

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Syndrome du Grêle Court chez l'adulte Argumentaire

Centre de référence des maladies rares digestives



Filière de santé des maladies rares abdomino-thoracique



Septembre 2021

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies rares digestives (MaRDi). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS « le Syndrome du Grêle Court chez l'adulte ».
Le PNDS est téléchargeable sur le site internet du centre de référence www.centresmardi.fr

Sommaire

ARGUMENTAIRE.....	4
2 INTRODUCTION.....	4
4 DIAGNOSTIC ET EVALUATION INITIALE.....	6
4.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUES.....	6
4.3 CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE/ SUSPICION DU DIAGNOSTIC	7
4.4 CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC/DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	7
4.5 EVALUATION DE LA SEVERITE /EXTENSION DE LA MALADIE/RECHERCHE DE COMORBIDITES/EVALUATION DU PRONOSTIC	7
4.5.1 Citrullinémie	7
4.5.2 Bilan d'absorption digestive (coprologie fonctionnelle).....	7
5 PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE LA PHASE PRECOCE.....	9
5.1 OBJECTIFS	9
5.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUES (ET MODALITES DE COORDINATION).....	9
5.3 PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE (PHARMACOLOGIQUE ET AUTRE)	10
5.3.1 Traitement étiologique: éviter que le grêle ne soit plus court.....	11
5.3.2 Réduction des débits de selles (ou débits de stomie) : limiter la malabsorption	12
5.3.3 Voie veineuse centrale et assistance nutritionnelle	12
5.3.4 Réinstillation de chyme	13
5.4 ÉDUCATION THERAPEUTIQUE ET MODIFICATION DU MODE DE VIE (AU CAS PAR CAS).....	13
6 PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE LA PHASE ADAPTATIVE ET POST-ADAPTATIVE	14
6.1 OBJECTIFS	14
6.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUES (ET MODALITES DE COORDINATION).....	15
6.3 PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	15
6.3.1 Prise en charge médicale :.....	17
6.3.1.4 Facteurs trophiques.....	17
6.3.1.6 Réhabilitation chirurgicale.....	18
6.4 ÉDUCATION THERAPEUTIQUE ET MODIFICATION DU MODE DE VIE (AU CAS PAR CAS).....	18
6.7 COMPLICATIONS (METABOLIQUES).....	19
7 SUIVI.....	21
7.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUES (ET MODALITES DE COORDINATION).....	21
7.3 RYTHME ET CONTENU DES CONSULTATIONS.....	21
7.4 AUTRE	22
8 SITUATIONS PARTICULIERES	23
8.3 VOYAGES	23
8.4 GROSSESSE.....	23
ANNEXE 1. RECHERCHE DOCUMENTAIRE ET SELECTION DES ARTICLES	24
ANNEXE 2. LISTE DES PARTICIPANTS	25

Préambule

Le PNDS sur le Syndrome du Grêle Court chez l'adulte a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction de ce PNDS.

Argumentaire

2 Introduction

Tableau 1. Recommandations de bonnes pratiques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Pironi L, 2016, <i>Clinical Nutrition</i> , 35:247-307, <i>international</i>	Recommandations pour les adultes atteints d'insuffisance intestinale chronique, dont les patients atteints de syndrome de grêle court	oui	Groupe d'auteurs composé de gastroentérologues, chirurgiens, endocrinologues, anesthésistes, diététiciens avec une longue expérience en insuffisance intestinale et nutrition parentérale à domicile	non	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Pironi L, 2015, <i>Clinical Nutrition</i> , 34:171-180, international	Proposer une définition de l'insuffisance intestinale et une classification de l'insuffisance intestinale chronique pour faciliter la communication entre les professionnels.	oui	oui	NA	NA	Proposition d'une définition de l'insuffisance intestinale, et de classifications fonctionnelle, pathophysiologique et clinique de l'insuffisance intestinale chronique.
Jeppesen PB, 2014, <i>J Parenter Enteral Nutr.</i> ,38(1 Suppl):8S-13S International	Décrire l'entité du syndrome de grêle court avec ses conséquences physiopathologiques	non	non	NA	NA	Distinction « intestinal insufficiency » et « intestinal failure »
Joly F, 2016, <i>Nutrition Clinique et Métabolique</i> , 30:385-398, France	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte souffrant de syndrome de grêle court.	non	non	NA	NA	Présentation du diagnostic, de la prise en charge initiale, en phase adaptative et post-adaptative, de l'importance de la nutrition parentérale et de la place de la prise en charge multidisciplinaire en centre expert.
Pironi L, 2016, <i>Best Practice & Research Clinical Gastroenterology</i> , 30:173-185, international	Redonner les définitions et classifications du SCG faire le point sur les aspects de la pathophysiologie et sur les complications du SCG	non	non	NA	NA	Redonner les définitions et classifications du SCG faire le point sur les aspects de la pathophysiologie et sur les complications du SCG

