

## ◆ 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<sup>er</sup> degré ou 3 apparentés au 2<sup>ème</sup> 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<sup>er</sup> 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