

# Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

## Syndrôme du Grêle Court chez l'adulte

Centre de référence des maladies rares digestives



Filière de santé des maladies rares abdomino-thoracique



Septembre 2021

Ce PNDS a été élaboré par le centre de référence des maladies rares digestives (MaRDi) de l'hôpital AP-HP Beaujon. Il est téléchargeable sur le site du centre de référence des MaRDi [www.centresmardi.fr](http://www.centresmardi.fr)

# Sommaire

|  |           |
|--|-----------|
| <b>LISTE DES ABREVIATIONS .....</b>  | <b>4</b>  |
| <b>1 SYNTHÈSE À DESTINATION DU MÉDECIN TRAITANT .....</b>  | <b>5</b>  |
| <b>2 INTRODUCTION.....</b>   | <b>6</b>  |
| 2.1 DÉFINITION.....  | 6         |
| 2.2 ÉPIDÉMIOLOGIE.....   | 6         |
| 2.3 ÉTIOLOGIES.....  | 7         |
| 2.4 ÉVOLUTION .....  | 7         |
| <b>3 OBJECTIFS DU PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS .....</b>                                     | <b>7</b>  |
| <b>4 DIAGNOSTIC ET ÉVALUATION INITIALE.....</b>  | <b>8</b>  |
| 4.1 OBJECTIFS .....  | 8         |
| 4.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS.....  | 8         |
| 4.3 CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE/ SUSPICION DU DIAGNOSTIC .....   | 8         |
| 4.4 CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC/DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....  | 9         |
| 4.5 ÉVALUATION DE LA SÉVÉRITÉ /EXTENSION DE LA MALADIE/RECHERCHE DE COMORBIDITÉS/ÉVALUATION DU PRONOSTIC ... | 10        |
| 4.5.1 <i>Citrullinémie</i> .....   | 10        |
| 4.5.2 <i>Bilan d'absorption digestive (coprologie fonctionnelle)</i> .....                                   | 10        |
| 4.6 RECHERCHE DE CONTRE-INDICATIONS AU TRAITEMENT .....  | 11        |
| 4.6.1 <i>Nutrition parentérale</i> .....   | 11        |
| 4.6.2 <i>Facteurs trophiques</i> .....   | 11        |
| 4.7 ANNONCE DU DIAGNOSTIC ET INFORMATION DU PATIENT.....   | 12        |
| <b>5 PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DE LA PHASE PRÉCOCÉ .....</b>   | <b>12</b> |
| 5.1 OBJECTIFS .....  | 12        |
| 5.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS (ET MODALITÉS DE COORDINATION).....   | 12        |
| 5.3 PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE (PHARMACOLOGIQUE ET AUTRE) .....   | 13        |
| 5.3.1 <i>Traitement étiologique : éviter que le grêle ne soit plus court</i> .....                           | 13        |
| 5.3.2 <i>Réduction des débits de selles (ou débits de stomie) : limiter la malabsorption</i> .....           | 14        |
| 5.3.3 <i>Voie veineuse centrale et assistance nutritionnelle</i> .....                                       | 14        |
| 5.3.4 <i>Réinstillation de chyme</i> .....   | 15        |
| 5.3.5 <i>Préparer un premier retour à domicile</i> .....   | 15        |
| 5.4 ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE ET MODIFICATION DU MODE DE VIE (AU CAS PAR CAS).....                             | 18        |
| 5.5 RECOURS AUX ASSOCIATIONS DE PATIENTS .....   | 19        |
| <b>6 PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DE LA PHASE ADAPTATIVE ET POST-ADAPTATIVE .....</b>                       | <b>20</b> |
| 6.1 OBJECTIFS .....  | 20        |
| 6.2 PROFESSIONNELS IMPLIQUÉS (ET MODALITÉS DE COORDINATION).....   | 20        |
| 6.3 PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE (PHARMACOLOGIQUE ET AUTRE) (13) .....                                      | 21        |
| 6.3.1 <i>Prise en charge médicale : diététique</i> .....   | 21        |
| 6.3.1.1 <i>Supplémentation en minéraux et en micronutriments</i> .....                                       | 21        |
| 6.3.1.2 <i>Nutrition Parentérale</i> .....   | 21        |

|          |  |           |
|----------|--|-----------|
| 6.3.1.3  | Traitement entérologique .....   | 22        |
| 6.3.1.4  | Facteurs trophiques.....   | 23        |
| 6.3.1.5  | Prise en charge chirurgicale.....  | 23        |
| 6.3.1.6  | Réhabilitation chirurgicale.....   | 24        |
| a.       | Rétablissement de continuité digestive.....  | 24        |
| b.       | Mancœuvres visant à augmenter la surface de contact intestinale.....   | 24        |
| c.       | Mancœuvres visant à ralentir le transit .....  | 24        |
| d.       | Transplantation intestinale.....   | 25        |
| 6.4      | ÉDUCATION THERAPEUTIQUE DU PATIENT (ETP) ET MODIFICATION DU MODE DE VIE .....  | 25        |
| 6.5      | RECOURS AUX ASSOCIATIONS DE PATIENTS .....   | 26        |
| 6.6      | COMPLICATIONS (METABOLIQUES) .....   | 26        |
| <b>7</b> | <b>SUIVI .....</b>   | <b>27</b> |
| 7.1      | OBJECTIFS .....  | 27        |
| 7.2      | PROFESSIONNELS IMPLIQUES (ET MODALITES DE COORDINATION).....   | 27        |
| 7.3      | RYTHME ET CONTENU DES CONSULTATIONS ET EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....   | 28        |
| 7.4      | AUTRE .....  | 28        |
| <b>8</b> | <b>SITUATIONS PARTICULIERES.....</b>   | <b>29</b> |
| 8.1      | TRANSITION PEDIATRIE/AGE ADULTE.....   | 29        |
| 8.2      | INSERTION PROFESSIONNELLE .....  | 29        |
| 8.3      | VOYAGES .....  | 29        |
| 8.4      | GROSSESSE.....   | 30        |
| 8.5      | PATIENT SEVRE DE LA NUTRITION PARENTERALE .....  | 30        |
|          | <b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>  | <b>42</b> |
|          | <br><b>Annexe 1 Liste des participants.....</b>  | <b>31</b> |
|          | <b>Annexe 2 Coordonnées des centres de référence, de compétence et de l'association de patients .....</b>  | <b>33</b> |
|          | <b>Annexe 3 Tableaux .....</b>   | <b>35</b> |
|          | <br><b>Tableau 1 Causes du SGC.....</b>  | <b>35</b> |
|          | <b>Tableau 2 Traitement de la diarrhée (Nuzzo et al., 2014) .....</b>  | <b>36</b> |
|          | <b>Tableau 3 : Recommandations diététiques (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, Pironi et al, Clin Nutr, 2016) .....</b>  | <b>37</b> |
|          | <b>Tableau 4 : Recommandations concernant la composition nutritionnelle pour la Nutrition Parentérale (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, Pironi et al., Clin Nutr, 2016). .....</b> | <b>38</b> |
|          | <b>Tableau 5 : Modifications fonctionnelles après résection intestinale étendue (Nuzzo et al., 2014).....</b>  | <b>39</b> |
|          | <b>Tableau 6 : Monitoring de la NPAD (de Pironi et al., Clin Nutr, 2020).....</b>  | <b>40</b> |
|          | <b>Tableau 7 : Organismes internationaux à but non lucratif pour les soignants et les patients sous NPAD et pour les cliniciens.....</b>   | <b>41</b> |

## Liste des abréviations

|        |   |
|--------|---|
| AAH    | Allocation Adulte Handicapé   |
| ALD    | Affection de Longue Durée   |
| AMM    | Autorisation de Mise sur le Marché  |
| CCMR   | Centre de Compétence Maladies Rares   |
| CNAM   | Caisse Nationale d'Assurance Maladie  |
| CRMR   | Centre de Référence Maladies Rares  |
| DI     | Déficiência Intestinale   |
| ESPEN  | <i>European Society for Clinical Nutrition and Metabolism</i> (Société européenne de nutrition clinique et métabolisme) |
| ETP    | Education Thérapeutique du Patient  |
| GLP-2  | Glucagon like peptide-2   |
| HAD    | Hospitalisation à Domicile  |
| HAS    | Haute Autorité de Santé   |
| HDJ    | Hôpital de jour   |
| HE     | Hydratation électrolytiques   |
| IDE(L) | Infirmière en soins généraux (libérale)   |
| II     | Insuffisance Intestinale  |
| IIC    | Insuffisance intestinale chronique  |
| IPP    | Inhibiteur de la Pompe à Protons  |
| IV     | Intraveineux  |
| JFN    | Journées Francophones de Nutrition  |
| LPP    | Liste de produits et prestations remboursables par l'assurance maladie  |
| MDPH   | Maison Départementale des Personnes Handicapées   |
| NAD    | Nutrition artificielle à domicile   |
| NE     | Nutrition entérale  |
| NP     | Nutrition Parentérale   |
| NPAD   | Nutrition Parentérale A Domicile  |
| OMS    | Organisation Mondiale de la Santé   |
| PMSI   | Programme de médicalisation des systèmes d'information  |
| PNDS   | Protocole National de Diagnostic et de Soins  |
| PSAD   | Prestataire de Santé à Domicile   |
| PSDM   | Prestataire de Service et Distributeur de Matériel  |
| RQTH   | Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé   |
| SFNCM  | Société Française de Nutrition Clinique et Métabolique  |
| SGC    | Syndrome de Grêle Court   |
| SP     | Support Parentéral  |
| SSR    | Soins de Suite et de Réadaptation   |
| VVC    | Voie veineuse centrale  |

## 1 Synthèse à destination du médecin traitant

Le Syndrome du Grêle Court (SCG) est une maladie rare résultant d'une résection étendue de l'intestin grêle. Les patients avec SCG nécessitent une prise en charge au long cours dans des structures qui permettent de diminuer le risque de complications et donc d'améliorer la survie et la qualité de vie de ces patients. Sa définition anatomique repose sur une longueur d'intestin grêle post-duodénale restante inférieure ou égale à 200 cm.

Le SCG fait suite chez l'adulte le plus souvent à une cause acquise qui peut nécessiter une prise en charge spécifique de la maladie responsable de la résection étendue du grêle. Les principales causes sont : l'ischémie mésentérique, la maladie de Crohn, l'entérite post-radique, les complications post chirurgicales et d'autres causes plus rares.

Selon la sévérité de la malabsorption, il va en résulter une insuffisance intestinale (II) dont la prise en charge repose principalement sur la nutrition parentérale à domicile (NPAD) sur voie veineuse centrale (VVC). La réhabilitation chirurgicale est également primordiale, avec remise en continuité dès que possible. Certains patients pourront également bénéficier d'un traitement par facteurs trophiques (analogues du GLP-2).

Le SCG est à risque de complications, notamment métaboliques et infectieuses en cas de voie veineuse centrale, qui devront être dépistées. Un monitoring rapproché est donc recommandé.

Le suivi de ces patients doit se faire en centre expert labellisé maladies rares digestives (MaRD<sub>i</sub>) avec prise en charge multidisciplinaire. La prise en charge par le médecin traitant est complémentaire de ce suivi, notamment en cas de survenue de complications aiguës. Un lien ville-hôpital privilégié doit être mis en place.

### Contacts utiles :

- Liste des centres labellisés disponible sur <https://www.fimatho.fr/mardi/> et en Annexe 2
- Associations de patients : <https://www.lavieparunfil.com>

## 2 Introduction

Le Syndrome du Grêle Court (SCG) est une maladie rare résultant d'une résection étendue de l'intestin grêle. Les patients avec SGC nécessitent une prise en charge au long cours dans des structures qui permettent de diminuer le risque de complications et donc améliorer la survie et la qualité de vie de ces patients. Une des grandes difficultés rencontrées par les patients avec SGC est que le SGC est une conséquence de pathologies diverses comme la maladie de Crohn, l'entérite post-radique, l'ischémie mésentérique ou des complications chirurgicales diverses. Aussi, les patients et soignants n'ont pas toujours conscience qu'il s'agit bien d'une condition médicale spécifique avec ses conséquences, et une prise en charge thérapeutique connue et assez bien codifiée dans les centres experts prenant en charge ces patients. Ainsi, des recommandations européennes viennent d'être publiées avec une partie dédiée à la prise en charge du SGC qui doit donc être considéré réellement comme une pathologie à part entière (1).

### 2.1 Définition

Sa définition anatomique, peu utilisée en pratique courante, repose sur une longueur d'intestin grêle post duodénale restante inférieure ou égale à 200 cm (2). Ainsi, le SGC a pour conséquence une nette diminution de la surface d'absorption intestinale. Selon la sévérité de la malabsorption, il va en résulter une insuffisance intestinale (II) dont le SGC est la principale cause (3). L'II est définie comme la réduction de la fonction intestinale en deçà du minimum nécessaire à l'absorption des macronutriments et/ou de l'eau et des électrolytes, de telle façon qu'une supplémentation intraveineuse est nécessaire à maintenir l'état de santé et/ou de la croissance (4).

### 2.2 Epidémiologie

L'incidence du SGC est estimée à 2 par million d'habitants et la prévalence estimée serait de 20 par million d'habitants environ dans le monde (5) mais les données épidémiologiques exactes ne sont pas connues, notamment en raison de l'absence de bases de données exhaustives et du codage aléatoire du programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI). En Europe, la prévalence pourrait varier considérablement selon les pays, de 0,4 cas par million d'habitants en Pologne à 30 cas par million d'habitants au Danemark.

En France, une enquête réalisée sous la coordination de Cécile Chambrier en 2012 avait permis d'évaluer le nombre de patients adultes suivis en centres experts pour nutrition parentérale à domicile de longue durée à environ 800 en France. Parmi ces patients, nous n'avons pas le chiffre précis de patients avec SGC mais il était estimé à 60%. Ainsi, en France, en 2012, environ 500 adultes avec SGC dépendaient d'une NPAD et étaient suivis dans des centres experts en NPAD. Depuis, Dominique Lescut a réalisé une étude portant sur l'épidémiologie de la nutrition artificielle à domicile chez l'adulte. Il s'agissait d'une étude rétrospective observationnelle faite auprès de la caisse nationale d'assurance maladie (CNAM) en 2017 en évaluant le nombre de patients pris en charge par le renseignement d'un ou plusieurs codes LPP (liste de produits et prestations remboursables par l'assurance maladie) nécessaires au remboursement de la NPAD. Ce travail a permis de recenser les patients adultes pris en charge annuellement en NPAD de longue durée (> 3 mois) à 3280 alors qu'il était de 802 en 2012 sur l'étude réalisé sur les centres agréés et experts. La population adulte en France était alors estimée à 50 millions (communication orale aux JFN 2020).

## 2.3 Etiologies

Le SGC fait suite chez l'adulte le plus souvent à une cause acquise qui peut nécessiter une prise en charge spécifique de la maladie responsable de la résection étendue du grêle

Les causes de SGC sont résumées dans le Tableau 1 Causes du SGC Annexe 3

## 2.4 Evolution

Plusieurs phases peuvent être distinguées dans l'histoire naturelle du SGC (6):

- la phase précoce postopératoire, d'une durée de trois à six semaines ;
- la phase adaptative d'une durée de deux ans environ ;
- la phase post-adaptative, de stabilisation dite séquellaire.

## 3 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient adulte atteint du Syndrome du Grêle Court. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient adulte atteint du Syndrome du Grêle Court. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS 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](http://www.has-sante.fr)).