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Pironi L, 2018, <i>Clinical Nutrition</i> , 37:728-738, international	Evaluer l'applicabilité de la classification clinique en 16 catégories de l'insuffisance intestinale chronique proposée par l'ESPEN, basée sur la complémentation en énergie et en	Etude observationnelle transversale internationale.	Patients adultes sous nutrition parentérale à domicile pour insuffisance	Aucune : collection de données	NA	Proposition d'une nouvelle classification simplifiée en 8 catégories de l'insuffisance intestinale chronique qui va simplifier l'utilisation en clinique et en recherche.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
	fluides par voie intraveineuse des patients.		intestinale chronique.			

4 Diagnostic et évaluation initiale

4.2 Professionnels impliqués

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Joly F, 2016, <i>Nutrition Clinique et Métabolisme</i> , 30:385-398, France	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte souffrant de syndrome de grêle court.	non	non	NA		Présentation du diagnostic, de la prise en charge initiale, en phase adaptative et post-adaptative, de l'importance de la nutrition parentérale et de la place de la prise en charge multidisciplinaire en centre expert.
Pironi L, 2020 <i>Clin Nutr</i> 39:1645-1666	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	oui	oui	NA		Recommandations reprenant les éléments clefs de la prise en charge en NPAD de longue durée avec notamment le rôle d'une approche multidisciplinaire
Barnoud D, 2016 <i>Nutrition Clinique et Métabolisme</i> 30 :372-384	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	non	non	NA		Description du parcours de soins en NPAD

4.3 Circonstances de découverte/ Suspicion du diagnostic

4.4 Confirmation du diagnostic/diagnostic différentiel

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Cummings JH, 1973, <i>Lancet</i> , ;1(7799):344-7 <i>International</i>	Décrire le rôle du colon en cas de résection intestinale	non	non	NA		Description de l'anatomie du colon e de son rôle physio-pathologique

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

4.5 Evaluation de la sévérité /extension de la maladie/recherche de comorbidités/évaluation du pronostic

4.5.1 Citrullinémie

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Crenn P, 2008, <i>Clinical Nutrition</i> , 27:328-39 <i>International</i>	Revue sur signification du marqueur biologique citrulline	non	non	NA		Description de la citrulline et des causes de diminution de son taux plasmatique. Découverte d'une corrélation entre citrulline et longueur d'intestin grêle restant

