

Patient âgé de 66 ans . Pas d'intoxication éthylique

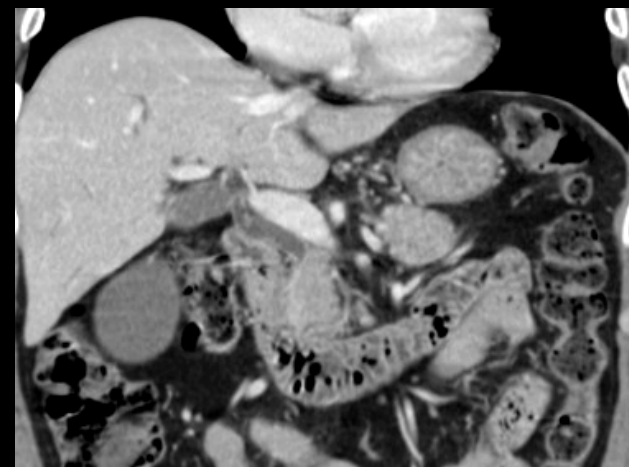
Ictère associé à un prurit d'intensité fluctuante évoluant depuis 1 semaine

Cholestase : bilirubine totale augmentée à 64 mg/l, : PAL = 246 UI/l, gamma-GT = 1072 UI/l,

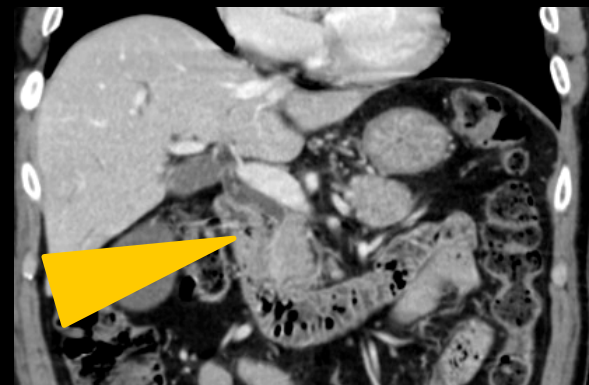
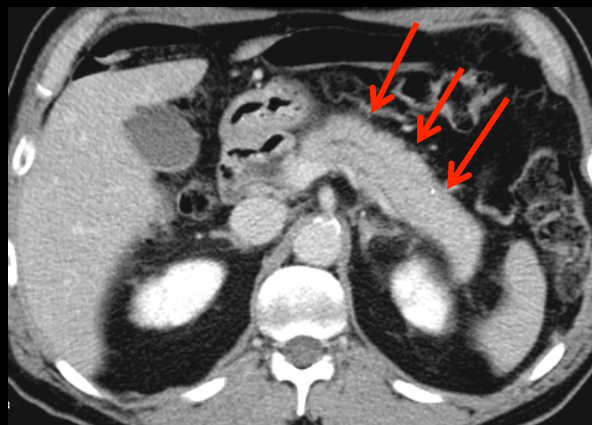
Bilan immunologique : IgG1 = 4,09 (<10), IgG2 = 5,08 (<5,5), IgG3 = 0,5 (<2), IgG4 = 1,14 (<0,89)

Etat général conservé, pas de perte de poids

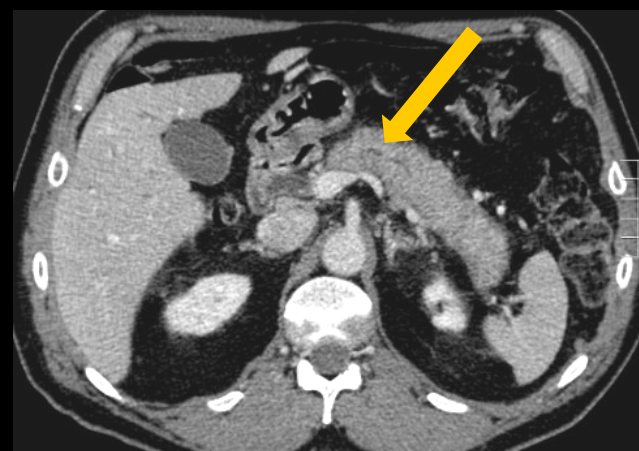
Quels sont , dans ce contexte , les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur ces images

