

Mr J Ph S., artiste de variétés, intoxication alcoolique tabagique chronique depuis de nombreuses années, a présenté de nombreux épisodes douloureux aigus abdominaux au cours des 10 dernières années. Il consulte pour un nouvel épisode douloureux dans un contexte d'amaigrissement et de baisse de l'état général ; l'examen clinique montre une voussure épigastrique, lisse à la palpation et sensible ainsi qu'un subictère conjonctival

quel diagnostic évoquez vous



sur quels arguments (mots-clés)



quels examens complémentaires d'imagerie allez vous prescrire et dans quels buts



réponses succinctes :

-le diagnostic de **pancréatite chronique alcoolo-tabagique** est évident dans ce contexte; il ne manque que la **diarrhée** et les **troubles de la régulation glycémique**.

-trois éléments sont à retenir dans l'examen clinique :

la présence d'une **masse palpable de la région épigastrique** doit faire penser à la présence d'un **pseudo kyste**

la présence d'un **subictère** traduit une **compression de la voie biliaire principale** ou peut-être liée à une **hépatite alcoolique aiguë**

l'**amaigrissement** peut être lié aux douleurs de la **pancréatite chronique** qui entraîne souvent une **restriction alimentaire** ; il peut également être la conséquence de la **malabsorption des graisses** , du diabète, de **l'intoxication alcoolo-tabagique chronique**, mais il peut également correspondre une **greffe néoplasique** sur la **pancréatite**

chronique.

pancréatite chronique alcoolique ou alcoolo-tabagique



L'essentiel :

Une grande étude épidémiologique "à la scandinave" a permis de suivre près de 85000 personnes pendant 12 ans et d'étudier l'association entre le statut de fumeur, l'intensité du tabagisme, sa durée, la durée d'un éventuel sevrage et le risque de pancréatite aiguë (PA).

Intérêt :



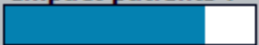
Domaine concerné :

Prévention

Degré d'innovation :

Important

Impact patients :



Mise en Oeuvre :

Immédiat

En ligne :

Commentaire :

Non disponible

Rédacteur :

Pr Philippe Lévy

Enthousiasme :



307 PA non biliaires (PANB) et 234 PA biliaires sont survenues. **Chez les fumeurs (> 20 PA), le risque relatif de PANB était de 2.29** comparé aux non fumeurs ($P < 0.01$). **Chez les sujets consommant plus de 400 g d'alcool par mois, un tabagisme associé augmentait le risque de PANB d'un facteur 4.12.** La durée du tabagisme augmentait plus le risque que son intensité. Après 20 ans de sevrage tabagique, le risque de PANB revenait au niveau des non fumeurs. Le tabagisme n'augmentait pas le risque de PA biliaire.

Il faut oublier le temps où l'on parlait de pancréatite chronique alcoolique. Il faut désormais parler de pancréatite chronique alcoolo-tabagique. Plusieurs études ont montré que l'évolutivité de la pancréatite chronique alcoolique était majorée chez les fumeurs. Plus de risques de poussées aiguës, de diabète, de nécessité d'un geste chirurgical sont notés chez les fumeurs, y compris après sevrage alcoolique. Il y a un effet dose. La conséquence de tout cela est qu'il faut demander aux malades ayant une pancréatite alcoolique non seulement d'arrêter de boire mais aussi de fumer ! Ce second sevrage est d'ailleurs beaucoup plus difficile à obtenir que vis à vis de l'alcool. Ceci est d'autant plus important que la pancréatite s'accompagne de manifestations algiques chroniques. Bien que non démontré, il est possible que le risque de dégénérescence des pancréatites alcooliques soit augmenté par le tabagisme comme c'est fortement le cas chez les malades atteints de pancréatite héréditaire. Les autres activités ludiques de la vie ne leur sont pas interdites !

Référence

Titre : Cigarette smoking, smoking cessation and acute pancreatitis: a prospective population-based study.

Auteurs : Sadr-Azodi O, Andrén-Sandberg A, Orsini N, Wolk A.

Source : Gut

Ref. biblio. : Gut. 2012 Feb;61(2):262-7

-les objectifs de l'imagerie dans la pancréatite chronique sont :

contribuer à la confirmation du diagnostic de pancréatite chronique

évaluer le retentissement de la pancréatite chronique sur les structures canales avoisinantes :

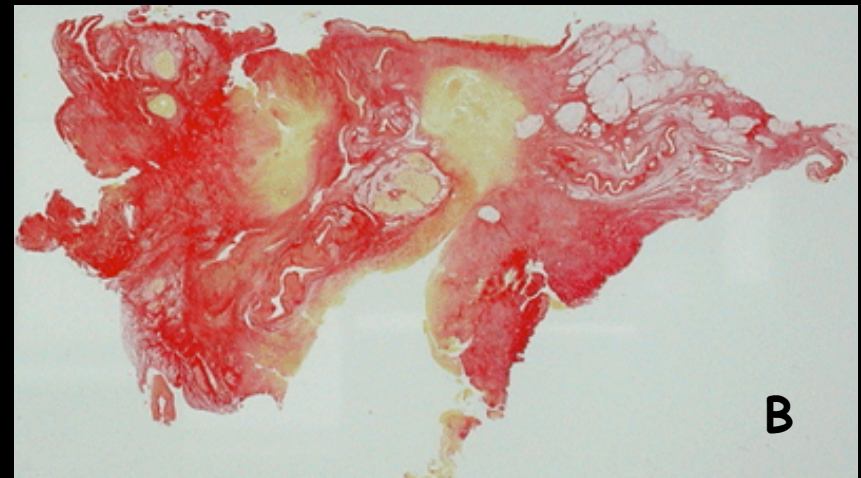
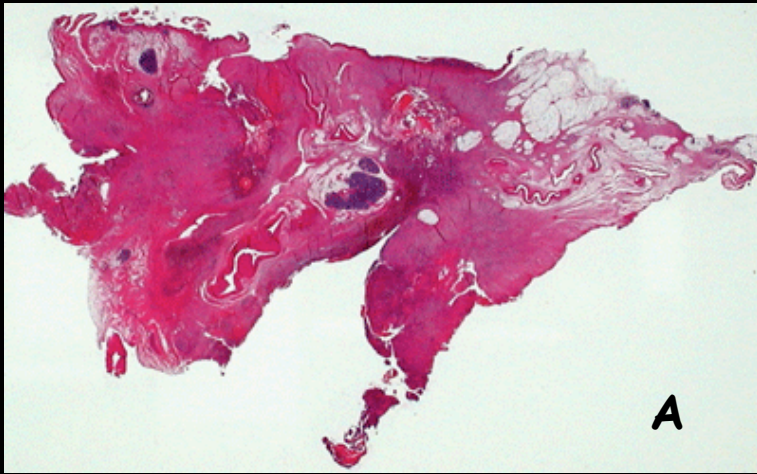
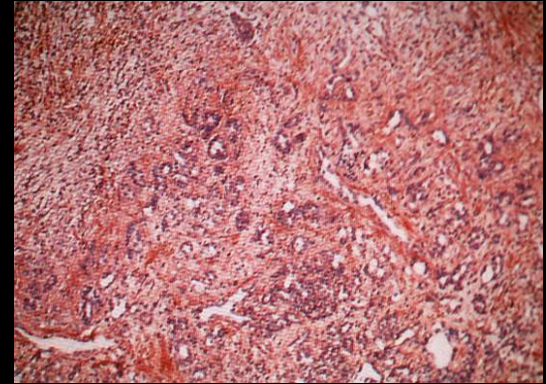
- .biliaires (optimisation des indications thérapeutiques)
- .vasculaires veineuses mésentérico- portales et artérielles (faux anévrismes)
- .digestives, en particulier duodénales et coliques

diagnostiquer certaines complications

- . poussées aiguës et leurs complications
- . pseudo kystes et leurs complications :
compressions, infection, hémorragies intra kystiques
, fistulisations, ruptures ...
- . greffe néoplasique +++ : adénocarcinome ductal du
pancréas

la pancréatite **chronique** ; points-clés

"maladie inflammatoire chronique et **fibrosante** du pancréas, caractérisée par la destruction irréversible du parenchyme exocrine et à un stade avancé du parenchyme endocrine"



*pièce de spléno-pancréatectomie caudale pour pancréatite chronique calcifiante
la fibrose est colorée en rose à l'HES (A) et en rouge par le rouge Sirius (B)*

sur le plan anatomo-pathologique macroscopique,

-le pancréas est macroscopiquement dur, avec présence de calcifications dans les formes évoluées ; il est le plus souvent atrophique.

-les canaux pancréatiques présentent des **alternances de zones dilatées et rétrécies** avec disparitions des ramifications distales. À l'intérieur des canaux il existe des **bouchons protéiques** (protein plugs) qui peuvent être **calcifiés**.

-en cas de poussée aiguë apparaissent des lésions d'œdème, de nécrose, de cyto-stéato-nécrose, d'hémorragie.

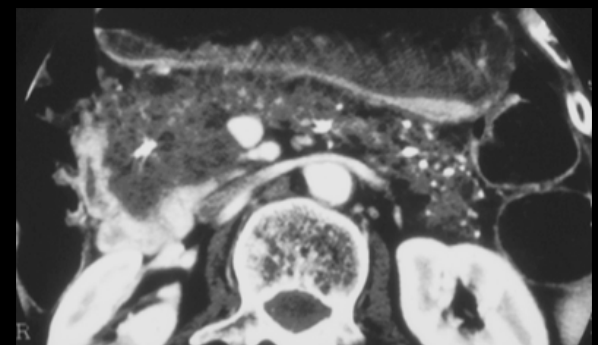
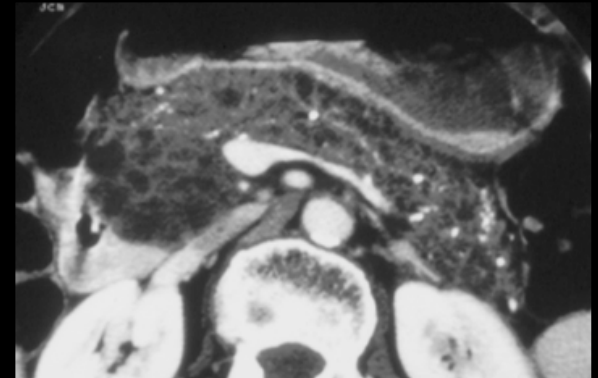
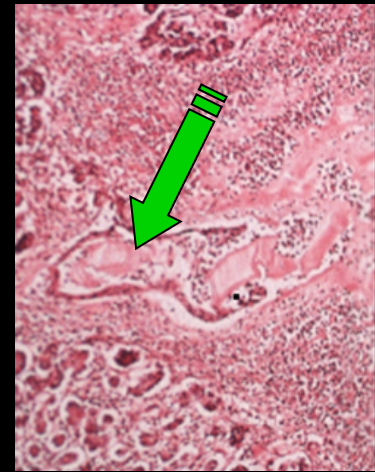


sur le plan physiopathologique,

-l'intoxication alcoolique chronique entraîne des **anomalies de la sécrétion pancréatique des protéines** dont la concentration est augmentée avec précipitation sous forme **d'agglomérats** (bouchons protéiques) obturant les canaux.

-la diminution de la synthèse de la **lithostatine** (protéine des calculs) qui possède la propriété d'empêcher la précipitations des cristaux de carbonate de calcium expliquerait la formation des calculs (intra parenchymateux et intracanalaires).

-des théories récentes font intervenir la régulation immune, les interactions neuro immunologiques, les cytokines et les cellules stellaires pancréatiques.



sur le plan épidémiologique, la PC est caractérisée par un sex ratio de **10 hommes pour une femme**

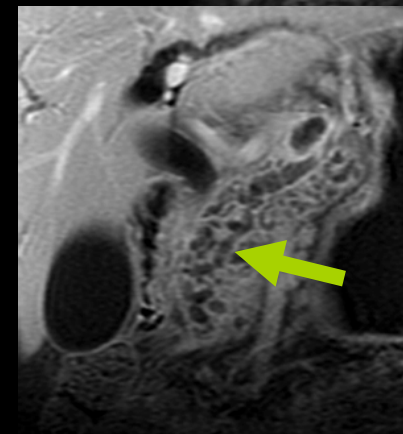
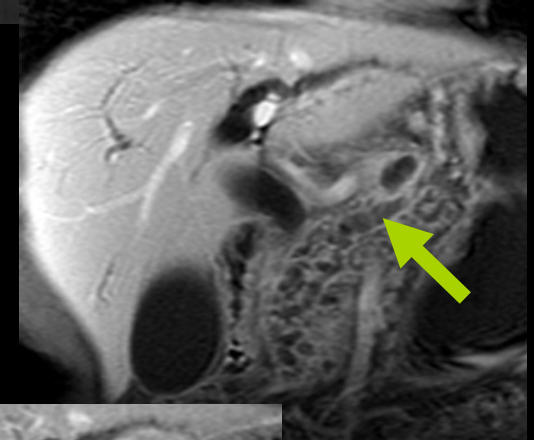
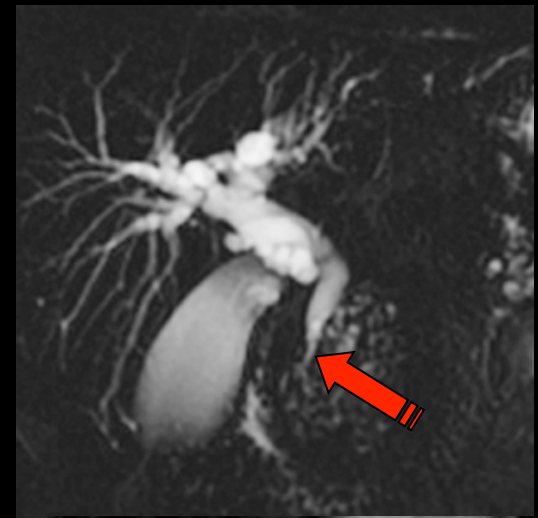
le diagnostic est le plus souvent fait **entre 35 et 45 ans** (10 ans avant l'âge médian du diagnostic de la cirrhose alcoolique)

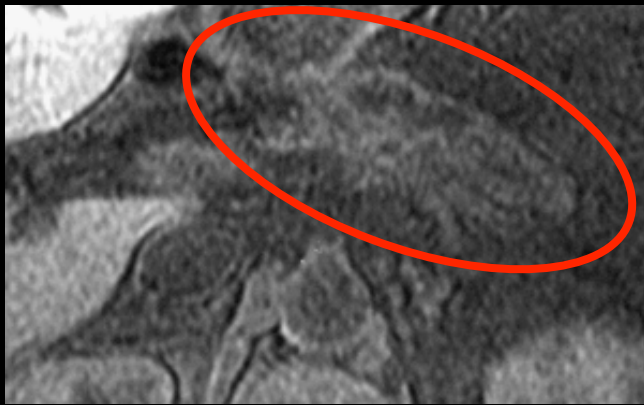
l'alcool (+ le tabac!) est de loin la cause la plus fréquente, responsable de **85 % des PC**

il existe deux grands types de PC:

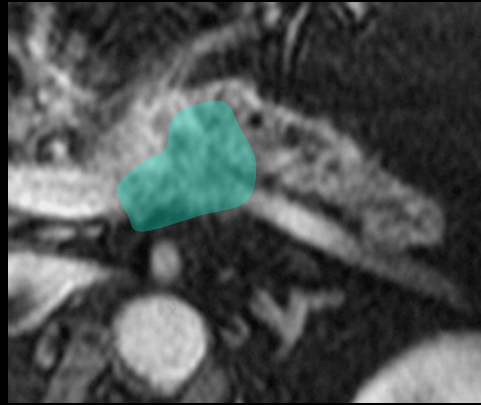
- la PC non obstructive dont la cause la plus fréquente est l'intoxication alcoolique chronique

- la PC obstructive ou **pancréatite d'amont** due à un obstacle sur le canal pancréatique principal (tumeur ou sténose fibreuse chronique)

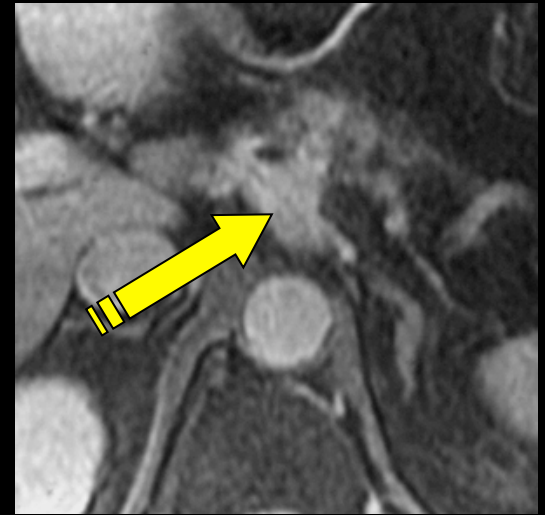
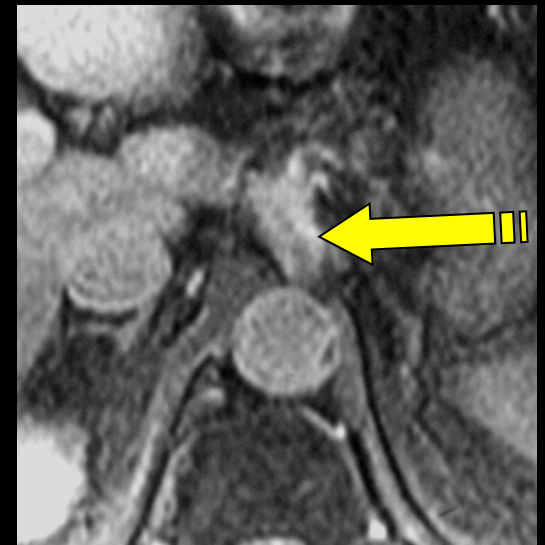




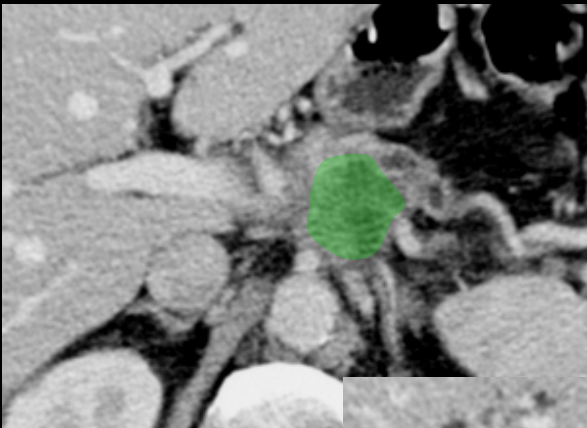
T1 Fat Sat sans inj.



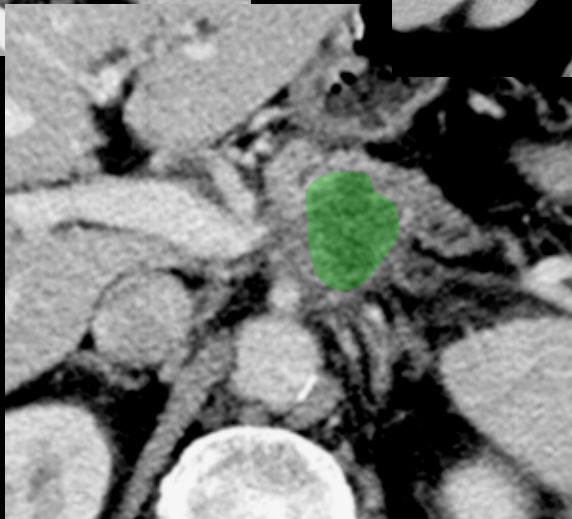
T1 70"



T1 3'



CT 70 "



homme 48 ans , pancréatite obstructive caudale en amont d'un adénocarcinome isthmique

Causes des pancréatites chroniques (en dehors de l'intoxication alcoolique)

hypercalcémie (hyperparathyroïdie)

hyperlipidémie

PC génétiques

- héréditaires à transmission dominante
(mutation du gène du trypsinogène cationique)
- héréditaires à transmission récessive
- mucoviscidose : affection à transmission autosomale récessive. L'altération du canal CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) aboutit à une sécrétion pauvre en eau et en bicarbonates avec une précipitation protéique. Le diagnostic peut être évoqué chez un sujet de moins de 40 ans, ayant des antécédents pneumologiques même mineurs, des signes ORL (polypes sinusiers) ou une stérilité masculine

PC tropicales

PC auto-immunes: isolée ou associée à une affection auto-immune (maladie chronique inflammatoire des intestins ou cirrhose biliaire primitive ou syndrome de Gougerot-Sjögren ou cholangite auto-immune ou fibrose rétro péritonéale... maladies à Ig G4)

Pancréatites aiguës récidivantes:

- ischémiques
- post-radiques
- après pancréatite nécrosante sévère

PC obstructives :

- obstruction canalaire (tumeur)
- sténose canalaire cicatricielle

PC idiopathiques

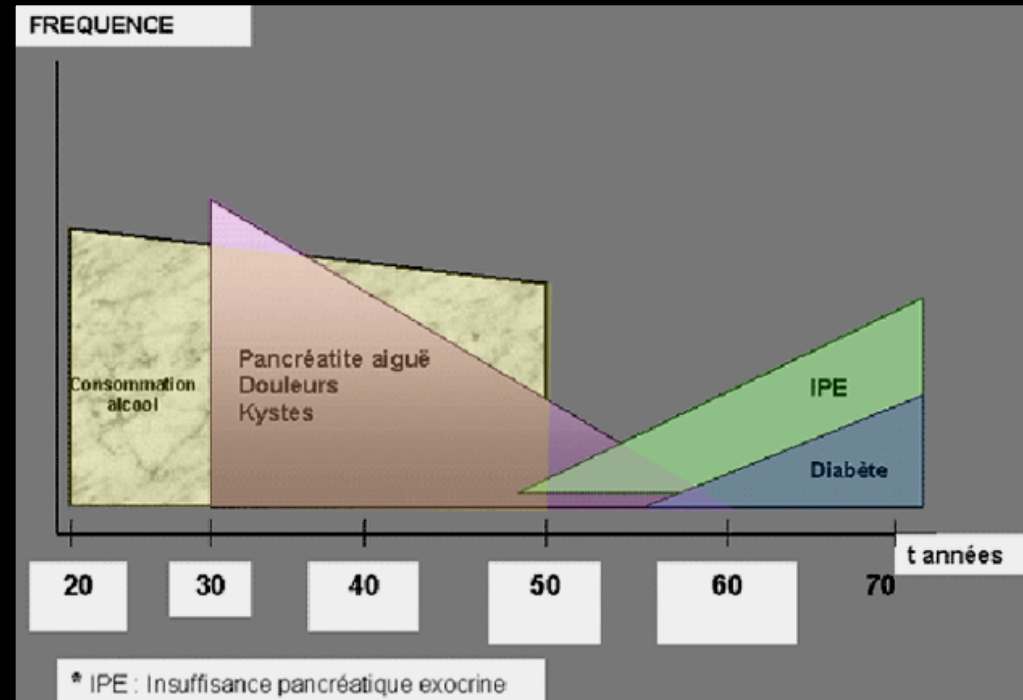
la pancréatite **chronique** ; histoire naturelle et pronostic

durant les **cinq à 10 premières années**, la PC se manifeste par des **douleurs** et des **poussées aiguës**. Elle peut se compliquer de **faux kystes** et de **cholestase**

après cinq à 10 ans d'évolution, les formes douloureuses sont de moins en moins fréquentes

après 15 à 20 ans d'évolution la quasi-totalité des malades n'ont plus de douleurs pancréatiques. Le risque de complications et en particulier de faux kystes et de cholestase diminue.

