

Mr S...J Ph, 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 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 faux 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 alcoolique chronique, mais il peut également correspondre une greffe néoplasique sur la pancréatite chronique.

-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 canalaies avoisinantes :

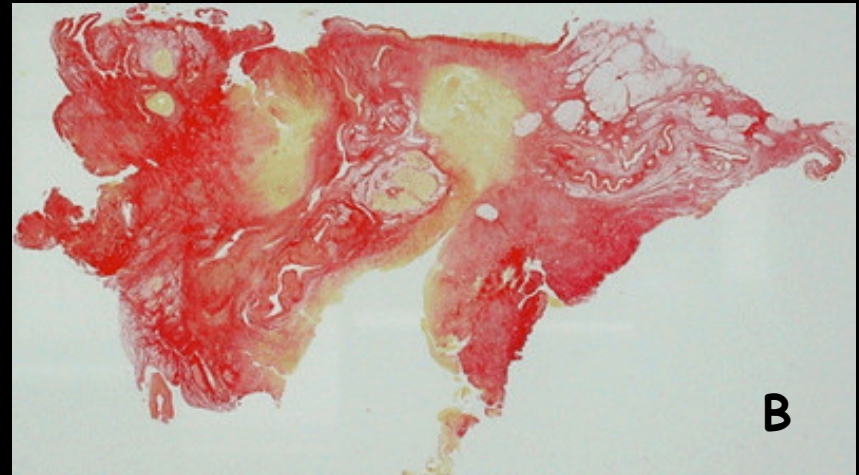
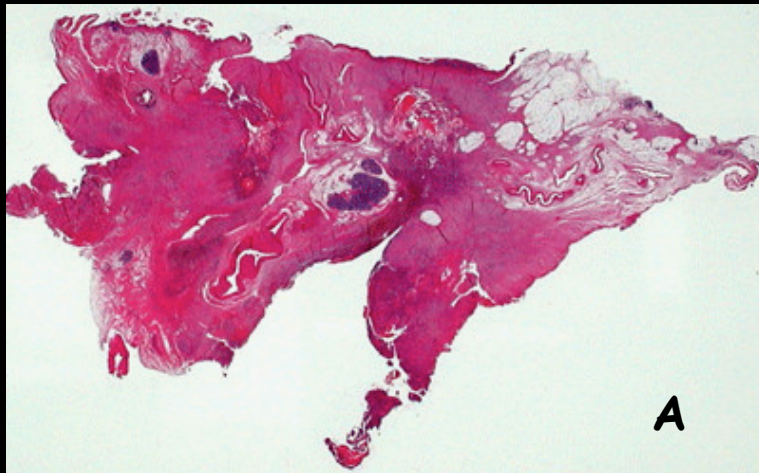
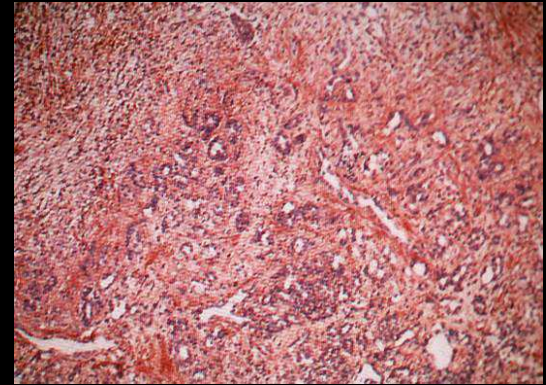
- .biliaires (optimisation des indications thérapeutiques)
- .vasculaires veineuses mésentérico- portales et artérielles (faux anévrysmes)
- .digestives, en particulier duodénales et coliques

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"

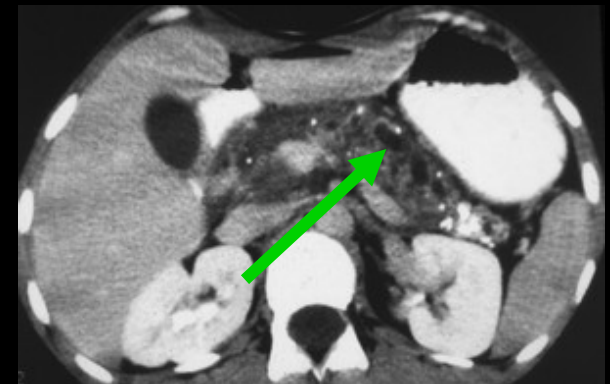
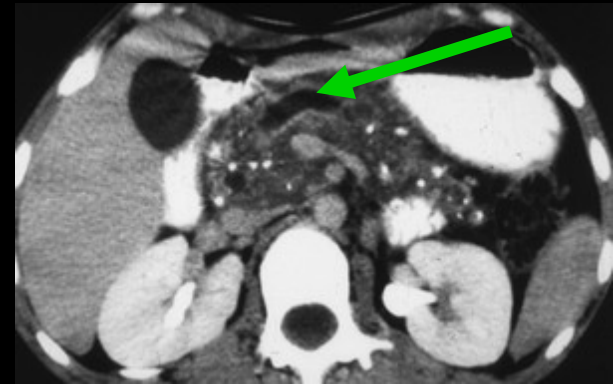


*pièce de spléno-pancréatectomie caudale pour pancréatite chronique calcifiante
la fibrose est colorée en rose à l'HES (A) et en rouge par le rouge Sirius (B)*

sur le plan anatomo-pathologique, 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** qui peuvent être **calcifiés**.

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

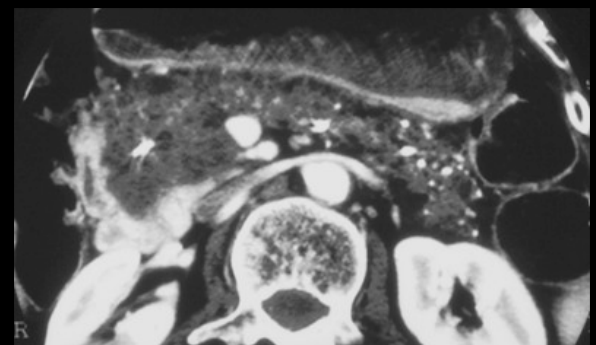
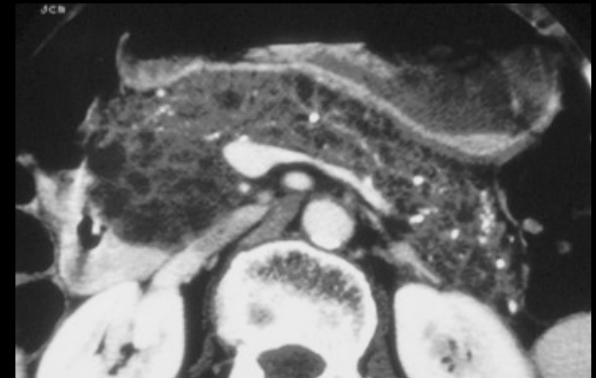
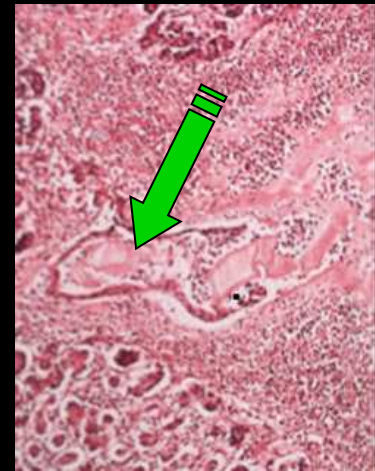


sur le plan physiopathologique,

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**

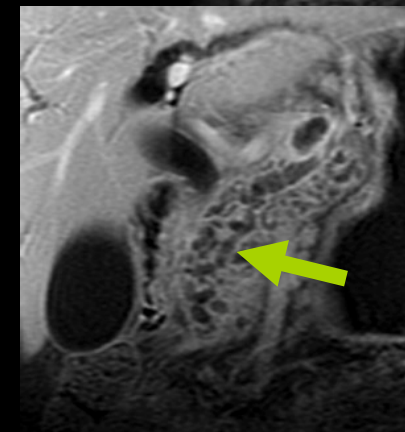
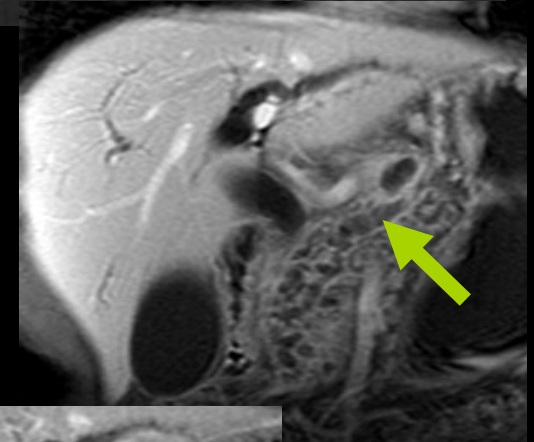
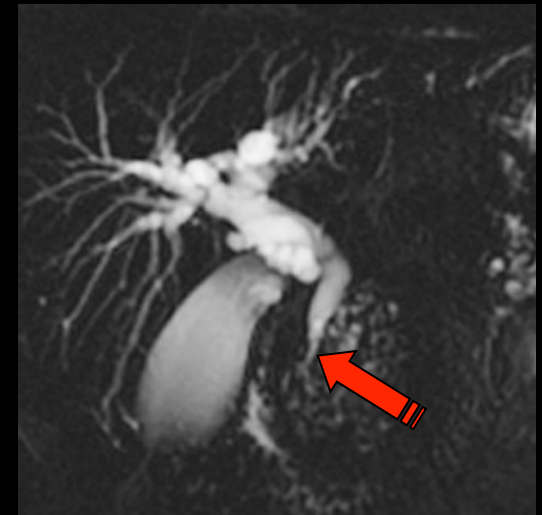
le diagnostic est le plus souvent fait **entre 35 et 45 ans** (10 ans avant l'âge médian du diagnostic de la cirrhose alcoolique)

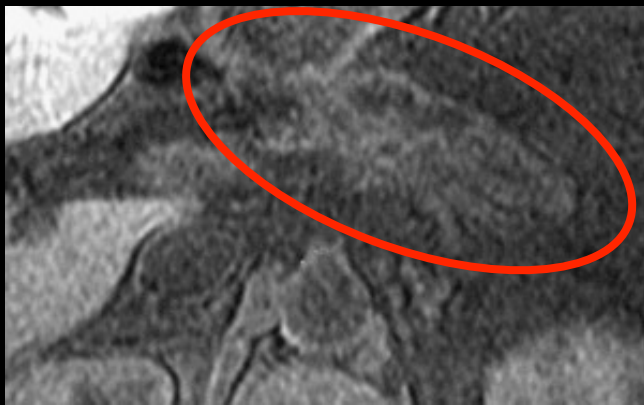
l'alcool est de loin la cause la plus fréquente, responsable de **85 % des PC**

il existe deux grands types de PC:

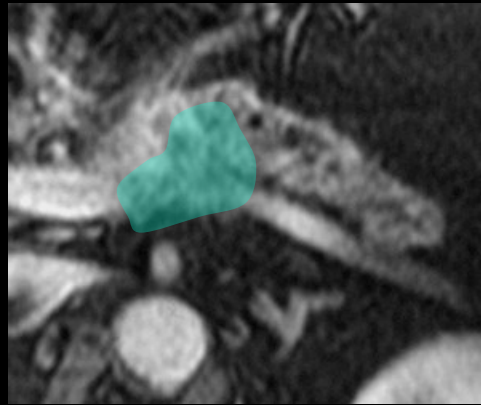
- la PC non obstructive dont la cause la plus fréquente est l'intoxication alcoolique chronique

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

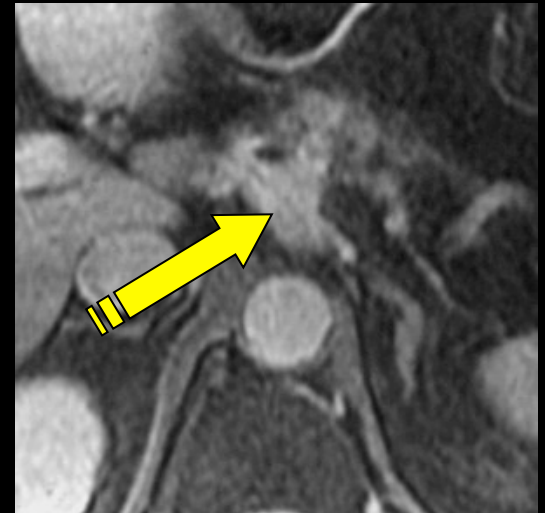
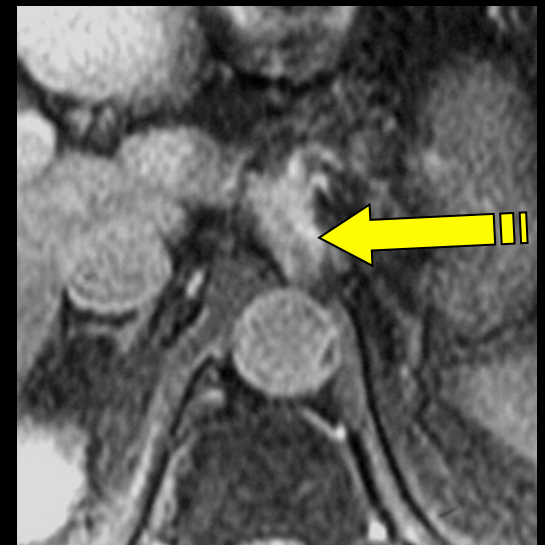




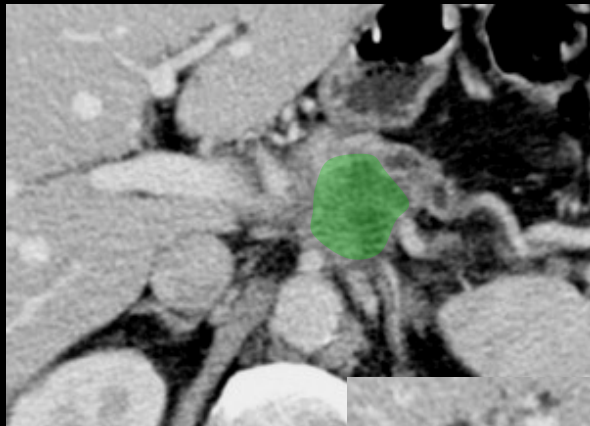
T1 Fat Sat sans inj.



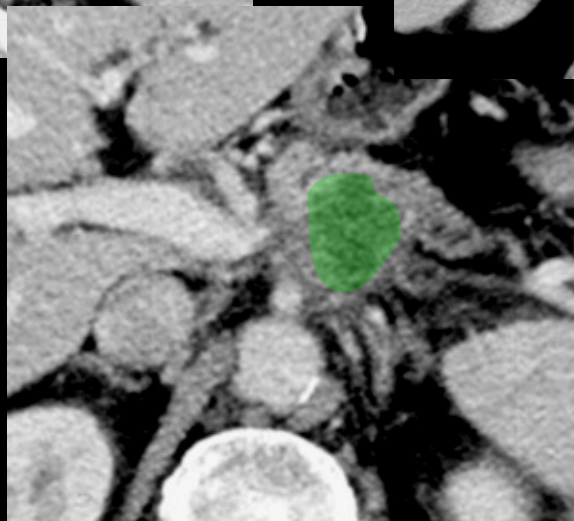
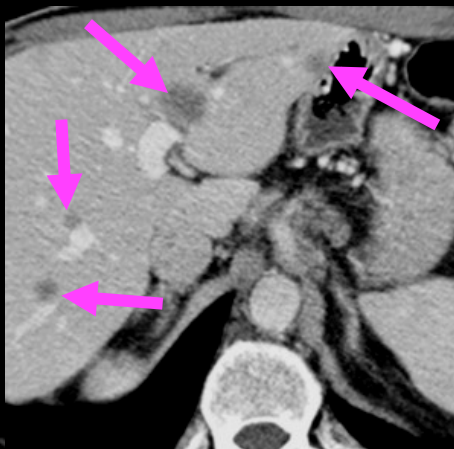
T1 70"



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: isolées ou associées 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....)

