

SOID (DIOS) ENFANT ET ADULTE

DR J. LANGUEPIN

CRCM MIXTE LIMOUSIN

Journées scientifiques de la
Mucoviscidose
Avril 2021



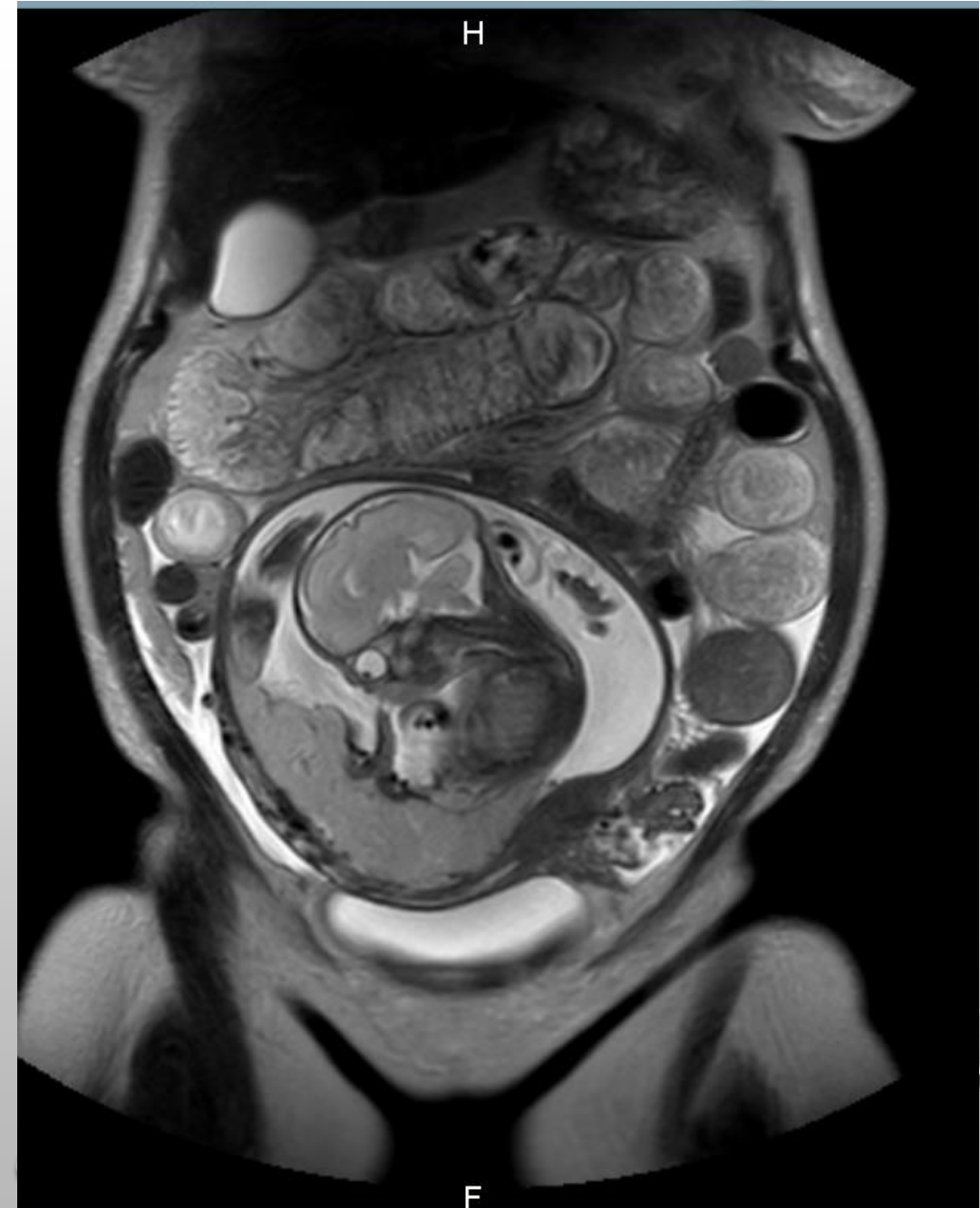
Histoire infernale de SOID...

