



Centre de référence des maladies rares du pancréas

Les cohortes

Club Français du pancréas, Paris

22 et 23 septembre 2022

Vinciane REBOURS pour le CRM



PaRaDis

Pancreatic Rare Diseases

Centre de référence des maladies rares

Appel d'offre national CRMR 2017

Labellisation août 2017



Coordonnateur



Compétences

Centre coordonnateur

Hôpital Beaujon, Clichy

Pr Vinciane REBOURS

Pr Philippe LEVY

Dr Lucie LAURENT

Centres de compétences (n=7)

Villes	Référents
BESANCON	Dr Stéphane KOCH
BREST	Pr Claude FEREC
BRON (LYON)	Dr Bertrand NAPOLEON
NANTES	Dr Marc LERHUN
REIMS	Pr Guillaume CADIOT
ROUEN	Pr Pierre MICHEL
TOULOUSE	Pr Louis BUSCAIL

2 études mises en place

- Sous l'égide du CRM




- Création de cohortes
 - Cystadénome Mucineux, Beaujon
Lina Aguilera-Munoz, Lucie Laurent, Vinciane Rebours
 - DKPA, Besançon (puis Grenoble)
Christelle d'Engremont

Cohorte multicentrique cystadénomes mucineux du pancréas: étude clinico-radiologique



MRI is useful to suggest and exclude malignancy in mucinous cystic neoplasms of the pancreas [European Radiology, 2021](#)

Marie-Pierre Vullierme^{1,2}  • Jules Gregory¹ • Vinciane Rebours^{2,3} • Jerome Cros^{2,4} • Yasser Abelhady-Attia⁵ • Valerie Vilgrain^{1,6} • Lina Aguilera-Munoz³ • Lucie Laurent³ • Philippe Levy^{2,3} • Alain Sauvanet^{2,7} • Maxime Ronot^{1,2}

- Facteurs de risque de dysplasie des cystadénomes mucineux
- Etude rétrospective multicentrique française

Objectifs

1. Mettre en évidence des facteurs prédictifs cliniques et radiologiques de dysplasie de haut grade ou de carcinome invasif des cystadénomes mucineux.
2. Valider les critères radiologiques décrits sur une cohorte indépendante
3. Établir un score score type nomogramme clinique et morphologique prédictif de malignité afin de recommander une résection chirurgicale ou une surveillance.

Cystadénome mucineux - Méthodologie

- **Participants** : ensemble des équipes du centre de référence des maladies rares du pancréas, (PaRaDis) ; tous cliniciens membres du club français du pancréas
- **Durée prévue de l'étude : 24 mois**
 - Recueil des données (18 mois)
 - Analyse des données et valorisation (6 mois)
- **Critères dévaluation**
 - Facteurs de risque cliniques : tabac, BMI, type de gras
 - Données radiologiques : pancréas gras , masse de gras intra viscéral et extra viscéral
 - Données endoscopiques +/- marqueurs
- **Versus données histologiques** : type dysplasie, cancer ...

Cohorte multicentrique cystadénomes mucineux du pancréas: étude clinico-radiologique

- Cohorte fermée depuis Juillet 2022
- **12 centres** participants
- **227 patients** (2019-2022)



- Relecture radio centralisée : **en cours**
 - Marie Pierre Vullierme
- Relecture anapath « ciblée » sur examen CR : **en cours**
 - Jérôme Cros



Nom_centre (lieu)	No patients	Saisie recueil clinique	envoi imagerie	relecture MPV	envoi CR anapath
Beaujon	86	86	NA	en cours	OK
Besançon	5	5	5	OK	OK
Lyon EH	18	18	19	OK	OK
Lyon JM	7	6	3	en cours	Manquent 3
IMM	13	13	13	en cours	Manquent 4
GHPS	9	9	5	en cours	OK
Grenoble	4	4	4	OK	Manque 1
Nantes	5	5	5	OK	OK
Lille (CHR)	18	18	18	OK	OK
Belgique/Bruxelles (Hôpital Erasme)	19	19	19	en cours	OK
St Antoine	29	29	29	en cours	OK
Caen	14	14	14	en cours	OK

**Premiers résultats à venir en octobre !
Abstract sera soumis pour les JFHOD**

Etude **PARADE**

Therapies for Paraduodenal pancreatitis : a multicentric retrospective study of the PaRaDis group



Pauline Garnier - Christelle d'Engremont

Objectif principal

Décrire les traitements disponibles de la pancréatite paraduodénale (PP) et d'en évaluer l'efficacité sur les symptômes

