

## Pancréatite auto-immune de type I (Maladie à IgG4)

### Définition :

Atteinte pancréatique d'une maladie inflammatoire auto-immune systémique caractérisée par une infiltration lymphoplasmocytaire fibrosante, conduisant à la destruction du ou des organes impliqués, associée à une élévation sérique des IgG4. Elles représentent une entité majeure dans le diagnostic différentiel et pouvant apparaître sous une forme confondante de l'adénocarcinome pancréatique.

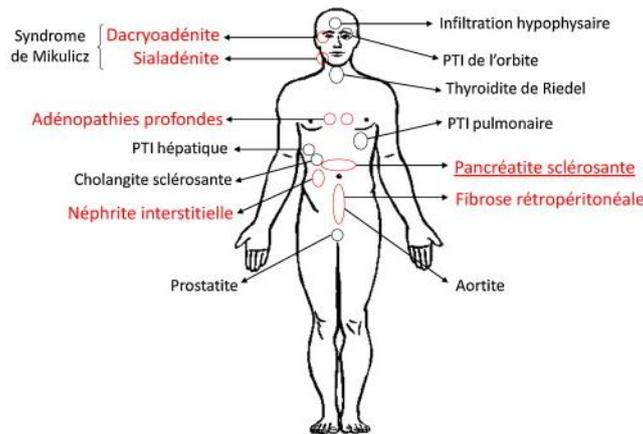
### Epidémiologie :

- En occident : PAI de type 1 80%, PAI de type II 20% de l'ensemble des PAI
- Prévalence 2/100'00 habitants, incidence annuelle de 0.9/100'000 habitants

### Présentation clinique, biologique et critères histologiques :

	PAI type 1	PAI type 2
Sex ratio	3 ♂ / 1 ♀	1 ♂ / 1 ♀
Age (ans)	65	40
Présentation clinique	Ictère 60-80% Pancréatite aiguë 15% Perte pondérale 65%	Pancréatite aiguë 80% Ictère < 30%
Présentation biologique	IgG4 > 1.35 g/l sensibilité 70%, spécificité 93% IgG4 > 2.7 g/l sensibilité 53%, spécificité 99% Lipasémie < 3xN Cholestase > 80% des cas Diabète 65% des cas DIR 20% des cas Insuffisance pancréatique exogène 40% des cas	Aspécifique Lipasémie > 3xN Insuffisance pancréatique endogène et exogène rare
Critères histologiques	1° Infiltration lymphoplasmocytaire sans neutrophiles 2° Fibrose arciforme 3° Phlébite oblitérante 4° Plasmocytes à IgG4 > 10/grand champ	1° Destruction des canaux interlobulaires et intra-lobulaires par des neutrophiles (GEL – Granulocytic Epithelial Lesions) 2° Peu ou pas de plasmocytes à IgG4

- 25% des pancréatites auto-immunes de type I sont séronégatives
- Découverte fortuite chez patient asymptomatique (15%)
- Maladie systémique fibroinflammatoire avec autres atteintes synchrones ou métachrones



Ebbo M, RMI 2012

Diagnostic : 5 critères principaux ICDC/2 niveaux de preuve

Critères ICDC	Niveau 1	Niveau 2
<b>P</b> : Signes parenchymateux	Pancréas Saucisses Prise de contraste retardée	Hypertrophie segmentaire ou focale Prise de contraste retardée
<b>D</b> : Signes canaux	Sténose longue unique >1/3 de la longueur du CPP Sténoses multiples du CPP Pas de dilatation d'amont	Sténose segmentaire ou focale du CPP Pas de dilatation d'amont ou < 5mm
<b>S</b> : Sérologie	Taux d'IgG4 > 2N (>2.70 g/l)	Taux d'IgG4 : 1-2N
<b>OOI</b> : Atteinte d'autres organes	Sténoses des VBIH, ou de la VBP proximale et distale Fibrose rétro-péritonéale	Syndrome de Mikulicz Atteinte rénale radiologique Biopsies de la région papillaire (pince pédiatrique)
<b>H</b> : Histologie	3 critères	2 critères
<b>Rt</b> : Réponse à la corticothérapie	Guérison ou amélioration importante de la PAI <b>(S, P, D) et clinique</b>	Guérison ou amélioration importante de la PAI <b>(S, P, D) et clinique</b>