Pancréatites aiguës récidivantes:

- ischémiques
- post-radiques
- après pancréatite nécrosante sévère

PC obstructives :

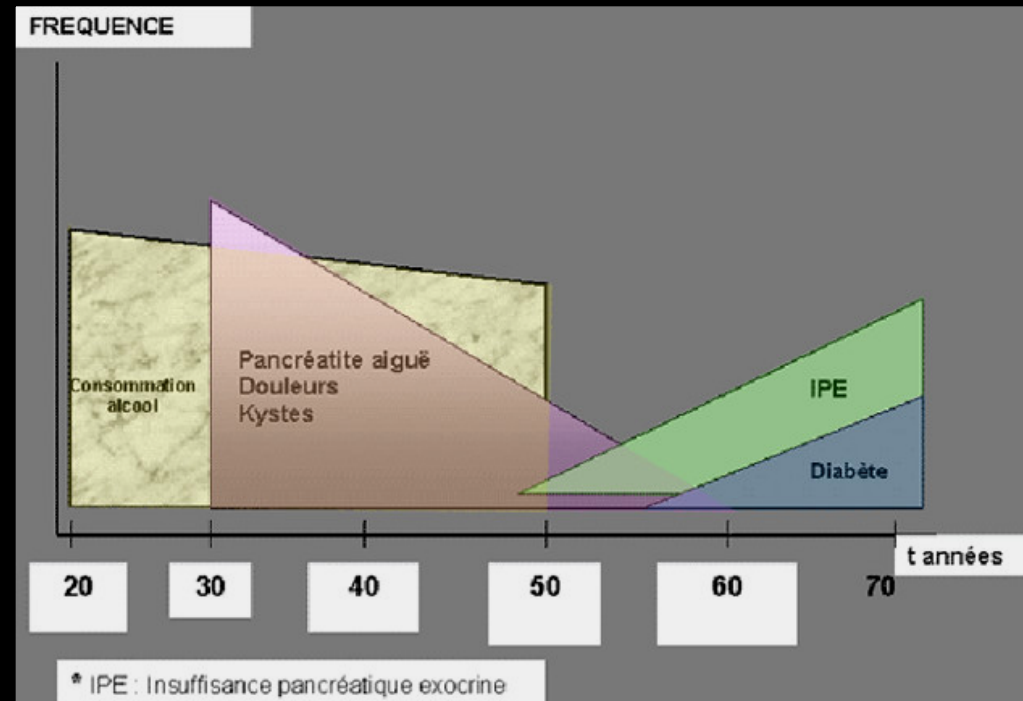
- obstruction canalaire (tumeur)
- sténose canalaire cicatricielle

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 , 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

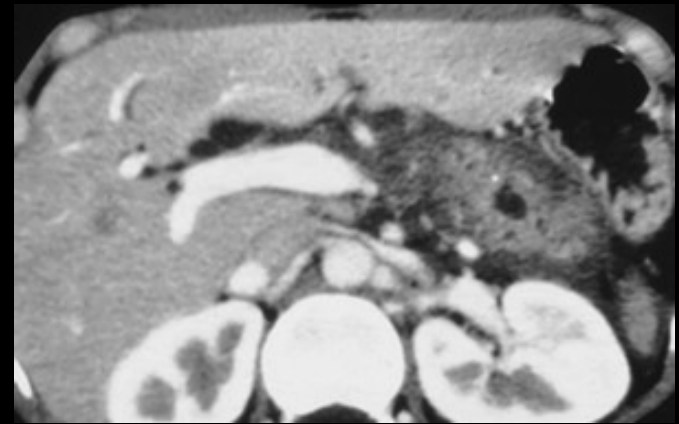
les douleurs sont présentes chez 80 à 90 % des malades.

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 **mal digestion 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 dû à une **hépatite alcoolique aiguë**.



pancréatite chronique héréditaire
femme 46 ans

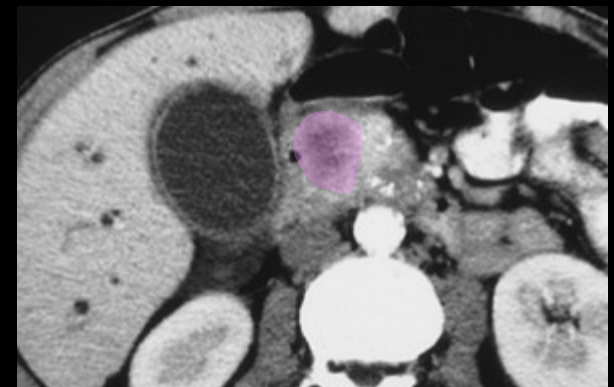
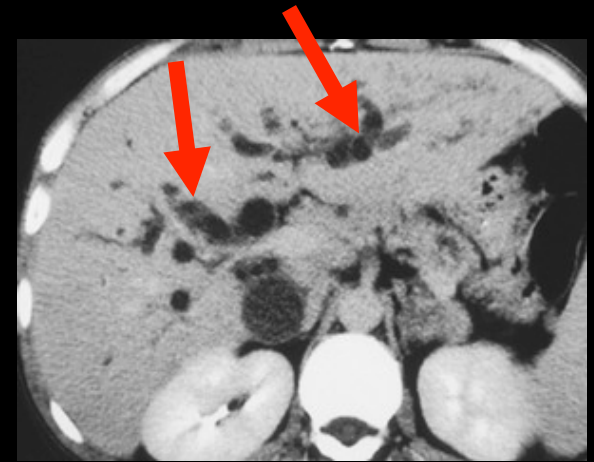
l'amaigrissement n'est pas constant. Il peut être consécutif :

- à la restriction alimentaire due aux douleurs,
- à la stéatorrhée secondaire à la mal digestion,
- 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

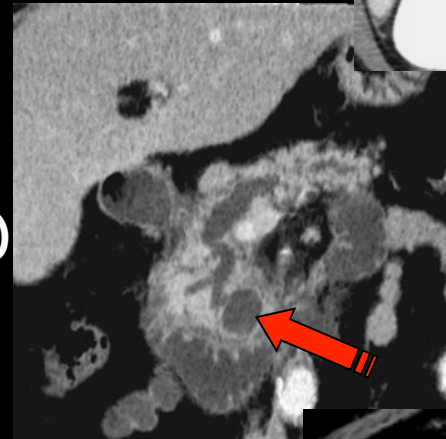
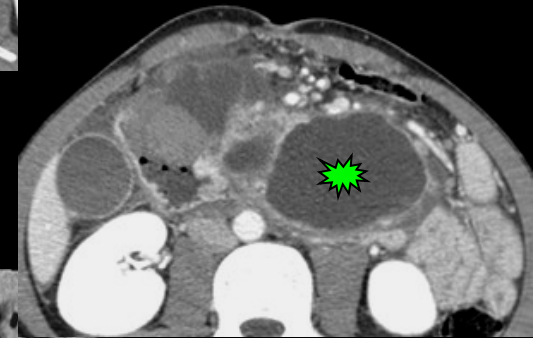
les faux kystes compliquent une poussée (40 % des cas) ou surviennent en dehors de toute poussée (60 % des cas). On parle de faux kystes car cette lésion n'est pas limitée par un épithélium.

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 rétentionnel) 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.

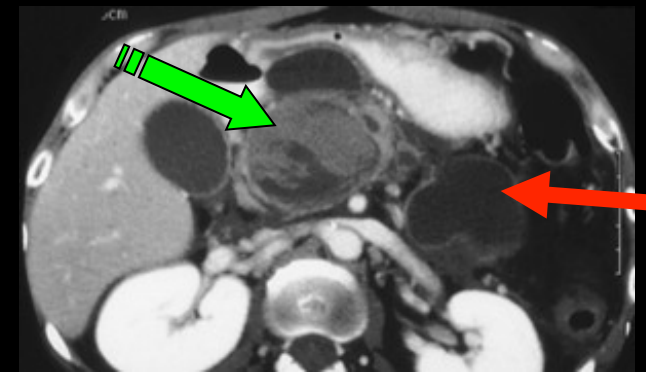
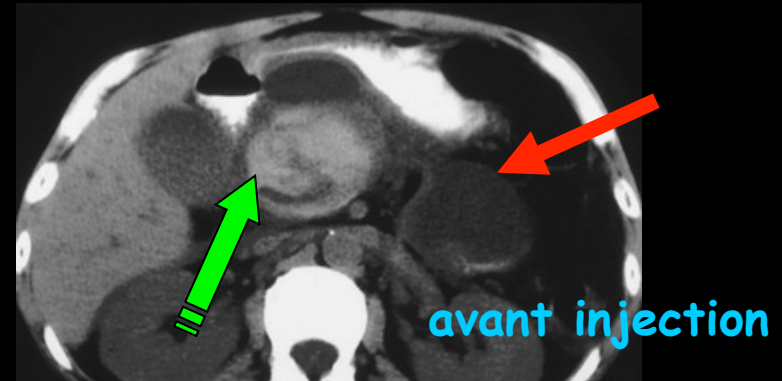


la principale manifestation des faux kystes et **la douleur**, mais ils peuvent aussi se compliquer :

- **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 à 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)

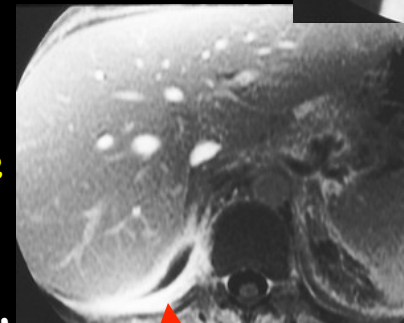
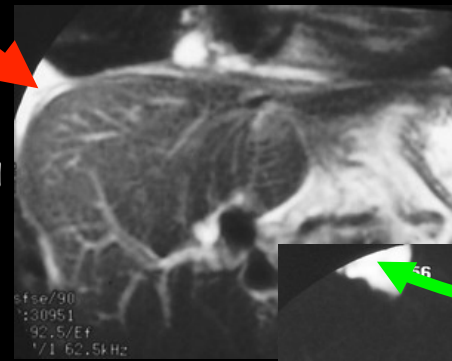
les épanchements des séreuses sont plus fréquents au niveau de la **plèvre gauche**. la pleurésie se constitue au cours d'une poussée ou par fistulisation d'un faux kyste dans la plèvre.

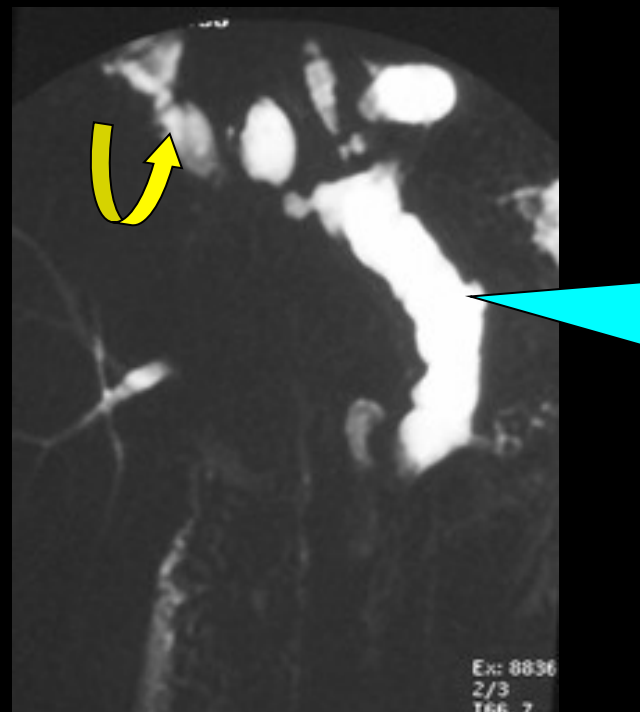
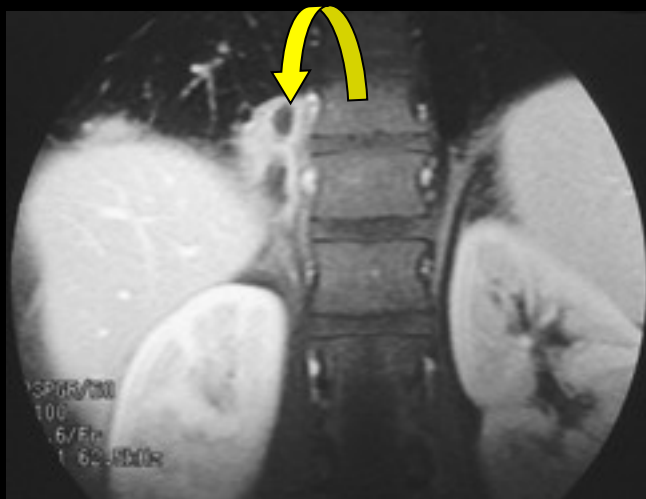
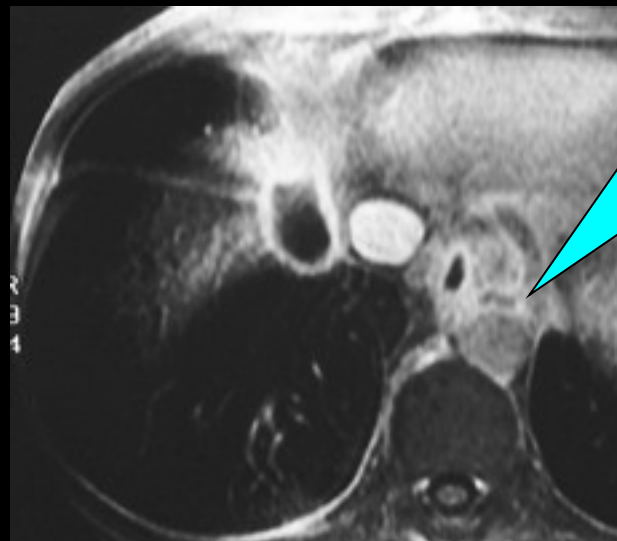
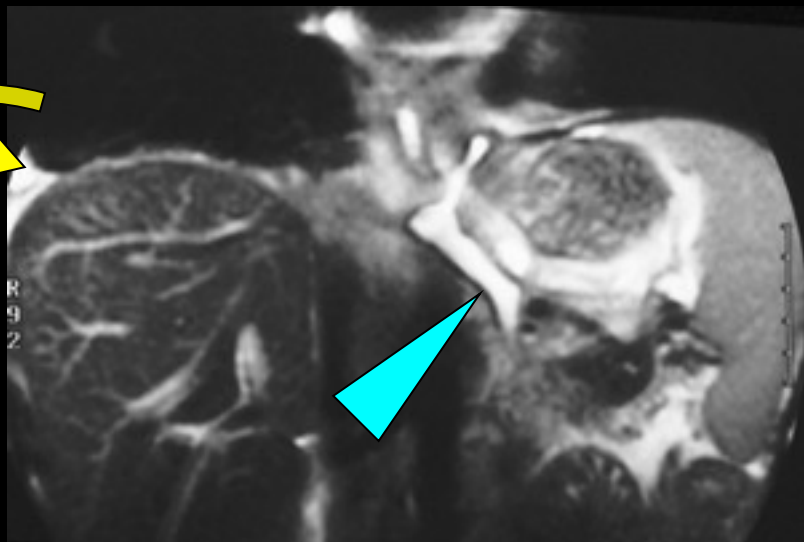
Les épanchements **péritonéaux** ou **péricardiques** sont plus rares.

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.

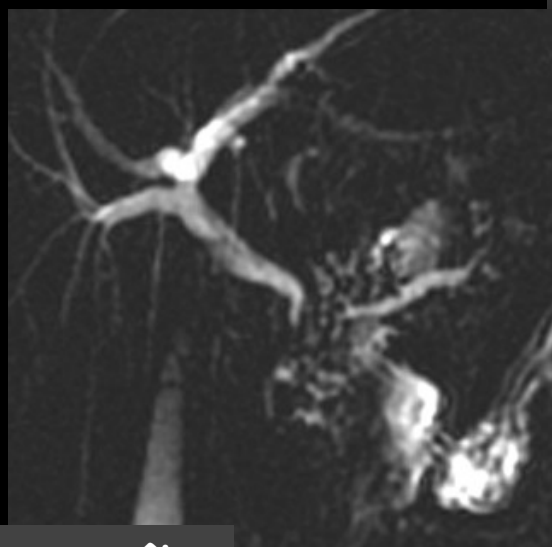
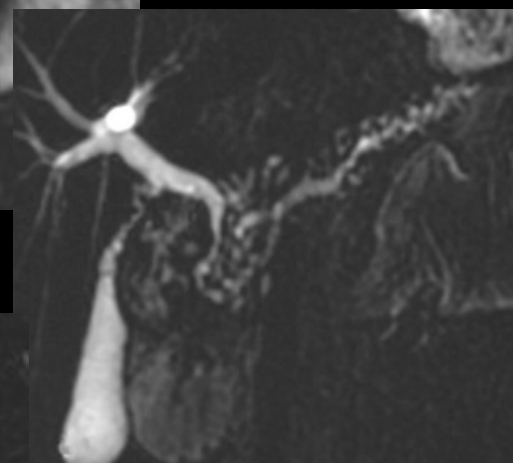
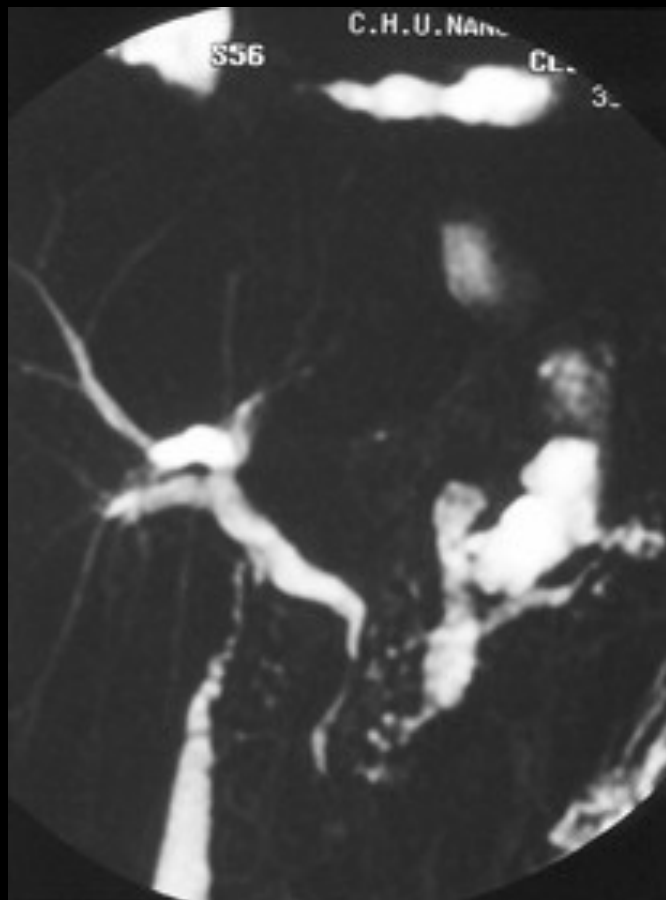
La cancérisation est observée dans **3 à 5 %** des PC.





