

◆ Conseils de prise en charge des Pancréatites héréditaires

Rédacteur(s) :

V. Rebours (Paris)

Critères diagnostiques de la pancréatite héréditaire

Soit critère génétique :

Présence d'une mutation du gène PRSS1 codant pour le trypsinogène cationique. Mutation autosomique dominante.

Soit critère généalogique :

Présence d'une pancréatite chronique (sans mutation de PRSS1 identifiée) chez au moins 2 apparentés au 1^{er} degré ou 3 apparentés au 2^{ème} degré sans autre cause de pancréatite connue et cherchée.

Enquête génétique (après signature d'un consentement éclairé)

- Chez les patients de < 35 ans (mineurs ou majeurs) présentant des pancréatites aiguës récidivantes sans cause évidente (pas d'alcoolisme chronique, pas de cause biliaire)
- Chez les apparentés au 1^{er} degré, symptomatiques (ou non), d'un patient porteur d'une mutation de PRSS1
- Chez les apparentés mineurs, recherche de la mutation chez les patients symptomatiques
- Dépistage anténatal et interruption thérapeutique de grossesse : pas d'attitude consensuelle des centres de dépistage pré-natal. Décision au cas par cas en fonction des centres.

Prélèvement sanguin :

Recherche d'une mutation du gène PRSS1 codant pour le trypsinogène cationique.

Laboratoires de génétique réalisant la recherche génétique :

- Pr Férec : INSERM de génétique moléculaire et d'épidémiologie génétique. CHU Brest
- Dr Lamoril. Service de génétique moléculaire. Hôpital Louis Mourier. Colombes
- Dr Dumur. Service de biochimie. CHRU Lille.

Prise en charge des pancréatites aiguës et de la pancréatite chronique

Prise en charge des complications aiguës et chroniques similaire à celles des pancréatites chroniques alcooliques :

Pseudokyste, douleur chronique...

Dépistage de l'insuffisance pancréatique endocrine :

Dosage annuel de HbA1c dès l'âge de 20 ans.

Dépistage d'une cholestase par compression de la voie biliaire :

Dosage annuel des phosphatases alcalines, transaminases.

Règles hygiéno-diététiques :

Pas d'indications à des restrictions alimentaires particulières. Régime alimentaire normal, notamment chez les enfants afin de ne pas induire de carence ou de retard de croissance.

Recommandations pour le dépistage du cancer du pancréas (sous l'égide du Club Français du Pancréas)

Age de début du dépistage :

35 ans.

Examens morphologiques à réaliser :

Bilan initial :

- scanographie pancréatique, Wirsungo-IRM et échoendoscopie

Puis bilan annuel :

- scanographie pancréatique et Wirsungo-IRM

Aucune indication au dosage de marqueurs tumoraux.

En cas d'anomalie sur l'un des examens d'imagerie :

Anomalies visualisées :

- dilatation canalaire ou modification parenchymateuse suspecte

Toute anomalie dans le pancréas gauche :

- pancréatectomie gauche diagnostique

Toute anomalie dans le pancréas droit :

- ponction sous échoendoscopie :
 - si présence de lésions dysplasiques (ou PanIN) :
 - Exérèse des lésions
 - si résultat négatif :
 - CPRE + aspiration de liquide pancréatique
 - +/- pancréatectomie gauche diagnostique

Attitude thérapeutique :

Lésions de carcinome invasif :

- pancréatectomie totale

Lésions de dysplasie de haut grade (PanIN-3) :

- pancréatectomie totale

Lésions de dysplasie de moyen grade (PanIN-2) :

- pancréatectomie totale ou surveillance au cas par cas

Lésions de dysplasie de bas grade (PanIN-1) :

- Surveillance annuelle par IRM et scanographie