



## Pancréatites Auto-Immunes Pédiatriques : Une étude rétrospective nationale

**Guillemette d'Argentré**  
CHU Rennes  
Centre constitutif MaRDI

*d'Argentré G, Fabre A, Heissat S, Viala J, Mas E, Kollen L, Dupont L, Enaud R, Foulon G, Butori-Pepino M, Willot S, Viart J, Breton E, Bridoux-Henno L, Dabadie A.*



# INTRODUCTION

**Description initiale chez l'adulte :  
Inflammation sclérosante chronique du Pancréas**

↳ **Pancréatite Auto-immune**

↳ **Type 1 / Type 2**

↳ **Conférence internationale  
de consensus**

**2005 - Première mention cas pédiatrique**

**2017 - Première cohorte pédiatrique**

## **Modèle adulte**

	PAI type 1	PAI type 2
<b>Sex ratio M/F</b>	3	1
<b>Age</b>	65 y	40 y
<b>Présentation clinique</b>	Ictère (60-80%) Pancréatite 15%	Pancréatite 80% Ictère < 30%
<b>Imagerie</b>	Pancréas saucisse, Hypertrophie focale ( <b>Tête</b> )	Pancréas saucisse Hypertrophie focale ( <b>Queue</b> )
<b>Biologie</b>	↗ IgG 4 dans le serum	Rien de spécifique
<b>Maladie associée</b>	Cholangite à IgG 4 Fibrose rétropéritonéale Sd de Mikulicz Thyroïdite de Riedel Pneumopathie interstitielle Pseudo-tumeur (orbite, foie)	<b>MICI: 30% (RCH +++)</b> Sd de Sjögren Lupus CSP CBP
<b>Histologie</b>	LPSP Plasmocytes IgG4+s >10/HPF <b>Cellules IgG4+ péri-papillaire</b>	IDCP GEL: Granulocytic Epithelial Lesion



## INTRODUCTION

### *Scheers et al. - Groupe INSPPIRE*

#### **2017 : Etude**



**30 case reports**

**18 cas (USA, Canada, Australie, Belgique)**

**2005-2017**

**2012-2015**

#### **2018 : Recommandations**

- **Diagnostic**
- **Traitement**
- **Suivi**

*Scheers I. et al. Autoimmune Pancreatitis in Children: Characteristic Features, Diagnosis, and Management. Am J Gastroenterol. 2017;112:1604-11.*

*Scheers I et al. Recommendations for Diagnosis and Management of Autoimmune Pancreatitis in Childhood: Consensus From INSPPIRE, JPGN. 2018;67:232-6.*

#### **2023 : Etude**



**11 cas (Espagne)**

**2008-2021**

*Diana García Tirado et al, A Better Understanding of Pediatric Autoimmune Pancreatitis: Over 13 Years of Experience. JPGN 2023 May 1;76(5):640-645.*



## MATÉRIELS ET MÉTHODES

### Etude multicentrique, observationnelle, rétrospective

#### Objectif principal :

Description des cas pédiatriques français de patients avec P-AIP

#### Objectifs secondaires :

- Comparaison à la littérature
- Adéquation avec les recommandations

#### Recueil de données

**22 centres hospitaliers :**  
**13 suivant des P-AIP**

**12 CHU – 1 CH**  
**11 Métropole – 1 DOM**



Diagnostic 2010-2024

#### Analyse des données

- **Quantitatives**

Moyennes et écart-types  
Médianes et interquartiles

- **Qualitatives :**

Effectifs et pourcentages  
Comparaisons (Khi2, Fisher)

*CHU Rennes, Marseille, Lyon, AP-HP (Robert Debré), Toulouse, Montpellier, Caen,  
Bordeaux, Saint-Denis (La Réunion), Nice, Tours, Lille, Saint-Brieuc*