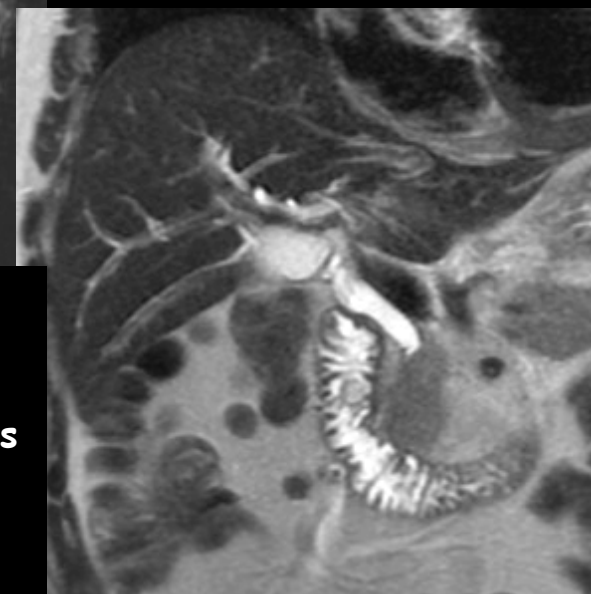
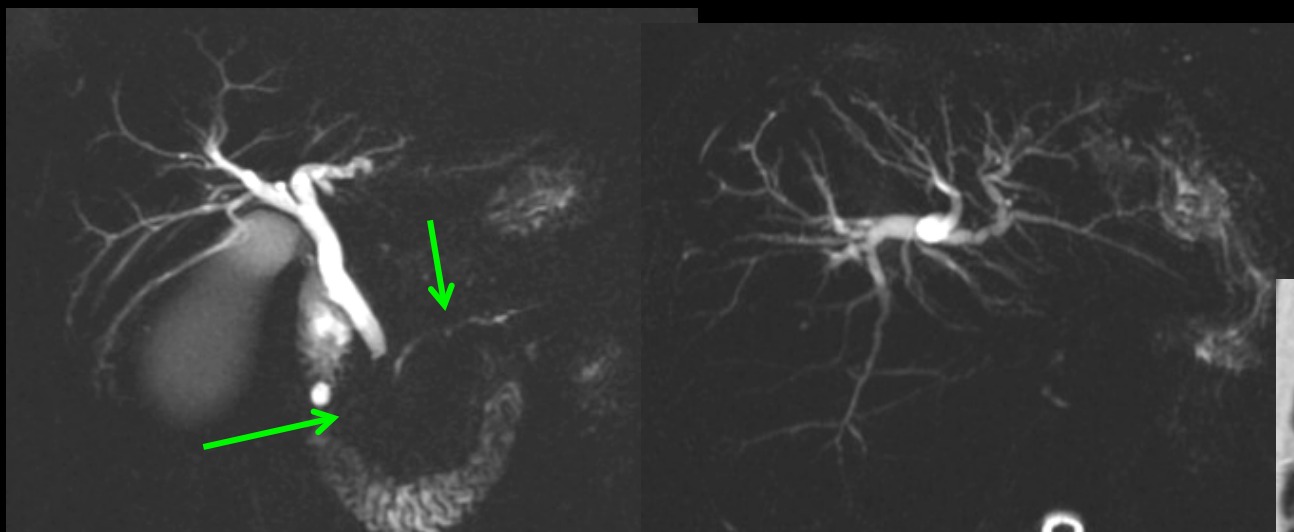


Isabelle Petit IHN



Hypertrophie diffuse " **en saucisse**" du pancréas
Disparition de l'aspect lobulaire du parenchyme pancréatique
Halo périphérique péri-glandulaire (œdème et fibrose
 "jeune", cellulaire)
Dilatation des VBIH et de la VBP en amont d'une sténose effilée du
 bas cholédoque
 Pas de lésion associée (pas de cholangite, pas de fibrose
 rétropéritonéale..)