La probabilité de survenue de calcifications augmente avec le temps (90 % à 20 ans d'évolution).



histoire naturelle de la pancréatite chronique alcoolique

	AU DÉBUT	À 10 ANS	À 20 ANS
Douleurs	+++	+ (15 %)	- (0 %)
Faux kyste	++ (40 %)	++ (40 %)	- (0 %)
Diabète	+ (10 %)	++ (50 %)	+++ (80 %)
Calcifications	+ (0 à 20 %)	++ (> 50 %)	+++ (>85 %)
Insuffisance pancréatique exocrine	+/-	++ (80 %)	+++

l'insuffisance pancréatique exocrine avec la **stéatorrhée** n'apparaît qu'après disparition de plus de 90 % des capacités fonctionnelles sécrétoires du pancréas , **généralement après 20 ans d'évolution.**

l'insuffisance pancréatique endocrine avec le **diabète** n'apparaît que **cinq ans plus tard.**

les autres complications de l'alcoolisme chronique et du tabagisme souvent associé surviennent également à cette période.

la mortalité est davantage due à des causes non pancréatiques que pancréatiques :

- les principales **causes de mortalité liée à la PC** sont **postopératoires** et dues à des **complications du diabète**

- les principales **causes de décès non liés à la PC** sont les **hépatopathies alcooliques**, les **cancers épidémiologiquement liés à l'alcool et au tabac** (voies aérodigestives supérieures ,œsophage, poumon, vessie ...) et les maladies cardio-vasculaires

la PC alcoolique n'est une maladie grave que par le terrain sur lequel elle survient.

la pancréatite **chronique** ; signes cliniques et complications

le diagnostic de **PC alcoolique certaine** nécessite la présence **d'au moins un** des critères suivants :

- **calculs pancréatiques**,
- lésions au minimum modérées sur les clichés de wirsungographie rétrograde endoscopique,
- **stéatorrhée** supérieure à 7 g par 24 heures,
- **preuve histologique** sur une pièce opératoire.

Il s'agit d'une classification formelle car:

- la wirsungographie rétrograde endoscopique n'est pas utilisée à visée diagnostique
- très peu de malades ayant une PC sont opérés.

Seule la présence de calculs pancréatiques est pathognomonique du diagnostic



calcifications pancréatiques ASP

les douleurs sont **présentes chez 80 à 90 % des malades.**

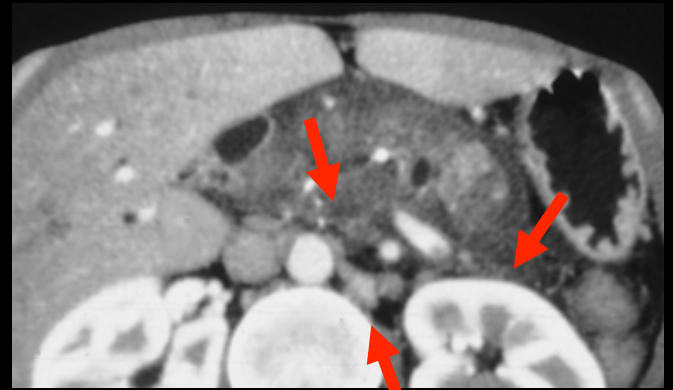
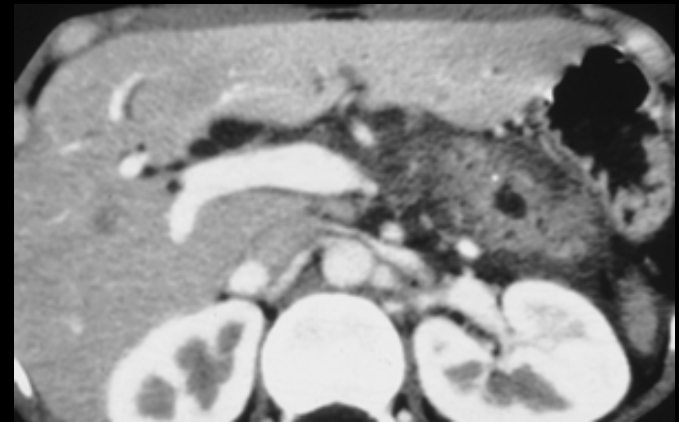
elles siègent au niveau de l'**épigastre** et de la **région sous costale gauche**, sont **transfixiantes**, intenses, calmées par la **position "en prière mahométane"** et volontiers par **l'aspirine**

elles sont augmentés par les **repas riches en graisses** et **l'alcool**

elles peuvent être liées :

- à une poussée aiguë
- ou à une complication
- où être chroniques

les poussées aiguës sont souvent **difficiles à différencier des douleurs de PC**. Elles se manifestent par des tableaux algiques associés à une élévation significative des enzymes pancréatiques (**lipasémie > 3 x normale**) et à des **images scanographiques indiscutables de pancréatite**



pancréatite chronique alcoolique
pseudo tumorale; femme 32 ans

la diarrhée peut-être due à la **maldigestion des graisses** dans les formes évoluées ;
il peut également s'agir d'une **diarrhée motrice** secondaire à l'intoxication alcoolique

la sténose de la voie biliaire principale

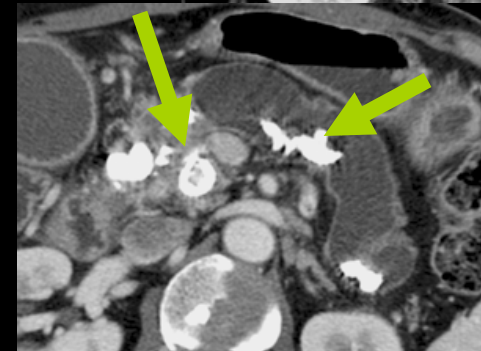
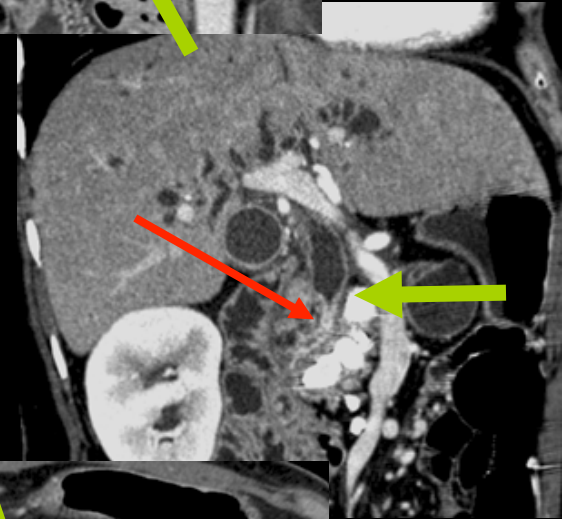
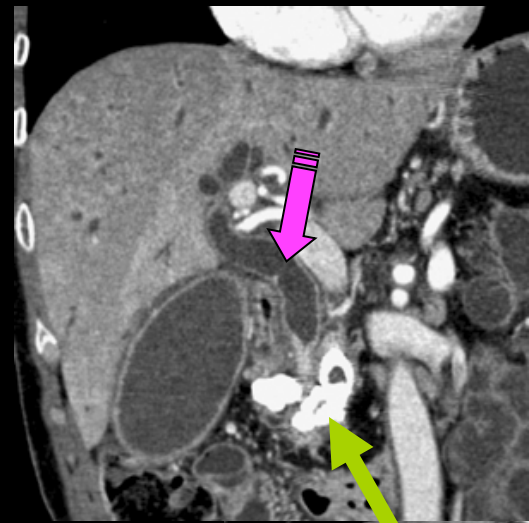
-peut accompagner une poussée de pancréatite aiguë (elle est alors due à une compression de la voie biliaire principale par l'œdème pancréatique)

-elle peut être due à une **sténose fibreuse** du bas cholédoque

-ou à une **compression de la voie biliaire principale par un faux kyste**

la sténose de la voie biliaire principale se manifeste par une **cholestase anictérique** ou **ictérique** qui peut se compliquer d'**angiocholite** ou de **cirrhose biliaire secondaire**

l'ictère peut être également indépendant de la PC et est alors le plus souvent du à une **hépatite alcoolique aiguë**.



pancréatite chronique héréditaire
femme 46 ans

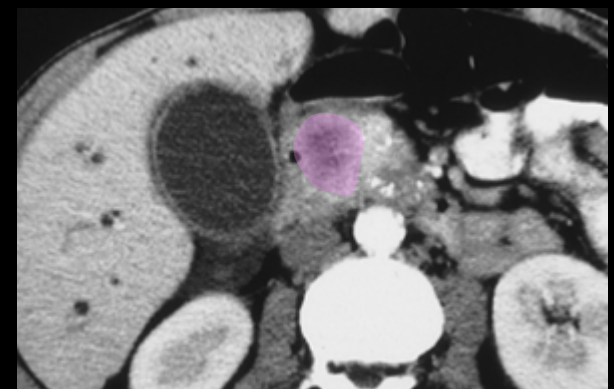
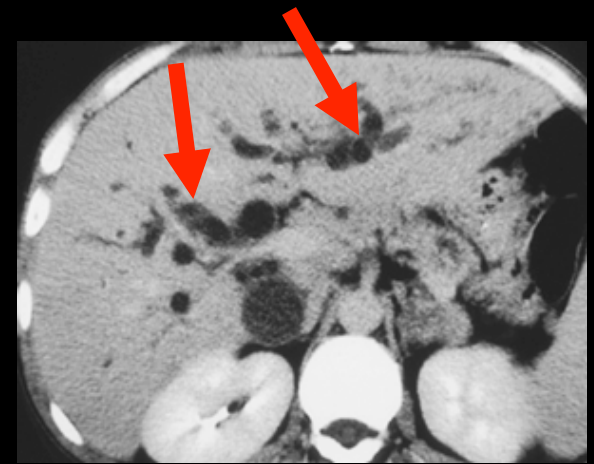
l'amaigrissement n'est pas constant. Il peut être consécutif :

- à la restriction alimentaire due aux douleurs,
- à la stéatorrhée secondaire à la maldigestion,
- au diabète,
- aux cancers dus à l'alcool et au tabac
- exceptionnellement à la dégénérescence de la PC

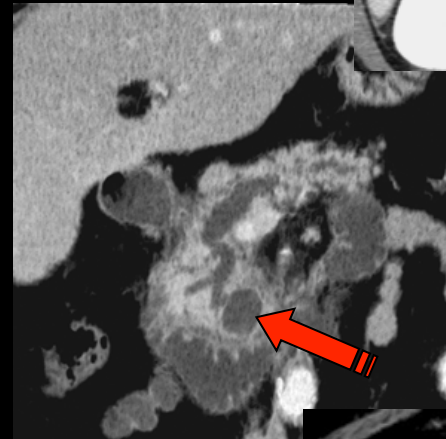
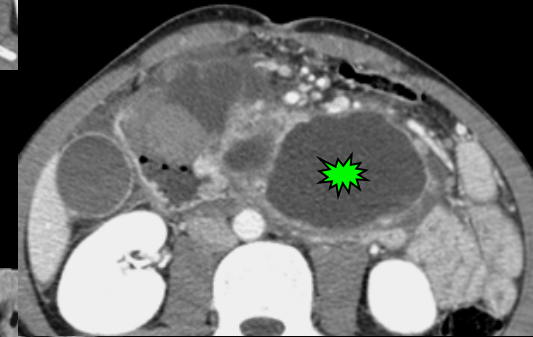
le diabète apparaît au cours de l'évolution dans **80 % des cas** ;

-il est **insulino-requérant dans 50 % des cas.**

-les complications à long terme sont les mêmes que celles du diabète survenant en dehors de toute PC



adénocarcinome ductal sur
pancréatite chronique



les faux kystes compliquent une poussée (40 % des cas) ou surviennent en dehors de toute poussée (60 % des cas). On parle de faux kystes car cette lésion n'est pas limitée par un épithélium.

On distingue :

- les faux kystes nécrotiques qui surviennent après une poussée de pancréatite aiguë et correspondent à la réorganisation des foyers de nécrose
- les faux kystes liquidiens (ou rétentionnels) qui correspondent à la dilatation d'un canal pancréatique en amont une sténose et sont généralement **communicants**

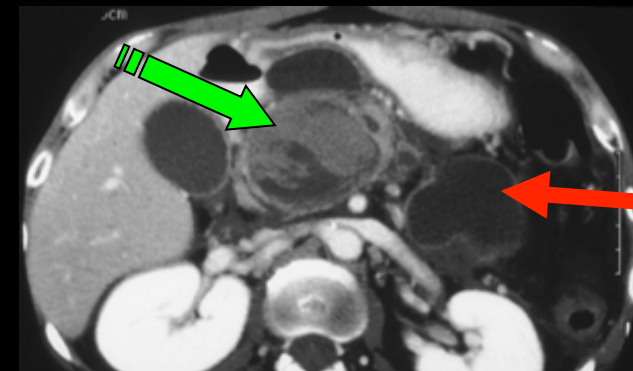
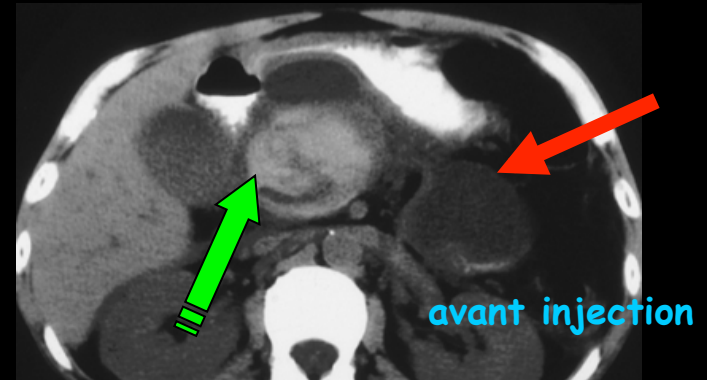
Les premiers siègent souvent au niveau de la **queue** et sont à **développement extra pancréatique** ; les seconds siègent souvent au niveau de la **tête** et sont à **développement intra pancréatique**.

la principale manifestation des faux kystes et **la douleur**, mais ils peuvent aussi se compliquer :

- d'infection**,
- d'hémorragie intra kystique**,
- de rupture** dans le péritoine ou dans la plèvre ou dans un organe de voisinage (estomac duodénum côlon),
- de compression** des organes de voisinage (voie biliaire principale, duodénum, veine splénique avec thrombose).

les "faux kystes non compliqués" peuvent **régresser spontanément** dans les **six semaines** après leur constitution avec une probabilité d'autant plus élevée que le faux kyste a moins de 6 cm de diamètre.

en pareil cas il faut bannir le terme de faux kystes et parler de **collections liquidiennes aiguës** (conf. Atlanta 1992)



90''après injection

PC et 2 pseudo kystes dont un hémorragique (contenu spontanément hyperdense)

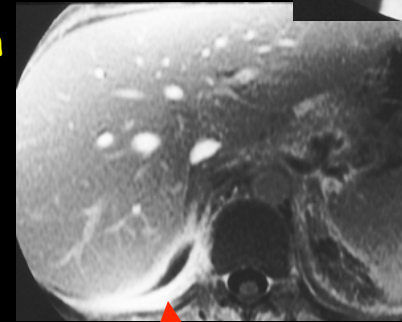
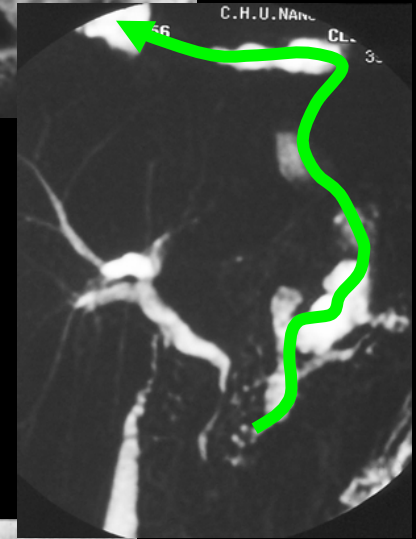
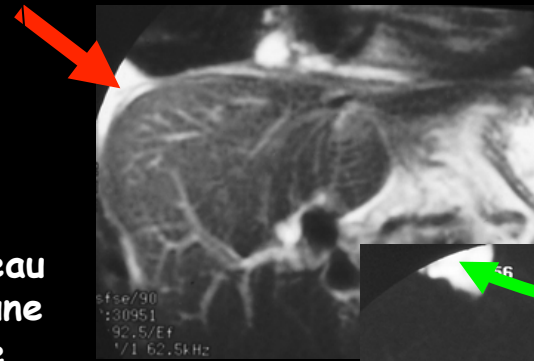
les épanchements des séreuses sont plus fréquents au niveau de la **plèvre gauche**. la pleurésie se constitue au cours d'une poussée ou par fistulisation d'un faux kyste dans la plèvre.

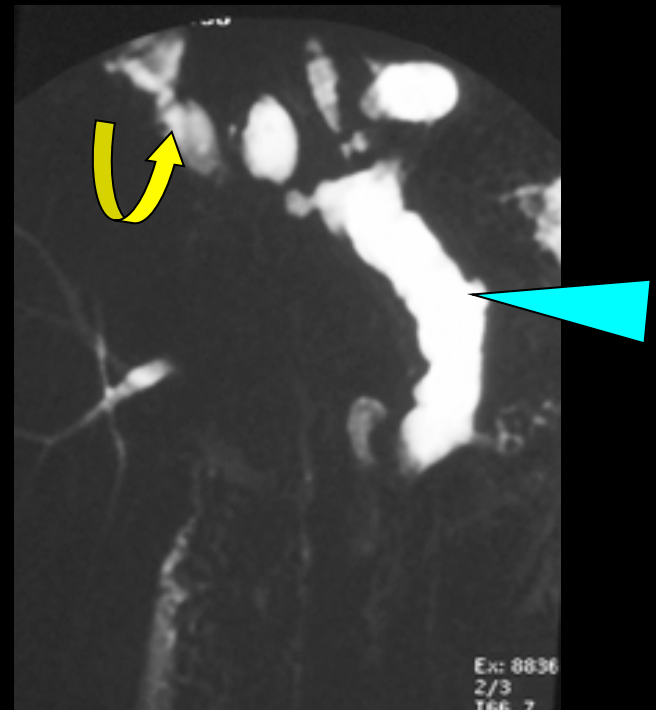
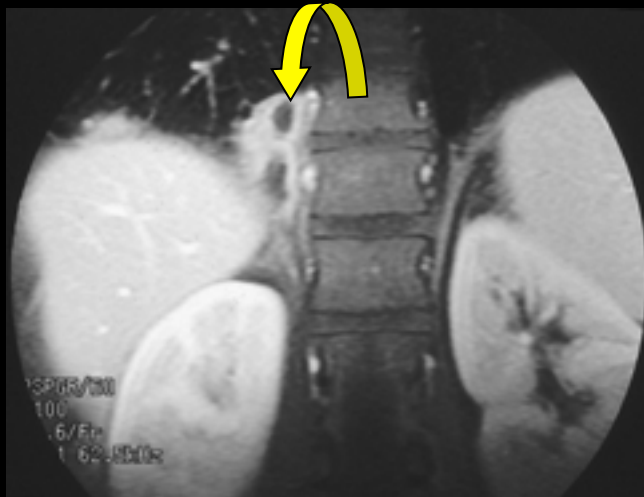
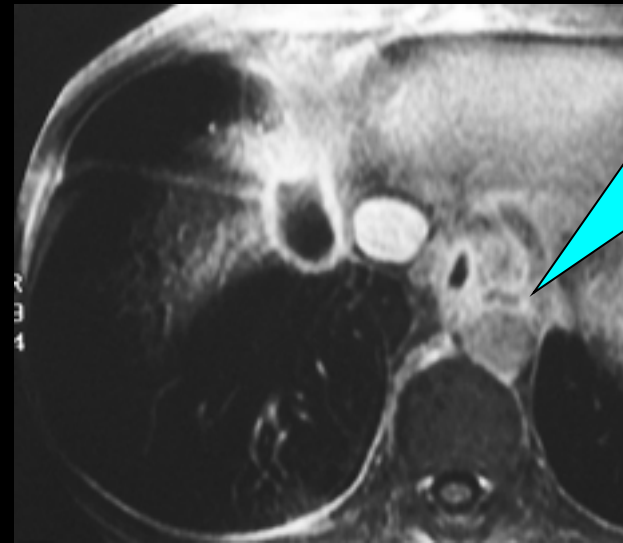
Les épanchements **péritonéaux** ou **péricardiques** sont plus rares.

Le diagnostic repose sur une **concentration en enzymes pancréatiques supérieure à trois fois le taux sérique** (dans la majorité des cas un taux beaucoup plus élevé est constaté).

L'hypertension portale segmentaire est due à une **compression** ou à une **thrombose de la veine splénique** ou de la **veine porte**. Le risque hémorragique de rupture de varices oeso-gastriques en l'absence de cirrhose associée est faible.

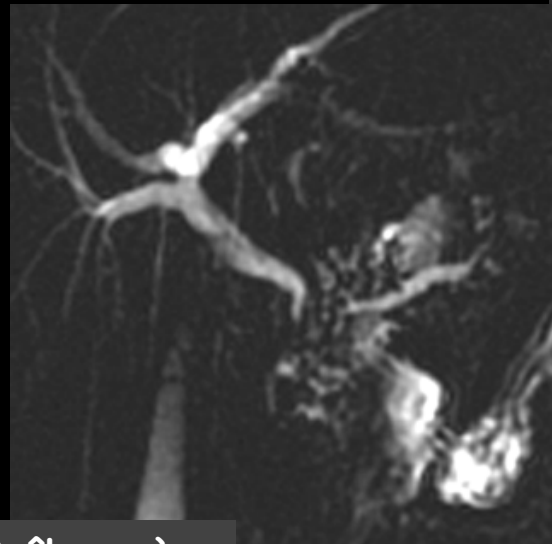
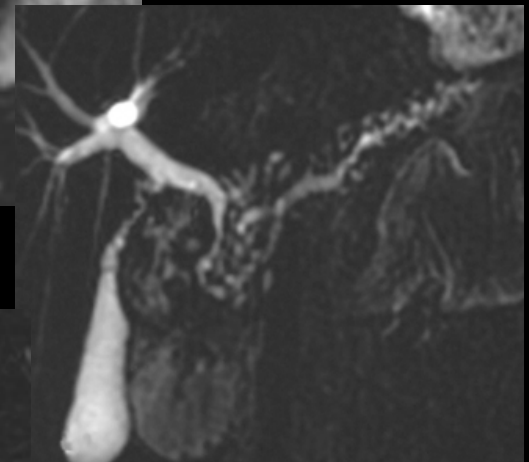
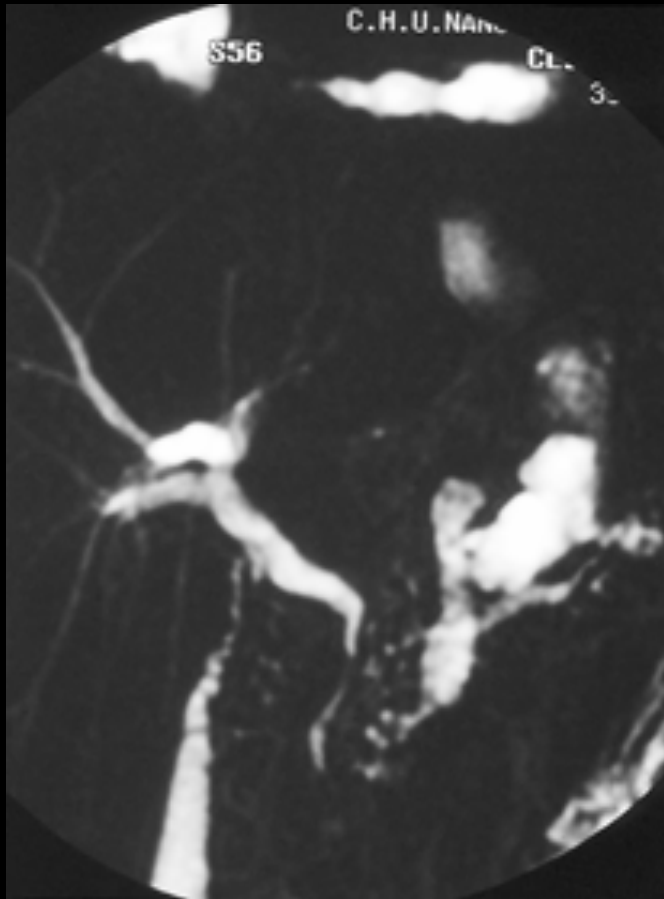
La cancérisation est observée dans **3 à 5 %** des PC.





