

Cas clinique

Morgane Amil

XIXe symposium d'hépatogastroentérologie

17 juin 2011

Homme de 58 ans

Sans antécédents médico-chirurgicaux.

Consommation d'alcool modérée et occasionnelle.

2006:

Découverte d'un foie multinodulaire dans un contexte de douleurs abdominales initialement associé à syndrome fébrile.

Bilan hépatique normal

Syndrome inflammatoire modéré

Bilan étiologique

- TDM thoraco-abdomino-pelvienne:

4 lésions centimétriques hépatiques avec prise de contraste périphérique évoquant des lésions métastatiques.

Epaississement de la paroi rectales avec infiltration de la graisse.

- FOGD + Iléocoloscopie:

Ulcérations fibrineuses caecum et colon transverse millimétriques

Ulcère creusant du moyen rectum.

Iléon normal

➔ Biopsies non spécifiques

- Echo-endoscopie rectale:

Epaississement de la paroi du moyen rectum sans infiltration de la graisse, sans adénopathie. Biopsies: normales

Bilan étiologique

- Cholangio-IRM:

Lésions hépatiques nodulaires hyperT2, réhaussement périphérique évoquant lésions secondaires.

Discrète dilatation des voies biliaires intra-hépatiques gauches avec aspect irrégulier sacciforme sans raréfaction

➔ cholangite? Lésions endobiliaires?

Bilan étiologique

- Ponction biopsie nodule hépatique:

Fibrose interstitielle dense inflammatoire avec infiltration lympho-plasmocytaire et polynucléaires

Entourant zone remaniée avec éléments en voie de nécrose évoquant une zone « abcédée »

Canalicules biliaires normaux

1 formation granulomateuse avec cellules épithélioïdes

Pas de signe de malignité

Coloration à la recherche d'agent pathogènes –

Evolution

Disparition des nodules hépatiques sous antibiothérapie
probabiliste → abcès hépatiques

Cicatrisation ulcères coliques

Asymptomatique jusqu'en février 2011...

Histoire récente

Ictère d'apparition brutale avec prurit en 3 semaines.
Sans douleur ni fièvre

Biologie:

Cholestase ictérique:

