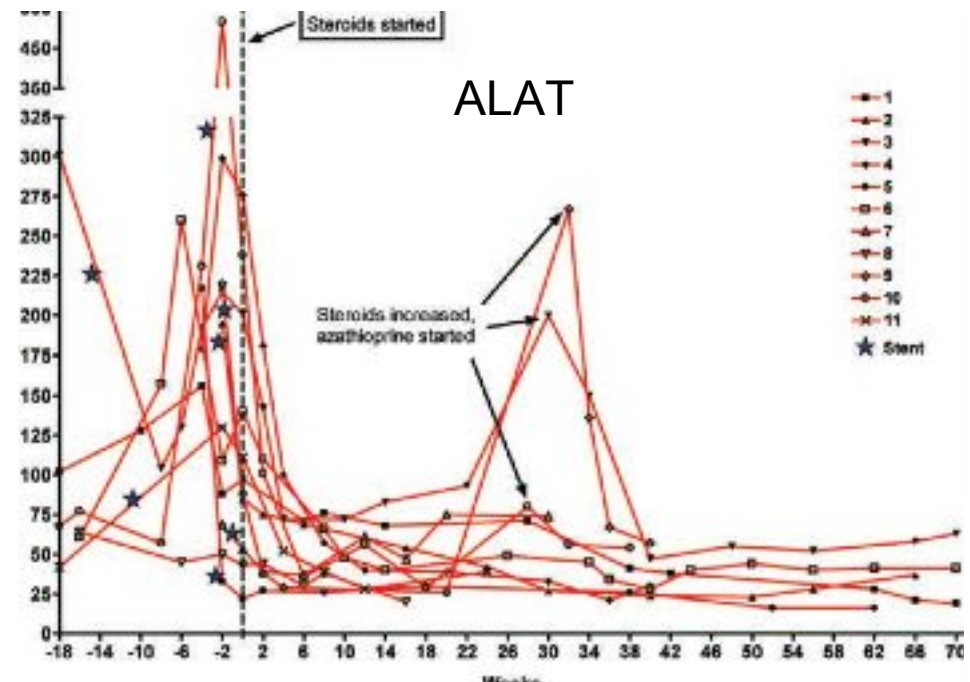
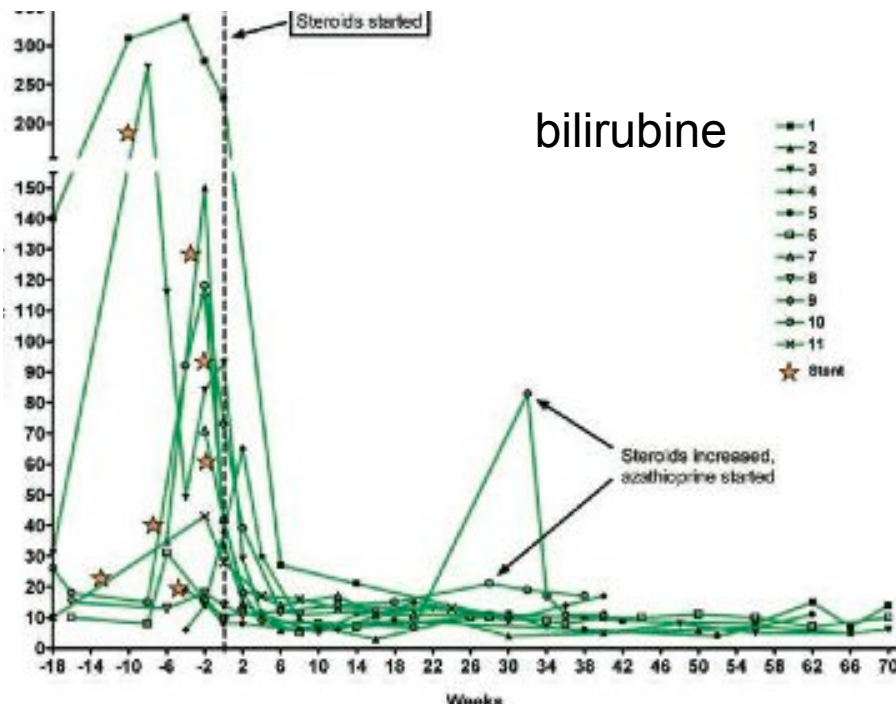
Amélioration du diabète : 5/7

La correction complète des anomalies morphologiques et du taux sériques des IgG4 sont prédictifs de l'absence de rechute après arrêt des corticoïdes

