

# Centre de référence des maladies rares de la motricité gastro- intestinales chez l'enfant et l'adulte

Guillaume Gourcerol  
Service de Physiologie digestive, INSERM  
1073/CIC1404  
CHU Rouen

# Quelles maladies ?

Maladie	Prévalence	Cohorte rouennaise (adulte)	Code Orpha
Gastroparésie	0.2/1000	50/an	558411
POIC (pseudo-obstruction intestinale chronique)	?	2 malades / an (20 testés /an)	2978 99811 104009 104077 - 104078
Inertie colique	?	< 1 malades / an (15 testés / an)	-
Mégarectum idiopathique	?	5 malades /an (30 testés /an)	-

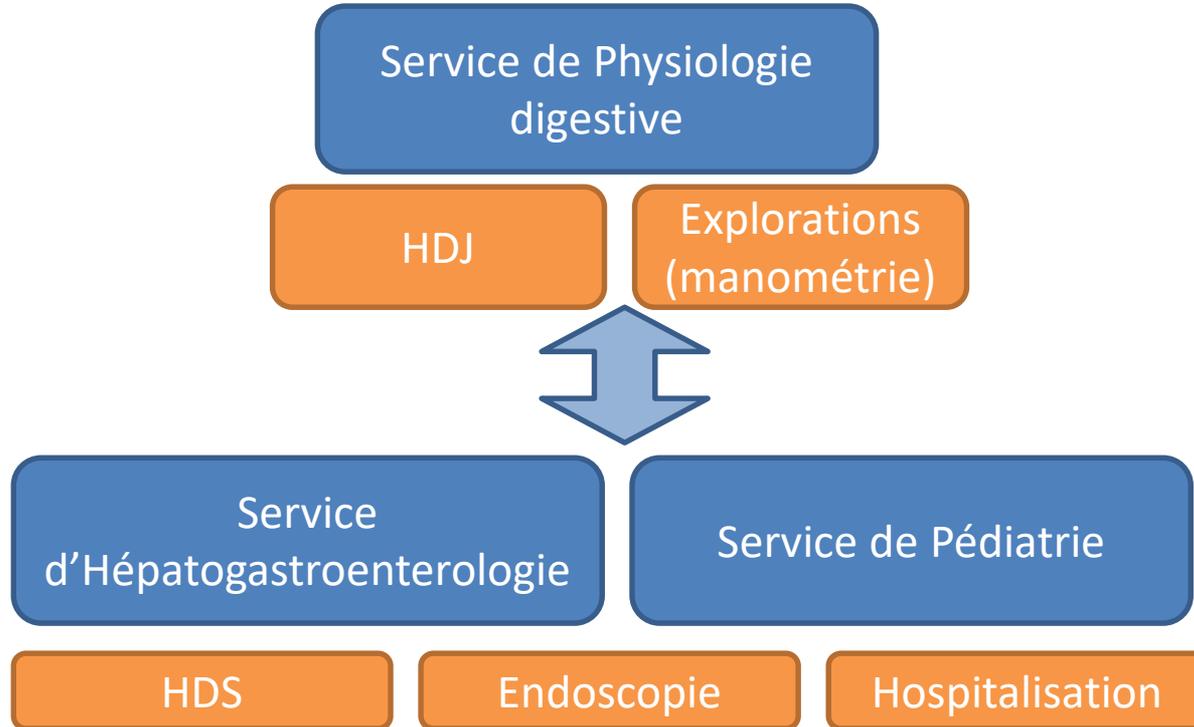
# Qui sommes nous ?

