

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Pancréatite chronique héréditaire

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 du gène *PRSS1* ou récessives des gènes *SPINK1* ou *CFTR* ou d'autres mutations encore plus rares). Dans les formes dominantes, il existe habituellement un historique familial (un peu moins d'une personne sur deux touchée par la maladie, dans toutes les générations). Dans les formes récessives, une seule fratrie est touchée.

La pancréatite chronique est une inflammation chronique du pancréas aboutissant à sa destruction progressive et à sa perte de fonction. Il peut y avoir des poussées aiguës (pancréatite aiguë bénigne ou nécrosante). D'autres complications sont possibles : compression du canal biliaire, thrombose des veines péri-pancréatiques, etc.

Après plusieurs années d'évolution, des insuffisances pancréatiques exocrine (selles grasses) et endocrine (diabète) peuvent apparaître. Dans le cas des mutations *PRSS1*, il existe un risque important de développement d'un cancer pancréatique, surtout chez les fumeurs. Le risque de cancer augmente à partir de 40 ans.

Ceci justifie une surveillance au long cours tant de l'enfant que de l'adulte. Traitements : à ce jour, aucun traitement spécifique n'a fait la preuve de son efficacité. En fonction des symptômes ou des complications, on peut faire appel à des antidouleurs, des antidiabétiques, des extraits pancréatiques. Plus rarement, il est nécessaire de recourir à des traitements instrumentaux par radiologie interventionnelle, endoscopie ou chirurgie.

En savoir plus :

- Orphanet : [Fiche Maladie](#)
- Centre de référence
Centre national de référence des maladies rares du pancréas
PANcreatic RAres DISeases (PaRaDis)

Sommaire	
<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Orientation</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Principaux diagnostics différentiels</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Mécanismes

Affection génétique autosomique dominante ou récessive (mutations autosomiques dominantes du gène *PRSS1* ou récessives des gènes *SPINK1* ou *CFTR*) aboutissant à la destruction progressive du pancréas et sa perte de fonction pouvant provoquer des pancréatites aiguës (PA) itératives.

Risques particuliers en urgence

- Poussées de pancréatite aiguë / PA (douleurs intenses, vomissements, intolérance alimentaire...), +/- sévères ;
- Défaillance multiviscérale.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Antalgiques (3 paliers) ;
- Extraits pancréatiques.

Pièges

Y penser devant une urgence abdominale chez l'enfant.

Principaux diagnostics différentiels

Perforation d'ulcère, colique hépatique, infarctus du mésentère, occlusion, anévrysme aortique.

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Jeune ;
- Traitement antalgique (3 paliers) ;
- Hydratation IV ;
- Sonde gastrique en aspiration uniquement si vomissements incoercibles ;
- Hospitalisation dans un service adapté à l'état clinique.

En savoir plus

- Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr
- Centre de référence des maladies rares digestives de l'enfant : Hôpital Necker enfants malades, Paris - tél. : 01 44 49 44 25
- Centre de référence des maladies rares du pancréas (PaRaDis), service de Pancréatologie, Hôpital Beaujon, Clichy-la-Garenne - tél. : 01 40 87 53 28

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Généralités : la problématique est la survenue de pancréatites aiguës.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

Pas d'indication systématique de tomodensitométrie compte tenu de la fréquence potentielle des poussées et du caractère irradiant de l'examen. Ne faire un scanner abdominal qu'en cas de suspicion de forme grave (faire alors le scanner entre le 3^e et 4^e jour) ou, en urgence, en cas de doute diagnostique ou de suspicion de complication (perforation d'organe creux ou hémorragie).

► Situation d'urgence : pancréatite aiguë

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Les douleurs de poussée sont en général bien connues du patient car tous les épisodes se ressemblent avec une intensité variable.
- Les douleurs abdominales sont de survenue brutale épigastriques ou dans l'hypochondre, transfixiantes intenses, en coup de poignard.

Parfois :

- vomissements ;
- iléus reflexe ;
- hypotension orthostatique, état de choc ;
- confusion ;
- dyspnée ;
- oligurie ;
- anurie ;
- hémorragie.

