



**Association des Pancréatites Chroniques
Hérititaires**

Lettre 2018 *Par ordre chronologique*

3 février 2018 : **L'Assemblée générale** clôturant l'année 2017.

23 mars : **réunion du Conseil Scientifique.**

- Point sur la recherche génétique par l'INSERM :
 - Point sur l'Etude clinique européenne :
 - Point sur le rôle de l'APCH dans les structures FIMATHO, PARADIS et MARDIS
- L'APCH, Cf résumé du Pr V. Rebours.

9 juin 2018 : **6ème rencontre sur la PCH**

Participants :

- 58 patients étaient présents, (sur 88 prévus),
- 16 patients se sont excusés, (pour certains ; bloqués par les grèves SNCF, d'autres victimes d'inondation, un imprévu familial, et un hospitalisé).
- 7 Membres du corps médical , spécialistes particulièrement investis dans la prise en charge de la pancréatite chronique héréditaire (par ordre alphabétique):
Dr Arnaud Boulling, Chercheur Inserm
Dr Bernard Deumier, CHU de Cholet
Pr. Claude Ferec, Inserm Brest
Pr Sébastien Gaujoux, Hôpital Cochin
Dr Mehdi Kaasis , CHU de Cholet
Pr. Philippe Levy, Hôpital Beaujon, Clichy
Dr. Jérôme Viala, Hôpital Robert Debré
Le Dr. Matthieu Schnee, retenu par un impératif hospitalier imprévu, nous prie d'excuser son absence.

- 5 Membres du Bureau :

Armelle Blache
Alain Hamouche
Arnaud Meslet
Nadine Meslet
Isabelle Pétrequin

Journaliste couvrant l'évènement:

- Monsieur Thierry Lacoste



La réunion s'est ouverte vers 9 h 30.

A 10h Nadine Meslet ouvre la séance, en remerciant :

- Les médecins qui nous ont fait l'honneur d'animer cette rencontre,
- Les patients participants pour leur présence.
- Mr. le Maire de St Germain sur Moine pour la gracieuse mise à disposition de la salle
- Marie-France V. et Daniel V., adhérents pour leur forte implication dans l'organisation de cette réunion,
- Monsieur Thierry Lacoste journaliste.
- Les bénévoles du bureau de l'APCH pour leur aide précieuse.

Indiquant à l'assemblée, que la journée était enregistrée afin de pouvoir enrichir le site des échanges et informations.

Proposant à chacun d'utiliser le forum du site de l'APCH, <http://forum.association-apch.org/>



Le Pr. Philippe Levy ouvre la journée avec un exposé sur L'histoire naturelle de la PCH, ses complications et son l'évolution.

Suivi à 11H par le **Pr. Sébastien Gaujoux**, nous expose les différents types de chirurgies utilisés dans la pancréatite en général et la PCH.

A l'issue de cette matinée, les participants se retrouvent autour d'un buffet offert par l'APCH avant la reprise des débats.

A 14H **Le Pr. Claude Ferec** et le **Dr Arnaud Boulling** nous font part des avancées sur la génétique et plus particulièrement sur celle concernant la PCH et la recherche génétique sur la PCH.

S'en suit un large échange, Questions/réponses aux quelles se sont prêtés :

le Pr. Philippe Levy,
le Dr Arnaud Boulling ,
le Dr Bernard Deumier,
le Pr. Claude Ferec,
le Pr Sébastien Gaujoux,
le Dr Mehdi Kaasis ,
le Dr Jérôme Viala,

Riche en échanges et informations, notre 6ème table ronde vers se termine vers 17H.

Les enregistrements et présentations issus de cette journée sont disponibles

sur le site (<http://www.association-apch.org>) et accessibles à chacun.

<http://www.association-apch.org/rencontre-medecins-malades-apch-stgermainsurmoine-2018-juin-9>

12 septembre à Nice, lors de la réunion des journées du CFP, et dans le cadre de la réunion de PARADIS

Réunion du Conseil Scientifique.

Sujets travaillés :

- Fiche urgence et fiches de suivi PNDS

__- Remaniement du Conseil Scientifique de l'APCH

Le Pr Philippe Ruszniewski, quitte le CS.

Suite à son départ à la retraite, le Pr Christian Partensky, le quitte également.

Le Pr Olivier Goulet, ne participant pas aux actions du CS, nous demandons au Dr Cécile Talbotec qui accepte de l'y remplacer.