Service de Physiologie  
digestive

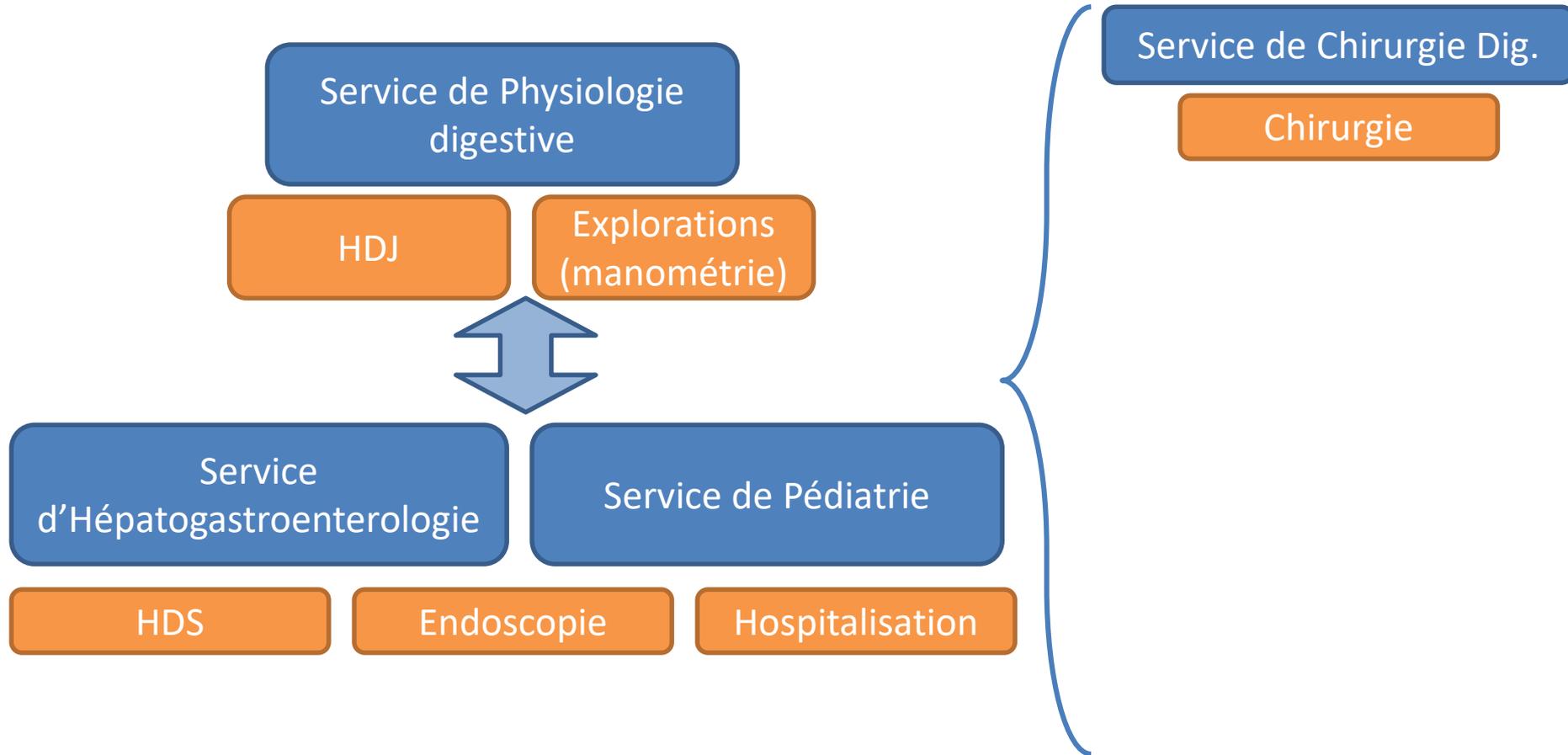
HDJ

Explorations  
(manométrie)

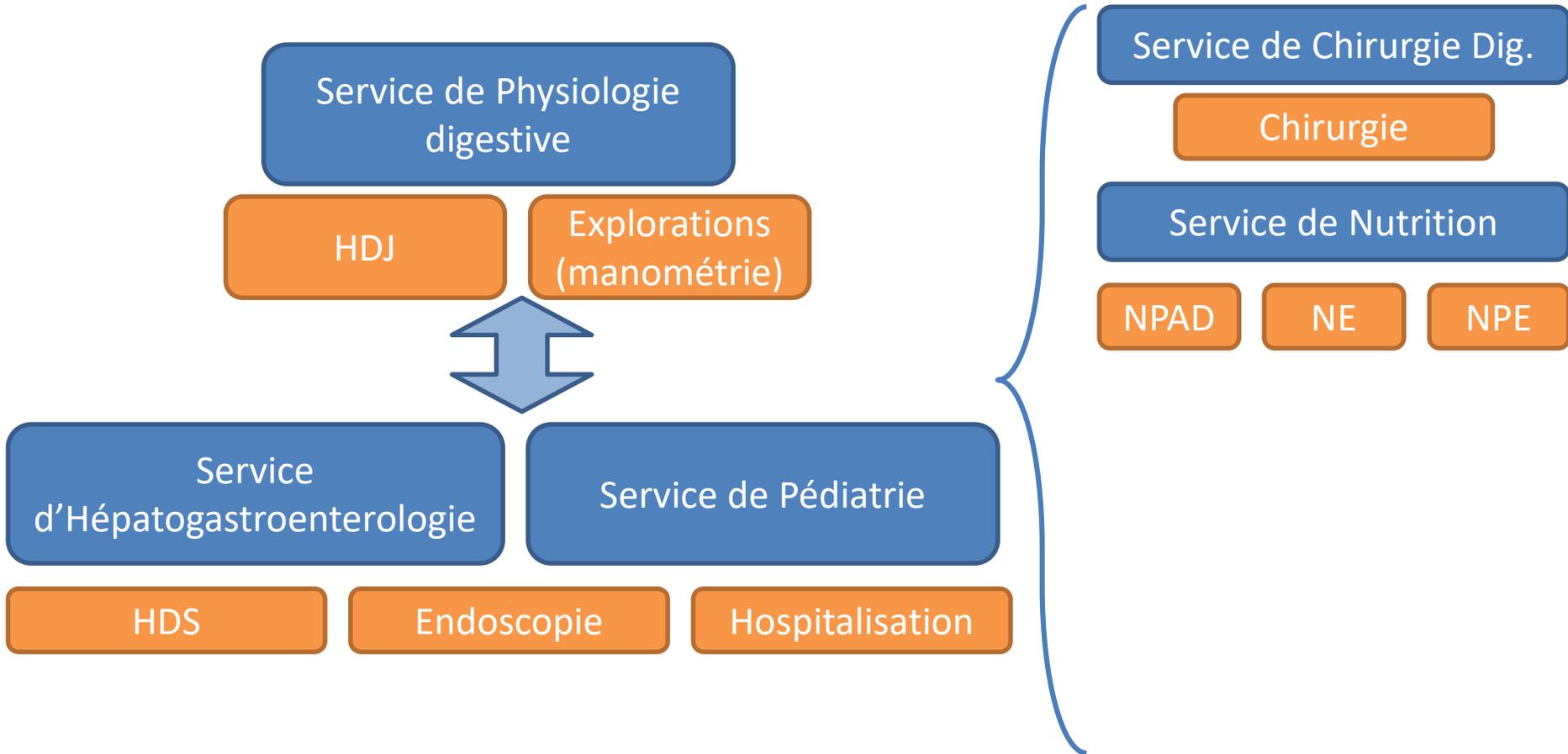
# Qui sommes nous ?