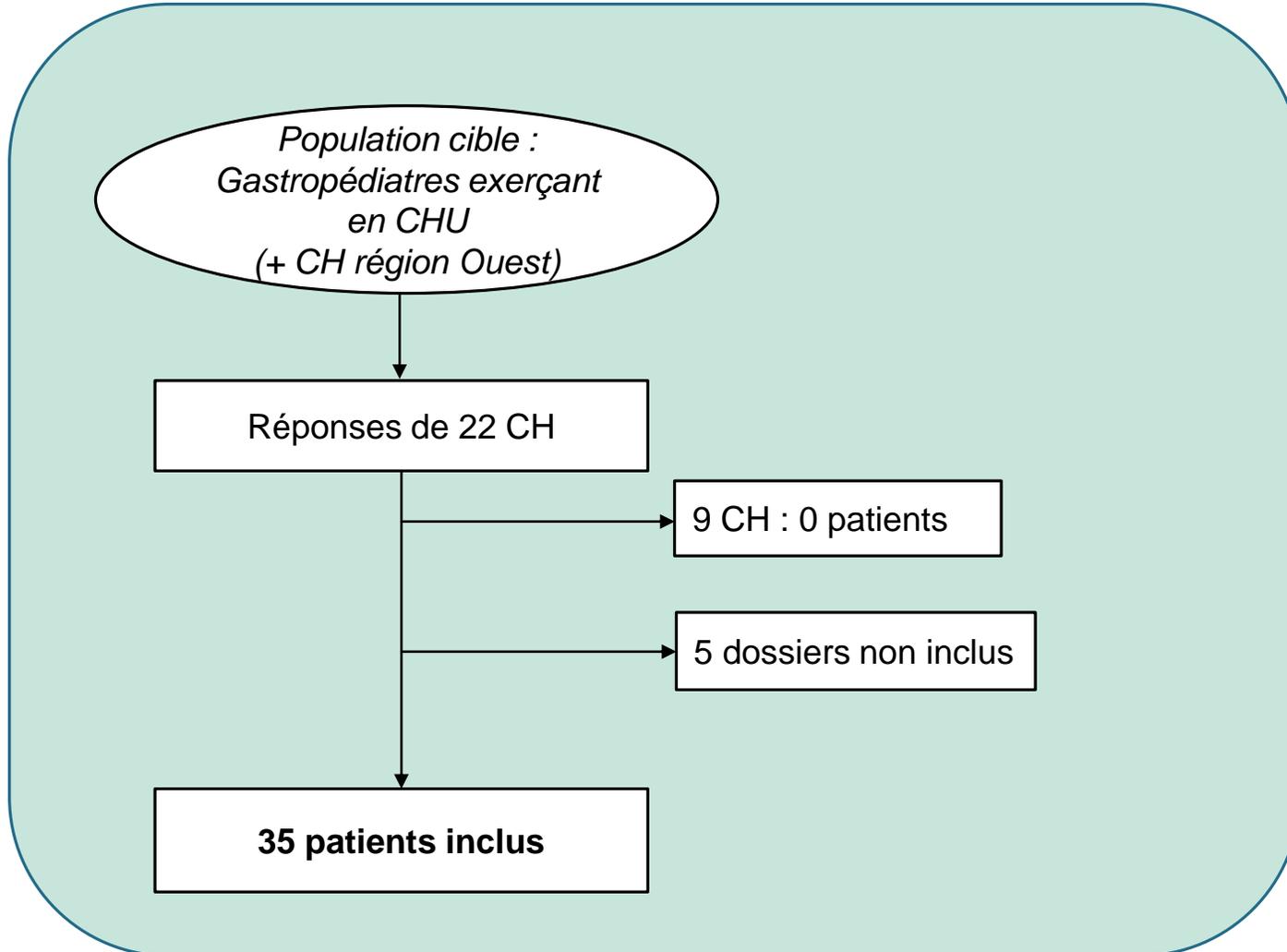


Diffusion nationale approuvée : conseil scientifique MaRDI  
Avis favorable du comité d'éthique du G.F.H.G.N.P (n°2022-42)



## MATÉRIELS ET MÉTHODES

### Schéma de l'étude



### Critères d'inclusion

➤ *Diagnostic selon recommandations 2018:*

**Association arguments :**

- Cliniques
- Biologiques
- Radiologiques
- Thérapeutiques
- Evolutivité
- +/- Histologiques

