

Gastroparésie : La dernière menace

Gastroparesis: The Newest Threat

Mme Lisa Graziano, M.A., Directrice générale de PWCF

Mme Janalee Heinemann, MSW, PWSA (USA) Coordinatrice de recherche et des affaires internationales

Dr Ann Scheimann, MBA, Spécialiste en gastroentérologie pour le SPW

Si vous êtes membre de la Prader-Willi California Foundation et de la Prader-Willi Syndrome Association (USA), vous avez déjà lu des documents ou eu un rendez-vous abordant le sujet de la gastroparésie. Des articles ont été écrits sur l'existence de cette pathologie et des alertes émises (*Medical Alert: Gastrointestinal Issues in Individuals with PWS*), et nous avons maintenant une meilleure idée de son taux d'incidence, vraisemblablement très élevé. A l'heure actuelle, nous ne disposons pas encore de suffisamment d'éléments pour pouvoir déterminer si notre enfant (ou adulte) souffre de cette pathologie et savoir ce qui peut être *fait* pour y remédier. Tel est l'objet de cet article.



Sachez que cet article sera pénible à lire pour ceux et celles qui s'occupent ou sont des proches d'une personne PW. Le savoir est une forme de pouvoir, toutefois, et si l'information présentée dans cet article aide des intervenants à assurer plus effectivement la sécurité d'une personne PW, elle en vaut la peine.

En 1999, la revue *The Gathered View* publiée par PWSA (USA) incluait un article sur la découverte du Dr Rob Wharton, spécialiste SPW, sur ce qu'il appelait la dilatation gastrique idiopathique aiguë. Le Dr Wharton avait en effet remarqué que, pour une raison inconnue (« idiopathique »), l'estomac (« gastrique ») était rapidement (« aiguë ») distendu (« dilatation »), entraînant la nécrose (la mort) des tissus gastriques. Sans intervention chirurgicale immédiate, cette dilatation pouvait entraîner la mort.

Dans les années qui ont suivi, une étude approfondie du Dr Ann Scheimann, gastroentérologue spécialiste du SPW, a révélé que l'estomac d'un grand nombre de personnes PW a tendance à se vider trop lentement. En fait, le Dr Scheimann est maintenant persuadée qu'il est **extrêmement probable qu'une proportion importante de personnes PW ait un estomac plus ou moins paresseux**. Ce trouble est dénommé gastroparésie : suite à l'hypotonie des muscles de la paroi stomacale, l'estomac ne se vide pas correctement. Il en résulte que les aliments y séjournent trop longtemps. Au fil du temps, le cumul des prises alimentaires mal éliminées peut complètement remplir l'estomac. Tout comme dans le cas d'un ballon trop gonflé, deux possibilités se présentent alors : rupture gastrique ou compression et affaiblissement des cellules de la muqueuse gastrique suite à la pression intense de la nourriture sur celle-ci. Dans les deux cas, le phénomène provoque une infection interne massive qui engage rapidement le pronostic vital.

D'autres facteurs importants doivent être pris en considération. C'est ainsi que certains médicaments, comme par exemple les analgésiques à base de narcotiques et les anticholinergiques, peuvent provoquer un ralentissement de la vidange gastrique (accompagné d'une sécheresse buccale). Une glycémie anormalement élevée ou une hypothyroïdie non détectée peuvent également avoir cet effet, et il est donc important de contrôler le taux de glycémie et de faire un dépistage périodique de l'hypothyroïdie.

La paresse gastrique semble également s'accompagner d'une paresse intestinale. Autrement dit, les aliments digérés que l'organisme transforme normalement en déchets et élimine sous la forme de selles ne sont pas totalement évacués et un volume important de matières fécales reste dans les intestins.

J'ai parlé à de nombreux parents et intervenants qui pensent que le fait que la personne PW dont ils ont la charge ait des selles tous les jours signifie qu'elle ne souffre pas de troubles de la motilité gastro-intestinale. Cela n'est pas nécessairement le cas. Même avec des selles quotidiennes, l'évacuation des matières fécales n'est pas automatiquement complète. Au fur et à mesure que les matières non évacuées s'accumulent dans le côlon, la capacité à déféquer de manière efficace diminue. A force de devoir constamment pousser très fort sur une période de temps prolongée, certaines personnes PW viennent à souffrir de prolapsus rectal. La sensation constante d'avoir besoin d'aller aux toilettes et la pression sur l'anus, ou encore les démangeaisons de la muqueuse suite à une irritation due aux acides biliaires présents dans le bol fécal, peuvent contribuer aux raisons pour lesquelles certaines personnes PW s'insèrent les doigts dans l'anus ou s'écorchent la muqueuse anale.

Par ailleurs, avec le cumul des selles non évacuées dans le côlon, très souvent, la vidange gastrique ralentit encore, ce qui se traduit par des risques élevés de rupture ou de dilatation gastrique.