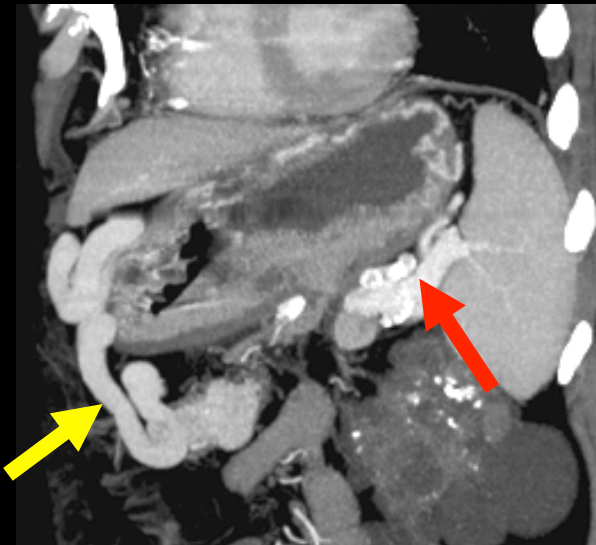
pleurésie amyliasique chronique droite par fistule
pancréato-pleurale droite-gauche-droite !

état initial



**évolution sous
traitement**

pleurésie amyloïdique chronique droite; contrôle après tarissement de la fistule



HTP segmentaire splénique par thrombose de la veine splénique sur
pancréatite chronique chez un insuffisant rénal

la pancréatite **chronique** ; examens complémentaires

biologie de la pancréatite chronique

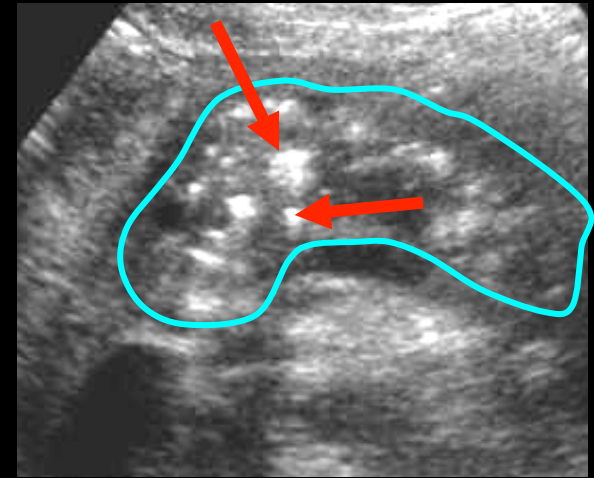
la lipasémie est élevée dans les poussées de pancréatite aiguë sur PC et en cas de faux kystes. Une élévation **supérieure à trois fois la limite supérieure de la normale** est significative sauf en cas d'insuffisance rénale.

il faut toujours rechercher :

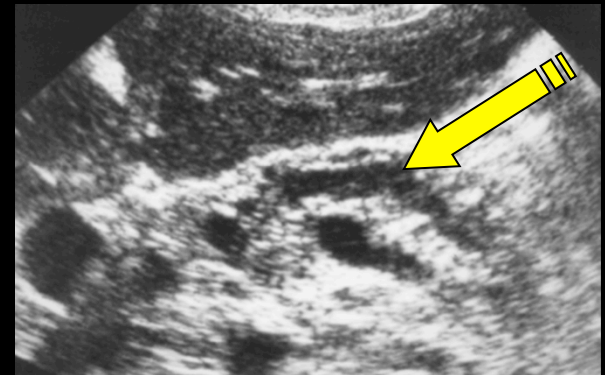
- une stéatorrhée** (plus de 7 g de graisse par 24 heures après un régime apportant 50 g de beurre par jour pendant trois jours) ; elle n'apparaît que lorsque la sécrétion pancréatique est diminuée de plus de 90 %.
- le dosage de l'élastase 1 fécale , endoprotéase de la famille des élastases acides est également un reflet de la sécrétion pancréatique externe qui ne nécessite qu'un recueil des selles .
- un diabète** (glycémie à jeun supérieure à 1,26 g par litre à deux reprises)
- une cholestase** (élévation préférentielle des phosphatases alcalines et de la gamma GT) **ictérique** (élévation de la bilirubine à prédominance conjuguée) **ou non**.

imagerie de la pancréatite chronique et de ses complications

l'abdomen sans préparation peut montrer des **calcifications pancréatiques** qui se projettent **en regard de D 12 et L1**, en pré vertébral ;classiquement clichés de face , profil et de **trois quarts** (pour dégager les calcifications des images du rachis).



l'échographie abdominale, examen de première intention, peut montrer une **augmentation du volume** ou une **atrophie** du parenchyme pancréatique d'**écho structure hétérogène** avec **présence de calcifications**. Elle recherche une **dilatation du canal pancréatique principal**.



le scanner est toujours prescrit car il est beaucoup plus sensible que l'échographie en particulier pour :

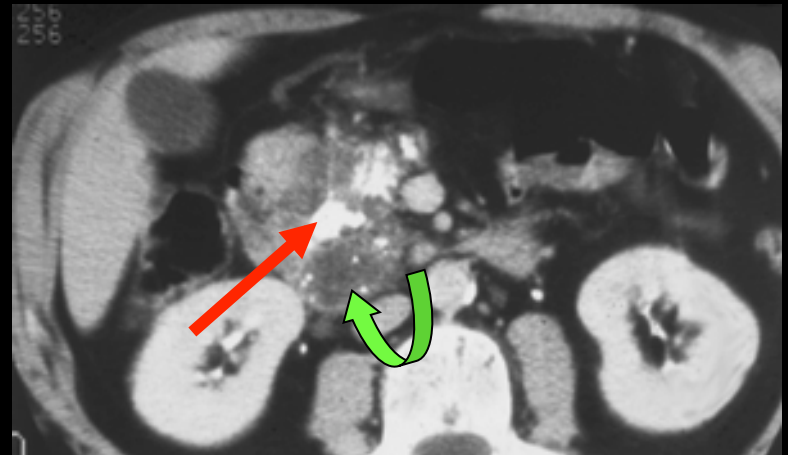
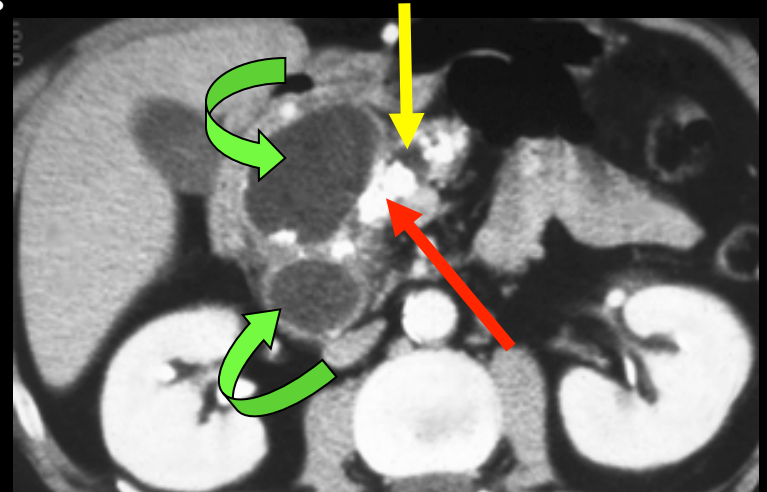
- visualiser les **calcifications**, qui peuvent être diffuses ou localisées. Il est particulièrement important dans les formes douloureuses de rechercher les calculs canaux obstructifs du canal de Wirsung qui peuvent être traités par lithotritie ou extraction instrumentale après sphincterotomie

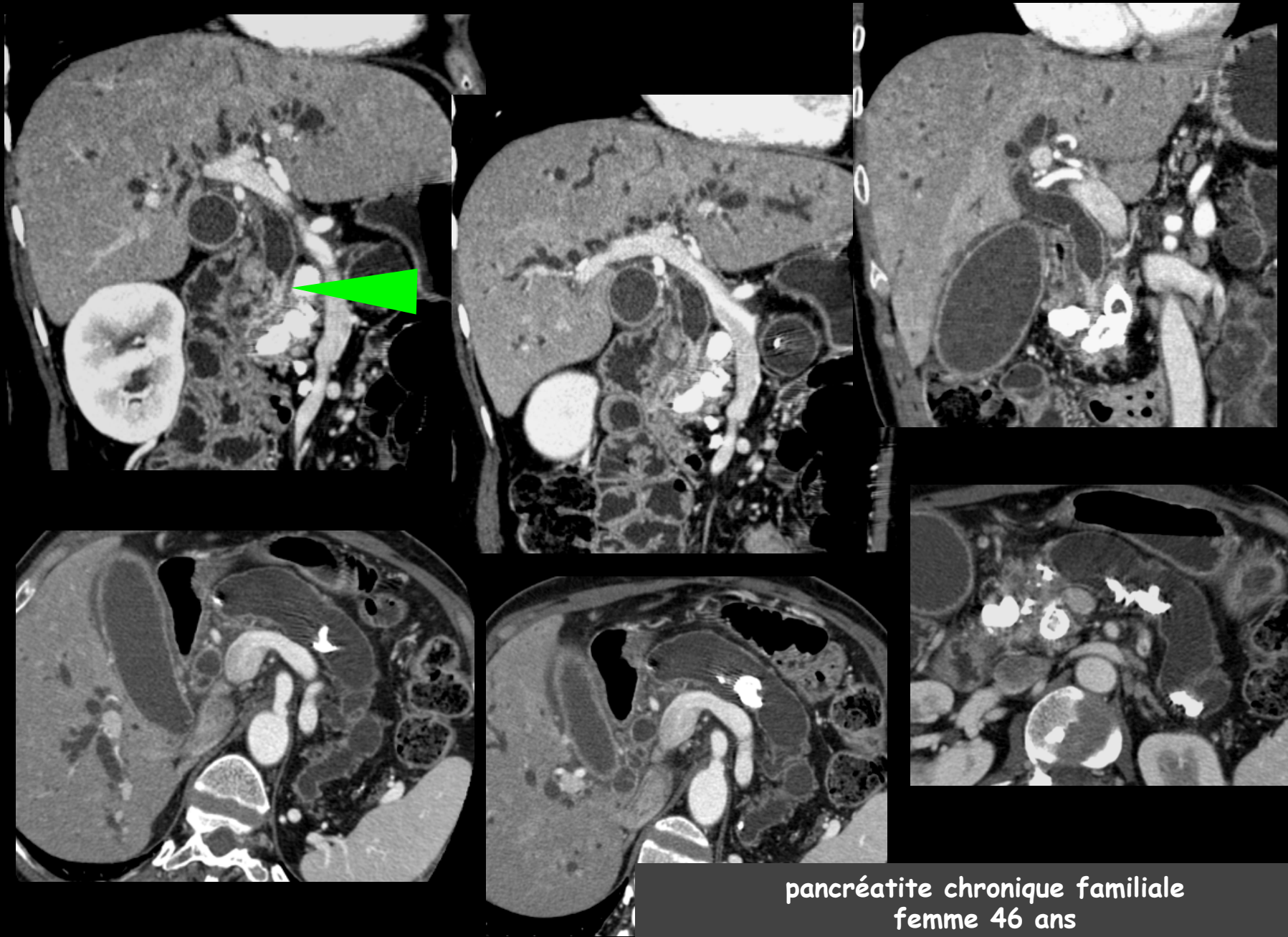
- la **dilatation du canal pancréatique principal** et l'atrophie parenchymateuse

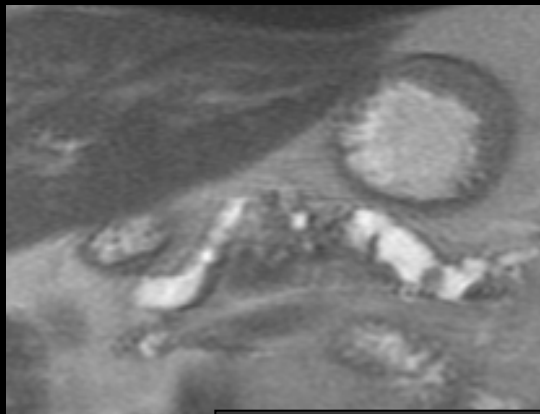
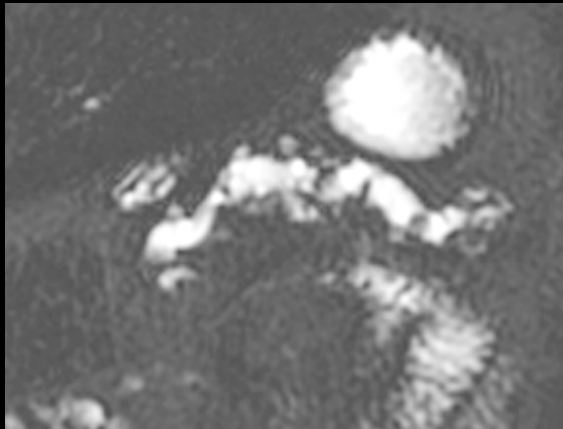
- les **pseudo kystes**

- en cas de **poussée aiguë**, il apprécie la gravité des lésions : pancréatite œdémateuse ou nécrosante ; étendue des coulées. Il doit être prescrit à chaque accident évolutif (?)

- il apprécie également le **retentissement vasculaire portal** (HTP segmentaire) et les éventuelles **lésions artérielles** (faux anévrysmes)







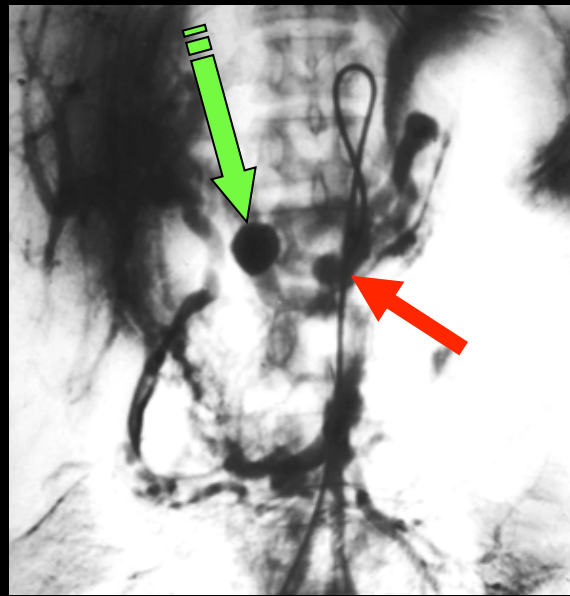
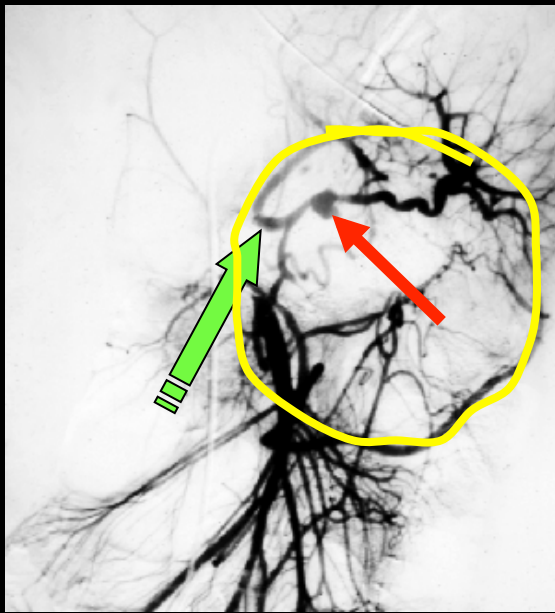
1. cholangio-wirsungo IRM = exploration canalaire bilio-pancréatique



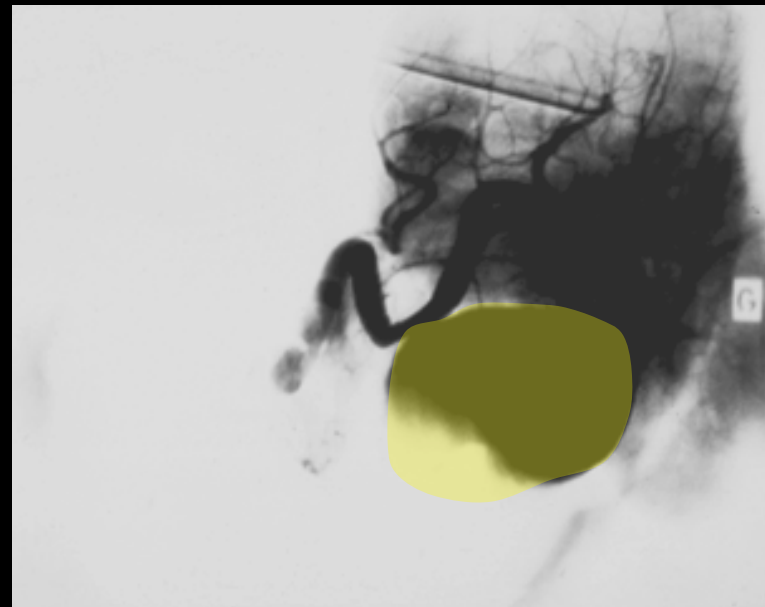
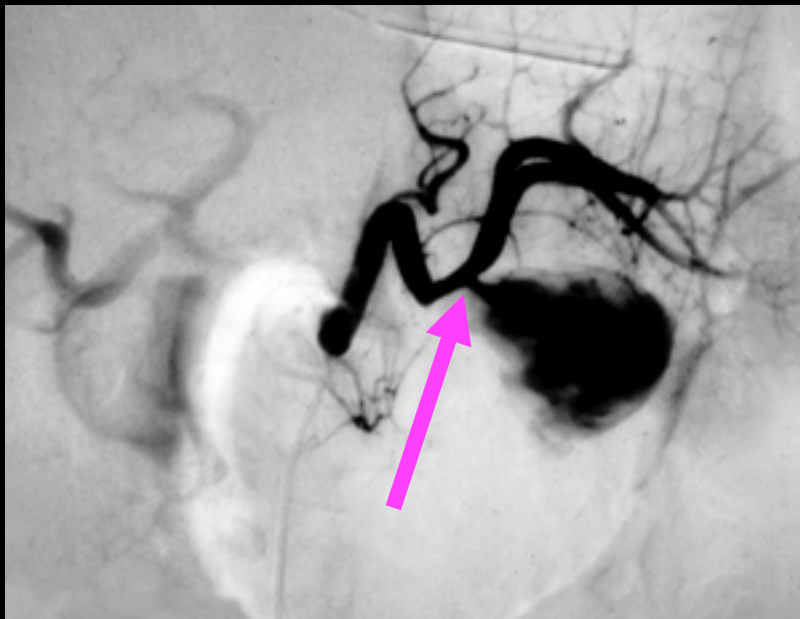
2. séquences pondérées T1 injectées avec suppression du signal de la graisse 2D



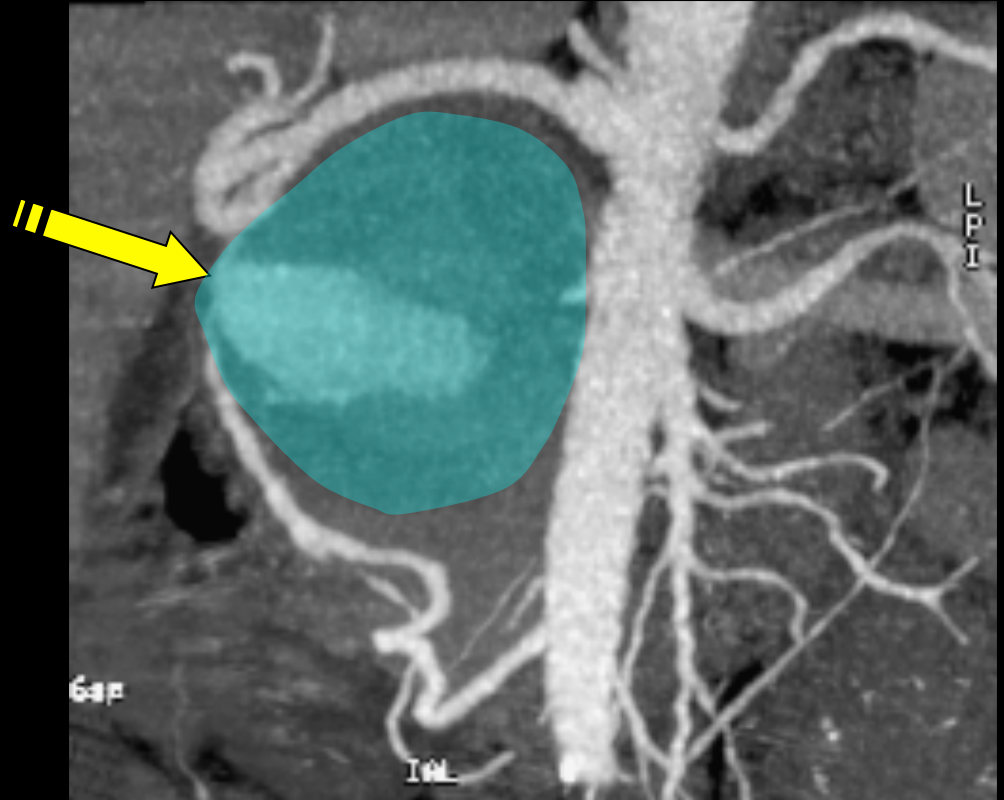
pancréatite chronique héréditaire
homme 29 ans, non éthylique



faux anévrysmes de l'artère splénique et de l'artère hépatique sur PC avec pseudo kyste



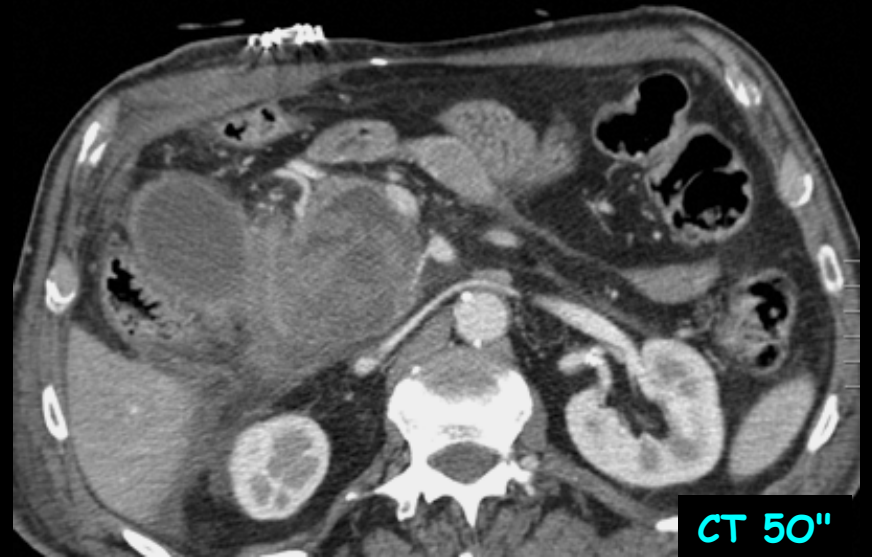
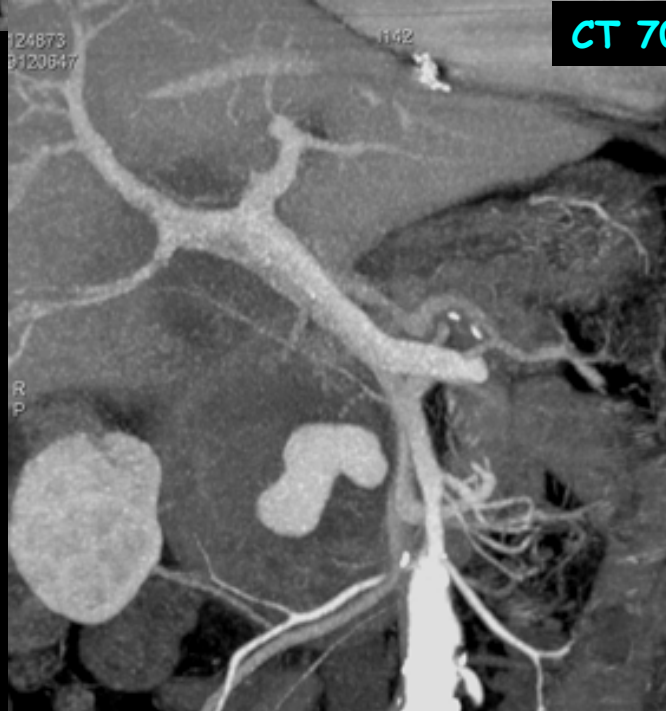
faux-anévrysmes de l'artère splénique sur PC



poussée aiguë sur pancréatite chronique +
très gros faux anévrysme de l'artère
pancréatico-duodénale.