Diagnostic	Base du diagnostic	Imagerie	Preuves collatérales
PAI type 1 certaine	<b>Histologie</b>	Typique (1P) ou Indéterminée (2P)	LSPS démontrée : 3 critères H de niveau 1
PAI type 1 certaine	<b>Imagerie</b>	Typique (1P)	N'importe quel critère de niveau 1 ou 2
PAI type 1 certaine	<b>Imagerie</b>	Indéterminée (2P)	2 critères de niveau 1 ou 1 critères niveau 1 et 2D
PAI type 1 certaine	<b>Réponse à la corticothérapie</b>	Indéterminée (2P)	1 S ou 1 OOH + Rt Ou 1 D + 2 S ou 2 OOH Ou 2H + Rt
PAI type 1 vraisemblable		Indéterminée (2P)	2 S ou 2 OOH ou 2H + Rt

International consensus diagnostic criteria (ICDC), Shimosegawa et al. 2011.

### Imageries :

- CT-scan / IRM pancréatique : en 1<sup>ère</sup> intention
- EUS :
  - Ductite (sensibilité et spécificité > 95%), cholangite (parois > 2mm)
  - EUS de contraste : prise de contraste homogène et précoce (sensibilité > 90%, spécificité > 80% ; adénocarcinome pancréatique hypovasculaire dans 95% cas)
  - **Biopsies EUS guidées : Gold Standard.** Core biopsie (min 22G) +/- biopsies de la région papillaire
  - Réalisé précocement au CHUV
- FDG-PET :
  - Utilité dans l'extension et non dans le diagnostic de la maladie. Facteur confondant avec l'adénocarcinome du pancréas.

### Réponse à la corticothérapie (Critère ICDC) :

- Guérison ou amélioration importante de la PAI de façon radiologique, sérologique et clinique : contrôle biologique 1x/sem avec un contrôle IRM à 2 semaines.

### Traitement et surveillance :

- Poussee initiale : corticothérapie (efficace dans 98% des cas) durant 3 mois. 0.6 mg/kg/j pendant 4 semaines, puis décroissance progressive : 10mg tous les 10j jusqu'à 20mg/j puis 5mg tous les 10j jusqu'à l'arrêt.
- Surveillance biologique (tests hépatiques, glycémie +/- lipasémie) : 1x/sem durant 2 sem, puis 1x/2sem jusqu'à l'arrêt du ttt, puis tous les 3 mois durant 6 mois, puis tous les 6 mois.
- Taux IgG4 : 1 mois, 2 mois, 3 mois, 6 mois puis tous les 6 mois.
- Surveillance clinique : ictère, douleur, tuméfactions glandes sous-maxillaires
- Surveillance radiologique : IRM à 2 sem, 3 mois et 6 mois.

### Rechutes :

- Taux de récurrence à l'arrêt du ttt estimé entre 30 et 50% dans les 2 ans (<10% PAI type2)
- Corrélée aux taux initiaux et à la vitesse de décroissance des IgG4
- Traitement : corticothérapie (même schéma) + azathioprine 2-2.5 mg/kg/j au long cours
- Ttt azathioprine débattu quant à son efficacité sur le ralentissement de la fibrose tissulaire
- En cas de rechute ultérieure : Rituximab 1gr i.v 2x à 14 jours d'intervalle puis perfusion semestrielle ou annuelle
- Facteur de risque en faveur d'un adénocarcinome du pancréas non prouvé

### Références :

Shimosegawa T et al. ICDC guidelines of international Association of Pancreatology. Pancreas. 2011.

Okazaki et al. Concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis. J. Gastroenterol. 2014.

Masamune A et al. Randomised controlled trial of long-term maintenance corticosteroid therapy in patients with autoimmune pancreatitis. Gut. 2016.

S. Henchoz, S. Godat 10.2018

