



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Mise au point

Pseudo-obstruction intestinale chronique de l'adulte

Chronic intestinal pseudo-obstruction in adults

A. Egal*, P. Jouët, D. Lamarque

Service d'hépatogastro-entérologie, hôpital Ambroise-Paré, AP-HP, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92104 Boulogne-Billancourt, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :
Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :
Pseudo-obstruction intestinale chronique
Constipation
Trouble moteur intestinal
Occlusion mécanique

Keywords:
Chronic intestinal pseudo-obstruction
Constipation
Motility disorder
Mechanical occlusion

RÉSUMÉ

La pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC) est une pathologie rare caractérisée par un trouble de la motilité intestinale de cause variable. Les atteintes sont souvent équivoques et la topographie mixte, mettant ainsi le praticien en difficulté. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments, allant du simple examen clinique aux biopsies chirurgicales en centre expert. Le traitement, non consensuel, est essentiellement symptomatique, basé le plus souvent sur les prokinétiques et le support nutritionnel. Dans les cas les plus graves, un traitement chirurgical peut être nécessaire. En cas de POIC secondaire, le traitement de la cause permet parfois d'améliorer les symptômes digestifs. Le traitement étiologique est celui de la pathologie causale lorsqu'il existe et qu'elle est identifiée, avec des résultats variables. La pseudo-obstruction intestinale chronique est une pathologie qui demeure mal comprise. Des avancées en termes de diagnostic et de traitement sont lentement réalisées au fil du temps mais il semble qu'une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques soit indispensable à l'amélioration de nos pratiques.

© 2018 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

Chronic intestinal pseudo-obstruction is a rare disease stemming from numerous causes characterized by disturbances in gastrointestinal motility. Symptomatology is often misleading and topography is variable, thus putting the clinician in serious difficulty. Diagnosis is based on a body of arguments, ranging from the clinical examination to surgical biopsies in expert centers. Treatment is non-consensual and mostly symptomatic. It is based on the use of prokinetics and optimal nutritional support. In the most serious cases, surgery can be required. The etiological treatment should be that of the causal disease when it exists and when the etiology is identified. Results of such treatment are variable. Chronic intestinal pseudo-obstruction is a disease which remains poorly understood. Progress has been made in terms of diagnosis and treatment but it seems obvious that a better comprehension of physiopathological mechanisms is necessary in order to improve our practice.

© 2018 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

La pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC) est un trouble de la motilité intestinale d'origine neuromusculaire touchant préférentiellement l'intestin grêle et le côlon, mais pouvant atteindre tout le tube digestif. Elle est rare, de diagnostic complexe, et grave en raison des risques de dénutrition et de sepsis

[1]. Elle peut débuter dans l'enfance ou à l'âge adulte. Sa prévalence et son incidence ne sont pas connues [2]. Elle se caractérise par des épisodes de syndrome occlusif total ou partiel, sans qu'un obstacle mécanique évident puisse être mis en évidence [3]. Nous n'aborderons ici que les POIC chez l'adulte.

2. Physiopathologie

La physiologie normale de la motricité digestive est complexe et fait intervenir de nombreux mécanismes. Les éléments anatomiques impliqués sont la musculature lisse, le système nerveux

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : axelegal1@hotmail.com (A. Egal).

digestif intrinsèque (ou entérique) et extrinsèque ainsi que les cellules de Cajal [4]. La POIC peut être causée par l'atteinte de n'importe laquelle de ces structures (isolément ou associées).

Les mécanismes sont donc résumés en neuropathies, en myopathies et en mésenchymopathies (atteinte des cellules de Cajal) [5].

Cette classification physiopathologique ne préjuge aucunement de l'étiologie.

2.1. Neuropathie viscérale

Elles touchent le plus souvent le système nerveux entérique et peuvent être divisées en 2 groupes :

- les neuropathies inflammatoires, caractérisées par une réaction immunitaire à médiation cellulaire responsable d'une atteinte des cellules ganglionnaires entériques [6] avec à l'extrême, une véritable aganglionose acquise [5] ;
- les neuropathies dégénératives, caractérisées par une déplétion neuronale et des dystrophies neuronales comportant parfois des inclusions intranucléaires, ainsi qu'une fragmentation et une déplétion axonale. Une réduction de l'expression de la protéine codée par le gène *Bcl-2*, a été mise en évidence au cours de POIC primitives.

2.2. Myopathie viscérale

Elle est caractérisée par une atrophie des fibres musculaires lisses et leur remplacement par une matrice fibreuse.

2.3. Mésenchymopathie

La présence d'anomalies des cellules interstitielles de Cajal a été rapportée au cours des POIC [7,8]. Ces cellules « pacemaker » expriment normalement la protéine kinase c-kit (aussi appelée CD117).

3. Étiologie

La POIC primitive est causée par une malformation congénitale ou une anomalie génétique. Elle peut se déclarer à tout âge mais est de survenue plus fréquente chez l'enfant. Elles représentent 40 % des POIC [6]. La POIC secondaire est causée par une maladie systémique et survient à l'âge adulte.