- FEMME NÉE EN 1984, MUCOVISCIDOSE AVEC IPE DF508 / 2711 delT,
- TRANSPLANTATION PULMONAIRE EN 2008 (24 ans) SANS COMPLICATION NOTABLE,
- DIABÈTE AU DÉCOURS DE LA TP PUIS DIABÈTE GESTATIONNEL À 20 SA AU COURS DE LA 1ÈRE GROSSESSE (2015), RÉSOLUTIF.
- HTA ÉVOLUANT DEPUIS 2008.
- 3 ÉPISODES DE COLIQUE NÉPHRÉTIQUE AVEC LITHIASES OXALO-CALCIQUES
- PAS D'ATCD DE SOID

- 2ÈME GROSSESSE DÉBUTANT LE 01/11/2017 OBTENUE PAR ICSI
- 26 SA, ANÉMIE SUR RECTORRAGIES++ LIGATURE ÉLASTIQUE HÉMORROÏDES SOUS AG LE 16/04
- SYNDROME OCCLUSIF LE 20/04/2018 (Iléus fonctionnel, cholecystite?)



- PAS D'AMÉLIORATION sous REPOS DIGESTIF, PERFUSION, PEG ORAL, puis SNG AVEC ASPIRATION
- REFUS DU GYNÉCO D'UTILISER GASTROGRAPHINE® EN LAVEMENT OU POS (hyper osmolarité)
- 20/04/2018 : IRM ABDOMINALE montrant une OCCLUSION GRÊLE D'ALLURE MÉCANIQUE
- **CHIR 25/04/2018** : anses jéjunales distendues, en amont d'un obstacle endoluminal (concrétions de mucus impactées dans l'iléon). Rétro vidange du contenu des anses jéjunales. **Entérotomie** et extériorisation des muco-bézoards.
- HAPPY END :
 - Suites simples!!
 - Jade est née à 34 SA + 4 jours et va bien!!



SYNDROME D'OBSTRUCTION INTESTINALE DISTAL (SOID)

- « Rien de très neuf sous les tropiques »
- DÉFINITION PRÉCISE qui différencie SOID ET CONSTIPATION

TABLE 1. ESPGHAN CF Working Group definition for DIOS in cystic fibrosis

No. 1 Complete intestinal obstruction as evidenced by vomiting of bilious material and/or fluid levels in small intestine on an abdominal radiography

No. 2 Faecal mass in ileo-caecum

No. 3 Abdominal pain and/or distension

Complete DIOS: no. 1, no. 2, and no. 3

Incomplete/Impending DIOS: no. 2 and no. 3, without no. 1

SOID

FACTEURS ASSOCIÉS

- ETUDE PROSPECTIVE SUR 10 PAYS 08/2009–10/2012 (Europe, Israël)
- 102 PATIENTS ONT PRÉSENTÉ 112 ÉPISODES; 52 complets (46%), 60 incomplets (54%)
- **INCIDENCE** Enfants : **7,67 épisodes/1000 patients/an**; Adultes : 7,80
- **RÉCURRENCES** plus fréquentes chez les femmes
- **FACTEURS ASSOCIÉS**
 - ILÉUS MÉCONIAL
 - IPE
 - DIABÈTE (ADULTE)
 - CFLD (ATTEINTE HÉPATIQUE)
 - COLONISATION À PSEUDOMONAS (ADULTE)