■ **Évaluer la gravité : intensité de la réponse inflammatoire systémique (SIRS)**

- Chercher un syndrome de réponse inflammatoire systémique / SIRS et noter sa persistance ou non après les premières manœuvres de réanimation.

Score du syndrome de réponse inflammatoire systémique (SIRS)

Le SIRS est défini par l'association de deux ou plus des conditions suivantes :

- température $< 36^{\circ}\text{C}$ ou $> 38^{\circ}\text{C}$;
- fréquence cardiaque $> 90/\text{min}$;
- fréquence respiratoire $> 20/\text{min}$ ou $\text{PaCO}_2 < 32 \text{ mm Hg}$; leucocytose $> 12\,000/\text{mm}^3$, $< 4\,000/\text{mm}^3$ ou présence de formes immatures circulantes ($> 10\%$)

Sa présence à l'admission et surtout sa persistance plus de 48 heures prédisent une évolution sévère et un sur-risque de mortalité.

- Défaillances multi-viscérales : syndrome de détresse respiratoire aiguë, insuffisance rénale, insuffisance hépatique, système nerveux central, hémorragies et défaillance cardio-vasculaire (choc) ;

En savoir plus :

Le SIRS au cours des pancréatites aiguës : un concept physiopathologique intéressant, mais peu utile en clinique.

<https://www.em-consulte.com/en/article/98852>

■ **Explorations en urgence :**

Confirmer la poussée de pancréatite :

Lipasémie : taux > 3 fois la normale = poussée de pancréatite ;

La lipasémie n'a d'intérêt que pour le diagnostic positif mais n'est ni un examen de dépistage, ni de surveillance, ni d'évaluation de la gravité ;

Elle ne doit être dosée qu'une seule fois à l'admission.

Recherche de complications :

- NFS-P (hématocrite $> 44\%$) ;
- Ionogramme sanguin et/ou urinaire ;
- Calcémie ;
- Enzymes hépatiques ;
- Glycémie ;
- Procalcitonine (semble indiquée mais utilisation variable selon les endroits) ;
- Gaz du sang en cas de dyspnée ;
- CRP (J2-J3).

Scanner abdominal si (et seulement si) crainte d'une forme sévère :

- coulées de nécrose extra pancréatique ou de la glande pancréatique (classification CTSI * et non Balthazar) ;
- épanchement péritonéal ou pleural ;
- thrombose veineuse mésentérique ;
- hémorragie ;
- pseudoanévrisme ;
- signe d'infection de la nécrose ;
- plus tard : nécrose organisée, pseudo-kystes, compression des voies biliaires ;
- peut montrer un œdème du pancréas, une atrophie ou des calcifications de la glande signant un processus chronique.

* **CTSI (CT severity index)** : index de sévérité tomодensitométrique le plus couramment utilisé
Son calcul se fonde sur la présence d'éléments morphologiques (cotés de 0 à 4) et des éléments semi-quantitatifs correspondant à l'étendue de la nécrose (cotés de 0 à 6) ;

Calcul du score de sévérité CTSI

Index de sévérité			
Aspects morphologiques		Étendue de la nécrose	
Pancréas morphologiquement normal	0	0 % de la glande nécrosée	0
Augmentation de volume	1	< 30 % de la glande nécrosée	2
Infiltration de la graisse péripancréatique	2	30-50 % de la glande nécrosée	4
1 seule collection extrapancréatique	3	> 50 % de la glande nécrosée	6
Au moins 2 collections ou 1 collection contenant du gaz	4		
Valeur comprise entre 0 et 4		Valeur comprise entre 0 et 6	
Le CTSI correspond à la somme des deux valeurs			

CTSI < 3 : morbidité et la mortalité (3 %) très faibles
CTSI entre 4 et 6 : pancréatite sévère - mortalité : 6 %
CTSI > 6 : pancréatite grave - mortalité : 17 %

En savoir plus : CT severity index in acute pancreatitis :