## 4 Diagnostic et évaluation initiale

### 4.1 Objectifs

En début de prise en charge, l'évaluation initiale de la situation digestive notamment l'intestin restant et des fonctions intestinales est indispensable pour permettre une prise adaptative gastroentérologique et nutritionnelle adaptée du patient. Il conviendra évaluer :

- L'anatomie digestive restante
- Fonction digestive et les capacités « d'autonomie »
- L'étiologie du grêle court et la prise en charge de cette étiologie
- Déficits nutritionnels préexistants
- Capacités du patient et de son entourage à la prise en charge de cette nouvelle maladie
- Planification d'un projet de soins

Cette évaluation initiale permettra de planifier un projet de soins adapté au patient et à sa pathologie, dans le but d'améliorer sa survie, diminuer les complications et améliorer sa qualité de vie (6-8).

#### Prévenir :

S'assurer que les patients en II soient pris en charge dans des centres experts en NPAD (cf liste en annexe 2). Ces centres peuvent être eux même centre constitutif ou centre compétences des maladies rares (MarDI – filière FIMATHO) cf en annexe 2

#### Eviter :

- La persistance d'une dénutrition du patient
- Les déficit(s) hydro-électrolytique(s)
- Les complications liées au traitement et à/ou la maladie sous-jacente
- La perte de suivi en cas de sevrage de la nutrition artificielle
- Limiter les ré hospitalisations

### 4.2 Professionnels impliqués

- Chirurgiens digestifs
- Réanimateurs
- Gastroentérologues
- Médecins nutritionnistes
- Psychiatres
- Médecins traitants
- Pharmaciens
- Infirmiers de coordination
- Infirmiers
- Diététiciens
- Assistantes sociales
- Psychologues
- Stomathérapeutes
- Kinésithérapeutes

### 4.3 Circonstances de découverte/ Suspicion du diagnostic

Le diagnostic se fait suite à une opération chirurgicale avec résection étendue d'intestin grêle (en cas d'intestin grêle non conservable, exemple segments digestifs nécrosés ou sténosés ou avec fistules...).

Le compte-rendu opératoire doit comprendre :

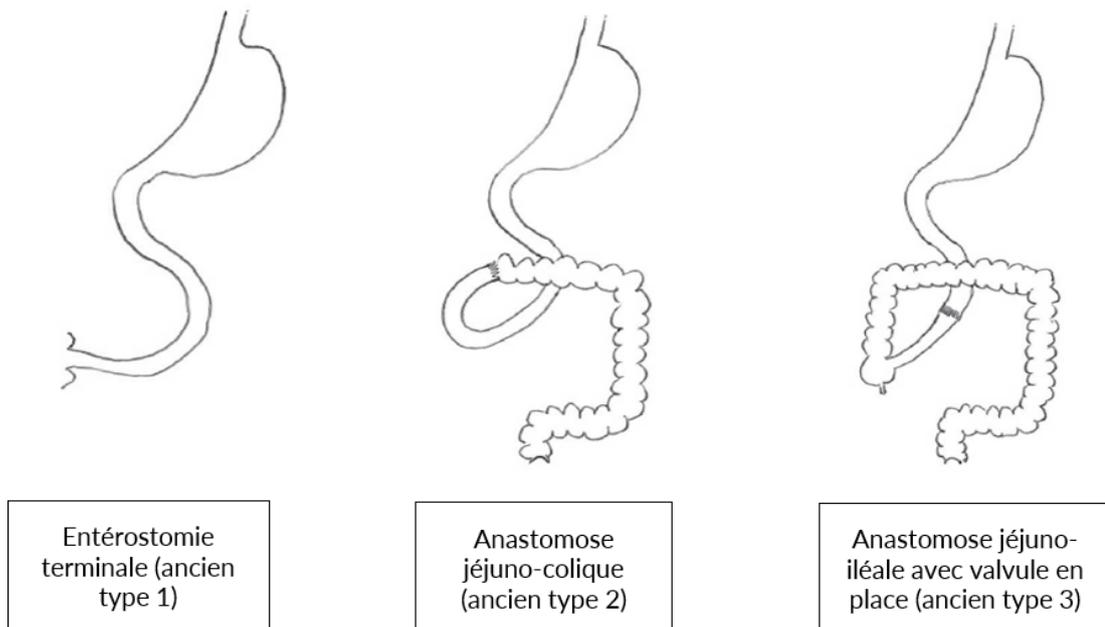
- la mesure du grêle restant

- la description précise des segments digestifs laissés en place (duodénum, jéjunum, iléon, valvule iléo-caecale, colon, rectum).

Idéalement un schéma doit être réalisé pour mieux :

- Comprendre l'anatomie intestinale restante
- Dans un premier temps, évaluer la possibilité d'utiliser les segments digestifs exclus en vue de la réalisation de réinstillation du chyme ou tout simplement de la nutrition entérale,
- Dans un second temps, évaluer les possibilités de reconstructions chirurgicales dans un programme de réhabilitation intestinale.

#### Classification anatomique de SGC :



#### 4.4 Confirmation du diagnostic/diagnostic différentiel

##### ➤ Evaluation de la longueur de grêle et de colon

La meilleure évaluation est la mesure peropératoire par le chirurgien.

Pour le grêle, il peut être difficile d'évaluer la longueur de grêle restant par d'autres moyens. Une estimation très approximative peut être réalisée à l'aide d'un scanner abdomino-pelvien voire un entéro-scanner ou entéro-IRM par des radiologues entraînés et lorsqu'il reste peu de grêle. Le transit baryté était autrefois largement utilisé et reste encore un examen utile et réalisé dans de nombreux centres les centres.

Pour déterminer la longueur colique, on peut diviser arbitrairement le côlon en sept parties supposées de longueur égale : chaque partie représente alors 14 % de la longueur totale. La longueur du côlon restant peut alors être exprimée en % du total (9). De même en l'absence d'information sur la quantité de colon restant d'après les données peropératoires, celle-ci peut être évaluée par un scanner, voire coloscanner ou opacification colique simple.

Les diagnostics différentiels possibles sont toutes les causes d'une insuffisance intestinale sans SGC (exemple : pseudo occlusion intestinale chronique (POIC), entérite radique...).

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

La sévérité de la maladie est conditionnée par la longueur de grêle restant adaptée et l'anatomie du SGC (cf. plus haut).

Ainsi, selon le montage digestif et le seuil de longueur de grêle restant permettant de prédire le risque de développer une IIC séquellaire change. Ainsi, à distance de la dernière chirurgie (2 ans), en l'absence d'utilisation de facteur trophiques intestinaux type entérohormones (agonistes du GLP-2) la probabilité de nécessiter une nutrition parentérale (NP) de longue durée majeure pour les patients avec une longueur de grêle < ou = à 100 cm en cas d'entérostomie terminale (anciennement appelée type 1) ;

- Avec une longueur de grêle < ou = 70 cm en cas d'anastomose jéjuno-colique (anciennement appelée type 2) ;
- Avec une longueur de grêle < ou = 30 cm en cas d'anastomose jéjuno-iléale (avec l'ensemble du colon et la valvule iléo-caecale en continuité) (anciennement appelée type 3).

### 4.5.1 Citrullinémie

Il s'agit d'un biomarqueur de la masse entérocytaire fonctionnelle. Une corrélation entre longueur de grêle restant et taux plasmatique de citrulline a été montrée (10). Un taux plasmatique inférieur à 20  $\mu\text{mol/L}$  est en faveur d'un SGC. Néanmoins, le taux de citrulline peut être abaissé en l'absence de SGC et peut être surestimé en cas d'insuffisance rénale.

### 4.5.2 Bilan d'absorption digestive (coprologie fonctionnelle)

Il permet d'évaluer les pertes caloriques et hydro-électrolytiques. Cela permet de mieux caractériser une diarrhée lorsqu'elle existe mais ne permet pas d'affirmer le diagnostic de SGC. Il n'est pas réalisé facilement en routine du fait d'un manque d'accès à la technique de calorimétrie fécale. Lorsque ces bilans ne sont pas réalisables, une mesure de la stéatorrhée permettra d'évaluer l'importance des pertes lipidiques. Les bilans entrées -sorties hydroélectrolytiques eux facilement réalisables permettront d'évaluer de manière précise des besoins hydroélectrolytiques.

Plus récemment, l'intérêt d'une classification de l'II fonctionnelle a été suggérée (11) :

- Aiguë, de courte durée et souvent régressive
- Aiguë et prolongée, souvent chez des patients instables et nécessitant une prise en charge complexe multidisciplinaire avec nutrition parentérale (NP) sur une période de plusieurs semaines ou mois
- Chronique, chez des patients stables nécessitant une supplémentation parentérale pendant des mois ou des années. Elle peut être réversible ou irréversible.

La sévérité du SGC dépend de sa classification fonctionnelle, anatomique, et également du niveau de dépendance au support parentéral. Une première classification clinique a donc été élaborée pour les patients avec II chronique (1), avec 16 catégories.

Une classification simplifiée à 8 catégories est désormais utilisée (3).

| Type de SP<br>(support parentéral)  | Volume SP en ml/jour |               |               |            |
|-------------------------------------|----------------------|---------------|---------------|------------|
|                                     | $\leq 1000$ (1)      | 1001-2000 (2) | 2001-3000 (3) | > 3000 (4) |
| Hydratation<br>électrolytiques (HE) | HE 1                 | HE 2          | HE 3          | HE 4       |
| Nutrition parentérale (NP)          | NP 1                 | NP 2          | NP 3          | NP 4       |

## 4.6 Recherche de contre-indications au traitement

Comme discuté ci-dessous dans le paragraphe « prise en charge médicale », la prise en charge du SGC avec insuffisance intestinale chronique IIC repose principalement sur le support nutritionnel parentéral (nutrition parentérale – NP), et parfois sur les facteurs trophiques.

### 4.6.1 Nutrition parentérale

Il n'existe pas de contre-indication formelle à la NP. Néanmoins celle-ci doit être faisable techniquement, c'est à dire avec possibilité de mettre en place une voie d'abord veineuse centrale.

Une NPAD ne doit pas être réalisée :

- Sur une voie veineuse périphérique ;
- Pour une durée inférieure à 14 jours ;
- Chez des patients dont les troubles du comportement rendent la technique difficile et/ou dangereuse ;
- Chez les patients dont l'environnement ou les conditions de vie au domicile ne permettent pas de réaliser le NP de façon sécuritaire ;
- Chez des patients présentant des troubles métaboliques nécessitant un réajustement pluri hebdomadaire de la NP ;
- Chez les patients présentant un état nutritionnel instable ;
- Chez les patients ayant une survie prévisible inférieure à 3 mois et chez lesquels il n'y a pas de bénéfice escompté de ce support nutritionnel ;

Dans certains cas, une discussion éthique sur la faisabilité d'une NP à domicile (NPAD) de longue durée doit être réalisée. En effet, en cas de domicile insalubre, sans alternative possible, une NPAD peut être difficile à envisager en raison du risque infectieux majeur avec possible mise en jeu du pronostic vital.

Par ailleurs, chez les personnes très âgées avec comorbidités cardiaques notamment, ou encore chez les personnes avec une pathologie psychiatrique sévère non contrôlée, une NP peut être irréalisable. La question doit alors se poser, si possible, en amont de la chirurgie de résection étendue de grêle.

La NP transitoire chez les patients ayant un SGC en attendant un rétablissement de continuité sera quasiment toujours réalisable, souvent en service de Soins de Suite et de Réadaptation (SSR).

### 4.6.2 Facteurs trophiques

Les facteurs trophiques, et principalement les analogues du GLP-2 (glucagon like peptide-2) ont une place importante dans la prise en charge des patients SGC avec IIC. Les contre-indications formelles au traitement sont :

- un cancer actif ou suspecté
- un antécédent de cancer de l'appareil gastro-intestinal, y compris du système hépatobiliaire au cours des 5 dernières années
- un antécédent de cancer (toute localisation) de moins de 2 ans

Etant donné la nécessité de monitoring rapproché en cas de traitement par facteur trophique, ce traitement doit être utilisé avec prudence chez un patient peu observant dans ses suivis, bilans sanguins et urinaires, consultations.

Les contre-indications relatives peuvent faire l'objet de discussion comme la présence de sténose, l'absence d'alimentation orale, les atteintes post-radiques, la présence de comorbidités type cardiopathie, hypertension artérielle etc.

## 4.7 Annonce du diagnostic et information du patient

Il est toujours préférable de prévenir le patient en préopératoire du risque de SGC et des conséquences de celui-ci. Mais cela n'est pas toujours possible.

En cas de SGC avec IIC prévisible, l'annonce se fait en plusieurs étapes, avec plusieurs intervenants (médecin, infirmière (IDE), psychologue +/- stomathérapeute, +/- psychiatre, assistante sociale). Il est alors important d'inclure l'entourage du patient dans la prise en charge.

Les associations de patients peuvent accompagner les professionnels de santé, telles que l'association « La vie par un fil » (<https://www.lavieparunfil.com>).

## 5 Prise en charge thérapeutique de la phase précoce

Comme précisé plus haut, la prise en charge thérapeutique va dépendre de l'anatomie du SGC.

### 5.1 Objectifs

- ✓ Identifier une souffrance intestinale aiguë résiduelle et prévenir l'aggravation du SGC (éviter que le grêle ne soit plus court) ;
- ✓ Eliminer des problèmes abdominaux autres (collections intra-abdominales, fistules, ...)
  - Une assistance hydro-électrolytique et nutritionnelle parentérale ;
  - Une réduction du débit de selles ;
  - Une stratégie d'épargne des accès veineux centraux en prévision d'une NP de longue durée;
  - Un contact rapide avec l'équipe pluridisciplinaire référente régionale spécialisée dans la prise en charge du SGC et de la NPAD dans un centre labellisé.

### 5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

La prise en charge initiale du patient atteint de SGC est multidisciplinaire et coordonnée par un **médecin hospitalier**. Elle fait intervenir des disciplines différentes et de nombreux professionnels de santé (6-8,12):

- Médecins nutritionnistes
- Gastro-entérologues
- Réanimateurs
- Chirurgiens
- Diététiciens
- Stomathérapeutes
- Pharmaciens
- Infirmiers de coordination du Centre de NPAD
- IDE du secteur de soins
- Kinésithérapeutes ou éducateurs activité physique adaptée
- Radiologues
- Psychologues
- Assistante sociales
- Anatomo-pathologistes

Les patients au cours de la phase initiale péri-opératoire – seront le plus souvent pris en charge dans des structures de réanimation avec une durée de séjour pouvant aller de quelques jours à quelques mois selon les complications. La mortalité reste élevée notamment lorsque l'étiologie du SGC est l'ischémie. Le risque de reprise chirurgicale est important dans cette phase initiale et le terrain sous-jacent du patient peut aggraver le pronostic. Les réanimateurs sont donc en première ligne avec les chirurgiens digestifs.

En cas de pathologie ischémique, une stratégie associant une approche rapide, structurée, multimodale impliquant réanimateurs, chirurgiens digestifs et vasculaires, radiologues interventionnels,

gastroentérologues et nutritionnistes semble améliorer la survie et réduire l'importance de la résection intestinale initiale.

Des structures de référence de type « SURVI » (structure d'urgences vasculaires intestinales), dédiées à la prise en charge de l'ischémie mésentérique avant que le grêle soit non viable, devraient à l'avenir se développer.

### 5.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre)

Les premières semaines après une résection intestinale étendue sont marquées par des **pertes hydro-électrolytiques digestives majeures** exposant le patient à un haut risque de **déshydratation, d'insuffisance rénale aiguë** et de **troubles métaboliques sévères** (hypokaliémie et hypomagnésémie). Ces pertes sont liées à une hypersécrétion gastrique acide (par hypergastrinémie) et une accélération du transit gastro-intestinal. Elles sont majorées par la réalimentation orale/entérale. Les objectifs à ce stade sont donc :

1. Une intervention rapide d'une équipe experte référente en II et NP de longue durée
2. Un **traitement étiologique de la souffrance digestive à l'origine de la chirurgie initiale** (ischémie mésentérique, maladie de Crohn...) afin de prévenir de nouvelles résections intestinales et/ou coliques
3. Une **réanimation hydro-électrolytique**, orientée par la mesure régulière des entrées et des sorties (débits de selles et d'urine) et des électrolytes sanguins et urinaires ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ , P, Mg,  $\text{Ca}^{++}$ ) et de la fonction rénale
4. Une **NP précoce** pour prévenir ou limiter la perte de poids, la dénutrition protéino-énergétique et les carences

La prise en charge est multidisciplinaire médico-chirurgicale (13).

