

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome du grêle court de l'enfant

Juin 2023

Centre de référence des maladies rares digestives (MaRD_i)

Synthèse à destination du médecin traitant

Le syndrome de grêle court (SGC) est un état de malabsorption intestinale, consécutif à la résection chirurgicale de tout ou partie de l'intestin grêle. La résection étendue de l'intestin grêle (REIG) est la principale cause d'insuffisance intestinale chez l'enfant. Celle-ci nécessite une nutrition parentérale (NP) prolongée voire définitive.

Le SGC appartient au groupe des Maladies Rares Digestives Intestinales. Sa prise en charge justifie l'ALD et le recours aux prestations de la MDPH

L'intestin grêle résiduel (IGR) est mesuré sur le bord anti-mésentérique au moment de la résection ou lors de la dernière intervention chirurgicale, comme l'anastomose digestive

Les conséquences fonctionnelles de la REIG dépendent de la longueur et de la nature (jéjunum ou iléon) de l'intestin réséqué, de la préservation de la valvule iléocæcale (VIC) et surtout du côlon, ainsi que de la qualité motrice de l'IGR.

L'adaptation de l'IGR est un processus physiologique aboutissant à la croissance du grêle en longueur et en diamètre et à une hyperplasie de la muqueuse intestinale, augmentant ainsi la surface d'absorption. Ce processus dépend de facteurs intraluminaux (aliments, nutriments, polyamines, acides gras à courte chaîne, facteurs de croissance de type Epidermal growth factor (EGF) ...) et hormonaux (GLP-1, GLP-2, PYY, IGF-1...) stimulés par l'alimentation orale.

Le côlon est un organe très important pour l'adaptation intestinale. Il est capable d'une « récupération » énergétique et d'une absorption hydro-électrolytique. Grâce au microbiote qu'il héberge, le colon contribue à l'adaptation du grêle résiduel par la production d'acides gras à courte chaîne (AGCC) dont les effets sont très importants sur la perméabilité intestinale et sur la production de facteurs de croissance comme le Glucagon like peptide 2 (GLP-2.).

La prise en charge du SGC doit être adaptée individuellement pour allier efficacité nutritionnelle, sécurité médicale et qualité de vie de l'enfant et de sa famille.

- La restauration ou le maintien d'une croissance staturo-pondérale normale
- L'initiation et le maintien d'une oralité alimentaire (OA) harmonieuse et fonctionnelle pour éviter des troubles durables de l'oralité alimentaire (TOA)
- Un développement psychomoteur optimal
- Une qualité de vie aussi bonne que possible pour l'enfant et sa famille, ce que permet la nutrition parentérale à domicile (NPAD)

Les modalités de la prise en charge sont adaptées à la pathologie ayant justifié la résection intestinale, au siège et à l'étendue de la REIG et à l'âge de l'enfant au moment où a été réalisée la REIG. Elles évoluent au cours du processus d'adaptation intestinale et tiennent compte de la progression habituelle de l'alimentation entre la naissance et l'âge de 3 ans.

La nutrition parentérale (NP) compense les pertes digestives et apporte les nutriments complémentaires indispensables à une croissance normale au cours du processus physiologique d'adaptation.

Une alimentation orale précoce est essentielle pour des raisons physiologique et psychologique. De plus, la succion stimule la production d'EGF par les glandes salivaires, important facteur de croissance de la muqueuse intestinale.

L'allaitement maternel, lorsqu'il est possible doit être encouragé. Il a des bénéfices nutritionnels et microbiologiques évidents, auxquels s'associe une dimension psychoaffective majeure.

Les substituts du lait, contenant protéines hydrolysées, triglycérides à chaîne moyenne, et malto-dextrines, permettent d'optimiser les apports nutritionnels grâce à une digestion et une absorption facilitées. L'intérêt des mélanges d'acides aminés n'est pas démontré.

La prise en charge diététique débute au cours de l'hospitalisation, avec, si nécessaire, une adaptation quotidienne des apports. Quelles que soient les modalités de la nutrition thérapeutique, (nutrition parentérale et/ou nutrition entérale), la surveillance et l'adaptation diététiques se poursuivent en consultation lors du suivi à long terme.