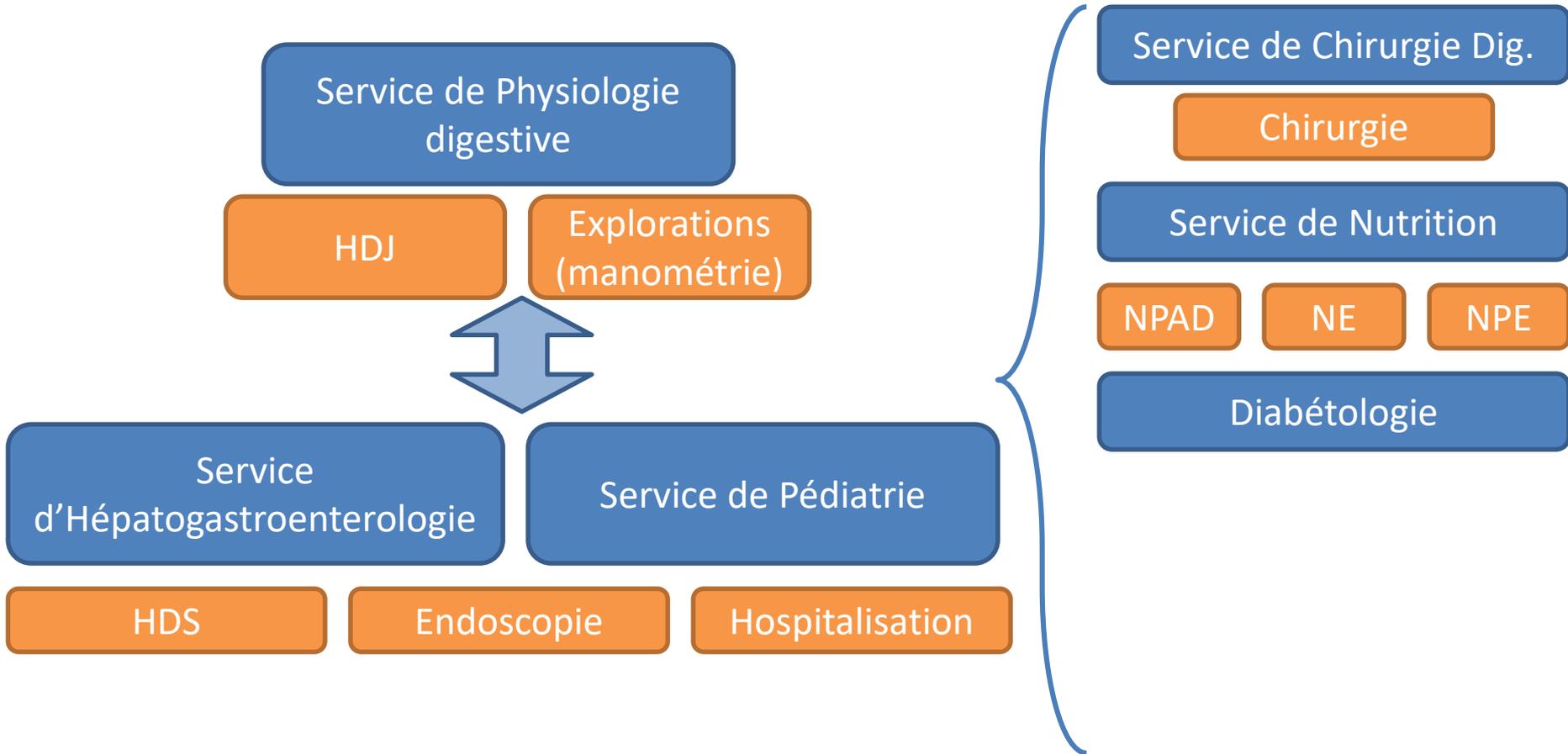
# Qui sommes nous ?



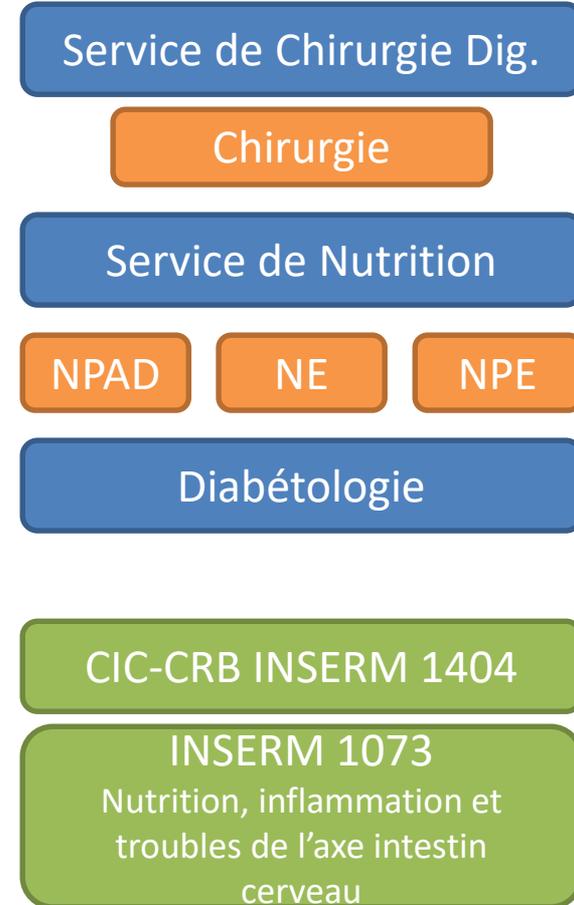
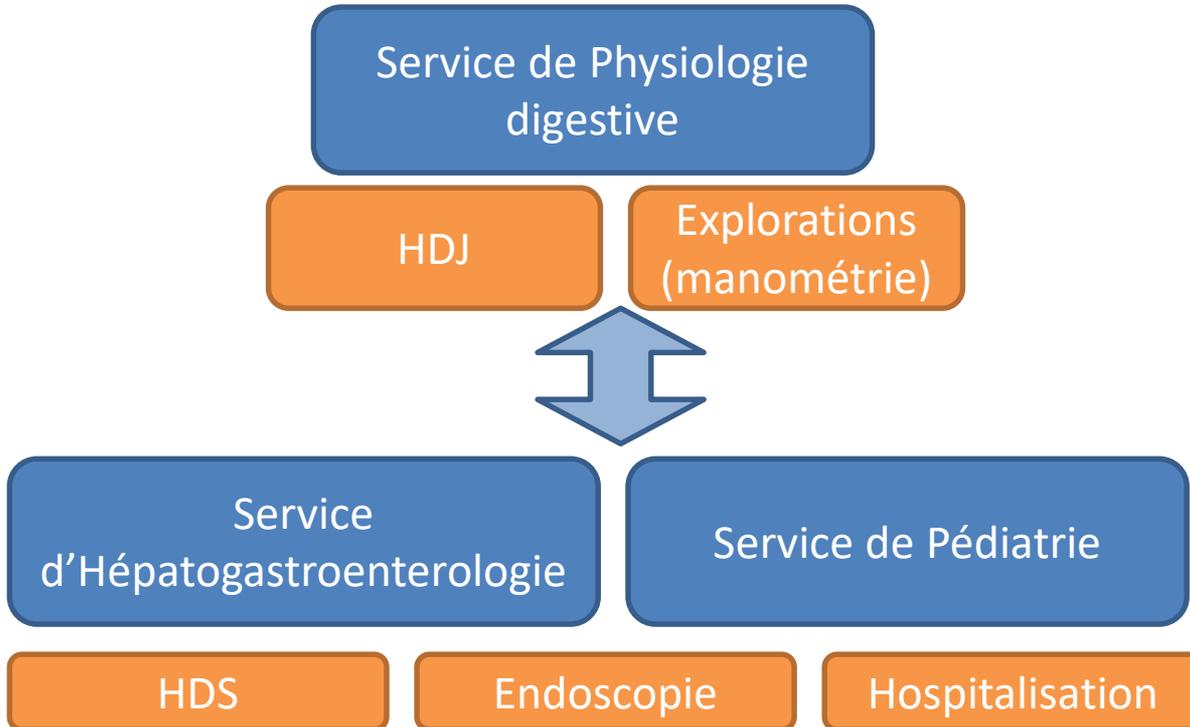
# Qui sommes nous ?