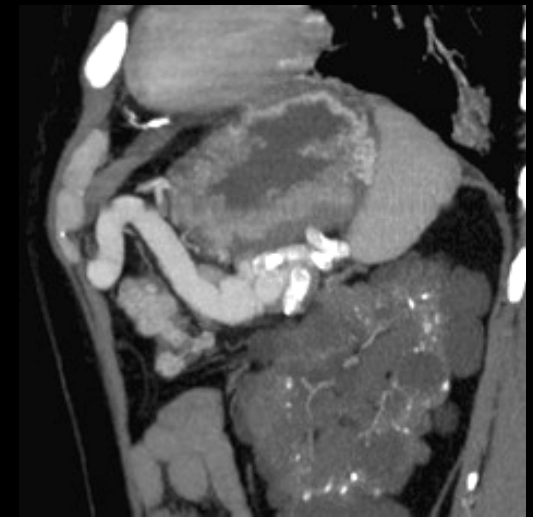
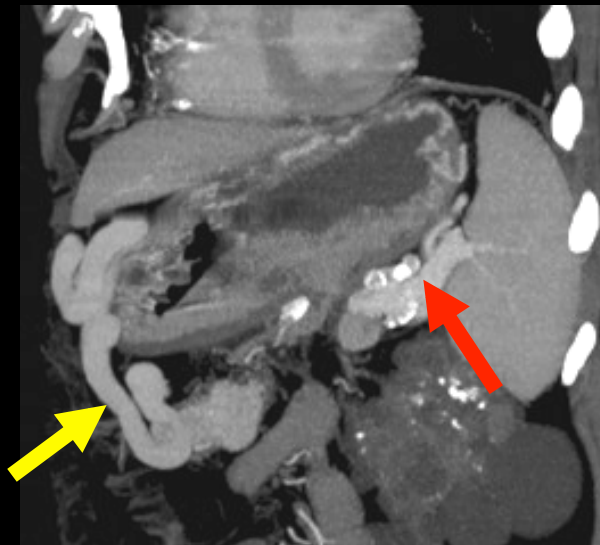
pleurésie amylassique chronique droite par fistule
pancréato-pleurale droite-gauche-droite !

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

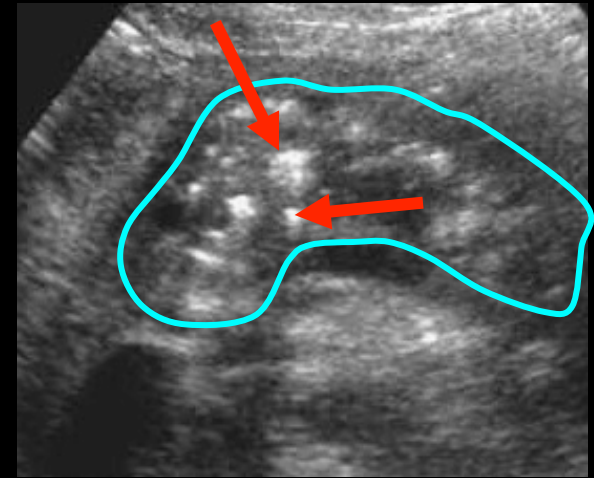
la lipasémie est élevée dans les poussées de pancréatite aiguë sur PC et en cas de faux kystes. Une élévation **supérieure à trois fois la limite supérieure de la normale** est significative sauf en cas d'insuffisance rénale.

il faut toujours rechercher :

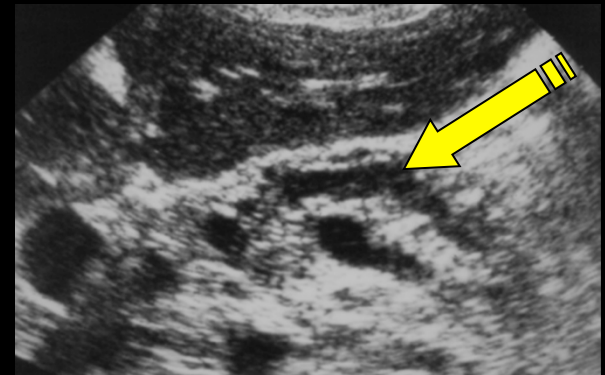
- une stéatorrhée** (plus de 7 g de graisse par 24 heures après un régime apportant 50 g de beurre par jour pendant trois jours)
- un diabète** (glycémie à jeun supérieure à 1,26 g par litre à deux reprises)
- une cholestase** (élévation préférentielle des phosphatases alcalines et de la gamma GT) **ictérique** (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).

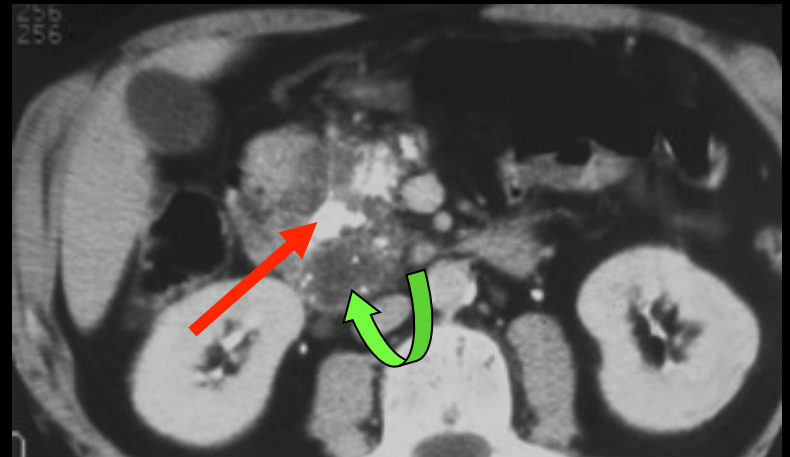


l'échographie abdominale, examen de première intention, peut montrer une **augmentation du volume** ou une **atrophie** du parenchyme pancréatique d'**écho structure hétérogène** avec **présence de calcifications**. Elle recherche une **dilatation du canal pancréatique principal**.



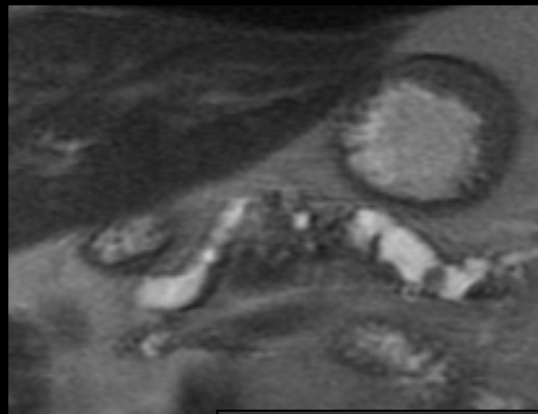
le scanner est toujours prescrit car il est beaucoup plus sensible que l'échographie en particulier pour :

- visualiser les **calcifications**,
- 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)





pancréatite chronique familiale
femme 46 ans



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



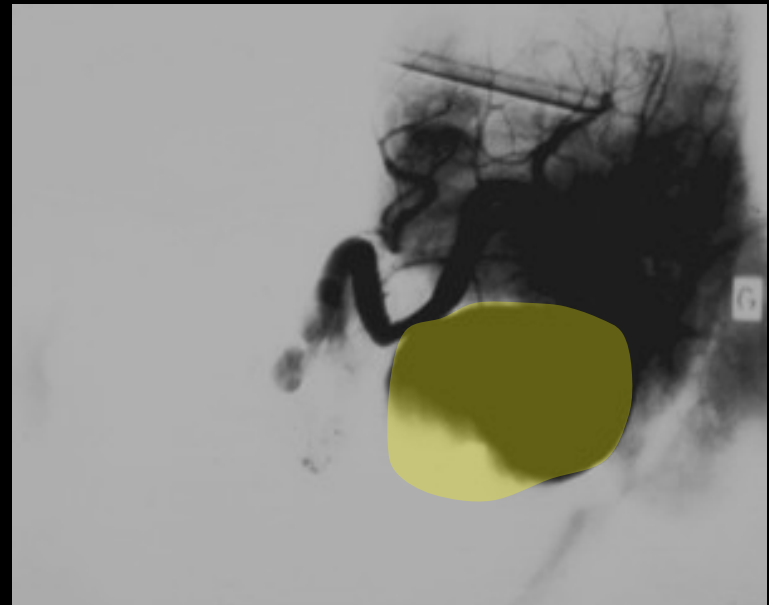
2. séquences pondérées T1
injectées avec suppression du
signal de la graisse 2D



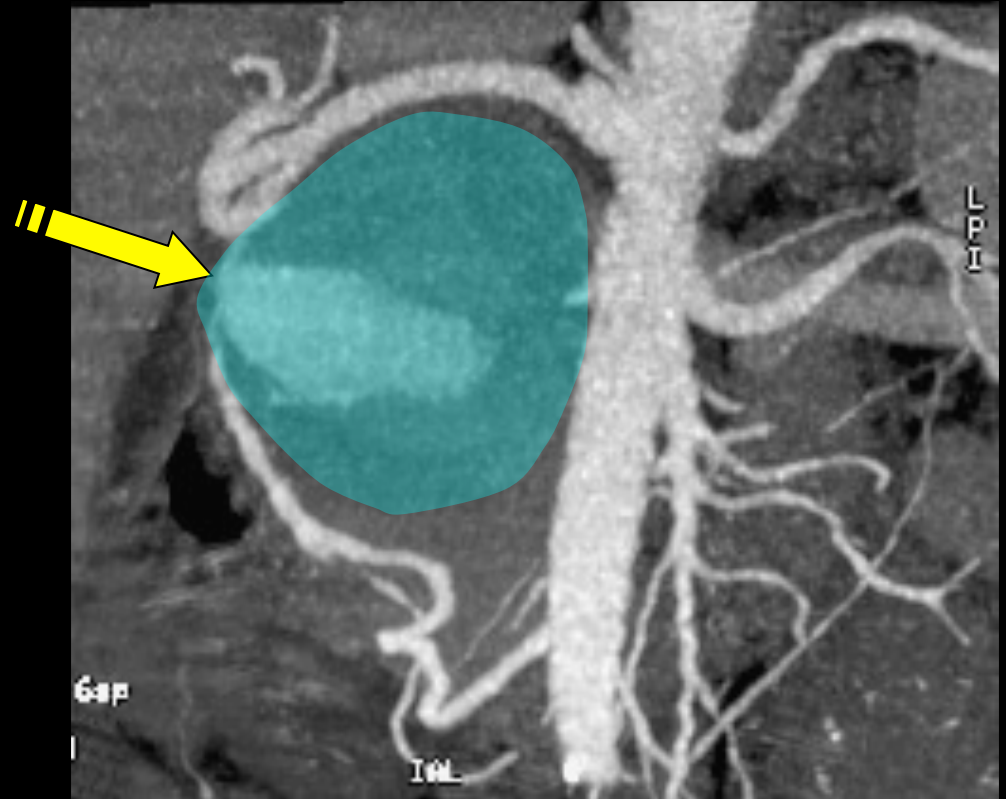
pancréatite chronique héréditaire
homme 29 ans, non éthylique



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



faux-anévrysmes de l'artère splénique sur
PC

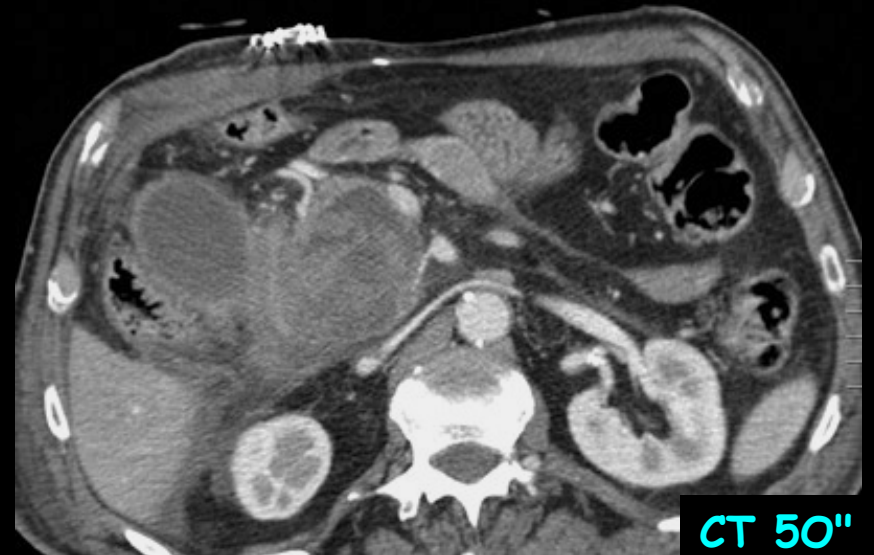
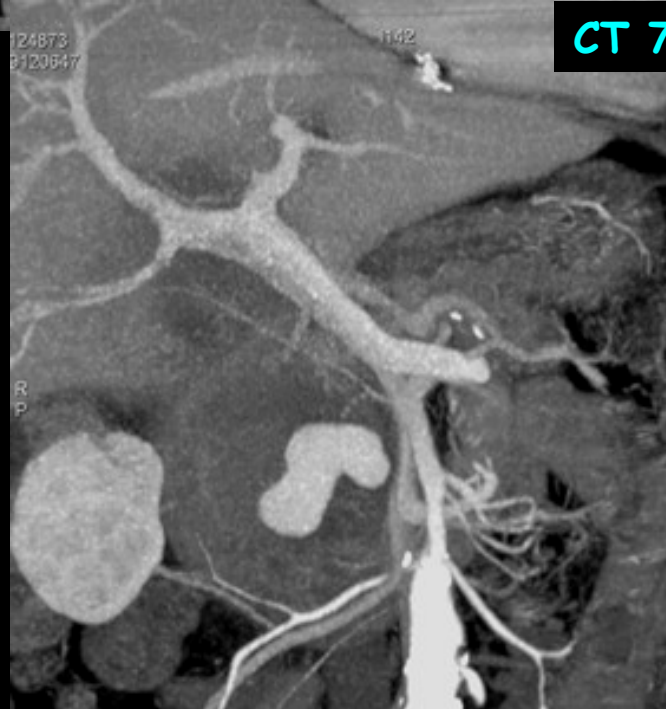


poussée aiguë sur pancréatite chronique
+ très gros faux anévrysme de l'artère
pancréatico-duodénale.

Obs. M. Zins Paris



CT 70" MPVR

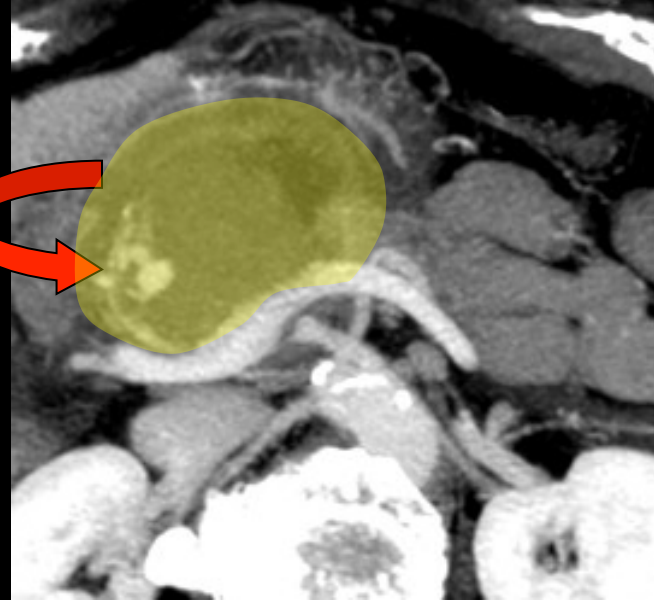


CT 50"

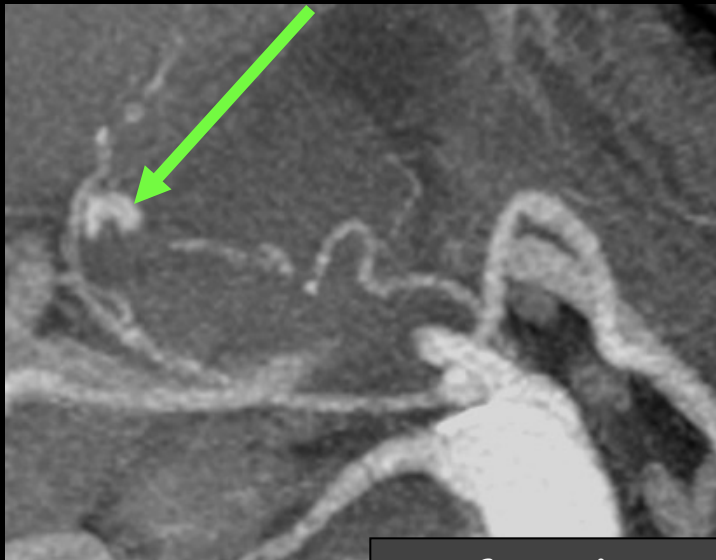
très gros faux anévrisme compliquant un pseudo
kyste céphalique bilobé.



