

# Pseudo-obstructions intestinales chroniques

Occlusion chronique liée à tout processus capable d'affecter la régulation de la propulsion intestinale qu'il soit d'origine musculaire, neurogénique ou hormonal, excluant la maladie de Hirschsprung et les obstacles mécaniques identifiables.

- Pathologie syndromique et non une entité
- Epidémiologie: [Iida H. J Epidemiol 2013](#)
  - Prévalence: 1/100.000 H et 0.8/100.000 F
  - Incidence: 0.21 et 0.24/100.000
  - Age moyen: 63.1 ans H et 59.2 ans F
- Congénitale en pédiatrie, plus souvent II chez l'adulte
- Révélation néonatale (voire ante-natale) ou retardée
- Atteinte diffuse ou localisée
- Grande diversité de présentation et d'évolution
- Plus ou moins associée à une atteinte des voies urinaires

# Manifestations révélatrices

- ATCD prénatal
- Syndrome occlusif
- Retentissement nutritionnel
- Signes urinaires

# Série multicentrique: C Faure (105 cas) JPGEN

- Manifestations ante-natales:

– Megavessie	16
– Dilatation du tractus urinaire supérieur	5
– Hydramnios	5
– Dilatation intestinale	1

<b>Distension abdominale:</b> 100	Septicémie:	32
<b>Vomissements (bilieux):</b> 94 (75)	Mégavessie:	31
Constipation: 70	Diarrhée:	29
Retard de croissance: 64	Inf. urinaires:	22
<b>Douleur abdominale:</b> 46	Dysphagie:	9

# Manifestations urologiques.

SP Lapointe et al (*Necker*) J Urol 2002

- 20 F, 19 G. 11.2 ans ( 3 j à 26 a). Dc de 1975 à 2000
- Atteinte urologiques: 27/39 (69%)
  - **Megavessie**: 26 dont 16 dc antenatal
    - Rétention d' urine néonatale: 4. Infection urinaire néonatale: 12
  - **Mégavessie isolée**: 12
  - **Megavessie et ureterohydronephrose**: 14 (4 RVU)
  - **Infection urinaire fébrile pendant le suivi**: 24
    - 14 Patients avec ureterohydronephrose: > 3 infections
    - 10/12 patients avec megavessie isolée: 1 seule infection
  - **Etude urodynamique** (17 fois/12 Pts)
    - Capacité vésicale: 194 % +/- 44%. Diminution de la sens. proprioceptive
  - **TT**: Cathétérisme intermittent: 10. ATB prophylaxie: 17