Bili T=435 $\mu\text{mol/L}$

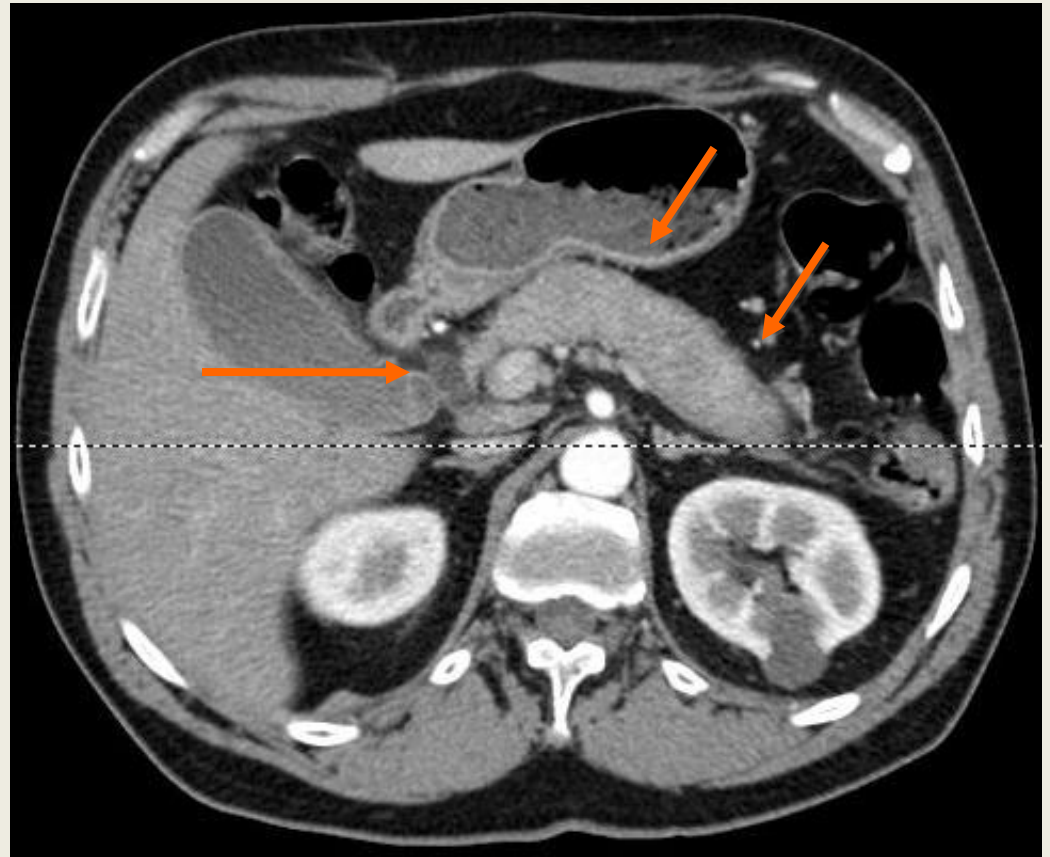
Bili C=338 $\mu\text{mol/L}$

PAL= 307UI/L

Syndrome inflammatoire: CRP = 22mg/l

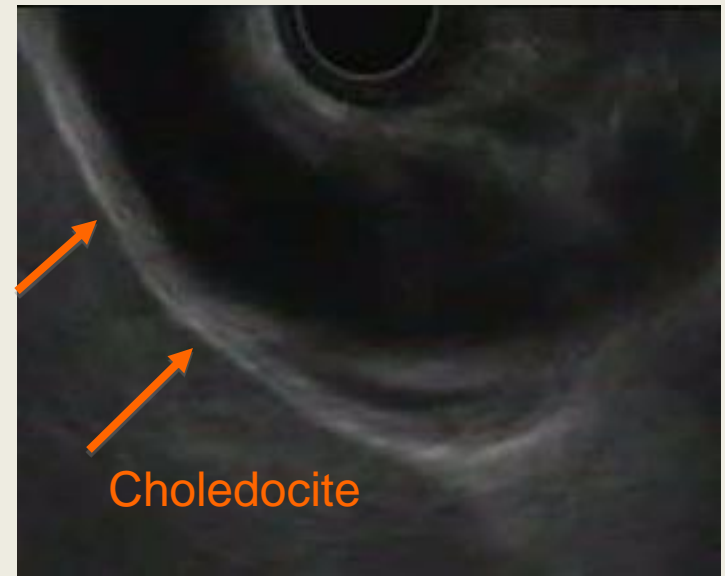
Bilan étiologique: scanner abdominal

- dilatation modérée des voies biliaires intra-hépatiques
- VBP à 15mm
- aspect tuméfié du pancréas avec effacement des lobulations
- Retard de prise de contraste
- Canal de wirsung non visible
- aspect hétérogène de la tête du pancréas

