

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

## :: Pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC)

### Synonymes :

POIC

Syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme intestinal

PIPO (Pediatric Intestinal Pseudo Obstruction), NIPO (Neonatal Intestinal Pseudo Obstruction)

### Définition :

La POIC est une maladie rare, caractérisée par des **épisodes occlusifs à répétition** sans obstacle organique sur le tube digestif. Il s'agit d'un trouble majeur de la motricité digestive.

L'anomalie peut intéresser le **muscle lisse** (myopathie digestive) ou le **système neuro-entérique** (neuropathie digestive). Elle s'inscrit dans un cadre idiopathique ou syndromique ; chez l'enfant, il s'agit en majorité de formes primitives à début néonatal.

Les atteintes peuvent être localisées ou toucher tout le tube digestif, entraînant un **état de sub-occlusion chronique** qui empêche l'alimentation et l'hydratation du patient. Cela explique que de nombreux patients soient en entérostomie plus ou moins proximale et soient dépendants d'une nutrition et d'une hydratation par voie parentérale, sur un cathéter veineux central (KTVC) de très longue durée.

Ces anomalies sont parfois associées à une **uropathie à type de mégavessie**, souvent associée à un retentissement sur le haut appareil urinaire.

La POIC est très polymorphe et peut s'associer à toute encéphalopathie et/ou atteinte du muscle (strié ou lisse).

**Le diagnostic positif chez l'enfant repose sur la présence  
d'au moins 2 des 4 critères suivants selon la société savante européenne  
(ESGPHAN\*) :**

1. Présence d'une altération neuromusculaire digestive objectivée par manométrie du grêle ou histologie ou mesure du transit ;
2. Persistance ou épisodes récurrents d'anses intestinales dilatées avec des niveaux hydro-aériques ;
3. Anomalies génétiques ou métaboliques dont l'association à la POIC est connue ;
4. Impossibilité à maintenir une croissance normale avec une alimentation normale.

\* Thapar N et al Paediatric Intestinal Pseudo-obstruction: Evidence and Consensus-based Recommendations From an ESPGHAN-Led Expert Group [J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 Jun;66\(6\):991-1019.](https://doi.org/10.1093/jpg/29.6.991)

[Pour en savoir plus :](#)

- ▶ **Orphanet**  
- [Fiche Maladie](#)
- ▶ **PNDS** en cours d'élaboration
- ▶ [Centre de référence des maladies digestives rares \(MaRDI\)](#) - Site constitutif

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

POIC, syndrome mégavessie-microcolon-hypopéristaltisme intestinal

## Mécanismes

Neuromyopathie, pouvant toucher tout ou une partie du tube digestif, associée fréquemment à une uropathie (mégavessie).

## Risques particuliers en urgence

Occlusion digestive ;  
Infection de cathéter veineux central ;  
Déshydratation par augmentation du débit de stomie (risque de) ;  
Atteinte urinaire : infection, rétention.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Entérostomie, gastrostomie de décharge ;  
Nutrition parentérale sur abord veineux central ;  
Dérivation urinaire.

## Pièges

- Occlusion sans vomissements par gastroparésie, majoration de la distention digestive ;
- Hypokaliémie - A antiémétiques, prokinétiques et laxatifs sont inefficaces.

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Pas de particularité : antalgiques (en évitant les morphiniques), traitement de l'hypovolémie ;
- Déboucher une sonde si besoin (aspiration avec seringue de petit calibre et rinçage à l'eau effervescente ou boisson pétillante).

## En savoir plus

- [Fiches Orphanet Urgences](#)

- Centre de Référence des Maladies Rares Digestives : enfants : Hôpital Robert Debré, permanence téléphonique 24h/24 : 01 40 03 22 89 - adultes : Hôpital Beaujon : 01 40 87 51 60 / 01 40 87 55 97

# Fiche pour les urgences hospitalières

Cette fiche Orphanet Urgences est axée pédiatrie

## Problématiques en urgence

- ▶ **Situation d'urgence 1** : occlusion avec ballonnement et vomissements en général bilieux (risque de déshydratation sans perte de poids)
- ▶ **Situation d'urgence 2** : fièvre chez un patient porteur d'un cathéter veineux central (KTVC)
- ▶ **Situation d'urgence 3** : augmentation du débit de stomie (risque de déshydratation)
- ▶ **Situation d'urgence 4** : problème urinaire : infection, rétention

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- Problème lié à la gastrostomie/jéjunostomie : sonde bouchée, sortie ou retirée accidentellement ;
- Problème lié à l'entérostomie de décharge : prolapsus, nécrose, obstruction de sonde ;
- Problème mécanique lié au KTVC (fissure, arrachement, thrombose) ;
- Décision opératoire prise en urgence.