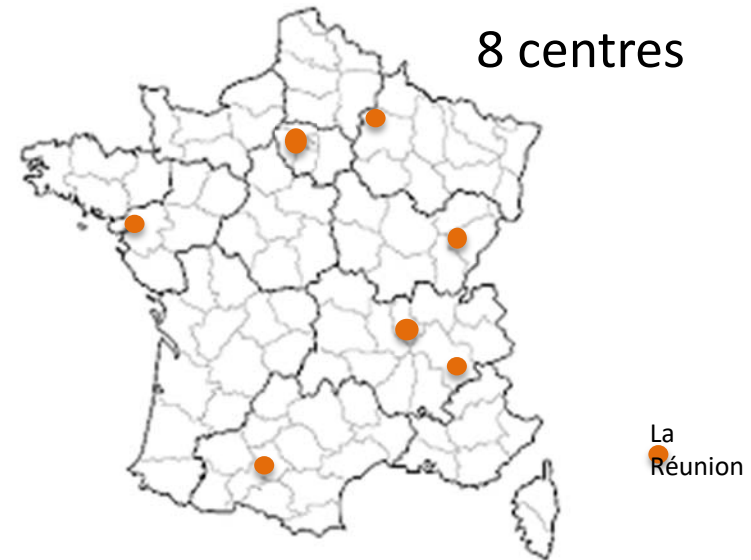
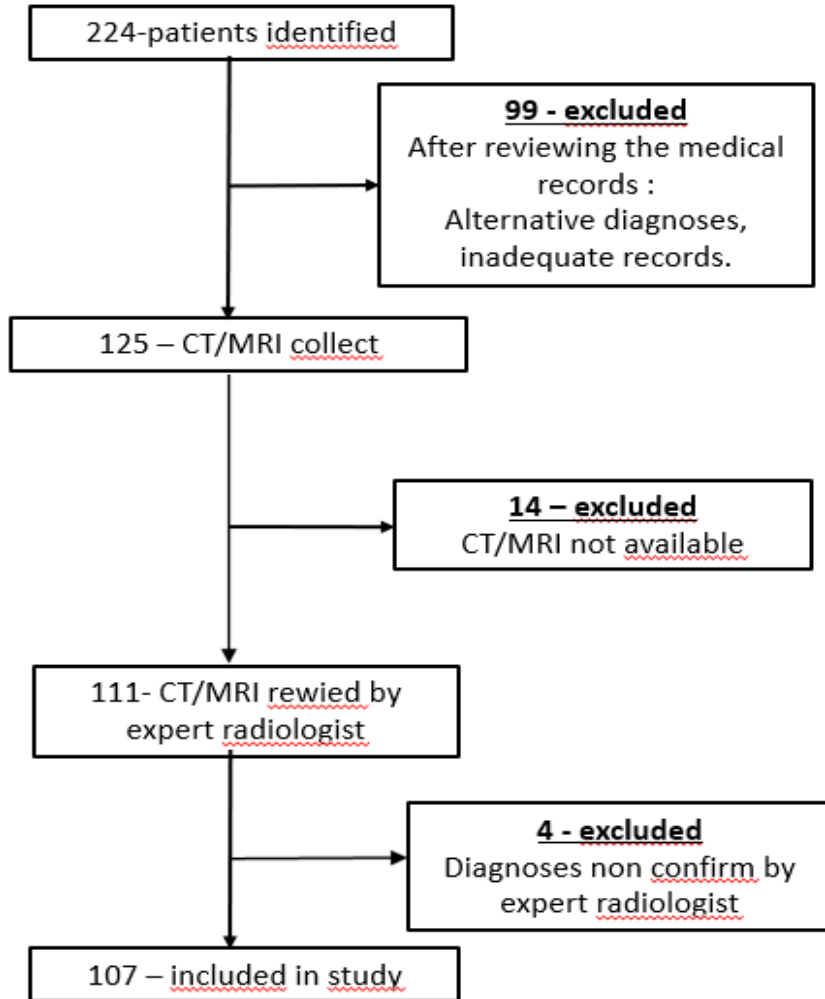
Critères d'inclusion

- Diagnostic de PP, relecture centralisée par 1 radiologue expert
- Imagerie disponible au diagnostic
- PP symptomatique

Critère de jugement principal

Le taux de succès clinique, défini par la disparition complète des symptômes après un traitement spécifique, à 6 mois

Etude rétrospective, multicentrique



Médiane de suivi : 48 mois (6-168)