# Série multicentrique: C Faure (105 cas) JPGEN

- Signes associés

- Neurologiques: 14/105

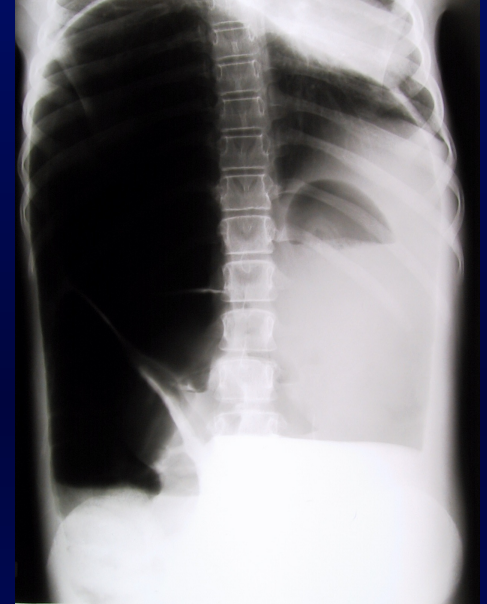
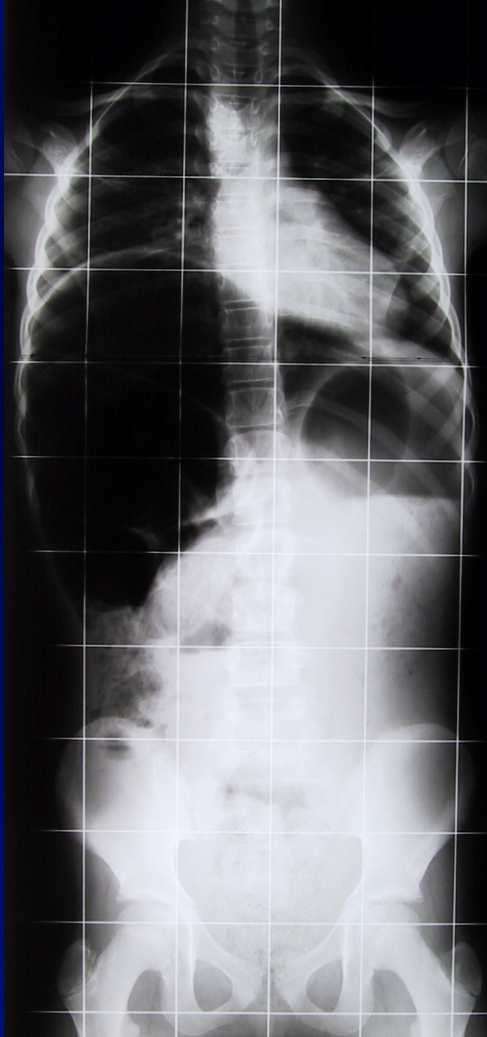
- Microcéphalie, aréflexie, surdité, agénésie du corps calleux, hypoplasie vermienne, tumeur cérébrales, FG syndrome, etc.

- Steinert, dystrophie de DB, MELAS

- Cardiaques: 6/105

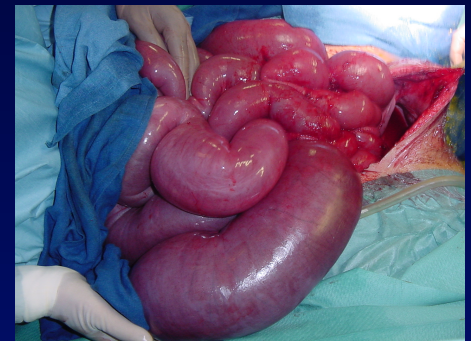
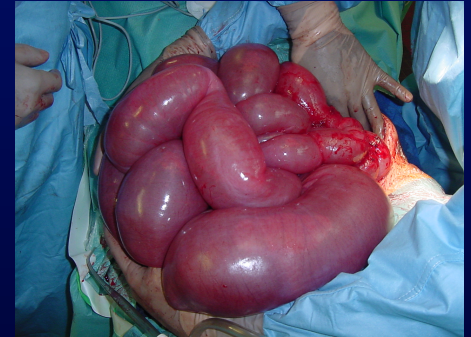
- Rénales (hors mégavessie): 6/105

# Modalités de diagnostic

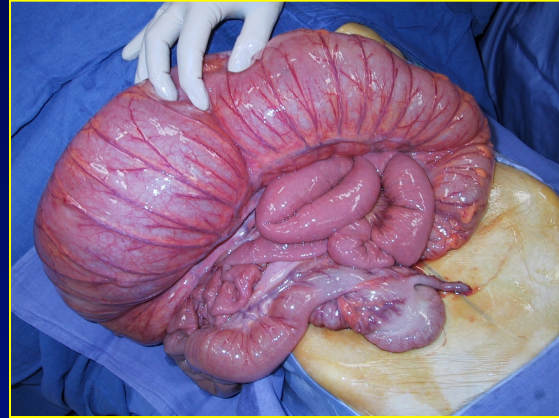


# Modalités de diagnostic

- Opacification:
  - Absence d'obstacle +++
  - Distension et Adynamie
- Manométrie:
  - Oesophagienne: absence de péristaltisme
  - Anorectale: présence du RRAI
  - Colique voire grêle
- Histologie:
  - Rectale
  - Grêle ou colique peropératoires
    - Risque des biopsies étagées (perforation)
    - Laparotomie exploratrice ?









