



:: Pancréatite chronique héréditaire

Synonymes : PCH

Définition :

La pancréatite chronique héréditaire (PCH) est une affection rare débutant dans l'enfance.

Elle est **d'origine génétique** (liée à des mutations autosomiques dominantes de *PRSS1* ou, récessives de *SPINK1* ou *CFTR*). Dans les formes dominantes, il existe habituellement un historique familial (un peu moins d'une personne sur deux touchée par la maladie)

La PCH entraîne une inflammation chronique de la glande pancréatique responsable de **poussées de pancréatite aiguë (PA)** qui peut débuter dans l'enfance.

Après plusieurs années d'évolution, une **insuffisance pancréatique exo- et endocrine** peuvent apparaître. Dans le cas des mutations PRSS1, il existe un risque important de développement d'un **adénocarcinome pancréatique, surtout chez les fumeurs**.

Ceci justifie une surveillance au long cours tant de l'enfant que de l'adulte.

Pour en savoir plus : consulter la fiche [Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation pour le SAMU Pancréatite chronique héréditaire	Fiche pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanisme	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Interactions médicamenteuses, précautions d'emploi et contre-indications
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière	Mesures préventives à prendre
En savoir plus	Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation :
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence permanences téléphoniques des centres spécialisés
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Appel pour un patient atteint de Pancréatite chronique héréditaire

Synonymes

- ▶ pas de synonyme.

Mécanisme

- ▶ affection génétique autosomique dominante ou récessive pouvant provoquer des pancréatites aiguës itératives

Risques particuliers en urgence

- ▶ poussées de pancréatite aiguë (douleurs intenses, vomissements, intolérance alimentaire...).

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ Antalgiques, extraits pancréatiques.

Pièges

- ▶ penser au diagnostic surtout en l'absence d'antécédent familial (forme récessive).

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ traitement antalgique (morphine)
- ▶ jeûne avec hydratation IV
- ▶ mise en place d'une sonde gastrique en aspiration si vomissements incoercibles
- ▶ hospitalisation aux urgences de proximité et avis auprès d'un centre de référence.

En savoir plus

- ▶ Centre de Référence des Maladies Rares Digestives de l'enfant : hôpital Necker enfants malades, Paris, tél : 01 44 49 44 25
- ▶ Service de Pancréatologie, Hôpital Beaujon, Clichy la Garenne : 01 40 87 53 28
- ▶ services de régulation et d'appui de l'Agence de la Biomédecine : Nord Est 09 69 32 50 20 ; Sud Est 09 69 32 50 30 ; Grand Ouest 09 69 32 50 80 ; Île-de-France, Centre, Antilles 09 69 32 50 90
- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ La problématique est la survenue de pancréatites aiguës.

Recommandations en urgence

▶ Mesures diagnostiques en urgence

- reconnaître la poussée de pancréatite aiguë :
 - _ les douleurs de poussée sont en général bien connues du patient car tous les épisodes se ressemblent avec une intensité variable.
 - _ les douleurs sont :
 - de survenue brutale
 - localisées en épigastriques
 - transfixiantes
 - intenses+++
 - _ les douleurs peuvent s'accompagner de vomissements et/ou d'intolérance alimentaire totale.
- évaluer la gravité :
 - _ défaillance multi-viscérale
- explorer en urgence :
 - _ confirmer la poussée de pancréatite :
 - lipasémie (un taux > à 3 fois la normale définit une poussée de pancréatite)
 - _ recherche de complications:
 - ionogramme
 - calcémie
 - CRP
 - NFS plaquettes
 - _ scanner abdominal si et seulement si on craint une forme sévère:
 - coulées de nécrose de la glande pancréatique
 - pseudo-kystes
 - compression des voies biliaires
 - épanchement péritonéal
 - peut montrer un œdème du pancréas ou au contraire une atrophie de la glande signant un processus chronique

NB : Pas d'indication systématique de tomodensitométrie compte tenu de la fréquence potentielle des poussées et du caractère irradiant de l'examen. Elle sera réservée aux complications.

▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- antalgiques de paliers croissants et adaptés ; la morphine ou les dérivés morphiniques peuvent être utilisés (possibilité de PCA même chez l'enfant).
- repos digestif avec hydratation abondante par voie intra-veineuse.
- si vomissements incoercibles : mise en place d'une sonde nasogastrique en aspiration.
- si poussées > 48h : discuter un support nutritionnel par voie entérale.
- pas d'antibiothérapie systématique.

Orientation

- ▶ Où ?
 - Prendre contact avec le centre de référence
 - Centre hospitalier avec service de réanimation
- ▶ Quand ?
 - en urgence

Interactions médicamenteuses, précautions d'emploi et contre-indications

- ▶ Pas de précaution particulière

Précautions anesthésiques

- ▶ Pas de précaution particulière

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Réalimentation par régime pauvre en graisses

Don d'organes

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas.

- ▶ **Risque de transmission de la maladie :**
 - Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :**
 - Il n'y a pas d'atteinte d'autres organes que le pancréas sauf en cas de diabète ancien.
 - Le risque de cancer du pancréas est significativement augmenté chez les porteurs de cette maladie d'autant plus s'ils sont consommateurs de tabac.
 - Aussi, il convient d'évaluer ce risque par l'imagerie et de s'assurer de l'absence de cancer pancréatique pour permettre le don.
- ▶ **Don d'organes :**
 - Cœur, foie, reins, poumons peuvent être greffés. sauf en cas de diabète ancien
 - Le pancréas est contre-indiqué pour le don.
- ▶ **Don de tissus :**
 - Les tissus (cornées, vaisseaux, valves, peau, os) peuvent être greffés.
 - En cas de cancer du pancréas, seules les cornées peuvent être greffées.

Numéros en cas d'urgence permanences téléphoniques des centres spécialisés

Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter le centre de référence ou les services de régulation et d'appui en région (SRA)* de l'Agence de la biomédecine :

- ▶ Centre de Référence des Maladies Rares Digestives de l'enfant
 - Hôpital NECKER, permanence téléphonique 24h/24 : 01.44.49.44.25
- ▶ Les services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de la biomédecine :
 - SRA Nord Est 09 69 32 50 20
 - SRA Sud Est / Océan Indien 09 69 32 50 30
 - SRA Grand Ouest 09 69 32 50 80
 - SRA Ile de France / Centre / Les Antilles / Guyane 09 69 32 50 90

Pancréatite chronique héréditaire

Orphanet Urgences

www.orpha.net/data/Patho/Pro/fr/PancreatiteChroniqueHereditaire-frPro937.pdf

Ressources documentaires

- ▶ 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.

Ces recommandations ont été élaborées par le *P^r* Olivier GOULET et le *D^r* Cécile TALBOTEC – Centre de référence des maladies digestives intestinales, le *P^r* Philippe LEVY Service de Pancréatologie, Hôpital Beaujon, Clichy–, avec la collaboration :

- des *D^r* Gilles BAGOU et Gaële COMTE – SAMU-69, Lyon ;
- du service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;
- de la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;
- de l'Association des Pancréatites Chroniques Héritaires (APCH)

Date de réalisation : mars 2014