Le Pr Vinciane Rebours et le Pr Jérôme Viala acceptent également de l'intégrer.

Conseil scientifique à dater de ce jour :

Président d'Honneur du Conseil Scientifique :

Pr. Louis Le Bodic (+), Nantes

Pr. Marc Barthet	Hôpital Nord, Marseille
Pr. Louis Buscaïl	Hôpital Rangueil, Toulouse
Pr. Claude Ferec	C.H.U. INSERM, Brest
Pr. Pascal Hammel	Hôpital Beaujon, Clichy
Pr. Philippe Levy	Hôpital Beaujon, Clichy
Pr. Vinciane Rebours	Hôpital Beaujon, Clichy
Dr Cécile Talbotec	Hôpital Necker, Paris
Dr. Matthieu Schnee,	C.H.D, La Roche S/Yon
Pr. Jérôme Viala	Hôpital R.Debré, Paris

- Transition enfant adulte (prise en charge)

Sujet largement évoqué, pour lequel l'assemblée cite différents modes de mise en œuvre dans différentes pathologies. A priori, une réunion spécialiste adulte, pédiatre, patient, sans oublier les parents, serait proposée lors de ces

transitions, rares par ailleurs, compte tenu de la rareté de la PCH. Sujet par ailleurs étudié par Paradis et Fimatho.

- Point rapide sur l'Etude clinique européenne (date résultat) ? :

Pr Vinciane Rebours est dans l'attente de nouvelles à ce sujet. Il semble que le dernier patient ne soit pas encore intégré, ce qui repousse les résultats d'un an à minima.

- Mise à jour liste spécialistes et pédiatres France

Cette liste de pédiatres spécialistes, sera élaborée et disponible sur le site de Paradis, site en cours d'élaboration.

-

Info DMP par **Orphanet** : Le Dossier médical partagé (DMP) est à présent disponible pour tous :

Le 6 novembre, lors d'une conférence de presse, la ministre des Solidarités et de la Santé Agnès Buzyn a annoncé la mise à disposition du Dossier médical partagé (DMP) pour tous les bénéficiaires de l'Assurance maladie. Ce DMP est un carnet de santé numérique qui peut contenir gratuitement les comptes-rendus hospitaliers et radiologiques, les résultats d'analyses de biologie, les antécédents et allergies, les actes importants réalisés, et les médicaments prescrits et délivrés.

Le DMP peut s'avérer intéressant dans le domaine des maladies rares, car il devrait renforcer la coordination des soins entre l'ensemble des professionnels concernés, notamment entre les acteurs hospitaliers et libéraux. Les patients atteints de maladies rares sont souvent affectés de maladies multisystémiques parfois chroniques, et donc amenés à consulter plusieurs médecins, qui seront ainsi à même de consulter tout l'historique médical du patient. Il devrait constituer une aide précieuse à la détermination d'un diagnostic et à la mise en place d'un traitement ainsi que renforcer le suivi des maladies chroniques. Le DMP permettra également une prise en charge plus rapide en cas d'urgences.

Côté confidentialité, le DMP est hautement sécurisé, et le patient choisit les documents qu'il souhaite partager avec le personnel soignant. Il est hébergé par un hébergeur agréé de données de santé, sélectionné par le ministère en charge de la Santé. Enfin, le

DMP est pour le moment optionnel et peut être clôturé à tout moment. [En savoir plus sur le DMP](#)

[Lire la note de l'assurance maladie](#)

6 décembre : Théâtre au profit de l'APCH à L'ESPACE ICARE, Issy-Les-Moulineaux.
Représentation du Misanthrope, offerte par la troupe des QUAIS DE LA MANUFACTURE.
Nous les en remercions.

Veille scientifique 2018 au sujet de la pancréatite héréditaire, par le Pr Vinciane Rebours.

Depuis de nombreuses années, la référence scientifique principale qui décrit le mieux l'histoire médicale des patients qui ont une pancréatite chronique génétique héréditaire est l'article français de 2009. Beaucoup d'entre vous avaient participé et répondu aux questions que je leur avais posées par téléphone, par courrier, ou au cours d'un entretien.

Cette année, les équipes américaines ont publié les données relatives aux patients américains. Ce travail a été supervisé par le Pr Whitcomb qui a découvert en 1996, le gène PRSS1. Ce gène se situe sur le chromosome 7 et régule l'activité d'une protéine pancréatique: le trypsinogène cationique. La transmission des mutations est autosomique dominante, c'est-à-dire qu'elle se fait par un parent unique et est suffisante pour donner des symptômes de pancréatite chronique.

