

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

::Pancreatitis crónica hereditaria

Definición:

La pancreatitis crónica hereditaria (PCH) es una enfermedad poco frecuente de inicio en la infancia.

Es de **origen genético** (ligada a mutaciones autosómicas dominantes en *PRSS1* o recesivas en *SPINK1* o *CFTR*). En las formas dominantes, por lo general hay antecedentes familiares (menos del 50% de los afectados por la enfermedad).

La PCH causa inflamación crónica de la glándula pancreática responsable de **los episodios de pancreatitis aguda** (PA) que pueden iniciarse en la infancia.

Tras varios años de evolución, puede aparecer una **insuficiencia pancreática exo- y endocrina**. En el caso de mutaciones en *PRSS1*, hay un riesgo significativo de desarrollar un **adenocarcinoma de páncreas, especialmente en el caso de fumadores**.

Esto justifica el seguimiento a largo plazo tanto del niño como del adulto.

Información adicional:

Ficha Orphanet de la enfermedad: www.orphanet.es

MENÚ

<u>Ficha de manejo para el SAMU*</u>	<u>Ficha para las urgencias hospitalarias</u>
<u>Sinónimos</u>	<u>Problemática en urgencias</u>
<u>Mecanismo</u>	<u>Recomendaciones en urgencias</u>
<u>Riesgos particulares en urgencias</u>	<u>Orientación</u>
<u>Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo</u>	<u>Interacciones medicamentosas</u>
<u>Precauciones</u>	<u>Precauciones anestésicas</u>
<u>Particularidades de la atención médica prehospitalaria</u>	<u>Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización</u>
<u>Más información</u>	<u>Donación de órganos</u>
	<u>Números en caso de urgencia</u>
	<u>Recursos documentales</u>

(*): SAMU: Servicio de Asistencia Médica de Urgencias

Ficha de manejo para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

Sinónimos

- ▶ No hay sinónimos.

Mecanismo

- ▶ Trastorno genético autosómico dominante o recesivo que puede causar pancreatitis aguda recurrente.

Riesgos particulares en urgencias

- ▶ Episodios de pancreatitis aguda (dolor intenso, vómitos, intolerancia a los alimentos...).

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

- ▶ Analgésicos, enzimas pancreáticas.

Precauciones

- ▶ Pensar en el diagnóstico, especialmente en ausencia de antecedentes familiares (forma recesiva).

Particularidades de la atención médica prehospitalaria

- ▶ Analgésicos (morfina)
- ▶ Ayuno con hidratación IV
- ▶ Aspiración mediante sonda gástrica si hiperémesis
- ▶ Hospitalización en urgencias en un hospital próximo y consulta con un facultativo de referencia.

Más información

- ▶ Guías de urgencias de Orphanet: www.orphanet-urgencias.es

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática en urgencias

- ▶ El problema es la aparición de un episodio de pancreatitis aguda.

Recomendaciones en urgencias

▶ Medidas diagnósticas en urgencias

- Reconocer el episodio de pancreatitis aguda:
 - el tipo de dolor en general es bien conocido por el paciente debido a que todos los episodios son iguales con diferente intensidad.
 - los dolores son:
 - de aparición súbita
 - de localización epigástrica
 - transfixiantes
 - intensos+++
 - el dolor puede ir acompañado de vómitos y/o intolerancia alimentaria total
- Evaluar la gravedad:
 - insuficiencia multiorgánica
- Explorar con urgencia:
 - confirmar el episodio de pancreatitis:
 - lipasa (una tasa > 3 veces por encima de los valores normales de referencia define un episodio de pancreatitis)
 - de búsqueda complicaciones:
 - ionograma
 - calcio sérico
 - pCR
 - recuento de plaquetas
 - TC abdominal sólo si se sospecha una forma grave:
 - necrosis de la glándula pancreática
 - pseudoquistes
 - dilatación de las vías biliares
 - ascitis
 - puede mostrar un edema del páncreas o, por el contrario, una atrofia de la glándula señalando un proceso crónico

NB: No hay indicación sistemática de TC dada la frecuencia potencial de los episodios y la el acumulo de irradiación de la prueba, Se reserva para complicaciones.

▶ Medidas terapéuticas inmediatas

- analgésicos escalonados en dosis apropiadas; se puede utilizar morfina o derivados de la misma (posibilidad de PCA, incluso en niños).
- reposo digestivo con abundante hidratación por vía intravenosa.
- si hiperemesis: aspiración con sonda nasogástrica.
- si episodio > 48h: plantear soporte nutricional enteral.
- sin tratamiento sistemático con antibióticos.