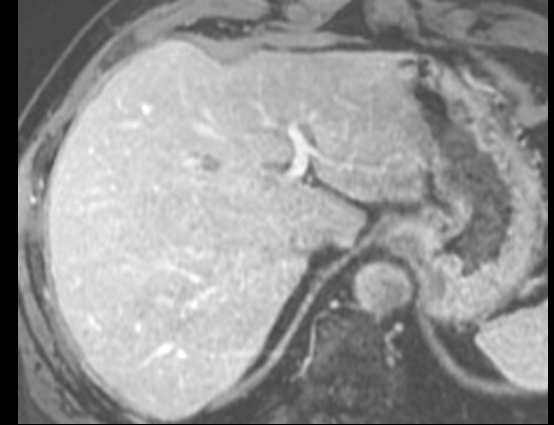
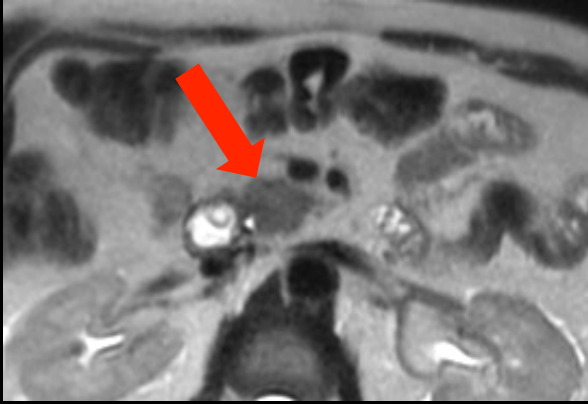




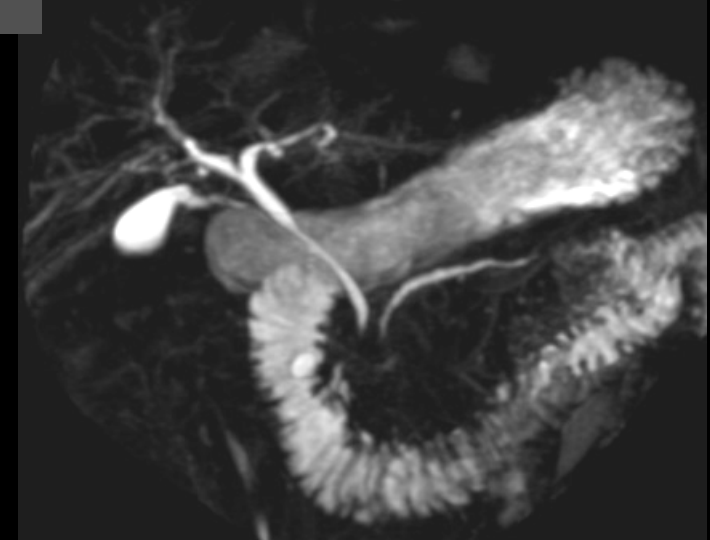
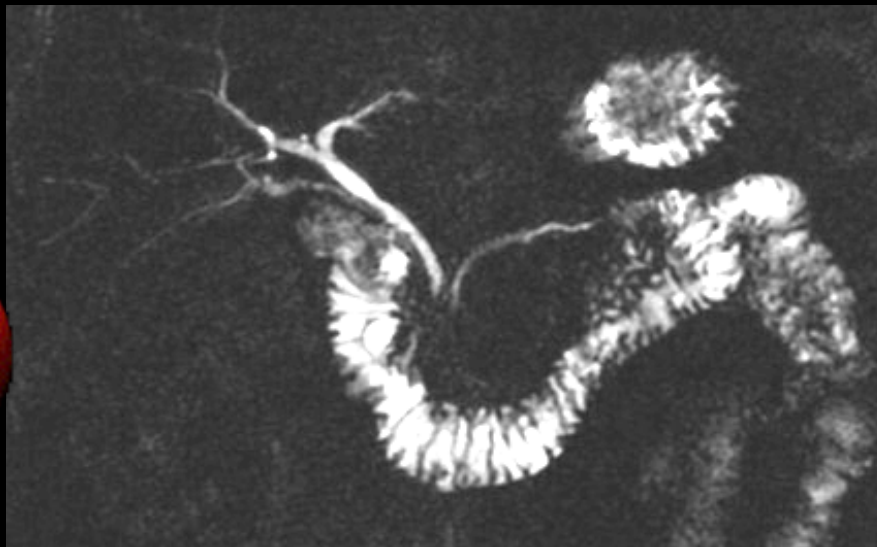
l'IRM confirme