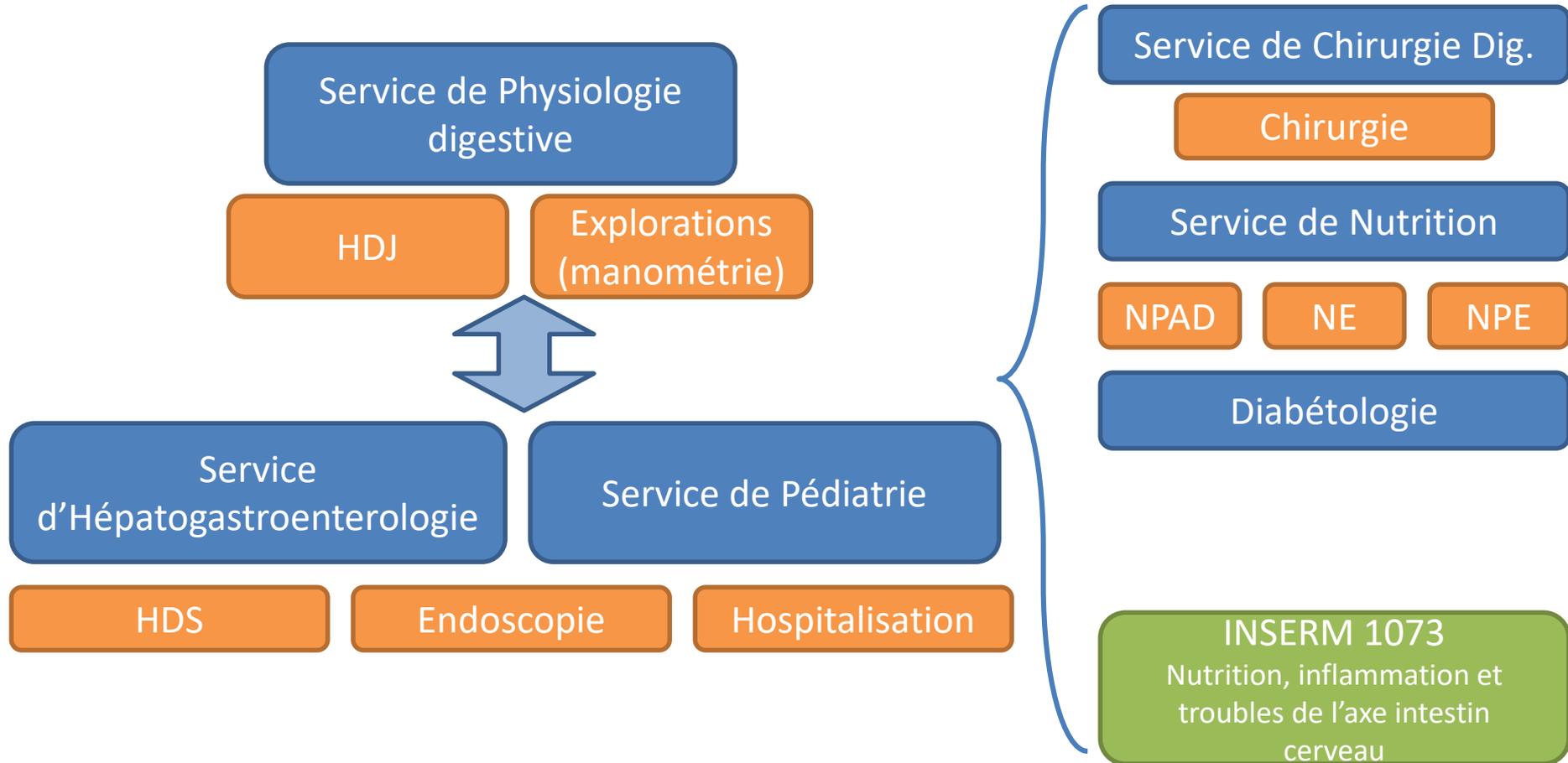
# Qui sommes nous ?