## Recommandations en urgence

### Recommandations générales

- La carte de soins et d'urgence doit être recherchée et consultée : si le patient ou son aidant familial dit être atteint d'une POIC et n'est pas en possession d'une carte, il faut toujours le croire.
- Pour éviter toute prise en charge potentiellement délétère, il est nécessaire de prendre contact avec le CRC-MHC du patient (astreinte 24h/24) pour un avis d'urgence, pour guider, si besoin, la conduite à tenir (numéro que le patient doit toujours avoir sur lui).
- Le patient (et/ou son aidant familial) doit être écouté, son expertise de la maladie est très importante.
- Dans tous les cas, le traitement doit être adapté au cas par cas, en concertation avec le médecin du CRC-MHC où le patient est habituellement suivi.

#### ► Situation d'urgence 1 : occlusion avec ballonnement et vomissements en général bilieux (risque de déshydratation sans perte de poids)

##### 1. Mesures diagnostiques en urgence

###### ■ Éléments cliniques du diagnostic :

Syndrome occlusif :

- Diminution du transit, arrêt des gaz voire arrêt du débit de stomie habituel ;
- Ballonnement abdominal, parfois asymétrique avec palpation d'anses intestinales dilatées ;
- Douleurs abdominales continues ou spasmodiques ;
- Vomissements, souvent bilieux voire fécaloïdes ;  
**Attention : l'absence de vomissements ne doit pas faussement rassurer** compte tenu de la capacité de distension digestive souvent associée à la gastroparésie.
- Recherche de cicatrices antérieures (occlusion sur bride).

### ■ Évaluer la gravité :

- Signes de déshydratation associés : yeux creux, absence de larmes, sécheresse des muqueuses, pli cutané persistant, voire signes de choc hypovolémique, oligoanurie voire anurie ;

**Attention** : l'absence de perte de poids ne doit pas faussement rassurer, elle témoigne de la présence d'un 3<sup>e</sup> secteur digestif.

- Signes péritonéaux ;
- Douleur selon échelle adaptée à l'âge du patient ;
- Complication de la stomie si présente (évagination, sténose, nécrose ou prolapsus) ou une obstruction d'une sonde en place.

### ■ Explorations en urgence :

- Équilibre hydro-électrolytique ;
- Bilan infectieux si fièvre ;
- ECBU non systématique (uropathie associée) ;

**Attention** : en l'absence de signes fonctionnels urinaires ou de fièvre, éviter de traiter une colonisation.

- Imagerie abdominale : **ASP initial** ;

**Attention** : le scanner n'est pas recommandé en 1<sup>ère</sup> intention chez l'enfant et l'échographie est d'interprétation difficile du fait de l'accumulation d'air et la distension digestive. Une IRM (dans la mesure du possible) peut être utile.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ■ Monitoring :

- Constantes : PA, FC, FR, saturation en oxygène, température ;
- Périmètre abdominal ;
- Aspect de la (des) stomie(s).

## ■ Mesures symptomatiques :

- Corrections des troubles hydro-électrolytiques et compensation des pertes digestives, en fonction du ionogramme sanguin et urinaire ;

**Attention :** l'hypokaliémie peut être à l'origine d'un état subocclusif et de son entretien

- Antalgiques adaptés à l'intensité de la douleur :

- paracétamol 15 mg/kg/6 h,
- ou nalbuphine 0,2-0,3 mg/kg/4-6 h

[Recommandations formalisées d'experts 2010 : sédation et analgésie en structure d'urgence \(réactualisation de la conférence d'experts de la SFAR de 1999\)](#)

**Attention :** rechercher une autre cause médicale aux douleurs (pancréatite aiguë, lithiases biliaire ou urinaire, occlusion sur bride ou perforation digestive...).

- Prokinétiques et antiémétiques inefficaces, voire délétères ;
- Nursing :
  - Déclampage des « stomies » (gastrostomie, jéjunostomie à raccorder à un collecteur pour aspiration douce) ;
  - Montée « délicate » d'une sonde à ballonnet type Foley dans l'iléostomie pour lever l'obstacle fonctionnel ;
  - Discuter un lavement au sérum physiologique (20 ml/kg) par cette sonde pour la reprise du transit ;
- Si fièvre associée : débuter une antibiothérapie car translocation digestive fréquente : céfotaxime (100 mg/kg/j en 3 IVL/j), métronidazole (30 mg/kg/j) et amikacine (15 mg/kg/j).