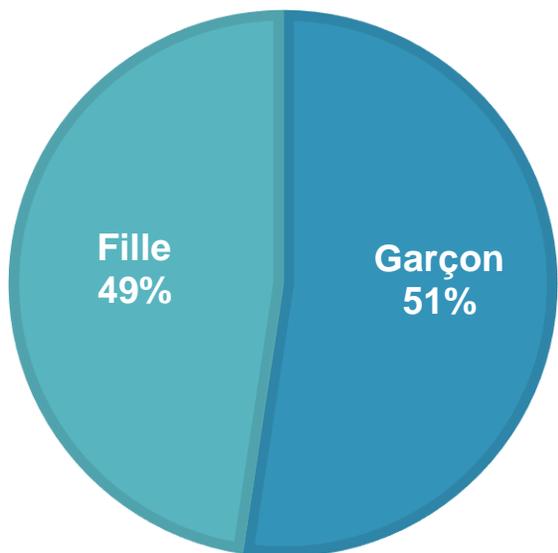
➤ *Age < 18 ans au diagnostic*



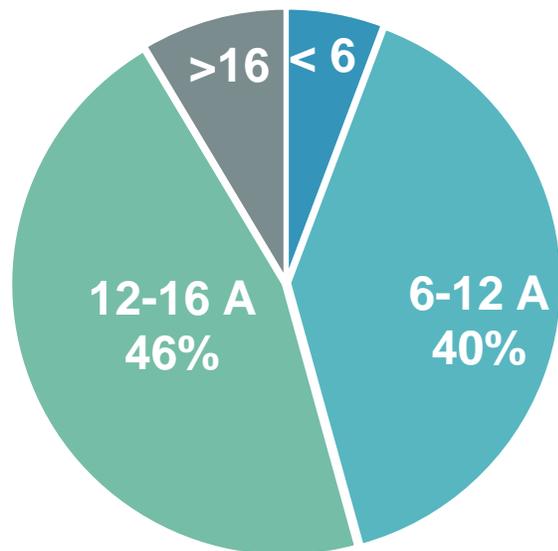
# RÉSULTATS

## Population : caractéristiques

### SEX RATIO



### AGE AU DIAGNOSTIC



### ATCD Maladie Auto-Immune

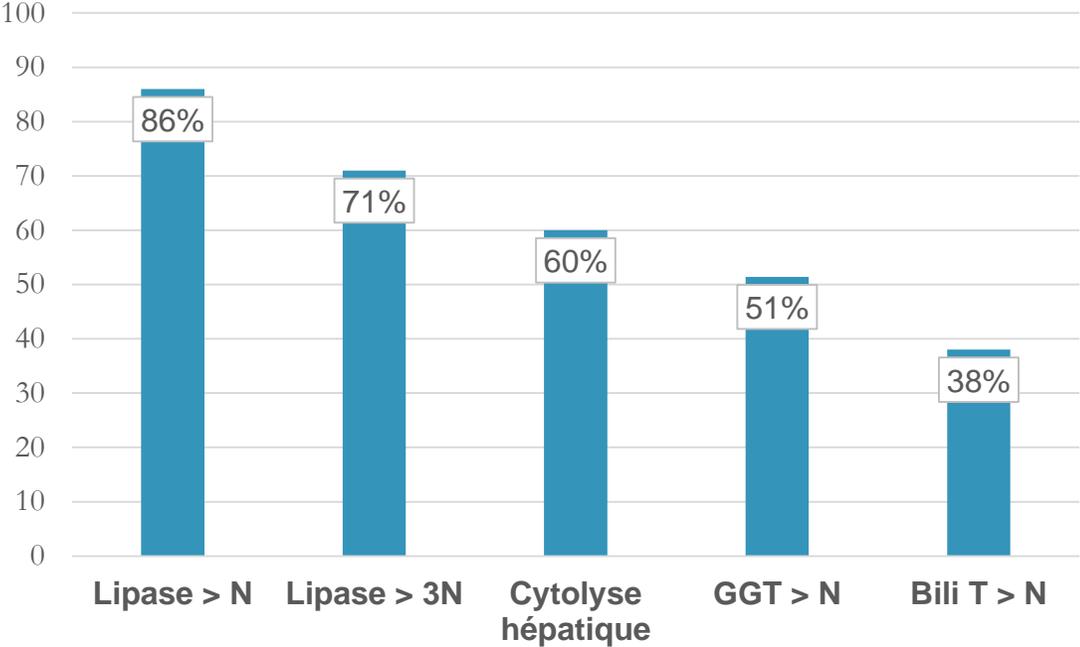
Personnel	11,4 %
1 <sup>er</sup> degré	23 %
2 <sup>ème</sup> degré	31,4 %

54,4% (Personnel + 1<sup>er</sup> degré)

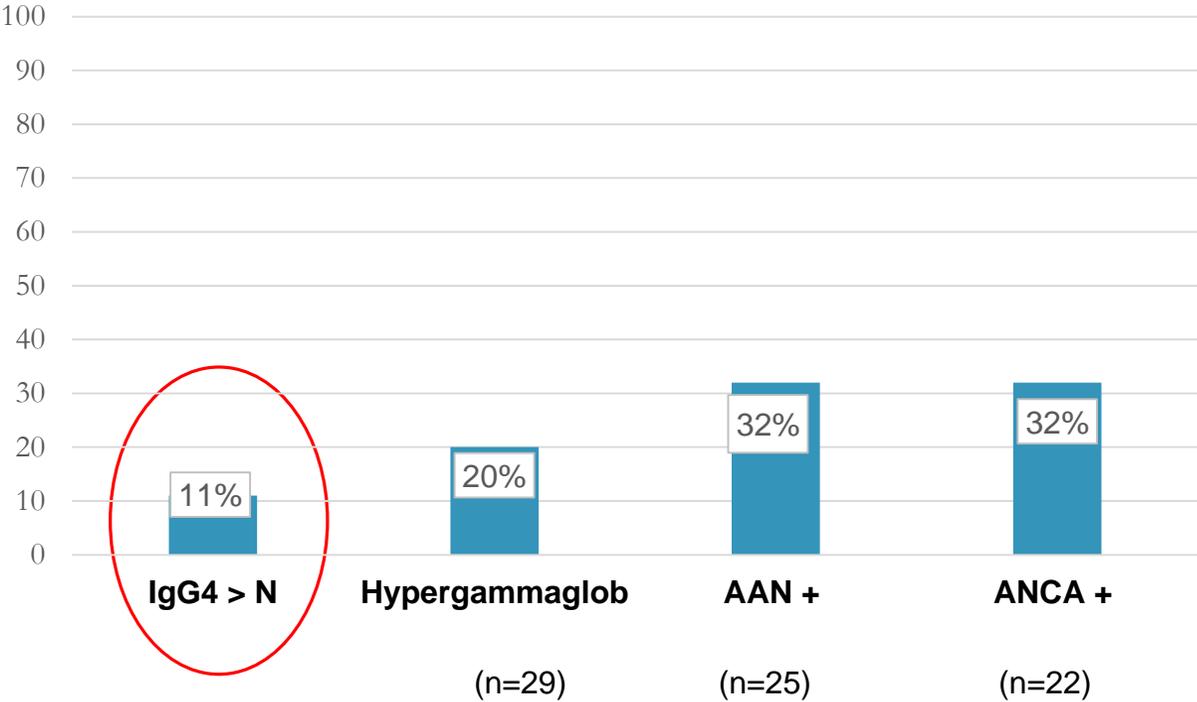
65,8% (Personnel + 1<sup>er</sup> degré + 2<sup>ème</sup> degré)