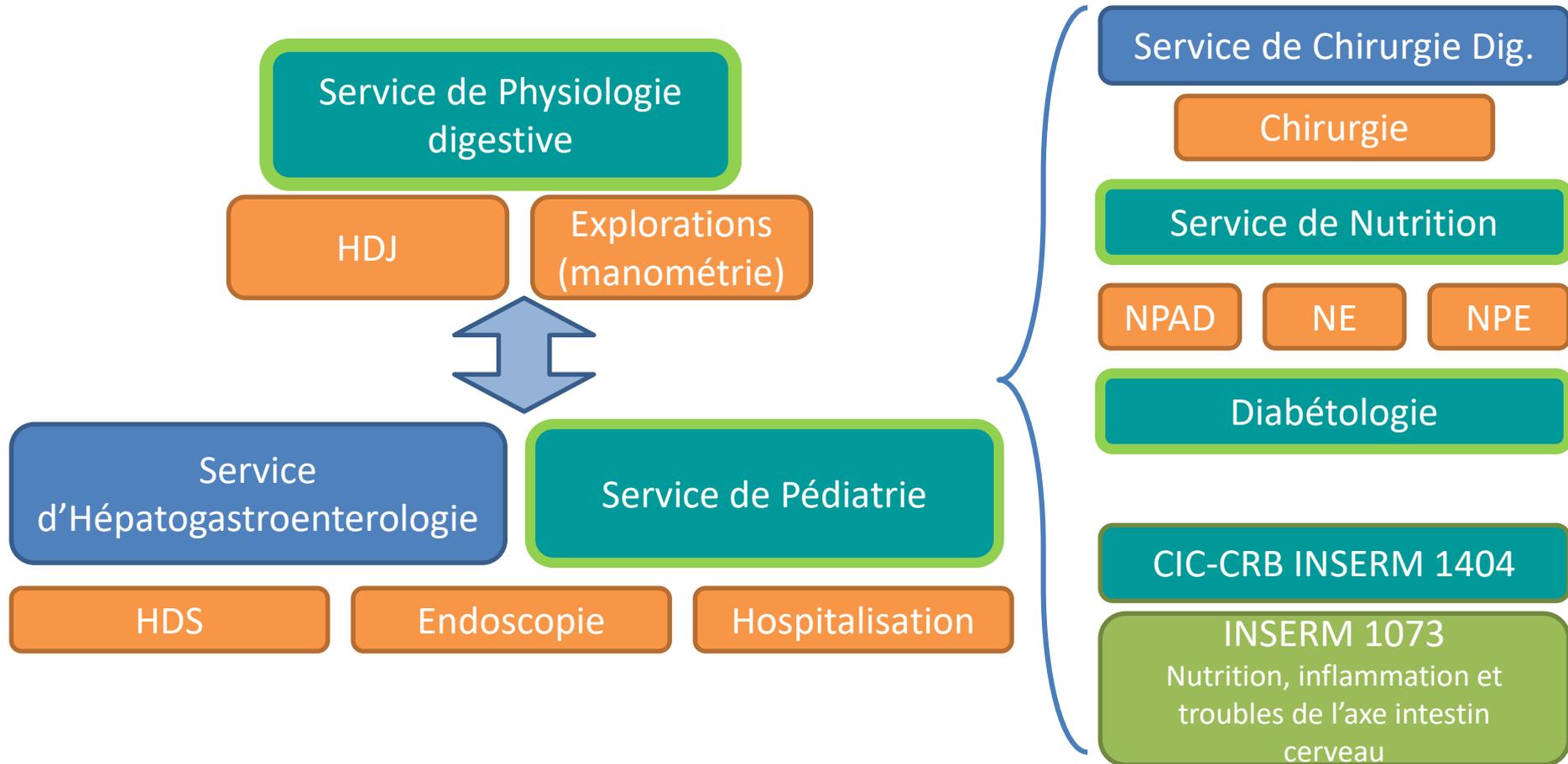
# Qui sommes nous ?



# Qui sommes nous ?



# Qui sommes nous ?



# Qui sommes nous ?

Service de Physiologie  
digestive



Pr Anne Marie LEROI  
PU-PH Physiologie



Dr Charlotte DESPREZ,  
MCU-PH Physiologie

# Qui sommes nous ?



Pr Anne Marie LEROI  
PU-PH Physiologie

Service de Physiologie  
digestive

CIC-CRB



Dr Charlotte DESPREZ,  
MCU-PH Physiologie

# Qui sommes nous ?



Pr Anne Marie LEROI  
PU-PH Physiologie

Service de Physiologie  
digestive

CIC-CRB



Dr Charlotte DESPREZ,  
MCU-PH Physiologie

Service  
d'Hépatogastroenterologie



Dr Chloé MELCHIOR,  
MCU-PH HGE

Service de Pédiatrie



Dr Clémentine DUMANT,  
PH Gastro-Pédiatrie

# Qui sommes nous ?



Pr Anne Marie LEROI  
PU-PH Physiologie

Service de Physiologie  
digestive

CIC-CRB



Dr Charlotte DESPREZ,  
MCU-PH Physiologie



Pr Valérie BRIDOUX, PU-PH chir dig

Service de Chirurgie Dig.

Service  
d'Hépatogastroenterologie



Dr Chloé MELCHIOR,  
MCU-PH HGE

Service de Pédiatrie



Dr Clémentine DUMANT,  
PH Gastro-Pédiatrie

# Qui sommes nous ?



Pr Anne Marie LEROI  
PU-PH Physiologie

Service de Physiologie  
digestive

CIC-CRB



Dr Charlotte DESPREZ,  
MCU-PH Physiologie

Service  
d'Hépatogastroenterologie



Dr Chloé MELCHIOR,  
MCU-PH HGE

Service de Pédiatrie

Dr Clémentine DUMANT,  
PH Gastro-Pédiatrie



Pr Valérie BRIDOUX, PU-PH chir dig

Service de Chirurgie Dig.

Diabétologie



Pr Gaetan PREVOST,  
PU-PH diabéto

# Qui sommes nous ?



Pr Anne Marie LEROI  
PU-PH Physiologie

Service de Physiologie  
digestive

CIC-CRB



Dr Charlotte DESPREZ,  
MCU-PH Physiologie

Service  
d'Hépatogastroenterologie



Dr Chloé MELCHIOR,  
MCU-PH HGE

Service de Pédiatrie

Dr Clémentine DUMANT,  
PH Gastro-Pédiatrie



Pr Valérie BRIDOUX, PU-PH chir dig

Service de Chirurgie Dig.