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

La première cause du SGC chez l'adulte en France est l'**ischémie mésentérique**. La nécrose intestinale étendue constitue une complication sévère menaçant le pronostic vital dans l'immédiat, et les possibilités de réhabilitations chirurgicales et de sevrage de la NP à long terme. Ainsi, il est indispensable pour le médecin de reconnaître et traiter précocement toute ischémie mésentérique évolutive ou résiduelle. Des structures de référence de type «SURVI», dédiées à la prise en charge de l'ischémie mésentérique avant que le grêle soit non viable, devraient à l'avenir se développer. Avec une approche multimodale, multidisciplinaire (14).

1) un **traitement médical systématique** (IPP double dose, antibiotiques oraux de décontamination digestive, anticoagulants, antiagrégants en cas d'ischémie artérielle, antibiotiques intraveineux (IV) en cas d'infection systémique) (15) .

2) la **préservation de l'intestin non nécrotique** par une revascularisation chaque fois que possible. Dans le cadre d'un SGC constitué après infarctus mésentérique, la réalimentation orale ou entérale est à haut risque d'une récurrence ischémique et doit être prévenue par une revascularisation des segments intestinaux conservés et réutilisés.

3) la **résection des segments intestinaux nécrosés** en présence de signes de nécrose (défaillance d'organe, hyperlactatémie, dilatation intestinale ou perforation au scanner) (16).

Seules les zones de nécrose intestinale franches seront réséquées et mises en stomies (surveillance de la muqueuse, fermeture de stomie ultérieurement) (17). Dans le cadre d'un SGC constitué après infarctus mésentérique, la réalimentation orale ou entérale est à haut risque d'une récurrence ischémique et doit être prévenue au préalable par une revascularisation des segments intestinaux conservés et réutilisés.

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

Cf Tableau 2 Traitement de la diarrhée (Nuzzo *et al.*, 2014) (18) annexe 3

L'absorption de tout médicament administré par voie orale/entérale doit être considérée incertaine et nécessite un suivi médical et pharmacologique étroit. Il faut éviter les formes longue-durée ou libération prolongée qui seront mal absorbées et peu efficace. Privilégier les formes sublinguales. Il est important de connaître la pharmacocinétique et le lieu d'absorption des traitements per os. Le pharmacien peut être une aide considérable dans cette démarche. La voie IV doit être considérée quand nécessaire.

La stabilisation de l'équilibre hydro électrolytique et métabolique nécessite **une réduction et un contrôle du débit de selles** par un **traitement anti-sécrétoire gastrique** (exemple : IPP double dose), **des ralentisseurs du transit** (lopéramide, sirop de codéine) et **des mesures diététiques** (contrôle et adaptation de boissons spécifiques notamment). D'autres mesures peuvent être proposées comme des antisécrétoires intestinaux type racécadotril.

Les analogues de la somatostatine, tels l'**octréotide** ou le **lanréotide** peuvent être utilisés à la **phase aigüe** chez les patients avec **jéjunostomie à haut débit et difficulté à la gestion des troubles hydro-électrolytiques** malgré l'utilisation des traitements traditionnels (19), permettant ainsi de réduire de 30% les débits d'entérostomie.

La persistance de débits de stomie élevés malgré ces mesures doit faire rechercher un processus inflammatoire intra-abdominal évolutif (infection/collections abdominales, ischémie pancréatite, œdème digestif) et doit donc faire discuter la réalisation d'une imagerie en coupe (injectée si possible).

Après stabilisation du bilan hydro-électrolytique et reprise du transit, la priorité est à l'**optimisation de la nutrition orale/entérale** pour favoriser précocement l'adaptation (Cf Tableau 3 : Recommandations diététiques (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, Pironi *et al*, *Clin Nutr*, 2016) (1) annexe 3). Cette période de réalimentation orale/entérale est à surveiller attentivement, car à risque d'augmentation franche des débits de selles et de récurrence d'ischémie (masquée par le jeûne post-opératoire). L'alimentation orale doit être **hypercalorique** et **hyperprotéique**, en privilégiant les solides aux liquides, administrée en petites quantités répétées tout au long de la journée selon la tolérance. Les boissons hypotoniques (eau plate) et hyperosmolaires (sucrées) doivent être supprimées et remplacées préférentiellement par des solutions hydro-électrolytiques de type OMS (solutés de réhydratation) ou alors par des boissons riches en Na Cl et bicarbonates (Vichy Saint-Yorre). Si nécessaire, certaines boissons non hypertoniques (thé, café) peuvent être autorisées en petites quantités (maximum 200 à 400ml / jour) accompagnées de la prise de gélules de Na Cl (1g / 200ml). L'aide d'une équipe diététique dédiée et spécialisée est indispensable lors de cette phase de « réutilisation » du tube digestif.

### 5.3.3 Voie veineuse centrale et assistance nutritionnelle

Après résection intestinale étendue, la NP est souvent indispensable notamment pour maintenir un équilibre hydro électrolytique. Les pertes en minéraux doivent faire l'objet d'un monitoring soigneux, l'hypomagnésémie et l'hypophosphorémie pouvant être profondes et responsables des complications métaboliques. En dehors d'une ischémie résiduelle, toujours recherchée au préalable, l'utilisation du tube digestif même si le grêle est très court est nécessaire. Il a été montré, une accélération de l'autonomie des patients ayant une nutrition entérale précoce à débit constant notamment dans la phase initiale (20). Le traitement de référence du SGC est la **NP sur voie veineuse centrale**. Une voie veineuse centrale (VVC) doit être posée précocement et posée par des poseurs expérimentés sous contrôle échographique afin de préserver le capital veineux du patient, indispensable pour son avenir éventuel en NP de longue durée. Toute manipulation sur la VVC doit être réalisée en condition stérile.

La NP vise à prévenir ou corriger la dénutrition. Elle est débutée le plus précocement possible, supplémentée systématiquement en vitamines et oligo-éléments), et adaptée aux besoins du patient de façon progressive (prévention du syndrome de renutrition inappropriée).

En entérostomie terminale (type 1), des débits de stomie > 2L/24h malgré les mesures diététiques (alimentation orale, solutés de réhydratation type OMS, gélules de Na Cl), les traitements antisécrétoires et les ralentisseurs du transit sont généralement une indication à la NP. Il est préférable de recourir d'emblée à la NP, plutôt qu'après échec attendu de la voie orale/entérale. Pour limiter le risque d'apparition de complications métaboliques, les perfusions doivent être complètes et adaptées au patient et à ses comorbidités, sans excès de lipides (<1g/kg/24h) et avec un apport suffisant de l'ensemble des micronutriments (Cf Tableau 4 : Recommandations concernant la composition nutritionnelle pour la Nutrition Parentérale (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, Pironi et al., Clin Nutr, 2016) (1) annexe 3). Les situations d'hypermétabolisme/hypercatabolisme (sepsis, collections intra-abdominales par exemple) doivent être identifiées et traitées pour permettre une assistance nutritionnelle efficace.

En d'interruption du grêle avec un grêle fonctionnel en aval d'une stomie avec une longueur suffisante, une nutrition entérale peut être proposée en mettant en place une sonde dans le grêle. Cela permet d'utiliser de tube digestif exclu, limitant également la translocation bactérienne.

#### 5.3.4 Réinstillation de chyme

L'interruption de l'intestin grêle par une double entérostomie peut entraîner un syndrome de grêle court de type 1 responsable d'une II sévère qui nécessite des apports parentéraux pour couvrir les besoins et compenser les pertes. La réinstillation du chyme est une technique recommandée par l'ESPEN chaque fois qu'elle est possible. Elle **rétablit la continuité fonctionnelle de l'intestin anatomiquement présent grâce à une circulation extracorporelle du chyme**. Recueilli à sa sortie de la stomie afférente, le chyme est réinjecté immédiatement dans l'intestin efférent hors circuit, sans manipulation, grâce à une pompe spécifique. Les patients se nourrissent alors de ce qu'ils mangent, n'ont plus de pertes hydro-électrolytiques, beaucoup de médicaments redeviennent utilisables par voie orale ou entérale et les apports parentéraux peuvent être arrêtés en quelques jours dans 90% des cas, sinon très diminués en volume et en nutriments (21). Elle contribue à réduire les anomalies hépatiques associées à l'insuffisance intestinale (IFALD). La réinstillation du chyme est réalisable à l'hôpital ou dans certains SSR à condition d'avoir une pompe spécifique. Aujourd'hui, des pompes existent mais leur utilisation est rare et nécessite une formation. La réinstillation du chyme est possible à domicile avec des pompes portables spécifiques, chez des patients volontaires ayant reçu une éducation thérapeutique particulière, en attendant le rétablissement chirurgical de la continuité intestinale. Mais, devant l'absence de prise en charge de ce soin et du matériel, cette technique n'est pratiquée que dans certains centres de réhabilitation.

#### 5.3.5 Préparer un premier retour à domicile

Une fois la phase aiguë de réanimation hydro-électrolytique terminée, il conviendra de réfléchir à l'avenir à court et moyen termes en fixant des objectifs avec le patient qui tiendront compte de :

- son état général, son autonomie et/ou ses capacités cognitives
- son environnement
- les perspectives médico-chirurgicales.

Quand l'état général est suffisamment bon, un retour à domicile devra être mise en place, en coordination avec une structure permettant la réalisation d'une NPAD : Prestataire de service et distributeur de matériel (PSDM), compétent dans la gestion de la NPAD ou service d'Hospitalisation à domicile (HAD). Si la NPAD prévisible est d'une durée supérieure à 3 mois, celle-ci devra être organisée, mise en place et suivie par un centre labellisé.

Ce premier retour à domicile est souvent complexe à mettre en place et l'équipe de support multidisciplinaire s'assurera : en premier lieu de la bonne compréhension du patient et de sa famille des soins prodigués, des bénéfices de ceux-ci et des risques potentiels, ainsi que de la nécessité d'avoir recours à des soins médicaux et paramédicaux à domicile pluri quotidiens (modification du mode de vie/ intrusion des soins) des possibilités de réalisation de la NP au domicile, de la formation des soignants, et de la mise en place de l'ensemble des traitements, en coordination avec les acteurs du domicile et en particulier le PSDM ou le service d'hospitalisation à domicile (HAD).

Le patient, hospitalisé en secteur spécialisé, est en situation stable : le cathéter est fonctionnel, la NP est bien tolérée et les apports protéino-énergétiques cibles sont atteints. Le retour à domicile est envisagé. L'organisation de la NPAD doit être personnalisée, en tenant compte du contexte, des attentes du patient, de sa situation sociale et médicale, des points critiques identifiés lors de l'hospitalisation, des freins et obstacles au bon déroulement de la NPAD.

La prise en charge à domicile de la NP par l'assurance maladie est totale. Elle est inscrite à la liste des produits et prestations remboursables (LPPR) depuis juin 2014. La NPAD peut se faire :

- dans le cadre d'une HAD, si le patient nécessite des soins et une surveillance autres que ceux de la nutrition parentérale
- dans le cadre d'un « centre agréé/expert »
- en dehors de toute HAD et d'un centre agréé : la NPAD relève alors de l'arrêté ministériel du 16 juin 2014 relatif à la NPAD (JO 18 juin 2014)

Cet arrêté stipule, d'une part, que pour les 12 premières semaines de NPAD chez l'adulte, tout praticien d'établissement de santé (ES) peut être prescripteur et peut assurer le suivi. Et d'autre part, il stipule que, pour les enfants et pour les adultes au-delà de 12 semaines de NPAD, seul un médecin d'un « centre expert (ou d'un centre agréé) peut être prescripteur et coordinateur du suivi du patient.

Il est essentiel qu'un certain nombre de paramètres soient vérifiés

- L'information du patient et de son entourage sur l'organisation et le déroulement, ainsi que le rôle de chacun des acteurs
- La préparation de la sortie du patient avec la vérification
  - Des prescriptions du traitement par NP et des ajouts éventuels
  - Les modalités de réalisation (durée de perfusion, fréquence, paliers)
  - Les protocoles de soins précis
  - Le matériel nécessaire au déroulement des soins
  - La transmission des informations à tous les acteurs (pharmaciens, Prestataires de santé à domicile (PSAD), IDE libéraux, médecin généraliste, l'IDE de coordination, les diététiciens ...)
  - Les bilans biologiques de suivi sont prévus
  - L'ensemble des traitements (traitement oraux, diététiques, ou parentéraux) liés aux SGC et autre que la NP est bien prescrit
  - La consultation de suivi est organisée

L'équipe devra s'assurer du suivi :

- Clinique, incluant les constantes : pouls, tension artérielle, température, poids) voire bilan entrées (perfusions, apports oraux/entéraux) – sortie (urines, selles)
- Biologique : bilans sanguins et biologie urinaires au domicile selon un rythme défini
- Suivi en coordination avec notamment gestion des urgences au domicile
- Suivi médical : prochaine consultation, hôpital de jour (HDJ) etc.
- Suivi diététique, en consultation ou HDJ
- Consultation stomathérapie si besoin
- Suivi psychologique si besoin

Un point social est indispensable avant toute sortie :

- Vérifier la mise à jour des droits (demande ALD)
- Anticiper les difficultés professionnelles, lien avec la médecine du travail si nécessaire
- Evaluer le retentissement familial éventuel (demandes d'aides).

L'évaluation de l'environnement est indispensable ainsi que la dissémination des protocoles de bonnes pratiques.

Ainsi, il est important de transmettre des éléments vers le prestataire de santé à domicile ou le service HAD car la prescription de la NP est réalisée par un médecin hospitalier public ou privé pour les adultes ; un pédiatre spécialisé, exerçant dans un centre expert ou centre agréé pédiatrique exclusivement, pour les enfants de moins de 16 ans ; pour une durée de 14 jours renouvelable une fois, puis de 28 jours renouvelable deux fois uniquement (soit 12 semaines/96 jours maximum pour la « prescription initiale »).

Les rôles du PSAD sont définis dans les différents forfaits mis en place avec l'arrêté du 16 juin 2014 (JO 18 juin 2014). La prestation de première installation d'une durée de 14 jours comporte :

- ✓ la coordination et l'organisation du retour à domicile du malade, en liaison avec le service à l'origine de la prescription ;
- ✓ une visite d'installation le jour du retour du malade à domicile incluant :
- ✓ la formation du (des) infirmier(s) (IDE) libéral (-aux) ayant la charge des soins à domicile à l'utilisation du matériel et notamment de la pompe programmable,
- ✓ la formation, en complément de la formation hospitalière, avec le conseil, l'éducation et les explications au malade et à ses proches (consignes sur l'hygiène, la sécurité, la conduite à tenir en cas de complications),
- ✓ la fourniture au malade d'un livret de nutrition parentérale à domicile (informations pratiques, conduite à tenir en cas de complications, coordonnées des différents intervenants) et d'un carnet de suivi
- ✓ la livraison des dispositifs médicaux consommables et accessoires nécessaires au bon déroulement de la nutrition parentérale ainsi que la vérification de leur conformité à la prescription ;
- ✓ un appel téléphonique dans les 48 à 72 heures ;
- ✓ une visite de fin de prestation de première installation à 14 jours avec rédaction d'un compte-rendu écrit de visite pour le médecin prescripteur, le médecin traitant et l'IDEL ayant la charge des soins à domicile.