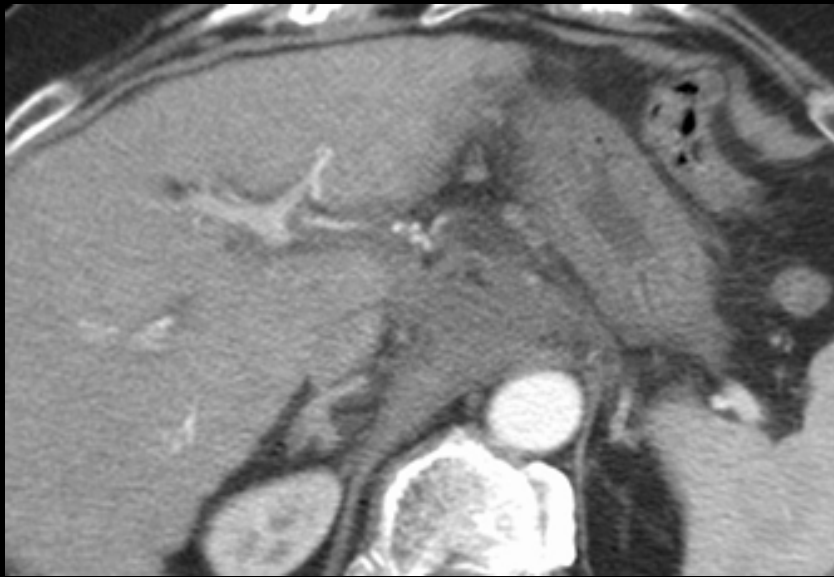


CT 70" MPVR

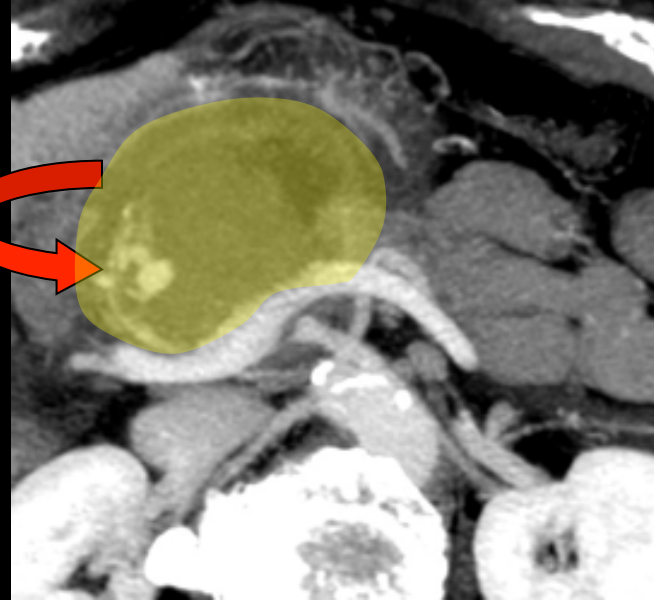


CT 50"

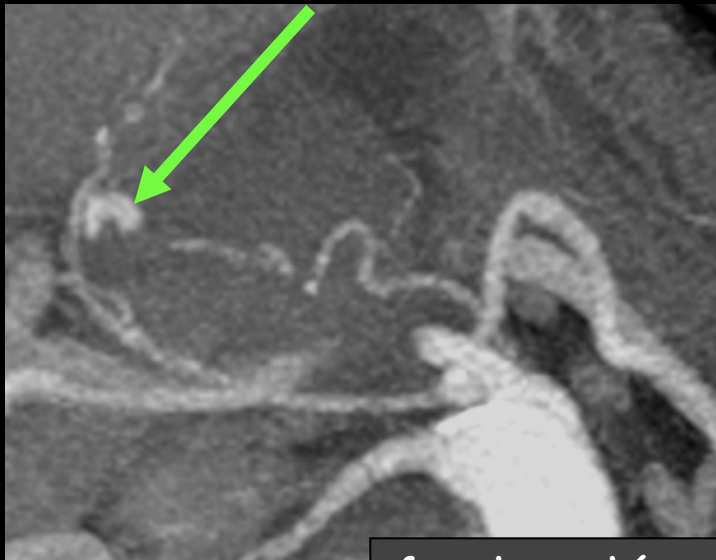
très gros faux anévrisme compliquant un pseudo kyste céphalique bilobé.



CT 50"



CT 70"



MPVR 50"



faux kyste hémorragique ; faux anévrisme d'une branche des arcades pancréatico-duodénales

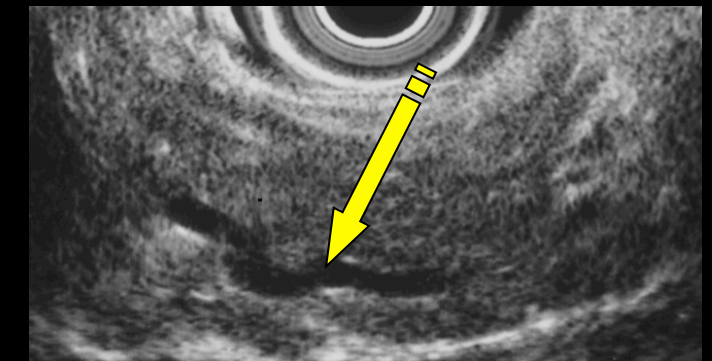
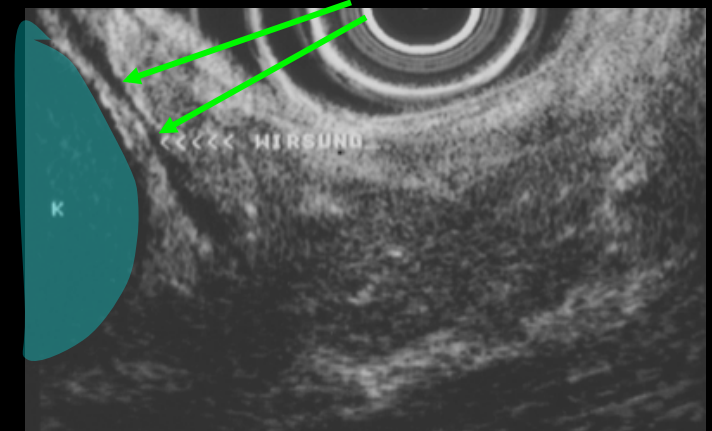
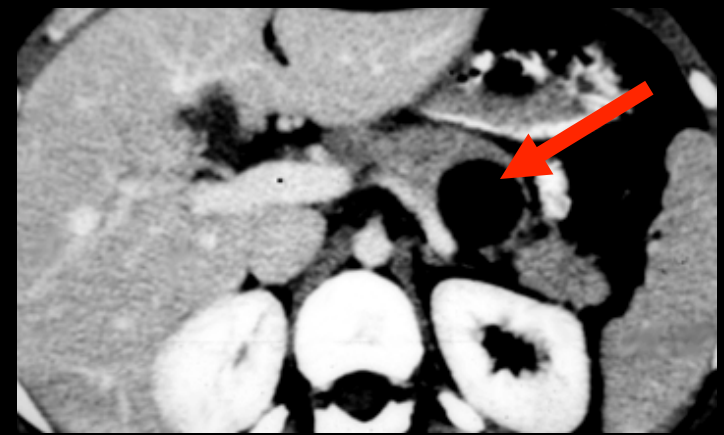
l'écho endoscopie examen de deuxième intention est surtout utile pour le **diagnostic différentiel avec l'adénocarcinome ductal du pancréas**.

Dans ces circonstances elle doit être complétée par une biopsie écho guidée.

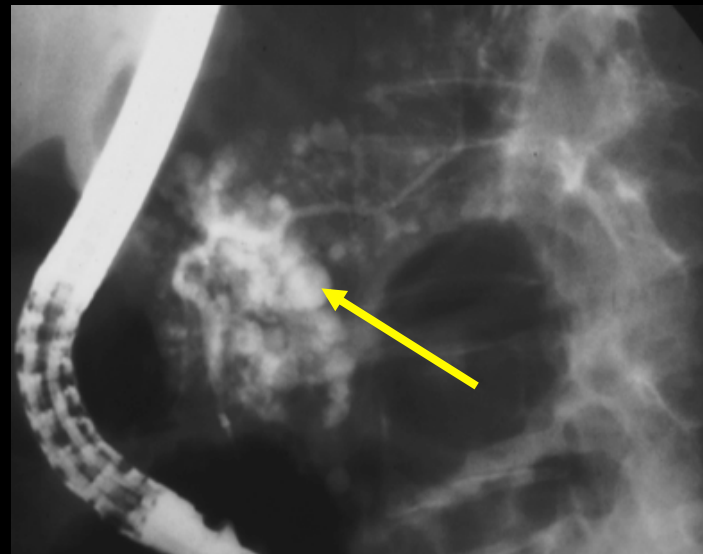
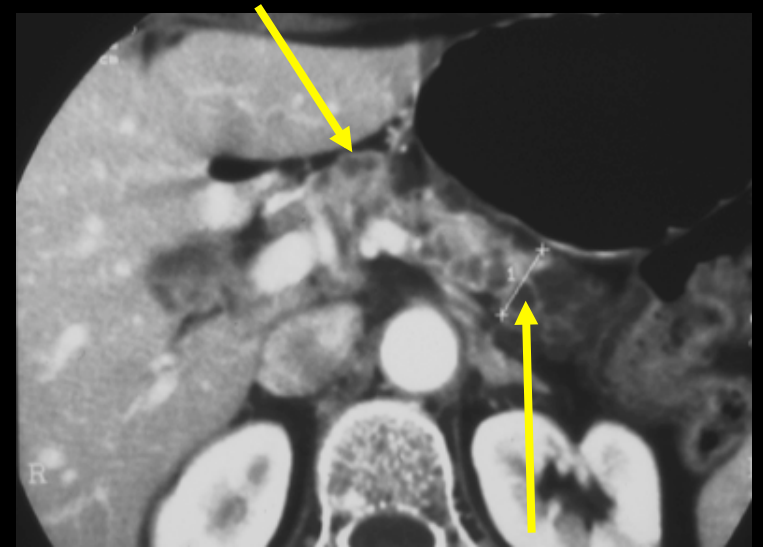
Elle a l'inconvénient de nécessiter une analgésie et d'être opérateur dépendante

l'opacification rétrograde du canal de Wirsung par voie endoscopique (**CPRE**) nécessite aussi une analgésie ; elle permet une excellente visualisation du canal pancréatique principal, des fistules et des faux kystes communicants.

Elle n'est pas utilisée à visée diagnostique car l'injection dans le canal de Wirsung peut déclencher une poussée de pancréatite (ou une angiocholite) et elle est surtout utilisée comme **premier temps d'une endoscopie thérapeutique**.



écho endoscopie : pseudo kyste et compression du conduit pancréatique principal d'amont .



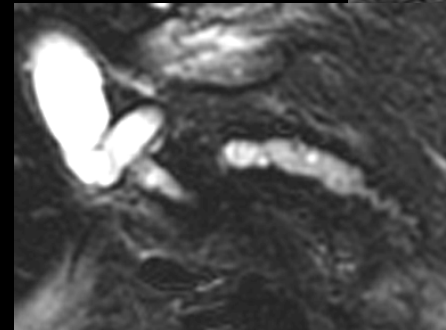
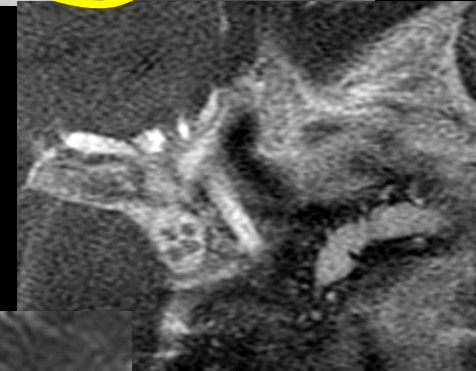
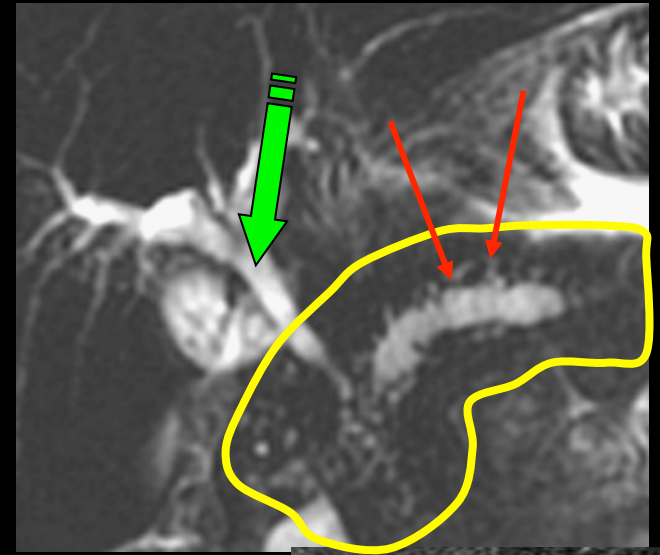
**pancréatite chronique : petits pseudo kystes rétentionnels
communicants du pancréas céphalique**

la pancréato-IRM (également appelée **wirsungoIRM**) est un examen particulièrement performant pour visualiser le canal pancréatique principal, son diamètre, l'existence de sténose(s) et de calculs intracanaux. **sans injection de produit de contraste**

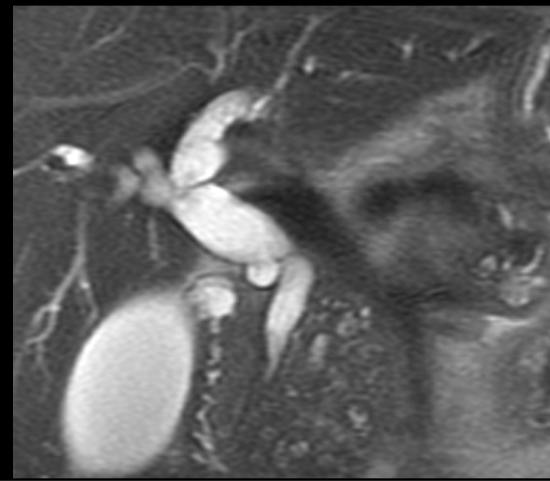
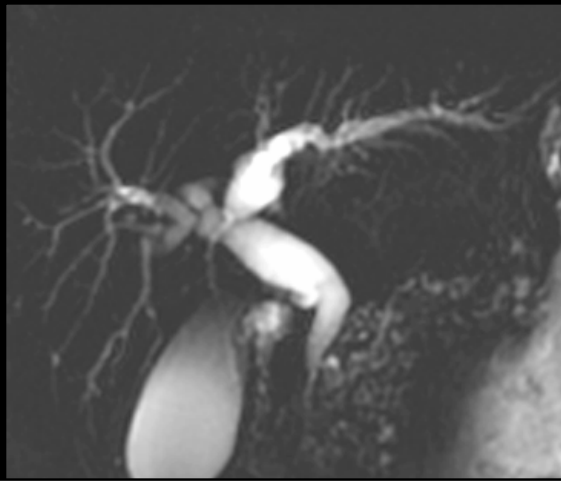
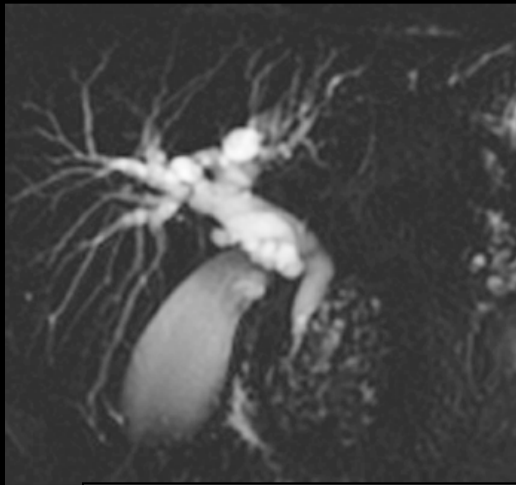
cet examen permet en même temps d'explorer la **voie biliaire principale** et le retentissement biliaire de la pancréatite chronique (**cholangio-pancréato IRM CPIRM ou MRCP**)

l'injection de produits de contraste (chélates de gadolinium) permet d'explorer les vaisseaux et en particulier **le retentissement spléno-portal de la PC**

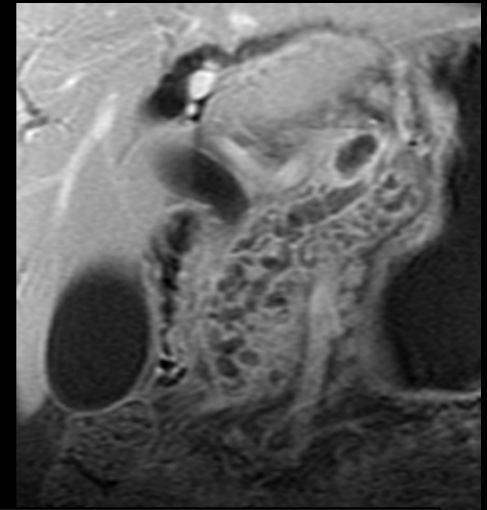
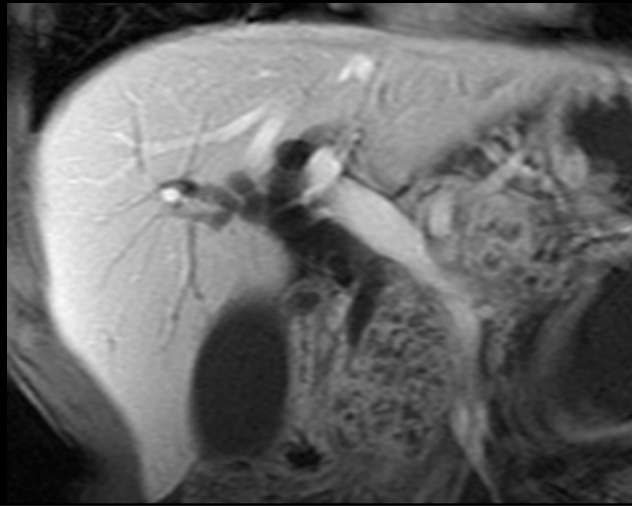
l'IRM permet donc un **examen "tout en un"** (one stop shopping) des structures parenchymateuses, canalaux et vasculaires pancréatiques et péri pancréatiques



pancréatite chronique
; lithiase biliaire

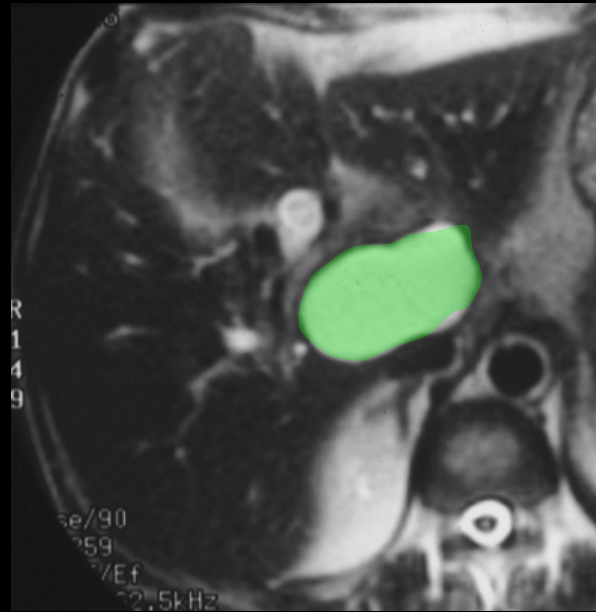
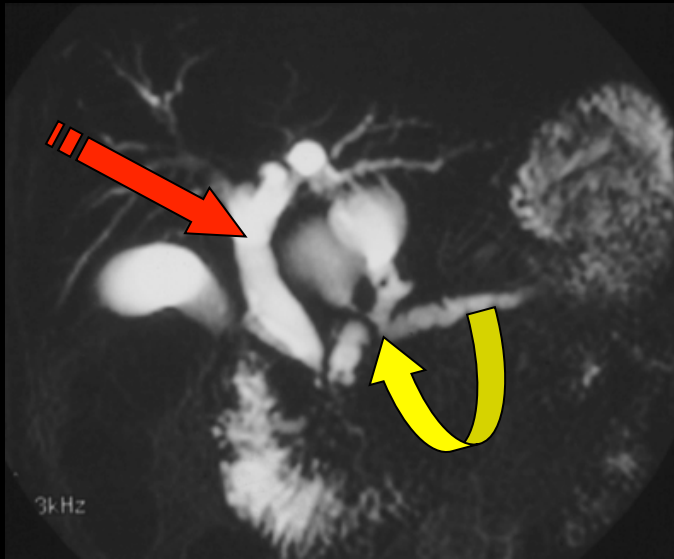
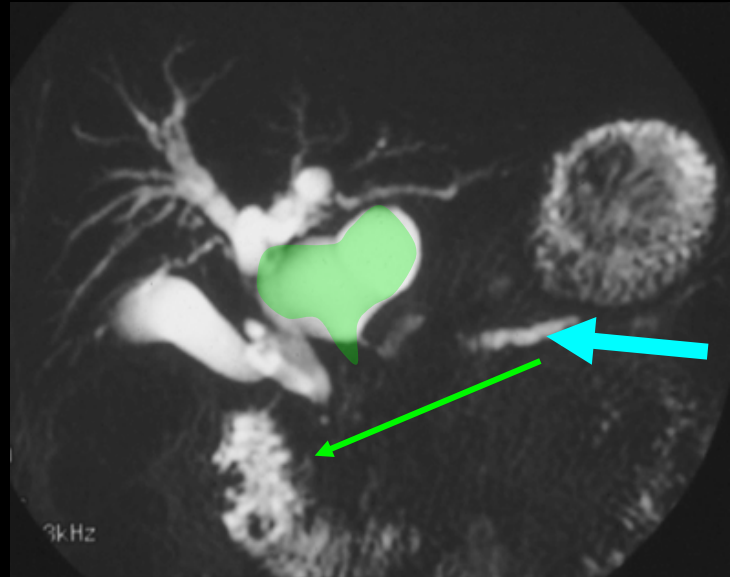
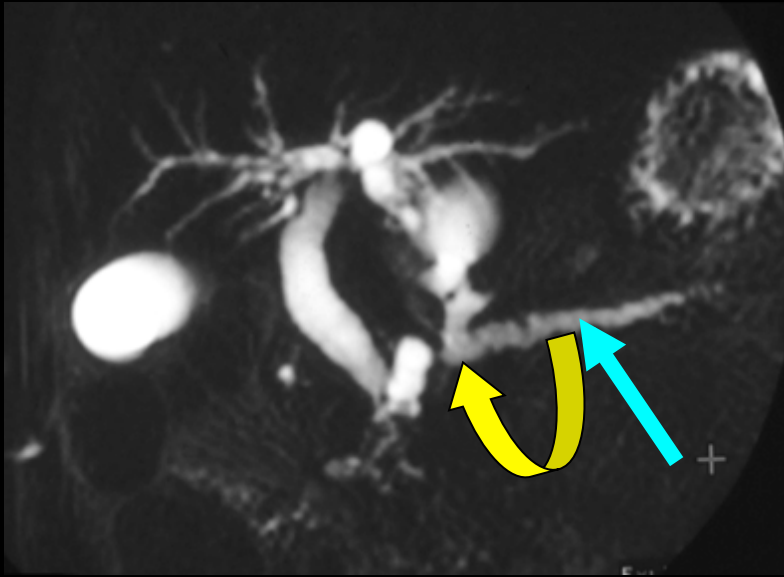


1. cholangio-wirsungo IRM = exploration canalaire bilio-pancréatique



2. séquences pondérées T1 injectées avec suppression du signal de la graisse 2D ou mieux 3D (permettant les reformations multi planaires = exploration vasculaire et parenchymateuse)

pancréatite chronique ; IRM examen " tout en un "



pancréatite chronique alcoolique ;pseudo kyste probablement communiquant du pédicule hépatique

la pancréatite **chronique** ; diagnostic différentiel

-lorsque les calcifications sont présentes, le diagnostic de PC calcifiante est **certain**.