107 patients inclus

Résultats : premier traitement Maladies rares Hétérogénéité des prises en charge



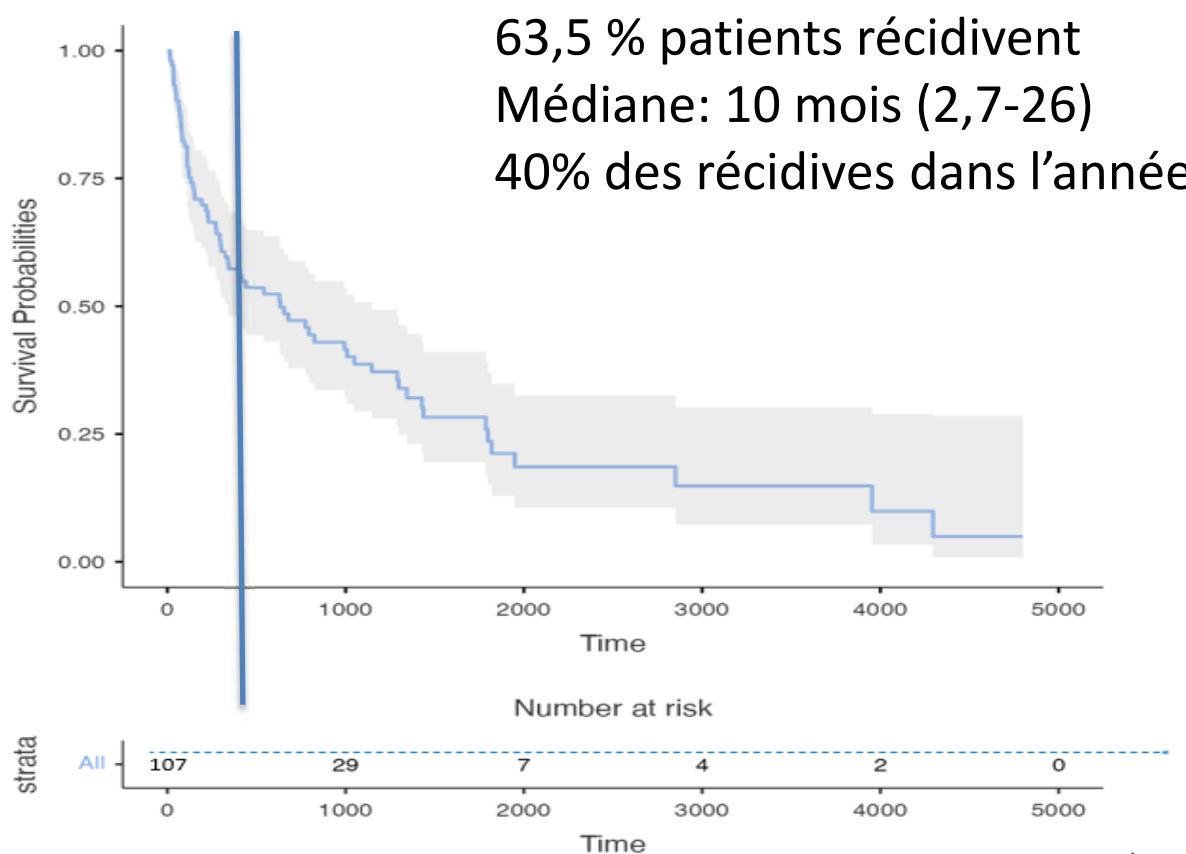
Type of treatment	n =107 (%)
Symptomatic only (SPO)	43 (46)
-Analgesics	40 (93)
-Artificial nutrition	21 (49)
Somatostatin analog (SA)	11 (10.2)
Endoscopy	50 (46.7)

Succès clinique des traitements médicaux

	SPO n=43	SA n=11	Endoscopy n= 50
Success	48%	45%	64%
Follow up (months)	(7-129)	(7-141)	(6-99)

Disparition complète des symptômes: 1/3 patients

Récidive symptomatique après premier traitement



Médiane de suivi : 48 mois (6-168)



Therapies for Paraduodenal pancreatitis : a multicentric retrospective study of the PaRaDis group

- Etude réalisée dans le cadre d'un travail de thèse
- Aide logistique de la filière FIMATHO
- Durée de l'étude 24 mois
- Relecture centralisée de l'imagerie

Abstract coming soon, JFHOD 2023

Cohorte à venir, 2023

Les pancréatites héréditaires 15 après, quelle évolution?