4.5.2 Bilan d'absorption digestive (coprologie fonctionnelle)

Tableau 1. Recommandations de bonnes pratiques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Pironi L, 2016, <i>Clinical Nutrition</i> , 35:247-307, <i>international</i>	Recommandations pour les adultes atteints d'insuffisance intestinale chronique, dont les patients atteints de syndrome de grêle court	oui	Groupe d'auteurs composé de gastroentérologues, chirurgiens, endocrinologues, anesthésistes, diététiciens avec une longue expérience en insuffisance intestinale et nutrition parentérale à domicile	non	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.
Pironi L, 2018, <i>Clin Nutr Edinb Scotl</i> . ;37(6 Pt A):1798-809 <i>International</i>	Recommandations pour les adultes atteints d'insuffisance intestinale, dont les patients atteints de syndrome de grêle court	non	Groupe d'auteurs composé de gastroentérologues, chirurgiens, endocrinologues, anesthésistes, diététiciens avec une longue expérience en insuffisance intestinale et nutrition parentérale à domicile	non	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Pironi L, 2018, <i>Clinical Nutrition</i> , 37:728-738, <i>international</i>	Evaluer l'applicabilité de la classification clinique en 16 catégories de l'insuffisance intestinale chronique proposée par l'ESPEN, basée sur la complémentation en énergie et en fluides par voie intraveineuse des patients.	Etude observationnelle transversale internationale.	Patients adultes sous nutrition parentérale à domicile pour insuffisance intestinale chronique.	Aucune : collection de données	NA	Proposition d'une nouvelle classification simplifiée en 8 catégories de l'insuffisance intestinale chronique qui va simplifier l'utilisation en clinique et en recherche.

5 Prise en charge thérapeutique de la phase précoce

5.1 Objectifs

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
<i>Matarese L E, 2014, JPEN, 38:60S-64S, International</i>	Présenter les programmes de réhabilitation intestinale destinés aux patients atteints d'insuffisance intestinale due à un SGC	non	non	NA	NA	Il est de plus en plus admis qu'une approche rationnelle, disciplinée, transparente et interdisciplinaire de la prise en charge des patients atteints d'insuffisance intestinale causée par un SGC conduira à une amélioration de l'état des patients.
<i>Joly F, 2016, Nutrition Clinique et Métabolisme, 30:385-398, France</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte souffrant de syndrome de grêle court.	non	non	NA		Présentation du diagnostic, de la prise en charge initiale, en phase adaptative et post-adaptative, de l'importance de la nutrition parentérale et de la place de la prise en charge multidisciplinaire en centre expert.
<i>Barnoud D, 2016 Nutrition Clinique et Métabolisme 30 :372-384</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	non	non	NA		Description du parcours de soins en NPAD
<i>Pironi L, 2020 Clin Nutr 39:1645-1666</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	oui	oui	NA		Recommandations reprenant les éléments clefs de la prise en charge en NPAD de longue durée avec notamment le rôle d'une approche multidisciplinaire

5.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre)

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Billauws L, 2018, <i>Journal of Visceral Surgery</i> , 155:283-291, international	Mise à jour de la prise en charge médicale et chirurgicale du syndrome du grêle court	non	non	NA	NA	Mise à jour des connaissances sur les prises en charge médicale (prise en charge nutritionnelle, supplémentation en minéraux et micronutriments, la nutrition parentérale, les traitements entérologiques, les facteurs trophiques - Hormone de croissance, GLP-1 et GLP-2 - et chirurgicale (chirurgie de réhabilitation et transplantation intestinale) du syndrome du grêle court

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Corcos O, 2013, <i>Clin Gastroenterol Hepatol</i> , 11:158-65.e2, international	Evaluer une approche de gestion multidisciplinaire et multimodale, axée sur la viabilité intestinale chez des patients atteints d'ischémie mésentérique aiguë.	Etude prospective	18 patients atteints d'ischémie mésentérique aiguë			Une approche de gestion multidisciplinaire et multimodale pourrait augmenter la survie des patients atteints d'ischémie mésentérique aiguë et prévenir une insuffisance intestinale.