Comment se détectent la gastroparésie et le ralentissement de l'élimination des selles

La solution la plus logique dans le traitement de la gastroparésie et du ralentissement de l'élimination des selles consiste à considérer qu'elle constitue un état de fait et doit être traitée en conséquence.

Comment savoir si la personne PW dont nous nous occupons souffre de gastroparésie ou d'un ralentissement de l'élimination des selles ? Quels en sont les indices ? Quels en sont les symptômes ? Que faut-il repérer ? Malheureusement, il n'existe dans l'ensemble que peu de symptômes facilement reconnaissables de cette pathologie.

Le ralentissement de la vidange gastrique entraîne principalement des nausées, vomissements, lourdeurs gastriques après les repas et/ou des douleurs. Mais dans le cas des personnes PW, dont la tolérance à la douleur est élevée et le réflexe de vomissement amoindri, les symptômes d'une gastroparésie ou d'une dilatation gastrique idiopathique aiguë peuvent être très difficiles à détecter.

Les muscles posturaux et abdominaux étant généralement plus faibles chez les personnes PW, leur estomac aura souvent de toute façon une apparence plus rebondie. Si la vidange gastrique ne se fait pas assez rapidement, l'abdomen peut paraître distendu et trop ferme au toucher. Toutefois, chez les personnes PW qui reçoivent un traitement par hormones de croissance et sont par conséquent plus minces, l'abdomen peut paraître déjà très ferme.

L'Évaluation de la vidange gastrique, qui mesure le temps nécessaire au passage du contenu de l'estomac dans l'intestin grêle, constitue l'examen de référence dans l'identification du ralentissement de la vidange gastrique. Cette évaluation est effectuée en milieu hospitalier, dans le service de médecine nucléaire. Le patient est à jeun depuis la veille au soir et prend un petit-déjeuner contenant une infime quantité de produit radioactif. Il s'allonge sur la table d'examen, sous un grand « bras » qui mesure la quantité de particules alimentaires qui s'évaporent de l'estomac sur une période donnée. En général, celle-ci est de 4 heures et elle est suivie d'une prise alimentaire constituée de solides et de liquides. Cette évaluation n'a aucun effet secondaire, le produit radioactif est éliminé avec les selles et n'est pas absorbé par l'organisme. Elle peut être difficile à administrer pour les enfants de moins de 10 ans parce qu'il est essentiel que le patient reste complètement immobile pendant toute la durée de l'examen. Il est important de s'assurer que d'autres facteurs comme la constipation et/ou d'éventuels troubles thyroïdiens sont bien contrôlés avant d'effectuer l'examen.

La solution la plus logique dans le traitement de la gastroparésie et du ralentissement de l'élimination des selles consiste à considérer qu'elle constitue un état de fait et doit être traitée en conséquence.

Stratégies thérapeutiques

- 1) Comme pour tous les traitements des symptômes du SPW, l'approche de base consiste à toujours assurer la sécurité alimentaire de la personne: a) régime alimentaire hypocalorique sain, à faible teneur en glucides ; b) repas et collations à des moments précis et selon des séquences bien définies au cours de la journée et c) restriction de l'accès aux aliments.
- 2) Demandez auprès de PWCF ou de PWSA (USA) des informations sur les troubles gastro-intestinaux des personnes PW.
- 3) Si la personne présente des troubles gastro-intestinaux, envisagez une consultation avec un gastroentérologue, pédiatre ou non, selon l'âge de la personne. Fournissez-lui tous les documents pertinents sur ces troubles gastro-intestinaux.
- 4) Envisagez avec lui le pour ou contre d'une évaluation de la vidange gastrique.
- 5) Discutez de l'usage de médicaments comme le métoclopramide (Primpéran) et l'érythromycine pour améliorer la vidange gastrique.
- 6) Discutez de l'évaluation de l'accumulation des selles dans le rectum (par ex., palpation, radiographie). L'échelle de Bristol permettra de suivre les progrès dans la gestion de la constipation. Des selles normales correspondent au Type 4 (voir le tableau ci-dessous).
- 7) Discutez de l'usage des médicaments sans ordonnance comme le Miralax, pour améliorer l'élimination des selles, et des probiotiques en vente libre, pour aider à réguler l'équilibre des organismes utiles de la flore intestinale
- 8) Si des difficultés se présentent lors de votre consultation avec le gastroentérologue, suggérez-lui de contacter un spécialiste PW auprès de PWCF ou de PWSA (USA).

Bristol Stool Chart

Type 1		Separate hard lumps, like nuts (hard to pass)
Type 2		Sausage-shaped but lumpy
Type 3		Like a sausage but with cracks on its surface
Type 4		Like a sausage or snake, smooth and soft
Type 5		Soft blobs with clear-cut edges (passed easily)
Type 6		Fluffy pieces with ragged edges, a mushy stool
Type 7		Watery, no solid pieces. Entirely Liquid

Nous en savons chaque jour davantage sur les problèmes de motilité gastro-intestinale et d'évacuation des selles liées au SPW et nous ne manquerons pas de vous tenir informé.