SOID

FACTEURS DE RISQUE

- GÉNOTYPE SÉVÈRE (> 90%) (1), (4)
- INSUFFISANCE PANCRÉATIQUE EXOCRINE (IPE); mais possible chez SP (1),(4)
- ATCD ILÉUS MÉCONIAL ; 44% vs 15% (4)
- POST TRANSPLANTATION ; incidence 10–20% (1)
- DÉSHYDRATATION (exacerbations respiratoire, influence température extérieure)
- STÉATORRHÉE MAL CONTRÔLÉE (mauvaise observance)
- ATCD ÉPISODE SOID; R x 10; femmes, jusqu'à 70% récidives (1) (2) (5)
- ATCD DE CHIRURGIE ABDOMINALE (3)
- DIABÈTE (CF-RD) : 49% vs 24% registre (2)
- ATTEINTE HÉPATIQUE (CF-LD); 22% vs 12% registre (2)

(1) Colombo C. et al. JCF 2011;

(2) Munck A. et al. JCF 2016

(3) Canny JD. et al. BJHM 2017;

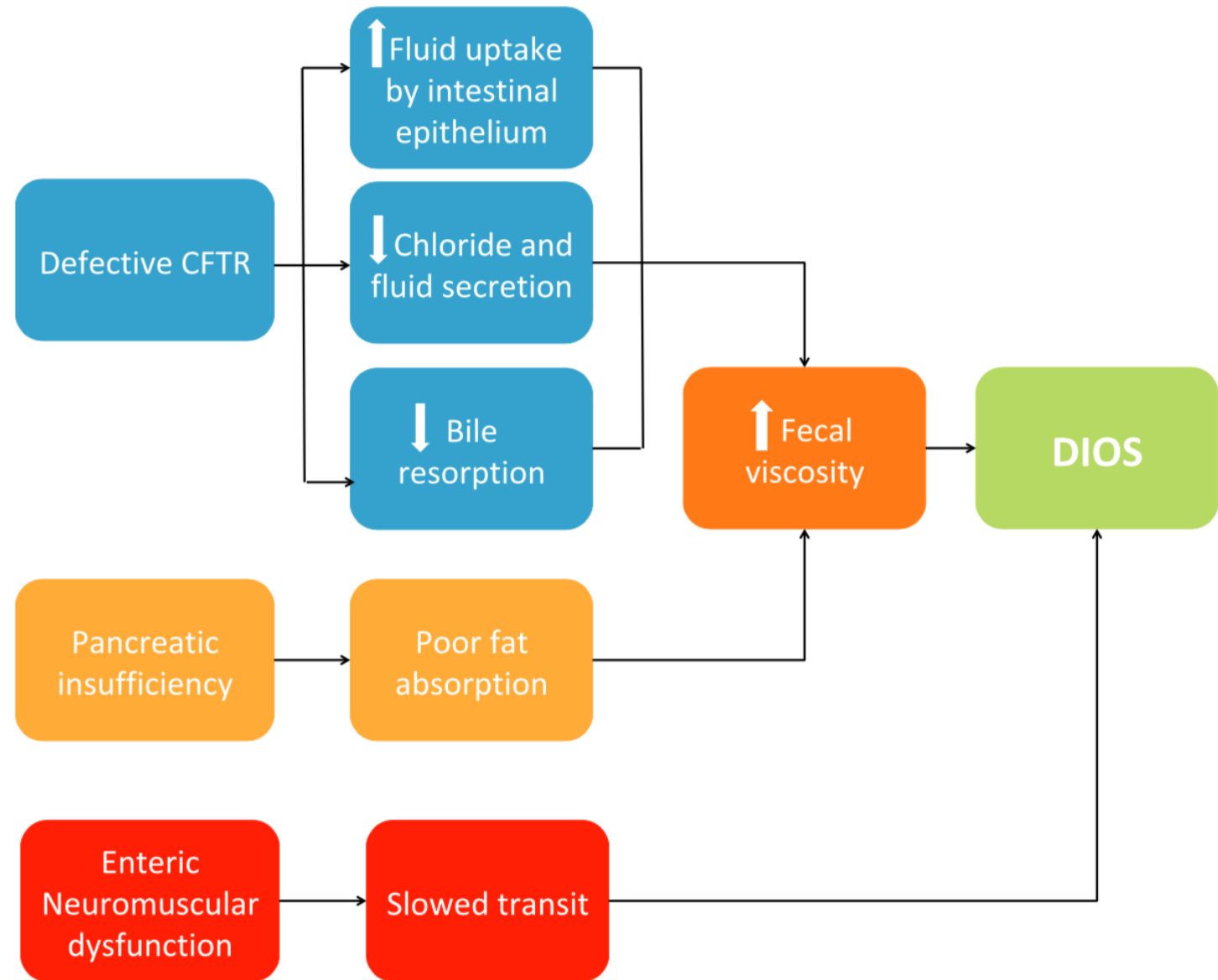
(4) Houwen RH. et al. JPGN

PHYSIOPATHOLOGIE

- SOID = PATHOLOGIE SPÉCIFIQUE DE LA MUCOVISCIDOSE; LIÉE À CFTR
- SOID = ÉQUIVALENT ILÉUS MÉCONIAL CHEZ PATIENT PLUS ÂGÉ
- ETUDE DE CONCORDANCE GÉNÉTIQUE CHEZ JUMEAUX MONOZYGOTES (65) ET DIZYGOTES (23) ET FRATRIE (349);
 - ILÉUS MÉCONIAL CORRÉLÉ À
 - MUTATIONS CFTR (SÉVÈRES)
 - GÈNES MODIFICATEURS (LOCUS?)
 - SOID NON CORRÉLÉ À GÈNES MODIFICATEURS, CORRÉLÉ À
 - MUTATIONS CFTR (SÉVÈRES)
 - FACTEURS NON GÉNÉTIQUES (personnels et environnementaux?)

PHYSIOPATHOLOGIE

- CFTR exprimé dans TD
- SÉCRÉTION ALTÉRÉE
 - ↑ réabsorption hydrique (ENaC)
 - ↓ flux hydrique et chlore