5.3.1 Traitement étiologique: éviter que le grêle ne soit plus court

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie , niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Nuzzo A, 2019, Am J Gastroenterol., 114:348-351, international	Identifier les traitements susceptibles de prévenir la progression de l'ischémie mésentérique aiguë vers la nécrose intestinale transmurale irréversible.	Etude prospective observationnelle		Aucune		En diminuant la charge bactérienne luminale et la translocation, les antibiotiques oraux, en plus d'une revascularisation précoce, pourraient réduire la progression de l'ischémie mésentérique aiguë en nécrose intestinale transmurale irréversible.
Nuzzo A, 2017, Am J Gastroenterol., 112:597-605, international	Identifier les facteurs prédictifs de la nécrose intestinale transmurale irréversible dans l'ischémie mésentérique aiguë.	Etude prospective observationnelle		Aucune		Identification de trois facteurs prédictifs de lésions ischémiques intestinales irréversibles nécessitant une résection dans le cadre de l'ischémie mésentérique aiguë. Une surveillance étroite de ces facteurs pourrait aider à éviter la laparotomie inutile, à prévenir la résection, ainsi que les complications dues à une nécrose non réséquée, et éventuellement à réduire la mortalité globale.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Corcos, 2013, Best Pract Res Clin Gastroenterol, 27:709-25, International	Résumer les connaissances actuelles sur les urgences vasculaires gastrointestinales.	Non	Non		NA	Description des modalités de prise en charge précoce de l'ischémie intestinale

5.3.2 Réduction des débits de selles (ou débits de stomie) : limiter la malabsorption

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Nuzzo A., 2014, FMC-HGE, Syndrome de grêle court : de la nutrition à la greffe intestinale, France	Définition et causes du grêle court Critères de dépendance à la nutrition parentérale prolongée Résultats de la nutrition parentérale prolongée dans le grêle court Indications et résultats actuels de la transplantation intestinale	non	N/A	N/A	N/A	Recommandations de rpise en charge thérapeutique symptomatique, nutritionnelle. Description des complications éventuelles.
Pironi L, 2020 Clin Nutr 39:1645-1666	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	oui	oui	NA		Recommandations reprennant les éléments clefs de la prise en charge en NPAD de longue durée avec notamment le rôle d'une approche multidisciplinaire

5.3.3 Voie veineuse centrale et assistance nutritionnelle

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Joly F, 2009, Gastroenterology, 136:824-31, international	Etudier si l'alimentation par sonde augmente l'absorption chez les patients atteints du syndrome du grêle court après la période postopératoire.	Etude randomisée	15 patients		Absorption nette des lipides, des protéines et de l'énergie	Chez les patients atteints du syndrome de grele court, l'alimentation par sonde continue après la période postopératoire augmente considérablement l'absorption nette des lipides, des protéines et de l'énergie par rapport à l'alimentation orale.

5.3.4 Réinstillation de chyme

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Picot D, 2017, Clin Nutr. ;36(2):593-600	Déterminer si la réinstillation de chyme pourrait rétablir l'absorption intestinale, diminuer les besoins en nutrition parentérale, améliorer l'état nutritionnel et les tests plasmatique au niveau du foie ; la faisabilité de la réinstillation de chyme à domicile.	Cohorte prospective	212 patients avec déficience intestinale et suivis par le centre de référence	Oui	Evolution absorption intestinale, dépendance à la NP, statut nutritionnel et tests hépatiques Faisabilité à domicile	Grâce à la réinstaillation de chyme, correction de l'IIC avec restauration de l'absorption intestinale, avec sevrage NP chez 91% patients. Amélioration du statut nutritionnel et des tests hépatique. Faisable à domicile

5.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)

Tableau 1. Recommandations de bonnes pratiques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
D'Ivernois J.-F., Gagnayre R., 2016, Apprendre à éduquer le patient, 5e éd., France	Ce livre analyse les principes théoriques sur lesquels se fonde l'éducation du patient. Mais surtout, il présente une approche et un ensemble de méthodes pédagogiques qui en font un guide méthodologique indispensable à tous les professionnels de santé qui souhaitent développer et structurer l'éducation thérapeutique du patient.		Oui Basé sur les recommandations de la HAS	Oui	N/A	

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Heaney A, 2018, <i>Clinical Nutrition ESPEN</i> , 24:35-40, <i>International</i>	Déterminer comment la dépendance à la nutrition parentérale à domicile affecte la vie des patients souffrants d'une insuffisance intestinale de type 3.	Entretien poussé, non structuré, en tête à tête entre les patients sous nutrition parentérale à domicile et un chercheur.	30 patients >18 ans souffrants d'insuffisance intestinale de type 3, et recrutés dans une unité d'insuffisance intestinale.	Aucune	Aucun	Donner des pistes de réflexion au personnel médical pour améliorer la qualité de vie des patients sous nutrition parentérale à domicile.