-en l'absence de calcifications peuvent se discuter les autres maladies responsables de douleurs abdominales (ulcère gastro-duodénal, douleur biliaire, insuffisance circulatoire digestive). Il faut surtout discuter les autres pancréatopathies et en particulier la **pancréatite aiguë d'origine biliaire**. cette entité étant discutable puisqu'il s'agit en fait de poussées aiguës sur une pancréatopathie chronique alcoolo-tabagique.

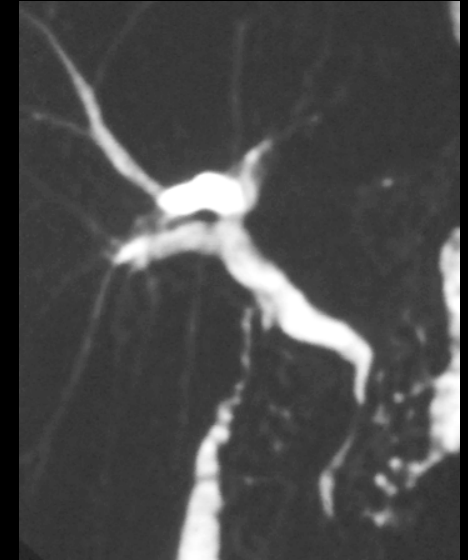
-**le cancer du pancréas** est le **diagnostic différentiel le plus difficile**. Il doit être évoqué en premier lieu chez un sujet de 50 ans lorsque l'intoxication alcoolique est absente au modérée.

Les éléments sémiologiques en faveur d'un cancer pancréatique sont :

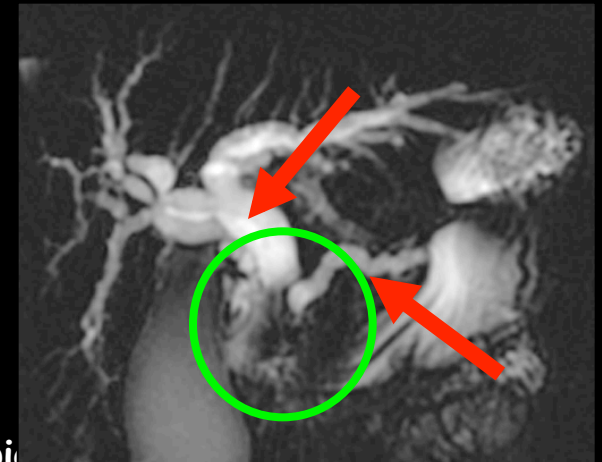
.la présence d'une sténose bi-canaulaire (sur le canal pancréatique et la VBP)

.l'aspect "en fond de tube à essai" de la sténose par opposition aux sténoses "en queue de radis " des PC

dans les situations qui le nécessitent, la biopsie sous écho-endoscopie est réalisée et apporte le plus souvent la solution

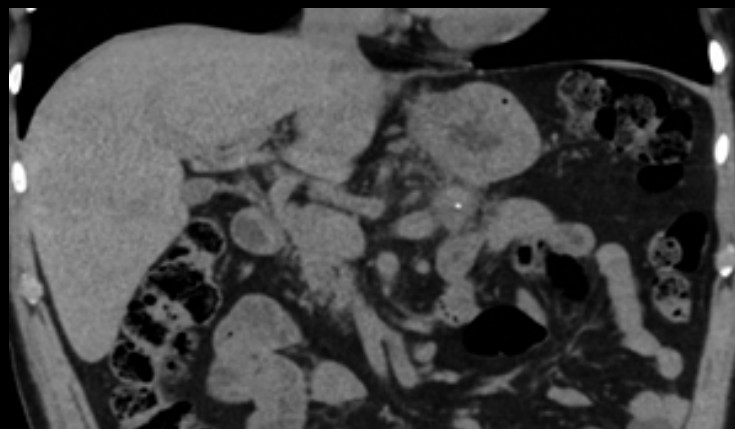
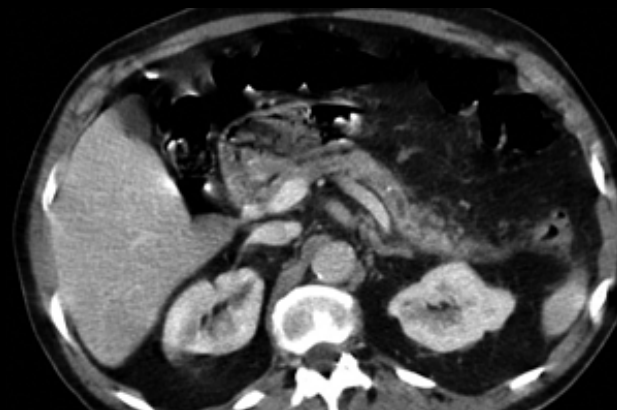


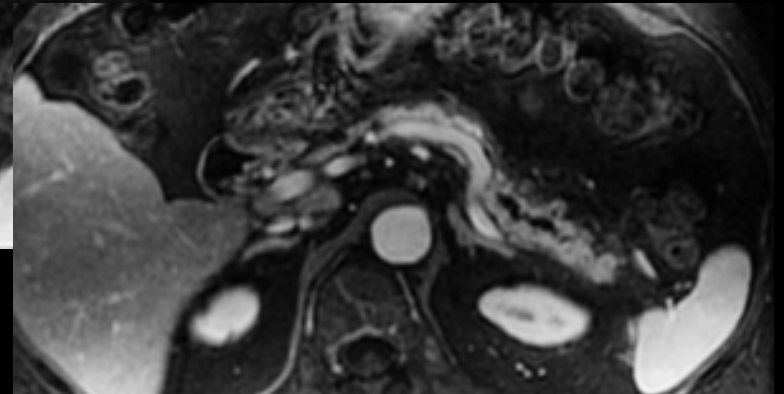
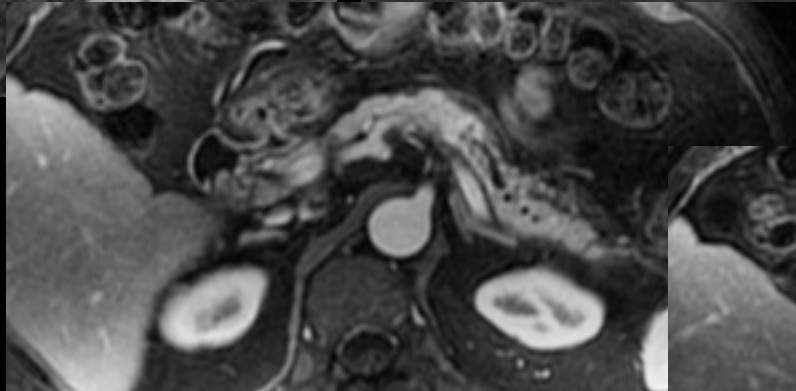
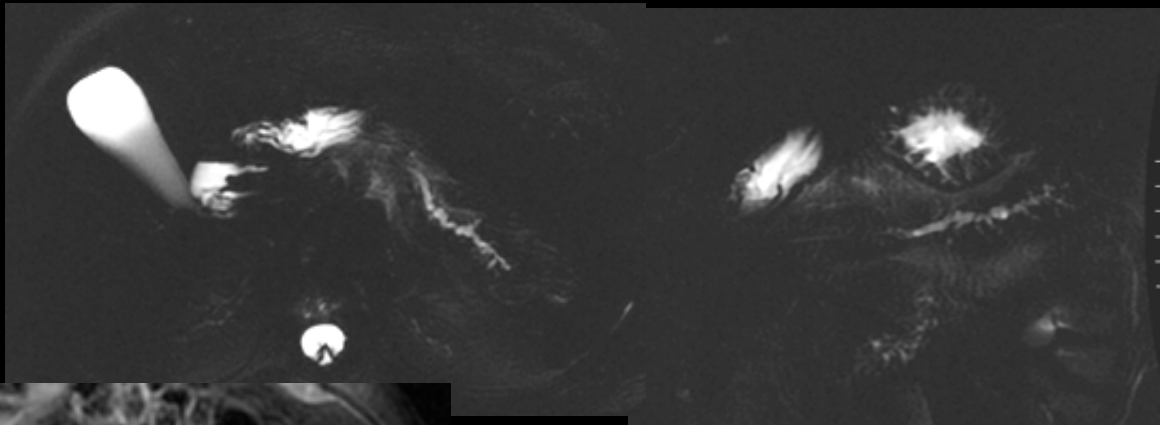
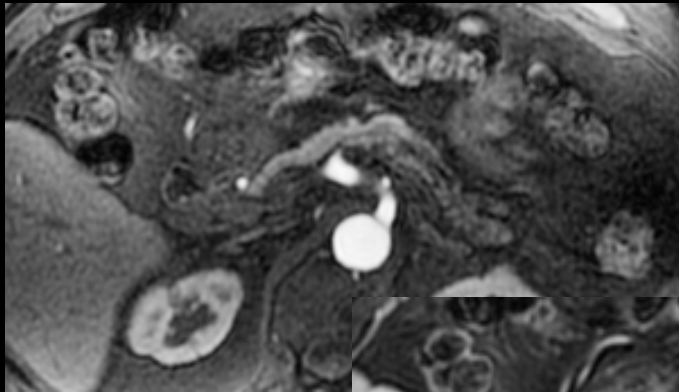
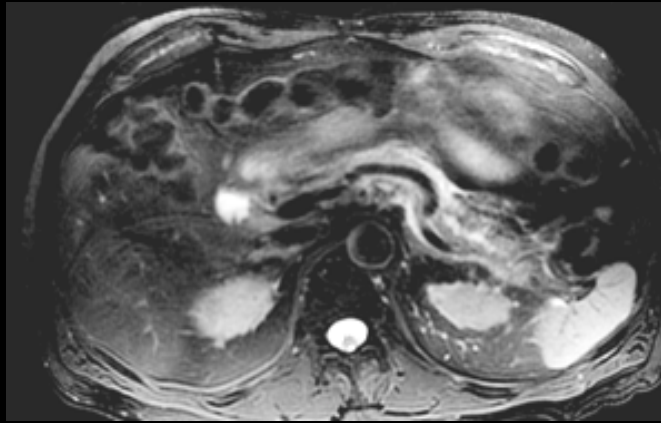
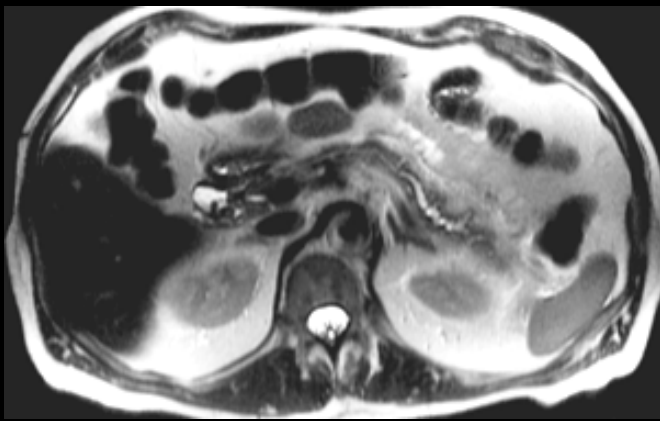
pancréatite chronique



adénocarcinome ductal du pancréas céphalique

-homme 76 ans , tabagique, douleurs épigastriques, baisse de l'EG ,dégout des viandes





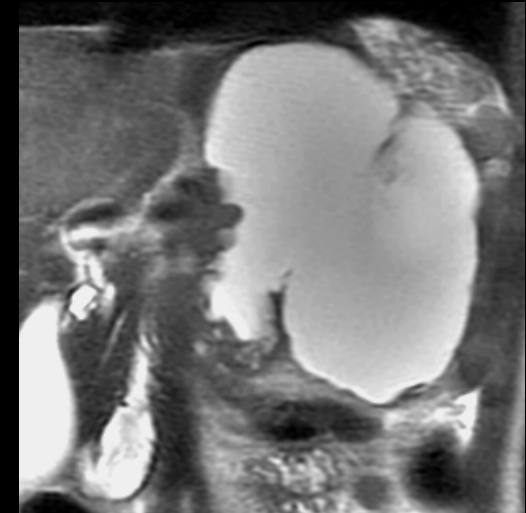
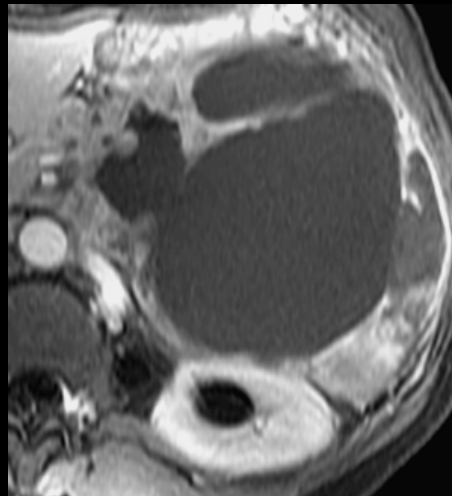
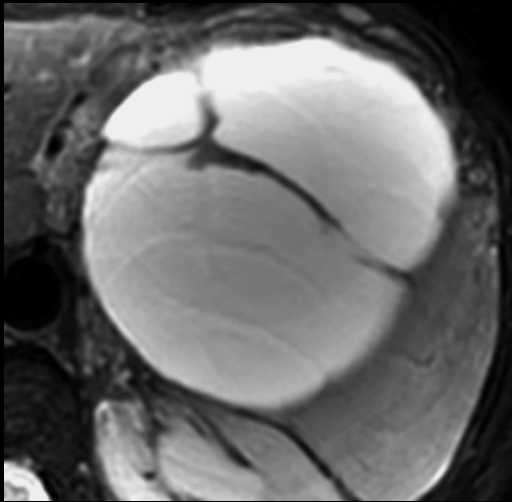
pancréatite chronique calcifiante

-lorsque la PC se complique de faux kyste, celui-ci doit être distingué :

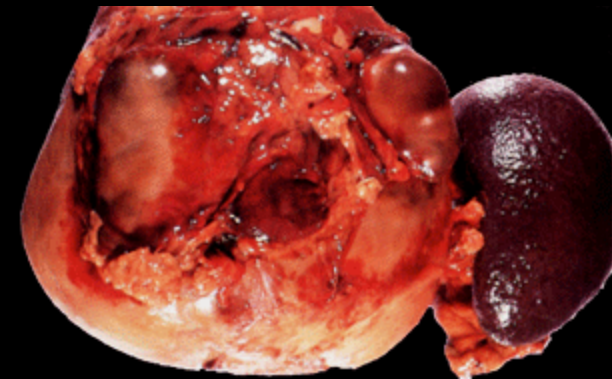
.des néoplasmes kystiques mucineux du pancréas pour les formations volumineuses

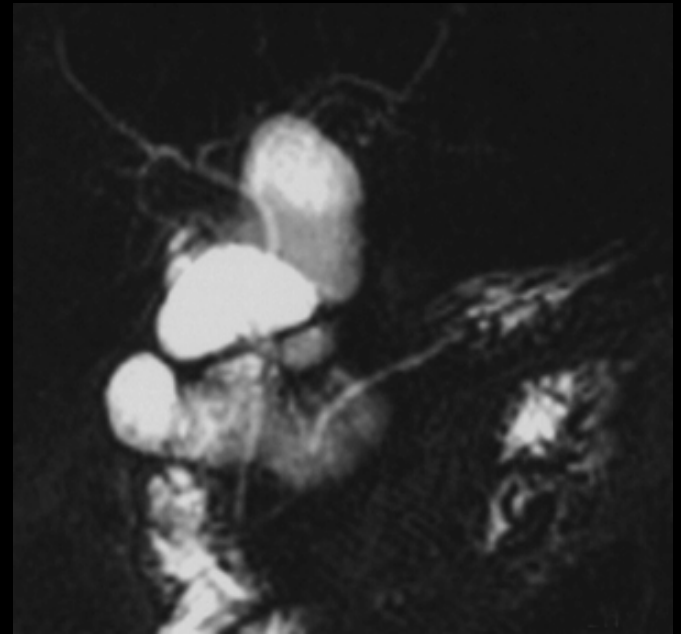
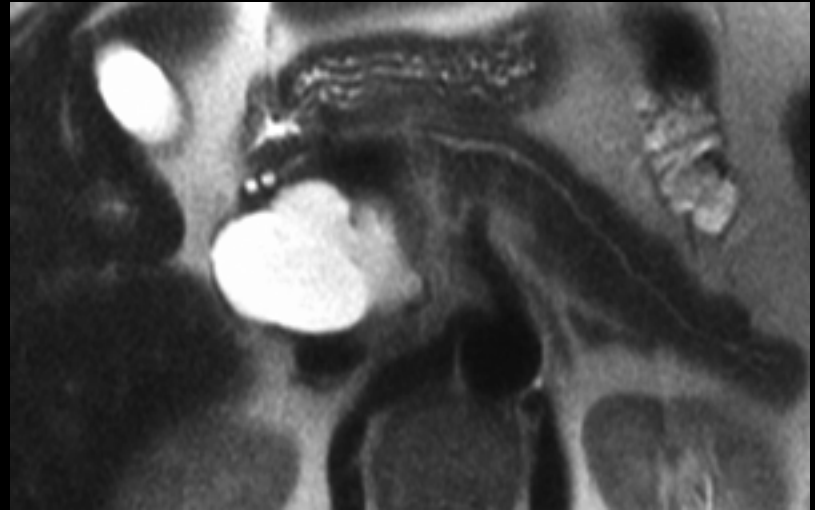
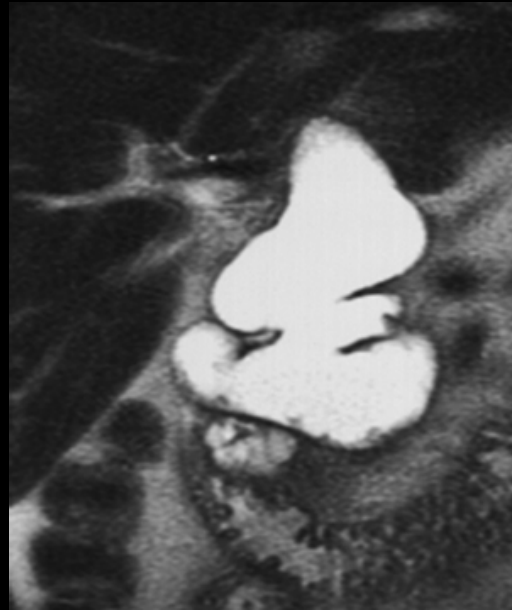
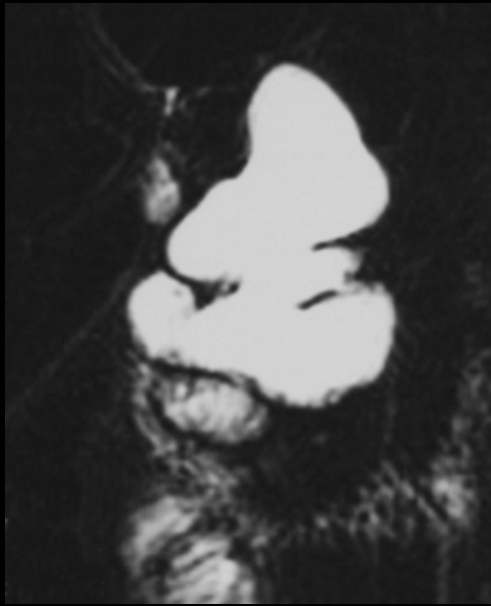
.des TIPMP pour les formations de plus petite taille.

ces 2 types de tumeurs mucineuses sont à risque de dégénérescence qui atteint 50 % à 5 ans pour toutes les TIPMP intéressant le canal pancréatique principal (main duct type)