- 2006, cohorte française de patients avec pancréatite héréditaire
 - en collaboration avec les pédiatres, HGE et laboratoires de génétique
 - Patients porteurs d'une mutation de PRSS1 ou critères généalogiques de PH
- 200 patients, 78 familles
- 4 publications principales
 - Risque de cancer du pancréas - Am J Gastro 2008
 - Histoire naturelle – Gut 2009
 - Survie - Am J Gastro 2009
 - Etude anatomopathologique des patients opérés – Clin GastroHep 2010

Objectifs

- Implémenter la cohorte de l'ensemble des nouveaux patients, estimation d'une cohorte > 300 patients (collaboration avec les services de génétiques)
 - Recueil exhaustif de toutes les données patients , PRSS1+
- Actualisation du risque de cancer du pancréas sur la cohorte initiale et sur la cohorte 2023
- Affiner la description de l'histoire naturelle de la maladie
- Etude ancillaire avec l'APCH, Qualité de vie des patients
 - Envoi de questionnaire QoL à tous les patients
 - Première étape d'une étude prospective à 5 et 10 ans

Participants

- Les membres du réseau Paradis
- Les laboratoires de génétique, liste exhaustive des prescripteurs des analyses pour lesquelles une mutation a été trouvée
- Tous HGE et Pédiatres
- Etude sous l'égide du CRMR

Durée prévue

- Recueil de données 2023 et mise à jour de la cohorte initiale: 9 mois
- Temps ARC dédié à trouver – en cours
- Objectif , premiers résultats Octobre 2023

Centre coordonnateur

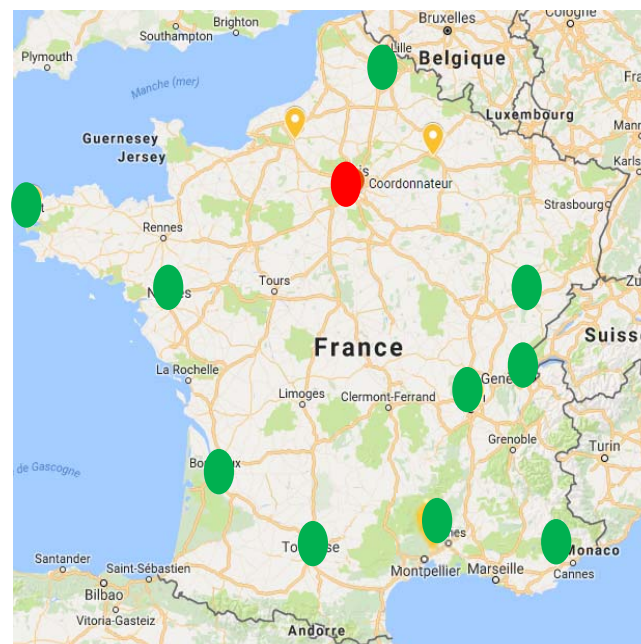
Hôpital Beaujon, Clichy

Pr Vinciane REBOURS

Nouvelle campagne de Labellisation 2022: On s'agrandit !

Centres de compétences (n=10)

Villes	Référents
BESANCON	Dr Stéphane KOCH
BORDEAUX	Dr Clément SUBTIL
BREST	Pr C FEREC- Dr E MASSON
BRON (LYON)	Dr Bertrand NAPOLEON
GRENOBLE	Dr Christelle d'ENGREMONT
LILLE	Dr Julien BRANCHE
MARSEILLE	Pr Philippe GRANDVAL
NANTES	Dr Marc LERHUN
NICE	Dr Eve GELSI
REIMS	Pr Guillaume CADIOT
ROUEN	Pr Pierre MICHEL
TOULOUSE	Pr Louis BUSCAIL



PaRaDis

Pancreatic Rare Diseases
Centre de référence des maladies rares



PaRaDis

Pancreatic Rare Diseases
Centre de référence des maladies rares

- Un réseau qui s'agrandit
- Des possibilités d'aide logistique : FIMATHO
- Aide à la formulation et la mise en place des protocoles

Nous attendons vos propositions de nouvelles cohortes, REJOIGNEZ-NOUS !



PaRaDis
Pancreatic Rare Diseases
Centre de référence des maladies rares

REJOIGNEZ-NOUS !

CRM PaRaDis:
Centre de Référence des Maladies rares du Pancréas
Développer la coordination des soins, l'expertise, le recours, la recherche, l'enseignement et la formation.

MISSIONS

- **COORDONNER ET ORGANISER LA PRISE EN CHARGE DE PROXIMITÉ ET DE QUALITÉ**
- **FAVORISER LES CONSEILS DIAGNOSTIQUES ET THÉRAPEUTIQUES**
- **DÉVELOPPER LA TRANSITION ENFANT-ADULTE**
- **METTRE EN PLACE UNE RECHERCHE ÉPIDÉMIOLOGIQUE ET TRANSLATIONNELLE**
- **DÉVELOPPER UNE PRISE EN CHARGE MÉDICO-PSYCHOSOCIALE SPÉCIFIQUE**

CENTRES

1 centre coordonnateur
10 centres de compétence

PARTENAIRES

www.maladie-pancreas.fr | Hôpital Beaujon
100 Boulevard du Général Leclerc 92110 Clichy
centra.paradis@aphp.fr