CT 50"



CT 70"



MPVR 50"

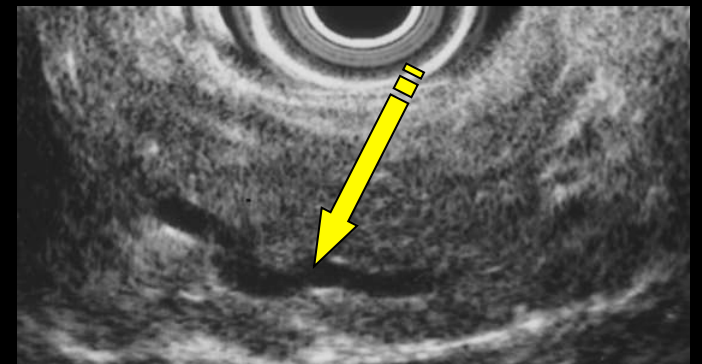
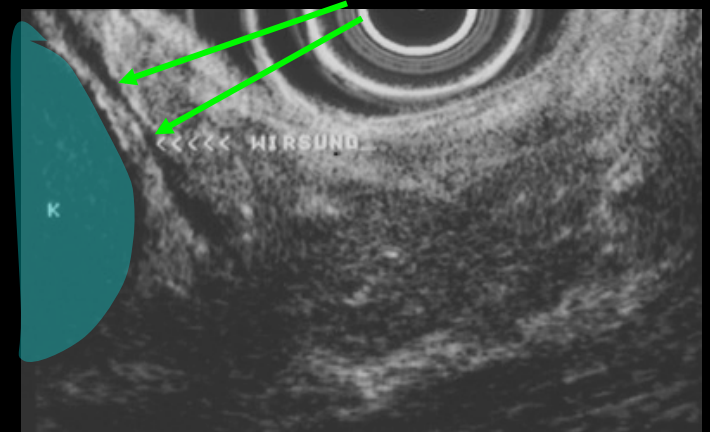


faux kyste hémorragique ; faux anévrysme d'une
branche des arcades pancréatico-duodénales

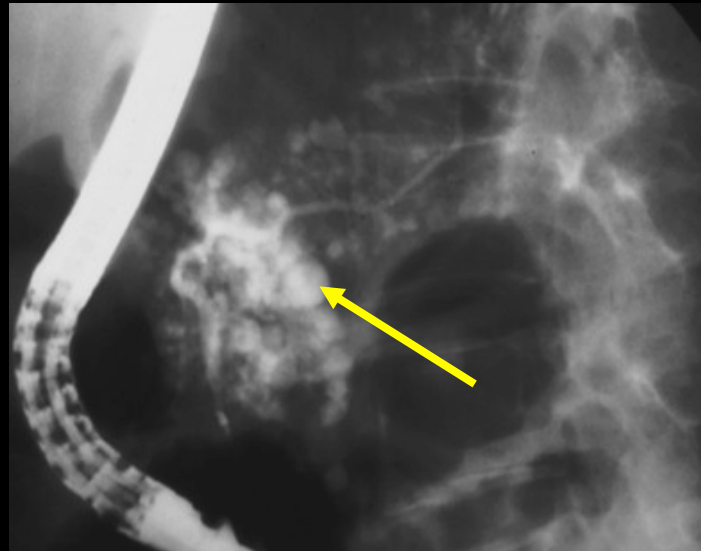
l'écho endoscopie est surtout utile pour le diagnostic différentiel avec l'adénocarcinome ductal du pancréas. Dans ces circonstances elle doit être complétée par une biopsie écho guidée. Elle a l'inconvénient de nécessiter une analgésie et d'être opérateur dépendante

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 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

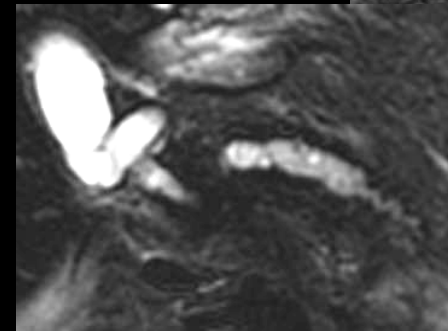
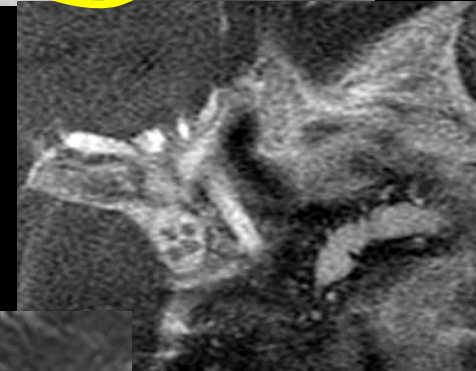
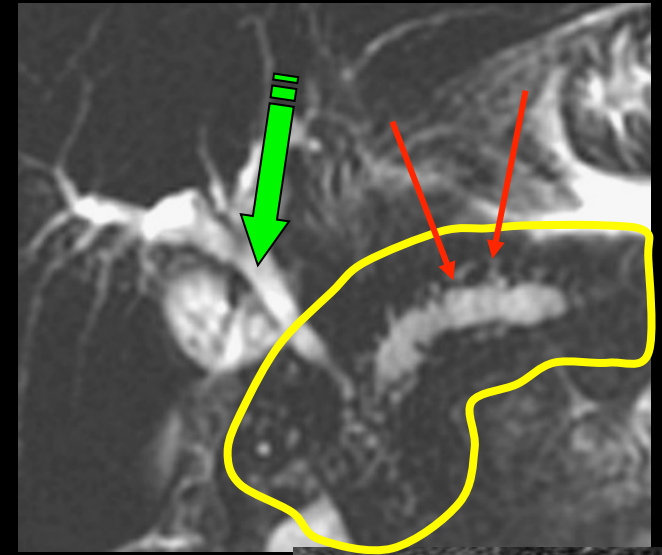
la pancréato- IRM (également appelée wirsungoIRM) est un examen particulièrement performant pour visualiser le canal pancréatique principal, son diamètre, l'existence de sténose et de calculs intracanalaires.

sans injection de produit de contraste

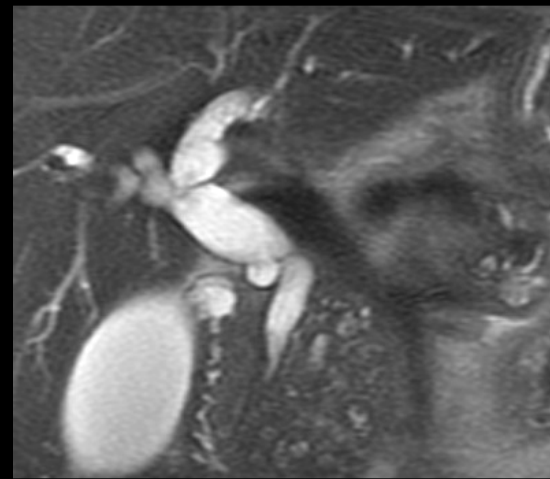
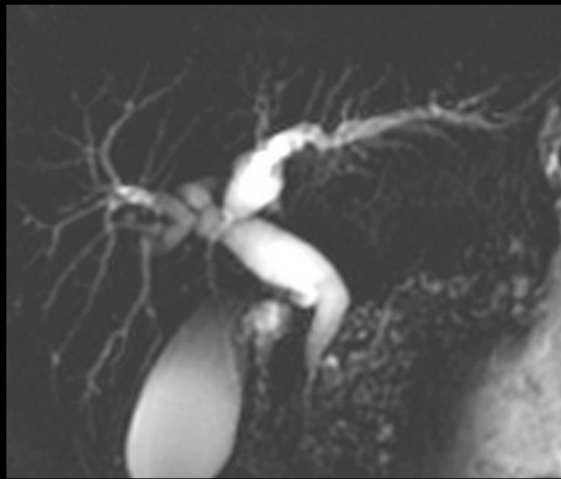
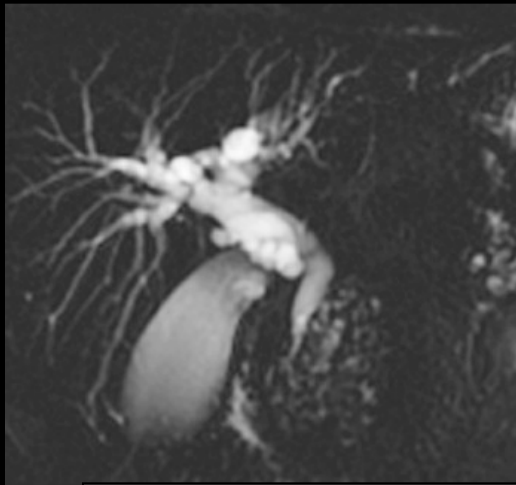
cet examen permet en même temps d'explorer la voie biliaire principale et le retentissement biliaire de la pancréatite chronique (cholangio-pancréato IRM CPIRM ou MRCP)

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

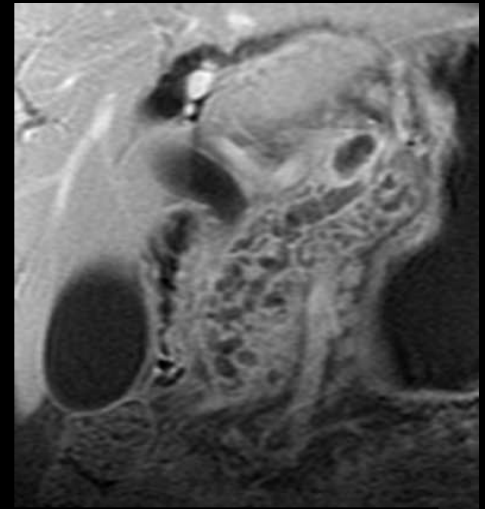
l'IRM permet donc un examen "tout en un" (one stop shopping) des structures parenchymateuses, canalaire et vasculaires pancréatiques et péri pancréatiques



pancréatite chronique
; lithiasse biliaire

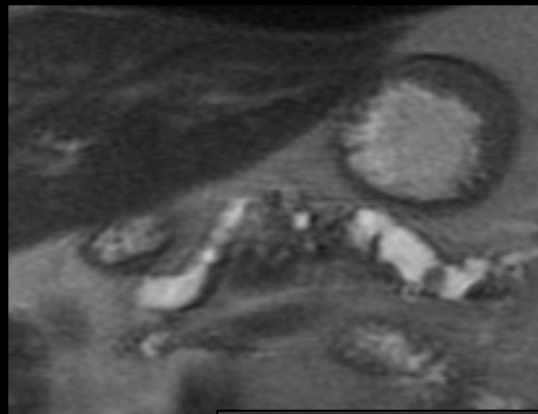


1. cholangio-wirsungo IRM = exploration canalaire bilio-pancréatique



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 "



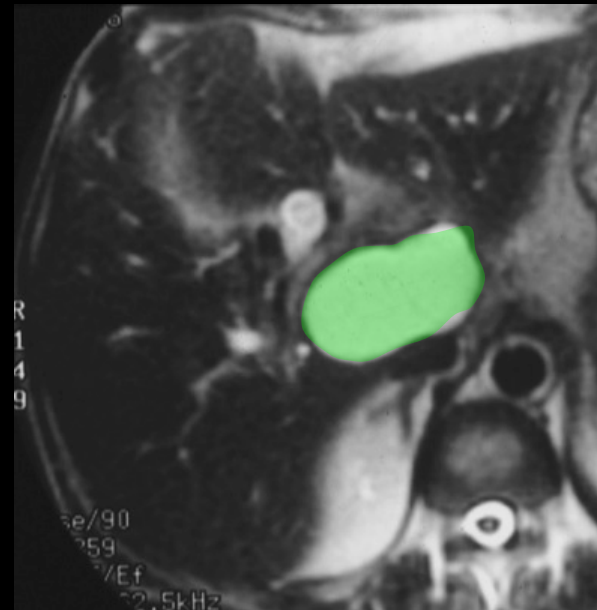
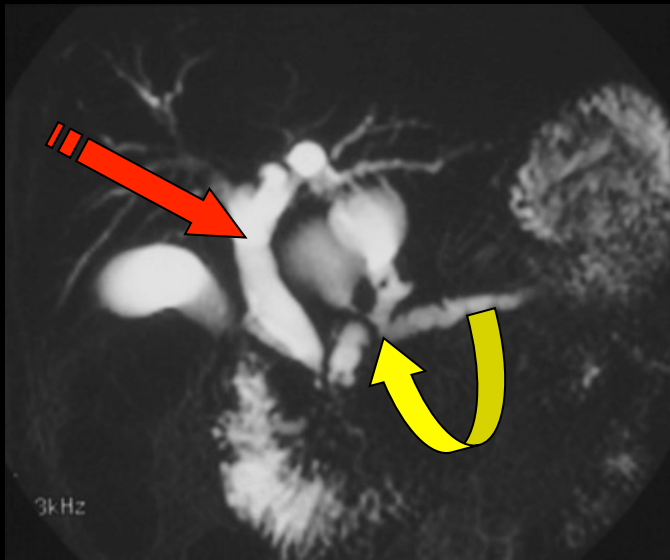
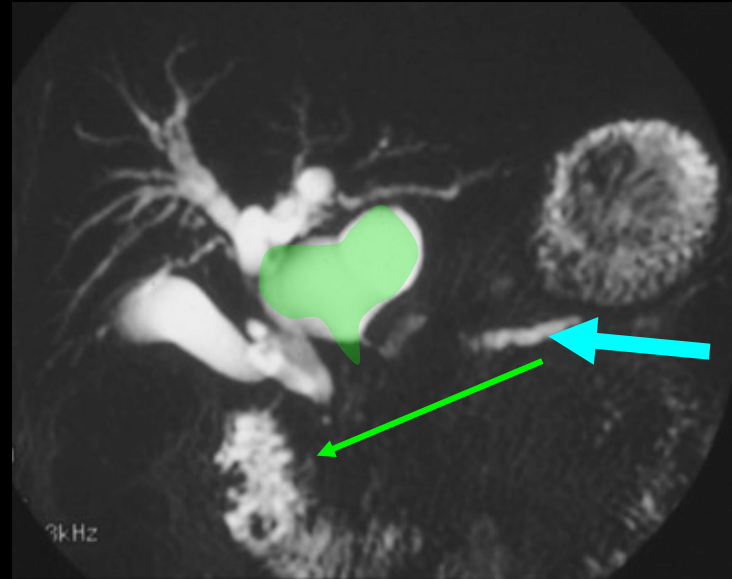
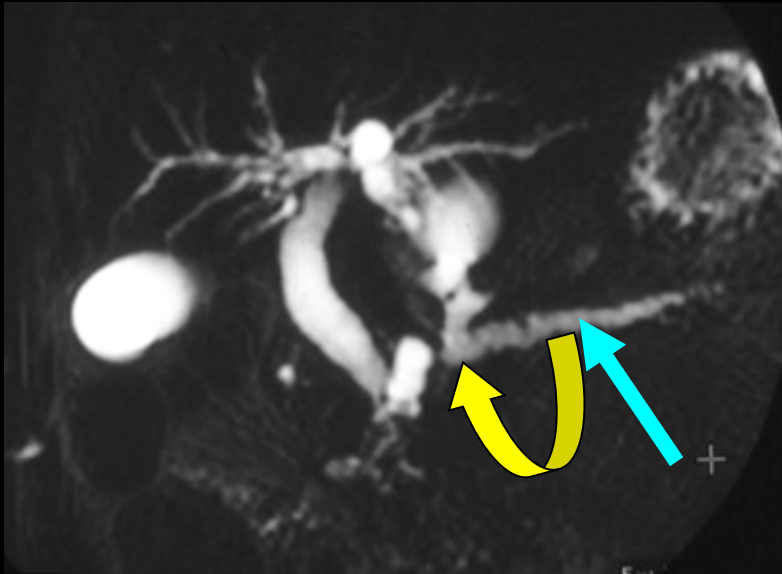
1. cholangio-wirsungo IRM = exploration canalaire bilio-pancréatique



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



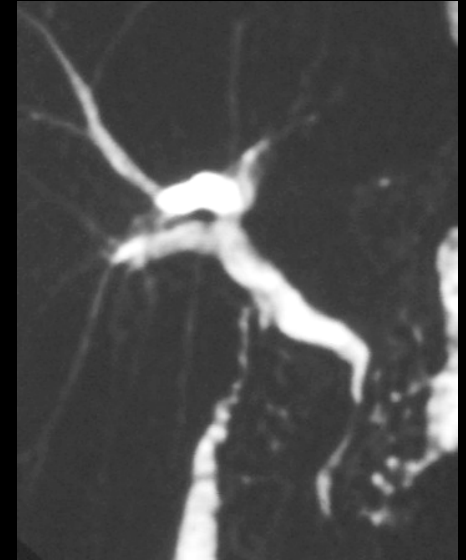
pancréatite chronique héréditaire
homme 29 ans, non éthylique



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-duodéal, douleur biliaire, insuffisance circulatoire digestive). Il faut surtout discuter les autres pancréatopathies et en particulier la **pancréatite aiguë d'origine biliaire**.
- 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 ou 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