## ■ Traitements spécifiques : discussion médico-chirurgicale

- Consulter le dossier si épisodes antérieurs ;
- Discuter les diagnostics différentiels entre accès « aigu » de POIC, volvulus sur bride, malrotation, capotage d'une anse dilatée ou syndrome de la pince mésentérique ;

**Attention** : aucune décision d'opérer ne doit être prise sans l'avis d'un centre de référence ou de compétence. En période aiguë, les interventions sont le plus souvent « blanches » et inutiles et exposent à des complications ultérieures.

## ► Situation d'urgence 2 : fièvre chez un patient porteur d'un cathéter veineux central (KTVC)

Toute élévation de la température au-dessus de 38 °C chez un patient porteur d'un KTVC justifie un avis médical spécialisé, afin d'éliminer une éventuelle infection avec septicémie.

**Attention** : une fièvre liée à une septicémie sur KTVC survient volontiers lors de son utilisation ou après sa manipulation, mais pas seulement !

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ Éléments cliniques du diagnostic :

Température élevée prise à l'aide d'un thermomètre et non pas évaluée subjectivement.

**Attention** : même s'il existe un point d'appel clinique évident (ORL par exemple), toute fièvre chez un enfant avec KTVC impose une hospitalisation pour bilan ;

Une antibiothérapie ambulatoire initiale n'est pas préconisée.

#### ■ Évaluer la gravité :

- Fièvre élevée > 39 °C et/ou mal tolérée ;
- Signes de choc hémodynamique.

#### ■ Explorations en urgence :

- Prélèvements stériles sur KTVC ;
- NFS - plaquettes ;
- CRP ;

- Hémocultures sur flacons aérobie et anaérobie, à la recherche d'une différence de croissance bactérienne en faveur du KTVC, suggérant que la décharge septique s'est effectuée à partir du KTVC ;
- ECBU systématique (même si uropathie non identifiée) ;
- Recherche d'autres points d'appel infectieux (viraux ou bactériens).

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ■ Monitoring

- Fréquence cardiaque, pression artérielle, fréquence respiratoire, saturation en oxygène;
- Douleur (échelle adaptée à l'âge) ;
- Constantes et surveillance toutes les 4 heures de la fièvre et de la tolérance hémodynamique ainsi que diurèse.

### ■ Mesures symptomatiques :

- Rassurer, noter l'heure de survenue et l'heure des médicaments prescrits ; Antalgiques selon le degré de douleur (paliers 1-3) ;
- En cas de nutrition parentérale au long cours, interrompre la cyclisation au profit d'une perfusion sur 24 heures.

### ■ Traitements spécifiques :

- Si fièvre mal tolérée ou critères cliniques et/ biologiques en faveur d'une probable infection liée au KTVC : antibiothérapie en urgence (vancomycine : dose de charge 15 mg/kg en intraveineuse lente (IVL) sur 60 minutes puis dose continue 60 mg/kg/j IVL 24 h, sur le KTVC et un aminoside).
- Si symptômes digestifs associés (occlusion ou problème de stomie) : ajouter céfotaxime (100 mg/kg/j en 3 IVL/j).

**Attention** : la vancomycine, le céfotaxime et les aminosides sont des antibiotiques compatibles avec l'utilisation concomitante de la nutrition parentérale sur KTVC.

Certains antibiotiques à risque de précipitation dans le KTVC sont à éviter sauf avis contraire du centre de référence.

Les antifongiques sont toujours contre-indiqués lors du passage d'une nutrition parentérale.

À titre indicatif :  
**Tableau de compatibilité de certains médicaments  
avec une nutrition parentérale sur voie veineuse centrale**

[https://pharmacie.hug-ge.ch/infomedic/utilismedic/nutrition\\_admin\\_ped.pdf](https://pharmacie.hug-ge.ch/infomedic/utilismedic/nutrition_admin_ped.pdf)

<b>Médicaments incompatibles avec la nutrition parentérale</b>	<b>Médicaments compatibles avec la nutrition parentérale mais sans étude de stabilité</b>	<b>Médicaments à bibliographie discordante</b>
Amphotéricine, aciclovir, ganciclovir  => précipité	Folinate de calcium	Amikacine
Nalbuphine, phénobarbital  => Mélange ternaire instable	Hydrocortisone	Ciclosporine
Imipénème, Cilastatine  => Perte d'activité du médicament	Métronidazole	Ciprofloxacine
<b>Pas d'administration</b>	Méropénème	Furosémide
	Sulfaméthoxazole triméthoprime,	Héparine
	<b>Administration non recommandée</b>	<b>S'abstenir</b>

Si nutrition parentérale, la poursuivre dans le service d'accueil en évitant les poches de lipides en période infectieuse (risque de syndrome d'activation macrophagique si CRP élevée ou sepsis non contrôlé).