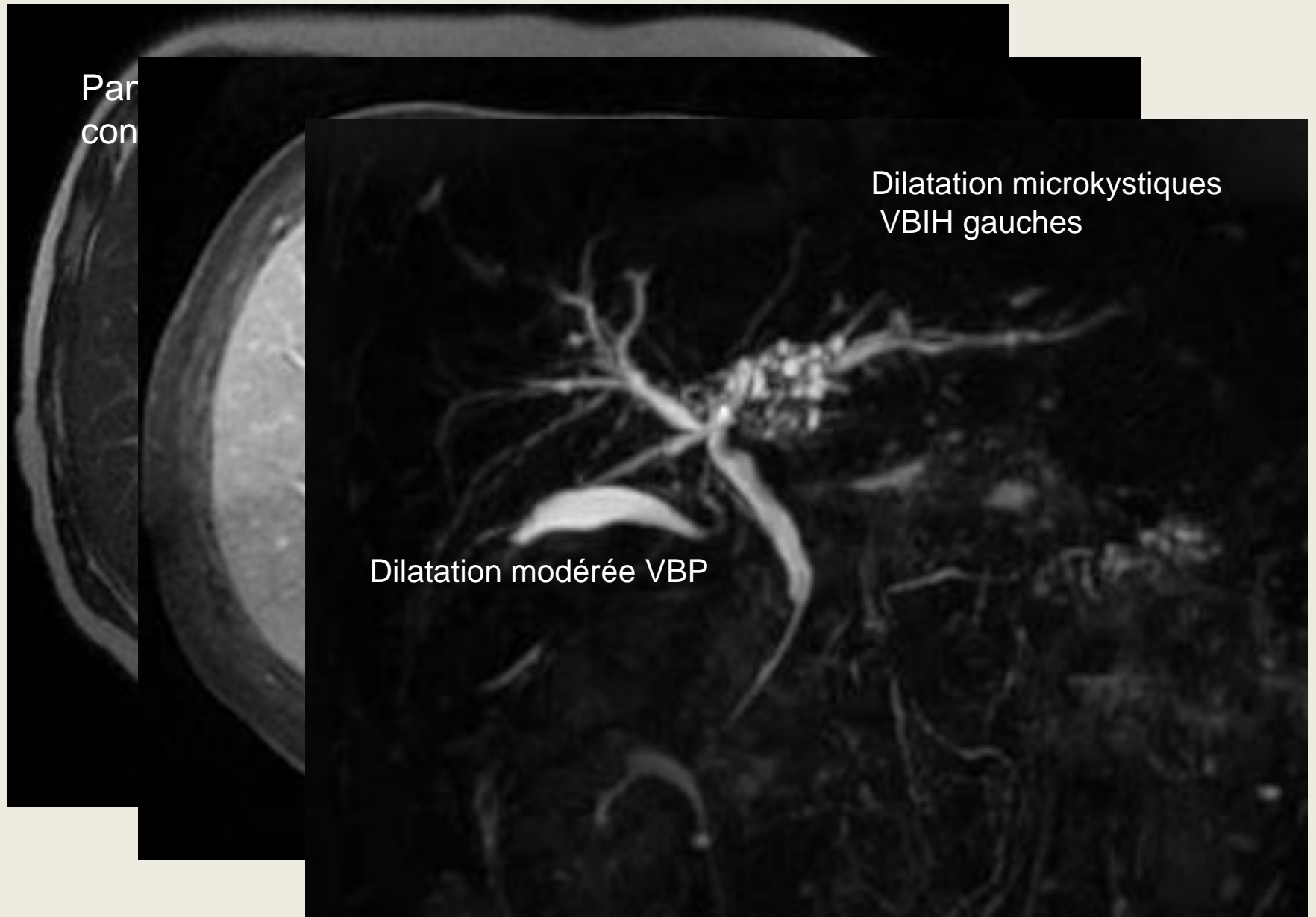


Bilan étiologique

- Echo-endoscopie:
 - Masse hypoéchogène de la tête du pancréas de 30mm mal limitée, peu vascularisée
 - Masse corporeale de 25mm mal limitée hypoéchogène
 - Canal pancréatique principal fin
 - Ponctions masse et pancréas: 4 passages aiguilles 19 et 22G hémorragiques
→ hémorragique, pauci-cellulaire, pas de signes de malignité.



Bilan étiologique: bili-IRM



Bilan étiologique

- Biologie:

Auto-immun: négatif

EPP normale

IgG4: 180mg/dl (N< 70)

ACE normal

- FOGD et iléocoloscopie normales

Prise en charge

■ CPRE:

-cholangiographie: sténose de la portion pancréatique du cholédoque avec dilatation en amont homogène.

-Canal pancréatique principal fin mais irrégulier dans sa portion proximale.

-Pose d'une prothèse plastique 10Fr.

-Hypertrophie de la papille

➔Brossage endobiliaire: non spécifique

➔Biopsies papille: chorion inflammatoire, infiltration lymphoplasmocytaire

Evolution

Favorable

Normalisation des enzymes hépatiques

CA19-9 normal

Asymptomatique

Quelles sont vos hypothèses diagnostiques?



Quelles sont vos hypothèses diagnostiques?