La diversification alimentaire est réalisée dans des délais voisins de ceux d'un enfant normal, en tenant compte de l'étendue et du siège de la résection intestinale. Les apports sont adaptés aux besoins pour la croissance, à la tolérance digestive et aux goûts de l'enfant. Chez l'enfant plus âgé, les compléments nutritionnels oraux ont leur place dans la prise en charge diététique.

La nutrition entérale (NE), encore très largement utilisée, ne devrait pas l'être de façon exclusive et surtout au détriment de l'alimentation orale. La NE permet d'utiliser l'axe digestif, dans des conditions de digestion/absorption facilitées. Elle peut permettre un sevrage plus précoce de la NP. Cependant, menée de façon trop « poussée », elle peut être à l'origine d'inconfort digestif, d'altérations de la croissance staturo-pondérale et de complications infectieuses surtout lorsqu'il existe un trouble de la motricité intestinale favorisant la pullulation bactérienne intestinale intraluminaire (PBII).

La NP à domicile (NPAD) permet de poursuivre l'indispensable NP en milieu familial au grand bénéfice de l'enfant et de sa famille. Il ne faut pas sous-estimer les conséquences de la dépendance à une technique de soin à haut risque, les contraintes quotidiennes, les répercussions sur la vie familiale et sociale et sur les activités professionnelles.

L'autonomie digestive est acquise lorsque la croissance staturo-pondérale est normale en dehors de toute nutrition parentérale et/ou entérale.

L'autonomie digestive peut n'être acquise qu'après d'autres approches, la chirurgie d'allongement intestinal, la transplantation intestinale ou plus récemment, l'administration d'un analogue hormonal du GLP-2, le REVESTIVE®, qui a une AMM en France et dans plusieurs autres pays européens ainsi qu'aux Etats-Unis.

Le suivi de la croissance staturo-pondérale et de la minéralisation osseuse est capital.

Une altération de la croissance peut justifier la reprise d'une assistance nutritionnelle entérale ou parentérale, notamment pour couvrir la période de croissance rapide de la puberté

Le « syndrome de l'intestin dépassé » correspond à une insuffisance intestinale se démasquant après le sevrage de la NP et s'exprimant par un retard, voire un arrêt, de croissance staturo-pondérale et un inconfort digestif (nausées, vomissements, météorisme abdominal, diarrhée...). Il est souvent secondaire à une hyperphagie ou à une NE trop poussée, inefficace et mal tolérée. Il nécessite une reprise de la NP, souvent arrêtée trop tôt.

Des complications peuvent survenir même après sevrage de la NP : carences vitaminiques (liposolubles, B12....), ulcérations péri-anastomotiques, acidose D-lactique, lithiase biliaire, lithiase urinaire.....et même une constipation dans les SGC type 3 qui ont une hyperplasie colique....

La prescription d'antibiotiques oraux doit être très prudente, s'agissant, en particulier de l'association amoxicilline-acide clavulanique.

Informations utiles

Coordonnées du centre de référence, de compétence et de l'association de patients

Centre de référence constitutif des maladies rares digestives de l'hôpital Necker Enfants Malades – AP-HP Paris

Responsable médical : Pr Franck Rummele

149 rue de Sèvres

75015 Paris

Téléphone 01 44 49 48 17

Site web www.hopital-necker.aphp.fr

Centre coordonnateur MaRDi

Responsable médical : Pr Jean-Pierre Hugot

Hôpital Robert Debré AP-HP – Paris

48 boulevard Serrurier

75019 Paris

jean-pierre.hugot@aphp.fr

Site web <https://robertdebre.aphp.fr/mardis> ou www.fimatho.fr/mardi

Filière de santé des maladies rares abdomino-thoraciques FIMATHO

CHU de Lille – hôpital Jeanne de Flandre

Barre Nord étage +1

Avenue Eugène Avinée

59037 LILLE Cedex

fimatho@chu-lille.fr

Téléphone 03 62 94 39 82

Site web www.fimatho.fr

Association La vie par un fil (LVF)

contact@lavieparunfil.com

Téléphone 06 07 16 39 09

Site web www.lavieparunfil.com/