Selon les forfaits hebdomadaires, le PSAD doit assurer :

- ✓ la fourniture selon la prescription médicale et la livraison à domicile à j14, j28, j42, j56 et j70, des consommables (marquage CE), des accessoires (marquage CE), de la pompe programmable (marquage CE)
- ✓ l'astreinte téléphonique 24 h/24 et 7j/7, au tarif local ;
- ✓ la gestion du dossier administratif avec les caisses d'assurance maladie ;
- ✓ la gestion de la continuité des prestations en cas de changement d'adresse temporaire du patient.

Il s'assurera ensuite

1/ de la formation des soignants libéraux impliqués dans la prise en charge

- Vérification de la connaissance des cathéters et des soins d'asepsie en lien (et formation si nécessaire),
- Formation à la surveillance des points clés (état du cathéter/ diurèse, fièvre pendant la NP ...),
- Conduite à tenir face à certaines situations urgentes,
- Identification claire des professionnels à prévenir et de leur rôle (médecin traitant, infirmier coordinateur, médecin astreinte du service, urgences de secteur),

- Information et implication du médecin traitant en amont du retour à domicile,
- Implication et information de la pharmacie de secteur,

2/ et de la mise à disposition de l'ensemble des traitements :

- Support parentéral
- Verrous d'antiseptique contenant de la taurolidine en cas de besoins et uniquement par prescription médicale
- Matériel pour les perfusions
- Traitements oraux et intraveineux selon besoin
- Matériel de stomie adapté.

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est indispensable dès cette phase et les premiers diagnostics éducatifs peuvent être proposés dès cette hospitalisation initiale ; ceci est également le moment de la prise de contact avec les équipes de coordination qui continueront à suivre le malade au domicile. Il est à noter qu'une conciliation par l'équipe de pharmacie avant le premier retour au domicile du patient est conseillée au regard de la lourdeur des traitements (et de la rareté de la maladie).

L'équipe devra s'assurer également du suivi :

- Clinique, incluant les constantes : pouls, tension artérielle, température, poids) voire bilan entrées (perfusions, apports oraux/entéraux) – sortie (urines, selles)
- Biologique : bilans sanguins et biologie urinaires au domicile selon un rythme défini
- Suivi en coordination avec notamment gestion des urgences au domicile
- Suivi médical : prochaine consultation, HDJ etc.
- Suivi diététique, en consultation ou HDJ
- Consultation stomathérapie si besoin
- Suivi psychologique si besoin

Un point social est indispensable avant toute sortie :

- Vérifier la mise à jour des droits (demande ALD)
- Anticiper les difficultés professionnelles, lien avec la médecine du travail si nécessaire
- Evaluer le retentissement familial éventuel (demandes d'aides).

Lorsque l'état général et/ou les conditions initiales ne permettent pas d'emblée un retour à domicile, un séjour en soins de suite et réadaptation (SSR) spécialisé peut s'avérer nécessaire. Il conviendra de s'assurer que le SSR puisse répondre à tous les besoins en soins, parfois lourds et coûteux d'un patient avec SGC, en particulier l'usage de protocoles de NP avec une expertise dans la gestion des voies centrales, des diététiciens, des infirmiers stomathérapeutes et des médecins nutritionnistes. La création partenariats privilégiés SSR digestifs ayant l'habitude de prendre en charge patients atteints d'II est à encourager.

Une alternative possible est le recours à l'HAD.

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

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) dans le SGC est en voie de devenir une pratique de santé incontournable. Elle s'adresse par définition « à un malade pour lequel l'apprentissage de compétences et de comportements de santé est nécessaire pour vivre » (22). La pratique de l'ETP est soumise à un certain nombre de prérequis et chaque programme nécessite une déclaration à l'Agence Régionale de Santé (avec, par la suite, des évaluations quadriennales). La **lourdeur des soins**, le **rapport étroit à la technicité médicale**, l'**impact de la maladie dans tous les domaines du quotidien**, et la **rareté du SGC** sont autant d'arguments devant amener à proposer de l'ETP le plus précocement possible dans le parcours de soin (23).

A la phase initiale, l'ETP dans le SGC semble se prêter plus facilement à des **séances individuelles ouvertes aux patients et à leurs aidants** (dont le rôle est souvent central dans la prise en charge de cette affection) qu'à des séances collectives.

Les acteurs de l'ETP – qui doivent être formés à cette approche du soin – sont les IDE, les stomathérapeutes, les pharmaciens, les kinésithérapeutes, les médecins, les diététiciens, les psychologues et les assistantes sociales. Si possible, l'association de patients doit participer activement à l'élaboration de ce programme et y prendre part par la suite (voir ci-dessous). Chaque programme est individualisable selon les ressources humaines disponibles et il apparaît, pour ces raisons, difficile de proposer un « programme type ». Néanmoins, un certain nombre d'axes semble particulièrement important à développer dès la phase initiale de la maladie afin de préparer au mieux la sortie du patient de l'hôpital :

- La compréhension de la pathologie et de ses conséquences
- La **prévention du risque infectieux** dans le cadre de la mise en place d'une NP sur un abord veineux central (repérer les situations à risque / réagir face à une situation d'urgence)
- La prévention de l'embolie gazeuse
- La prévention de la déshydratation et l'adaptation à une nouvelle manière de s'alimenter (place centrale de l'équipe diététique dans cette étape)
- La **prise en considération d'une nouvelle organisation de vie** avec une stomie (appréhension des techniques d'auto-soins / repérer les signes d'alerte)
- La **construction d'un plan de prise des médicaments individualisé** (cette étape se prête particulièrement à la réalisation d'une conciliation avec l'équipe de la pharmacie hospitalière)
- La **formulation d'un « projet de vie » réalisable**, en regard de la rupture induite par la maladie (avec l'aide des assistant-e-s sociales)
- La mise en place d'un programme de réhabilitation physique (avec l'équipe de kinésithérapie)
- Une **prise en considération de la souffrance psychique** faisant suite au diagnostic (temps individuel psychologue/patient).

## 5.5 Recours aux associations de patients

La Vie par un Fil (<https://www.lavieparunfil.com/>) est une association nationale reconnue d'intérêt général, régie par la loi du 1er juillet 1901, pour les enfants et les adultes en NP et en nutrition entérale (NE) à domicile.

L'association est au service de tous ceux qui bénéficient d'une NE ou NP à domicile et dont les attentes et les besoins évoluent en même temps que la connaissance progresse et que les techniques se perfectionnent. Elle concerne la technique de soins de la nutrition artificielle, quelle que soit la pathologie ayant déclenché cette prescription de soins.

Cette association poursuit plusieurs objectifs clés :

- Rompre l'isolement, susciter l'entraide et faciliter le lien avec le corps médical.
- Favoriser l'insertion scolaire et sociale.
- Formaliser les bonnes pratiques en nutrition parentérale et entérale, chez les enfants et les adultes, et diffuser l'information.

La présence de patients experts dans l'association autorise à les impliquer dans les programmes d'ETP pour la formation des patients et des aidants à l'autonomisation des soins de NAD ainsi qu'à l'autonomie psycho-sociale.

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

Après la phase aiguë, des mécanismes d'adaptation se mettent spontanément en place durant les 12 à 24 mois suivant l'installation du SGC en particulier chez les patients ayant le côlon en continuité de l'intestin grêle. Ces mécanismes sont essentiellement une hyperphagie et une réponse de l'intestin à la résection, appelée adaptation intestinale. Cette adaptation participe à l'amélioration de la balance hydro-électrolytique et énergétique du patient et contribue à la diminution voire au sevrage de la nutrition parentérale. Elle est stimulée par la présence de nutriments dans le tube digestif.

### 6.1 Objectifs

- Prescrire une NP adaptée aux pertes digestives et à l'absorption résiduelle du patient, ce qui nécessite de pouvoir monitorer le bilan entrée/sortie (surveillance des débits de stomie, diurèse, évaluation des ingesta) ;
- Proposer de la réhabilitation donc permettre au patient de gagner en autonomie en réalisant une NP cyclique nocturne, ce qui nécessite un personnel paramédical suffisant et formé, compte tenu des manipulations sur une voie centrale de manière répétée ;
- Prévenir les complications du grêle court et/ou de la NP
- Organiser le sevrage de la NP et le suivi ultérieur
- Avoir le matériel nécessaire et surtout la compétence pour assurer ces soins en ayant développé des protocoles de soins connus par les équipes médicales et paramédicales (6).

### 6.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

La prise en charge initiale du patient atteint de SGC est multidisciplinaire est coordonnée par un **médecin hospitalier, idéalement dans un centre labellisé**. Elle doit être multidisciplinaire (6,8,12,19) et fait intervenir les professionnels suivants :

- Gastroentérologues
- Réanimateurs
- Chirurgiens
- Stomathérapeutes
- Pharmaciens
- Médecins nutritionnistes
- Infirmier de coordination de centre NPAD
- IDE
- Diététiciens
- Kinésithérapeutes ou éducateurs activité physique adaptée
- Radiologues
- Psychologues
- Assistantes sociales

Le patient devra être pris en charge dans une structure capable :

- d'évaluer l'II
- d'apporter la nutrition artificielle adaptée aux besoins du patient
- d'organiser un premier retour à domicile avec la NP adaptée ou un séjour en soins de suite et de réadaptation (SSR). Rares sont les unités ayant des lits dédiés à la prise en charge complexe de ces patients Ainsi que du personnel qualifié et expérimenté, la formation technique et le matériel dédiés

La prise en charge par un centre labellisé de NPAD est obligatoire dès que cette dernière doit durer plus de douze semaines.

Une prise en charge auprès d'un centre labellisé de référence est indispensable.

L'équipe médicale et paramédicale doit avoir la possibilité d'évaluer ces patients au quotidien et donc pouvoir réaliser des recueils des entrées et des pertes (diurèse, stomies, fistules, sondes d'aspiration, etc.), avec une parfaite maîtrise des soins liés aux accès veineux centraux, ce qui nécessite que des protocoles écrits soient disponibles et connus par l'ensemble des équipes.

### 6.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre) (13)

#### 6.3.1 Prise en charge médicale : diététique

La prise en diététique est primordiale au cours du SGC et tiendra compte du type anatomique. Les recommandations diététiques selon l'anatomie de l'intestin restant sont résumées dans le Tableau 3 : Recommandations diététiques (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, *Pironi et al, Clin Nutr, 2016*) (1)

Des séances d'éducation thérapeutiques peuvent participer à l'amélioration de la compréhension et donc du suivi de ces principes qui comprennent des conseils sur les boissons ainsi que la qualité des nutriments.

De même, la prévention de la lithiase oxalique, prévalent dans la population SGC avec côlon en continuité, devra faire l'objet d'une attention particulière et de recommandations diététiques spécifiques dans le cadre de la prévention.

##### 6.3.1.1 Supplémentation en minéraux et en micronutriments

Il existe souvent des **troubles hydro-électrolytiques** et des **carences** chez les patients ayant un SGC.

L'**hypokaliémie**, fréquente, est secondaire soit au déficit hydrosodé, soit au déficit magnésique. L'**hypocalcémie** est secondaire au déficit magnésique et/ou vitaminique D.

Le traitement de cette hypocalcémie repose sur l'association de **métabolites actifs de la vitamine D** (1-alpha en sel, en vitamine D, etc..., et de **suppléments magnésiques** (24).

Le remplacement des IPP par des anti-H2 peut être parfois efficace.

La malabsorption lipidique liée à l'absence d'iléon (réséqué ou exclu) s'accompagne d'une malabsorption des **vitamines liposolubles** (A, D, E, K) dont la supplémentation doit être systématique de même que celle de la **vitamine B12** (1000 µg/3 mois par voie intramusculaire, ou *per os*). La supplémentation sera à adapter au cas par cas car elle doit parfois être intensifiée selon le niveau de malabsorption (26) .

Les patients en NP avec des besoins non quotidiens peuvent nécessiter également des compléments qui seront alors soit ajoutés à la NP quand cela est possible ou administrés en plus. L'utilisation des poches à la carte va permettre d'ajuster au mieux les apports en minéraux et vitamines, et la surveillance d'ajuster d'éventuelles carences. En cas d'utilisation de poches industrielles, certains ajouts s'avèrent complexes car non remboursées en ville. Ainsi, un apport en potassium, ou en minéraux type zinc, ne pourra pas être réalisée en dehors d'une prise en charge sous forme d' HAD (hospitalisation à domicile). Ceci montre bien certaines limites à l'utilisation de poches de NP avec AMM (industrielles) qui ne répondent pas toujours parfaitement aux besoins spécifiques du patient.

De plus, certains patients vont avoir des besoins essentiellement hydroelectrolytiques sans apport énergétique. Il s'agit souvent de patients ayant des besoins hydriques avec un apport élevé en sodium et magnésium.

##### 6.3.1.2 Nutrition Parentérale

Cf Tableau 4 : Recommandations concernant la composition nutritionnelle pour la Nutrition Parentérale (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, *Pironi et al., Clin Nutr, 2016*)

La NP est le traitement de référence de l'**II sévère secondaire au SGC**. Celle-ci est administrée sur un dispositif veineux central (cathéter central tunnelisé PICC\_line ou chambre implantable, exceptionnellement sur fistule artério-veineuse), de manière cyclique nocturne et obligatoirement sur pompe. Elle permet de couvrir les besoins qui ne sont pas couverts par l'alimentation orale seule du fait de la malabsorption intestinale. La quantité et la composition de NP administrée dépendra donc des **besoins énergétiques théoriques**, des **ingesta** et de leur **absorption estimée**, ainsi que des **besoins hydro-électrolytiques** (estimés par le bilan entrée-sortie). L'adjonction de micronutriments (**vitamines et oligo-éléments**) est impérative et sera à adapter en fonction des besoins, pertes et pathologie(s) sous-jacente(s).

Les apports énergétiques auront pour but de pallier la malabsorption et la NP devra tenir compte des risques de complications métaboliques, notamment en NPAD de longue durée.

#### 6.3.1.3 Traitement entérologique

- Les **ralentisseurs du transit** tels que le lopéramide (en gélule ou sirop) ou la codéine permettent de **diminuer la diarrhée chez les patients**. Le lopéramide peut être utilisé à des doses supérieures à celles préconisées dans l'AMM, jusqu'à 24 mg/j (1). Ce traitement est contre-indiqué en cas de sténose digestive, et à utiliser prudemment chez les patients avec une chirurgie ralentissant le transit de type anse antipéristaltique (anse reverse).
- Certains utilisent le carbonate de calcium (craie) à forte dose
- Les **IPP** (ou dans une moindre mesure les anti-H2) **diminuent l'hypersécrétion gastrique, l'excrétion sodée** et le **poids des selles** et sont donc utilisés chez les patients SGC, surtout dans les 6 premiers mois en post opératoire mais également au plus long cours (19). En pratique, il est nécessaire de prescrire un traitement par IPP chez tous les patients avec SGC, à forte dose en phase initiale puis à simple dose.
- Les antisécrétoires intestinaux comme le Racécadotril peuvent être utilisés.
- Une **antibiothérapie orale** peut être utilisée en cas de **suspicion de colonisation bactérienne chronique du grêle (pullulation microbienne)**, qui aggrave la diarrhée, la malabsorption intestinale, et l'inconfort digestif. Un traitement d'épreuve de courte durée pourra alors être testé, par exemple avec un traitement par Flagyl 500mgx2 et Gentamycine 40mgx2 par jour par voie orale pendant 5 à 7 jours puis en cas d'efficacité en alternance. Ces phénomènes sont présents très rarement chez l'adulte qui ne présente pas de dilatation du grêle au cours du SGC. Les tests respiratoires peuvent être utilisés pour faire le diagnostic mais devront tenir compte de la durée de transit très accélérée du fait de la résection. Aussi, l'interprétation de ces tests reste difficile.
- Néanmoins, le plus souvent, les patients peuvent se plaindre d'un inconfort et ballonnement qui est lié à la fermentation dans le côlon et un reflet de ces processus d'adaptation intestinale qui sont nécessaires à la réduction de la dépendance à la NP. Dans ce cadre, il n'est donc pas recommandé d'utiliser une antibiothérapie orale car une rupture de l'équilibre du microbiote intestinal chez les patients avec côlon restant peut induire une aggravation de la diarrhée et gêner les processus physiologique d'adaptation colique.
- Les **suppléments calciques (citrates de calcium)** au cours de chaque repas (2 à 3 g/j) sont utilisés pour **prévenir l'hyperoxalurie** secondaire à la malabsorption lipidique et **sa complication la lithiase rénale oxalique** en cas de SGC avec côlon en continuité.
- Les analogues de la somatostatine, tels l'**octréotide ou le lanréotide** ne sont pas recommandés en dehors de la **phase aigüe**. Leur utilisation à doses antisécrétoires (200 à 300 µg/j pour l'octréotide et 30 mg tous les 14 jours pour le lanréotide) au long cours n'est pas conseillée en raison d'une part, d'un échappement thérapeutique et d'autre part, d'un effet antitrophique intestinal et pancréatique.
- Pour les patients à haut risque de déshydratation, notamment les patients en jéjunostomie, la prescription de soluté oral de réhydratation standard OMS et de gélules de Na Cl seront

associées à la prise en charge diététique (cf Tableau 3 : Recommandations diététiques (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, *Pironi et al, Clin Nutr, 2016*) (1)).