En fonction des résultats biologiques et de l'antibiogramme, prise en charge adaptée.

**Attention** : chez l'enfant porteur d'un KTVC, l'attitude doit être conservatrice KTVC « précieux », pas d'ablation en urgence, épargne vasculaire à privilégier.

### ► Situation d'urgence 3 : accélération du débit de stomie (risque de déshydratation)

L'augmentation de débit d'une stomie au-delà du volume habituel est un signe d'occlusion s'il s'agit d'une gastrostomie ; s'il s'agit d'une iléostomie, elle peut être en rapport avec un épisode infectieux intercurrent, une levée d'obstacle après obstruction temporaire ou avec une décompensation de la POIC sur le mode d'un hyper débit.

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ▪ Éléments cliniques du diagnostic :

Débits de stomie en fonction du niveau de dérivation

	Volume moyen /24h (ml/kg)		Électrolytes (mEq/L)			
	À jeun	Alimentation	Na+	K+	Cl	HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>
Sécrétion gastrique		25-60	30-50	20-40	70-120	
Jéjunostomie	30-50	60-80	120-130	5-10	80-100	30-50
Iléostomie	5-10	20-30	100-130	5-10	50-80	50-70
Colostomie	<5	5-20	10-50	40-80	10-40	30

##### ▪ Évaluer la gravité :

- Évaluation des pertes d'après le nombre de poches de stomie changées et leur volume ;
- Signes de déshydratation associés ou choc hypovolémique ;
- Fièvre.

##### ▪ Explorations en urgence :

- Équilibre ionique (ionogramme sanguin, urinaire et des selles/liquide de stomie) ;
- Bilan infectieux si fièvre ;
- ECBU systématique même si uropathie non identifiée ;
- Examen virologique et bactériologique des selles.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring :**

- Peser et prélever en notant toutes les pertes par les stomies afin de faire un bilan entrées - sorties. Recueil des urines si possible ;
- En cas de fièvre, intégrer cette donnée aux pertes.

### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- Choc hémodynamique : remplissage vasculaire, sérum physiologique (20 ml/kg sur 30 min) ;
- Correction des troubles hydro-électrolytiques et compensation des pertes digestives volume pour volume, après quantification des pertes digestives et urinaires. Utilisation de solutés adaptés pour compenser les pertes digestives. Adaptation, en fonction des ionogrammes plasmatique et urinaire ;
- [Fièvre](#) ;
- Si globe vésical, sondage d'évacuation avec ECBU ;
- Eviter les sondes à demeure dans ce contexte.

### **D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :**

#### **- Sonde de gastrostomie ou jéjunostomie sorties ou retirées accidentellement**

**Attention :** pour que l'orifice ne s'obstrue pas, tout bouton ou sonde sortis doivent être remis en place dans les 6 heures, pour éviter de prendre le risque que l'orifice ne s'obture spontanément.

#### **- Sonde de stomie bouchée**

Il est important d'utiliser des seringues de faible contenance pour pouvoir instiller avec force une solution hypertonique et effervescente si possible.

#### **- Problème lié à l'entérostomie de décharge : prolapsus, nécrose, obstruction de sonde**

Contactez le centre de référence ou de compétence.

#### **- Problème mécanique lié au KTVC (fissure, arrachement, thrombose)**

Contactez le centre de référence ou de compétence ;

#### **- Décision opératoire prise en urgence**

Aucune décision d'opérer ne doit être prise sans avis préalable d'un centre de référence ou de compétence. En période aiguë, les interventions sont le plus souvent « blanches » et inutiles et exposent à des complications possibles ultérieures.

## Orientation

### ► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation médicale (Samu, centre 15) permet d'orienter le patient vers une destination hospitalière adaptée à la gravité et/ou à la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgence...), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Prendre toujours contact avec le centre expert.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

#### ▪ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle ;
- Transport du patient une fois stabilisé et « technique ».

### ► Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

#### ▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Éviter tous les médicaments ralentisseurs du transit (Iopéramide, smectite) ;

Peser la balance bénéfice-risque quant à l'utilisation des morphiniques.