# Classification

- POIC secondaires

- Maladies systémiques:

- Mitochondropathies (mitochondrial neurogastrointestinal encephalopathy)
    - Connectivites (Lupus, sclérodermie) *JPGN 2009; 48: 482-6*
    - Dystrophie musculaire (Steinert, myopathie de Duchenne, etc)
    - Neuropathie (diabète)
    - Infections (virus: CMV, EBV, varicelle)

- Iatrogènes: médicaments

- Antidépresseurs, anxyolytiques
    - Phénothiazidiques
    - Vincristine

# POIC primitives: Classification histologique

Biopsies chirurgicales  
Pièces opératoires

## 1. Neuropathies digestives:

- Maladie de Hirschsprung (cf)
- Neuropathie dégénérative: réduction neuronale et prolifération gliale.
- Neuropathie « inflammatoire »: infiltrat lymphocytaire et plasmocytaire autour des plexus
- Dysplasie neuronale intestinale, hyperplasie des plexus myentériques

## 2. Myopathies digestives:

Dégénérescence vacuolaire des cellules musculaires lisses

## 3. Mésoenchymopathies:

Atteinte des cellules interstitielles (Cajal)

## 4. Syndrome microcolon-mégavessie-hypopéristaltisme

Début fœtal (dc antenatal de megavessie).

Atteinte de tout le tractus digestif et des voies urinaires.

Histologie « variable »

Parfois associé: retard mental, ophtalmoplégie, atteinte cardiaque

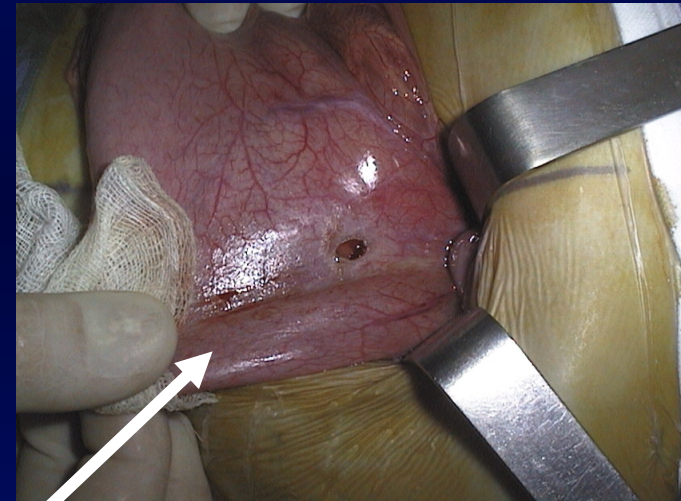
# Traitements

- Médicamenteux: ???
  - Inefficacité des prokinétiques (Cisapride, erythromycine, etc)
  - TT de la pullulation microbienne
  - Compensation des pertes électrolytiques
- Nutritionnel: Maintenir l'état nutritionnel +++
  - Régime sans résidus
  - Nutrition entérale
  - Nutrition parentérale
- Chirurgical:
  - Stomies de « décharge » (gastrostomie, Attention +++ si GPE)
  - Stomies de « dérivations » (ileostomie, colostomie): le plus difficile est d'évaluer la fonctionnalité de l'intestin stomisé et de prévoir l'efficacité de ces stomies souvent définitives.

# Risques évolutifs

- **Complications: C Faure JPGN (105 cas)**

- Hémorragie digestive haute 5
- Lithiase biliaire 5
- Prolapsus de stomie 4
- Colite de « diversion » 3
- Pertes hydroélectr. 3
- Cancer thyroïde 2
- Pancréatite récurrente 1
- Bezoar gastrique 1
- Perforation gastrique 1
- Volvulus gastrique sur stomie 1



# Risques évolutifs

H Mousa et al. Dig Dis Sci 2002

- 85 patients. 12 prématurés.
- Myopathie: 32. Neuropathie: 48. Mixte:5
- 35 (41%) atteinte vésicale (6/48 neuropathie)
- 53 (62%) en NP partielle ou totale
- Après 25 mois de suivi:
  - 22 décès
    - 14/22 en NP exclusive:13 complications NP, 1 sepsis
    - 3/22 en NP partielle
    - 5/22 décès après transplantation intestinale