6 Prise en charge thérapeutique de la phase adaptative et post-adaptative

6.1 Objectifs

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Joly F, 2016, <i>Nutrition Clinique et Métabolique</i> , 30:385-398, <i>France</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte souffrant de syndrome de grêle court.	non	non	NA		Présentation du diagnostic, de la prise en charge initiale, en phase adaptative et post-adaptative, de l'importance de la nutrition parentérale et de la place de la prise en charge multidisciplinaire en centre expert.

6.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
<i>Matarese L E, 2014, JPEN, 38:60S-64S, International</i>	Présenter les programmes de réhabilitation intestinale destinés aux patients atteints d'insuffisance intestinale due à un SGC	non	non	NA	NA	Il est de plus en plus admis qu'une approche rationnelle, disciplinée, transparente et interdisciplinaire de la prise en charge des patients atteints d'insuffisance intestinale causée par un SGC conduira à une amélioration de l'état des patients.
<i>Joly F, 2016, Nutrition Clinique et Métabolisme, 30:385-398, France</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte souffrant de syndrome de grêle court.	non	non	NA		Présentation du diagnostic, de la prise en charge initiale, en phase adaptative et post-adaptative, de l'importance de la nutrition parentérale et de la place de la prise en charge multidisciplinaire en centre expert.
<i>Barnoud D, 2016 Nutrition Clinique et Métabolisme 30 :372-384</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	non	non	NA		Description du parcours de soins en NPAD
<i>Pironi L, 2020 Clin Nutr 39:1645-1666</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte en NPAD	oui	oui	NA		Recommandations reprenant les éléments clefs de la prise en charge en NPAD de longue durée avec notamment le rôle d'une approche multidisciplinaire

6.3 Prise en charge thérapeutique

Tableau 1. Recommandations de bonnes pratiques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Pironi L, 2016, <i>Clinical Nutrition</i> , 35:247-307, international	Recommandations pour les adultes atteints d'insuffisance intestinale chronique, dont les patients atteints de syndrome de grêle court	oui	Groupe d'auteurs composé de gastroentérologues, chirurgiens, endocrinologues, anesthésistes, diététiciens avec une longue expérience en insuffisance intestinale et nutrition parentérale à domicile	non	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Billauws L, 2018, <i>Journal of Visceral Surgery</i> , 155:283-291, international	Mise à jour de la prise en charge médicale et chirurgicale du syndrome du grêle court	non	non	NA	NA	Mise à jour des connaissances sur les prises en charge médicale (prise en charge nutritionnelle, supplémentation en minéraux et micronutriments, la nutrition parentérale, les traitements entérologiques, les facteurs trophiques - Hormone de croissance, GLP-1 et GLP-2 - et chirurgicale (chirurgie de réhabilitation et transplantation intestinale) du syndrome du grêle court

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

6.3.1 Prise en charge médicale :

6.3.1.4 Facteurs trophiques

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Jeppesen P B, 2014, JPEN J Parenter Enteral Nutr, 38:45S-52S, international	Faire le point sur les options pharmacologiques disponibles pour la réhabilitation intestinale des patients présentant un SCG.	oui	non	SGC avec IIC		Place prépondérante des analogues du GLP2