T Kamisawa Scand J Gastroenterol 2004; 39 : 1154-1158

Efficacité des corticoïdes

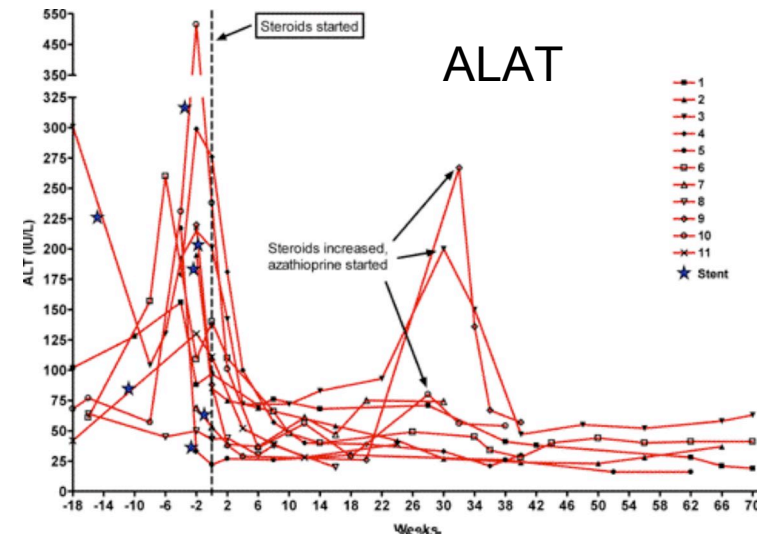
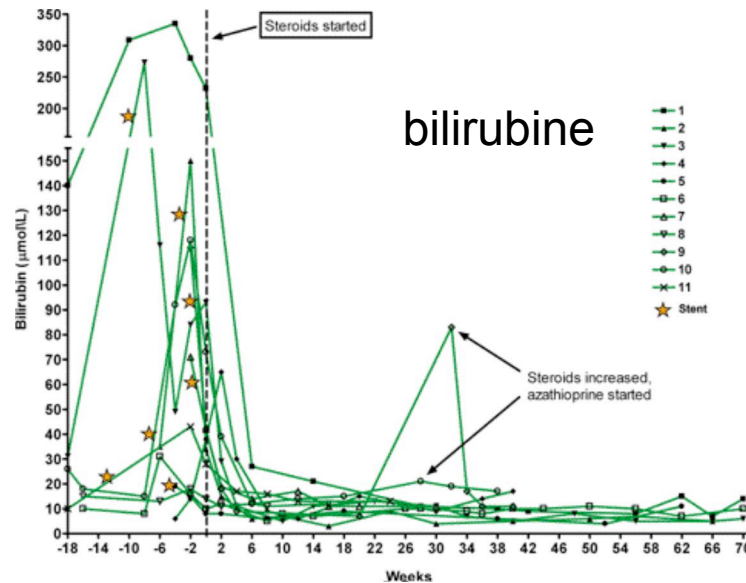
- 11 patients: follow up med 18 mois



- 6 rechutes dont 4 réversibles sous azathioprine
- arrêt des corticoïdes sans rechute chez 2 patients

Efficacité des corticoïdes

- 11 patients: follow up med 18 mois



- 6 rechutes dont 4 réversibles sous azathioprine
- arrêt des corticoïdes sans rechute chez 2 patients

N Church Am J Gastroenterol 2007; 102 : 2417-2425

Corticoïdes et pronostic à long terme ?

42 patients

- 23 non traités car asymptomatiques ou drainage biliaire efficace suivi 61m
- 19 traités car symptomatiques (sténose biliaire distale ou CS) suivi 41m imagerie/6mois et biologie/3 mois

	pas de tt	prednisolone 25 à 50mg puis ↘
patients N=	23	19
survenue manif. extra-pancréatiques	16 (70%)*	6 (32%)*
complications pancréatiques	5 (21%) 4 stén. distales VBP 1 fx kyste	1 (5%) 1 stén. VBP distale

* CS, néphropathie interstitielle, fibrose rétropéritonéale

Manifestations extrapancréatiques et corticoïdes

- Diabète : amélioration environ 50%
 - 93 PAI *I. Nishimori Pancreas 2006 32 : 244-248*
 - diabète chez 2/3 des patients (52% découvert avec la PAI)
 - amélioration sous corticoïdes
 - 52% si diabète d'installation récente
 - 33% si diabète ancien
- Cholangite :
 - Régression +++
 - Dg différentiel avec CSP
- Atteinte rénale, pulmonaire, fibrose rétropéritonéale : régression

Facteurs de bon pronostic sous traitement

Correction des anomalies morphologiques (TDM et bili-IRM ou CPRE)

Normalisation du taux sérique des IgG4