- .la disparition de la lobulation pancréatique
- .la présence de sténoses allongées du canal pancréatique principal sans dilatation d'amont
- .la sténose serrée du cholédoque intra pancréatique
- .l'absence de signes de cholangite sur les VBIH

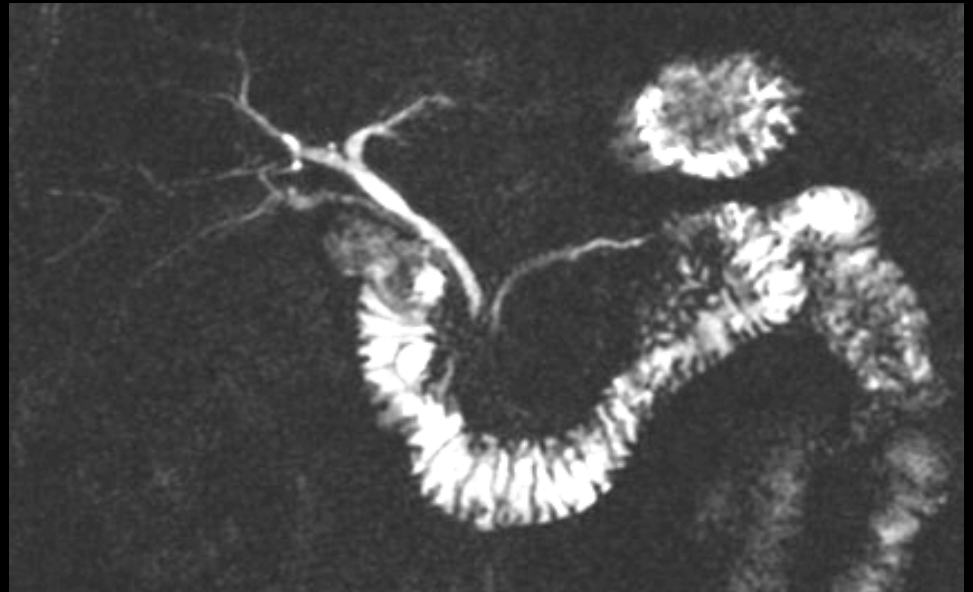
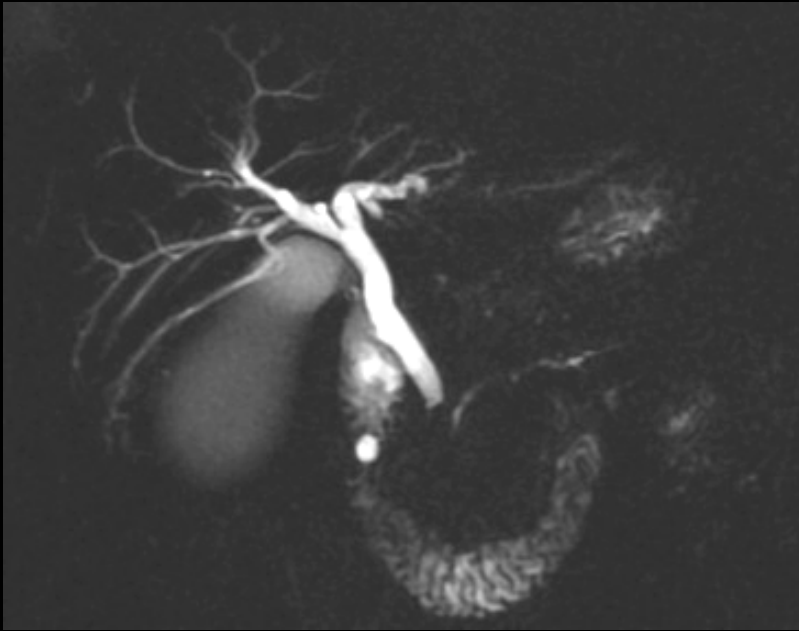
2 mois après le début d'une **corticothérapie** : **régression complète de l'ictère**,
normalisation de la bilirubine, régression partielle des PAL et des gamma-GT



Régression de l'infiltration pancréatique
Régression de la dilatation des VBIH et de la VBP
Stabilité de la dilatation du CPP céphalique et corporel