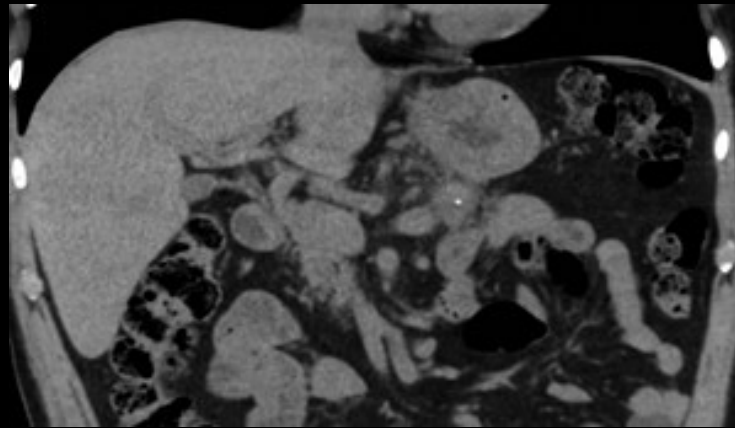
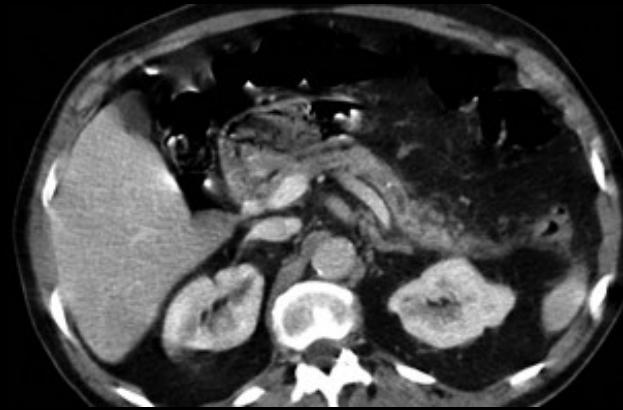


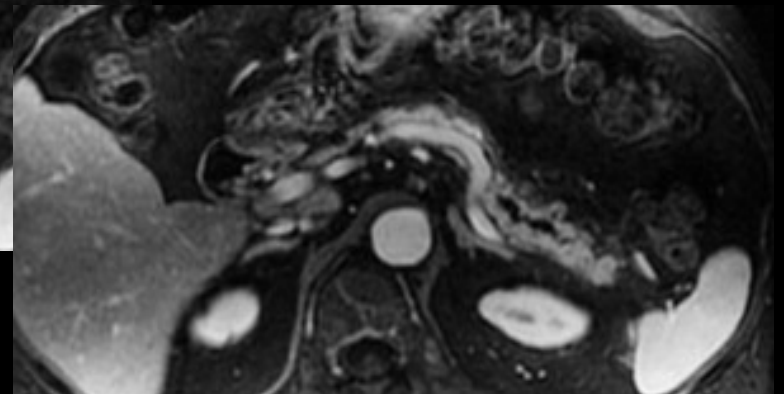
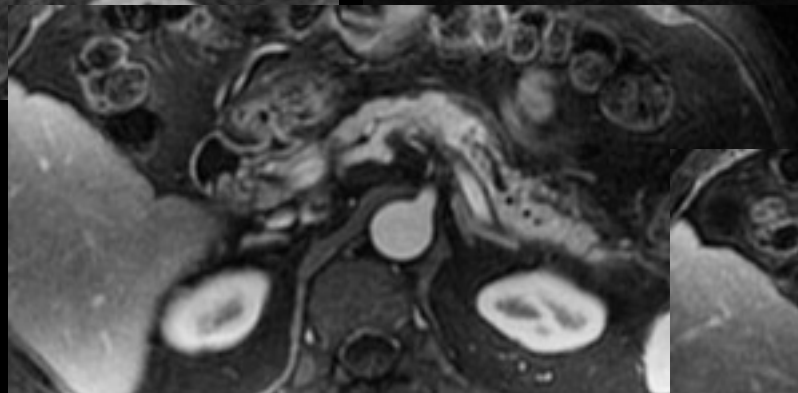
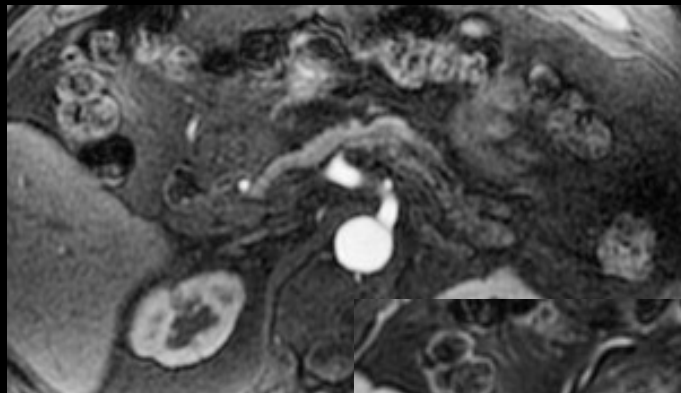
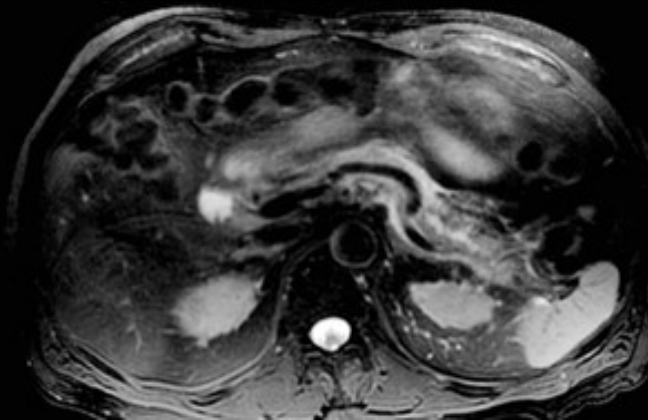
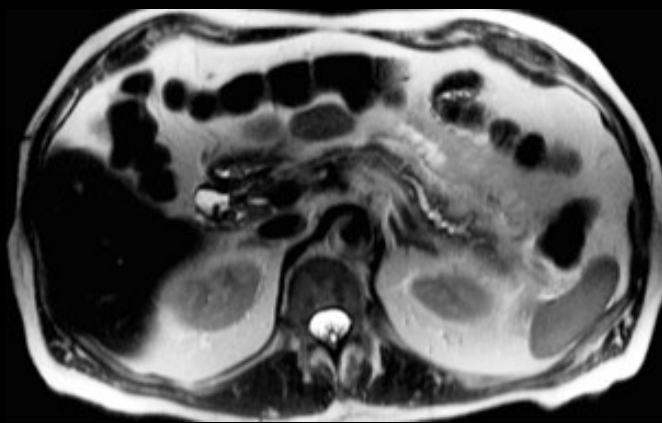
pancréatite chronique



adénocarcinome ductal du pancréas céphalique

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



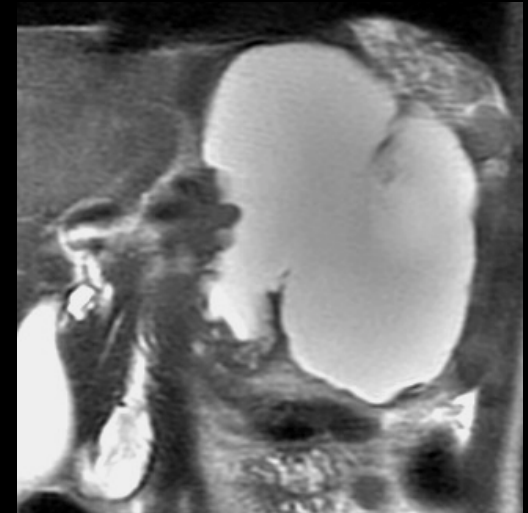
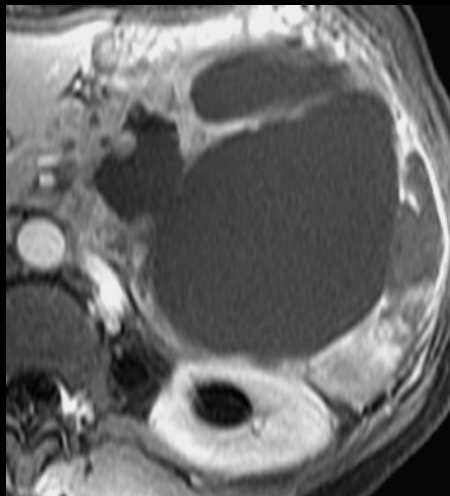
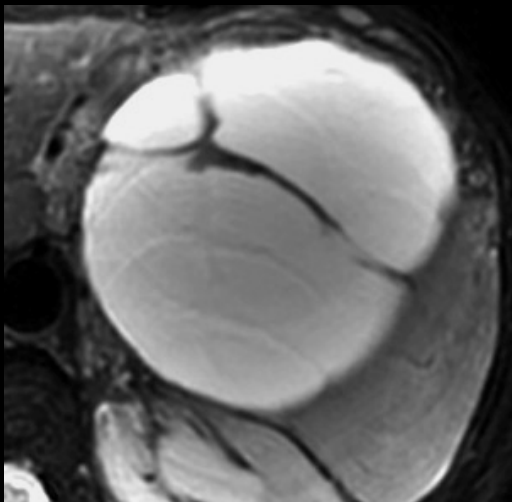


pancréatite chronique calcifiante

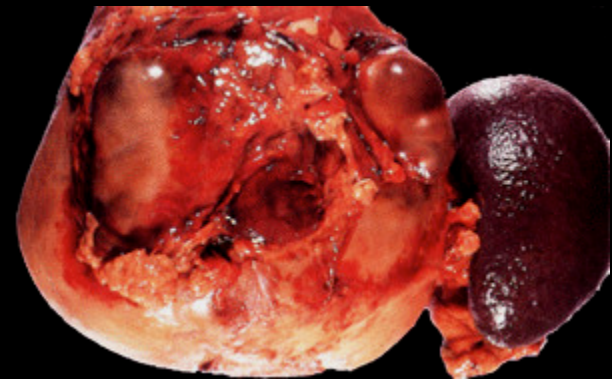
-lorsque la PC se complique de faux kyste, celui-ci doit être distingué :

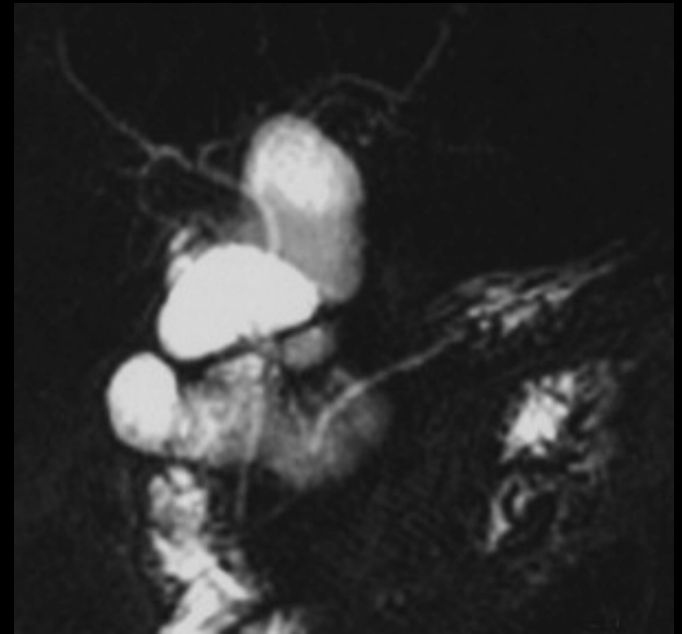
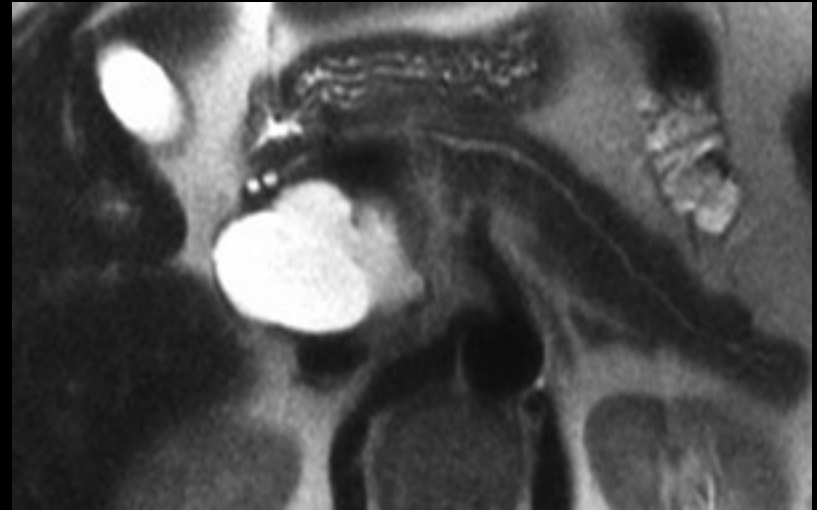
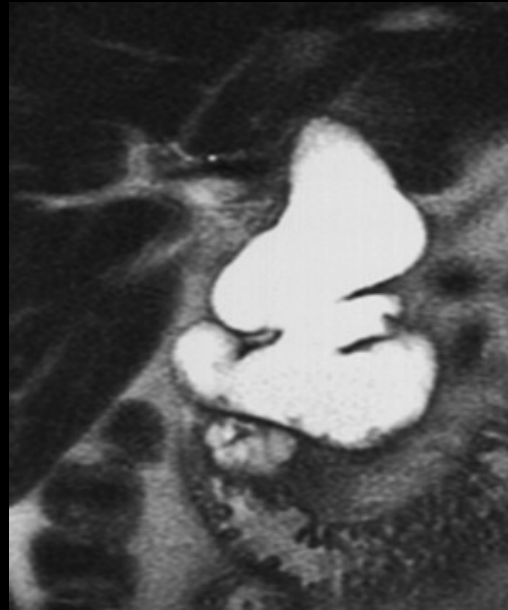
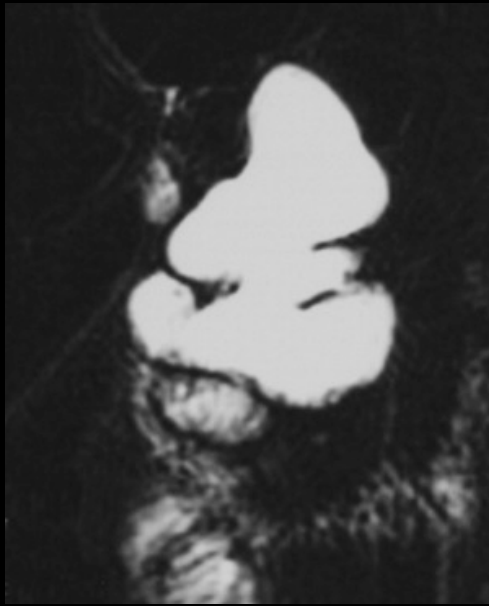
.des néoplasmes kystiques mucineux du pancréas pour les formations volumineuses

.des TIPMP pour les formations de plus petite taille.



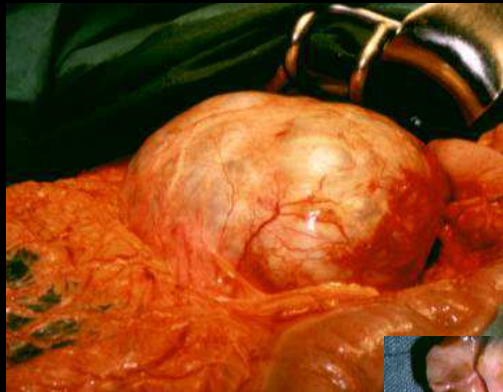
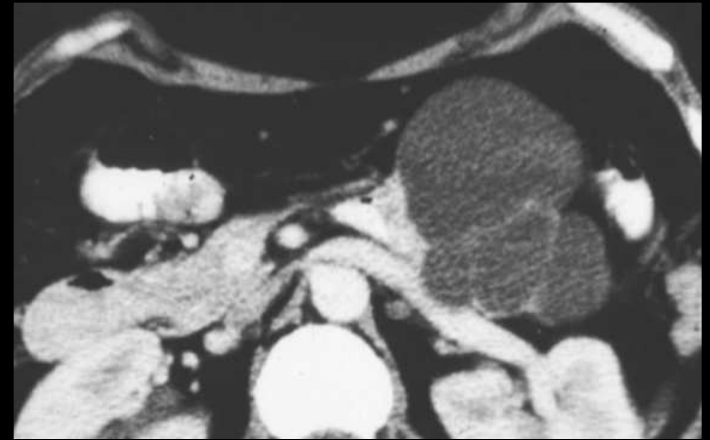
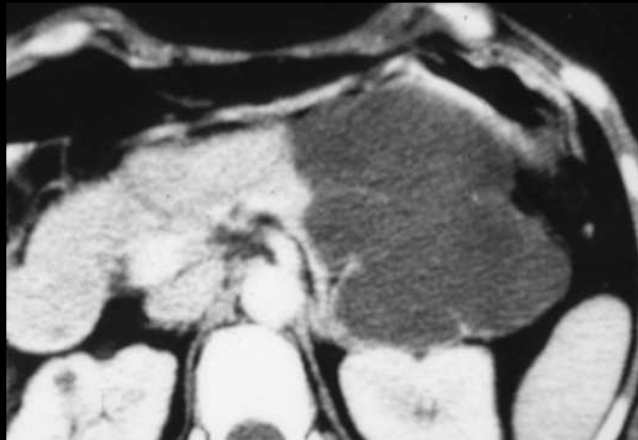
pseudo kyste
du pancréas
caudal