Diabétologie



Pr Gaetan PREVOST,  
PU-PH diabéto

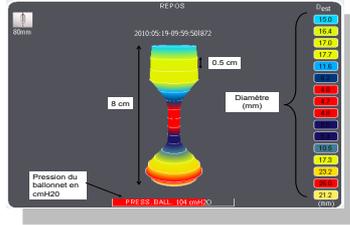
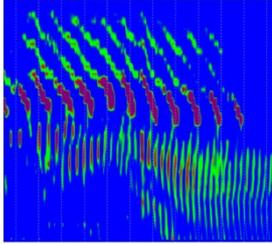


Pr Moise COEFFIER,  
PU-PH Nutrition

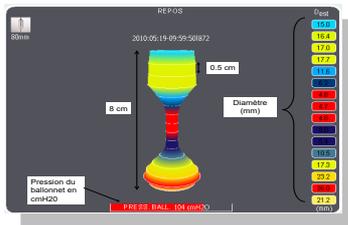
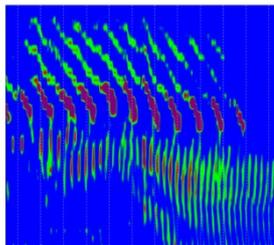
INSERM 1073

Nutrition, inflammation et  
dysfonction de l'axe intestin  
cerveau

# Qui sommes nous ?



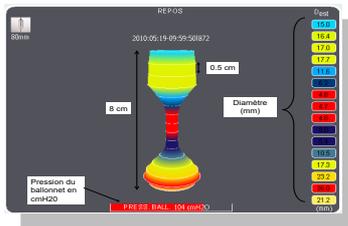
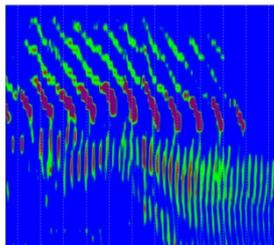
# Qui sommes nous ?



Examen (5000/an)	n/an à Rouen	HDJ/ HDS	Nb de centre en France
Mano oeso HR	800		< 30
Mano anorectle HR	800		< 20
Mano grele HR	30	HDS	1
Mano colon HR	15	HDS	1
Vidanges gastriques	200	HDJ	
Test respi H2	1500	HDJ	
pH-impédancemétrie	500	HDJ	< 30
Barostat	100	HDJ	2
Endoflip	100	HDS	<5
Electrophysio périnée	200	HDJ	2

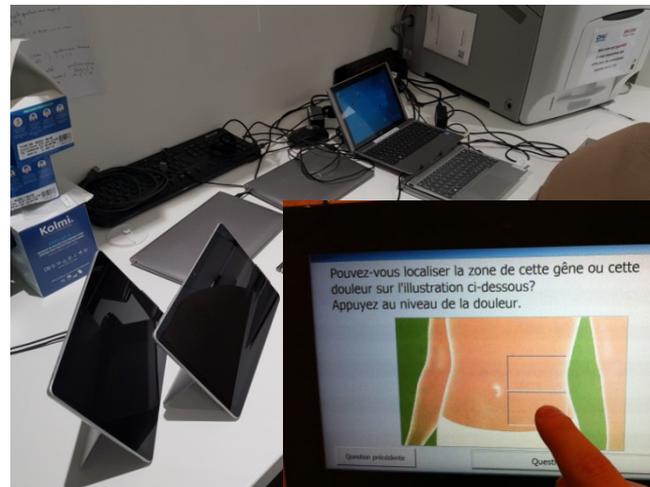
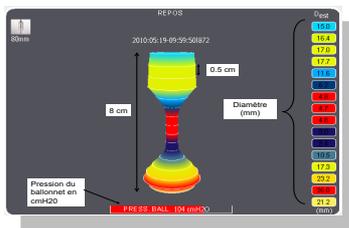
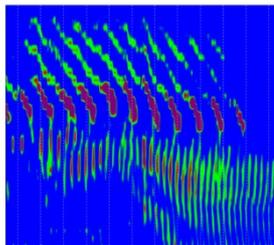


# Qui sommes nous ?

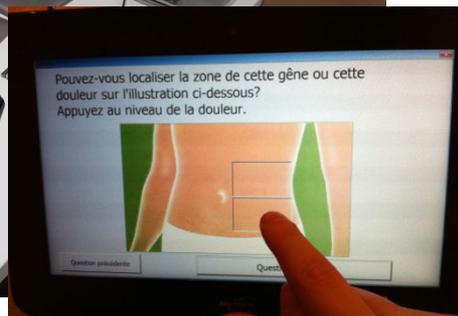


Examen (5000/an)	n/an à Rouen	HDJ/HDS	Nb de centre en France
Mano oeso HR	800		< 30
Mano anorectle HR	800		< 20
Mano grele HR	30	HDS	1
Mano colon HR	15	HDS	1
Vidanges gastriques	200	HDJ	
Test respi H2	1500	HDJ	
pH-impédancemétrie	500	HDJ	< 30
Barostat	100	HDJ	2
Endoflip	100	HDS	<5
Electrophysio périnée	200	HDJ	2

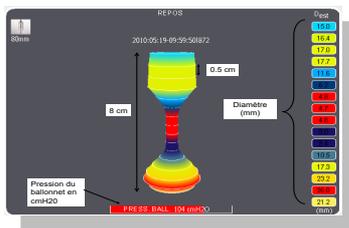
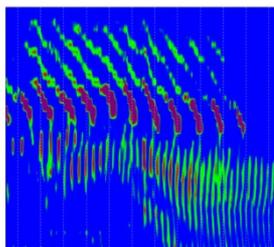
# Qui sommes nous ?



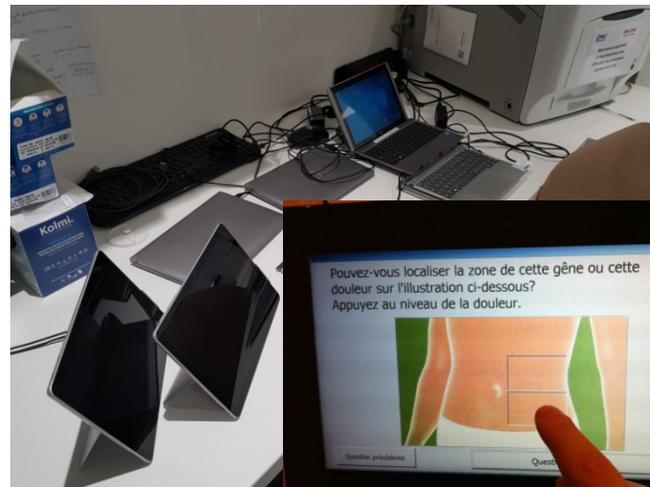
Examen (5000/an)	n/an à Rouen	HDJ/HDS	Nb de centre en France
Mano oeso HR	800		< 30
Mano anorectle HR	800		< 20
Mano grele HR	30	HDS	1
Mano colon HR	15	HDS	1
Vidanges gastriques	200	HDJ	
Test respi H2	1500	HDJ	
pH-impédancemétrie	500	HDJ	< 30
Barostat	100	HDJ	2
Endoflip	100	HDS	<5
Electrophysio périnée	200	HDJ	2