évolution après 2 mois de traitement aux corticoïdes



la cortico-sensibilité est un argument majeur pour le diagnostic probabiliste qui est , bien entendu, celui de
pancréatite auto-immune

PANCREATITES AUTO-IMMUNES

- Maladies inflammatoires chroniques et fibrosantes du pancréas
- **Rares**, < 5% des pancréatites chroniques

- Concept décrit il y a plus de 20 ans (Sarles et coll. pancréatite lympho-plasmocytaire)
- En 2006, la Mayo Clinic publie des critères diagnostiques : **critères HISORT** (HISORT = histology, imaging, serology, other organ involvement)

Tableau 1 Critères diagnostiques HISORT de pancréatite auto-immune proposés par la Mayo Clinic (selon Chari et al. [41]).

Groupe A : histologie	<i>Présence d'un ou des deux critères suivants</i> Infiltrat lymphoplasmocytaire péricanalaire associée à de la fibrose et des phlébites oblitérantes (sur pièce de résection pancréatique ou biopsie) ≥ Dix cellules avec immunohistochimie anti-IgG4 positive/HPF au niveau de l'infiltrat pancréatique
Groupe B : imagerie et sérologie	<i>Présence de tous les critères suivants</i> Scanographie ou IRM montrant un pancréas augmenté de taille avec retard de prise de contraste Pancréatographie montrant une irrégularité des canaux pancréatiques Élévation des IgG4 sériques
Groupe C : réponse aux corticoïdes	<i>Présence de tous les critères suivants</i> Maladie pancréatique de cause indéterminée après exclusion d'un cancer pancréatique Élévation des IgG4 sériques et/ou immunohistochimie anti-IgG4 positive dans d'autres organes atteints Amélioration ou disparition des anomalies pancréatiques et/ou extrapancréatiques sous corticothérapie

- en 2008 un groupe d'experts asiatiques (Japon et Corée du Sud) propose de nouveaux critères consensuels pour le diagnostic de pancréatite auto-immune ;
- **Asian diagnostic criteria for AIP 2008**

Tableau 1 : Les critères diagnostiques asiatiques de la pancréatite auto immune : consensus à partir du symposium japonais et coréen (75).

I-1. Présence à l'imagerie d'une augmentation diffuse, segmentaire ou focale du pancréas avec parfois une masse et/ou un anneau hypodense.

I-2. Présence à l'imagerie d'un rétrécissement diffus, segmentaire ou focal sur les canaux bilio- pancréatiques, avec souvent une sténose biliaire. (Les critères I-1 et I-2 sont nécessaires au diagnostic de pancréatite autoimmune).

2. Elévation des taux sériques d'IgG ou d'IgG4 et la présence d'auto anticorps.

3. Présence d'une infiltration lymphoplasmocytaire et d'une fibrose avec une infiltration abondante par des cellules IgG4 positives. .

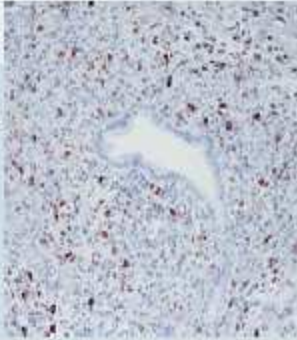
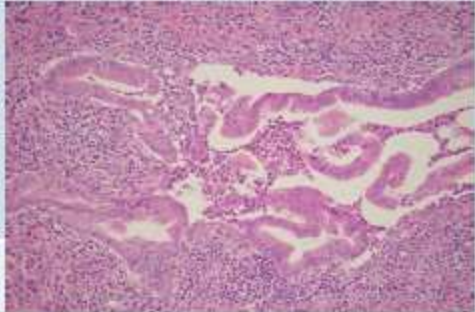
Le diagnostic de pancréatite auto immune est retenu si les critères I et l'un des critères II ou III sont présents ainsi qu'en présence d'une pancréatite lymphoplasmocytaire et sclérosante sur une pièce de résection pancréatique. Un test thérapeutique pourrait être prudemment conduit chez les patients présentant uniquement le critère I et chez qui l'ensemble des explorations pour chercher un cancer du pancréas étaient revenues négatives

- Mais les séries occidentales ne remplissent pas ces critères :
- groupe A = **indication opératoire des PAI non acceptable**,
- groupe B et C = conditions rarement réunies car **taux IgG4 sérique souvent peu élevé**



