

# Diagnostic et gestion d'un cas particulier de constipation opiniâtre

## *Diagnosis and management of a particular case of intractable constipation*

**J. Laouni<sup>1</sup>, M. Scailion<sup>2</sup>, H. Steyaert<sup>2</sup>, V. Segers<sup>1</sup> et L. Bruyninx<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Service de Chirurgie digestive, C.H.U. Brugmann, ULB, <sup>2</sup>Service de Gastroentérologie, H.U.D.E.R.F., ULB

### RESUME

*La constipation est un motif de consultation pédiatrique très courant. Les étiologies sont multiples mais le syndrome de pseudo-obstruction intestinale chronique, une cause de constipation chronique, est très rare.*

*Nous rapportons le cas d'un jeune patient suivi pour de multiples épisodes de pseudo-obstruction intestinale avec une constipation opiniâtre. Le patient a subi plusieurs interventions chirurgicales pour soulager ses symptômes car les traitements à base de diète liquide et de laxatifs ne se sont pas toujours montrés efficaces.*

*Nous reverrons les diagnostics différentiels d'une constipation chronique et nous discuterons de l'entité diagnostique particulière de ce jeune patient. Nous discuterons également des différents traitements entrepris pour lui permettre de continuer à s'alimenter normalement.*

*Rev Med Brux 2017 ; 38 : 501-5*

### ABSTRACT

*Constipation is a very common pattern in childhood. There are multiple reasons for constipation including one very rare : chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.*

*We report the case of a young patient monitored for multiple incidents of intestinal pseudo-obstruction with intractable constipation. The patient underwent several surgical interventions to relieve his symptoms because the non operative treatments, based on liquid diet and laxatives, didn't show great effectiveness.*

*We will review the differential diagnosis of chronic constipation and we will discuss the particular diagnostic entity of this patient. We will also discuss the different treatments that allowed to provide tolerance to oral feeding.*

*Rev Med Brux 2017 ; 38 : 501-5*

*Key words : neuronal intestinal pseudo-obstruction, constipation*

### INTRODUCTION

La constipation est une des plaintes les plus courantes en pédiatrie avec une prévalence de 0,7 % à 29,6 %<sup>1</sup>. Elle représente 3 % des motifs de consultation chez le pédiatre et 25 % chez le gastroentérologue pédiatrique<sup>2</sup>. Une constipation est dite intractable lorsque les traitements conservateurs ne font pas effet.

Les étiologies de cette affection sont multiples mais nous allons nous pencher, dans ce cas clinique, sur une cause rare : le syndrome de pseudo-obstruction intestinale chronique (POIC). Il est défini comme un ensemble de symptômes et de signes d'obstruction intestinale sans la mise en évidence d'obstruction mécanique<sup>3</sup>.

Nous décrivons l'histoire clinique d'un patient souffrant d'une constipation opiniâtre avec des épisodes de POIC, puis de l'ensemble des examens et traitements réalisés. Nous discutons de l'entité diagnostique particulière.

### CAS CLINIQUE

Le patient est un garçon né prématurément à 35 semaines d'aménorrhée. Il est le benjamin d'une fratrie de 3 enfants. Très tôt, il fut hospitalisé plusieurs fois pour des épisodes de malaises graves. La présence de régurgitations fait penser qu'un reflux gastro-oesophagien (RGO) en est l'origine. Une mesure de la vidange gastrique au colloïde Tc 99m démontre une vidange pathologique pour les liquides. Un traitement

par prokinétique s'avèrera inactif. Un bilan détaillé retrouve une malrotation intestinale qui sera opérée selon la procédure de Ladd à l'âge de 3 mois.

Cependant le patient garde des difficultés digestives diverses et une évolution staturo-pondérale insuffisante. Une alimentation entérale puis même parentérale s'avèrera nécessaire. Des épisodes de subocclusions sur brides ou sur fécalome amènent à réintervenir alors que l'enfant est âgé de 18 mois. Un trouble neuromoteur du tube digestif est dès lors suspecté. Une maladie de Hirschsprung est exclue.