#### 6.3.1.4 Facteurs trophiques

En cas de SGC avec IIC et dépendance à la NP, un traitement par facteurs trophiques peut être proposé afin de diminuer la dépendance à la NP (1).(27)

- **Glucagon-like peptide-1 (GLP-1)**. Récemment, une étude pilote sur cinq patients avec SGC traités par un agoniste du GLP-1 a montré une **réduction de la NP** et un **ralentissement du transit intestinal** avec augmentation de la diurèse. Des études randomisées pourraient évaluer à l'avenir l'intérêt de ce traitement utilisé aujourd'hui en diabétologie pour son effet « incrétine ».
- **Glucagon-like peptide-2 (GLP-2)**. La première étude contrôlée publiée rapportait des résultats positifs du GLP-2 dans le SGC en entérostomie, avec une efficacité plus importante sur la **réduction des pertes hydroélectrolytiques** (-400 ml) que sur **l'amélioration de l'absorption** (+11 %). La deuxième étude, effectuée avec un analogue synthétique du GLP-2 administrée pendant trois semaines, a montré des résultats comparables et avec une **amélioration de la trophicité muqueuse jéjunale**.

En 2012, une étude de phase III de plus longue durée a comparé l'utilisation du teduglutide à 0,05 mg/kg/j versus placebo chez 88 patients pendant deux ans. Soixante-trois pour cent des patients sous analogue du GLP-2 ont répondu au traitement versus 30 % dans le groupe placebo (différence significative), la réponse étant définie comme une réduction par semaine d'au moins 20 % du volume de la NP à la semaine 20 avec un maintien à la semaine 24. En effet, dans le groupe teduglutide, à la semaine 24, il y avait une baisse moyenne de 4,4 L de NP par semaine, versus une baisse de 2,3 L de NP par semaine dans le groupe placebo. Ainsi, le GLP-2 permet une **réduction significative de la dépendance à la NP** (28). Néanmoins, ces effets sont réversibles à l'arrêt du traitement et nécessitent donc un traitement au long cours. Ainsi, l'utilisation des analogues du GLP-2 ont une place privilégiée chez les patients avec SGC comme indiqué dans les recommandations de l'ESPEN depuis 2016. Il a également été montré un effet bénéfique sur la qualité de vie des patients SGC avec IIC sous analogue du GLP-2 (29). L'étude en vie réelle a permis de montrer des résultats similaires en terme de réponse à 6 mois de traitement (30).

L'analogue du GLP-2 est un traitement qui doit être **prescrit par des centres experts** qui ont l'expérience dans le diagnostic, la prise en charge du SGC et qui ont la possibilité d'évaluer de manière objective le bénéfice clinique versus les inconvénients, les effets secondaires, les risques potentiels et le rapport coût-efficacité. Les modalités thérapeutiques actuelles sont des injections quotidiennes en sous-cutané. Les contre-indications formelles au traitement sont :

- un cancer actif ou suspecté
- un antécédent de cancer de l'appareil gastro-intestinal, y compris du système hépatobiliaire au cours des 5 dernières années
- un antécédent de cancer (toute localisation) de moins de 2 ans

#### 6.3.1.5 Prise en charge chirurgicale

L'objectif principal d'une prise en charge chirurgicale en cas de SGC repose sur un sevrage ou une réduction du recours à la NP, et ce afin de réduire les complications liées à la NP (stéatohépatite voire insuffisance hépatocellulaire, infections et thromboses de cathéter) et *a fortiori* d'améliorer la survie des patients, diminuée en cas de dépendance à la NP. La réhabilitation chirurgicale va être privilégiée autant que possible, basée sur le rétablissement de la continuité digestive, les manœuvres d'allongement, ainsi que les manœuvres de ralentissement du transit (31). Dans certaines situations où la réhabilitation chirurgicale n'est pas possible, une transplantation intestinale peut alors être discutée.

### 6.3.1.6 Réhabilitation chirurgicale

#### a. Rétablissement de continuité digestive

Un rétablissement de la continuité digestive doit systématiquement être évoqué chez les patients présentant un SGC avec entérostomie afin de remettre en circuit le maximum de tube digestif et notamment le côlon. Cette remise en continuité digestive permet la réabsorption hydroélectrolytique, un effet freinateur du transit par ralentissement de la vidange gastrique, une modification du microbiote et une récupération énergétique jusqu'à 1000Kcal par fermentation des glucides mal absorbés en acides gras à chaîne courte. Ainsi, cette chirurgie permet d'une part de lutter contre les complications d'une stomie proximale (déshydratation, troubles hydro-électrolytiques) et d'autre part de diminuer la dépendance à la NP et ainsi d'améliorer la survie des patients. Le rétablissement de la continuité peut être envisagé entre 3 et 6 mois après la résection digestive. Un âge avancé ou des comorbidités ne doivent pas être une contre-indication au rétablissement de continuité dans la mesure du possible.

L'avantage de la remise en continuité digestive est également rapporté en cas de grêle ultra-court (moins de 50 cm)/permettant d'atteindre un sevrage de la NP dans plus de 40% des cas. De même, en cas d'entérectomie totale, la réalisation d'une anastomose duodéno-colique apparaît supérieure en termes d'absorption des électrolytes et micronutriments à une duodénostomie.

Chez les malades n'ayant pas une longueur d'intestin grêle suffisante pour espérer un sevrage de la NP, un geste chirurgical complémentaire peut être envisagé au moment du rétablissement de continuité, (manœuvres visant à augmenter la surface de contact intestinale et celles visant à ralentir le transit).

#### b. Manœuvres visant à augmenter la surface de contact intestinale

Leur principe est d'allonger la longueur de l'intestin grêle en réduisant son calibre d'où la nécessité d'un intestin grêle dilaté. Deux techniques ont été proposées, principalement utilisées en population pédiatrique, elles peuvent être appliquées chez les adultes.

##### - La technique de Bianchi, ou longitudinal intestinal lengthening and tailoring (LILT)

La technique de Bianchi consiste en une bipartition de l'intestin grêle dans le sens axial sur une anse d'une dizaine de centimètres. Les deux segments obtenus sont ensuite anastomosés l'un à la suite de l'autre afin d'obtenir un doublement de la longueur intestinale.

##### - L'entéroplastie transverse, ou Serial Transverse EnteroPlasty (STEP)

L'entéroplastie transverse comprend une succession d'entéroplastie transversales sur le versant mésentérique et anti-mésentérique à la pince d'agrafage mécanique linéaire, disposées en « marches d'escalier », afin d'obtenir un allongement de la longueur totale de l'intestin grêle.

Ces deux techniques ont fait la preuve de leur efficacité en pédiatrie avec des taux de sevrage de NP supérieurs à 50%. Cependant, la manipulation chirurgicale d'un réseau vasculaire souvent déjà précaire chez certains patients adultes rend l'applicabilité généralisée de ces techniques difficile.

D'autres procédures anecdotiques d'augmentation de la surface de contact intestinale ont été rapportées comme le Spiral Intestinal Lengthening and Tapering procedure (SILT) ou l'expansion tissulaire par dilatation de l'intestin grêle restant.

#### c. Manœuvres visant à ralentir le transit

Il s'agit de la technique « reverse » basée sur l'interposition la plus distale possible d'un segment d'intestin grêle sectionné sur 10 cm environ, retourné sur 180° et anastomosé dans le sens antipéristaltique. Cette technique permet à la fois de ralentir le transit intestinal, et d'améliorer l'absorption en macronutriments afin de réduire le degré de dépendance à la NP. L'expérience de l'équipe de l'hôpital Beaujon est celle de 38 patients qui, à 5 ans, avaient tous une dépendance à la NP diminuée voire un sevrage total dans 45 % des cas, avec un taux de survie globale de 84 % (32) .

#### d. Transplantation intestinale

La transplantation intestinale a une place limitée de dernier recours, en présence d'une dépendance totale à la NP avec des complications graves de celle-ci (thromboses ou sepsis de nombreux accès veineux, insuffisance hépatocellulaire) ou de pathologies à haut risque de décès (tumeur desmoïde, maladies congénitales de la muqueuse intestinale, ultra-SGC). La transplantation peut ne concerner que l'intestin, ou l'intestin et le foie (si hépatopathie de la NP associée), ou de multiples organes (foie, pancréas, estomac. en cas de pathologie diffuse comme la pseudo-obstruction intestinale chronique-POIC).

### 6.4 Éducation thérapeutique du patient (ETP) et modification du mode de vie

Dans la phase adaptative et post-adaptative, l'ETP garde une **place cruciale dans le parcours de soin** et offre une véritable possibilité au patient d'avoir un accompagnement personnalisé dans sa maladie. Les entretiens individuels et la réalisation de diagnostics éducatifs restent au cœur de la prise en charge ; cependant, contrairement à la phase initiale, l'ETP en groupe (sous forme d'ateliers) peut aussi s'envisager, en gardant toujours une ouverture aux aidants. Les séances individuelles et collectives peuvent être suivies de séances dites de renforcement, permettant d'accompagner les malades au plus près, notamment dans le suivi des acquisitions des compétences. Il est à noter que c'est souvent après le premier retour au domicile et la confrontation « à la vraie vie » que les patients reviennent en séance éducative avec le plus de questions. Ce « moment du soin » nécessite donc une attention particulière avec une approche de « la relation de soin » se basant sur les référentiels de l'ETP (23).

**Le « cas par cas » reste la règle dans ce deuxième temps éducatif**, mais comme lors de la phase initiale, un certain nombre d'axes semblent prioritaires :

- La **prise en charge diététique** et la **gestion de l'hydratation** (rôle à nouveau central de l'équipe diététique / thématique se prêtant particulièrement aux ateliers en groupe / possibilité d'avoir accès sur certains sites à des « cuisines thérapeutiques »)
- **Organisation de la vie quotidienne** autour de la pathologie (gestion de la vie active / stratégies d'adaptation / interaction avec les prestataires de santé, le médecin traitant, l'équipe de coordination du centre labellisé etc.)
- **Renforcement et nouvelles séances sur la prévention de l'infection de voie veineuse centrale** (gestion de la voie d'abord / mise en situation / renforcement autour de la conduite à tenir en cas de fièvre au domicile)
- La **gestion des traitements au quotidien** (résolution des problèmes de thérapeutique quotidiens / ateliers permettant d'appréhender le rôle de l'absorption intestinale / ateliers permettant d'appréhender le rôle des thérapeutiques prescrites)
- Réévaluation de la gestion du quotidien avec la stomie
- Renforcements et réévaluation des différents points abordés lors de l'ETP à la phase initiale
- Poursuite de la réhabilitation à l'activité physique

À tout moment lors des séances d'ETP, il reste indispensable de souligner que la démarche éducative est une « zone d'échange » entre soignants et soignés ; et que les patients doivent en permanence guider l'action de l'équipe de soin afin de répondre au mieux à leur-s demande-s. La prise en considération des évaluations des séances permet notamment de faire évoluer les programmes d'ETP dans cette direction. Il faut également noter que les séances éducatives peuvent être proposées régulièrement au patient, même très à distance du diagnostic initial.

Enfin, dans la phase adaptative et post-adaptative, deux situations spécifiques sont à articuler autour d'une démarche d'ETP :

- La première est celle de l'**auto-branchement de la NP** : ce temps éducatif nécessite du temps et une grande personnalisation (en prenant en compte les conditions du domicile, le matériel spécifique du patient, son anatomie, son type de voie centrale, sa latéralisation, la manière dont

il pourra se fournir le matériel etc.). Il est parfois possible d'organiser des semaines éducatives dédiées à cette thématique. L'auto-branchement nécessite de fréquentes réévaluations et il faut rajouter que les aidants peuvent être impliqués dans la réalisation de ce soin (voire le réaliser eux-mêmes).

- La deuxième est celle de l'**introduction d'un analogue du GLP-2** : l'initiation d'un tel traitement nécessite une véritable coopération entre l'équipe soignante et le patient. L'ETP doit se centrer alors sur les compétences aux auto-mesures, l'information et l'analyse des signes d'alerte, la communication avec l'équipe de coordination et l'éducation à l'administration du traitement (par voie sous-cutanée avec reconstitution du produit et adaptation de la dose au poids).

## 6.5 Recours aux associations de patients

Les associations de patients telles que l'association « La vie par un fil » (<https://www.lavieparunfil.com>) peuvent accompagner les professionnels de santé. Voir le paragraphe 5.5 page 19 Recours aux associations de patients.

## 6.6 Complications (métaboliques)

Cf Tableau 5 : Modifications fonctionnelles après résection intestinale étendue (Nuzzo et al., 2014) : (18) (Annexe 3)

Les principales complications du SGC sont les risques de **dénutrition** et de **troubles hydro-électrolytiques, ainsi que de carence en micronutriments**. Afin de subvenir aux besoins du patient, il est nécessaire de réaliser une supplémentation veineuse hydro-électrolytique et/ou calorique. La NP reste le traitement de référence de l'II sévère secondaire au SGC. Cette NP comporte des effets délétères à moyen et long termes, liés aux accès veineux centraux (infections, thromboses veineuses, perte des accès veineux) mais aussi des complications métaboliques (notamment hépatiques, rénales et osseuses). Ces complications sont responsables d'une morbidité mais aussi d'une augmentation de risque de mortalité (survie à 5 ans de près de 70% toutes causes bénignes de SGC confondues) (33).

**L'infection de cathéter** reste une complication fréquente. Son incidence a considérablement baissé grâce à la mise en place de protocoles stricts. Une méta-analyse a rapporté une incidence de 0.85 (IC95% 0.27–2.64) pour 1000 jours cathéters (34). Afin de diminuer le risque d'infection de cathéter central, les soins doivent être réalisés systématiquement de **manière stérile**. De plus, l'**utilisation d'un verrou antiseptique local** est recommandée (ESPEN guidelines 2020 (19)) en prévention secondaire de manière systématique et à discuter en prévention primaire. Il existe des complications non infectieuses comme la thrombose veineuse, l'obstruction du cathéter, la fracture/fissure et migration du cathéter. Ces complications représentent entre 0.05 à 2.1 épisodes pour 1000 jours cathéter avec une médiane à 0.6/1000 jours cathéters (34).

**L'hépatopathie** associée à l'II reste une cause de mortalité à long terme des patients en NP de très longue durée. Elle doit être prévenue dès le stade initial de la constitution du SGC. Les facteurs favorisants de l'hépatopathie sont la **présence de segments intestinaux exclus**, une **colonisation bactérienne**, un **grêle résiduel inférieur à 50 cm**, une **dénutrition extrême**, un **déficit en acides aminés** (taurine, cystéine, choline), un **jeûne prolongé**, une **NP apportant plus de 1 g/kg/j de lipides**, une **hyperglycémie chronique**, un **sepsis** ou une **lithogénèse accrue** (ESPEN guidelines 2016 (1)). Ces complications métaboliques sont le plus souvent tardives, limitées et prévenues par la prise en charge dans un centre expert. Des facteurs de risque habituels d'hépatopathie doivent être recherchés et traités si possible (consommation excessive d'alcool, hépatite virale, diabète...)