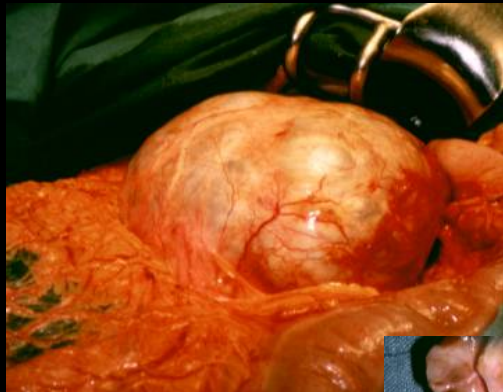
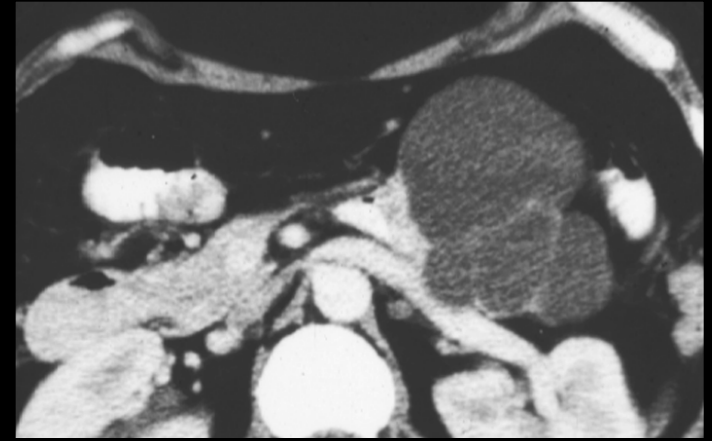
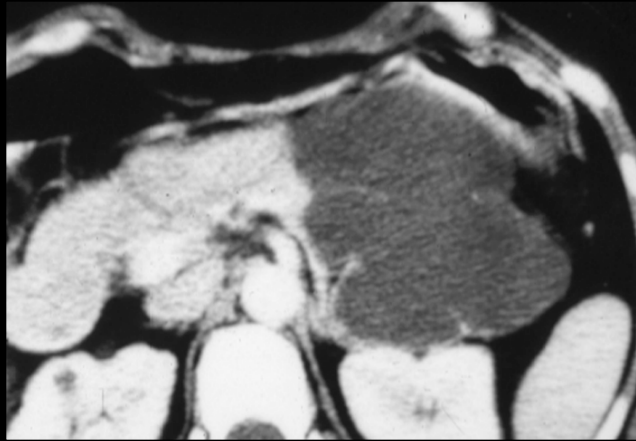
pseudo kyste du
pancréas caudal



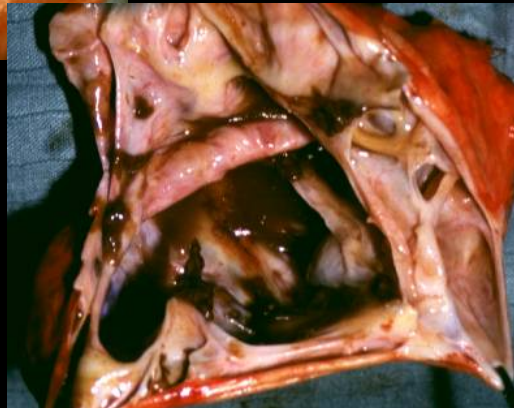
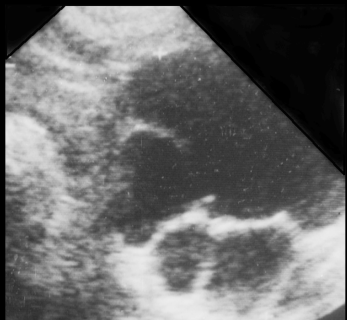


pseudo-kyste du pancréas céphalique avec extension au pédicule hépatique

le cystadénome **mucineux** (macro kystique) , **néoplasme kystique mucineux**

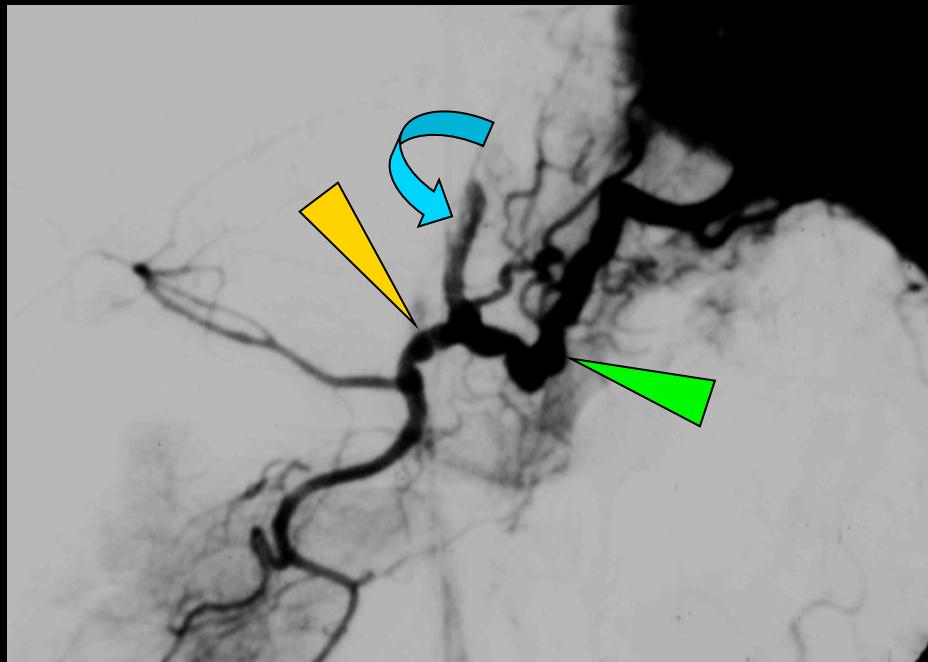
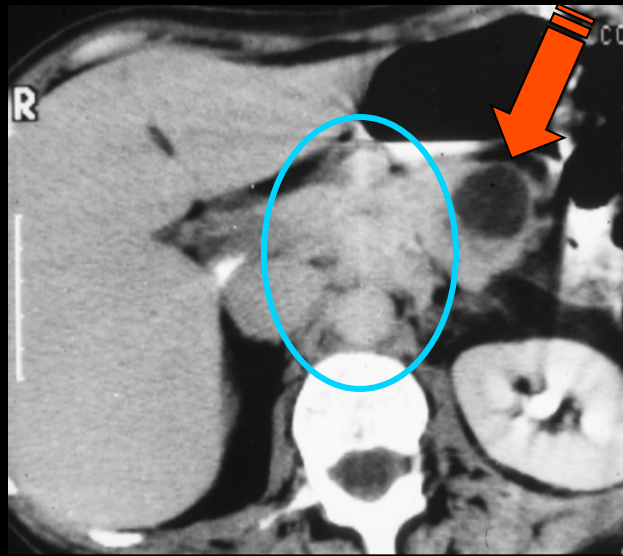


tumeur de la **femme** (id cystadénome mucineux ovarien)
plutôt jeune : 30 35 ans ; pancréas **caudal**
potentiel malin (contingent solide +++)
ACE ; CA 19.9
ponction (?) : mucine ; cytologie +



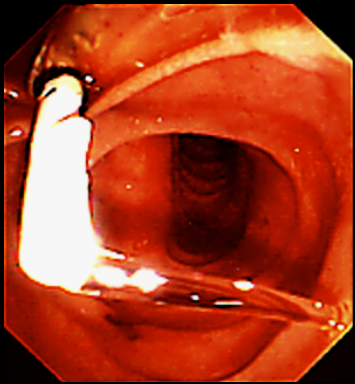
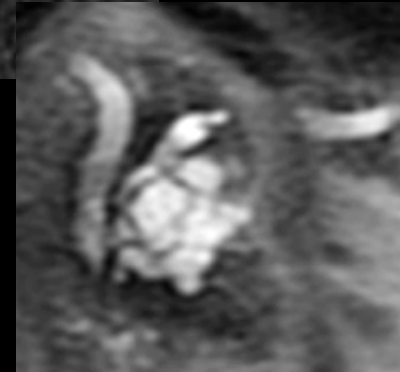
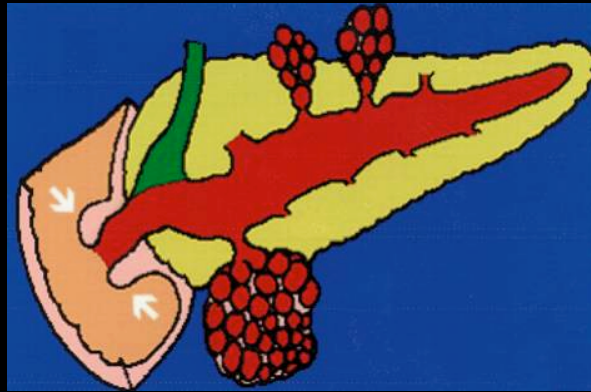
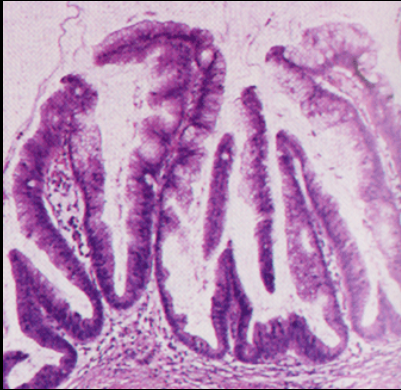
exérèse chirurgicale

“tumeur de la jeune mère de famille”



- adénocarcinome de l'isthme avec petit pseudo-kyste rétentionnel d'amont
- masse fibreuse englobant le tronc cœliaque et ses branches avec images d'invasif vasculaire malin

la tumeur **intra canalaire** papillaire et **mucineuse** du pancréas TIPMP



tumeur de **l'homme âgé** ≥ 70 ans
ectasie canalaire diffuse ou localisée au petit
pancréas de Winslow
sécrétion de mucine
potentiel malin (nodules pariétaux)

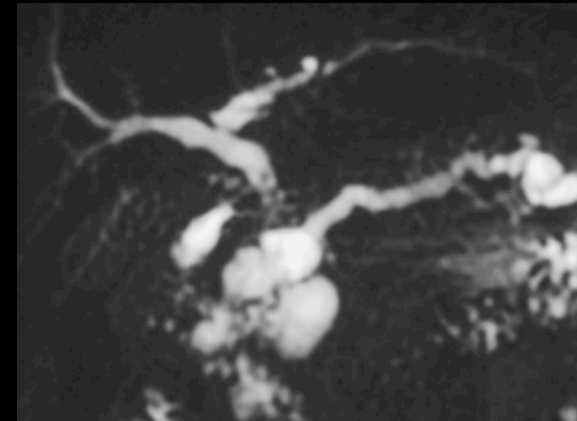
la plus fréquente des tumeurs kystiques du
pancréas

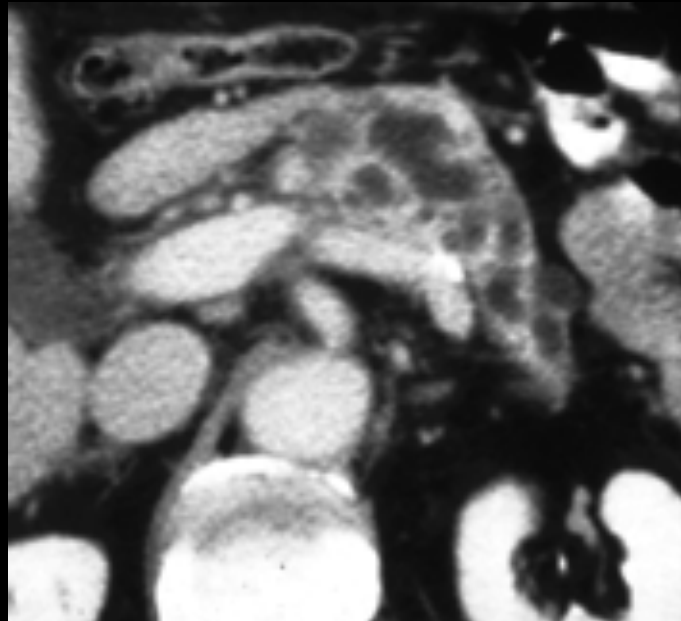
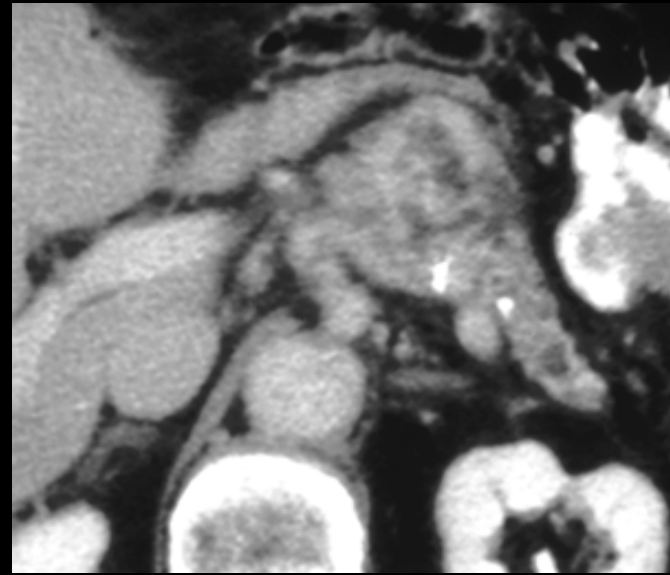
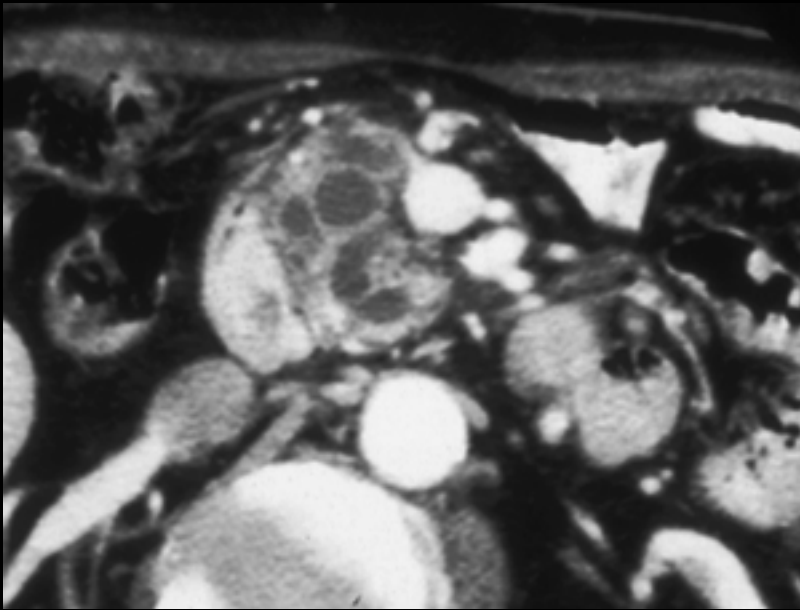
risque de dégénérescence :

.50 % à 5 ans pour les atteintes isolées ou
associées du **canal pancréatique principal** (main
duct type)

.5 à 10 % à 5 ans pour les atteintes limitées
aux **canaux secondaires** (branch duct type)

“ tumeur du
grand père ”





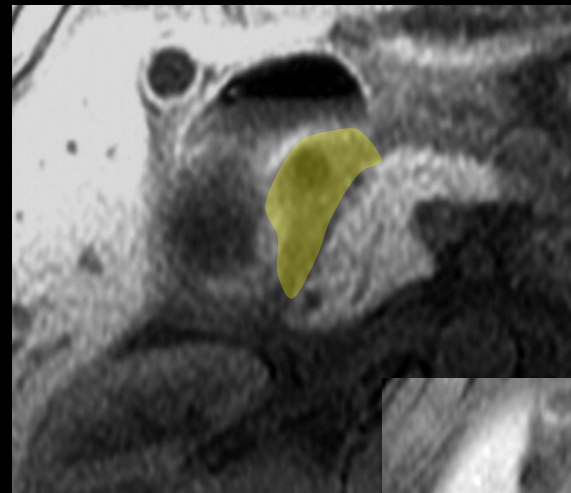
TIPMP "main duct" diffuse

-la dystrophie kystique sur pancréas aberrant (DKPA) ou "pancréatite du sillon" (groove pancreatitis) doit être distinguée de la PC à laquelle elle est fréquemment associée

il s'agit de la complication d'une malformation embryologique (pancréas hétérotopique ou aberrant) siégeant le plus souvent dans la paroi interne du deuxième duodénum

elle se manifeste par une sténose digestive haute associée à une sténose biliaire ou par des poussées de pancréatite aiguë à répétition

l'échoendoscopie mais surtout l'IRM montrent les images kystiques au delà de la musculuse de la paroi interne de D2



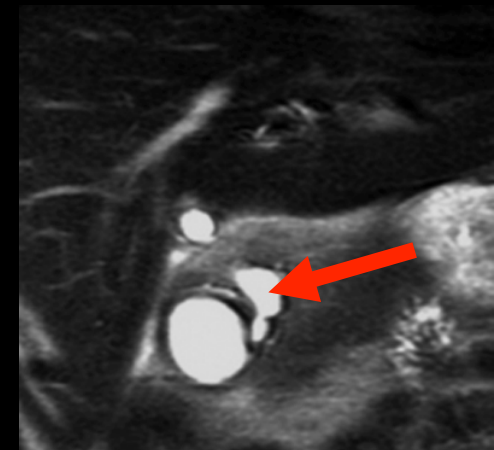
T1 fat sat



T1 70°



T2



la pancréatite auto-immune (ou pancréatite sclérosante lympho-plasmocytaire LPSP , pancréatite non alcoolique avec destruction canalaire...) ≠ pancréatite à éosinophiles.

c'est une forme de pancréatite chronique , mais surtout un diagnostic différentiel de l'adénocarcinome ductal du pancréas

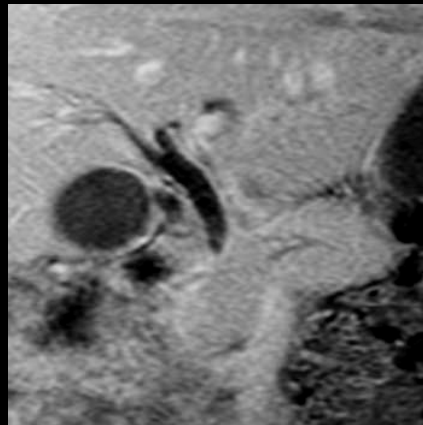
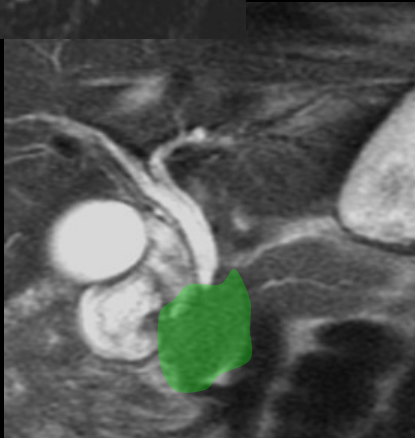
elle peut se présenter sous 2 aspects :

- forme localisée pseudo-tumorale (30% des cas)

, plus fréquente chez l'homme , plutôt âgé.



jeune femme 34 ans
douleurs abdominales
, discrète cholestase



douleurs HCD , cholestase

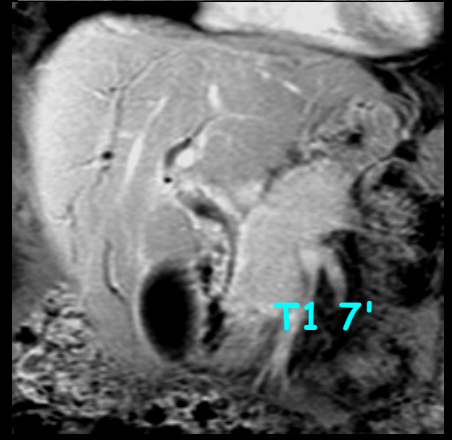
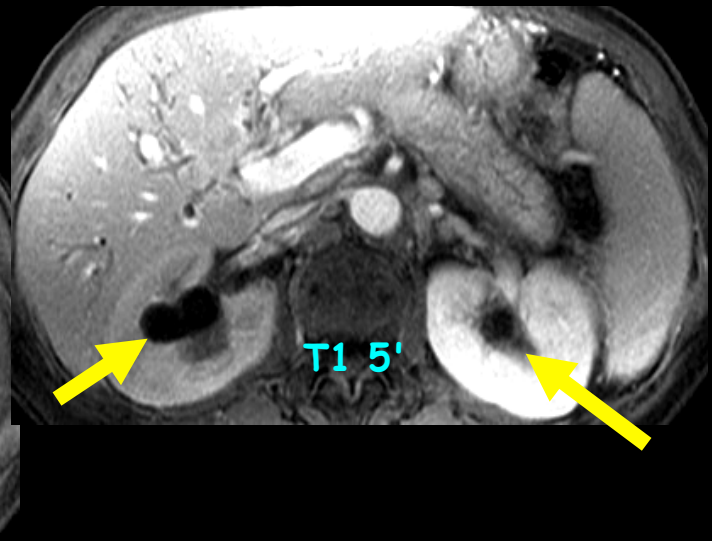
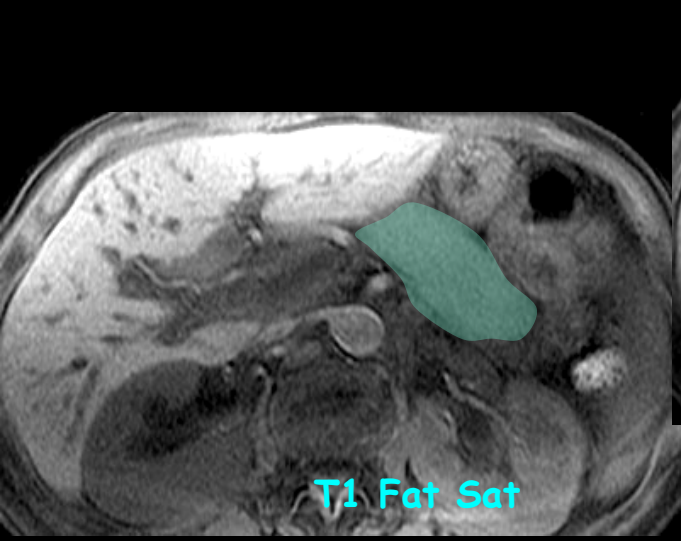
pas d'alcoolisme

Ig G4 élevées (?)

diagnostic différentiel avec adk
souvent très difficile , surtout si
localisation céphalo-isthmique

25% des DPC pour présomption
d'adénocarcinome ductal du pancréas
céphalique montrent en fait des PAI
... !!! (aux USA)

- forme diffuse (70% des cas) , plus fréquente chez la femme ;
plutôt jeune (forme pancréatitique)



-pancréatite (hyposignal du pancréas en T1 Fat Sat) **sans nécrose ni collections**

-pas de dilatation canalaire pancréatique ,sténoses longues

-cholangite auto-immune associée

-souvent associée à fibrose rétro péritonéale , sialadénite séro-négative ,cholangite auto-immune cortico-sensible (polyexocrinopathie autoimmune , maladie systémique sclérosante liée aux IgG4...)