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Jeppesen PB, 2012, Gastroenterology. ;143(6):1473-1481.e3 International	Evaluation efficacité des analogues du GLP2	Etude multinationale de phase III, randomisée, en double aveugle, contrôlée par un placebo	Patients atteints de SBS >18 ans, dépendant de la nutrition parentérale	Analogue du GLP-2 ou placebo	Réponse au traitement avec réduction de >20% de la NP en « niveau de base » et 20 et 24 semaines après.	63% des patients étaient répondeurs, résultat significativement plus important que dans le groupe placebo, avec bonne tolérance du traitement
Jeppesen PB, 2013, Clinical Nutrition, 32:713-721, International	Etudier l'intérêt du traitement avec un analogue du GLP-2 sur la qualité de vie des patients atteints de SGC	Etude multinationale de phase III, randomisée, en double aveugle, contrôlée par un placebo. Utilisation d'un outil validé pour l'étude de la qualité de vie des patients (SBS-QoL™).	Patients atteints de SBS >18 ans, dépendant de la nutrition parentérale au moins 3 fois /sem depuis plus de 12 mois.	Analogue du GLP-2 ou placebo	Amélioration de la qualité de vie entre le « niveau de base » et 24 semaines après.	Amélioration de la qualité de vie des patients corrélée à une diminution de 20% des besoins en nutrition parentérale, sans effet particulier du traitement.

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Joly F, 2020 <i>Clin Nutr</i> 39:2856-2862, France	Etudier l'effet d'un traitement par Teduglutide à 6 mois, en vie réelle, en France	Retrospective observationnelle	Patient avec SGC ayant eu 6 mois de traitement par Teduglutide	Aucune	Réponse à 6 mois	85% des patients sont répondeurs dont 35% ont été sevrés de NP à 6 mois

6.3.1.6 Réhabilitation chirurgicale

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Aubert M, 2021, <i>Int J Colorectal Dis</i> 36(8):1597-1607. <i>International</i>	Faire le point sur les options chirurgicales disponibles pour la réhabilitation intestinale des patients présentant un SGC.	oui	non	SGC avec IIC		La réhabilitation chirurgicale est indispensable et repose sur le rétablissement de continuité, ainsi que sur des manœuvres b. Manœuvres visant à augmenter la surface de contact intestinale ou à ralentir le transit, voire en dernier recours la transplantation intestinale

6.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Heaney A, 2018, <i>Clinical Nutrition ESPEN</i> , 24:35-40, <i>International</i>	Déterminer comment la dépendance à la nutrition parentérale à domicile affecte la vie des patients souffrants d'une insuffisance intestinale de type 3.	Entretien poussé, non structuré, en tête à tête entre les patients sous nutrition parentérale à domicile et un chercheur.	30 patients >18 ans souffrants d'insuffisance intestinale de type 3, et recrutés dans une unité d'insuffisance intestinale.	Aucune	Aucun	Donner des pistes de réflexion au personnel médical pour améliorer la qualité de vie des patients sous nutrition parentérale à domicile.

6.7 Complications (métaboliques)

Tableau 1. Recommandations de bonnes pratiques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Pironi L, 2016, <i>Clinical Nutrition</i> , 35:247-307, <i>international</i>	Recommandations pour les adultes atteints d'insuffisance intestinale chronique, dont les patients atteints de syndrome de grêle court	oui	Groupe d'auteurs composé de gastroentérologues, chirurgiens, endocrinologues, anesthésistes, diététiciens avec une longue expérience en insuffisance intestinale et nutrition parentérale à domicile	non	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Nuzzo A, 2014, Post'U, 1-9, France	Détailler les différents types de SGC, ses principales complications, sa prise en charge et la place de la transplantation intestinale.	non	non	NA	NA	
Reitzel R ; 2019 JPEN 43 : 832-851 International	Décrire l'épidémiologie des complications liées aux accès veineux centraux	oui	oui			Métaanalyse décrivant les taux de complications (infections et complications mécaniques)

Tableau 3. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Joly F, 2018, Clinical Nutrition, 37:1415-1422, international	Définir la survie après 5 ans et cause de la mort des patients sous nutrition parentérale à domicile suite à une insuffisance intestinale chronique sévère ou bénigne.	Etude rétrospective d'après le recueil de données de 14 centres de nutrition parentérale à domicile.	472 patients enrôlés dans 14 centres de nutrition parentérale à domicile. 62.5% de patients atteints de syndrome de grêle court.	Aucune	Dépendance en nutrition parentérale à domicile. Survie à la nutrition parentérale à domicile. Cause de décès.	Taux de survie à 5 ans inversement proportionnel à l'âge du patient. La plupart des décès surviennent dans les 2 ans après le début de la nutrition parentérale à domicile. Les causes de l'insuffisance intestinale sont les prédictors majeurs de la dépendance à la nutrition parentérale.