3.1. POIC primitive

Elles sont le plus souvent graves et rentrent dans le cadre de syndromes complexes, associant à des degrés divers des atteintes neurogènes et/ou myogènes. Les atteintes du système urinaire et/ou nerveux associées sont fréquentes et de mauvais pronostic.

Les POIC peuvent être sporadiques ou familiales, en particulier dans l'encéphalomyopathie mitochondriale neuro-gastro-intestinale ou MNGIE, la cytopathie mitochondriale la mieux connue. Cette pathologie résultant de la mutation du gène codant pour la thymidine phosphorylase est transmise sur un mode autosomique récessif [9]. Elle se traduit par une POIC sévère associée à une neuropathie périphérique, une leuco-encéphalopathie, une ophtalmoplégie et/ou un ptosis [10]. La symptomatologie pseudo-obstructive peut apparaître à l'âge adulte et elle précède les symptômes extradiigestifs dans un peu plus de la moitié des cas [11]. Le dosage de l'activité thymidine phosphorylase dans les leucocytes permet de dépister la maladie. Ce diagnostic est donc à évoquer dès qu'il existe une atteinte intéressant d'autres organes, notamment le système nerveux et/ou musculaire. Dans une série

de 80 patients atteints de POIC, l'étiologie mitochondriale représentait 19 % de toutes les POIC confondues et l'âge moyen au diagnostic était de 32 ans [12].

Une autre cause de POIC est la maladie de Hirschprung. Cette neurocristopathie (pathologie des crêtes neurales) congénitale est fréquente (1 naissance sur 5000) et en partie génétique [13]. Elle est caractérisée par une aganglionose des plexus de Meissner et d'Auerbach débutant au niveau du rectum et s'étendant sur une longueur variable de côlon (uniquement rectosigmoïdien dans 80 % des cas). Classiquement, le diagnostic est suspecté en période néonatale devant un retard à l'émission du méconium, une distension abdominale et des vomissements. Il est par la suite confirmé par la manométrie anorectale (absence de réflexe recto-anale inhibiteur) et les biopsies rectales profondes par aspiration-section réalisées à l'aide d'une pince de Noblett. Ce diagnostic, reconnu facilement par le pédiatre, doit être évoqué par les autres spécialistes, notamment devant les rares formes de l'adulte et/ou avec une atteinte associée de l'intestin grêle.

3.2. POIC secondaires

Elles représentent 60 % des pseudo-obstructions intestinales chroniques [6]. Elles sont multiples (Tableau 1). Les causes les plus fréquentes sont : métabolique, médicamenteuse, l'amylose, les connectivites, l'entérite radique et les syndromes postinfectieux [14].

Les causes métaboliques sont dominées par le diabète, qui peut occasionner des symptômes pseudo-occlusifs quel que soit son type. Bien que la gastroparésie soit le phénomène le plus décrit, les atteintes du reste du tube digestif, et notamment de l'intestin grêle sont possibles [15]. Plus d'une trentaine de cas de phéochromocytomes ou de paragangliomes sont décrits dans la littérature [16].

L'hypothyroïdie [17] et l'hyperparathyroïdie sont d'autres causes possibles. Les troubles digestifs liés à l'hypothyroïdie sont bien rapportés dans littérature et ne semblent pas rares bien qu'aucune donnée précise ne soit établie à ce sujet. Les symptômes résultent de l'accumulation d'acide hyaluronique dans les tissus qui entraîne au niveau digestif une diminution diffuse du péristaltisme [18].

Au niveau de l'œsophage, la dysphagie est le symptôme le plus rapporté avec, en cas d'atteinte du sphincter inférieur de l'œsophage, une diminution du tonus et donc un risque de reflux

Tableau 1

Principales causes secondaires de pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC).

Classification	Causes
Auto-immun	Sclérodermie, LED, SGS, myosites auto-immunes, maladie cœliaque
Médicamenteux	Antidépresseurs, anticholinergiques, antiparkinsonien, clonidine, vincristine phénothiazine, isoniazide, anthraquinones, méthotrexate, opiacés, inhibiteurs calciques
Infectieux	Bactérien (tuberculose), viral (EBV, CMV, VZV, VIH, Rotavirus) ou parasitaire (maladie de Chagas)
Métabolique	Diabète, dysthyroïdie, phéochromocytome, hyperparathyroïdie
Néoplasique	Syndrome paranéoplasique (Ac anti-Hu)
Musculaire	Dystrophie musculaire (Duchenne, Steinert), amylose, cytopathie mitochondriale
Traumatique	Lésion médullaire
Latrogène	Bypass, résections intestinales
Autres	Syndrome de Guillain-Barré, maladie d'Ehlers-Danlos, gastroentérite à éosinophiles, maladie de Parkinson, diverticulose de l'intestin grêle, maladie de Crohn

LED : lupus érythémateux disséminé ; SGS : syndrome de Goujerot-Sjogren ; EBV : Epstein Barr virus ; CMV : cytomegalovirus ; VZV : varicella-zona virus ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10215236>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10215236>

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