-image de halo hypodense (CT) en hyposignalT1 hypersignal T2 (IRM)

-réponse rapide à la corticothérapie +++mais récurrences fréquentes

cholangio-uro
IRM !!



imagerie CT des PAI diffuses

-hypertrophie diffuse (en saucisse) ou focale (céphalique) du pancréas

-disparition de l'aspect lobulaire

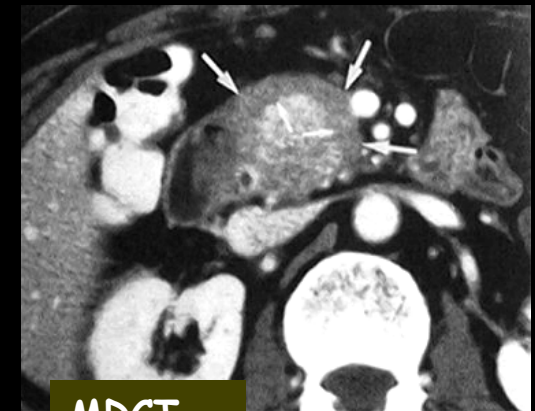
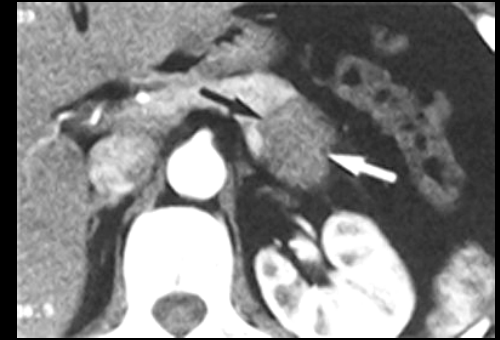
-pas d'infiltration de la graisse péripancréatique

-halo périglandulaire hyporehaussé

-lésions associées (cholangite auto-immune ,
fibrose rétro-péritonéale)



MDCT



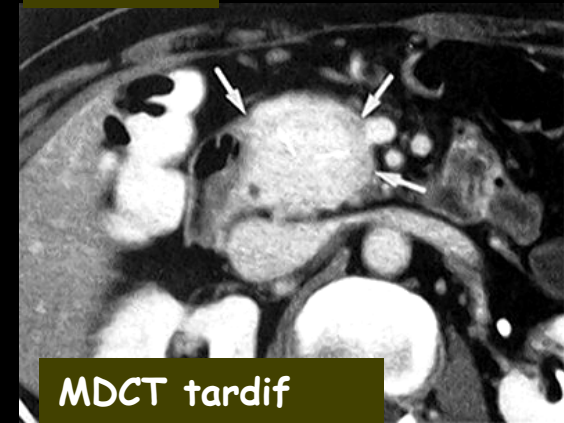
MDCT



T2W



T1W gado ,tardif



MDCT tardif

- Les critères HISORt 2006

Ces critères ont été proposés par Chari et al en 2006. à la Mayo Clinic.

HISORt est un acronyme mnémotechnique :

histology, **i**maging, **s**erology, **o**ther organ involvement and **r**esponse to **t**herapy.

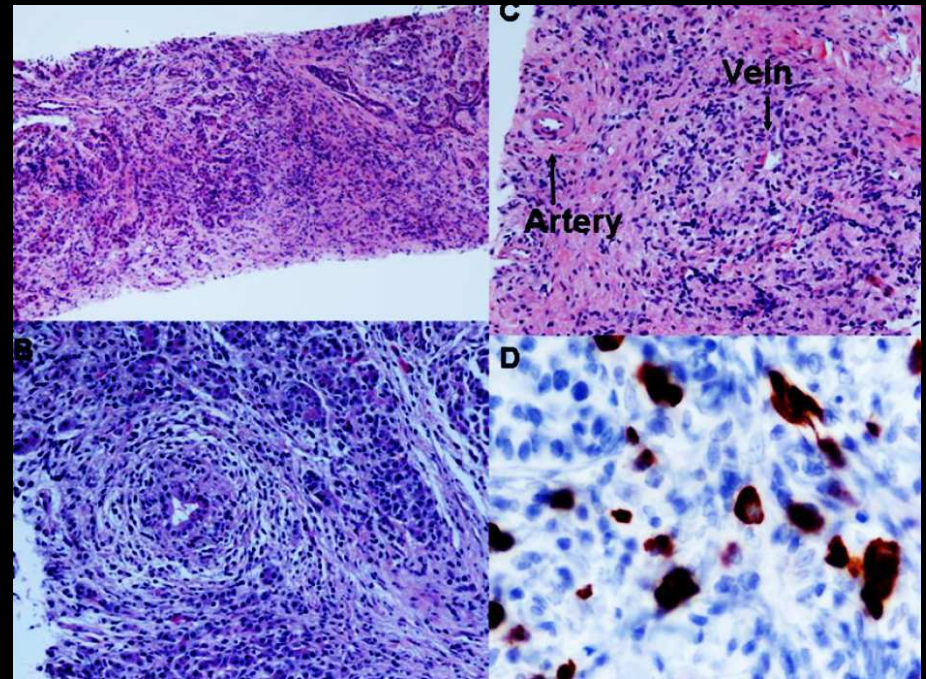
Le diagnostic de PAI est retenu lorsque les patients répondent aux éléments suivants

1. Group A: histologie (anatomie pathologique microscopique)

Il faut **au moins un** des 2 éléments anatomo pathologiques suivants:

-infiltrat lymphoplasmocytaire avec fibrose storiforme et phlébite oblitérante (LPSP)

-infiltrat lymphoplasmocytaire avec fibrose storiforme et taux élevé (>10 cellules/champ) de cellules IgG4 positives



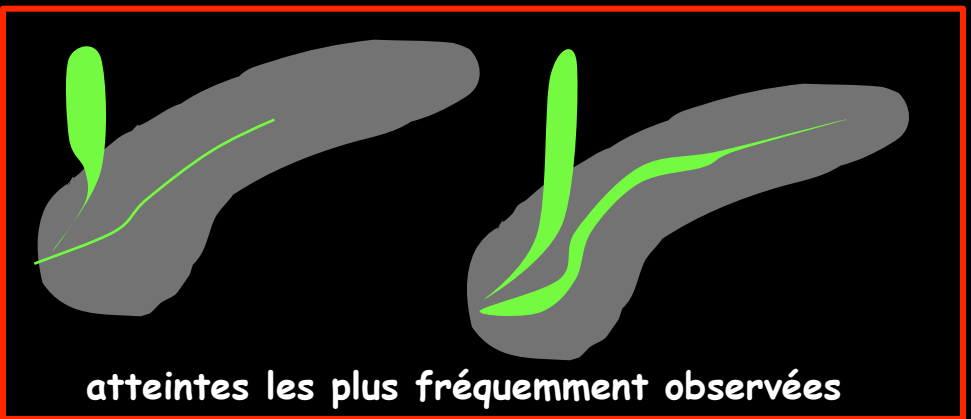
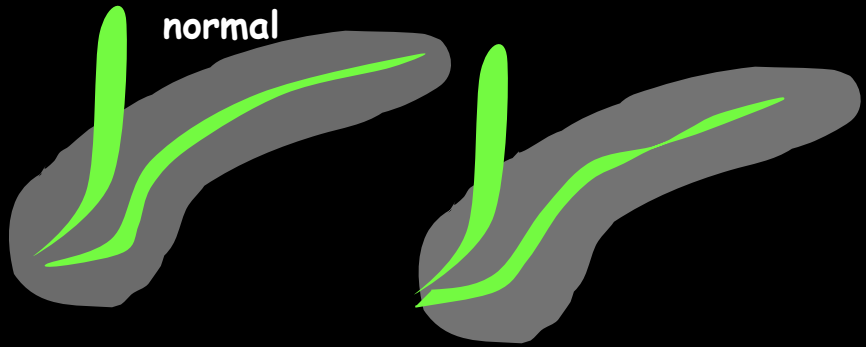
-infiltrat lympho-plasmocytaire avec fibrose storiforme et phlébite oblitérante

-infiltrat lymphoplasmocytaire avec fibrose storiforme et présence d'une quantité importante de cellules IgG4 positives (≥ 10 cll/champ à fort grossissement)

1.2. Group B: imagerie et sérologie

Il faut remplir **tous les critères suivants** :

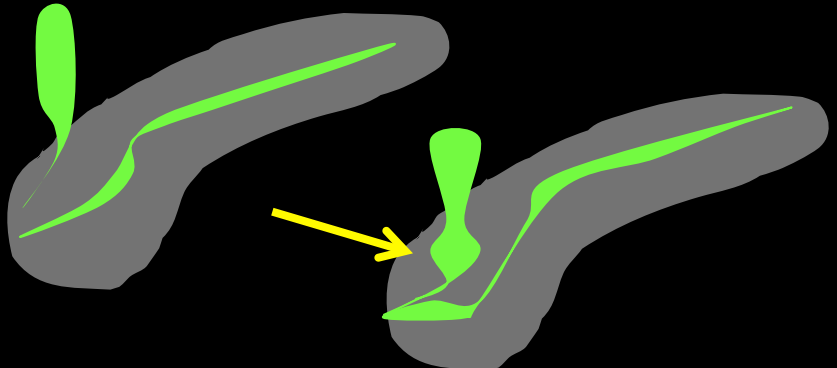
- CT ou MR montrant un pancreas augmenté de volume de façon diffuse avec rehaussement retardé "en anneau"
- canal pancréatique irrégulier de façon diffuse
- taux d'IgG4 sériques élevés (>140 mg/dl)



3. Group C: réponse à la corticothérapie

Il faut remplir **tous les critères suivants** :

- pancréatite inexpliquée après échec de la recherche de toutes les causes connues y compris le cancer
- taux d'IgG4 sériques élevés et/ou atteinte d'autres organes confirmée par la présence de cellules IgG4 positives en quantité abondante
- guérison ou régression marquée de l'atteinte pancréatique et/ou des manifestations extrapancréatiques sous corticothérapie



sténoses longues sans dilatation d'amont, du canal pancréatique principal ; sténose basse de la VBP fréquemment associée

Asian Diagnostic Criteria for AIP 2008

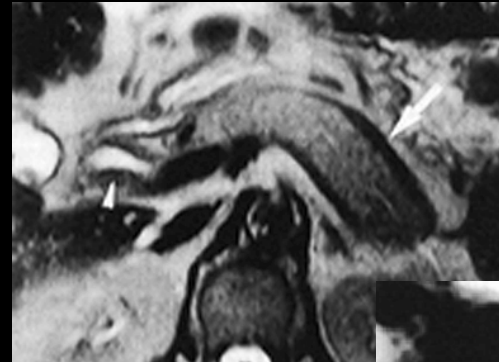
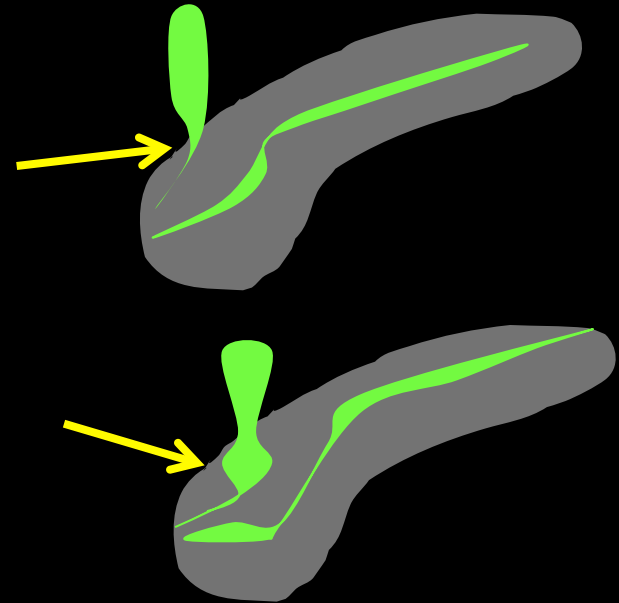
En 2008 , un groupe d'experts Japonais et sud coréens a proposé de nouveaux critères consensuels pour le diagnostic de PAI

Critere I: Imagerie

Les 2 critères suivants sont nécessaires:

-imagerie pancréatique montrant une atteinte hypertrophiante diffuse /segmentaire du parenchyme , avec parfois une masse et/ou un anneau d'hypoattenuation

-imagerie des canaux bilio-pancréatiques montrant une atteinte diffuse /segmentaire/ focale retrecissant le canal pancréatique principal souvent associée à une sténose de la voie biliaire principale



Critere II: Sérologie

L'un des critères suivants est nécessaire:

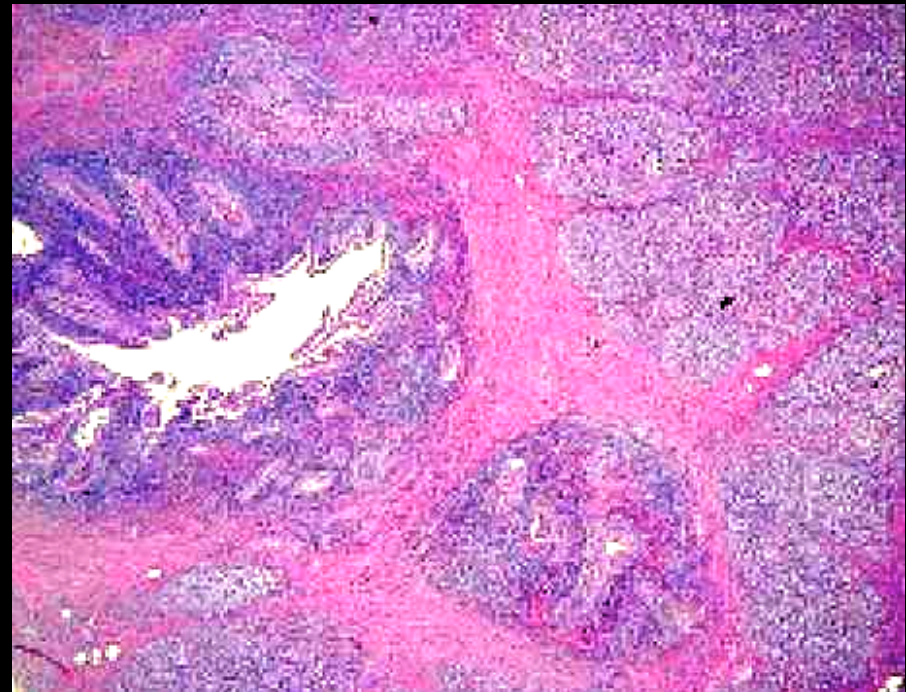
- taux sériques élevés d'IgG ou d'IgG4
- présence d'auto anticorps (anticorps antinucléaires, facteur rhumatoïde, antilactoferrine , anhydrase anticarbonique 1)

Critere III: anatomie pathologique microscopique des lésions pancréatiques

- infiltration lymphoplasmoytaire avec fibrose et infiltration abondante de cellules IgG4 positives

Le diagnostic de PAI peut être retenu en présence du **critère I associé à l'un des critères II** ou devant le **critère III seul** .

Si seul le critère I est présent, un traitement d'épreuve par corticoïdes peut être mis en oeuvre et suivi par un spécialiste après avoir éliminé un adénocarcinome



lymphoplasmocytic
granuloma ;storiform
fibrosis

- Problèmes posés par les critères HISORt et asiatiques

-pour les critères histologiques , nécessité d'une résection chirurgicale dans les critères asiatiques vs biopsie ou résection dans les critères HISORt)

-un traitement d'épreuve aux corticoïdes après élimination d'un adénocarcinome peut constituer un argument diagnostique (disparition des sténoses canalaies en 2 semaines) , surtout dans les PAI séro-négatives

-divergences sur les anomalies sériques retenues , ainsi que sur la valeur des atteintes d'autres organes

- Problèmes posés par les observations courantes hors Asie p. ex série Beaujon

Série Beaujon 1997-2009

44 malades

29 PAI HISORt +

15 PAI probables HISORt - et IgG4-

	PAI classique	PAI beaujon
Age moyen	65 ans	37 ans
sex ^e ratio H/F	3	1
mode de révélation	ictère 86%	Douleurs et PA =73% ictère 25%

	PAI classique	PAI beaujon	PAI beaujon HISORt +	PAI beaujon HISORt -
Age moyen	65 ans	37 ans	47 ans	30 ans
sex ratio H/F	3	1	1,4	0,6
mode de révélation	ictère 86%	Douleurs et PA =73% ictère 25%	Douleurs et PA=52% ictère 34%	Douleurs et PA=93% ictère 7%
IgG4 +	>70%	27 % 12/44	41% 12/29	0 %

Une PAI associée aux MICI ?

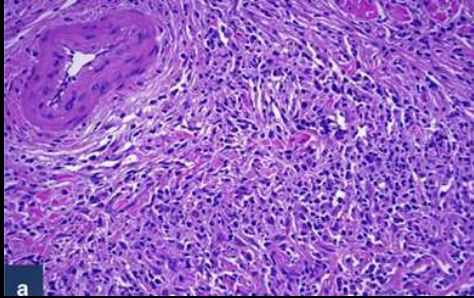
	PAI beaujon HISORt+	PAI beaujon HISORt-
MICI	3,4 %	33 %
	1/29 1 RCH	5/15 4 RCH 1 MC

S'agit-il d'une **nouvelle classe de PAI** ,séro-négatives , associées aux MICI dans **1/3 des cas** ,révélées par une pancréatite aiguë 9 fois sur 10 chez des sujets jeunes ,plus volontiers des femmes (porteuses d'une RCH)

En résumé les PAI se caractérisent par 4 critères principaux

:

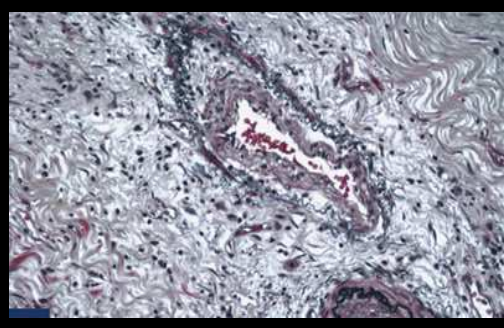
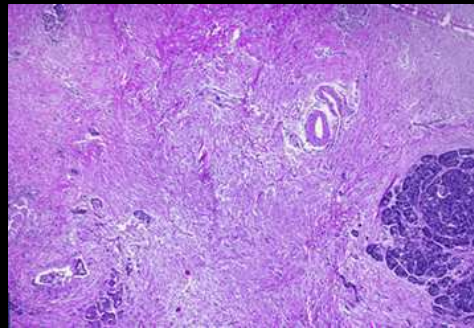
- anatomo-pathologiques
- aspects radiologiques
- atteintes d'autres organes
- réponse clinique et morphologique à la corticothérapie



*fibrose storiforme , phlébite
oblitérante et infiltrat
lymphoplasmocytaire*

*Disparition de la veine satellite de
l'artère due à l'envahissement par
la fibrose avec destruction des
couches élastiques*

*par comparaison : pancréatite
chronique alcoolique ; intégrité des
parois vasculaires , tant
artérielles que veineuses*



Des divergences apparaissent entre les grandes séries japonaises dans lesquelles le diagnostic est affirmé sur les seuls critères morphologiques et les travaux européens et nord américains dans lesquels des descriptions anatomo- pathologiques précises ont permis d'individualiser au moins 2 grandes présentations :

-la **pancréatite sclérosante lymphoplasmocytaire** sans lésion nécrosante épithéliale granulocytaire

-les **pancréatites idiopathiques avec lésions nécrosantes granulocytaires (ductite)**

-La PAI de type I

histologie : pancréatite sclérosante lymphoplasmocytaire

sérologie : taux élevé d'IgG4 et d'anticorps non spécifiques

prévalence masculine

âge moyen (60 ans)

atteinte fréquente d'autres organes : glandes salivaires, voies biliaires, reins ; poumons, rétropéritoine, médiastin ..

possible résolution sous corticothérapie, risque de rechute (6 à 55% des cas), corticosensibles

forme "japonaise", maladie autoimmune s'intégrant dans une entité clinico-pathologique appelée **IgG4 related sclerosing diseases**

Plus récemment cette entité a été considérée comme l'expression partielle d'une maladie lymphoproliférative appelée "**IgG4 positive multiorgan lymphoproliferative syndrome**", désordre multiorganes complexe pouvant englober le syndrome de Mikulicz, les tumeurs de Küttner (chronic sclerosing sialadenitis), les pseudotumeurs inflammatoires (du poumon, du foie et du sein), la fibrose médiastinale et l'hypophysite auto-immune

-La PAI de type II

histologie : pancréatite idiopathique centro canalaire (duct centric ou duct destructive) :

infiltration destructrice canalaire et péricanaire par des polynucléaires neutrophiles

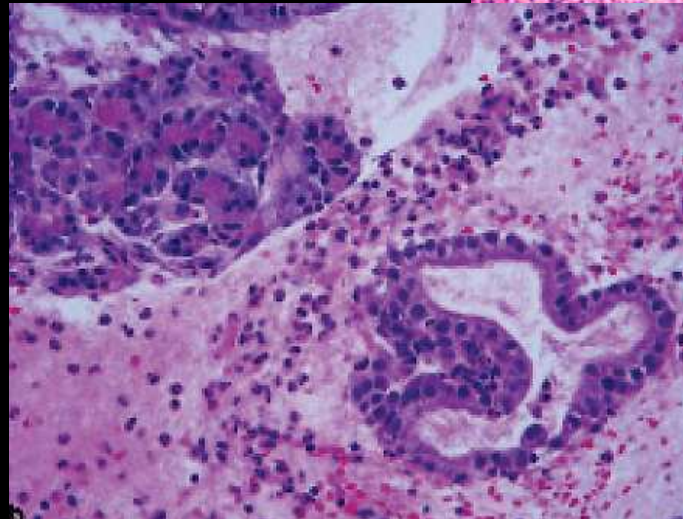
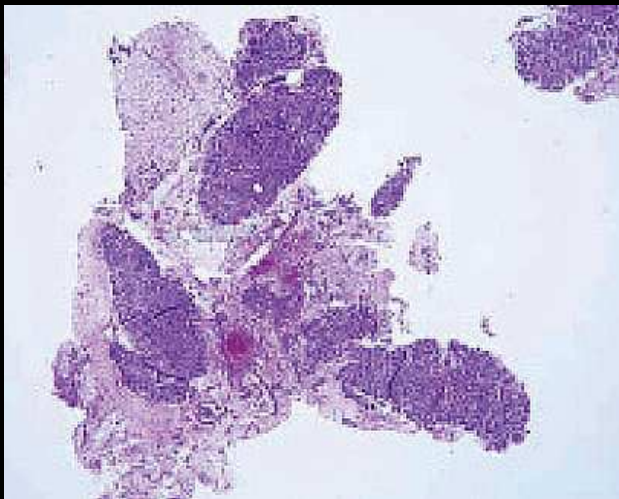
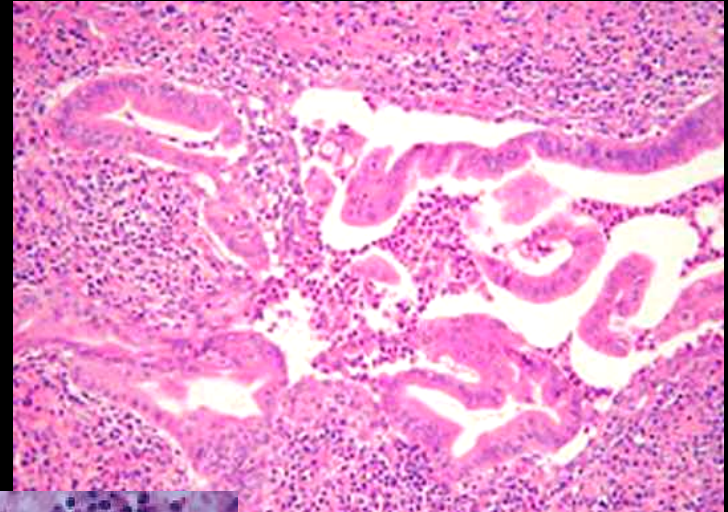
sérologie : pas de marqueurs sériques d'auto-immunité

patients **plus jeunes**

sex ratio 1/1

le colon ,seul autre organe atteint (colite ulcéreuse)

résolution sous corticoïdes rare



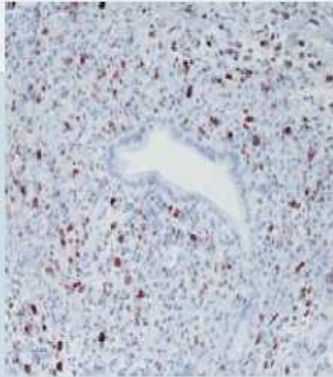
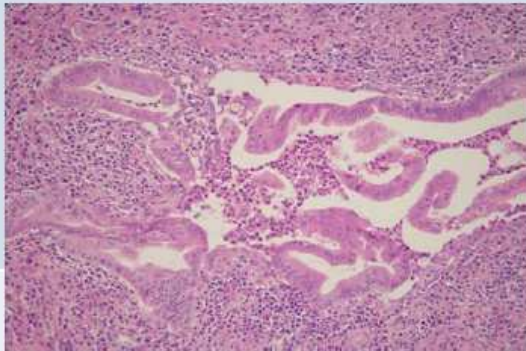
Granulocytic epithelial lesion

Souvent ictérique**Souvent pancréatique**

	Type 1 AIP	Type 2 AIP
Mean Age	Sixth decade	Fourth decade
Gender distribution	Predominantly male	Equal
Histologic pattern	Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis	Duct destructive pancreatitis
Histologic hallmark	Periductal lymphoplasmacytic infiltrate Swirling fibrosis Obliterative venulitis	Lymphoplasmacytic infiltrate Granulocyte epithelial lesion with partial/complete duct obstruction
IgG4 + cells on immunostaining	Moderate-severe (98%)	Usually absent Moderate (40%) in one study [14]
Serum IgG4 levels	Elevated	Normal
Other organ involvement	Chronic sclerosing sialadenitis, IgG4 associated cholangitis, retroperitoneal fibrosis, IgG4-associated tubulointerstitial nephritis	Inflammatory bowel disease

Recent advances in autoimmune pancreatitis; Do Hyun Park, Myung-Hwan Kim, Dr and Suresh Thiruvankata Chari. Gut February 2009

2 TYPES

Type 1	Type 2
“Classique” : PSLP	“Nouveau” : IDCP / GEL
Pancréatite sclérosante lympho-plasmocytaire : - fibrose péri-canalaire - infiltrat lympho-plasmocytaire - phlébite oblitérante	Pancréatite chronique idiopathique centro-canalaire (Idiopathic Duct-centric Chronic Pancreatitis) Infiltrat de polynucléaires neutrophiles
	
Age > 50 ans	Age jeune
Homme > Femme	Homme = Femme
IgG4 +	IgG4 -, MICI (31%)

IDCP idiopathic duct-centric chronic pancreatitis
 GEL granulocytic epithelial lesions

-La **consensus de Honolulu**

Chari ST, Kloepfel G, Zhang L, Notohara K, Lerch MM, Shimosegawa T. Histopathologic and clinical subtypes of autoimmune pancreatitis: the Honolulu consensus document. Pancreatology 2010; 10:664-72.