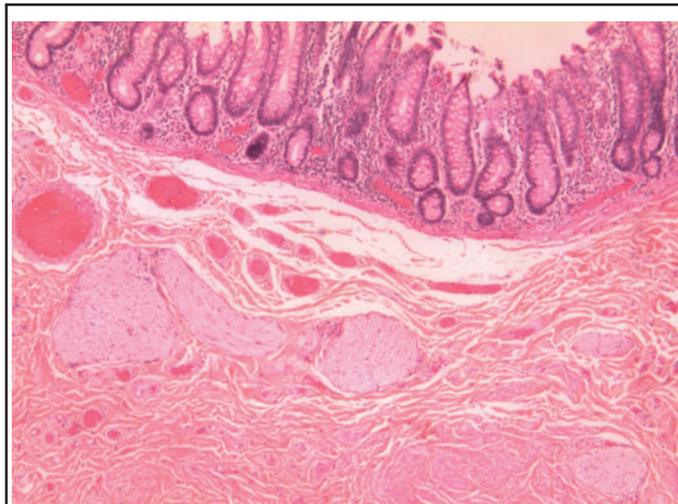
Un lavement baryté pratiqué à l'âge de 23 mois illustre le trouble du transit et met en évidence une persistance très prolongée de baryte au niveau du sigmoïde, très aminci. La mise en place d'une iléostomie, pour court-circuiter le côlon avec l'administration systématique de lavements au sérum physiologique, permet rapidement un retour à une alimentation orale et un élargissement du régime. A 26 mois une colectomie subtotala avec anastomose caecorectale est alors réalisée. L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire révèle la présence de plexus d'Auerbach parfois serpiginieux mais pas d'hyper- ou d'hypoganglionose franche et une étude des cellules interstitielles de Cajal ne démontre aucune altération. Il n'y a pas d'anomalie observée au niveau de la musculature par ailleurs.

Vers l'âge de 6 ans le tableau douloureux prédomine au point d'entraver fortement la qualité de vie, la socialisation et la scolarisation de l'enfant. Celui-ci amène à pratiquer des blocs coeliaques à plusieurs reprises et finalement à une splanchnicectomie thoracoscopique bilatérale. Elle aura un effet satisfaisant pour un temps, mais l'efficacité s'estompera progressivement au bout de 7 ans.

Le patient âgé de 16 ans, malgré une deuxième splanchnicectomie, se plaint toujours de douleurs abdominales, de crampes qui le réveillent. Les laxatifs et lavements ne le soulagent plus et n'empêchent pas la formation de fécalomes proximaux.

Une nouvelle imagerie montre une quantité assez importante de baryte stagnant à l'abouchement du caecum sur le rectum formant une poche. Cette poche, complètement décompensée au point de vue moteur, semble être à l'origine des fécalomes proximaux répétés, causant des douleurs abdominales intenses, de l'anorexie et une sévère dyschésie. La rectomanométrie montre une absence d'anisme, une contraction volontaire puissante et prolongée du sphincter anal, une poussée volontaire parfaite mais une compliance rectale augmentée. Le réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) est bien présent confirmant l'absence de maladie de Hirschsprung comme déjà démontré. Une discussion multidisciplinaire a mené à une décision de réduction de cette poche colique atone, en pratiquant une anastomose iléo-rectale latérotérmale. L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire démontre un aspect de la musculature, par

endroit, irrégulièrement développée. Dans la sous-muqueuse et la musculature, il y a des plexus avec des cellules ganglionnaires, mais également des troncs nerveux de gros calibre (figure).



**Figure : Gros tronc nerveux dans la sous-muqueuse intestinale.**

La colectomie n'a pas apporté le confort escompté. Un lavement à la gastrografine démontre une récurrence de la dilatation du rectum restant. Au vu de la situation, un test de neuromodulation sacrée est proposé et a permis de constater deux éléments importants et intéressants : d'une part une exonération plus régulière, plus efficace et d'autre part une disparition des crampes abdominales qu'il ressentait surtout lors des périodes de constipation opiniâtre. Ceci a permis au patient de normaliser complètement son mode alimentaire et d'arrêter la consommation des divers antalgiques qu'il devait prendre habituellement. Au vu de ce succès, une implantation d'électrodes définitives est faite.

Durant un peu plus d'un an, l'évolution clinique a été tout à fait encourageante et le patient a ainsi pu élargir son régime alimentaire. Mais, des douleurs abdominales réapparaissent au point qu'une tomodensitométrie est pratiquée et démontre un rectum fort dilaté. Le patient bénéficie également d'une endoscopie qui retrouve une muqueuse d'aspect normal et une anastomose iléo-rectale à 35 cm de la marge anale. Par ailleurs le diamètre et la muqueuse de l'intestin grêle sont tout à fait normaux.

Un bouton de Chait paraît opportun. Il permettra au patient de faire des lavements antérogrades quotidiens, en complément à la neurostimulation sacrée. La reprise de transit intestinal fut rapide et le patient a pu reprendre une alimentation orale avec élargissement progressif du régime.