En plus de l'II et de l'hépatopathie, les patients avec SGC vont être exposés à un risque accru d'**ulcère gastroduodénal**, de **lithiase vésiculaire** et de **lithiase rénale**.

Les patients avec SGC et côlon en continuité peuvent également présenter une **encéphalopathie D lactique**, dont la présentation comprend des symptômes neurologiques rares caractérisés par un état mental altéré pouvant provoquer de la confusion, des maux de têtes, un syndrome cérébelleux voire des convulsions et un état comateux. Ce syndrome est lié aux changements du microbiote intestinal avec des bactéries produisant du D-lactate qui se retrouve dans le sang. Le diagnostic repose sur le contexte (SGC avec côlon en continuité), le type de symptômes, souvent associé biologiquement à une acidose métabolique. Quelques centres peuvent mettre en évidence les D-Lactates dans les selles et/ou urines mais le diagnostic est essentiellement clinique. Sa prise en charge repose sur des recommandations diététiques pour réduire la fermentation des bactéries coliques.

La prévalence de la **lithiase oxalique** chez les patients avec SGC et côlon en continuité du grêle varie de 15 à 60% selon les études. Dans le tube digestif, le calcium va former des complexes avec les acides gras à longue chaîne, ce qui raréfie le calcium restant disponible pour se complexer avec les oxalates. Les oxalates vont donc former des sels d'oxalate (de sodium ou de potassium) très solubles et facilement absorbés au niveau du côlon. De plus, les sels biliaires vont favoriser l'absorption colique des sels d'oxalate. Le traitement préventif consiste donc à **limiter l'apport oral en oxalates**, à **supplémenter en calcium per os** pour chélater l'oxalate intestinal (cf Tableau 3 : Recommandations diététiques (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, *Pironi et al, Clin Nutr, 2016*) Annexe 3) et à l'adaptation et au contrôle des boissons.

Les patients en SGC avec IIC sont aussi à risque d'**insuffisance rénale aiguë et chronique**. En effet, la survenue d'insuffisance rénale aiguë est fréquente en cas de **pertes hydro-sodées importantes** ou de **sepsis**. Une étude sur 40 patients en NPAD avait montré une altération de la fonction rénale au long cours chez la moitié des patients, avec une composante volémique dans 2/3 des cas. C'est pourquoi on peut se fixer un objectif de diurèse entre 1L et 1,5L/J.

Pour finir, il existe un risque de **complications osseuses**, notamment d'ostéoporose. Le diagnostic sera fait à l'aide d'une **ostéodensitométrie osseuse** et d'un **bilan biologique**. Une étude multicentrique a retrouvé la survenue d'un T-score inférieur à -1 chez 84% des patients en NPAD et 41% avec des critères d'ostéoporose (critères OMS).

## 7 Suivi

### 7.1 Objectifs

Tout patient avec un syndrome de grêle court, avec ou sans insuffisance intestinale chronique associée, nécessite un suivi au long cours. Ce suivi pluridisciplinaire a pour objectifs

- ✓ D'adapter la prise en charge du patient
- ✓ De dépister et de traiter de manière précoce les complications liées directement ou indirectement au SGC

### 7.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

« Chez l'adulte si la NPAD est prolongée au-delà de 12 semaines ou chez l'enfant quelle que soit la durée de la NPAD, le patient doit être totalement suivi, sur le plan médical, par un centre agréé ou expert répondant au cahier des charges défini ci-après. La prescription de suivi doit être faite par un médecin d'un établissement de soins public ou privé, appartenant à ce centre. Chaque renouvellement de la prescription peut être d'une durée maximale de 12 semaines. Le prescripteur réévalue périodiquement les indications thérapeutiques de la NP. Il est rappelé que l'adaptation de la composition des mélanges nutritifs nécessite un suivi biologique régulier. Un suivi clinique et biologique doit être réalisé au minimum tous les six mois. Le suivi doit être réalisé selon les recommandations existantes de la Société Française de Nutrition Clinique et Métabolique (SFNCM). Il nécessite une collaboration étroite entre les différents partenaires de santé : médecin prescripteur, prestataire, infirmier libéral, médecin traitant et pharmacien.

Le patient a le libre choix de son prestataire, de son infirmier libéral, de son médecin traitant et de son pharmacien ».

La définition du centre expert comporte un minimum de prérequis qui sont :

- « Le centre expert » appartient à un établissement de soins et doit s'appuyer sur une équipe multi professionnelle incluant médecins, pharmaciens, infirmiers et diététiciens, dirigée par un médecin ayant l'expertise dans la prise en charge de II sévère et en NP ;
- l'équipe doit être formée à la prise en charge de la NP, notamment à l'éducation thérapeutique et doit participer au moins une fois par an à une formation continue sur la NP. Dans le cas où la prescription de la NP est constituée d'une préparation spéciale, c'est la pharmacie à usage intérieur de l'établissement, dans lequel se situe le centre, qui assure la délivrance des mélanges nutritifs adaptés aux besoins nutritionnels du patient, mélanges dits 'selon la formule' (SLF), fabriqués, si possible, au sein de sa propre unité de préparation. Ces mélanges nutritifs doivent être acheminés et conservés dans le respect de la chaîne du froid au domicile du patient, sous la responsabilité de la pharmacie à usage intérieur qui en assure la délivrance ;
- afin d'obtenir un niveau de compétence suffisant et d'être reconnu centre expert, le centre doit débiter annuellement au moins cinq traitements par NPAD de longue durée (plus de trois mois) et doit avoir une file active minimale de dix patients en suivi régulier, après trois ans de fonctionnement ;
- le centre doit avoir mis en place des procédures validées et écrites, relatives :
  - à la formation du patient et/ou des personnes qui réaliseront la pratique de la technique à domicile et de tout soignant appelé à intervenir dans la réalisation de la NPAD, avec notamment un programme d'éducation du patient ainsi que des documents d'évaluation et de synthèse,
  - aux bonnes pratiques de soins (branchement, débranchement de la nutrition, surveillance et entretien de l'abord veineux...),
  - à l'utilisation des pompes programmables de perfusion,
  - à la prise en charge en cas d'urgence (complications éventuelles susceptibles de survenir au domicile, ré hospitalisation...) avec notamment une astreinte téléphonique 24 h/24 ;
- le centre assure la formation du patient et/ou des personnes qui réaliseront la pratique de la technique à domicile. Des documents écrits concernant les différents aspects de l'éducation au traitement sont remis au patient notamment en ce qui concerne la conduite à tenir en cas d'incident ». (6,12)

### 7.3 Rythme et contenu des consultations et examens complémentaires

Cf Tableau 6 : Monitoring de la NPAD (de Pironi et al., Clin Nutr, 2020) Annexe 3

### 7.4 Autre ...

Éléments à inclure dans l'évaluation au moment de la sortie du patient sous NPAD (D'après ESPEN Recommandations NPAD (19)).

- Aptitude / stabilité médicale, physique, psychologique et émotionnelle du patient
- Stabilité du protocole de NP (posologie et composition)
- Niveau de soins et de soutien à domicile requis
- Mode de vie / activités de la vie quotidienne
- Potentiel de réhabilitation
- Potentiel d'amélioration de la qualité de vie
- Potentiel d'apprentissage de l'autogestion de la NPAD (patient / aidants)

- Connaissance et expérience de l'équipe de soins à domicile (si aucune autogestion)
- Sécurité de base au domicile, installations et instructions générales de propreté
- Besoin d'équipement supplémentaire (par ex. : Sac à dos, pompe à perfusion, lit d'hôpital, support goutte à goutte supplémentaire)
- Prestataire de soins à domicile d'adjuvants nutritionnels, d'équipement et auxiliaires
- Remboursement des poches, services et fournitures
- Disponibilité 24 heures sur 24 (sur appel) d'un PSDM prestataire de soins à domicile expérimenté
- Nécessité / possibilité de surveillance après la sortie (y compris les tests de laboratoire programmés) cf Tableau 6 : Monitoring de la NPAD (de Pironi et al., Clin Nutr, 2020) Annexe 3
- Prescription de médicaments avec détails administratifs

## 8 Situations particulières

### 8.1 Transition pédiatrie/âge adulte

La transition des enfants avec SGC vers le milieu adulte est un moment délicat et qui doit être préparé en partenariat entre les équipes pédiatriques et adultes. Elle s'organise en plusieurs étapes s'échelonnant sur plusieurs mois.

La transition pourra débuter précocement mais aussi bien le patient, sa famille et les équipes de pédiatrie et d'adultes doivent être prêts à ce passage pour éviter les sentiments d'abandon, les perdus de vue et favoriser l'alliance thérapeutique.

### 8.2 Insertion professionnelle

Les patients avec SGC ont des droits sociaux et professionnels.

La RQTH (Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé) permet d'accéder à des formations spécifiques, de faire adapter son poste de travail.

Un dossier médical avec projet de vie et demandes de droits, de cartes, est adressé à la MDPH. Quand la vie professionnelle est limitée ou impossible, une allocation adulte handicapé (AAH) totale ou partielle peut être versée, ou une pension d'invalidité par la Sécurité Sociale quand le patient a déjà travaillé.

L'aide d'une assistance sociale, de la médecine du travail ou d'associations de patients pour connaître tous les droits est recommandée.

### 8.3 Voyages

Pouvoir se déplacer et voyager représente un enjeu majeur pour améliorer le quotidien. Cela nécessite une préparation et l'organisation de la logistique en cas de nutrition parentérale mais aussi la préparation à une éventuelle complication. Ainsi, il est essentiel de partir avec ses comptes rendus médicaux, ordonnances, protocoles habituels et avoir connaissance d'un médecin ou centre ressource de proximité.

Cette organisation se fera avec l'implication du centre labellisé en lien avec l'ensemble des acteurs. Voici quelques points essentiels des recommandations ESPEN (19) :

- l'équipe référente du patient s'efforcera d'établir un contact avec une équipe sur le lieu de destination du patient, au cas où une assistance médicale serait nécessaire.
- La planification avant le voyage est essentielle pour que les patients puissent répondre à leurs besoins parentéraux et pouvoir exécuter les procédures liées à la NP en toute sécurité.
- le médecin doit émettre une lettre / un certificat médical pour le patient confirmant qu'il sait qu'il voyage, avec un bref aperçu de leur état et de la nécessité de NP.
- Le patient / les aidants doivent examiner les différentes sources d'alimentation / prises électriques avant de voyager pour s'assurer qu'ils peuvent charger les pompes de NP et les batteries.

- Si un service de soins à domicile sur place est nécessaire, cela doit être prévu et anticipé très en amont au cours de la période de planification de façon à envisager un remboursement si c'est possible.
- En cas d'utilisation de poches à la carte nécessitant un maintien de la chaîne du froid et ayant des durées de stabilité courtes, il sera essentiel de bien organiser transport, et stockage adéquat.
- En cas de situation d'urgence, un plan d'action doit être préparé à l'avance et tous les numéros de contact importants (médecin, famille) doivent être facilement accessibles.
- Tous les modes de transport sont possibles avec de la NP, cependant les voyages par avion nécessiteront une planification plus détaillée.

Liste des organismes à but non lucratif pour les soignants et les patients sous NPAD et pour les cliniciens : cf Tableau 7 : Organismes internationaux à but non lucratif pour les soignants et les patients sous NPAD et pour les cliniciens Annexe 3

## 8.4 Grossesse

Les grossesses sont tout à fait possibles chez les patientes avec SGC, y compris en NPAD. Toutefois, le taux de complications maternelles, lié à la maladie sous-jacente et à la NP, reste élevé. Le taux de prématurité est également élevé. Un suivi rapproché doit donc être réalisé en centre labellisé pour ces patientes, et ce dès le désir de grossesse. Ce suivi rapproché a pour but de prévenir et traiter d'éventuelles carences, et d'adapter au mieux le support parentéral de la patiente (35).

## 8.5 Patient sevré de la nutrition parentérale

Du fait des processus physiologique d'adaptation intestinale et des traitements nutritionnels, médicaux et chirurgicaux, environ 50% des patients pourront être sevrés de NPAD. Toutefois, ces patients doivent bénéficier d'un suivi au long cours car ils gardent un syndrome de malabsorption (déficit intestinal) et ont besoin d'une surveillance clinique et biologique pour s'assurer de l'absence de déficit énergétique, de carences en micronutriments (vitamines et éléments traces) mais aussi de l'absence de déshydratation chronique qui pourrait conduire à une maladie rénale chronique. De plus, en cas de situation aiguë d'agression (ex: infection virale), le patient peut de nouveau présenter une insuffisance intestinale qui pourrait nécessiter transitoirement la reprise d'un support parentéral.

Il convient donc d'expliquer au patient l'importance de ce suivi pour éviter les pertes de vue et les potentielles complications métaboliques et nutritionnelles.

## Annexe 1 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<sup>r</sup> Cécile Chambrier, Nutrition clinique, Lyon,
- D<sup>r</sup> Julienne Grillot, Nutrition clinique, Lyon,
- Pr Noël Peretti, Gastroentérologie, Nutrition clinique pédiatrique, Bron,
- D<sup>r</sup> Thierry Quessada, Pharmacien nutrition clinique, Lyon,
- Pr Didier Quilliot, Endocrinologie, Diabète, Nutrition, Nancy,
- Pr Stéphane Schneider, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Nice
- Mme Evelyne Eyraud, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Nice
- Mme Nathalie Barbier, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Nice
- D<sup>r</sup> Corinne Bouteloup, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Clermont-Ferrand
- Pr David Séguy, Nutrition clinique, Lille,
- D<sup>r</sup> Sébastien Neuville, Pharmacien, Lille,
- Pr Eric Fontaine, Nutrition clinique, Grenoble,
- D<sup>r</sup> Adam Jirka, Nutrition clinique, Nantes,
- Pr Pierre Déchelotte, Nutrition clinique, Rouen,
- Pr Marie Astrid Piquet, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Caen,
- Pr Ronan Thibault, Nutrition clinique, Rennes,
- Dr Sabrina Layec, clinique Saint Yves, Rennes
- Pr Philippe Grandval, Gastroentérologie, Marseille,
- D<sup>r</sup> Marine Barraud, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Marseille,
- D<sup>r</sup> Marie Edith Coste, Gastroentérologie pédiatrique, Marseille,
- D<sup>r</sup> Nicolas Flori, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Montpellier,
- Dr Pierre Senesse, Gastroentérologie et Nutrition clinique, Montpellier
- D<sup>r</sup> Arnaud De Luca, Unité Mobile de Nutrition pédiatrique et adulte, Tours,
- Pr Pierre Jesus, Nutrition clinique, Limoges,
- Dr Philippe Fayemendy, Nutrition clinique, Limoges
- D<sup>r</sup> Ilham Benharrats, Gastroentérologie, Endocrinologie et Nutrition Clinique, Féroilles Attilly
- Dr Stéphane Levy, SSR Hopital Gouin, Clichy
- Dr Daniela Fanica, SSR Hopital Gouin, Clichy
- Pr Cécile Lambe, Gastroentérologie, hépatologie et Nutrition pédiatrique, Paris,
- Pr Olivier Goulet, Gastroentérologie, hépatologie et Nutrition pédiatrique, Paris,
- Mme Catherine Poisson, Gastroentérologie, hépatologie et Nutrition pédiatrique, Paris
- D<sup>r</sup> Emmanuelle Dugelay, Gastroentérologie, Nutrition clinique pédiatrique, Paris,
- D<sup>r</sup> Jeanick Stocco, Pharmacie, Clichy,
- D<sup>r</sup> Julie Bataille, Pharmacie, Clichy,
- D<sup>r</sup> 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

### **Déclarations d'intérêt**

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.