JOP. J Pancreas (Online) 2011 Jul 8; 12(4):431-432.

PANCREAS NEWS

When Pathology Marries Clinics: the Honolulu Consensus Document and the Guidelines of the International Association of Pancreatology on Autoimmune Pancreatitis

Generoso Uomo

Department of Internal Medicine, Cardarelli Hospital. Naples, Italy

-Les termes du **consensus de Honolulu 2010**

a) Les PAI ont des traits anatomopathologiques spécifiques qui permettent de les distinguer des autres formes de pancréatite chronique

b) Il existe des critères histologiques précis pour la pancréatite sclérosante lymphoplasmocytaire et pour la pancréatite idiopathique centro-canalaire

c) Les deux formes anatomopathologiques distinctes sont associées à des **profils cliniques distincts**

d) Les phénotypes cliniques associés avec les formes histopathologiques de pancréatite sclérosante lymphoplasmocytaire et de pancréatite idiopathique centro-canalaire devraient être désignés sous le vocable de **type 1 et type 2 de PAI** respectivement

Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis. Guidelines of the International Association of Pancreatology. Pancreas 2011; 40: 352-8.

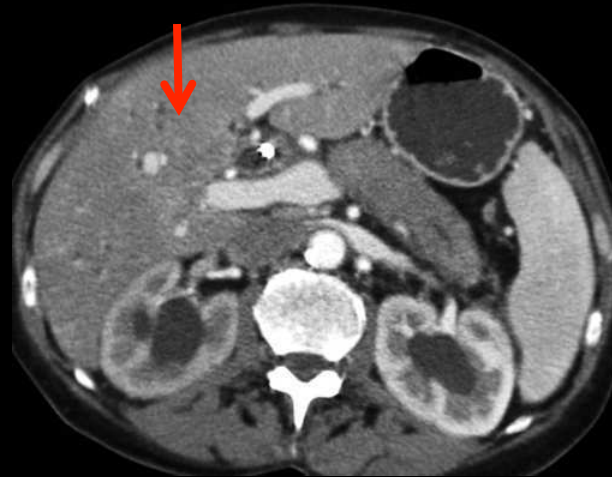
Partant de ce consensus, le même groupe d'experts a publié plus récemment un article qui présente les **guidelines** de l'association internationale de pancréatologie pour le diagnostic de PAI

La distinction des PAI en 2 types 1 et 2 est confirmée mais ils introduisent le concept de diagnostic définitif ou probable , en relation avec la fiabilité des 5 éléments cardinaux des PAI : cad l'imagerie du parenchyme pancréatique et des canaux, la sérologie , l'atteinte d'autres organes , l'histologie du pancréas et un critère optionnel qui est la réponse à la corticothérapie

De plus , une nouvelle catégorie est individualisée (pancréatite auto immune sans autre spécification) pour les cas dans lesquels la distinction entre type 1 et type 2 n'est pas possible.



femme 63 ans ,douleurs abdominales cholestase, insuffisance rénale chronique

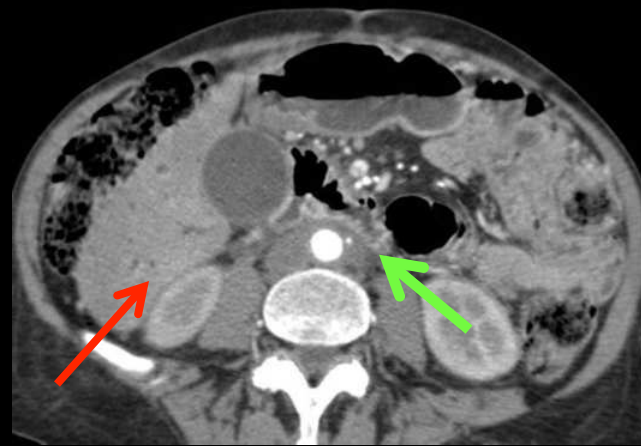


hypertrophie diffuse du pancréas

pas de dilatation du canal pancréatique principal

dilatations, segmentaires des VBIH (cholangite auto-immune)

CT

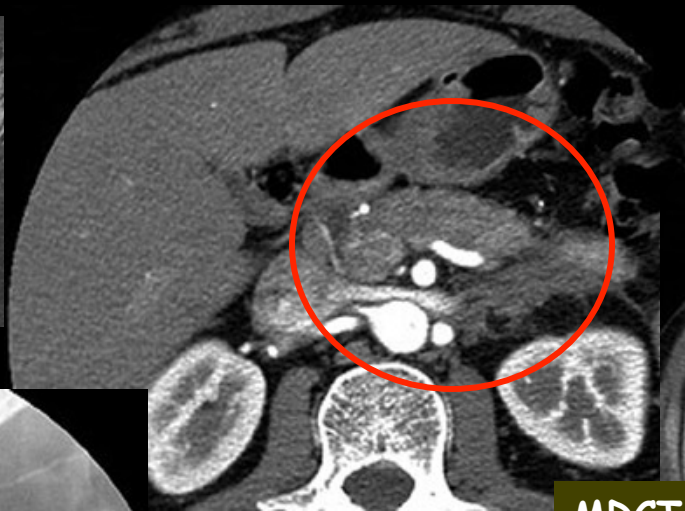
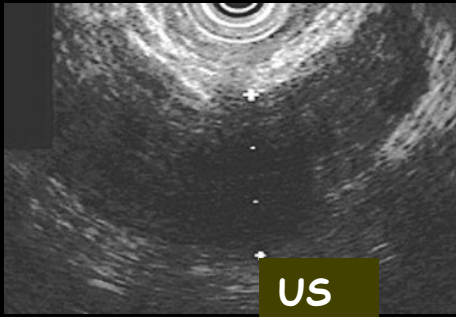


fibrose rétropéritonéale avec urétéro-hydronephrose

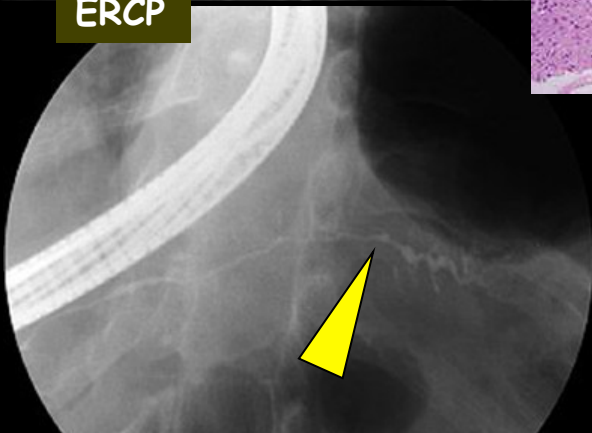
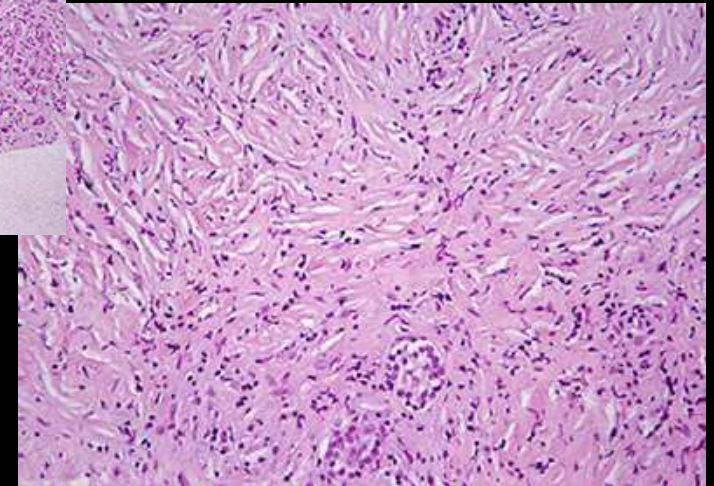
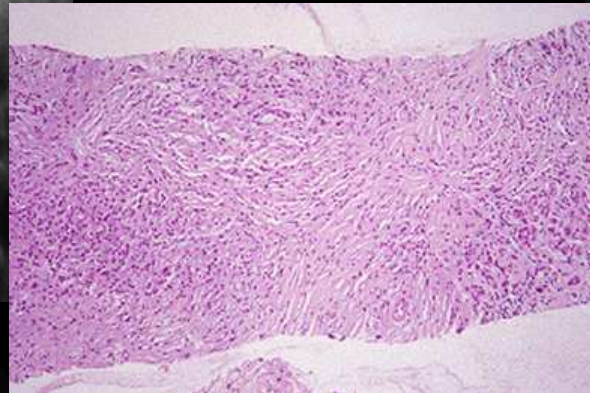
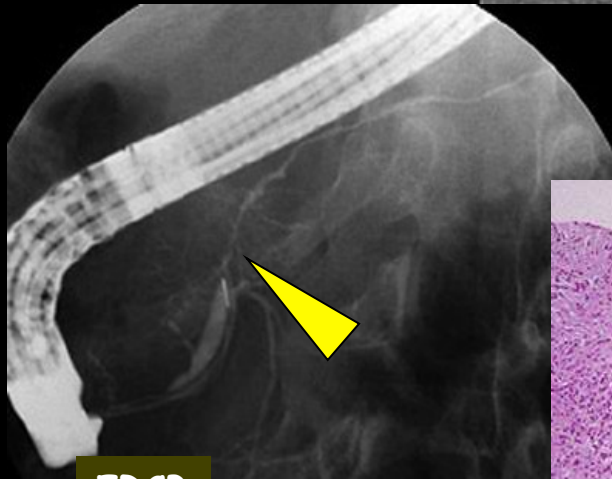
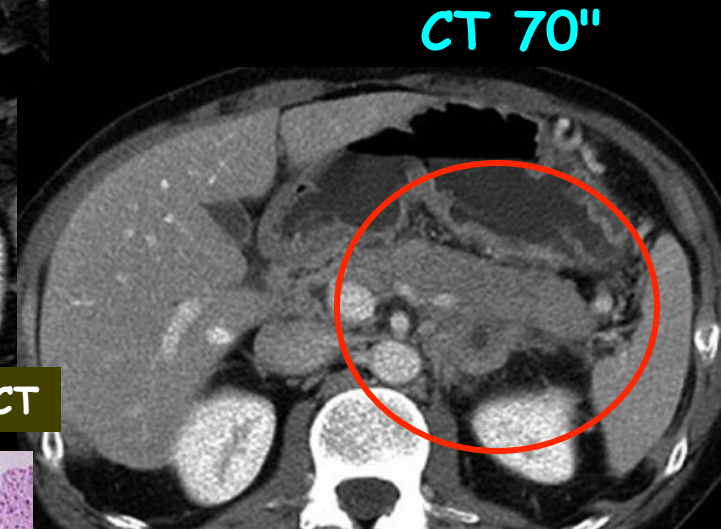
igG4 élevées

régression rapide et complète sous corticoïdes

pancréatites auto-immune de type 1 chez une femme d'âge moyen

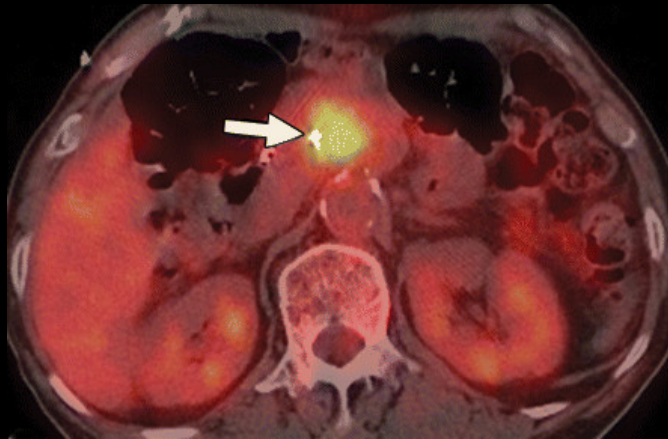


CT 35" 



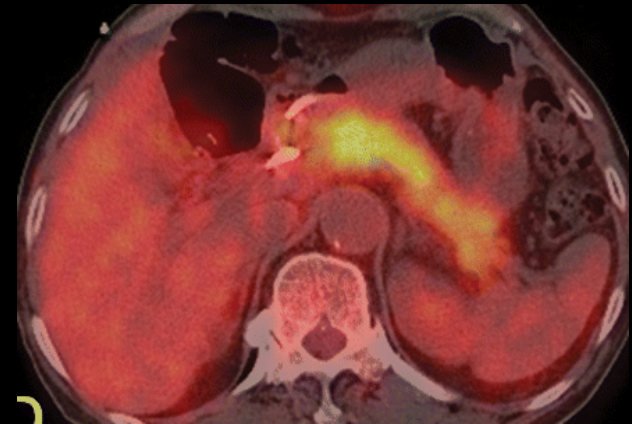
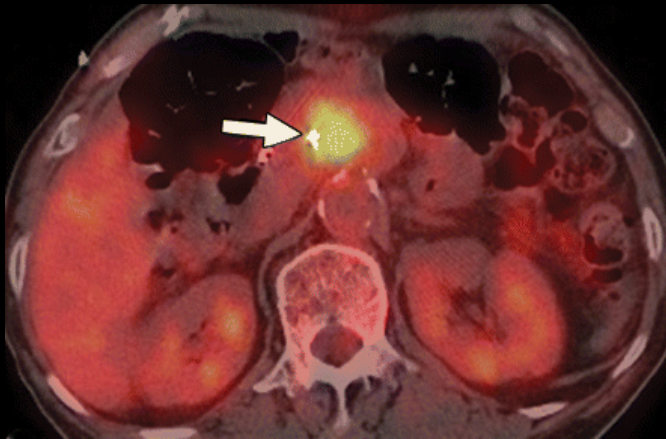
femme 42 ans , PAI focale , pseudo-tumorale , type non spécifié

homme 55 ans, PAI , hypermétabolisme diffus homogène de la glande pancréatique ,
permettant d'apporter des arguments au diagnostic vs adénocarcinome ductal



*Utility of ^{18}F -FDG PET/CT for differentiation of autoimmune
pancreatitis with atypical pancreatic imaging findings from
pancreatic cancer*
Lee TY¹, Kim MH², Park DH et al.² AJR Am J Roentgenol
2009;193:343-348

55yo man ,AIP ,diffuse homogeous hypermetabolism with 18 FDG PET/CT can help for differential diagnosis with pancreatic adenocarcinoma



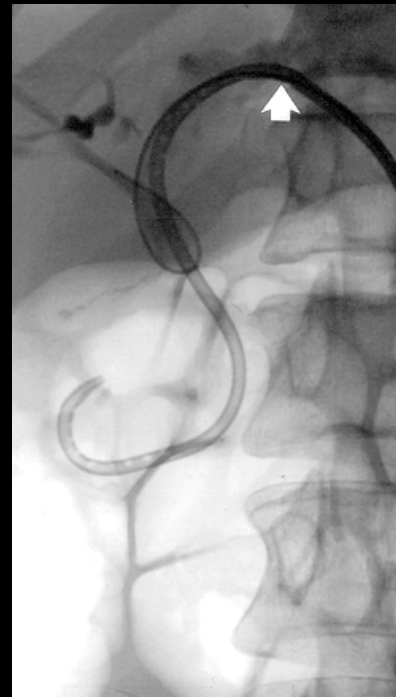
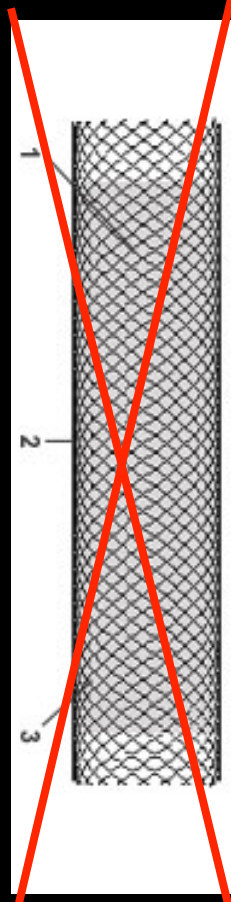
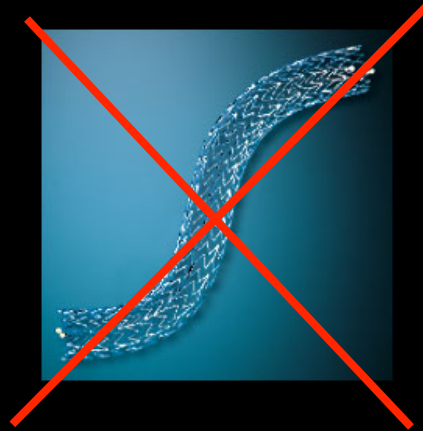
Utility of ^{18}F -FDG PET/CT for differentiation of autoimmune pancreatitis with atypical pancreatic imaging findings from pancreatic cancer

Lee TY¹, Kim MH², Park DH et al.² AJR Am J Roentgenol 2009;193:343-348

la pancréatite **chronique** ; imagerie et thérapeutique

lorsque le retentissement biliaire s'accompagne d'**angiocholite** ou de **cholestase chronique sans tendance à la régression**, une dérivation doit être envisagée qui peut être réalisée :

- soit par la **pose d'une endoprothèse biliaire extractible (plastique)** , par voie endoscopique
- soit par pose d'une endoprothèse biliaire par voie radiologique transpariétale rarement nécessaire en matière PC
- soit pas la **réalisation chirurgicale d'une anastomose bilio-digestive**



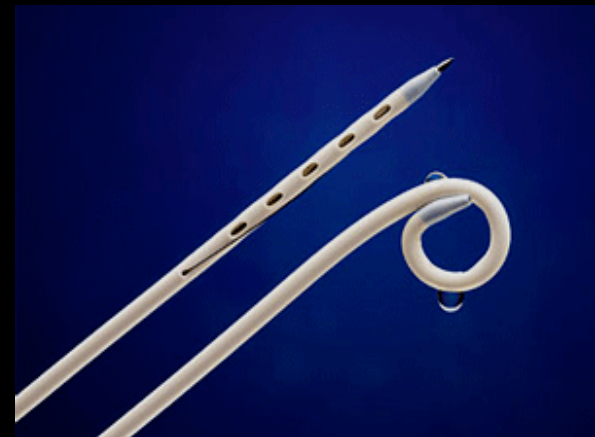
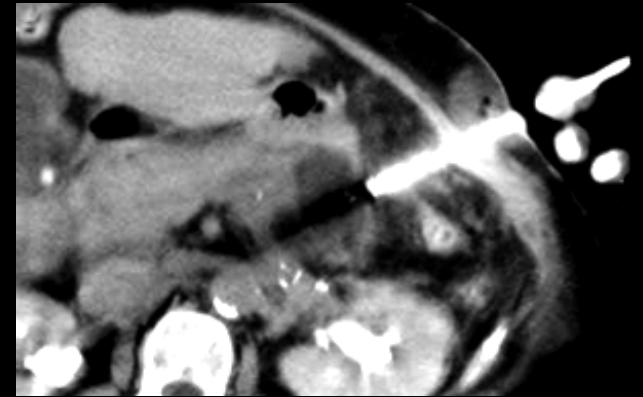
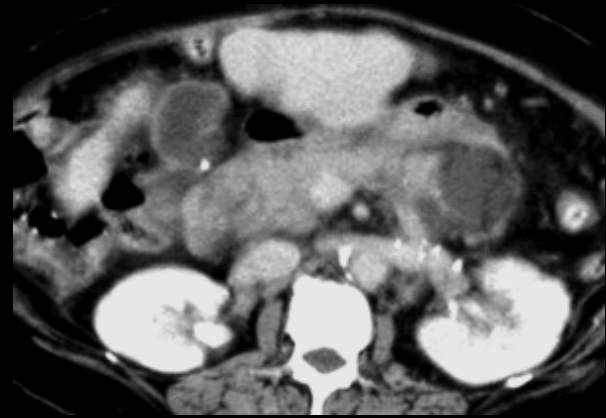
les faux kystes sont traités en fonction de :

- leur taille,
- leur ancienneté d'apparition
- leur caractère symptomatique ou non.

Le traitement doit s'envisager ;

- en cas de faux kystes de plus de 4 à 6 cm de diamètre,
- persistant plus de six semaines après la poussée
- et/ou symptomatiques.

La ponction d'un faux kyste se réalise à l'aide d'une aiguille fine et consiste en une aspiration du contenu .Elle peut être guidée par voie échographique , scanographique ou par endoscopie. Son intérêt est de réaliser un **examen bactériologique** en cas d'infection et de **rapporter au faux kyste les douleurs** lorsqu'elles disparaissent après l'évacuation. L'inconvénient est que le taux de récurrence est élevé.



le drainage consiste à mettre en place un drain afin que le faux kyste ne se reconstitue pas.

le drain peut être mis en place par **voie endoscopique**, généralement trans pariéto gastrique, (éventuellement guidée par l'écho- endoscopie) , surtout si le faux kyste entraîne un bombement net de la paroi digestive (efficacité en général modeste)

le drainage est généralement assuré par **voie trans pariétale** sous **guidage écho ou scanographique**.

En cas d'échec , le drainage chirurgical (±resection segmentaire) reste la seule solution

les épanchements des séreuses sont dues à une fissuration d'un faux kyste ou è une fistule avec la canal pancréatique principal . Le traitement est endoscopique : drainage transpapillaire du Wirsung après sphoncterotomie