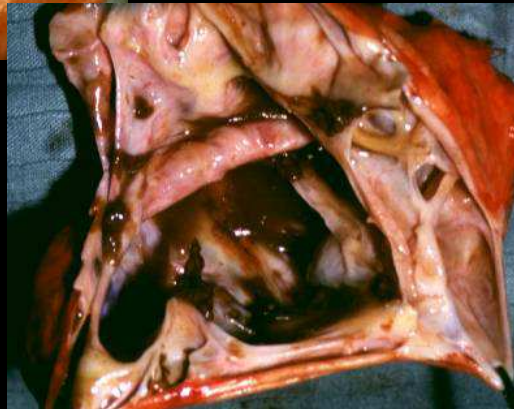
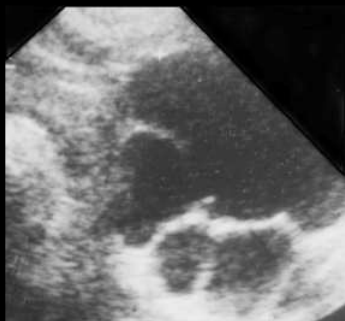


pseudo-kyste du pancréas céphalique avec extension au pédicule hépatique

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

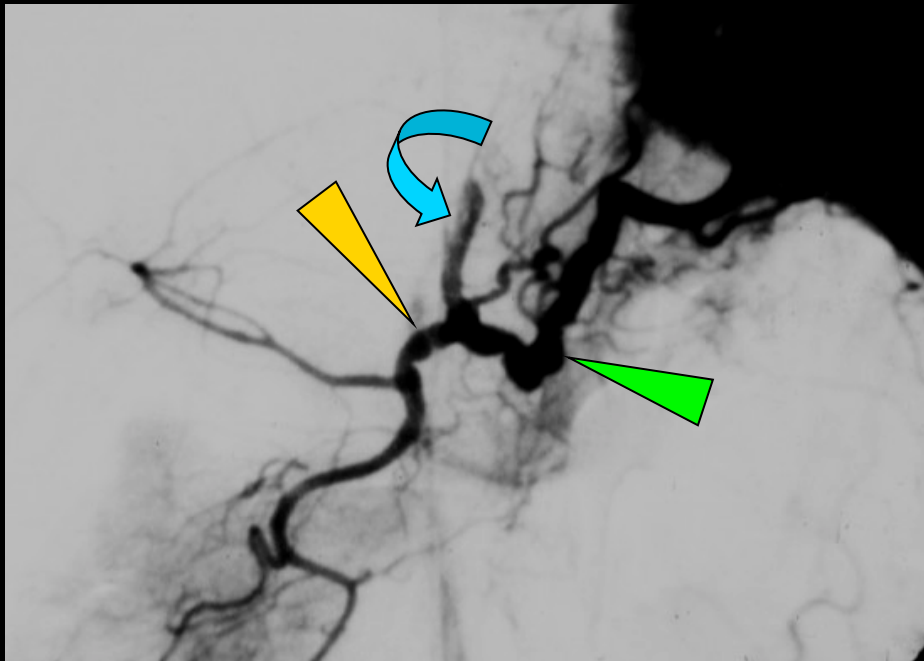
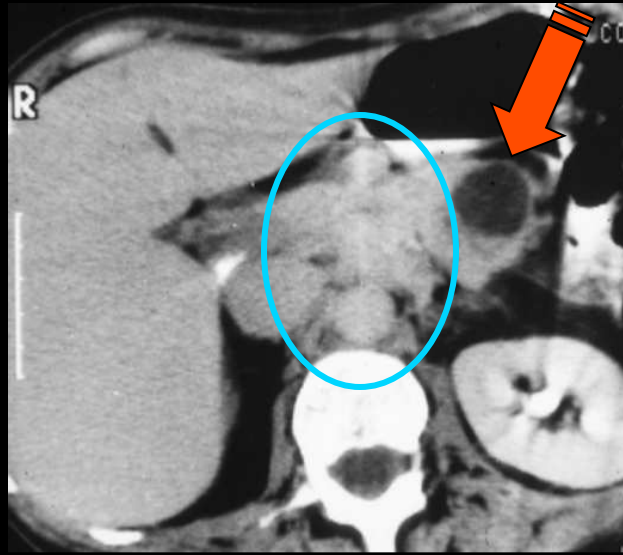
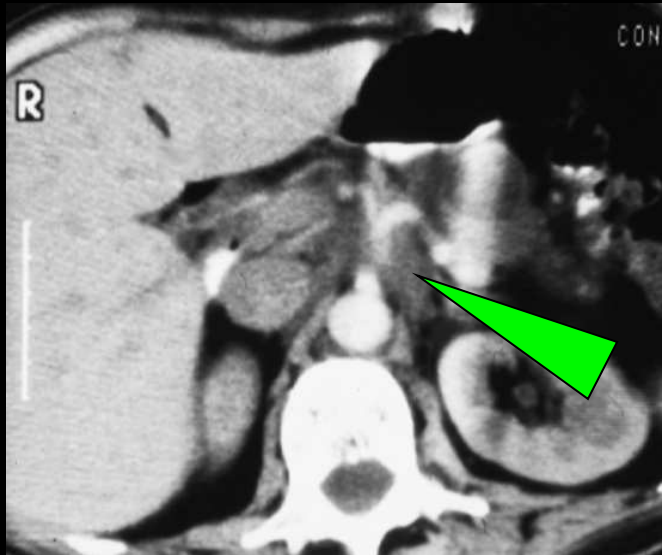


tumeur de la **femme** (id cystadénome mucineux ovarien)
plutôt jeune : **30 35 ans** ; pancréas **caudal**
potentiel malin (contingent solide +++)
ACE ; CA 19.9
ponction (?) : mucine ; cytologie +



exérèse chirurgicale

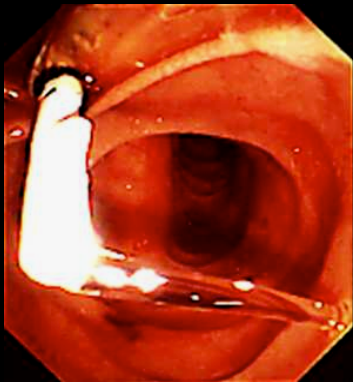
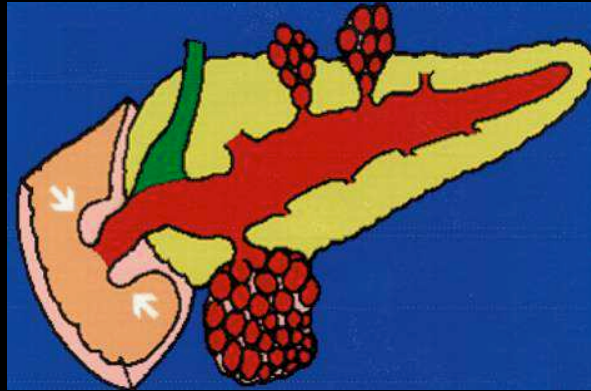
“tumeur de la jeune mère de famille”



-adénocarcinome de l'isthme avec
petit pseudo-kyste rétentionnel
d'amont

-masse fibreuse englobant le tronc
coélique et ses branches avec
images d'envahissement vasculaire
malin

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



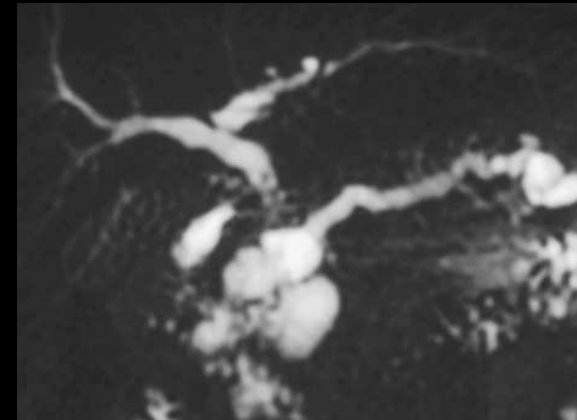
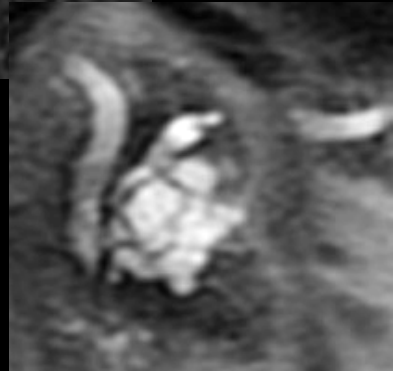
tumeur de l'homme âgé ≥ 70 ans

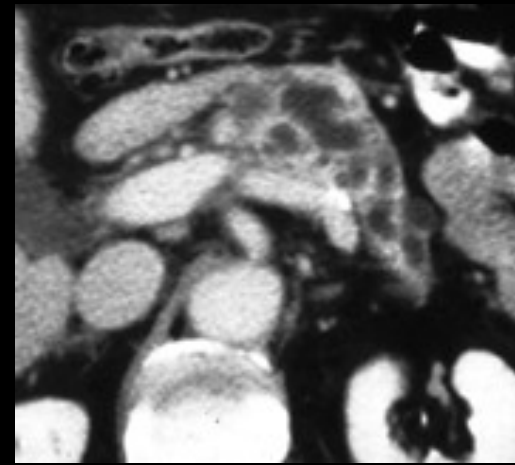
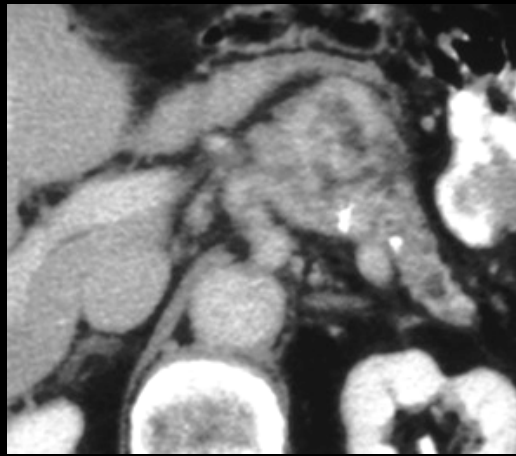
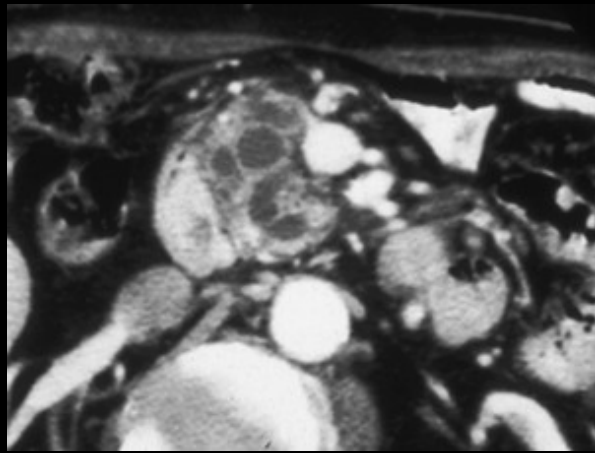
ectasie canalaire diffuse ou localisée au
petit pancréas de Winslow

sécrétion de mucine
potentiel malin (nodules pariétaux)
directement lié au type d'atteinte

la plus fréquente des tumeurs kystiques du
pancréas

“tumeur du grand père”





TIPMP "main duct" diffuse dégénérée : parois épaisses avec épaississements nodulaires pariétaux . Des calcifications endocanaliaires peuvent être observées , de signification péjorative et sources de difficultés diagnostiques avec une PCC

Les formes localisées aux canaux secondaires ont un risque de dégénérescence de 5 à 10 % à 5 ans ; elles représentent 30% de l'ensemble des TIPMP et doivent donc faire l'objet d'un suivi périodique , en fonction de l'espérance de vie du sujet , des comorbidités ...etc

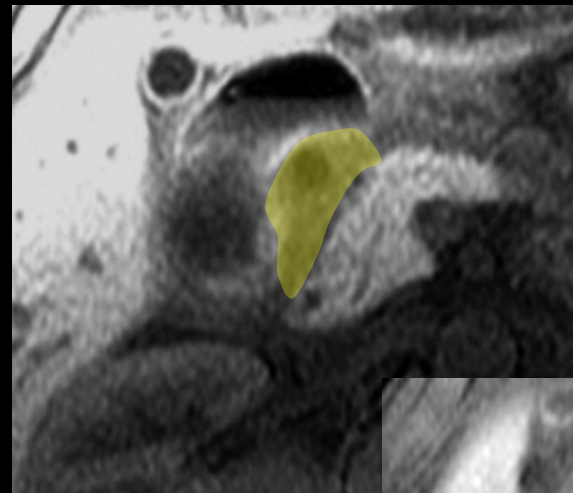
Les formes touchant le canal pancréatique principal (isolément ou en association avec une atteinte des canaux secondaires ; les 2 groupes représentant 70% de l'ensemble des TIPMP , très largement dominés par les formes mixtes touchant à la fois canal principal et canaux secondaires) ont un risque de dégénérescence de 50% à 5 ans . Jusqu'à 30 % des adénocarcinomes ductaux du pancréas seraient la conséquence de la dégénérescence maligne d'une TIPMP préexistante .

Il faut donc les opérer de façon radicale en pratiquant une exérèse complète des lésions , en particulier de tous les segments dilatés du canal pancréatique principal tout en essayant d'éviter au maximum la pancréatectomie totale

-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



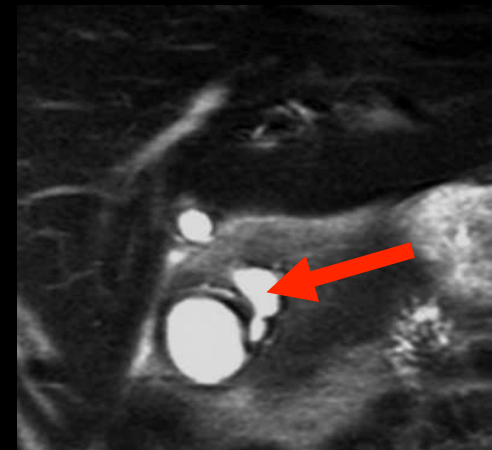
T1 fat sat



T1 70°



T2



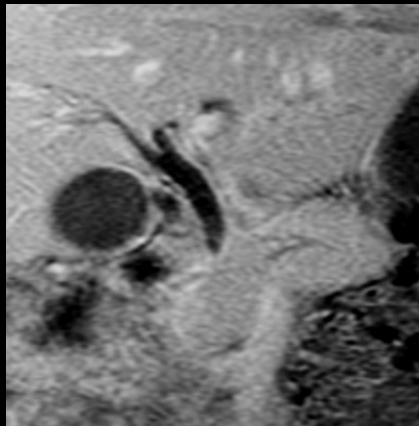
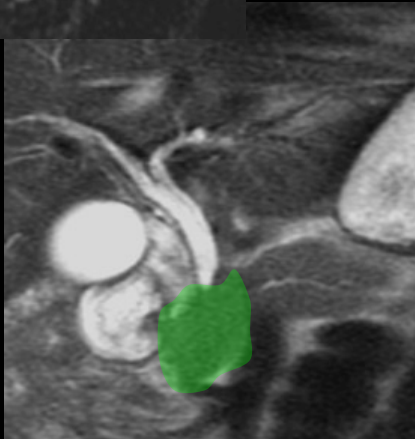
la pancréatite auto-immune (ou pancréatite sclérosante lympho-plasmocytaire LPSP ,pancréatite non alcoolique avec destruction canalaire...) $\neq$ pancréatite à éosinophiles. c'est une forme de pancréatite chronique , mais surtout un diagnostic différentiel de l'adénocarcinome ductal du pancréas

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

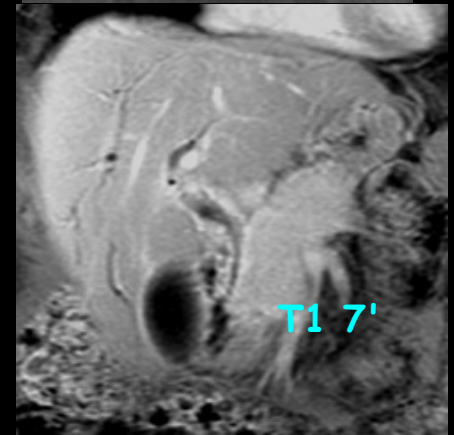
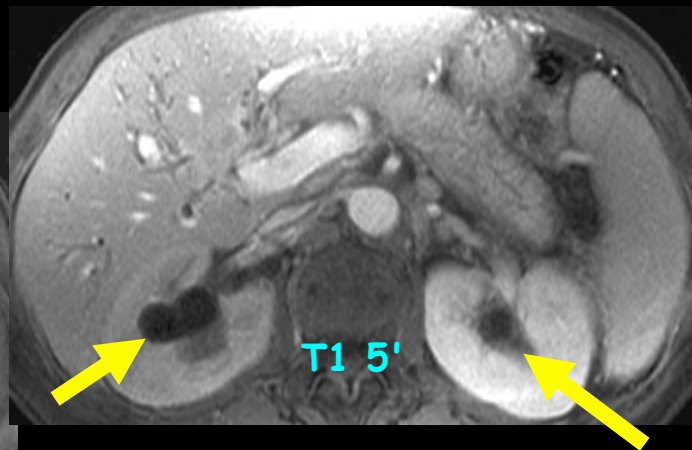
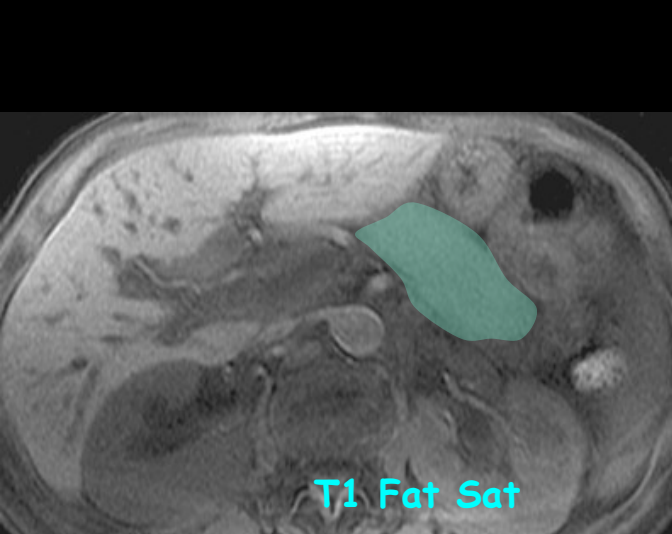
Ig G4 élevées

association fréquente avec atteintes auto-immunes :

- fibrose rétro-péritonéale
- cholangite auto-immune
- thyroïdite de Hashimoto
-

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

- 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 +++

cholangio-uro
IRM !!

