

History:

ผู้ป่วยเด็กหญิง อายุ 13 ปี ปวดท้องเป็นๆ หายๆ และอาเจียนประมาณ 1 เดือน

ประวัติปัจจุบัน: 4 ปี ก่อนมารพ. ปวดท้องบริเวณลิ้นปี่ ปวดจุกแน่นและอาเจียน เป็นบางครั้ง เป็นๆ หายๆ เดือนละ 1-2 ครั้ง รักษา รพ. ไกลบ้าน แพทย์เอกเป็นโรคกระเพาะ 1 เดือน ก่อนมารพ. ปวดท้องรุนแรงขึ้นร่วมกับอาเจียนทุกครั้ง ต้องรักษาใน รพ. หลายครั้ง แพทย์ รพ. ไกลบ้านตรวจ ultrasound abdomen พบ pancreatic cyst ขนาด 7 cm.
Past history:
 ปฏิเสธประวัติ trauma และโรคประจำตัวอื่น ๆ

บุตร 4/4 สมาชิกในครอบครัวสุขภาพดี

Physical examination:

GA: good consciousness BW 32 kg, Ht 142.4 cm
VS: normal
HEENT: not pale, no icteric sclera, no cervical lymphadenopathy
RS: normal
CVS: normal S1 S2, no murmur
Abdomen: soft, mild tenderness at epigastrium, no guarding, no rigidity, no mass, no hepatosplenomegaly
Extremities: no edema
Basic investigations:
CBC: Hb 11.7 g/dL, WBC 6,300 (PMN 42%, Eo 5%, Ba 1%, lym 48%, Mo 4%), plt 410,000
U/A: normal
Stool exam: no WBC, no RBC, no parasite
BUN 8.6 mg/dl **Cr** 0.49 mg/dl
LFT: alb/glob 4.4/2.8 g/dl, DB/TB 0.45/0.65 mg/dl, AST/ALT 18/15 IU/L, ALP 329
Serum amylase: 110 U/L
CT abdomen:

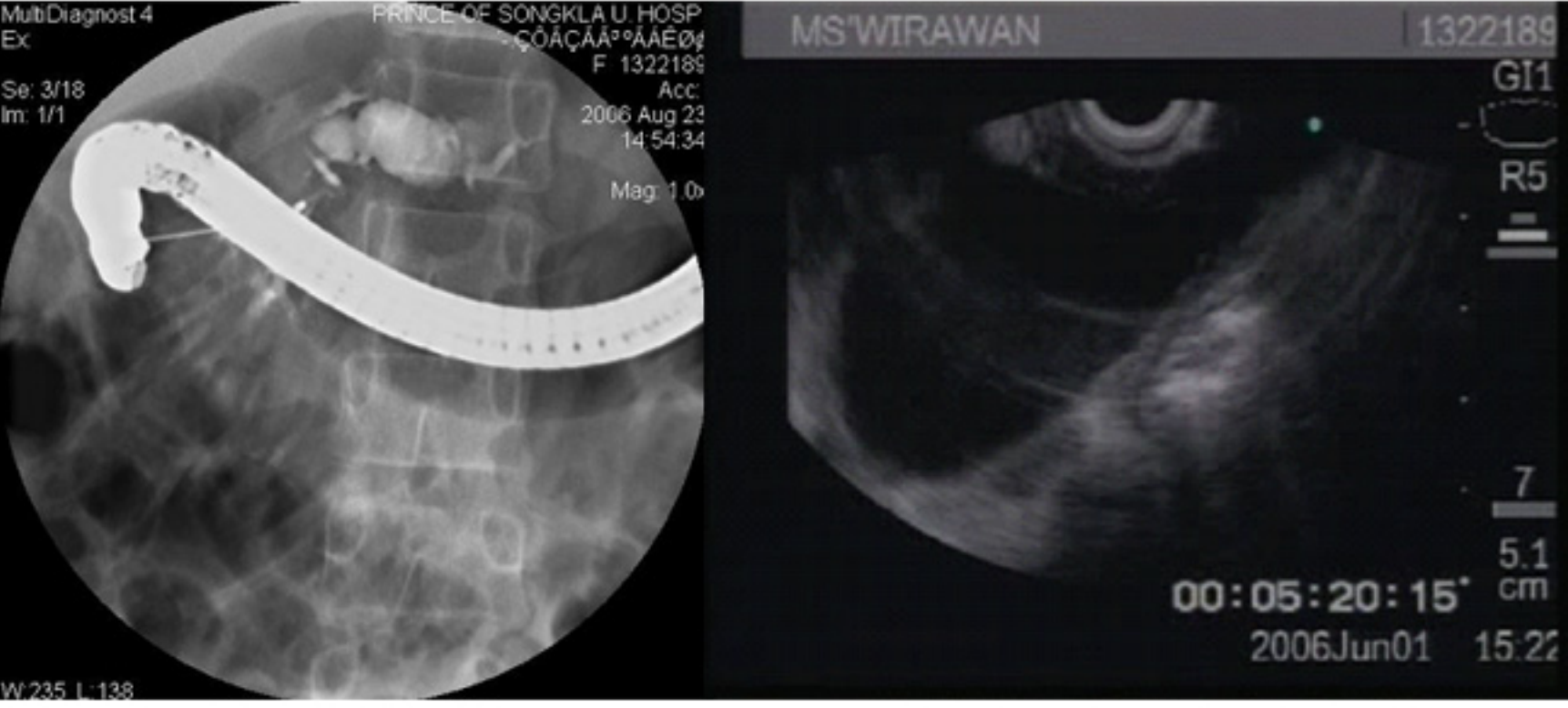


Marked dilatation of the entire pancreatic duct from head to tail with a diameter about 2.7 cm due to chronic pancreatitis. A pancreatic pseudocyst