A noter encore qu'actuellement, le bouton de Chait ne soulage pas suffisamment le patient et il souffre toujours de RGO. La neurostimulation sacrée fonctionne 3 jours par semaine et des lavements antérogrades sont réalisés quotidiennement.

## DISCUSSION

Notre patient présente des symptômes de malaises, de troubles du transit et d'épisodes de sub-occlusion dès son plus jeune âge. Il est né avec une malrotation intestinale dont la cure n'a pas amélioré le tableau digestif. A l'adolescence, il souffre toujours d'un RGO persistant, d'une gastroparésie, d'une constipation opiniâtre avec formation de fécalomes proximaux et d'épisodes de sub-occlusion. Ces symptômes entrent dans le cadre d'un syndrome de POIC.

Les POIC peuvent être primaires ou secondaires. Elles sont primaires dans 40 % des cas<sup>4</sup>, et sont classées selon leur origine neuropathique, musculaire ou mésenchymateuse (tableau)<sup>5</sup>.

Chez l'enfant, les POIC sont souvent d'origine congénitale et se manifestent dès la naissance ou la première année de vie<sup>6,7</sup>. Par contre, chez l'adulte les POIC sont le plus souvent secondaires. Leurs origines sont rapportées dans le tableau<sup>5</sup>.

Chez cet enfant, si la maladie de Hirschsprung a été formellement exclue ainsi qu'une anomalie des cellules de Cajal, l'examen anatomopathologique des biopsies coliques nous permet d'en déduire que le

patient présente une atteinte neuropathique primaire. Ces anomalies du système nerveux entérique suggèrent une dysplasie neuronale intestinale (DNI). En outre, et en confrontation avec la clinique du patient, une DNI peut être à l'origine de ses symptômes.

Cette entité correspond à une neuropathie intestinale ressemblant cliniquement à la maladie de Hirschsprung. Elle a été décrite pour la première fois par le Dr Meier-Ruge en 1971<sup>8</sup>. Histologiquement elle est caractérisée par une hyperplasie de la sous-muqueuse et des plexus myentériques, des ganglions géants, des cellules ganglionnaires ectopiques et par une augmentation de l'activité acétylcholinestérasique dans la *lamina propria* et autour des vaisseaux sanguins sous-muqueux<sup>9,10</sup>. Elle peut impliquer le rectum, le côlon ou tout l'intestin. Sa fréquence oscille entre 1/4.000 à 1/60.000 naissances vivantes<sup>11</sup>. Dans les DNI, le RRAI peut être absent, présent, ou être anormal<sup>12</sup> ; les enfants qui en souffrent présentent parfois une association avec une malrotation intestinale<sup>13</sup>.

Donc notre patient présente une clinique de POIC avec une analyse anatomopathologique démontrant des signes de neuropathie colique et actuellement de myopathie. Or la classification actuelle des POIC est

<b>POIC secondaires</b>	<b>POIC primaires</b>
<p><b>Atteintes des muscles lisses</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Connectivites (Sclérodermie, LED, Dermatomyosite) et Syndrome d'Ehlers-Danlos de type IV</li> <li>• Dystrophies musculaires (Maladie de Duchenne, dystrophie myotonique de Steinert)</li> <li>• Amylose</li> <li>• Infiltration lymphoïde diffuse</li> <li>• MNGIE syndrome et cytopathie mitochondriale</li> </ul>	<p><b>Myopathies viscérales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Myopathie viscérale congénitale sporadique</li> <li>• Mégavessie, Microcolie, <i>Intestinal Hypoperistaltism Syndrome</i></li> <li>• Myopathie viscérale acquise sporadique</li> <li>• Myopathie viscérale familiale (type 1,2 et 3)</li> </ul>
<p><b>Atteintes neurologiques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Atteinte du système nerveux centra <ul style="list-style-type: none"> <li>o Tumeur, AVC</li> <li>o Maladie de Parkinson, syndrome de Shy-Drager</li> </ul> </li> <li>• Atteinte médullaire</li> <li>• Atteinte du plexus myentérique : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Neuropathie viscérale sporadique</li> <li>o Paraneoplasique</li> <li>o Post-infectieux (CMV, EBV...)</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>Neuropathies viscérales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalies du développement du plexus myentériques : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Dysplasie neuronale intestinale</li> <li>o Aganglionose</li> </ul> </li> <li>• Retard de maturation</li> <li>• MNGIE syndrome et cytopathie mitochondriale</li> <li>• localisée : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Maladie de Hirschsprung</li> <li>o Dysplasie neuronale intestinale +/- NEM3 et/ou neurofibromatose et/ou maladie de Hirschsprung</li> </ul> </li> <li>• diffuse : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Avec malrotation du grêle</li> <li>o Dysplasie neuronale intestinale</li> </ul> </li> <li>• Neuropathie viscérale sporadique acquise idiopathique ou au sein d'un syndrome</li> <li>• Neuropathies viscérales familiales</li> </ul>
<p><b>Causes diverses</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Médicaments : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Isoniazide, Clonidine, Inhibiteur calcique, Anti-dépresseurs, opiacés, Anti-cholinergique</li> </ul> </li> <li>• Anomalies métaboliques : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Trouble ioniques (Mg)</li> <li>o Hypothyroïdie, phéochromocytome</li> </ul> </li> <li>• Autres : <ul style="list-style-type: none"> <li>o Crohn, by-pass, mucoviscidose...</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>Idiopathiques</b>      Mésenchymopathies</p>