## Précautions anesthésiques

Si une intervention sous anesthésie générale est envisagée (suspicion bride ou volvulus) son induction doit se faire selon une « séquence rapide » car ces patients ne sont « jamais » à jeun compte tenu de la capacité de distension gastrique et du trouble de la motricité.

Utiliser le protocole « estomac plein » : [intubation en séquence rapide](#)

Avant toute intervention chirurgicale, contacter si possible le centre de référence ou de compétence afin de confirmer la pertinence de l'indication chirurgicale.

## Mesures préventives

- ▶ En cas de nutrition entérale :
  - Bouton ou sonde de gastrostomie de remplacement à domicile, éducation thérapeutique du patient/de sa famille (ETP) ; les boutons ou sondes à ballonnet gonflable se changent facilement, les patients ou leur famille apprennent à le faire seuls à domicile ;
  - Les soins quotidiens pour la nutrition entérale sont simples et liés à l'entretien de la sonde, de la gastrostomie ou de la jéjunostomie et aux changements de sondes, selon les cas ;
  - Sur le pourtour de la stomie, les sucs gastriques acides peuvent s'échapper. Dans ce cas, des brûlures ou des inflammations apparaissent et doivent être traitées avec des pommades grasses.
  
- ▶ Donner à la famille les coordonnées du centre de référence à joindre si besoin.
  
- ▶ Carte urgences.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

- ▶ Écouter le patient et/ou son aidant familial : il connaît bien sa maladie et est sensibilisé à la prise en charge de la pathologie ; lui demander s'il est en possession de ses dernières prescriptions, comptes rendus.
  
- ▶ Préférer les chambres seules en raison des risques d'infection croisée, si possible avec sanitaire individuel pour les porteurs de cathéter central ou de chambre implantable (risque de septicémie).

- ▶ Alimentation : prévoir pompe et matériel pour nutrition parentérale ainsi que les poches de nutrition adaptées aux malades en cas de nutrition artificielle.
- ▶ Autres :
  - matériel individuel : poche pour stomie ;
  - accompagnement : en pédiatrie, chambre mère enfant souhaitable.
- ▶ Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centres de compétence, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux, notamment pour le retour au domicile.
- ▶ Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) 24h/24h de l'Agence de la biomédecine ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► Risque de transmission de la maladie :

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.

### ► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :

- Lorsque cette pathologie est secondaire à une cytopathie mitochondriale associant neuropathie périphérique, encéphalopathie, cachexie et troubles digestifs chroniques (encéphalopathie myo-neuro-gastrointestinale / acronyme MNGIE pour Mitochondrial NeuroGastroIntestinal Encephalomyopathy), le prélèvement d'organe est contre-indiqué. Il existe des atteintes familiales, dont le mode de transmission est autosomique récessif (mutation sur gène de thymidine phosphorylase *ECGF1, 22q13.32-qter*).

- Dans les autres cas, le choix des organes à prélever doit tenir compte du retentissement de la maladie sur chaque organe et de l'évolution potentielle de sa dégradation ; la physiopathologie est méconnue (anomalie de l'épithélium intestinal et de l'endothélium vasculaire attenante), à l'origine de translocations.

- Le principal risque est infectieux en rapport avec la prolifération bactérienne induite par la stase et la distension intestinale avec un risque de pneumopéritoine secondaire.

- Une maladie de l'appareil urinaire peut être associée à cette pathologie.

- L'hypovolémie par séquestration liquidienne ou augmentation des pertes et désordres hydro-électrolytiques (hypokaliémie) sont responsables d'une instabilité hémodynamique qui peut mettre en péril le prélèvement.

- Les malabsorptions intestinales, l'alimentation parentérale induisent des déficits vitaminiques et causent des troubles de l'hémostase.

## ► Don d'organes :

À discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis ; la décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

- Les patients ont souvent un abdomen multicatrical, ce qui peut rendre le prélèvement difficile au plan technique ;
- Le foie est prélevable, lorsqu'il n'est altéré par la nutrition parentérale (stéatose), par une cirrhose ou par une thrombose extensive porto-mésentérique en rapport avec une thrombophilie associée ; la dissection du pédicule hépatique peut être difficile ;
- L'intestin et le pancréas ne sont pas prélevables ; une maladie de Crohn peut être parfois associée ;
- Les reins doivent être minutieusement évalués avant proposition. Ils peuvent être atteints par une uropathie malformative à type de mégavessie, avec retentissement sur le haut appareil urinaire. Une insuffisance rénale fonctionnelle (hypovolémie, déshydratation), ou organique (sepsis, antibiothérapie multiple : glycopeptides...) peut être notée ;
- Le cœur et les vaisseaux peuvent être le siège de thromboses veineuses induites par le cathétérisme au long cours, d'infections systémiques associées à type d'endocardite (greffe valvulaire, cathétérisme). Le dysfonctionnement cardiaque peut être lié aux troubles hydroélectriques (hypokaliémie sévère) et aux avitaminoses ;
- Le risque pulmonaire est surtout lié aux antécédents infectieux (inhalation...).