Pancréatite auto-immune

- Anamnèse
- Critères HISORt de la Mayo-clinic, groupe B:
(Histology, Imaging, Serology, Other organ involvement, and Reponse to steroids)
 - Aspect en imagerie: élargissement du pancréas avec retard de prise de contraste et pancréatogramme irrégulier.
 - Sérologie: élévation des IgG4
- Epaissement du canal pancréatique principal en echo-endoscopie: forte valeur diagnostique

Classification

Groupe A : histologie

Présence d'un ou des 2 critères suivants :

- Histologie compatible
- ≥ 10 cellules avec immuno-histochimie anti-IgG4 positive/ HPF au niveau de l'infiltrat pancréatique

Groupe B : imagerie et sérologie

Présence de tous les critères suivants :

- 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

Présence de tous les critères suivants :

- maladie pancréatique de cause indéterminée après exclusion d'un cancer pancréatique
- élévation des IgG4 sériques et/ou immuno-histochimie anti-IgG4 positive dans d'autres organes atteints
- amélioration ou disparition des anomalies pancréatiques et/ou extrapancréatiques sous corticothérapie

- **Une entité histologique:** fibrose
 - Infiltration lympho-plasmocytaire periveineuse et surtout pericanalaire.
 - Phlébite oblitérante
 - Immunomarquage IgG4 dans le pancréas.

Mais.... Difficultés techniques

Résection chirurgicale

Ponction echo-guidée:

ne fournit pas l'architecture suffisante pour affirmer le diagnostic.

cytologie permet d'évoquer le diagnostic si plasmocyte très IgG4 + , très rare et plutôt corrélé au taux sérique

➔ pour exclure le diagnostic de tumeur

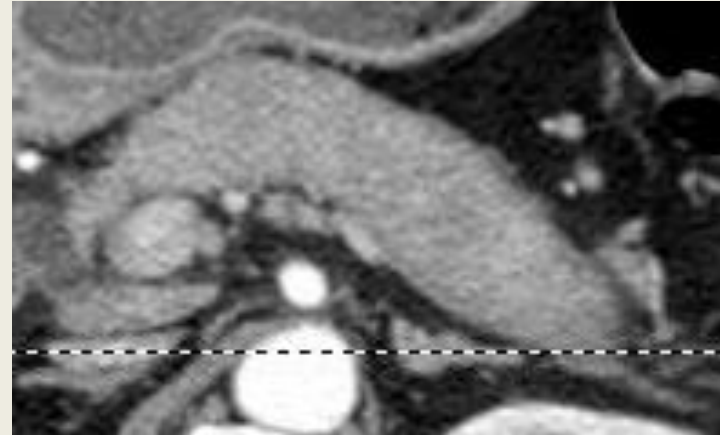
PAI...

Groupe B: imagerie et sérologie

- Une morphologie évocatrice:

Classique:

« en saucisse »



« pseudo-tumorale »

Rares:

Calcifications

Pseudokystes

- Immuno-histochimique:

Élévation des IgG4 inconstantes:

70-91% séries japonaises

15-76% séries occidentales

22-33% séries françaises

Valeur diagnostique dépend du seuil

seuil	140mg/dl	280mg/dl
Se	91%	53%
Sp	70%	99%
VPP	36%	75%

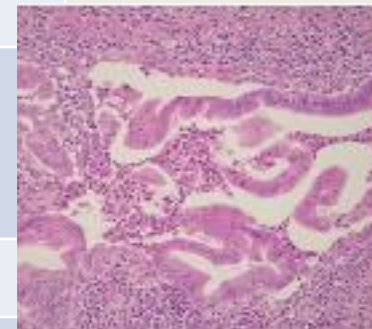
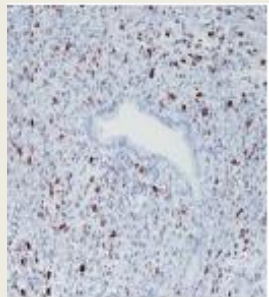
PAI...