<b>Modes d'alimentation</b>	<b>Alimentation orale (38)</b>	<b>Alimentation parentérale (40)</b>	
Signes preN	6	11	ns
Début < 1 an	30	36	ns
<b>Début NN</b>	10	<b>21</b>	< 0.05
<b>Début brutal</b>	21	<b>31</b>	< 0.05
<b>Megavessie</b>	4	<b>11</b>	< 0.05
Path Associée	12	13	ns
Laparotomie au Dc	20	23	ns
<b>Chirurgie</b>	24	<b>35</b>	< 0.05

## Evolution. S Heyneke. Arch Dis Child 1999

- **42 cas:** Début néonatal: 24; avant 1 an: 8; après 1 an: 10
- Myopathie: 22. Neuropathie: 16 (11 familiale)
- Malrotation: 16
- Grêle court: 10
- Sténose du pylore non hypertrophique: 6
- Atteinte urologique: 16
- NP long cours: 32; 13 plus de 6 mois (10 dépendants)
- **Stomies: 36**
  - Efficacité de la colostomie: 5/11
  - Efficacité de l' iléostomie: 16/31
- **Facteurs de gravité avec évolution défavorable (décès 14 ou dépendance de la NP 10):** Malrotation (13/16), grêle court (8/9), atteinte urologique (12/16), myopathie ( 15/22)

# Prolapsus de stomie

S Irtan et al J pediatr surg 2010; 45: 2234-7

22 vs appariés	« Contrôles »	POIC	p
<b>Prolapsus stomial</b>	<b>2</b>	<b>10</b>	<b>0.01</b>
Sexe ratio G/F	9/13	15/7	ns
Age stomie (j)	93 (27-739)	102 (18-5262)	ns
Mégavessie	0	10	ns
Stomie 1	20	12	ns
Stomie 2	2	5	ns
Stomie 3	0	5	ns
Ileostomie	21	17	ns
Stomie latérale	12	7	ns
NP	13	19	ns

# Morbidité post-opératoire (hors transplantation)

C Sabbagh. Neurogastroenterol Motil 2013

- 63 adultes :
- 33 F/30H; 37 ( 5-79) ans; 6 (0.2-28) ans de suivi
  - Mortalité post-opératoire: 7.9%
  - Morbidité post-opératoire: 58.2 %.
  - 17% de réintervention
  - Probabilité de réintervention: 44% à 1 ans; 60% à 3 ans; 66% à 5a ns
  - Risque augmenté dans les **POIC idiopathiques**:  
4.2 [1.5 – 12]  $p < 0.007$

# Transplantation intestinale et POIC

A Lauro. Transplant proc 2013

- 11 adultes. Age: 33.5 ans
- 9 transplantations grêle seul
- 4 décès (infection)
- 1 retransplantation
- 7 en vie avec grêle fonctionnel
- 2 iléostomies



# Transplantation intestinale et POIC chez l'enfant

- Sigurdsson L et al. Gut 1999: 27 patients (8 greffés)
  - 2 refus parental, 2 Munchausen, 1 NE
  - 6 en liste d'attente, 8 décès en liste d'attente
  - 8 T intestinale. 3 décès à 2, 7 mois et 4 ans.
  - 5 vivants après 2.6 ans (médiane; 2 mois à 6 ans). Tous en NE.
- Iyer K et al. J pediatr Surg 2001: 8 greffés
  - 6 T intestinale, 3 T intestin-foie. 2,7 ans (0,7 à 12,8)
  - Suivi: 40 mois (13 à 73)
  - Survie du greffon: 15 mois ( 1 j à 71 mois)
  - 2 décès à 5 et 368 jours. 2 pertes du greffon
  - 2 Sd lymphoprolifératifs
  - 5 patients en NE, 4 iléostomies fermées, 3 transit normaux