# Données biologiques

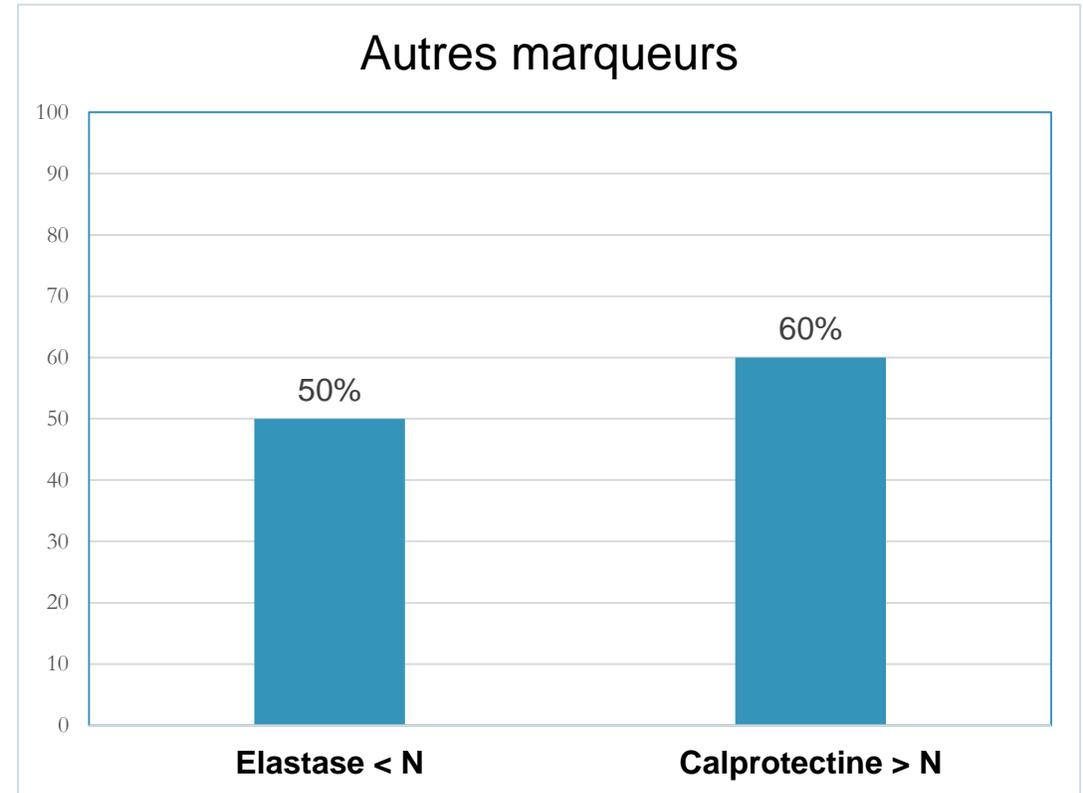
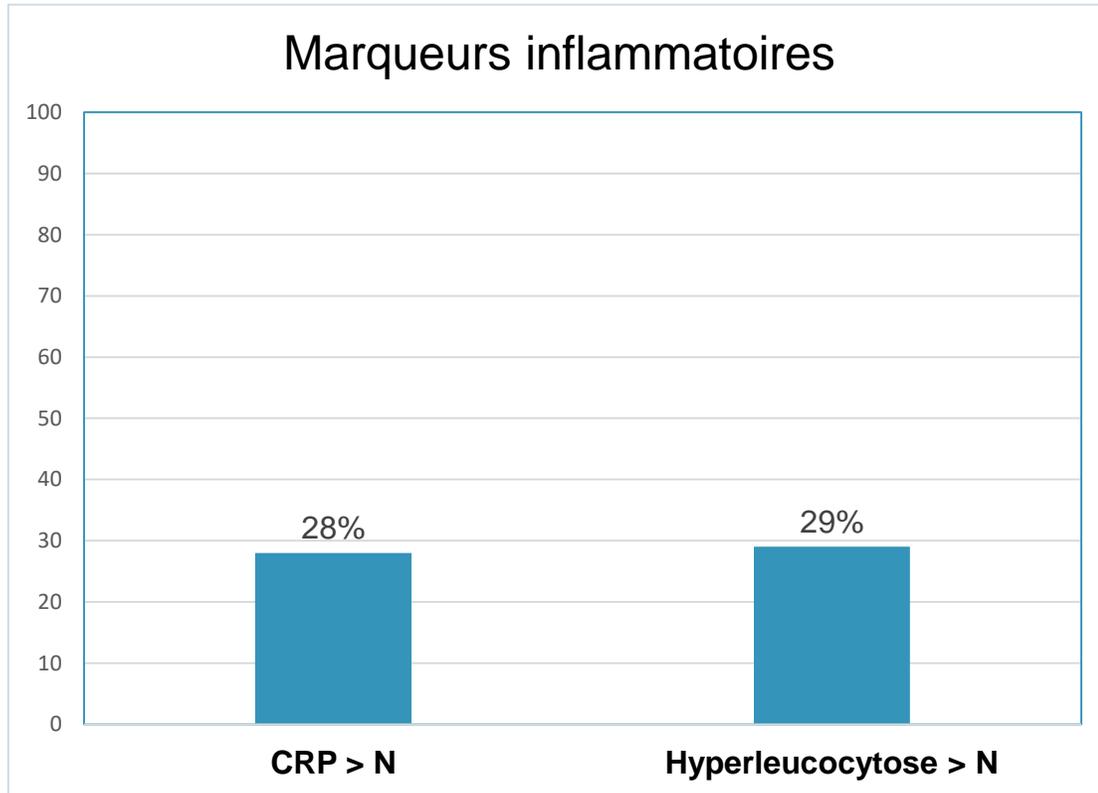
## Marqueurs hépato-digestifs