- Evolution dans la classification:

Classification HISORt de la Mayo-Clinic

Plus récemment:

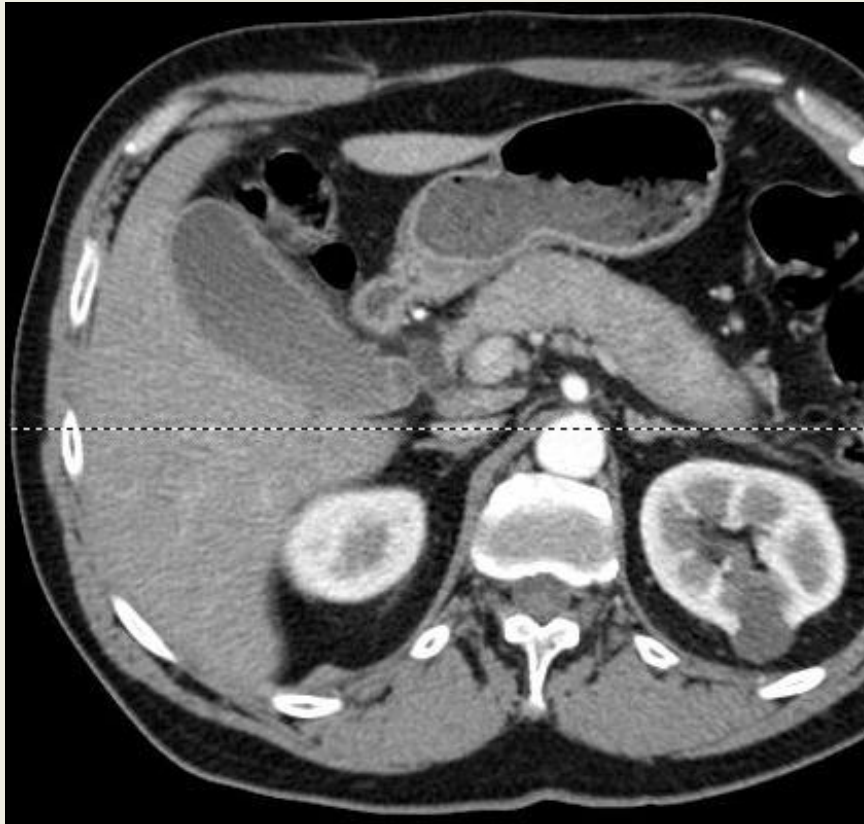
Type 1	Type 2
« Classique »	« nouveau »
Pancréatite sclérosante lympho-plasmocytaire (PSLP)	Pancréatite chronique idiopatique centro canalaire (IDCP)
Fibrose pericanalaire Infiltrat lympho-plasmocytaire Phlébite oblitérante	Infiltrat de polynucléaires neutrophiles
Age > 50 ans	Age jeune
Homme > Femme	Homme = Femme
IgG 4 + ;	IgG4 - ; MICI 30%



Et enfin... réponse thérapeutique

- Réponse thérapeutique:

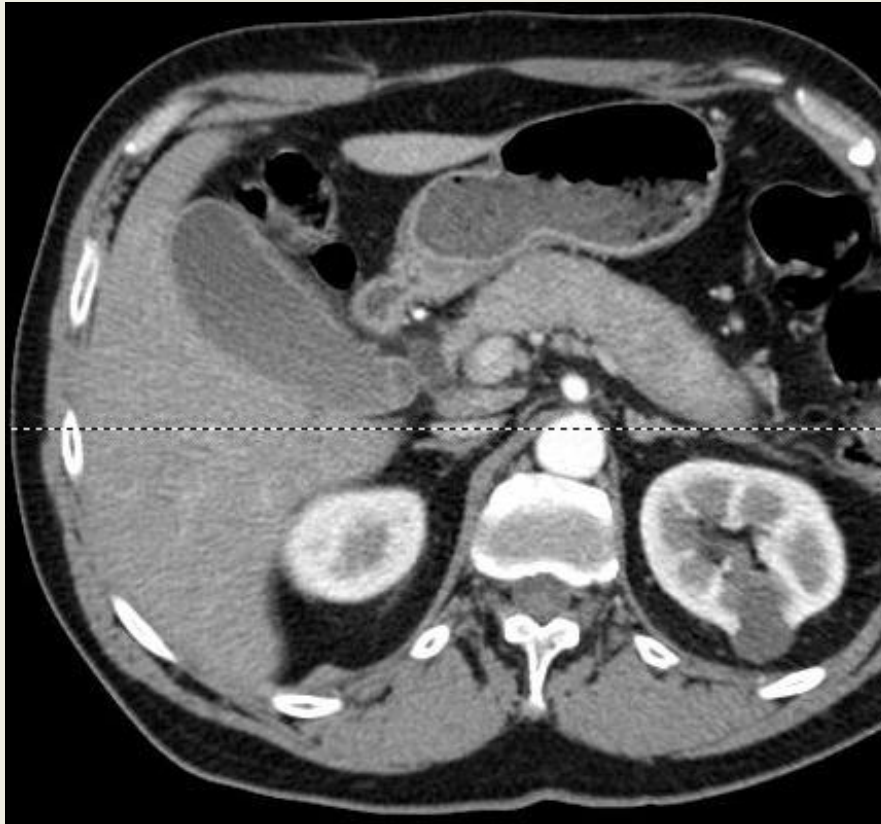
Corticothérapie 40mg pendant 3 sem



Et enfin... réponse thérapeutique

• Réponse thérapeutique:

Corticothérapie 40mg pendant 3 sem



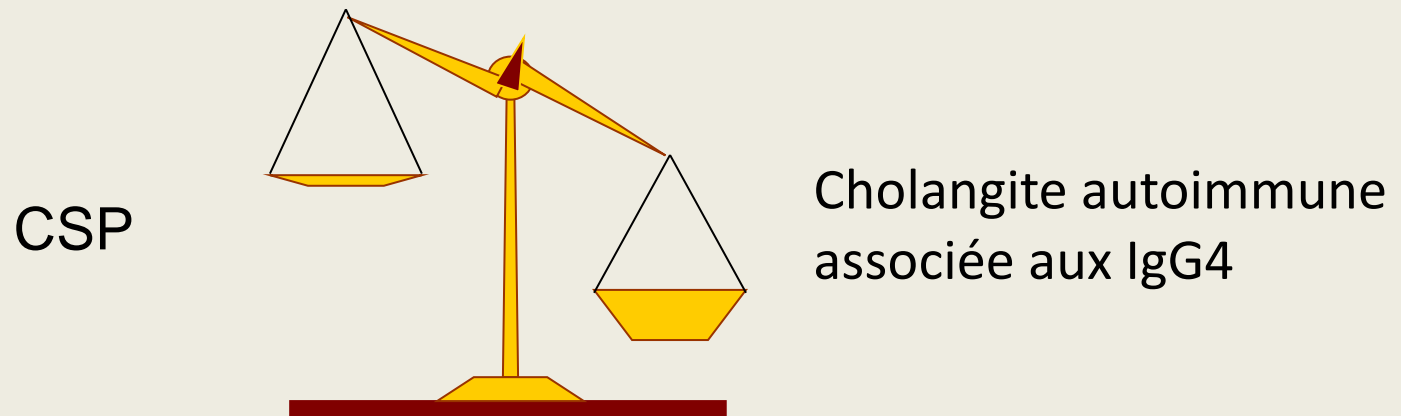
Quelle est l'étiologie de l'atteinte biliaire?

- De simples conséquences d'un obstacle sur la VBP
- Une cholangite sclérosante primitive?
- Une cholangiopathie auto-immune?



PAI... une maladie de système?

- Cholangite autoimmune associée aux IgG4
 - élévation sérique des IgG4 – impossible sur tissus CHU
 - Sténose distale de la VBP
 - aspect franc de cholangite distale de la VBP en EE
- CSP?
 - Aspect non typique en IRM et à la cholangiographie



PAI... une maladie de système?

2 atteintes biliaires assez similaires dans la PAI

- prédominance masculine
- Aspect cholangiographique similaire
- Association à maladies auto-immunes systémiques
- Augmentation taux sériques et tissulaires IgG4
- Histologie difficile

La même entité ?

Evolution: cholangite auto-immune corticosensible

Et les ulcères colorectaux en 2006?



Et les ulcères colorectaux en 2006?

Patient asymptomatique.

Biopsies non spécifiques.

Pas de récurrence

→ Probable Maladie de Crohn associée

Fréquence faible dans les séries japonaises

Nakazawa Pancreas 2005

30% de MICI associée aux PAI : séries européennes

Church Am J Gastroenterol 2007;

Deheragoda Clin Gastroenterol Hepatol 2007

Pancréatite auto-immune de type 1

Avec probable cholangite auto-immune et maladie de crohn associée