 - ↓ des sécrétions induites par acides biliaries dans iléon terminal
- MOTRICITÉ ALTÉRÉE
 - Dysfonction neuromusculaire entérique
 - Hypertrophie musculaire digestive
 - Malabsorption des graisses
- RÔLES FAVORISANTS ?
 - DYSBIOSE INTESTINALE
 - PULLULATION INTESTINALE



Colombo C. et al. JCF 2011
Mavilla M. Clin J Gastroenterol
2010

SOID, DIAGNOSTIC

- **CLINIQUE++AVANT TOUT**
- 2 SITUATIONS DIAGNOSTIQUES : SYNDROME OCCLUSIF AIGU (SOID Complet) ou EXACERBATIONS AIGUES DE DOULEURS ABDOMINALES CHRONIQUES; DOULEURS ABDOMINALES RÉCIDIVANTES (SOID Incomplet);
- DÉBUT AIGU OU SUBAIGU
- DOULEURS ABDOMINALES PÉRI OMBILICALES OU FID^{TE}
- MASSE PALPABLE EN PARA-OMBILICAL D^T OU FID^{TE} (NB : peut être présente sans signes associés : À SURVEILLER)
- NAUSÉES, ANOREXIE (SOID I) ou VOMISSEMENTS ALIMENTAIRES PUIS BILIEUX (SOID C)

SOID DIAGNOSTIC

- ASP : STASE STERCORALE QUADRANT INF DT +/- NHA GRÊLES
- ECHOGRAPHIE ABDOMINALE
- TDM ABDOMINAL : DILATATION ANSES GRÊLES, MASSE FÉCALE ILÉON DISTAL
- IRM ABDOMINALE : IDEM
- LAVEMENT OPAQUE AUX HYDROSOLUBLES (GASTROGRAPHINE®); DIAG DIFFÉRENTIEL ET THÉRAPEUTIQUE



SOID DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- IIA
- MUCOCOÈLE APPENDICULAIRE
- APPENDICITE
- OCCLUSION SUR BRIDE
- TUMEUR
- CONSTIPATION
- (MICI, COLITE INFECTIEUSE CLOSTRIDIUM, etc..)