Problem lists:
 ...Chronic abdominal pain/vomiting
 ...CT/US show a diagnosis of pancreatic pseudocyst

Further Investigations:

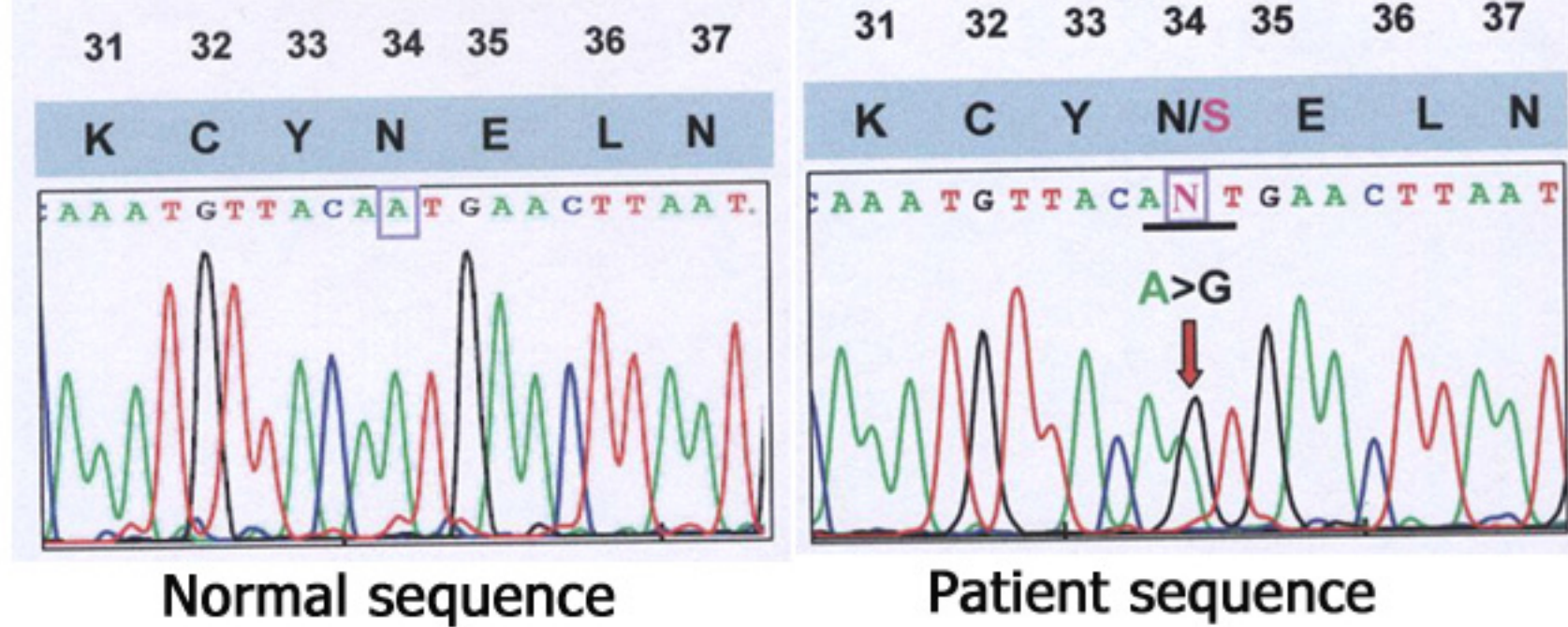
Serum Calcium 10.4 mg%
 Phosphate 5.2 mg%
 Triglyceride 105 mg%
 Cholesterol 149 mg%



ERCP and EUS-guided endoscopic drainage

Irregular pancreatic duct with stenosis at pancreatic head. The pancreatic duct was not communicated with pseudocyst. No pancreatic divisum.

Genetic study (SPINK 1 gene)



The patient was heterozygous for a missense mutation, N34S.

