



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



REVIEW – ARTICLE IN ENGLISH AND FRENCH

Management of pancreatic, gastrointestinal and liver complications in adult cystic fibrosis



Complications pancréatiques, digestives et hépatiques de la mucoviscidose de l'adulte

A. Munck^{a,*}, J. Languepin^b, D. Debray^c,
T. Lamireau^d, M. Abely^e, F. Huet^f,
R. Maudinas^f, L. Michaud^g, E. Mas^{h,i}

^a Assistance publique—Hôpitaux de Paris, Hôpital Robert-Debré, Service des maladies digestives et respiratoires de l'enfant, Centre de ressources et de compétence de la mucoviscidose, Université Paris 7, 75019 Paris, France

^b Département de pédiatrie médicale, Centre de ressources et de compétence de la mucoviscidose, CHU de Limoges, 87000 Limoges, France

^c Service de chirurgie viscérale pédiatrique - Hépatologie pédiatrique, AP-HP, CHU Necker-Enfants—Malades, 75015 Paris, France

^d Gastro-entérologie, Hépatologie et Nutrition Pédiatriques, Hôpital des Enfants, 33077 Bordeaux, France

^e CRCM Reims, American Memorial Hospital, 51092 Reims, France

^f Service de Pédiatrie 1, Hôpital d'Enfants, CHU de Dijon, 21079 Dijon, France

^g Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, Pôle Enfant, Hôpital Jeanne-de-Flandre, Faculté de médecine, Université de Lille 2, 59000 Lille, France

^h Unité de gastro-entérologie, hépatologie, nutrition, diabétologie et maladies héréditaires du métabolisme pédiatriques, Hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne - TSA 70034, 31059 Toulouse cedex 9, France

ⁱ Inserm U1043, CNRS, U5282, Université de Toulouse, UPS, Centre de Physiopathologie de Toulouse Purpan (CPTP), 31300 Toulouse, France

Received 12 May 2014; accepted 9 December 2014

Available online 19 May 2015

* Corresponding author at: Service des maladies digestives et respiratoires de l'enfant, Centre de ressources et de compétence de la mucoviscidose, Université Paris 7, 48, boulevard Serurier, 75019 Paris, France.

E-mail address: anne.munck@rdb.aphp.fr (A. Munck).

KEYWORDS

Cystic fibrosis;
Pancreatitis;
Gastrointestinal
complications;
Liver disease

Summary

Introduction. – The gastrointestinal tract is a major source of morbidity in adults with cystic fibrosis (CF), with a wide range of complications, some of them being specific to the underlying disease.

State of knowledge. – Abnormal CFTR function, with reduced bicarbonate and other ion transport levels through the apical surface of epithelial cells, affects the intestinal tract including the pancreas and the liver. Similarly to what is observed in the respiratory tract, gastrointestinal CFTR dysfunction leads to mucus accumulation, dysmotility, small bowel bacterial overgrowth and inflammation with alteration of innate immune responses, all of which being likely to be interrelated. In developed countries, almost half of patients with CF are adults followed in multidisciplinary CF care centres by pneumologists who often have to manage gastrointestinal complications.

Conclusion. – It therefore appears essential that adult gastroenterologists develop the expertise needed for managing CF gastrointestinal complications in close collaboration with multidisciplinary CF care centre teams to improve the quality of life of adults with CF.

© 2015 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

MOTS CLÉS

Mucoviscidose ;
Pancréatite ;
Complications
gastro-intestinales ;
Atteinte hépatique

Résumé

Introduction. – Le tractus gastro-intestinal est une source importante de morbidité chez l'adulte atteint de mucoviscidose, avec un large panel de complications, certaines d'entre elles étant spécifiques de la maladie sous-jacente.

État des connaissances. – L'anomalie de fonctionnement de la protéine CFTR, avec la baisse du flux des bicarbonates pancréatiques et d'autres ions, perturbe les fonctions du tractus intestinal, du pancréas et du foie. Ainsi de façon identique à ce que l'on observe au niveau de l'appareil respiratoire, l'anomalie de la fonction CFTR entraîne au niveau gastro-intestinal une succession de perturbations liées les unes aux autres avec une accumulation de mucus, une dysmotricité, une pullulation microbienne et une inflammation avec une anomalie de la réponse immunitaire innée. Dans les pays développés, près de la moitié des personnes atteintes de mucoviscidose sont des adultes qui sont suivis dans des centres de soins multidisciplinaires par des pneumologues qui gèrent souvent les complications gastro-intestinales.

Conclusion. – Dès maintenant, il est indispensable que des gastro-entérologues adultes développent l'expertise nécessaire à la prise en charge des complications gastro-intestinales en collaboration étroite avec les équipes des centres de soins multidisciplinaires pour améliorer la qualité de vie des adultes avec une mucoviscidose.

© 2015 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

English version**Introduction**

The pancreatic, gastrointestinal and hepatic complications of cystic fibrosis are an important source of comorbidity with an impact on quality of life and nutritional status for many patients. These comorbidity factors persist throughout life [1].

This general review will address the specific pancreatic, gastrointestinal and hepatic complications of cystic fibrosis together with the deceptive aspects of complications, which may occur in the general population, and the modalities of their treatment.

Pancreatic complications

Acute pancreatitis is an infrequent complication of cystic fibrosis, which particularly occurs in adolescent or adult patients without pancreatic function impairment (10–20%) [2,3]. The diagnosis is not to be overlooked in patients with pancreatic failure since a few cases have been reported in the cohort study by De Boeck et al. [3].

Acute pancreatitis may be a revelatory sign (Table 1) of cystic fibrosis [4], providing the rationale for a diagnostic sweat test but the chloride concentration may be intermediate (40–59 mmol/L) and the test is to be repeated together with an exhaustive clinical evaluation and analysis of the *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5874652>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5874652>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)