7 Suivi

7.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
<i>Matarese L E, 2014, JPEN, 38:60S-64S, International</i>	Présenter les programmes de réhabilitation intestinale destinés aux patients atteints d'insuffisance intestinale due à un SGC	non	non	NA	NA	Il est de plus en plus admis qu'une approche rationnelle, disciplinée, transparente et interdisciplinaire de la prise en charge des patients atteints d'insuffisance intestinale causée par un SGC conduira à une amélioration de l'état des patients.
<i>Joly F, 2016, Nutrition Clinique et Métabolique, 30:385-398, France</i>	Expliquer aux professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient adulte souffrant de syndrome de grêle court.	non	non	NA		Présentation du diagnostic, de la prise en charge initiale, en phase adaptative et post-adaptative, de l'importance de la nutrition parentérale et de la place de la prise en charge multidisciplinaire en centre expert.

7.3 Rythme et contenu des consultations

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
<i>Pironi L, 2020, Clinical Nutrition, 39:1645-1666, international</i>	Mise à jour des recommandations pour les adultes sous nutrition parentérale	oui	Groupe d'auteurs composé de médecins, pharmaciens, infirmières et de patients experts	oui	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

7.4 Autre ...

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Pironi L, 2020, <i>Clinical Nutrition</i> , 39:1645-1666, <i>international</i>	Mise à jour des recommandations pour les adultes sous nutrition parentérale	oui	Groupe d'auteurs composé de médecins, pharmaciens, infirmières et de patients experts	oui	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

8 Situations particulières

8.3 Voyages

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Pironi L, 2020, <i>Clinical Nutrition</i> , 39:1645-1666, international	Mise à jour des recommandations pour les adultes sous nutrition parentérale	oui	Groupe d'auteurs composé de médecins, pharmaciens, infirmières et de patients experts	oui	NA	Classement des recommandations / niveaux d'évidence.

8.4 Grossesse

Tableau . Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Billiauws L, 2017 <i>Clinical Nutr</i> 36 : 1165-1169 France	Définir les complications foetales et maternelles en cas de grossesse au cours d'une insuffisance intestinae chronique	Etude rétrospective d'après le recueil de données de 13 centres de nutrition parentérale à domicile.	21 grossesses chez 15 patientes dont 11 avaient un SGC	Aucune	Complications .	Nécessité d'un suivi régulier lors de la grossesse car risque de carences chez la femme enceinte en NPAD avec besoins de réadaptation des prescriptions

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : Pubmed Sites internet : Nutrition Clinique et Métabolique
Période de recherche	2009-2021
Langues retenues	Anglais, français
Mots clés utilisés	Short bowel syndrome / syndrome du grêle court , intestinal failure / insuffisance intestinale, home parenteral nutrition / nutrition parentérale à domicile
Nombre d'études recensées	120
Nombre d'études retenues	35

Critères de sélection des articles

Pertinence vis-à-vis des recommandations préconisées dans le PNDS.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Francisca Joly, Centre de référence site constitutif MaRDI, hôpital Beaujon AP-HP, Clichy.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Pr Francisca Joly, Gastro-entérologie, Clichy
- Dr Charlotte Breuillard, Recherche, Grenoble
- Dr Lore Billiauws, Gastro-entérologie, Clichy
- Dr Alexandre Nuzzo, Gastro-entérologie, Clichy
- Dr Florian Poullenot, Gastro-entérologie, Bordeaux
- Pr Yves Panis, Chirurgie colorectale, Clichy