2010 : nouveau concept : PAI de type 1 et 2

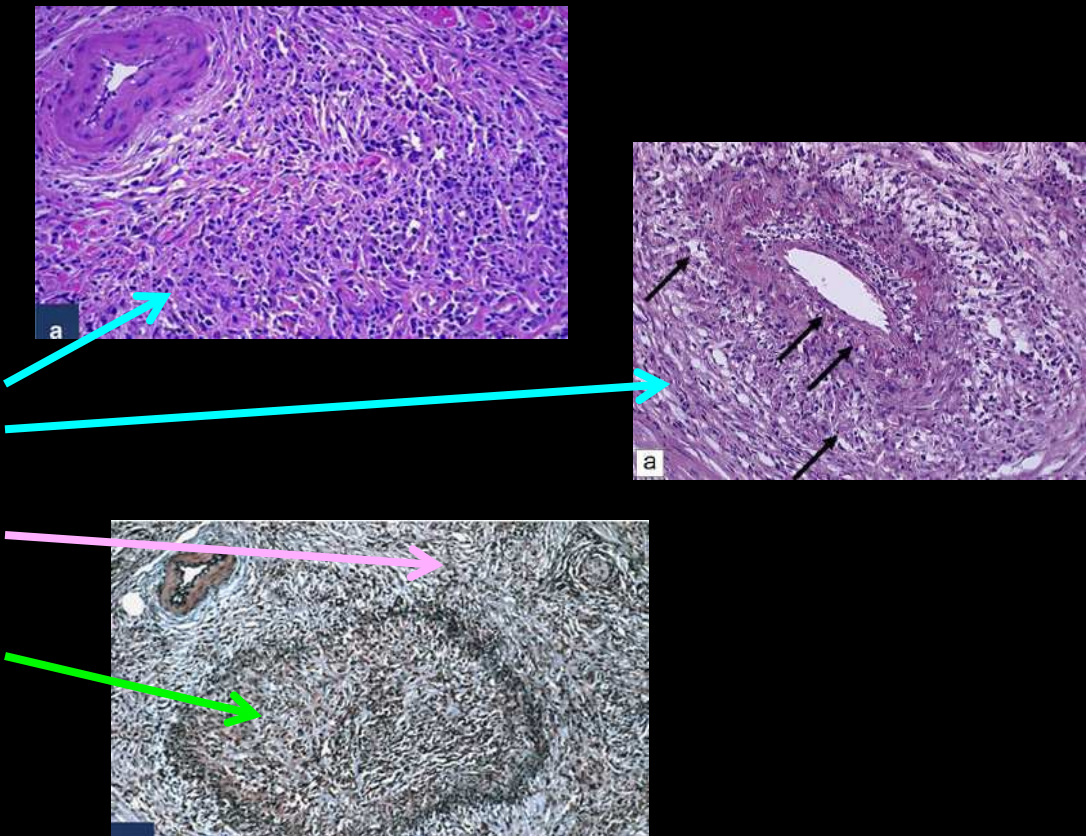
c'est le consensus de Honolulu

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

❑ La PAI de type 1

• Histologie :

- infiltrat lymphoplasmocytaire péricanalaire sclérosant (fibrose storiforme)
- infiltrat positif pour les IgG4 en immunohistochimie
- phlébite oblitérante



• Sérologie :

- Taux élevé d'IgG4
- Au seuil de 2 fois la limite supérieure de la normale, la spécificité des IgG4 sériques est de 99% et est hautement prédictif du diagnostic de PAI

• Epidémio- clinique :

➤ **Fréquente en Asie** : > 90% des séries japonaises, <20% des séries occidentales

➤ **Ictère**, diabète, douleurs abdominales, syndrome sec, AEG

➤ > 50ans, **H>F**

➤ **Atteinte fréquente** synchrone ou métachrone **d'autres organes** :

✓ Voies biliaires intra et extra-pancréatiques +++

✓ Parenchyme hépatique (infiltration des espaces portes),

✓ tubules rénaux,

✓ glandes lacrymales (Sd sec),

✓ rétropéritoine (fibrose)