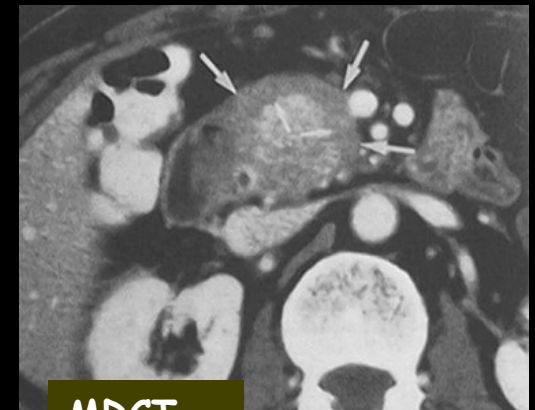
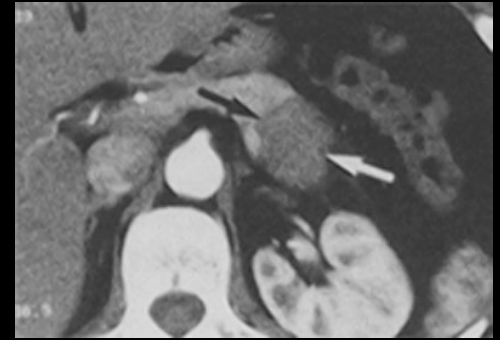


imagerie CT des PAI

- 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)



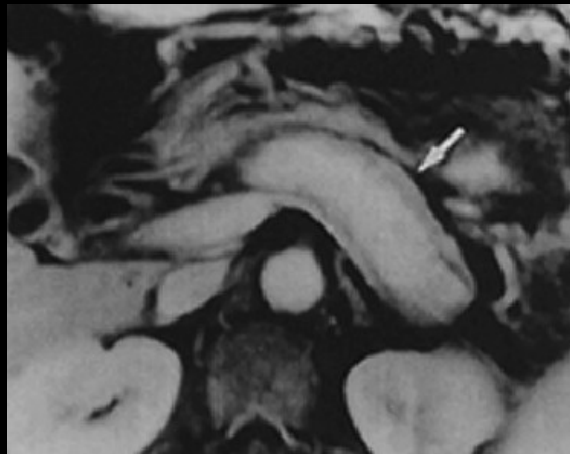
MDCT



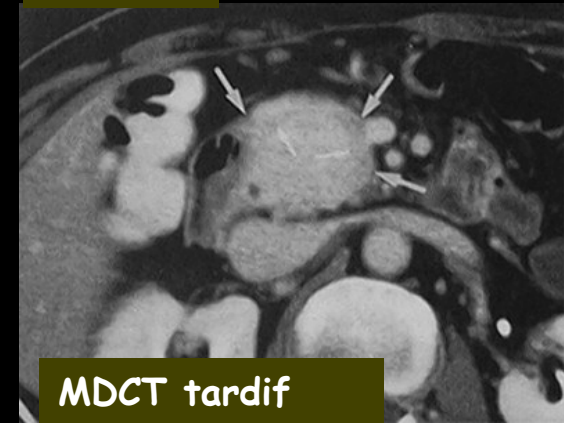
MDCT



T2W



T1W gado ,tardif



MDCT tardif

- Les critères HISORT

his criteria were proposed in 2006 by Chari *et al.* at the Mayo Clinic. HISORT is a mnemonic that stands for **histology, imaging, serology, other organ involvement and response to therapy**. Patients are diagnosed as having AIP if they fulfill at least one the sets of criteria.

Group A: Histology

Must fulfill **at least one criteria**. Pancreatic histology shows:

- Lymphoplasmacytic infiltrate with storiform fibrosis and obliterative phlebitis (LPSP)
- Lymphoplasmacytic infiltrate with storiform fibrosis showing abundant (≥ 10 cells/HPF) IgG4-positive cells

Group B: Imaging & Serology

Must fulfill **all criteria**:

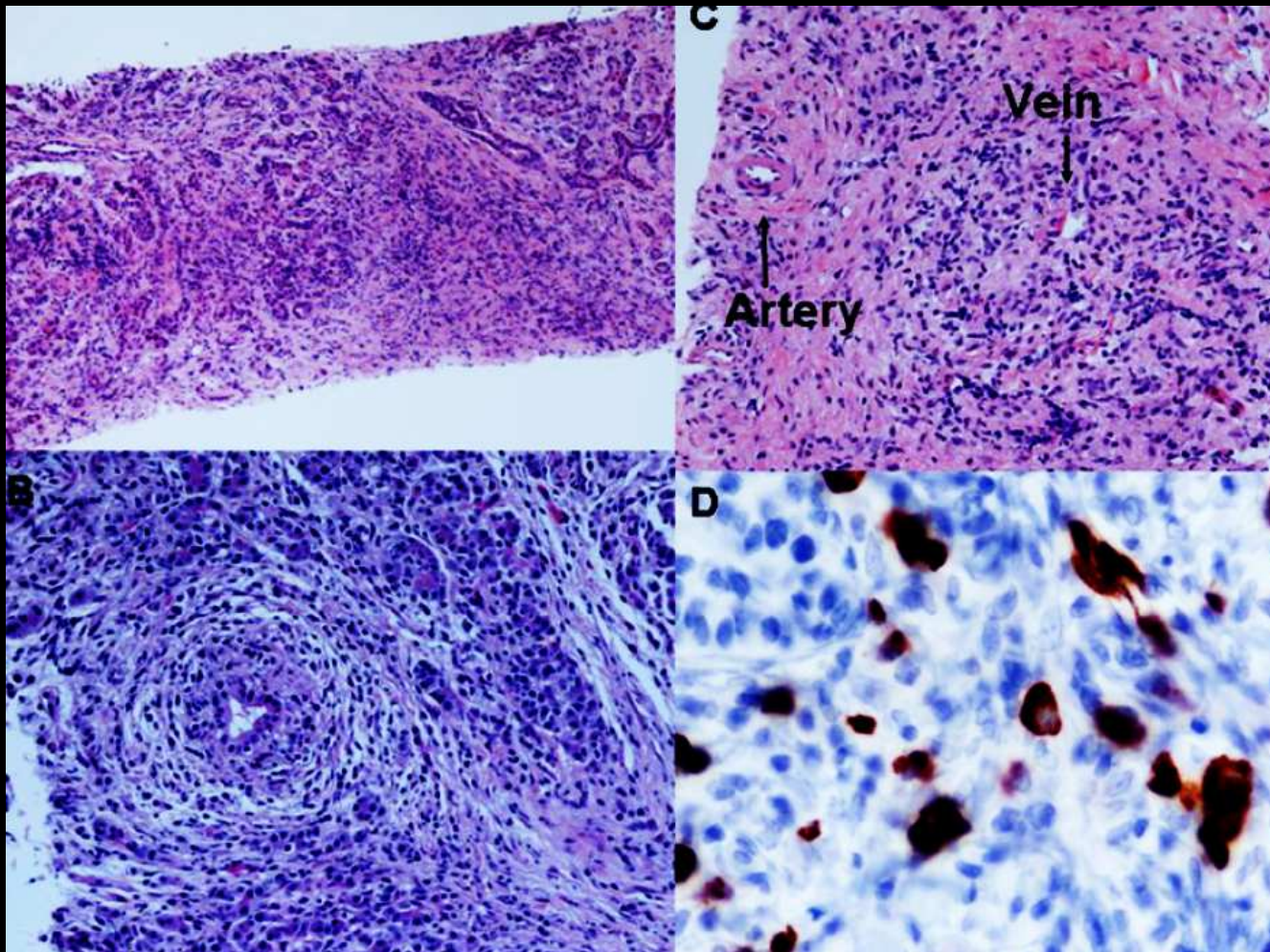
- CT scan/MRI showing diffusely enlarged pancreas with delayed and 'rim' enhancement
- Pancreatogram showing diffusely irregular pancreatic duct
- Elevated serum IgG4 levels (> 140 mg/dl)

Group C: Response to Steroids

Must fulfill **all criteria**:

- Unexplained pancreatic disease after negative work-up for other known causes including cancer
- Elevated serum IgG4 levels and/or other organ involvement confirmed by presence of abundant IgG4-positive cells
- Resolution or marked improvement in pancreatic disease and/or extrapancreatic manifestation with steroid therapy

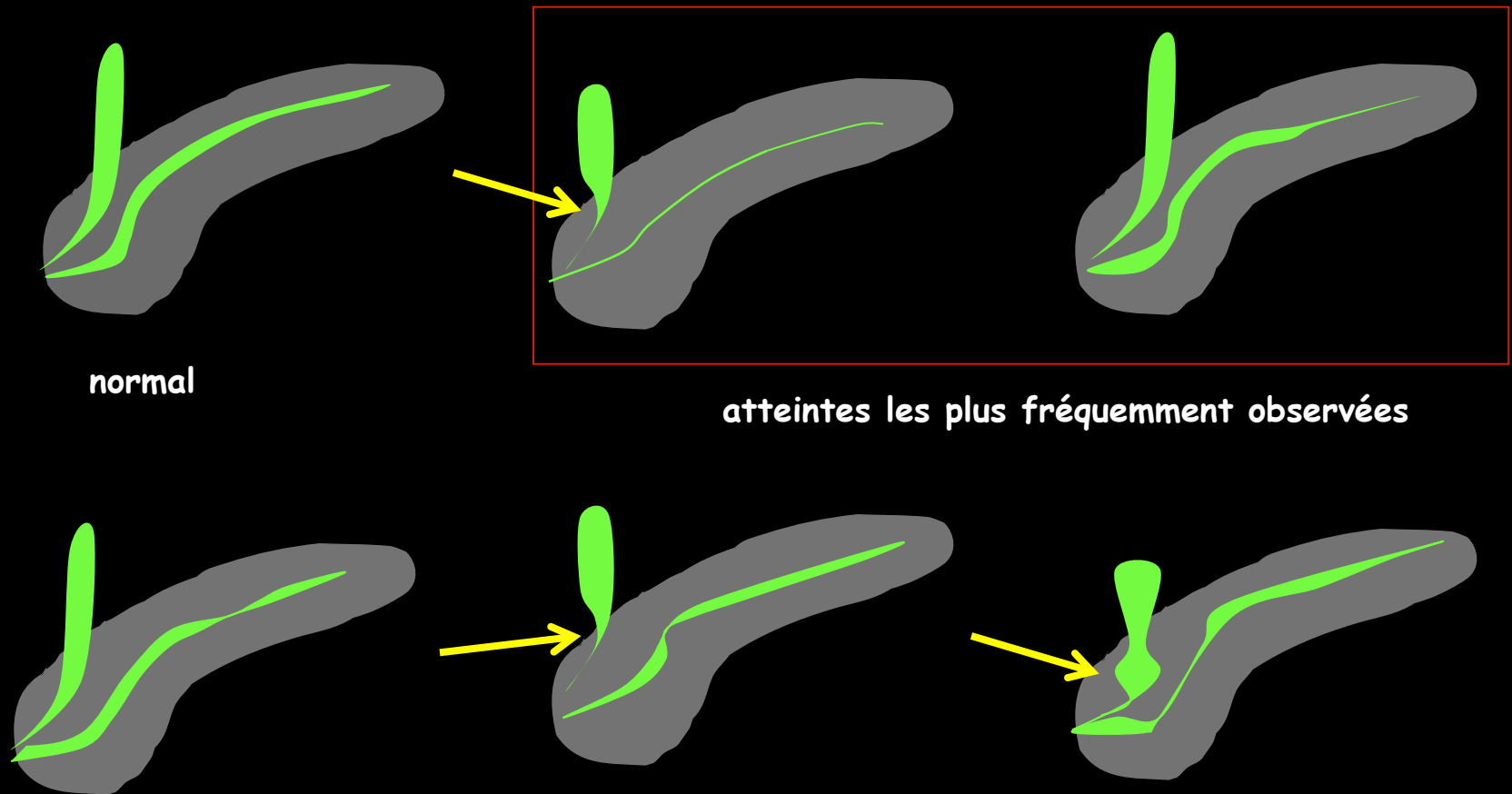
Based on these criteria, a wider range of clinical presentations could be captured.



-Lymphoplasmacytic infiltrate with storiform fibrosis and obliterative phlebitis (LPSP)

-Lymphoplasmacytic infiltrate with storiform fibrosis showing abundant (≥ 10 cells/HPF) IgG4-positive cells

Les atteintes canalaire bilio-pancréatiques des pancréatites auto-immunes (décrites en CPRE mais parfaitement retrouvées en CT et IM) ce sont entre autres ces modifications canalaire et leur évolution sous corticothérapie qui interviendront dans les critères diagnostiques



normal

atteintes les plus fréquemment observées

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

Asian Diagnostic Criteria for AIP 2008

In 2008, a group of Japanese and Korean investigators came up with consensus criteria for diagnosing AIP.

Criterion I: Imaging

Both of the following criteria are required :

- Imaging of the pancreatic parenchyma: diffuse/segmental/focal enlargement of the gland, occasionally with a mass and/or hypoattenuation rim
- Imaging of the pancreaticobiliary ducts: diffuse/segmental/focal pancreatic duct narrowing often with stenosis of the bile duct

Criterion II: Serology

One of the following criteria are required :

- High levels of serum IgG or IgG4
- Detection of autoantibodies (antinuclear antibodies, rheumatoid factor, antilactoferrin, anticarboxic anhydrase 1)

Criterion III: Histopathology of Pancreatic Biopsy Lesion

Lymphoplasmacytic infiltration with fibrosis and abundant IgG4-positive cell infiltration

- 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 canalaïres en 2 semaines) , surtout dans les PAI séro-négatives

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

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

	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 %

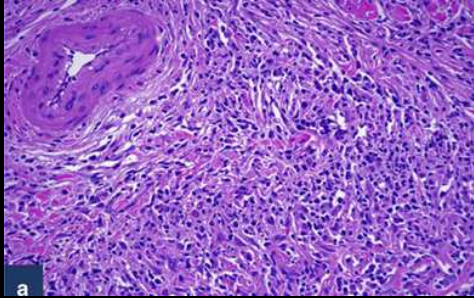
Une PAI associée aux MICI ?