Groupe de travail multidisciplinaire

- D^r Cécile Chambrier, Nutrition clinique, Lyon,
- D^r Julienne Grillot, Nutrition clinique, Lyon,
- P^r Noël Peretti, Gastroentérologie, Nutrition clinique pédiatrique, Bron,
- D^r Thierry Quessada, Pharmacien nutrition clinique, Lyon,
- P^r Didier Quilliot, Endocrinologie, Diabète, Nutrition, Nancy,
- P^r Stéphane Schneider, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Nice
- Mme Evelyne Eyraud, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Nice
- Mme Nathalie Barbier, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Nice
- D^r Corinne Bouteloup, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Clermont-Ferrand
- P^r David Séguy, Nutrition clinique, Lille,
- D^r Sébastien Neuville, Pharmacien, Lille,
- P^r Eric Fontaine, Nutrition clinique, Grenoble,
- D^r Adam Jirka, Nutrition clinique, Nantes,
- P^r Pierre Déchelotte, Nutrition clinique, Rouen,
- P^r Marie Astrid Piquet, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Caen,
- P^r Ronan Thibault, Nutrition clinique, Rennes,
- Dr Sabrina Layec, clinique Saint Yves, Rennes
- P^r Philippe Grandval, Gastroentérologie, Marseille,
- D^r Marine Barraud, Gastroenterologie et Nutrition clinique, Marseille,
- D^r Marie Edith Coste, Gastroentérologie pédiatrique, Marseille,
- D^r Nicolas Flori, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Montpellier,
- Dr Pierre Senesse, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Montpellier
- D^r Arnaud De Luca, Unité Mobile de Nutrition pédiatrique et adulte, Tours,
- P^r Pierre Jesus, Nutrition clinique, Limoges,
- Dr Philippe Fayemendy, Nutrition clinique, Limoges
- D^r Ilham Benharrats, Gastroentérologie, Endocrinologie et Nutrition Clinique, Férolles Attilly
- Dr Stéphane Levy, SSR Hopital Gouin, Clichy
- Dr Daniela Fanica, SSR Hopital Gouin, Clichy
- P^r Cécile Lambe, Gastroentérologie, hépatologie et Nutrition pédiatrique, Paris,
- P^r Olivier Goulet, Gastroentérologie, hépatologie et Nutrition pédiatrique, Paris,
- Mme Catherine Poisson, Gastroentérologie, hépatologie et Nutrition pédiatrique, Paris
- D^r Emmanuelle Dugelay, Gastroentérologie, Nutrition clinique pédiatrique, Paris,
- D^r Jeanick Stocco, Pharmacie, Clichy,
- D^r Julie Bataille, Pharmacie, Clichy,
- D^r Emilie Latour Beaudet, Médecine générale de ville, Arcachon,
- Mme Emilie Ferrandi, Diététique, Furiani,
- Mme Joanna Bettolo, Diététique, Clichy
- Mme Coralie Hutinet, Dietetique, Clichy
- Mme Mona Swiha, Gastroentérologie, Clichy

- Mme Sophie Briaud, Gastroentérologie, Clichy
- Dr Jamal Abdel-kader, Psychiatrie, Clichy
- Mme Emilie Lecoq, Gastroentérologie, Clichy
- Mr Claude Villain Gastroentérologie, Clichy
- Mme Catherine Kajpr, Association La Vie par un Fil

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur le syndrome de grêle court chez l'adulte ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence des MaRDi.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Les groupes de travail (rédacteurs et relecteurs) se sont réunis selon les modalités suivantes pour la rédaction de ce document :

Le 07/12/2020, point téléphonique/visio de cadrage groupe des rédacteurs et groupe des relecteurs : présentation du projet, répartition du travail.

Réunions du groupe de rédacteurs (9) en présentiel, visioconférence ou par téléphone

2020 : 15/06, 25/09, 14/10, 26/10, 03/11

2021 : 11/01, 22/02, 01/03, 05/05

Mars 2021 contact par email avec les relecteurs pour présentation de l'avancement du projet et sollicitation à la relecture

Mars à mai 2021 relecture du PNDS par le groupe des relecteurs

Mai-juin 2021 correction du document selon les remarques des relecteurs.

Septembre 2021 validation du document (point téléphonique le 28/09/21).