divisée en catégories distinctes avec une atteinte neuropathique ou une atteinte musculaire. Il y a donc une limite dans la classification actuelle, qui a déjà été souligné par Blondon *et al.*<sup>14</sup>.

La majorité des patients atteints d'une DNI répondent bien au traitement conservateur<sup>15</sup>.

Chez notre patient, malgré un traitement médical bien conduit, plusieurs techniques chirurgicales ont été successivement proposées pour traiter cette constipation opiniâtre :

- **L'iléostomie** permet de court-circuiter le côlon, à l'origine du problème constipatif et permet au patient d'être alimenté par voie entérale. Une étude sur 44 patients, de 9 ans d'âge médian, qui ont été traités de cette manière a montré que 9 % des patients ayant eu une iléostomie ou colostomie ont un résultat satisfaisant avec restauration de la motilité colique. Parmi ces patients, seulement 1 a nécessité une résection colique<sup>16</sup>. Les recommandations actuelles, en ce qui concerne le traitement de la constipation chronique rebelle chez l'enfant, excluent une résection colique a priori mais préconisent dans certains cas un détournement via iléostomie ou colostomie.

Chez notre patient, l'origine colique des symptômes est appuyée par les résultats encourageants de l'iléostomie. Dès lors, la résection du segment colique anormal est apparue comme la solution pour amoindrir les symptômes du patient. Cependant cette dernière n'a pas rétabli une motilité colique adéquate.

- **La neurostimulation**, proposée depuis 2013, a été introduite dans l'optique d'aider le patient à vidanger son ampoule rectale. La neurostimulation permet une modulation de l'innervation extrinsèque du tube digestif. Elle est particulièrement utile lorsque l'innervation intrinsèque du tube digestif est défaillante. Chez notre patient un déficit de l'innervation intrinsèque du côlon semble être à l'origine de sa symptomatologie. Dans l'étude de Dr Kamm, 87 % des patients ayant eu une neurostimulation affichent une augmentation de la fréquence des défécations<sup>17</sup>. Notre patient a également senti une amélioration de sa symptomatologie. Mais comme décrit dans l'histoire du patient, le rectum laissé en place s'est rapidement distendu. Cette exacerbation de la dilatation rectale, est probablement due à la modification du mode alimentaire du patient.

- **La confection d'une fistule permettant des lavements antégrades** : le bouton de Chait, implanté, dans ce cas, au niveau du rectum proximal, est comparable au bouton de caecostomie. Il permet donc d'éviter l'accumulation de matières fécales en évacuant le rectum de manière régulière. Une analyse rétrospective sur 99 patients (âge médian de 8 ans), ayant bénéficié d'une caecostomie montre que 71 % d'entre eux sont

devenus totalement libres de symptômes et que 20 % ont manifesté une amélioration<sup>18</sup>. Parmi les 99 patients, seulement deux patients notent une persistance des plaintes. Par ailleurs, l'étude rapporte que 13 % des patients ont arrêté l'utilisation de lavement dans le suivi sur 10 ans. Une hypothèse rapportée par l'auteur est que les lavements antégrades diminuent la dilatation colique, en maintenant un côlon constamment dépourvu de selles. Chez notre patient, le bouton de Chait n'a pas permis une disparition totale des symptômes pour le moment puisqu'il présente toujours des crampes abdominales.

