

Titre : pancréatite aiguë stade E chez l'enfant : à propos d'un cas

Auteurs : I.Nasri ^a, A. Talbi ^b, S.ben Romdhane ^b, I. Rejeb Belfekih ^b

^a Département de médecine de médecine de famille, HU de Sfax

^b Service des urgences, HU de Gabès

Introduction :

La pancréatite aiguë est une maladie grave et rare chez l'enfant, dont les étiologies sont multiples. Il est capital de vérifier plusieurs éléments anamnestiques : les antécédents familiaux de pancréatite aiguë ou chronique, la survenue d'un traumatisme (en particulier chute sur le guidon d'un vélo), ainsi que le contexte infectieux.

Physiopathologie :

Les causes de la pancréatite aiguë chronique calcifiante (PCC) chez les enfants comprennent des anomalies anatomiques et des troubles héréditaires, métaboliques et auto-immuns, une proportion importante de cas étant qualifiés d'idiopathiques. [1,2]. La pancréatite génétique est le résultat d'une activation anormale et inappropriée des zymogènes par la trypsine dans le pancréas provoquant alors une autodigestion et une pancréatite.

Observation :

Il s'agit d'une fille âgée de 13 ans sans antécédents personnels, aux antécédents familiaux de consanguinité parentale (parents cousin germain), une pancréatite chronique calcifiante héréditaire chez La mère à l'âge de 17 ans dont l'origine héréditaire a été retenu devant l'âge jeune, les antécédentes familiaux de pancréatite chronique calcifiante (PCC) et absence d'autres facteurs étiologique) la tante maternelle de sa mère aussi porteuse d'une (PCC). la même symptomatologie clinique est notée chez sa sœur mais non encore explorée.

La symptomatologie remonte à 2 ans marqué par des épisodes des douleurs abdominale à prédominance épigastrique et de l'hypochondre gauche ,traitées symptomatiquement par des antispasmodiques. L'histoire actuelle remonte à 2 jours de son admission marquée par l'installation d'une douleur violente au niveau de l'hypochondre gauche à irradiation postérieure avec des vomissements. A l'examen patiente consciente et coopérante, stable sur le plan respiratoire (FR :18c/mn, SaO2 : 99%) sur le plan hémodynamique (TA : 130/80 mmHg, FC :78 bpm): consciente coopérante, GAD :1,23 g/l. notre malade était apyrétique avec une sensibilité épigastrique et au niveau de l'hypochondre gauche . A la biologie : hyperlipasémie à 1546 UI, hyperleucocytose à 16800/mm3, CRP 210 , ione sanguin correct fonction rénale correcte. Un TDM abdominale injecté(Figure 1) a été réalisé montrant une pancréatite aiguë stade E selon la classification de Balthazar

La patiente a été transférée en milieu de réanimation , et a été mise sous antalgique avec un repos digestif avec une surveillance stricte .Elle a gardé un état stable et transférée par la suite au service de pédiatrie pour complément de prise en charge.

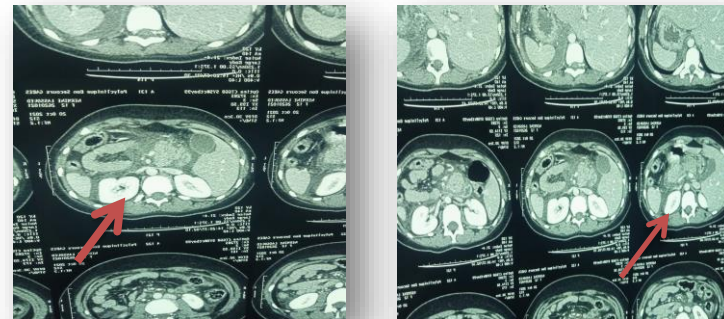
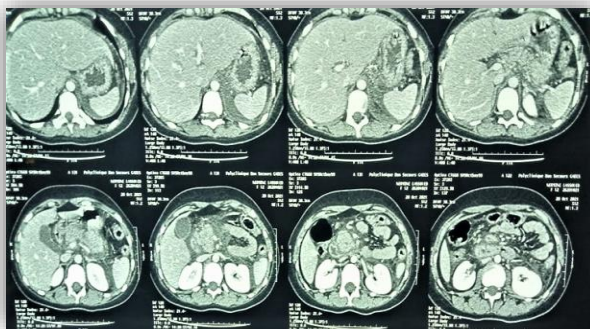


Figure 1: Pancréatite aiguë stade E

Discussion:

La PCC est une entité clinique rare chez l'enfant dont l'étiologie héréditaire est rapporté par plusieurs étude .elle se traduit par des épisodes récurrente de douleurs abdominales souvent associées à des nausées et/ou des vomissements. L'anamnèse permet de l'évoquer par l'histoire familiale ; l'âge précoce d'apparition d'une pancréatite (5-13 ans) [1]. Cependant, l'absence de ces critères n'élimine pas l'origine héréditaire . d'origine héréditaire est retenu après élimination des autres étiologies.La PCC Initialement décrite comme une maladie de transmission autosomique dominante avec une pénétrance de 80 % [4].L'évolution est marquée par des poussées de pancréatite œdémateuse voire nécrotiques ou par une évolution insidieuses[2]. Il semblerait cependant que l'étude systématique des 3 gènes codant pour TC/PRSS1, SPINK1/ PSTI et CFTR soit recommandée[2,3]. Dans une étude réalisée des mutations CFTR, SPINK1 ou PRSS1 ont été objectivé chez 14 (48 %), 8 (27 %) et 7 (24 %) patients, respectivement[1].Le diagnostic de pancréatite est généralement tardif

Conclusion

Le diagnostic précoce de la(PCC) peuvent prévenir la maladie. L'enquête génétique est primordiale pour dépister de nouveaux cas chez les descendants et prévenir ainsi la survenue des forme grave.

Références:

- [1] Sultan M, Werlin S, Venkatasubramani N. Genetic prevalence and characteristics in children with recurrent pancreatitis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012 May;54(5):645-50. doi: 10.1097/MPG.0b013e31823f0269. PMID: 22094894.
- [2] Lamoril J, Bouizegarène, P., & Phung, L. (2003). Les pancréatites héréditaires. *Immuno-analyse & Biologie Spécialisée*, 18(4), 174-184.
- [3] Chen JM, Raquenes O, Ferec C, Deprez PH, Verellen-Dumoulin C. ACGCs-CAT gene conversion-like event resulting in the R122H mutation in the cationic trypsinogen gene and its implication in the geno-typing of pancreatitis. J Med Genet 2000;37:E36
- [4] Mathew P, Wylie R, Caulfield M, Steffen R, Kay M. Chronic pancre- atitis in late childhood and adolescence. Clin Pediatr (Phila) 1994; 33(2):88-94.
- [5] Whitcomb, D., Gorry, M., Preston, R. et al. Hereditary pancreatitis is caused by a mutation in the cationic trypsinogen gene. Nat Genet 14, 141-145 (1996).