# Qui sommes nous ?

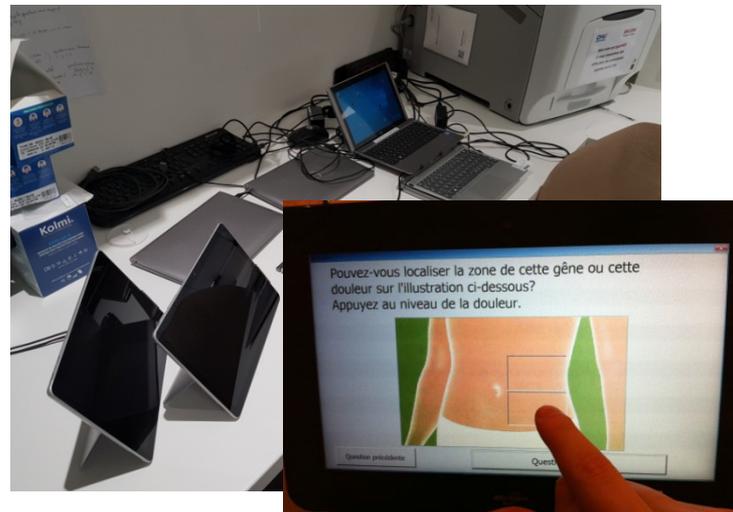
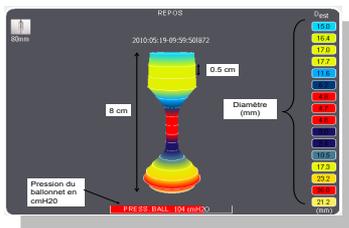
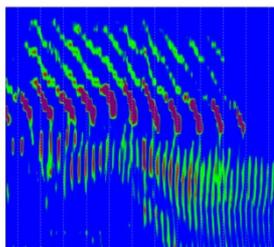


Examen (5000/an)	n/an à Rouen	HDJ/HDS	Nb de centre en France
Mano oeso HR	800		< 30
Mano anorectle HR	800		< 20
Mano grele HR	30	HDS	1
Mano colon HR	15	HDS	1
Vidanges gastriques	200	HDJ	
Test respi H2	1500	HDJ	
pH-impédancemétrie	500	HDJ	< 30
Barostat	100	HDJ	2
Endoflip	100	HDS	<5
Electrophysio périnée	200	HDJ	2



Cohorte maladies motrices  
(Piramig)  
n=6000

# Qui sommes nous ?



Examen (5000/an)	n/an à Rouen	HDJ/HDS	Nb de centre en France
Mano oeso HR	800		< 30
Mano anorectle HR	800		< 20
Mano grele HR	30	HDS	1
Mano colon HR	15	HDS	1
Vidanges gastriques	200	HDJ	
Test respi H2	1500	HDJ	
pH-impédancemétrie	500	HDJ	< 30
Barostat	100	HDJ	2
Endoflip	100	HDS	<5
Electrophysio périnée	200	HDJ	2

Cohorte maladies motrices  
(Piramig)  
n=6000



Maladies rares  
n=400

# Quelles maladies ?

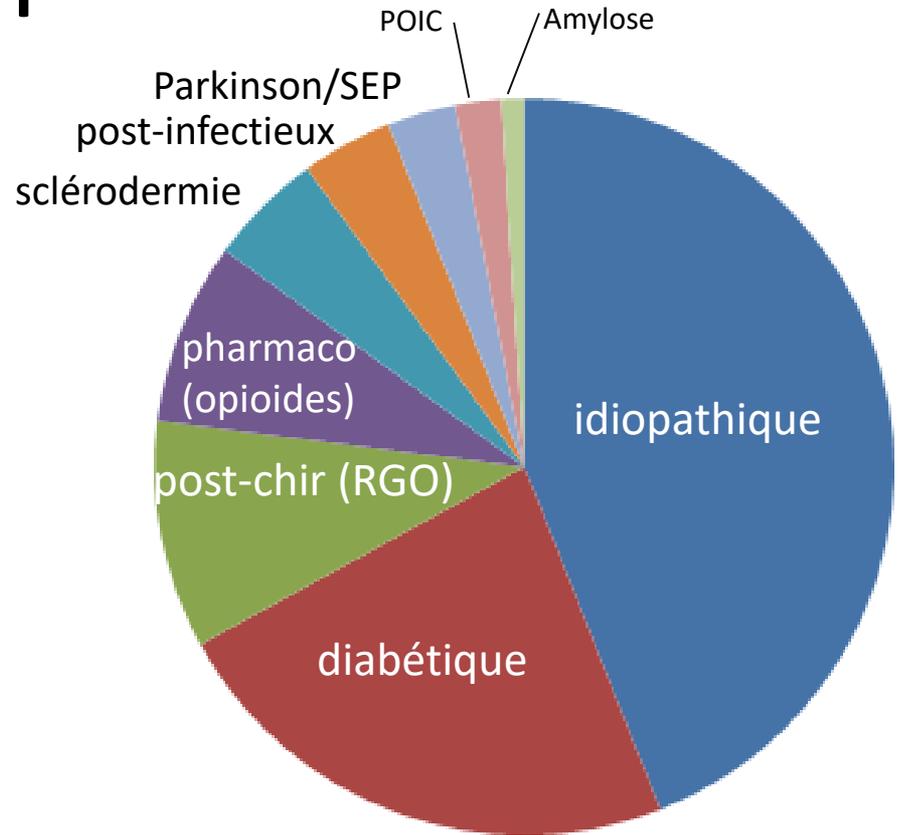
Maladie	Prévalence	Cohorte rouennaise (adulte)	Code Orpha
Gastroparésie	0.2/1000	50/an	558411
POIC (pseudo-obstruction intestinale chronique)	?	2 malades / an (20 testés /an)	2978 99811 104009 104077 - 104078
Inertie colique	?	< 1 malades / an (15 testés / an)	-
Mégarectum idiopathique	?	5 malades /an (30 testés /an)	-