## CONCLUSION

La POIC est un syndrome rare où l'identification de la cause est difficile, passant souvent par une batterie d'examen. Chez notre patient, la clinique évoque une dysplasie neuronale intestinale, mais l'analyse anatomopathologique retrouve une neuropathie intestinale, suspectant une DNI, et une myopathie plus tard. Est-ce une forme atypique de DNI ? Où peut-on la classer dans la classification actuelle des POIC ?

Quoi qu'il en soit la gestion du syndrome de POIC est extrêmement complexe et souvent décevante. Un traitement conservateur seul fut infructueux chez notre patient, plusieurs interventions chirurgicales ont été nécessaires. Actuellement avec une neurostimulation et un bouton de Chait, notre patient arrive à s'alimenter normalement et a pu reprendre une scolarité normale et une vie sociale de qualité.

Conflits d'intérêt : néant.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Mugie SM, Benninga MA, Di Lorenzo C. Epidemiology of constipation in children and adults: a systematic review. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2011;25(1):3-18.
2. Wald A, Sigurdsson L. Quality of life in children and adults with constipation. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2011 ;25(1):19-27.
3. Faulk DL, Anuras S, Christensen J. Chronic intestinal pseudoobstruction. *Gastroenterology.* 1978;74(5 Pt 1):922-31.
4. Schuffler MD, Rohrmann CA, Chaffee RG, Brand DL, Delaney JH, Young JH. Chronic intestinal pseudo-obstruction. A report of 27 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1981;60(3):173-96.
5. Hirano I, Pandolfino J. Chronic intestinal pseudo-obstruction. *Dig Dis.* 2000;18(2):83-92.
6. Milla PJ, Smith VV. Intestinal neuronal dysplasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1993;17(4):356-7.
7. Faure C, Goulet O, Ategbo S, Breton A, Tounian P, Ginies JL *et al.* Chronic intestinal pseudoobstruction syndrome: clinical analysis, outcome, and prognosis in 105 children. French-Speaking Group of Pediatric Gastroenterology. *Dig Dis Sci.* 1999;44(5):953-9.

8. Meier-Ruge W. Über ein Erkrankungs bild des côlon mit Hirschsprung Symptomatik. *Verh Dtsch Ges Pathol.* 1971;55:506-10.
9. Schärli AF. Intestinal neuronal dysplasia. *Cir Pediatr.* 1992;5(2):64-5.
10. Schimpl G, Uray E, Ratschek M, Höllwarth ME. Constipation and intestinal neuronal dysplasia type B: a clinical follow-up study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;38(3):308-11.
11. Martucciello G, Caffarena PE, Lerone M, Mattioli G, Barabino A, Bisio G, Jasonni V. Neuronal intestinal dysplasia: clinical experience in Italian patients. *Eur J Pediatr Surg.* 1994;4(5):287-92.
12. Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients. *Arch Dis Child.* 1999;81(1):21-7.
13. Mousa H, Hyman PE, Cocjin J, Flores AF, Di Lorenzo C. Long-term outcome of congenital intestinal pseudoobstruction. *Dig Dis Sci.* 2002;47(10):2298-305.
14. Blondon H, Polivka M, Joly F, Flourie B, Mikol J, Messing B. Digestive smooth muscle mitochondrial myopathy in patients with mitochondrial-neuro-gastro-intestinal encephalomyopathy (MNGIE). *Gastroenterol Clin Biol.* 2005;29(8-9):773-8.
15. Gillick J, Tazawa H, Puri P. Intestinal neuronal dysplasia: results of treatment in 33 patients. *J Pediatr Surg.* 2001;36(5):777-9.
16. Christison-Lagay ER, Rodriguez L, Kurtz M, St Pierre K, Doody DP, Goldstein AM. Antegrade colonic enemas and intestinal diversion are highly effective in the management of children with intractable constipation. *J Pediatr Surg.* 2010;45(1):213-9.
17. Kamm MA, Dudding TC, Melenhorst J, Jarrett M, Wang Z, Buntzen S *et al.* Sacral nerve stimulation for intractable constipation. *Gut.* 2010;59(3):333-40.
18. Mugie SM, Machado RS, Mousa HM, Punati JB, Hogan M, Benninga MA *et al.* Ten-year experience using antegrade enemas in children. *J Pediatr.* 2012;161(4):700-4.

**Correspondance et tirés à part :**

J. LAOUNI  
 C.H.U. Brugmann  
 Service de Chirurgie digestive  
 Place A. Van Gehuchten, 4  
 1020 Bruxelles  
 E-mail : j.laouni@outlook.com

Travail reçu le 16 avril 2015 ; accepté dans sa version définitive le 19 octobre 2016.