Canny JD. et al. BJHM 2017

Colombo C. et al. ICF

SOID, TRAITEMENT

- PAS DE CONSENSUS, PAS D'EVIDENCE-BASED MED. La prise en charge reste EMPIRIQUE ET ADAPTÉE AU DEGRÉ D'OBSTRUCTION
- HYDRATATION+++

SOID INCOMPLET (sans vomissement)

- PEG (MOVICOL[®], KLEAN-PREP[®]) :
 - 2 G/KG/J; MAXIMUM 80-100 G/J
 - OU SOLUTION DE PEG ISO OSMOTIQUE (20-40 ML/KG/H ; MAX 1 L/H; SUR 8H
- MÉGLUMINE MIDOTRIZOATE DE SODIUM (GASTROGRAPHINE[®]) HYPEROSMOLAIRE DILUÉE ¼
 - PER OS
 - SNG
 - LAVEMENT
- ANTALGIQUES NON OPIACÉS

*Colombo C. et al. JCF 2011
Green J. et al. Cochrane 2018*

SOID, TRAITEMENT

SOID COMPLET (avec vomissements)

- PERFUSION, HYDRATATION, attention équilibre hydro électrolytique
- SONDE GASTRIQUE EN ASPIRATION
- GASTROGRAPHINE® EN LAVEMENT, **A RÉPÉTER+++** (1), (2)
- COLO ASPIRATION OU INSTILLATION DE GASTROGRAPHINE® PER COLOSCOPIE (3),
- VOIRE INJECTION PER OPÉRATOIRE DE GASTROGRAPHINE® +/- ENTÉROTOMIE (4)
- TRAITEMENT CONSERVATEUR EFFICACE DANS **80% DES CAS** (6)

TOUT FAIRE POUR NE PAS OPÉRER! si chirurgie : mini invasive (5)