<https://radiopaedia.org/articles/ct-severity-index-in-acute-pancreatitis-3>

Passage en réanimation

- Fréquence cardiaque < 40/min ou > 150/min ;
- Pression artérielle systolique < 80 mmHg ou pression moyenne < 60 mmHg ou pression diastolique > 120 mmHg ;
- Fréquence respiratoire > 35 ;
- Natrémie < 110 ou > 170 mmol/L ;
- Kaliémie < 2 mmol/L ou > 7 mmol/L ;
- PaO₂ < 50 mmHg ;
- PH < 7,1 ou > 7,7 ;
- Glycémie > 44,4 mmol/L ;
- Calcémie < 3,75 mol/L ;
- Anurie ;
- Coma ;
- SIRS persistant.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring :

- Pression artérielle, fréquence cardiaque, température, fréquence respiratoire ;
- Débit urinaire.

■ Mesures symptomatiques :

- Antalgiques (paliers croissants et adaptés) ; la morphine ou les dérivés morphiniques peuvent être utilisés (possibilité de PCA même chez l'enfant) ;
- **La volémie doit être corrigée de manière rapide et intense dans les premières heures de prise en charge : cristalloïdes / Ringer Lactate sauf en cas de contre-indication cardio-vasculaire** (perfusion rapide - débit de 5-10 ml/kg/h jusqu'à l'obtention d'une amélioration des paramètres biologiques) - évaluation toutes les 6 heures de l'efficacité et de la tolérance à l'aide des paramètres clinico-biologiques ; La diminution de l'hématocrite ou de l'urée semblent de bons marqueurs de l'efficacité du remplissage ;
- Repos digestif le plus bref possible ;
- En cas de vomissements incoercibles : mise en place d'une sonde nasogastrique en aspiration ;
- Si poussées > 48h : discuter un support nutritionnel par voie entérale (voie gastrique ou jéjunale) ; l'utilisation de la voie naso-jéjunale est réservée à l'intolérance de la nutrition entérale administrée par SNG : l'emploi de solutions polymériques est la règle ;
- Pas d'antibiothérapie systématique.

■ Traitements spécifiques :

- Traitement non spécifique des défaillances d'organe ;
- Gestes interventionnels d'endoscopie (écho-endoscopie, CPRE*), drainage transcutané radioguidé ou par endoscopie puis, si nécessaire, par chirurgie.

*CPRE : cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique

En savoir plus :

- Prise en charge d'une pancréatite aiguë aux urgences :
https://www.sfmuc.org/upload/70_formation/02_formation/02_congres/Urgences/urgences2014/donnees/pdf/018.pdf
- Recommandations internationales sur la pancréatite aiguë :
https://www.fmcgastro.org/textes-postus/no-postu_year/recommandations-internationales-sur-la-pancreatite-aigue/

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgences...), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Prendre contact avec le centre de référence ou l'un des centres de compétence (cf. plus haut) ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation, des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

■ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte ;
- Services spécialisés de radiologie, d'endoscopie ou chirurgie si gestes interventionnels d'endoscopie (écho-endoscopie, CPRE*).

*CPRE : cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

■ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Pas de précaution particulière ;
- Excepté en cas de diabète.

Précautions anesthésiques

- Pas de précaution particulière ;
- Excepté en cas de complication.

Mesures préventives

- Éviter tabagisme, consommation alcoolique ;
- Alimentation équilibrée et variée (bonne hydratation, éviter les excès alimentaires), régime spécifique si diabète ;
- Activité physique adaptée ;
- Gestion du stress / relaxation.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- L'alimentation peut être reprise dès que les douleurs diminuent et que les marqueurs inflammatoires s'améliorent. Un avis spécialisé peut s'avérer nécessaire.
- Dans la mesure du possible, préférer les chambres seules en raison des risques de dépression (duo difficile, par exemple avec un patient atteint d'un cancer du pancréas).
- Accompagnement en pédiatrie : chambre mère-enfant souhaitable.
- Lors de la sortie, remettre, si possible, au patient la carte d'urgence.
- Donner des informations au patient, aux parents et à la famille sur la maladie et sa prise en charge.
- La prise en charge optimale est coordonnée par les experts des centres de Référence et /ou de Compétences, ce qui est précieux pour les médecins généralistes traitants, et les patients voyageurs.
- Si certaines poussées minimales peuvent être gérées à la maison avec la prise de paracétamol (1-3 g/jour), le mésusage du paracétamol (surdosage par non-respect de la posologie) peut entraîner des lésions graves du foie, dans certains cas irréversibles ; par conséquent, si la douleur ne s'amende pas, il faut aller à l'hôpital en urgence.