La question principale posée portait principalement sur le risque de cancer du pancréas. Comme il a été démontré il existe un sur-risque parfois important, notamment chez les fumeurs. Ils ont calculé la fréquence du cancer du pancréas chez les patients (avec ou sans symptôme) porteurs d'une pancréatite chronique héréditaire.

217 patients ont participé à ce travail. Il s'agit de la plus grande cohorte de suivi de pancréatite chronique héréditaire rapportée aux USA. 100% des 217 patients avaient une mutation identifiée du gène du trypsinogène cationique. Les mutations trouvées

correspondaient aux mutations habituellement décrites, principalement la mutation R122H (dans 84% des cas) et 11% pour N29I. La pénétrance était de 83%, inférieure à la série française (93%). Cela veut dire qu'en cas de mutation du gène PRSS1, on développe une pancréatite chronique dans 83% des cas.

La survie (l'espérance de vie), dans ce groupe de 217 patients, était similaire à la population générale. Le risque de cancer du pancréas était équivalent chez les patients avec ou sans symptômes. Ce risque était inférieur aux risques trouvés dans les autres cohortes publiées avec un risque cumulé à 70 ans de 7,2%. Cette étude confirme une survie identique à la population générale, ce qui est trouvé dans les autres publications européennes ou asiatiques. Les informations vont au-delà car la mortalité est détaillée avec un risque de décès par cancer de 32% dont 42% par cancer du pancréas, le second risque de décès est par maladies cardio-vasculaires, 13,5%.

Même si cela n'était pas précisé dans le travail américain, il est important de rappeler qu'il ne faut pas fumer pour limiter ce risque de cancer.

J'en profite pour vous informer que depuis un an un centre de référence pour les maladies rares du pancréas a été labellisé. C'est une avancée très importante pour la prise en charge des patients. Ce centre s'appelle PaRaDis pour « Pancreatic Rare Diseases » (traduction : maladies rares du pancréas). Il se compose d'un centre coordinateur (Responsable : Pr Rebours - Hôpital BEAUJON, Clichy, APHP) et de 7 centres de compétence en région (Brest, Toulouse, Nantes, Reims, Besançon, Rouen, Lyon). Les missions de ce centre, nos objectifs sont :

1/ Coordonner et organiser une prise en charge de proximité et de qualité afin de diminuer les délocalisations et ainsi améliorer la qualité de vie de nos patients.

2/ D'établir des réseaux avec nos confrères pédiatres et gastro-entérologues pour favoriser les conseils diagnostiques et thérapeutiques pour les patients.

3/ Proposer de la formation spécifique sur les maladies rares pancréatiques

4/ Faire de la recherche épidémiologique et translationnelle couvrant le territoire pour mieux connaître les facteurs de risque et mieux comprendre la maladie.

5/ Développer une prise en charge médico-psycho-sociale spécifique aux maladies pancréatiques.

Un site internet sera à votre disposition dans quelques jours, vous y trouverez toutes les informations concernant les médecins des centres de compétence de votre région, des informations sur les maladies du pancréas, les projets de recherche en cours....

Nous sommes à votre écoute pour toutes suggestions.

Je vous souhaite de très belles fêtes de fin d'année.

Bien à vous

Pr Vinciane Rebours

Service de Gastro-entérologie et Pancréatologie.

Hôpital BEAUJON, Clichy (92110)

DHU UNITY - INSERM - UMR 1149, CRI

vinciane.rebours@aphp.fr

Centre de référence des maladies rares du pancréas - PaRaDis



Référence

Am J Gastroenterol (2018) 113:1376–1384. Hereditary Pancreatitis in the United States: Survival and Rates of Pancreatic Cancer. Celeste A. Shelton, Chandraprakash Umapathy, Kimberly Stello, Dhiraj Yadav and David C. Whitcomb.

Toute l'équipe de l'APCH vous présente ses meilleurs vœux pour cette nouvelle année qui arrive à grands pas et vous souhaite d'excellentes fêtes de fin d'année.

A votre écoute,

Bien cordialement

Nadine Meslet

Présidente

Association loi 1901 à but non lucratif. J.O. 31 janvier 2004 .

**SIRET N°453 712 663 00013 . code APE 913 E
25 allée des Citeaux - 92130 Issy les Moulineaux
Tél. 01 46 42 61 07**

**e-mail : pancreasgene@aol.com
www.association-apch.org**