## Marqueurs immunologiques



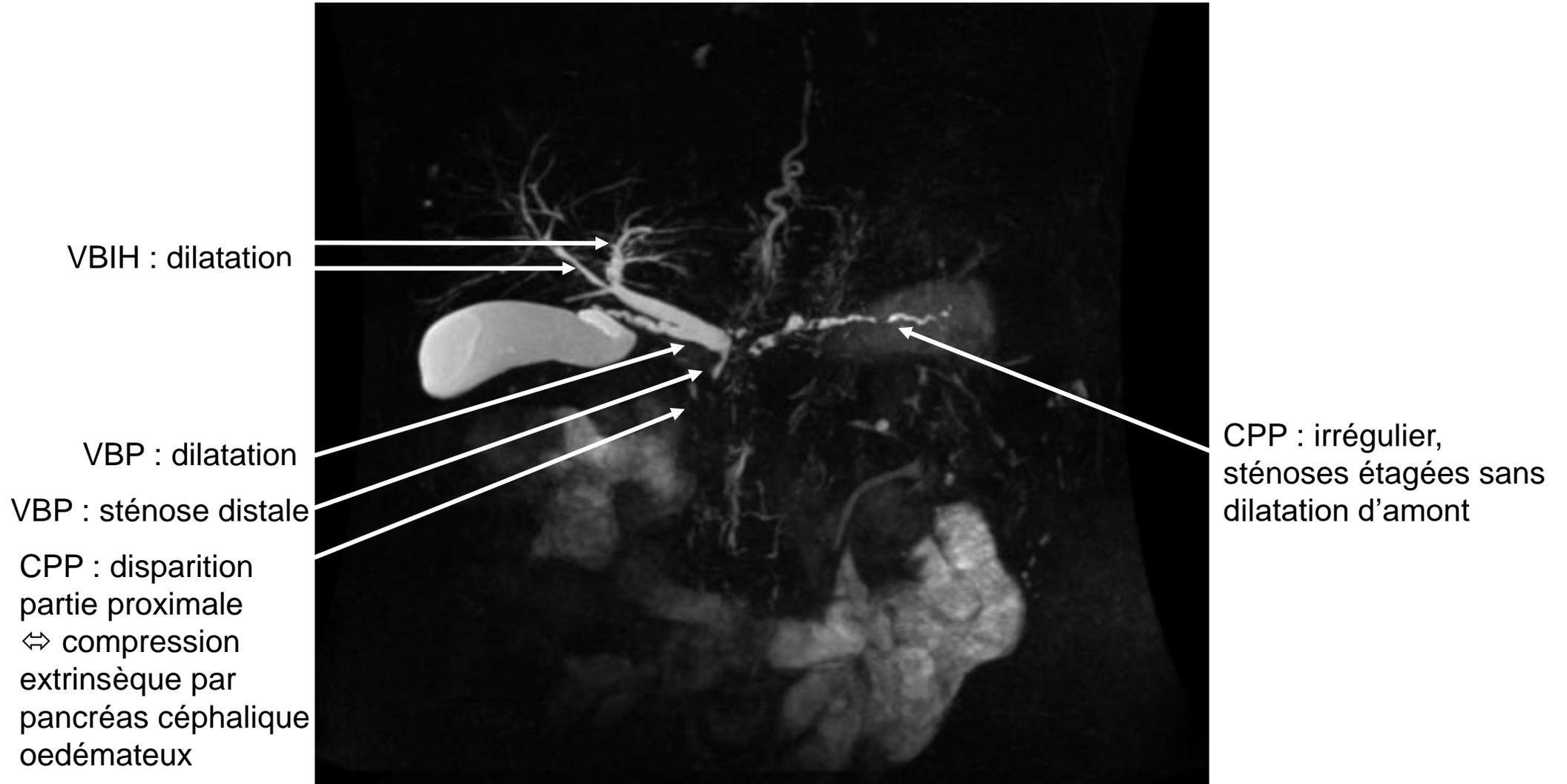
## *Données biologiques*



(n=16)