Orientación

- ▶ **¿Dónde?**
 - Póngase en contacto con el centro que atiende habitualmente al paciente
 - Centro hospitalario con UCI
- ▶ **¿Cuándo?**
 - En caso de urgencia

Interacciones medicamentosas, precauciones y contraindicaciones

- ▶ Sin precauciones especiales.

Precauciones anestésicas

- ▶ Sin precauciones especiales.

Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización

- ▶ Realimentación con dieta pobre en grasas.

Donación de órganos

Con los conocimientos actuales, la donación de ciertos órganos y tejidos es posible en función de cada caso (evaluación individual, clínica y paraclínica del donante, de sus órganos y de los tratamientos seguidos).

Para una respuesta adaptada e individualizada, se deberá contactar con la Organización Nacional de Trasplantes (ONT):

Organización Nacional de Trasplantes

C/ Sinesio Delgado 6-8, Pabellón 3

28029 Madrid

- Teléfono: 917 278 699

- Fax: 912 104 006

- Correo electrónico a: ont@msssi.es

- Web ONT: www.ont.es

▶ **Riesgo de transmisión de la enfermedad:**

- No hay ningún riesgo de transmisión de la enfermedad por la donación de órganos.

▶ **Riesgo especial relacionado con la enfermedad o el tratamiento:**

- No hay afectación de otros órganos distintos del páncreas, salvo en el caso de una diabetes de larga duración.
- El riesgo de cáncer de páncreas es significativamente superior en los portadores de esta enfermedad, sobre todo si son consumidores de tabaco.
- Además, es conveniente evaluar este riesgo mediante pruebas de imagen y asegurar la ausencia de cáncer de páncreas para permitir la donación.

▶ **Donación de órganos:**

- El corazón, el hígado, los riñones, los pulmones pueden ser trasplantados, excepto en caso de diabetes de larga duración.
- Contraindicada la donación del páncreas.

▶ **Donación de tejidos:**

- Los tejidos (córneas, vasos, válvulas, piel, hueso) pueden ser injertados.
- En caso de cáncer pancreático, sólo se pueden injertar las córneas.

Números en caso de urgencia

Consultar con el Servicio de Aparato Digestivo de su hospital de referencia.

Recursos documentales

- ▶ Rebours V, Boutron-Ruault MC, Schnee M, Férec C, Le Maréchal C, Hentic O, Maire F, Hammel P, Ruzniewski P, Lévy P: **The natural history of hereditary pancreatitis: a national series.** GUT 2009, 58:97-103.
- ▶ Férec C, Raguénès O, Salomon R, Roche C, Bernard JP, Guillot M, Quéré I, Faure C, Mercier B, Audrézet MP, Guillausseau PJ, Dupont C, Munnich A, Bignon JD, Le Bodic L: **Mutations in the cationic trypsinogen gene and evidence for genetic heterogeneity in hereditary pancreatitis.** J Med Genet 1999, 36: 228-32.
- ▶ Witt H, Apte MV, Keim V, Wilson JS: **Chronic pancreatitis: challenges and advances in pathogenesis, genetics, diagnosis and therapy.** Gastroenterol 2007, 132: 1557-73.

Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

Prof. Olivier GOULET y el Dr. Cécile TALBOTEC – Centre de référence des maladies digestives intestinales; el Prof. Philippe LEVY - Service de Pancréatologie, Hôpital Beaujon, Clichy.

Con la colaboración de:

- Dres. Gilles BAGOU y Gaële COMTE – SAMU-69, Lyon;
- Servicio de regulación y de apoyo de la ABM (Agence de BioMédecine);
- Sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU);
- Association des Pancréatites Chroniques Héritaires (APCH).

Fecha de realización de la versión francesa: marzo de 2014

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

Traducción al castellano:

- **Dr. Miguel A. Martínez Olmos** – Unidad de Nutrición Clínica y Dietética, Servicio Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
- **Nuria López Osorio** – Técnico superior en Dietética de la Unidad de Nutrición Clínica y Dietética de Santiago de Compostela.

Validación de la traducción:

- **Dr. José Ángel Díaz Pérez** – Servicio de Endocrinología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Fecha de publicación de la traducción y adaptación al castellano: febrero de 2019

Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).

El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.