- PNDS 2017 : **Non!** HOSPITALISATION **CRCM** avec **avis chirurgical répété**

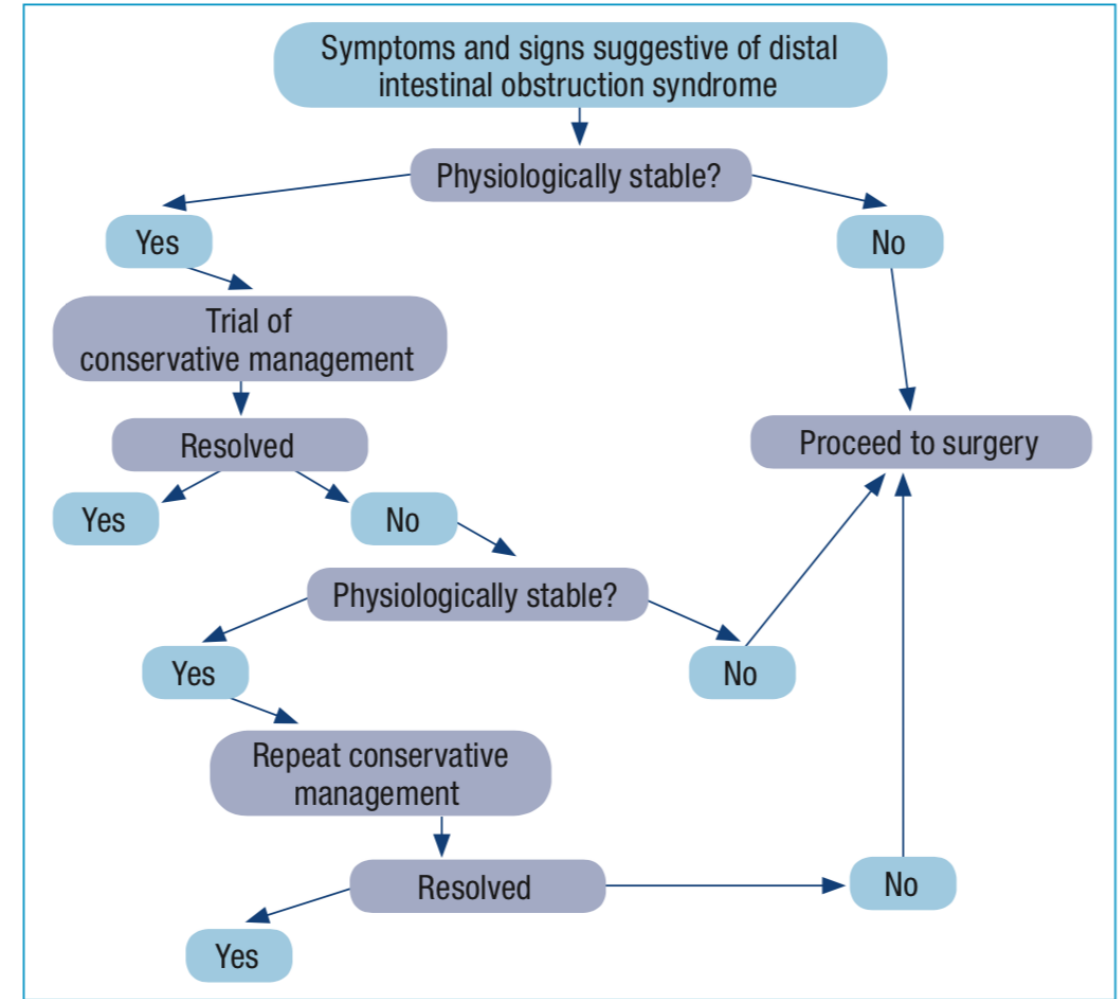
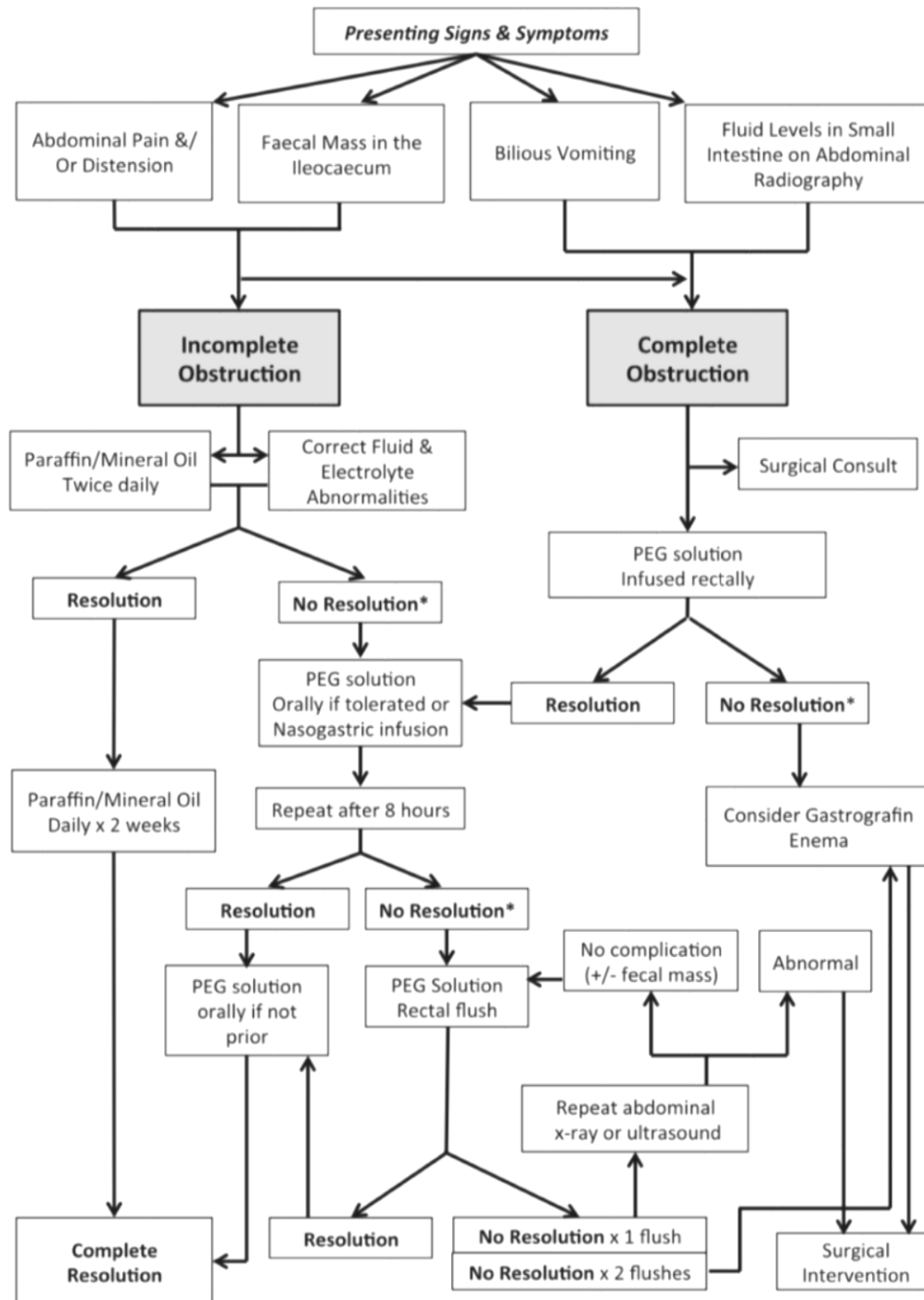
En cas de SOID complet (tableau d'occlusion intestinal), le patient doit être hospitalisé en milieu ~~chirurgical~~