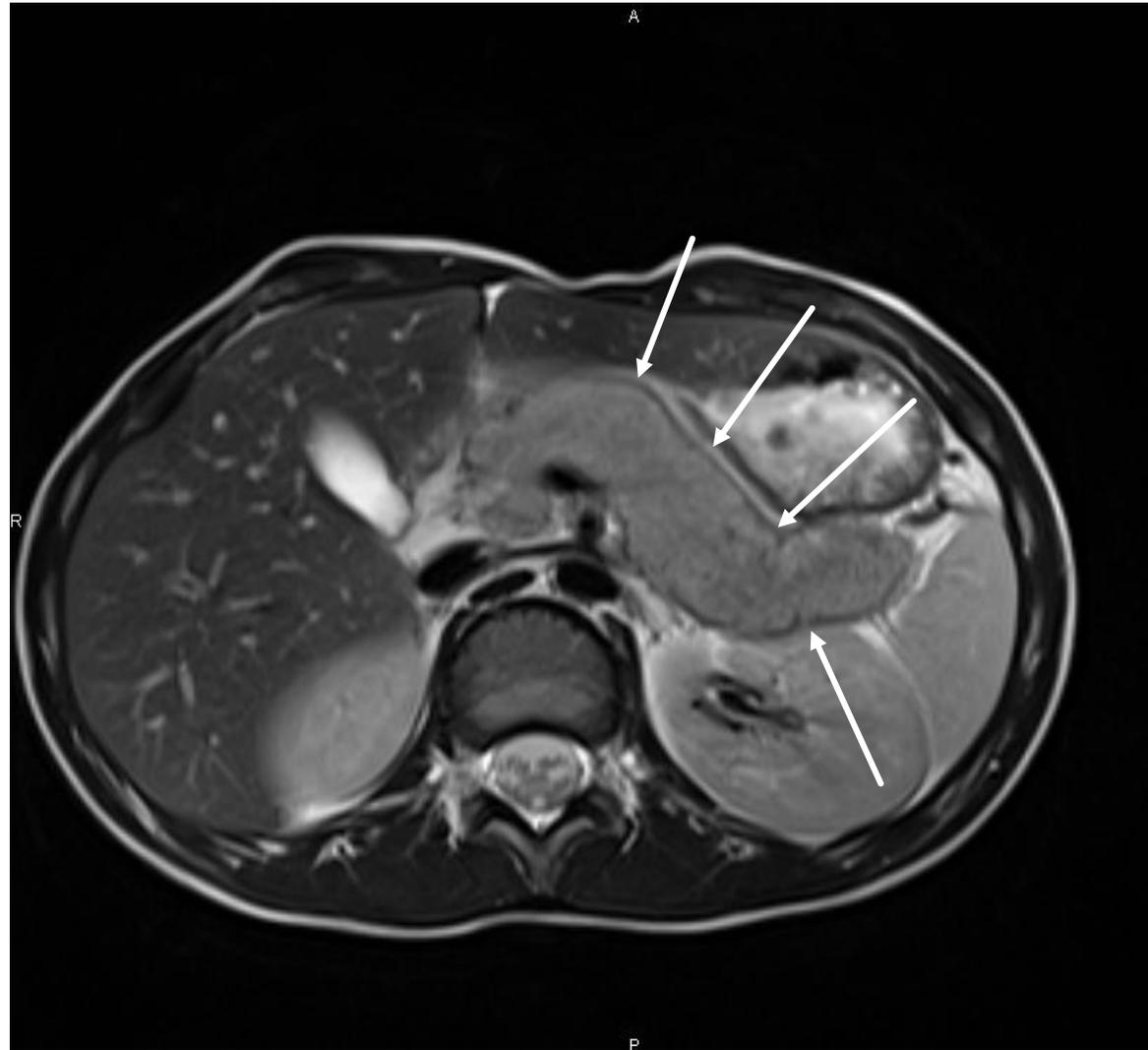
(n=15)

## Imagerie : Aspects typiques



**IRM bilio-pancréatique** : cholangiogramme reconstruction 3D (pondération T2)

## Imagerie : aspects typiques



Hypertrophie globale

Pseudo-capsule périphérique  
hypo-intense T2 : signe du halo

**IRM pondération T2**



## RÉSULTATS

### Données d'imagerie IRM bilio-pancréatique

	N positifs / N tot = 27	%
Hypertrophie globale	9 /27	33%
Hypertrophie focale/masse	11 /27	41%
Irrégularités CPP	12 /27	44%
Irrégularités VBP	16 /27	59%
Syndrome de masse du pancréas sur CPP	10 /27	37%
Perte signal physiologique T1 : Hyposignal T1 parenchyme	11 /27	41%
Pseudo-capsule périphérique	3 /27	11%