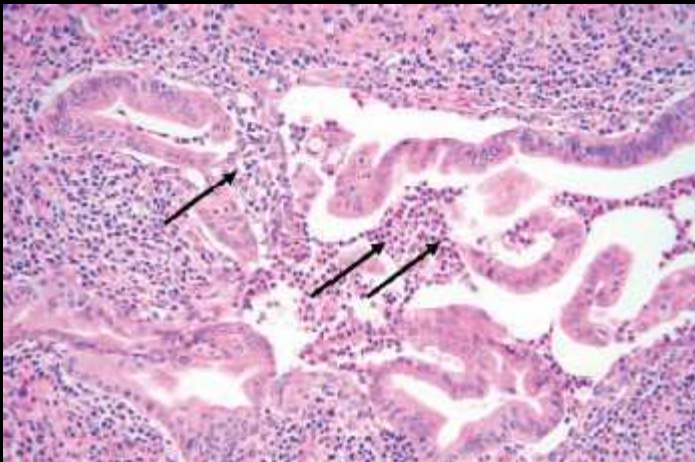
Caractéristiques histologiques et immuno-histochimiques identiques au pancréas :
infiltrat lymphoplasmocytaire, fixation pour les Ac anti-IgG4

• Traitement : **résolution possible sous corticothérapie**

□ La PAI de type 2

• Histologie :

- Infiltrat abondant de **polynucléaires neutrophiles** , de lymphocytes et de plasmocytes
- **destruction épithéliale et une oblitération canalaire**
- Pas de fixation des Ac anti-IgG4 en immunohistochimie



La GEL = la **lésion granulocytaire épithéliale** est la lésion caractéristique

• Sérologie : **taux nul d'IgG4**

- Epidémio-clinique :

- Fréquente dans les pays occidentaux (Europe, Etats-Unis) : 80% des PAI
- PA récidivantes, ictère rare
- ≤ 40 ans, SR= 1
- Pas d'atteinte extra-pancréatique en dehors d'une forte prévalence de MICI associées dans 20 à 30% des cas

- Traitement : résolution rare sous corticothérapie

- ❑ Diagnostic différentiel : cancer du pancréas

- Age > 50 ans, AEG, taux sérique d'IgG4 normaux
- Dilatation homogène du canal pancréatique principal en amont de la masse
- Atrophie parenchymateuse pancréatique en amont de la masse
- Masse de densité différente de celle de la glande (mais il existe des formes focales nodulaires de PAI)
- Absence d'inflammation péri-pancréatique diffuse
- Présence de lésions secondaires à distance

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

notre patient présentait donc **des traits du type 1** : ictère , homme , mais des IgG4 pratiquement normales .
et des **traits du type 2** : IgG4 très peu élevés , pas d'atteinte d'autres organes (y compris les VBIH ; le retentissement biliaire pouvant être considéré comme une conséquence de l'atteinte du pancréas céphalique)
cette situation est prévue dans le consensus de Honolulu qui individualise une nouvelle catégorie (**pancréatite auto immune sans autre spécification**) pour les cas dans lesquels la distinction entre type 1 et type 2 n'est pas possible.

messages à retenir

.le démembrement des pancréatites auto-immunes au cours des 2 dernières décennies a fait couler beaucoup d'encre ,mais toutes ces discussions ont permis d'attirer l'attention sur cette pathologie non exceptionnelle , dont l'identification par l'imagerie permet **d'éviter des angoisses et parfois des résections chirurgicales mutilantes et inutiles**

.le rôle du radiologue est fondamental car lui seul voit facilement et de façon atraumatique la forme et la structure macroscopique du pancréas et du canal pancréatique principal . La disparition de la lobulation pancréatique , la présence d'un "halo" péri glandulaire , la mauvaise visibilité diffuse ou limitée du canal pancréatique principal sont des éléments sémiologiques qui doivent être appris et compris .

.l'intégration des **PAI de type 1** dans le groupe des **maladies à IgG4** doit faire rechercher les arguments d'imagerie en faveur d'une cholangite auto-immune et/ou d'une fibrose rétropéritonéale

.l'association de **PAI de type 2** à une **MICI** dans 30 % des cas doit être connue et recherchée

.enfin l'imagerie non invasive en coupes est le meilleur test **d'évaluation du traitement aux corticoïdes**