## ► Don de tissus :

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas :

- Les os ne sont pas prélevables (sepsis chronique) ;
- La peau est souvent de mauvaise qualité (anomalie réfractaire du collagène à l'origine d'une sclérose progressive de la peau, avitaminose) ;
- Les cornées sont probablement prélevables.

## **Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre de référence des maladies digestives rares (MaRDI) Site constitutif

**Coordination - Professeur Jean-Pierre Hugot**

**Docteur Marc Bellaïche**

01 40 03 22 34

01 40 03 22 88

Médecins d'astreinte la nuit et le week-end

**Enfants :**

Hôpital Robert-Debré - 48, boulevard Sérurier  
75019 Paris

**Tél. : 01 40 03 22 89**

**Adultes :**

Hôpital Beaujon - 100, boulevard du Général-Leclerc  
92110 Clichy

**Tel : 01 40 87 51 60 ou 01 40 87 55 97**

**Autres centres de référence ou de compétence**

<https://www.fimatho.fr/mardi/>

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

**Filière de santé maladies rares : Fimatho**

<http://fimatho.fr/>



## Ressources documentaires

1. [Thapar N et al Paediatric Intestinal Pseudo-obstruction: Evidence and Consensus-based Recommendations From an ESPGHAN-Led Expert Group J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 Jun;66\(6\):991-1019. doi: 10.1097/MPG.0000000000001982.](#)
2. Di Nardo G, Di Lorenzo C, Lauro A, Stanghellini V, Thapar N, Karunaratne TB, Volta U, De Giorgio R. *Chronic intestinal pseudo-obstruction in children and adults: diagnosis and therapeutic options Neurogastroenterol Motil.* 2017 Jan;29(1). doi: 10.1111/nmo.12945. Epub 2016 Sep 29.
3. Podevin G, Perry A, Bellaiche M, Hugot JP - *Maladie de Hirschsprung et Pseudo obstruction intestinale chronique in Gottrand F, Turck D : Gastroentérologie pédiatrique. Edition Doin, 2016. 287-291.*
4. Goulet O, Sauvat F, Jan D: *Surgery for Pediatric patients with Intestinal Pseudo-Obstruction Syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005, 41.

## Ces recommandations ont été élaborées par :

**Docteur Marc Bellaïche**

**Professeur Jean-Pierre Hugot**

**En collaboration avec les Docteurs Evelyne Marinier, Emmanuelle Dugelay, Jérôme Viala**

Service de gastro-entérologie - Hôpital Robert-Debré- 48, boulevard Sérurier 75019 Paris  
Centre de référence des maladies digestives rares (MaRDI) - Site constitutif

### **Première version 2014 :**

**Docteur Cécile TALBOTEC - Professeur Olivier GOULET**

Service de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition pédiatriques  
Hôpital Necker-Enfants Malades - 149, rue de Sèvres - 75743 Paris

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Anthony Chauvin** : structure des urgences, centre hospitalier Lariboisière, AP-HP, 75010 Paris

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients :

**Association des pseudo obstructions intestinales chroniques**

<http://www.association-poic.fr/>

Laurence Lançon [lorelancon@gmail.com](mailto:lorelancon@gmail.com)

20, rue d'Andrinople - 13012 Marseille

06 12 63 56 86

Date de réalisation : 2014

Révision : 19/12/2019

## Algorithme synthétique

Paediatric Intestinal Pseudo-obstruction  
Evidence and Consensus-based Recommendations  
From an ESPGHAN-Led Expert Group

Thapar, N; Saliakellis, E; Benninga, M A.; Borrelli, O; Curry, J; Faure, C; De Giorgio, R†; Gupte, G; Knowles, C H.;  
Staiano, A; Vandenplas, Y; Di Lorenzo, C  
Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition:  
June 2018 - Volume 66 - Issue 6 - p 991-1019