Hypertrophie  
**74%**

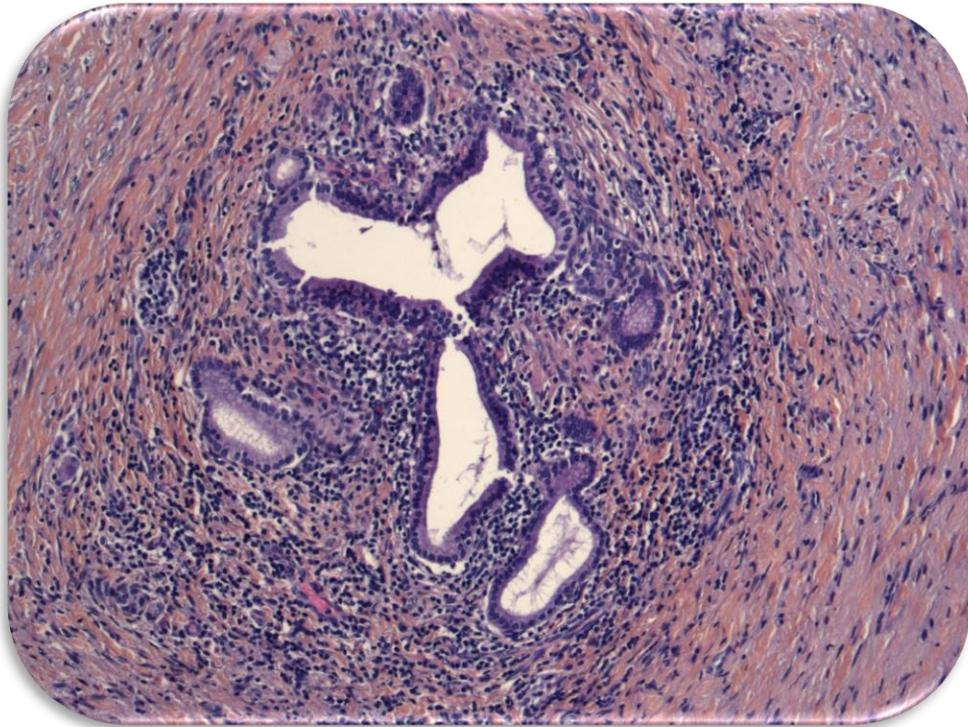
*Pathognomonique*



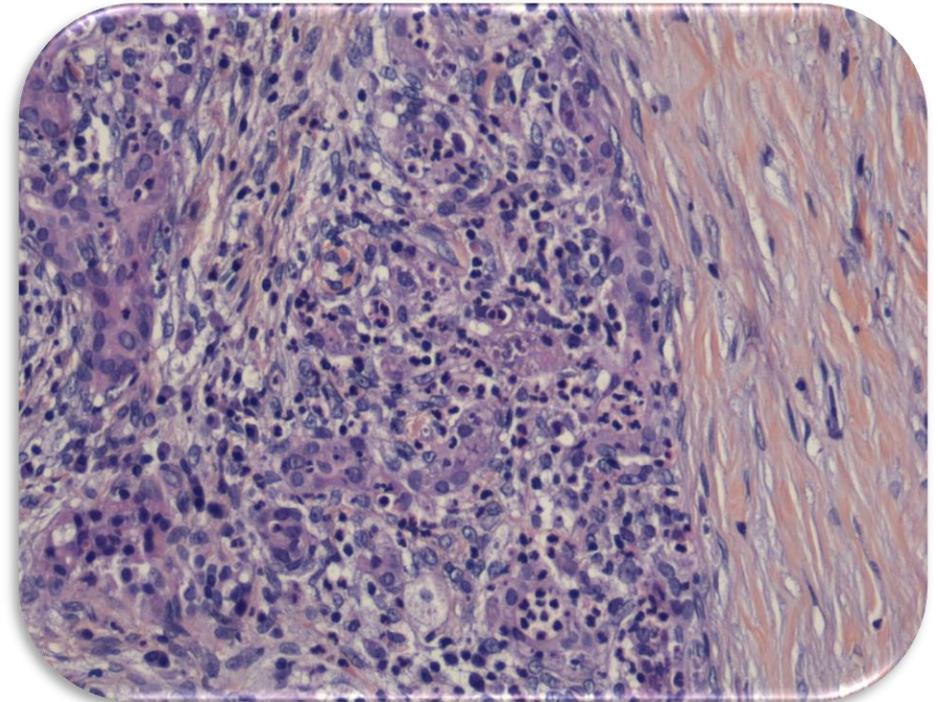
## RÉSULTATS

### *Données histologiques*

- Infiltrat lympho-plasmocytaire : 6 / 8
- Marquage plasmocytes IgG4 + : 0 / 8
- Destruction épithéliale par PNN : 1 / 8



Infiltrat lympho-plasmocytaire péricanalaire : LPSP



Inflammation intralobulaire avec  
polynucléaires neutrophiles



## RÉSULTATS

### *Traitement*

Donnée de prise en charge	N patient/N cas	%
Corticothérapie orale (0,5-1 mg/kg/J)	21/35	60%
Efficacité	20/21	95%
Rechute au sevrage des CTC	2/21	10%
Pas de CTC	13/35	37%
Résolution spontanée	13/13	100%
Rechute	0/13	0%