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

En résumé **las PAI se caractérisent par 4 critères principaux**

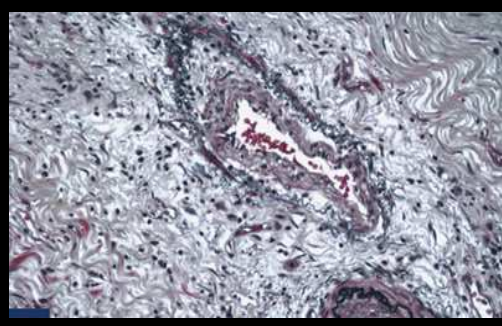
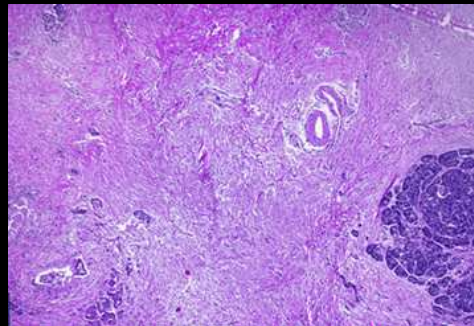
:

- 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 granulocytiques épithéliales nécrosantes (ductite)**

-La PAI de type I

histologie : pancréatite sclérosante lymphoplasmocytaire

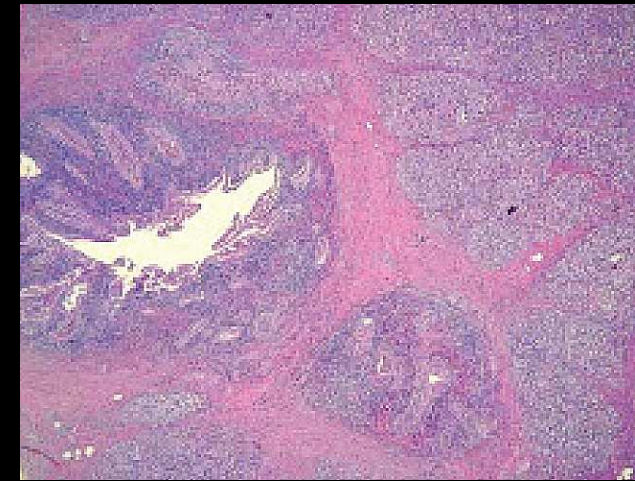
sérologie : taux élevé d'IgG4 et d'anticorps non spécifiques

prévalence masculine

âge plus avancé

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

possible résolution sous corticothérapie



lymphoplasmocytic
granuloma ;storiform fibrosis

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

Plus récemment cette entité été considérée comme l'expression
partielle d'une maladie lymphoproliférative appelée "**IgG4 positive
multiorgan lymphoproliferative syndrome**" , désordre multiorgane
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 destructive canalaire et péricanalaire par des polynucléaires neutrophiles

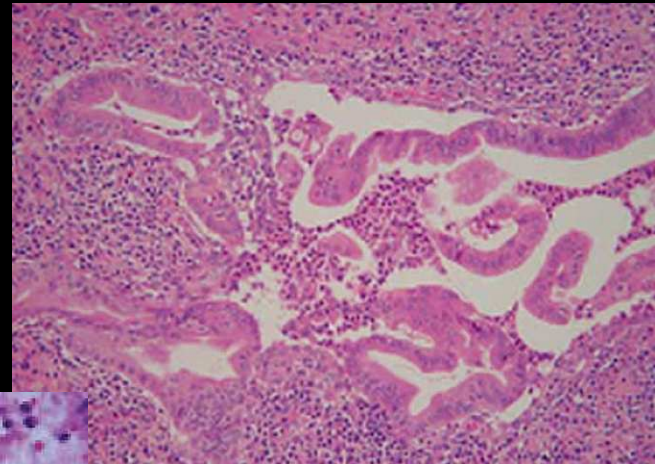
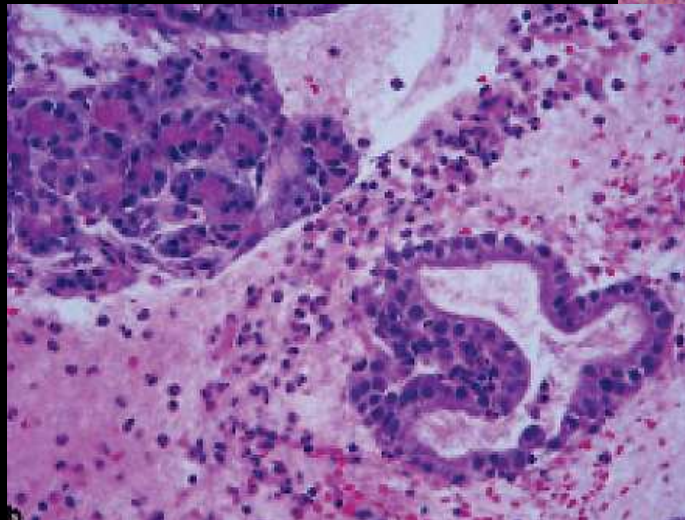
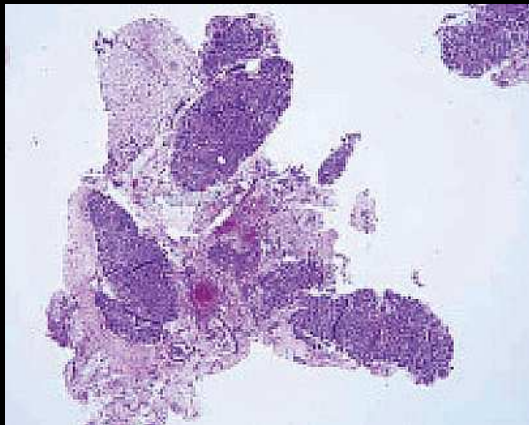
sérologie : pas de marqueurs sériques d'auto-immunité

patients **plus jeunes**

sex ratio 1/1

le colon ,seul autre organe atteint (colite ulcéreuse)

résolution sous corticoïdes rare



Granulocytic epithelial lesion

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

a) autoimmune pancreatitis has **unique histopathological features** which allow it to be differentiated from other forms of chronic pancreatitis;

b) there are **definite histologic criteria** for **lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis** and **idiopathic duct-centric pancreatitis**;

c) the two histopathologically distinct types of autoimmune pancreatitis are **associated with distinct clinical profiles**;

d) the clinical phenotypes associated with the histopathological patterns of lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis and idiopathic duct-centric pancreatitis **should be referred to as type 1 and type 2 autoimmune pancreatitis, respectively.**

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.

Starting from this consensus document, the same group of experts has more recently published a comprehensive article [12] which represents **the guidelines of the International Association of Pancreatology on autoimmune pancreatitis.**

The distinction of autoimmune pancreatitis into types was confirmed but the diagnosis of type 1 and type 2 autoimmune pancreatitis was categorized as **definite or probable** in relation to the diagnostic reliability of each of the five **cardinal features of autoimmune pancreatitis**, namely, imaging of the pancreatic parenchyma and duct, serology, other organ involvement, pancreatic histology, and an optional criterion of response to steroid therapy.

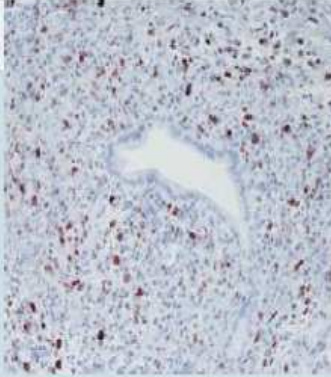
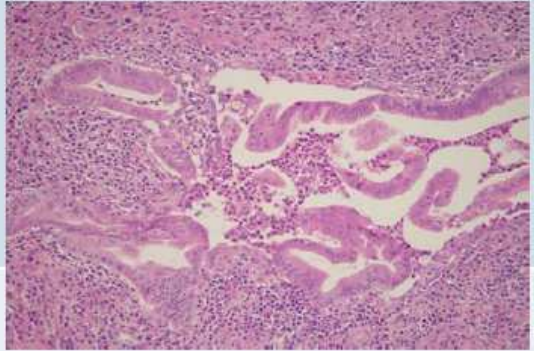
In addition, a new category was identified (autoimmune pancreatitis not otherwise specified) for some cases in which the distinction between the two subtypes of autoimmune pancreatitis was not possible.

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

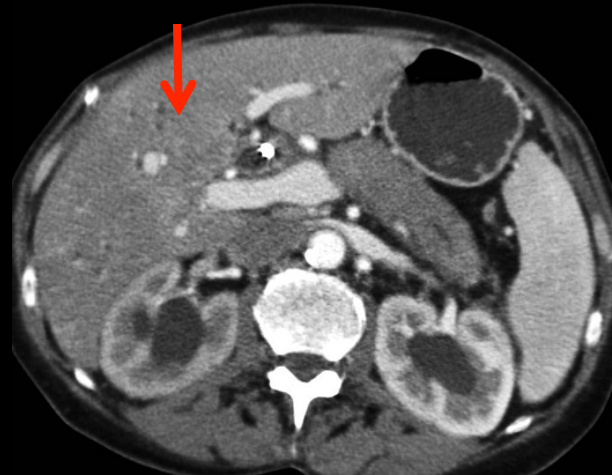
Recent advances in autoimmune pancreatitis; Do Hyun Park, Myung-Hwan Kim, Dr and Suresh Thiruvankata Chari. Gut February 2009

2 TYPES

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



femme 63 ans ,douleurs abdominales cholestase, insuffisance rénale chronique



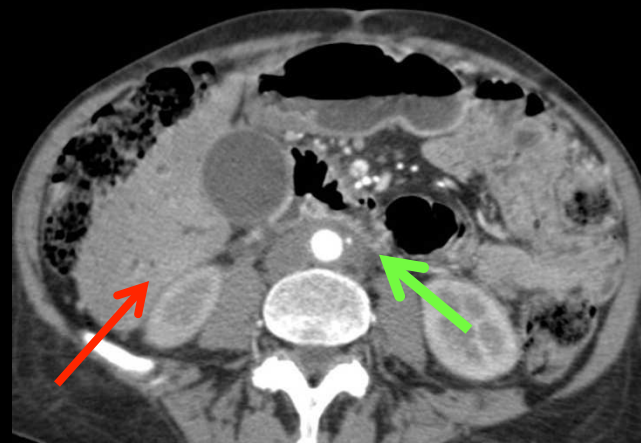
**hypertrophie diffuse du
pancréas**

**pas de dilatation du canal
pancréatique principal**

**dilatations, segmentaires
des VBIH (cholangite
auto-immune)**



CT

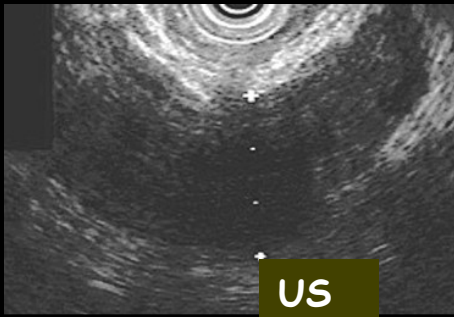


**fibrose rétropéritonéale
avec urétéro-
hydronéphrose**

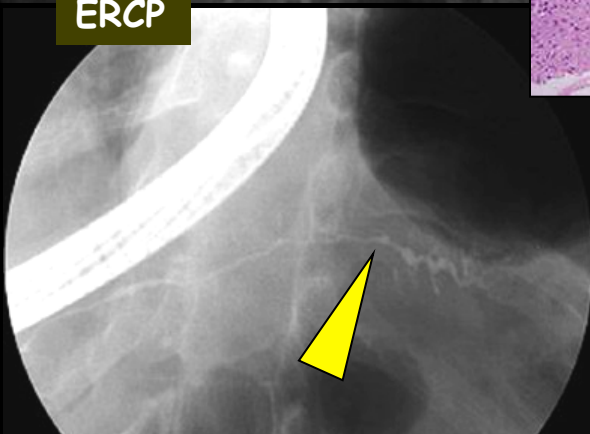
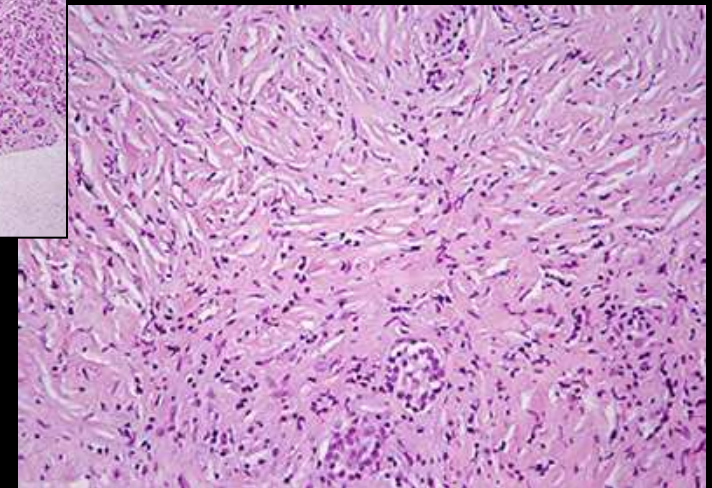
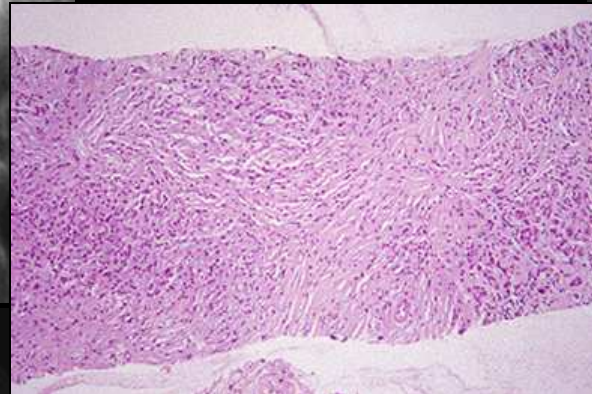
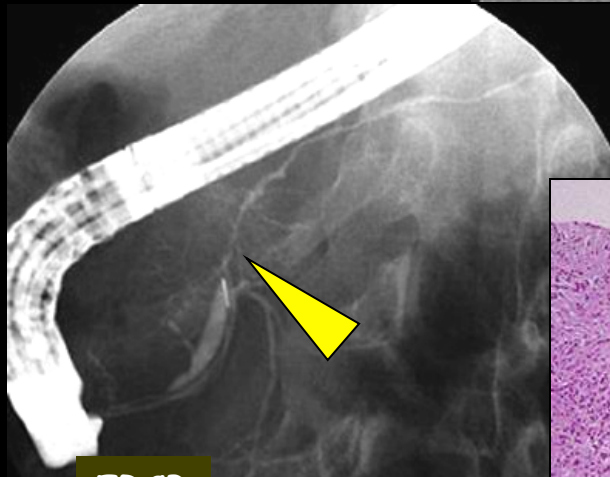
igG4 élevées

**régression rapide et
complète sous corticoïdes**

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

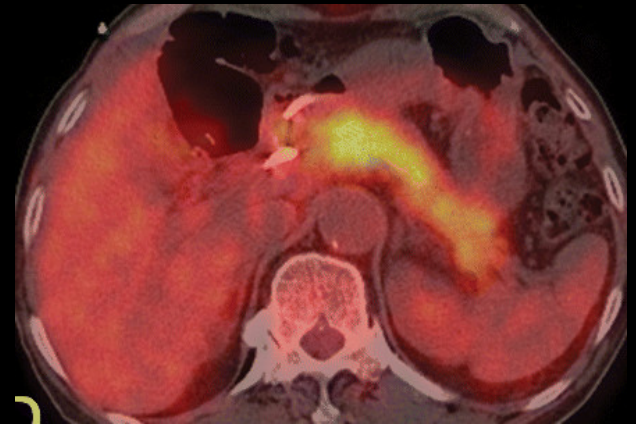
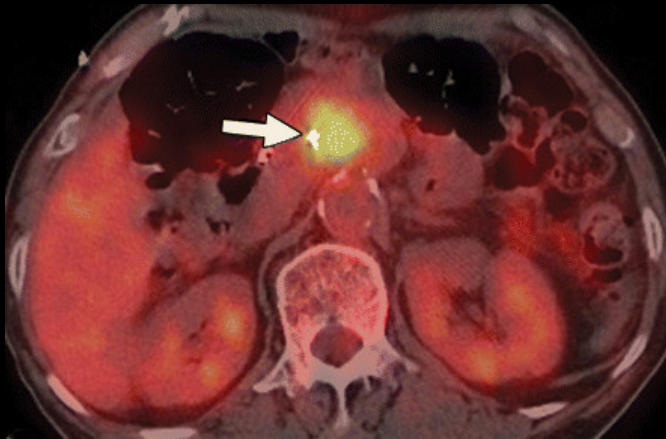


CT 35"



femme 42 ans , PAI focale , pseudo-tumorale de type I

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



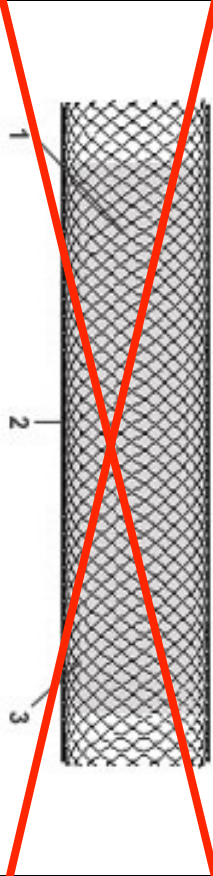
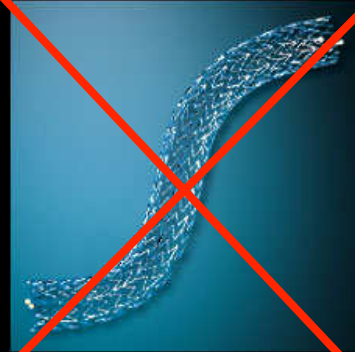
Utility of ¹⁸F-FDG PET/CT for differentiation of autoimmune pancreatitis with atypical pancreatic imaging findings from pancreatic cancer

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



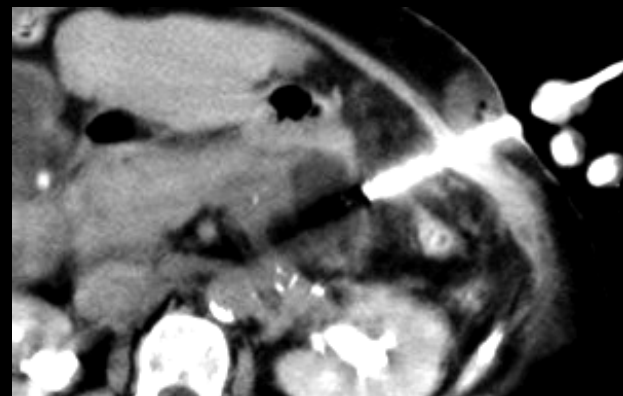
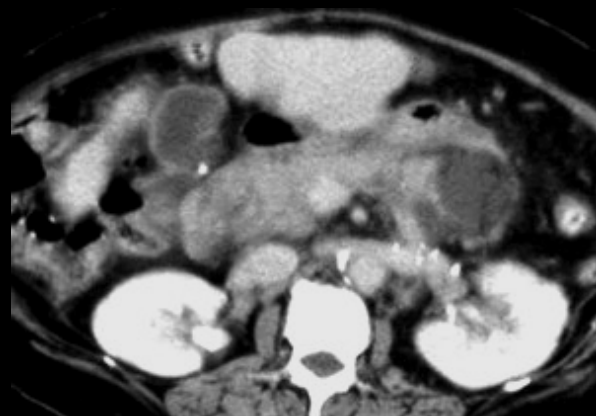
les faux kystes sont traités en fonction de :

- 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 échographie , 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 ($\pm$ resection segmentaire) reste la seule solution