[ANSM : Alerte paracétamol](#)

- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centres de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) 24h/24h de l'Agence de la biomédecine ([cf. numéros](#) ci-après).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► 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 développement d'un adénocarcinome pancréatique est significativement augmenté avec un risque variant de 7,2 à 40 % à 70 ans ;

Une attention particulière doit donc être de mise chez les patients donneurs d'organes, surtout lorsqu'ils cumulent certains des facteurs suivants (âge > 40 ans, tabagisme, hérédité familiale de cancer du pancréas) ;
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 :

À discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis. La décision de greffe repose sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques) ;

- Le cœur, le foie, les reins, les poumons peuvent être greffés ;
- Le pancréas est contre-indiqué pour le don.

► Don de tissus :

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles. En cas de cancer du pancréas, seules les cornées peuvent être greffées.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

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 Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

**Centre national de référence
des maladies rares du pancréas - PAncreatic RAres DISeases (PaRaDis)
Centre de référence européen des tumeurs neuro-endocrines
digestives et pancréatiques**

**Professeurs Vinciane Rebours et Philippe Lévy
Docteur Lucie Laurent**

Service de pancréatologie-gastroentérologie, Pôle des maladies de l'appareil digestif, Université Denis-Diderot, Hôpital Beaujon, APHP, DHU UNITY, Clichy

**Secrétariat +33 (0)1 40 87 53 28
<https://www.maladie-pancreas.fr/>**

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
Contacter le service d'urgences de votre arrondissement ou région

**Autres centres de référence ou de compétences
www.orpha.net**

7 centres de compétences :

Besançon : Dr Stéphane Koch et Dr Christelle d'Engremont Bron
Bron (Lyon) : Dr Bertrand Napoléon
Nantes : Pr Emmanuel Coron et Dr Marc Lerhun
Reims : Pr Guillaume Cadiot
Rouen : Pr Pierre Michel
Toulouse : Pr Louis Buscail
Brest : Pr Michel Robaskiewicz

**Filière de santé maladies rares : Fimatho
<http://fimatho.fr/>**



Ressources documentaires :

- **Rebours V, Boutron-Ruault MC, Schnee M, Férec C, Le Maréchal C, Hentic O, Maire F, Hammel P, Ruszniewski 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.**
- **Shelton C, MS, CGC, PhD, Solomon S, MS, CGC, LaRusch J, PhD, and Whitcomb D C, MD, PhD. *PRSS1-Related Hereditary Pancreatitis***
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK84399/>

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Philippe Lévy, Professeur Vinciane Rebours, Docteur Lucie Laurent

Service de pancréatologie-gastroentérologie, Pôle des maladies de l'appareil digestif, Université Denis-Diderot, Hôpital Beaujon, APHP, DHU UNITY, Clichy

Centre national de référence des maladies rares du pancréas - PANcreatic RAres DISeases (PaRaDis)

Centre de référence européen des tumeurs neuro-endocrines digestives et pancréatiques

Les recommandations 2014 ont été élaborées par :

Professeur Olivier Goulet et Docteur Cécile Talbotec

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Guillaume Valdenaire** : unité des urgences adultes, groupe hospitalier Pellegrin, CHU de Bordeaux - 33076 Bordeaux

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbault, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

Association des pancréatites chroniques héréditaires

pancreasgene@gmail.com

<http://www.association-apch.org/pancreatite-chronique-hereditaire>

Date de réalisation : 2014

Révision 04/09/19