+ 1 patiente déjà sous CTC pour MICI lors du diagnostic



# RÉSULTATS

## Comparaison à la littérature

***N total = 106 ⇔ 100% patients P-AIP décrits dans littérature PubMed à ce jour [2005-2024]***

	Littérature 2005-2018 (N=30)	INSPPIRE (N=18)	Littérature 2018-202 4 (N=23)	Total données littérature	<u>PedPAI</u> (N=35)	Comparaison Littérature / <u>PedPAI</u> P value
<b>Biologie</b>						
IgG4 > N	6/24	3/16	4 /23	13/63 (20%)	4/35 (11%)	P= 0.41
<b>Imagerie (Echo, TDM, IRM)</b>						
Majoration globale volume pancréatique	9/29	5/18	7 /23	21/70 ( <u>30%</u> )	12/35 ( <u>34%</u> )	P=0.749
Majoration focale volume pancréatique (tête)	16/29	9/18	16 /23	41/70 (59%)	14/35 (40%)	P=0.304
Pseudo-capsule périphérique (signe du halo)	3/14	2/18	1 /23	6/55 ( <u>11%</u> )	3/35 ( <u>9%</u> )	P= 1
Irrégularités CPP	22/29	8/18	7 /12	37/59 (63%)	15/35 (43%)	P= 0.306
Irrégularités VBP	17/29	9/18	17 /23	43/70 (61%)	16/35 (46%)	P=0.409



# RÉSULTATS

## Comparaison à la littérature

	Littérature 2005-2018 (N=30)	INSPPIRE (N=18)	Littérature 2018-202 4 (N=23)	Total données littérature	<u>PedPAI</u> (N=35)	Comparaison Littérature / <u>PedPAI</u> P value
<b>Histologie</b>						
Infiltrat lympho-plasmocytaire	19/19	5/7	14 /18	28/44 (64%)	6/8 (75%)	P=0.781
Lésion granulocytaire épithéliale	14/19	4/7	7 /18	25/44 (57%)	1/8 (12,5%)	P=0.258
Présence de plasmocytes IgG4 +	1/19	0/7	1 /18	2/44 (5%)	0/8 (0%)	P=1



# RÉSULTATS

## Comparaison à la littérature

	Littérature 2005-2018 (N=30)	INSPPIRE (N=18)	Littérature 2018-202 4 (N=23)	Total données littérature	<u>PedPAI</u> (N=35)	Comparaison Littérature / <u>PedPAI</u> P value
<b>Traitement</b>						
Corticoïdes PO	19/28	10/18	22 /23	51/59 (83%)	21/35 (60%)	P=0.276
<b>Atteinte extra-pancréatique</b>						
MICI	5/29	4/16	5/23	14/68 (21%)	13/35 (37%)	P=0.175
IgG4-related disease	1/29	1/16	1 /23	3/68 (4%)	2/35 (6%)	P=1
<b>Evolution</b>						
Rechute	4/23	4/16	1 /23	9/62 (15%)	2/35 (6%)	P=0.325
IP Exocrine et nécessité EP	1/7	3/18	3 /23	7/48 (15%)	5/35 (14%)	P=0.974
IP endocrine (diabète)	1/9	2/18	1 /23	4/40 (10%)	2/35 (6%)	P=0.683

EP : extraits pancréatiques

MICI : maladie inflammatoire chronique de l'intestin



## DISCUSSION

*A priori* pas IgG4-RD

Homologies nombreuses PAI 2

Auto-immunité certaine ?

### Diagnostic

- **Histologie** indispensable ? Imagerie performante
- Pas d'auto-AC spécifique



### Terrain

- Auto-Immun : **MICI** !
- Standardiser dépistage ?

### Traitement

- Critères abstention ?
- Facteurs mauvais pronostic ?
- Facteurs prédictifs non réponse ?
- Rôle sur rechutes ?

### Evolution long terme

- Rechutes ?
- Insuffisance pancréatique séquellaire ?
- Autres MAI ?
- Cancérisation ?

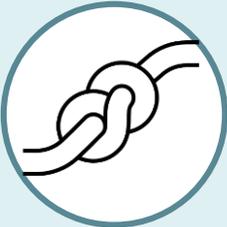


## DISCUSSION

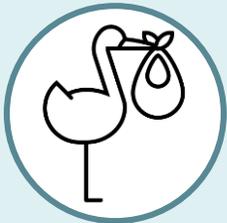
### ➤ *Forces, limites et perspectives de l'étude :*



- ✓ + grande cohorte pédiatrique
- ✓ Analyse ensemble de la littérature



- ✓ Reste un faible effectif
- ✓ Peu de recul



- ✓ Poursuite suivi pour connaître évolution au long cours
- ✓ Besoin études prospectives, multicentriques
- ✓ Recherche marqueurs spécifiques



**Merci de votre attention !**