### **Modalités de concertation**

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).

## Annexe 2 Coordonnées des centres de référence, de compétence et de l'association de patients

Note d'information n° DGOS/PF2/2020/22 du 29 janvier 2020 relative à la labellisation des centres de nutrition parentérale à domicile (NPAD) et enquête relative au prix des préparations et spécialités nécessaires à la NPAD auprès de ces centres.

### CENTRES LABELLISÉS DE NPAD-ADULTES

| CENTRES LABELLISÉS DE NPAD- ADULTES Janvier 2020 |  |                        |
|--|--|------------------------|
| VILLE  | ÉTABLISSEMENT                              | RESPONSABLE DU CENTRE  |
| BORDEAUX   | CHU de BORDEAUX<br>Hôpital du Haut-Lévêque | Pr David LAHARIE       |
| CAEN   | CHU de CAEN NORMANDIE                      | Pr Marie-Astrid PIQUET |
| CLICHY   | Hôpital BEAUJON - APHP                     | Pr Francisca JOLY      |
| GRENOBLE   | CHU GRENOBLE ALPES                         | Pr Eric FONTAINE       |
| LILLE  | CHU de LILLE                               | Pr David SEGUY         |
| LIMOGES  | CHU DUPUYTREN                              | Dr Philippe FAYEMENDY  |
| LYON SUD   | CH LYON SUD                                | Dr Cécile CHAMBRIER    |
| MONTPELLIER                                      | ICM Montpellier                            | Dr Nicolas FLORI       |
| NANCY  | CHRU NANCY - HOPITAUX DE BRABOIS           | Pr Didier QUILLIOT     |
| NANTES   | CHU de Nantes                              | Dr Adam JIRKA          |
| NICE   | CHU de Nice                                | Pr Stéphane SCHNEIDER  |
| RENNES   | CHU de RENNES                              | Pr Ronan THIBAULT      |

### CENTRES LABELLISÉS DE NPAD-PÉDIATRIE

| CENTRES LABELLISÉS DE NPAD- PÉDIATRIE Janvier 2020 |  |                                |
|--|--|--------------------------------|
| VILLE  | ÉTABLISSEMENT  | RESPONSABLE DU CENTRE          |
| LILLE  | CHU LILLE  | Dr Laurent MICHAUD             |
| LYON   | HCL Hôpital Mère Enfant                              | Pr Noël PERETTI                |
| MARSEILLE  | AP-HM TIMONE   | Dr Marie-Edith COSTE-TRAMINI   |
| PARIS  | EPS Hôpital ROBERT DEBRE - AP-HP                     | Dr Emmanuelle ECOCHARD-DUGELAY |
| PARIS  | Hôpital Universitaire NECKER-Enfants malades<br>P-HP | Pr Olivier GOULET              |
| TOULOUSE   | CHU TOULOUSE   | Dr BRETON Anne                 |

## CENTRES DE REFERENCE MALADIES RARES DIGESTIVES (MaRDi – filière FIMATHO)

### - Centres de référence

Hôpital Beaujon - AP-HP - Centre constitutif MaRDi 100 Boulevard du Général Leclerc - Clichy (92)

Hôpital de la Timone Enfants - AP-HM - Centre constitutif MaRDi Avenue Jean Moulin - Marseille (13)

Hôpital des Enfants – CHU Toulouse - Centre constitutif MaRDi 336 avenue de Grande-Bretagne - Toulouse (31)

Hôpital Femme Mère Enfant – HCL - Centre constitutif MaRDi 59 Boulevard Pinel - Bron (69)

Hôpital Jeanne de Flandre – CHU Lille - Centre constitutif MaRDi Avenue Eugène Avinée - Lille (59)

Hôpital Necker Enfants malades - AP-HP - Centre constitutif MaRDi 149 rue de Sèvres - Paris (75)

Hôpital Robert Debré - AP-HP - Centre coordonnateur MaRDi 48 boulevard Serrurier - Paris (75)

Hôpital Sud - CHU de Rennes - Centre constitutif MaRDi 16 bd de Bulgarie - Rennes (35)

### - Centres de compétence

CH La Réunion Hôpital Felix Guyon Bellepierre - Route de Bellepierre - Saint Denis de la Réunion (97)

CHRU Nancy Hôpital de Brabois - Rue du Morvan - Nancy (54)

CHU Amiens Sud Hôpital Salouël - Place Victor Pauchet - Amiens (80)

CHU Angers Centre Robert Debré - 4 rue Larrey - Angers (49)

CHU Besançon 2 place St Jacques - Besançon (25)

CHU Bordeaux Hôpital des Enfants - Place Amélie Raba Léon - Bordeaux (33)

CHU Brest Hôpital Morvan - 2 avenue Foch - Brest (29)

CHU Caen Hôpital Côte de Nacre - Av de la côte de nacre - Caen (14)

CHU Clermont-Ferrand 1 place Lucie et Raymond Aubrac - Clermont Ferrand (63)

CHU Dijon Hôpital Le Bocage - 14 rue Paul Gaffarel - Dijon (21)

CHU Grenoble Alpes Site Nord Hôpital Couple Enfant - BD De la Chantourne - Grenoble (38)

CHU Lenval Nice Hôpitaux pédiatriques de Nice - 57, Avenue de la Californie - Nice (06)

CHU Limoges Hôpital Mère Enfant - 8 Av. Dominique Larrey - Limoges (87)

CHU Montpellier Hôpital Arnaud de Villeneuve - 371 Av du Doyen Gaston Giraud - Montpellier (34)

CHU Montpellier Institut du cancer de Montpellier - 208, rue des Apothicaires - Montpellier (34)

CHU Nantes Hôpital Femme Enfant Adolescent- 38 Bd Jean Monnet - Nantes (44)

CHU Nice Groupe hospitalier de l'Archet - 151 route de St Antoine de Ginestière - Nice (06)

CHU Orléans Nouvel Hôpital d'Orléans - 14, avenue de l'hôpital - Orléans (45)

CHU Poitiers Hôpital Jean Bernard - 2 Rue de la Miletrie - Poitiers (86)

CHU Reims American Memorial Hospital - 49 Rue Cognacq Jay - Reims (51)

CHU Rouen Hôpital Charles Nicolle - 1 rue de Germont - Rouen (76)

CHU Strasbourg Hôpital de Hautepierre 1 avenue Molière - Strasbourg (67)

CHU Tours Hôpital Gatien de Clocheville - 49, Bd Béranger - Tours (37)

Clinique Saint-Yves 4 rue Adolphe Leray - Rennes (35)

Hôpital Armand Trousseau - AP-HP 26, avenue du Docteur Arnold-Netter - Paris (75)

Hôpital de Pédiatrie et de Rééducation Bullion Route de Longchêne - Bullion (78)

Hôpital d'enfant Margency - Croix Rouge Française 18 Rue Roger Salengro - Margency (95)

## Annexe 3 Tableaux

Tableau 1 Causes du SGC

(D'après Joly, et al, NCM, 2015 et Pironi, et al, Clin Nutr, 2016)

| Causes du SGC               | Pourcentage en France | Pourcentage en Europe |
|-----------------------------|-----------------------|-----------------------|
| Ischémie mésentérique       | 45%                   | 35,8%                 |
| Maladie de Crohn            | 5-10%                 | 29%                   |
| Entérite post-radique       | 25%                   | 9,7%                  |
| Complications chirurgicales | 10%                   | 7,8%                  |
| Polyposis familial          | -                     | 4,1%                  |
| Volvulus                    | 5%                    | 2,3%                  |
| Autres*                     | 5-10%                 | 13,6%                 |

\*Comprend également les causes exclusivement pédiatriques :

- Malformation congénitale (ex : atrésie du grêle)
- Entérocolite ulcéronécrosante

Tableau 2 Traitement de la diarrhée (Nuzzo et al., 2014)

| Traitements   | Effets  | Posologie  | Contre-indications   |
|---|---|--|--|
| <b>Ralentisseurs du transit</b>                             | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminue les débits de selle</li> <li>- Favorise l'absorption (par ralentissement transit)</li> <li>- Peut aggraver une stéatorrhée (inhibition pancréatique exocrine)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lopéramide 8-16 mg/j</li> <li>- Codéine 60-100 mg/</li> </ul>                           | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sténose digestive</li> <li>- Anse jéjunale reverse</li> </ul> |
| <b>IPP</b>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminution de la sécrétion d'acide gastrique</li> <li>- Augmentation de l'absorption</li> <li>- Peut favoriser la pullulation</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Double dose 2 mois, puis simple dose</li> <li>- en IV si grêle &lt; 60 cm</li> </ul>    |  |
| <b>Cholestyramine</b>                                       | Contrôle de la diarrhée cholérétique, en l'absence de stéatorrhée importante > 20 g/j (résection iléale courte)   | Prise à distance des repas (2 h avant et au coucher)   | Stéatorrhée > 20 g/j (SGC avec résection iléale étendue > 1 m)   |
| <b>Ac. ursodésoxycholique</b>                               | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminution de la cholestase liée à la NP</li> <li>- Emulsification des lipides</li> </ul>  | 800 mg/j   | Résection iléale étendue   |
| <b>Carbonate de calcium</b>                                 | Diminue la diarrhée cholérétique en cas de résection iléale étendue >1m)  | 2 400-3 600 mg/j à distance des repas  |  |
| <b>Antibiothérapie (anaérobies, bactéries Gram négatif)</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminue la colonisation bactérienne chronique de l'intestin grêle et sa diarrhée</li> <li>- Modification de la flore colique et possible diarrhée/malabsorption</li> </ul>       | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Segments dilatés ou exclus</li> <li>- Traitements d'épreuve courts &lt; 10 j</li> </ul> | SGC Type II/III : majoration des débits de selle   |
| <b>Octréotide</b>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Réduction de 30 % des entérostomies à haut débit</li> <li>- Pas d'amélioration sur absorption</li> <li>- Effet théorique anti-adaptatif avec échappement à long terme</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- 100 à 300 g/j</li> <li>- En phase aiguë ou discontinue</li> </ul>                       |  |

Tableau 3 : Recommandations diététiques (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, *Pironi et al, Clin Nutr, 2016*)

| Nutriments   | Entérostomie terminale<br>(Sans colon)   | Présence de colon en continuité<br><i>Anastomose jejunocolique</i><br>&<br><i>Anastomose jejuno-iléale</i>               |
|--|--|--|
| <b>Glucides</b><br>- <i>Fibres solubles</i><br>- <i>Lactose</i>  | <b>Pas d'addition</b><br><b>Pas d'exclusion</b> sauf si intolérance avérée   | <b>60%</b><br><b>Pas d'addition</b><br><b>Pas d'exclusion</b> sauf si intolérance avérée                                 |
| <b>Lipides</b><br>- <i>TG à chaîne moyenne</i><br>- <i>Acides gras essentiels</i>  | /<br><b>A ajouter</b> si régime pauvre en lipides  | <b>20%</b><br><b>50%</b><br><b>A ajouter</b> si régime pauvre en lipides   |
| <b>Rapport glucides/lipides</b>  | Peu d'importance   | <b>Riche en glucides complexes et pauvre en lipides</b>  |
| <b>Sel</b><br><i>Apports oraux pauvres en sodium</i>   | <b>A volonté</b><br><b>A limiter</b>   | <b>A volonté</b><br><b>A limiter</b>   |
| <b>Vitamines</b><br><i>Hydrosolubles</i>   | <b>A ajouter</b> si régime pauvre en lipides   | <b>A ajouter</b> si régime pauvre en lipides   |
| <b>Calcium</b>   | /  | <b>A favoriser</b>   |
| <b>Oxalate</b>   | <b>Pas de restriction</b>  | <b>A limiter</b>   |
| <b>Boissons</b><br><br>- <i>Solutions hypotoniques</i> (eau, thé, café, alcool)<br>- <i>Solutions hypertoniques</i> (jus de fruits, sodas)               | <b>A limiter</b> au moment des repas<br><br><b>A limiter</b><br><br><b>A limiter</b>                                     | <b>A limiter</b> au moment des repas<br><br><b>A limiter</b><br><br><b>A limiter</b>                                     |
| <b>Compléments oraux</b><br>- <i>glutamine</i><br>- <i>probiotiques</i><br>- <i>complément oral pour l'amélioration de la réhabilitation intestinale</i> | <b>Pas nécessaire</b><br><b>Pas nécessaire</b><br><b>Pas nécessaire</b>  | <b>Pas nécessaire</b><br><b>Pas nécessaire</b><br><b>Pas nécessaire</b>  |
| <b>Complémentation nutritionnelle orale</b><br>- <i>Isotonique</i><br><br>- <i>Solution orale de réhydratation isotonique riche en sodium</i>            | <b>A utiliser</b> en cas de risque de dénutrition<br><br><b>A utiliser</b> en cas de déshydratation ou déplétion sodique | <b>A utiliser</b> en cas de risque de dénutrition<br><br><b>A utiliser</b> en cas de déshydratation ou déplétion sodique |

Tableau 4 : Recommandations concernant la composition nutritionnelle pour la Nutrition Parentérale (d'après les recommandations de la société européenne de nutrition clinique et métabolisme, Pironi et al., Clin Nutr, 2016)

| Nutriments  | Quantité<br>/kg/jour  | Quantité<br>/jour<br><i>Calculée, en moyenne, pour un<br/>adulte entre 60 et 70kg</i>  |
|---|---|--|
| Energie   | 20-35 kcal/kg/jour  | 1200-2500 kcal/jour  |
| Lipides<br><br>- Emulsion lipidique   | <b>15-30%</b><br>/kg/jour<br>0,8-1,5 g<br>2,6 g max pour éviter les effets<br>indésirables sur fonction<br>hépatique<br>0,3-0,9 g si maintien apport oral<br>1 g max si NP > 6 mois | /jour<br>50-100 g<br>150-200g<br><br>18-63 g<br>60-80 g  |
| Rapport glu/lip   | <b>1-2</b>  |  |
| Protéines<br>- Protéines<br>- Azote   | /kg/jour<br>0,8-1,4 g<br>0,13-0,24 g  | /jour<br>50-100 g<br>8-17 g  |
| Fluides<br>Eau  | /kg/jour<br>25-35 ml  | /jour<br>1500-2500 ml  |
| Electrolytes<br>- Sodium<br>- Potassium<br>- Chloride<br>- Phosphate<br>- Magnésium<br>- Calcium  | /kg/jour<br>1,0-1,5 mmol<br>1,0-1,5 mmol<br>1,0-1,5 mmol<br>0,3-0,5 mmol<br>0,1-0,15 mmol<br>0,1-0,15 mmol  | /jour<br>60-150 mmol<br>40-100 mmol<br><br>10-30 mmol<br>4-12 mmol<br>2,5-10 mmol  |
| Eléments traces<br>- Zinc<br>- Cuivre<br>- Manganèse<br>- Chrome<br>- Sélénium<br>- Iode<br>- Fer | <i>Indépendant du poids du patient</i>  | /jour<br>2,5-4 mg (38-61 µmol)<br>0,3-0,5 mg (4,7-9,6 µmol)<br>60-100 µg (1,1-1,8 µmol)<br>10-15 µg (0,2-0,3 µmol)<br>60-100 µg (0,2-0,8 µmol)<br>70-150 µg (0,5-1,2 µmol)<br>1 mg (17,9 µmol) |
| Autre<br>- Vitamine D<br>- Phosphate  |   | /jour<br>200 UI<br>30 mmol   |