(1) Colombo C. et al. JCF 2011; (2) Munck A. et al. Rev Mal Resp 2015;

(3) Shidrawi RG. Gut 2002 ; (4) Chilvers NJS. BMJ Case Rep 2018

S/OID, arbres décisionnels

Figure 1. Flowchart showing recommended management of distal intestinal obstruction syndrome distal intestinal obstruction syndrome.



Groves T. Paed Resp Rev 2017
Canny JD. et al. BJHM 2017

SOID, TRAITEMENT

PRÉVENTION DES RÉCIDIVES (fréquentes, jusqu'à 70%)

- PEG (0,5 À 1 g/kg/j; max 40 g/j) en TRAITEMENT ENTRETIEN PROLONGÉ (mois)
- ETP, HYDRATATION, BONNE OBSERVANCE DES EPGP, ACTIVITÉ PHYSIQUE
- NB : plus de place pour N ACETYL CYSTEINE (1), (2)
- IMPACT DES MODULATEURS? (3)

PRÉVENTION PRIMAIRE

- Protocoles de PRÉPARATION COLIQUÉ PRÉ TP ET PRÉ CHIR PROGRAMMÉE comportant un RISQUE D'ILÉUS RÉFLEXE

*(1) Chauble AL. et al. JPPT
2019,*

*(2) Green J. et al. Cochrane
2018*

SOID, CONCLUSIONS

- COMPLICATION SPÉCIFIQUE DE LA MUCOVISCIDOSE, potentiellement GRAVE++
- FRÉQUENCE < 1% , probablement sous estimée (SOID incomplet)
- DIAGNOSTIC CLINIQUE, se préoccuper des douleurs abdominales récidivantes (SOID I)
- FDR PRINCIPAUX : MUTATIONS SÉVÈRES, IPE, ATCD ILÉUS MÉCONIAL
- TRAITEMENT MÉDICAL INSISTANT, EFFICACE le plus souvent (PEG, GASTROGRAPHINE®)
- **TOUT FAIRE POUR NE PAS OPÉRER!** Prise en soins par **équipes spécialisées** (CRCM)
- RÉCIDIVES TRÈS FRÉQUENTES, TRAITEMENT ENTRETIEN, ETP++
- A **PRÉVENIR** lors de toute CHIRURGIE À RISQUE D'ILÉUS RÉFLEXE (TP)
- IMPACT DES MODULATEURS?