Clinical course after EUS drainage:

4 wks อาการปวดท้องดีขึ้น กินอาหารมากขึ้น แต่ยังมีอาการปวดและอาเจียนบางครั้ง ต้อง admit รักษาใน รพ. ไกลบ้าน
 BW 33.4 kg, abdomen soft, no mass
7 wks
 >>> US, Abdomen - 15 x 12 mm, cystic mass at the tail of pancreas. Irregular dilated pancreatic duct 7.2 - 9.4 mm, at the tail of pancreas. The
 >>> ERCP
 - Remove drainage stent
 - Showed stricture of pancreatic duct at the pancreatic head but the rest distal part of pancreatic duct was dilated. Guide wire could not be passed
Plan Surgical treatment
Supportive care
12 wks ยังคงปวดท้องและอาเจียนเป็นครั้งคราว
 >> Rx Pancreaticojejunostomy (Peustow operation)
 Finding : Fibrotic pancreas with dilated pancreatic duct (bead-like stricture)
At 2 wks and 12 wks after surgery
 ไม่ปวดท้อง กินอาหารเก่ง
 wt. gain 3.8 kg
Final diagnosis:

nic pancreatitis with heterozygous SPINK 1 mutation and pancreatic pseudocyst

Chronic Pancreatitis

Chronic pancreatitis (CP) is characterized by recurring or persisting abdominal pain (attacks of acute pancreatitis), with development of The diagnosis of CP is essentially dependent upon imaging, including CT, MRI (MRCP), ERCP, and endoscopic ultrasound (EUS).

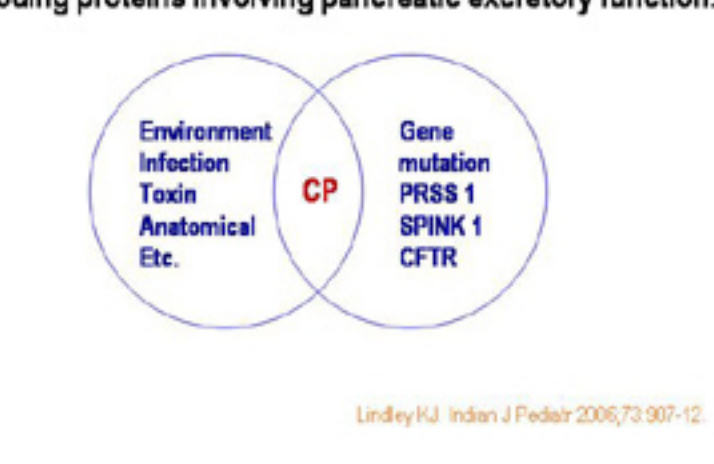
- Etiology:**
- Hypercalcemia
 - Hyperlipidemia
 - Toxic-metabolic
 - Chronic renal failure
 - Drugs
 - Toxins
 - Autoimmune
 - Isolated autoimmune CP
 - Association with IBD, PBC, Sjogren's syndrome
 - Obstruction
 - Pancreatic divisum
 - Sphincter of Oddi dysfunction
 - Duct obstruction
 - Genetics
 - PRSS 1 mutations
 - SPINK 1 mutations
 - CFTR mutations (not CF genotypes)
 - Recurrent and severe acute pancreatitis
 - Postnecrotic (severe acute pancreatitis)
 - Recurrent acute pancreatitis
 - Vascular disease/Ischemia
 - Postirradiation
 - Idiopathic

- Role of ERCP in childhood chronic pancreatitis**
- >>Confirmation of the diagnosis of chronic pancreatitis
 - >>Identification of congenital or acquired anomalies of the pancreas or biliary tree
 - >>Preoperative assessment of surgically correctable lesions (stricture/cysts)
 - >>Sphincterotomy, stent placement, or stone removal

- Pancreatic pseudocyst drainage**
- >>Surgical (open cystgastrostomy)
 - >>Radiological intervention
 - >>Endoscopic (cystenterostomy or transpapillary)

- Genetics of chronic pancreatitis:**
- Pancreatitis genes**
- >>>PRSS 1 (serine protease 1 or cationic trypsinogen)
 - >>>SPINK 1 (serine protease inhibitor Kazal type 1)
 - >>>CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator)
- Novel gene mutations**
- >>>Calcium sensing receptor gene
 - >>>MCP-1, GSTT-1

Pathogenesis of CP : new concept



Pathogenesis of Chronic Pancreatitis

Treatment of Chronic Pancreatitis:

1. Nutritional support

2. Pain management

- Mechanism of pain:**
- >>> increased pressure in dilated pancreatic duct
 - >>> increased neurotransmitters and their receptors in afferent pancreatic nerve by inflammation
 - >>> fibrotic stricture of biliary tract

3. Specific management

Pancreatic enzyme

PPI

Non medical interventions

1. Drainage procedures (endoscopic, sphincterotomy, stone removal, stent placement, Peustow pancreatojejunostomy)
2. Pancreatic resection
3. Celiac axis nerve blockad

Long term outcome of longitudinal pancreatojejunostomy in children with chronic pancreatitis

	No	age (yrs)	Fu (yrs)	Outcome
Chiu B, et al J Pediatr Surg 2006	4	4-16	2-6	no recurrent pancreatitis, no abd. pain
DuBay D, et al. J Pediatr Surg 2000	12	2-16	0.5-26	11/12 good to excellent, ↓ pain, ↓ recurrent pancreatitis
Moir CR, et al. J Pediatr Surg 1992	21	3-17	1-28	76% symptom-free