Tableau 5 : Modifications fonctionnelles après résection intestinale étendue (Nuzzo et al., 2014)

| Lieu                  | Modifications fonctionnelles  | Complications  | Base du traitement   |
|-----------------------|---|--|--|
| <b>Estomac</b>        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Accélération de la vidange gastrique</li> <li>- Hypersécrétion acide (hypergastrinémie)</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diarrhée motrice et sécrétoire</li> <li>- Ulcères gastroduodénaux</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Rétablissement de la continuité iléo-colique                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Privilégier l'alimentation solide</li> </ul> </li> <li>- IPP double dose pendant 2 mois, puis simple dose</li> </ul>  |
| <b>Intestin grêle</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Accélération du transit (jéjunum&gt;&gt;iléon)</li> <li>- Malabsorption graisses, vitamines liposolubles, B12, acides biliaires (résection iléale)</li> <li>- Pullulation microbienne en cas d'anse dilatée ou exclue                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Amélioration des performances absorbatives (stimulées par l'alimentation entérale/orale)</li> </ul> </li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diarrhée motrice et osmotique                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Stéatorrhée</li> </ul> </li> <li>- Diarrhée cholérétique                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lithiase biliaire</li> </ul> </li> <li>- Diarrhée sécrétoire (aggravée par la pullulation)</li> <li>- Participation au risque d'hépatopathie associée à la NP</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Boissons OMS et gélules de sel (transport actif sodique couplé au glucose et acides aminés)</li> <li>- Supplémentation vitamines, oligoéléments, électrolytes                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ralentisseurs du transit</li> </ul> </li> <li>- Chirurgie des anses dilatées/exclues                             <ul style="list-style-type: none"> <li>± antibiothérapie séquentielle                                     <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cholécystectomie</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>- Maintien de l'alimentation orale/entérale</li> </ul> |
| <b>Côlon</b>          | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Réabsorption hydroélectrolytique                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hyperplasie cryptique</li> </ul> </li> <li>- Récupération énergétique par fermentation (microbiote) précoce</li> <li>- Ralentissement du transit et de la vidange gastrique</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diarrhée sécrétoire en cas de malabsorption des sels biliaires et/ou lipides</li> <li>- Lithiases oxaliques en cas de stéatorrhée                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Encéphalopathie D-lactique</li> </ul> </li> <li>- Colite et sténoses d'exclusion</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Régime appauvri en oxalates, supplémenté en calcium                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Éviter les antibiothérapies</li> </ul> </li> <li>- Éviter laitages/sucres rapides, bicarbonates, jeûne 24 heures</li> <li>- Lavements d'acides gras à chaîne courte</li> </ul>   |

Tableau 6 : Monitoring de la NPAD (de Pironi et al., Clin Nutr, 2020)

| Paramètres  | Fréquence  | Lieu / Personnel impliqué   |
|---|--|---|
| Condition générale  | 1 fois/jour si patient instable,<br>2 à 1 fois/sem. si patient stable  | Infirmière à domicile   |
| Température corporelle  |  | Patient et/ou l'aidant  |
| Poids corporel  | 1 fois/jour si patient instable,<br>2 à 1 fois/sem. si patient stable  | A l'hôpital<br>Infirmière à domicile<br>Patient et/ou l'aidant                      |
| Indice de masse corporelle  | 1 fois/mois  | A l'hôpital<br>Infirmière à domicile  |
| <b>Bilan entrée/sortie</b><br>- Excrétion urinaire<br>- Débit de stomie<br>- Nombre et consistance des selles<br>- Présence d'œdème | Fréquence et type de paramètres dépendra de :<br>- l'étiologie de l'IIC<br>- la stabilité du patient.<br>En cas de forte excrétion fécale (jéjunostomie terminale), le monitoring après la 1ère sortie : 1 fois/jour, puis 2 puis 1 fois/sem. quand patient stable | Infirmière à domicile<br>Patient et/ou l'aidant seulement en cas de formation (ETP) |
| Point de sortie du cathéter cutané  | 1 fois/jour  | Infirmière à domicile<br>Patient et/ou l'aidant seulement en cas de formation       |
| Numération sanguine   | 1 fois/sem. ou 1 fois/mois, puis tous les 3 à 4 mois quand patient stable, selon cause et instabilité du SGC   | A domicile<br>A chaque visite   |
| Protéine C réactive (CRP)   |  |   |
| Glucose sérique   |  |   |
| Electrolytes et minéraux (Na, Cl, K, Mg, Ca et P) sériques et urinaires   |  |   |
| Urée et créatinine sériques   |  |   |
| Bicarbonates sériques   |  |   |
| Analyse d'urine   |  |   |
| Albumine et préalbumine sériques  | 1 fois/mois, puis tous les 3 à 4 mois quand patient stable   | A domicile<br>A chaque visite   |
| Tests de fonction hépatique sérique incluant INR  | 1 fois/mois, puis tous les 3 à 4 mois quand patient stable   | A domicile<br>A chaque visite   |
| Ultrasons hépatiques  | 1 fois/an  | A l'hôpital   |
| Folates et Vitamines B12, A et E sériques   | tous les 6 à 12 mois   | A domicile ou à l'hôpital   |
| Ions ferritine sériques   | tous les 3 à 6 mois  | A domicile ou à l'hôpital   |
| 25-OH vitamine D sérique  | tous les 6 à 12 mois   | A domicile ou à l'hôpital   |
| Zinc, cuivre et sélénium sériques   | tous les 6 à 12 mois   | A l'hôpital   |
| Manganèse sérique   | 1 fois/an  | A l'hôpital   |
| Densitométrie osseuse (DEXA)  | tous les 12 à 18 mois  | A l'hôpital   |

Tableau 7 : Organismes internationaux à but non lucratif pour les soignants et les patients sous NPAD et pour les cliniciens

| Pays             | Nom   | Mail  |
|------------------|---|---|
| Allemagne        | Kinder and Schweiriger<br>Ernaehrungssituation. V. –<br>KISE Germany  | <a href="http://www.kise.de/">http://www.kise.de/</a>   |
| Afrique du Sud   | South African Society for<br>Parenteral and Enteral Nutrition   | <a href="http://www.saspen.com/">http://www.saspen.com/</a>   |
| Australie        | Bowel Group for Kids Inc.<br>Parenteral Nutrition Down<br>Under (PNDU)  | <a href="http://www.bgk.org.au">www.bgk.org.au</a><br><a href="https://pndu.org/">https://pndu.org/</a>   |
| Belgique         | Life by a Thread e Belgium  | <a href="http://users.skynet.be/lavieparunfil/">http://users.skynet.be/lavieparunfil/</a>   |
| Espagne          | Aepannupa   | <a href="http://www.aepannupa.org/">http://www.aepannupa.org/</a>   |
| Etats-Unis       | Oley Foundation   | <a href="http://www.Oley.org">http://www.Oley.org</a>   |
| France           | La Vie Par Un Fil<br>(Organisme français pour la<br>nutrition artificielle à domicile)                                  | <a href="https://www.lavieparunfil.com/">https://www.lavieparunfil.com/</a>   |
| Grande-Bretagne  | PINNT (British Organization for<br>HomePEN Consumers)<br>Short Bowel Survivor & Friends<br>(Great Britain)              | <a href="http://www.pinnt.com/">http://www.pinnt.com/</a><br><a href="http://www.shortbowelsurvivor.co.uk/">http://www.shortbowelsurvivor.co.uk/</a>  |
| Italie           | Un Filo per la Vita (Thread for<br>Life Italy)  | <a href="http://www.unfiloperlavita.it/">http://www.unfiloperlavita.it/</a>   |
| Norvège          | Norwegian Society of Clinical<br>Nutrition and Metabolism<br>The Norwegian Association For<br>Home Parenteral Nutrition | <a href="http://www.nske.no">http://www.nske.no</a><br><a href="http://www.nifo.no">http://www.nifo.no</a>  |
| Nouvelle-Zélande | Parenteral Nutrition Down<br>Under (PNDU)   | <a href="https://pndu.org/">https://pndu.org/</a>   |
| Pologne          | Lifeline Foundation and<br>Parenteral Nutrition in Poland<br>Polish Support Group<br>Polish Support Group               | <a href="http://www.idn.org.pl/liniazycja/toppage1.htm">http://www.idn.org.pl/liniazycja/toppage1.htm</a><br><a href="http://www.apetytnazycie.org/">http://www.apetytnazycie.org/</a><br><a href="http://www.NaZywnieniu.pl">http://www.NaZywnieniu.pl</a> |
| Suède            | Swedish HPN-Association   | <a href="http://www.hpn.se/english.php">http://www.hpn.se/english.php</a>   |

## Références bibliographiques

1. Pironi L, Arends J, Bozzetti F, Cuerda C, Gillanders L, Jeppesen PB, et al. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. *Clin Nutr*. 2016;35(2):247-307.
2. Pironi L, Arends J, Baxter J, Bozzetti F, Peláez RB, Cuerda C, et al. ESPEN endorsed recommendations. Definition and classification of intestinal failure in adults. *Clin Nutr* . 2015;34(2):171-80.
3. Pironi L, Konrad D, Brandt C, Joly F, Wanten G, Agostini F, et al. Clinical classification of adult patients with chronic intestinal failure due to benign disease: An international multicenter cross-sectional survey. *Clin Nutr*. 2018;37(2):728-38.
4. Pironi L. Definitions of intestinal failure and the short bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2016;30(2):173-85.
5. Jeppesen PB. Spectrum of short bowel syndrome in adults: intestinal insufficiency to intestinal failure. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2014;38(1 Suppl):8S-13S.
6. Joly F, Boehm V, Bataille J, Billiauws L, Corcos O. Parcours de soins du patient adulte souffrant de syndrome de grêle court avec insuffisance intestinale. 30(4):385-98.
7. Pironi L, Boeykens K, Bozzetti F, Joly F, Klek S, Lal S, et al. ESPEN guideline on home parenteral nutrition. *Clin Nutr*. 2020;39(6):1645-66.
8. Didier Barnoud, Philippe Fayemendy. Parcours de soins en nutrition parentérale, de l'hôpital au domicile. *Nutr Clin Metab*. 2016;30(4):372-84.
9. Cummings JH, James WP, Wiggins HS. Role of the colon in ileal-resection diarrhoea. *Lancet Lond Engl*. 17 1973;1(7799):344-7.
10. Crenn P, Messing B, Cynober L. Citrulline as a biomarker of intestinal failure due to enterocyte mass reduction. *Clin Nutr* . 2008;27(3):328-39.
11. Pironi L, Corcos O, Forbes A, Holst M, Joly F, Jonkers C, et al. Intestinal failure in adults: Recommendations from the ESPEN expert groups. *Clin Nutr*. 2018;37(6 Pt A):1798-809.
12. Matarese LE, Jeppesen PB, O'Keefe SJD. Short bowel syndrome in adults: the need for an interdisciplinary approach and coordinated care. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2014;38(1 Suppl):60S-64S.
13. Billiauws L, Maggiori L, Joly F, Panis Y. Medical and surgical management of short bowel syndrome. *J Visc Surg*. 2018;155(4):283-91.
14. Corcos O, Castier Y, Sibert A, Gaujoux S, Ronot M, Joly F, et al. Effects of a multimodal management strategy for acute mesenteric ischemia on survival and intestinal failure. *Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc*. 2013;11(2):158-165.e2.
15. Nuzzo A, Maggiori L, Paugam-Burtz C, Cazals-Hatem D, Ronot M, Huguet A, et al. Oral Antibiotics Reduce Intestinal Necrosis in Acute Mesenteric Ischemia: A Prospective Cohort Study. *Am J Gastroenterol*.

16. Nuzzo A, Maggiori L, Ronot M, Becq A, Plessier A, Gault N, et al. Predictive Factors of Intestinal Necrosis in Acute Mesenteric Ischemia: Prospective Study from an Intestinal Stroke Center. *Am J Gastroenterol.* 2017;112(4):597-605.
17. Corcos O, Nuzzo A. Gastro-intestinal vascular emergencies. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2013;27(5):709-25.
18. Nuzzo a. Syndrome de grêle court : de la nutrition à la greffe intestinale. FMC-HGE. 2014
19. Pironi L, Boeykens K, Bozzetti F, Joly F, Klek S, Lal S, et al. ESPEN guideline on home parenteral nutrition. *Clin Nutr.* 2020;39(6):1645-66.
20. Joly F, Dray X, Corcos O, Barbot L, Kapel N, Messing B. Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology.* 2009;136(3):824-31.
21. Picot D, Layec S, Dussaulx L, Trivin F, Thibault R. Chyme reinfusion in patients with intestinal failure due to temporary double enterostomy: A 15-year prospective cohort in a referral centre. *Clin Nutr.* 2017;36(2):593-600.
22. J.-F. d'Ivernois, R. Gagnayre. Apprendre à éduquer le patient, 5e éd. 2016. 156 p.
23. Heaney A, McKenna SP, Wilburn J, Rouse M, Taylor M, Burden S, et al. The impact of Home Parenteral Nutrition on the lives of adults with Type 3 Intestinal Failure. *Clin Nutr ESPEN.* 2018;24:35-40.
24. Nightingale JMD. The medical management of intestinal failure: methods to reduce the severity. *Proc Nutr Soc.* 2003;62(3):703-10.
25. Messing B, Joly F, Badran AM, PENVEN ROUSSEAU S. In: *Traitement diététique et nutritionnel des résections intestinales.* 2008. p. 319-27.
26. Lambert D, Messing B, Benhayoun S, Thuillier F, Adjalla C, Beliah M, et al. Home parenteral nutrition and vitamin B12 status. *Nutr Burbank Los Angel Cty Calif.* 1997;13(4):313-8.
27. Jeppesen PB. New approaches to the treatments of short bowel syndrome-associated intestinal failure. *Curr Opin Gastroenterol.* 2014;30(2):182-8.
28. Jeppesen PB, Pertkiewicz M, Messing B, Iyer K, Seidner DL, O'keefe SJD, et al. Teduglutide reduces need for parenteral support among patients with short bowel syndrome with intestinal failure. *Gastroenterology.* 2012;143(6):1473-1481.e3.
29. Jeppesen PB, Pertkiewicz M, Forbes A, Pironi L, Gabe SM, Joly F, et al. Quality of life in patients with short bowel syndrome treated with the new glucagon-like peptide-2 analogue teduglutide--analyses from a randomised, placebo-controlled study. *Clin Nutr.* 2013;32(5):713-21.
30. Joly F, Seguy D, Nuzzo A, Chambrier C, Beau P, Poullenot F, et al. Six-month outcomes of teduglutide treatment in adult patients with short bowel syndrome with chronic intestinal failure: A real-world French observational cohort study. *Clin Nutr.* 2020;39(9):2856-62.
31. Aubert M, Mege D, Billiauws L, Joly F, Panis Y. State-of-the-art colorectal disease: conservative surgical management of intestinal failure in adults. *Int J Colorectal Dis.* 2021; ;36(8):1597-1607.
32. Beyer-Berjot L, Joly F, Maggiori L, Corcos O, Bouhnik Y, Bretagnol F, et al. Segmental reversal of the small bowel can end permanent parenteral nutrition dependency: an experience of 38 adults with short bowel syndrome. *Ann Surg.* 2012;256(5):739-44; discussion 744-745.

33. Joly F, Baxter J, Staun M, Kelly DG, Hwa YL, Corcos O, et al. Five-year survival and causes of death in patients on home parenteral nutrition for severe chronic and benign intestinal failure. *Clin Nutr.* 2018;37(4):1415-22.
34. Reitzel RA, Rosenblatt J, Chaftari A-M, Raad II. Epidemiology of Infectious and Noninfectious Catheter Complications in Patients Receiving Home Parenteral Nutrition: A Systematic Review and Meta-Analysis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2019;43(7):832-51.
35. Billiauws L, Armengol Debeir L, Poullenot F, Chambrier C, Cury N, Ceccaldi P-F, et al. Pregnancy is possible on long-term home parenteral nutrition in patients with chronic intestinal failure: Results of a long term retrospective observational study. *Clin Nutr.* 2017;36(4):1165-9.