# Gastroparésie

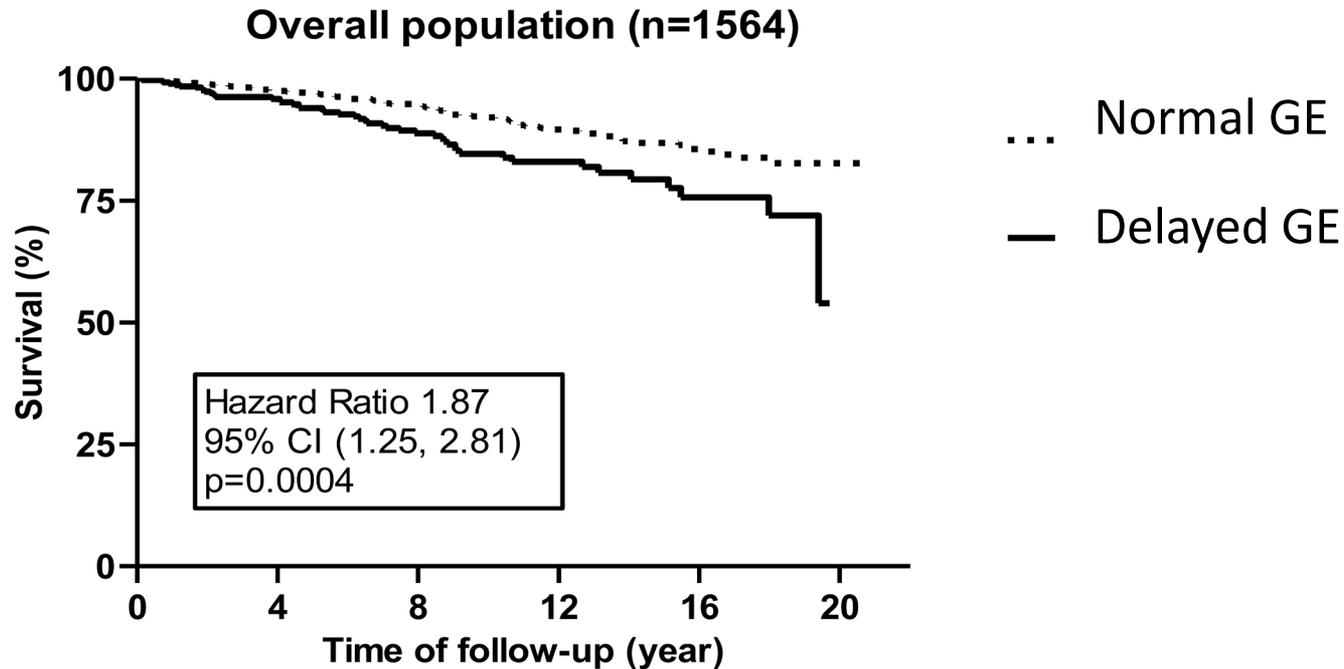
- Ralentissement symptomatique de la vidange gastrique
- Diagnostic: test de vidange gastrique
- Prévalence 0.02%

# Gastroparésie

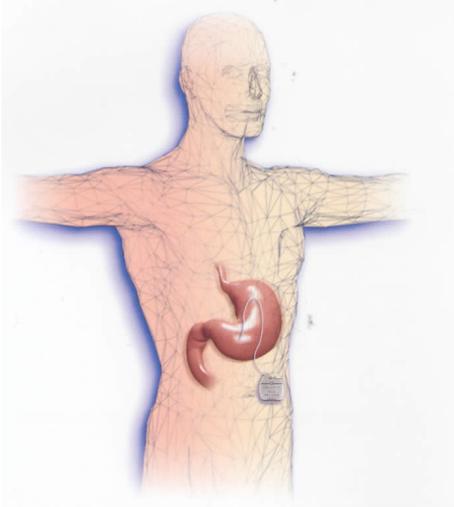
- Ralentissement symptomatique de la vidange gastrique
- Diagnostic: test de vidange gastrique
- Prévalence 0.02%



# Gastroparésie: pas une maladie bénigne



# Gastroparésie: faits marquants



Stimulation électrique gastrique

# Gastroparésie: faits marquants



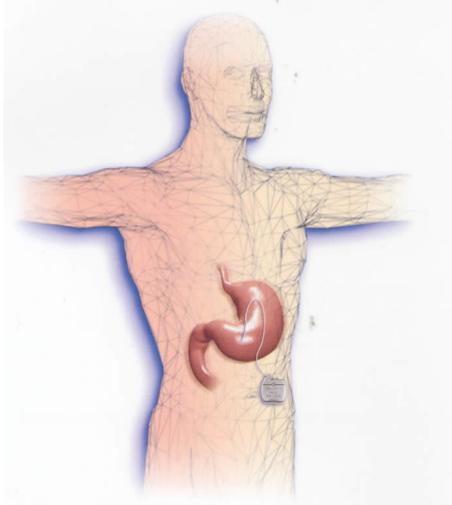
1<sup>er</sup> implant européen (2000)

1<sup>ère</sup> cohorte Européenne (n>100)

Plus large RCT mondial

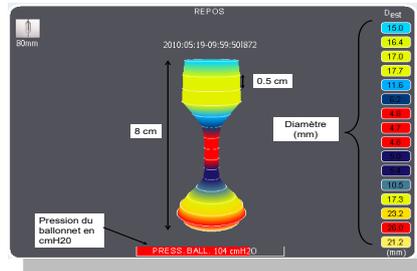
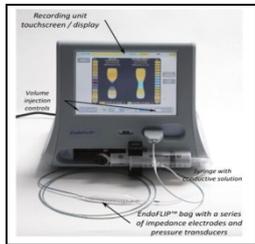
Stimulation électrique gastrique

# Gastroparésie: faits marquants



1<sup>er</sup> implant européen (2000)  
1<sup>ère</sup> cohorte Européenne (n>100)  
Plus large RCT mondial

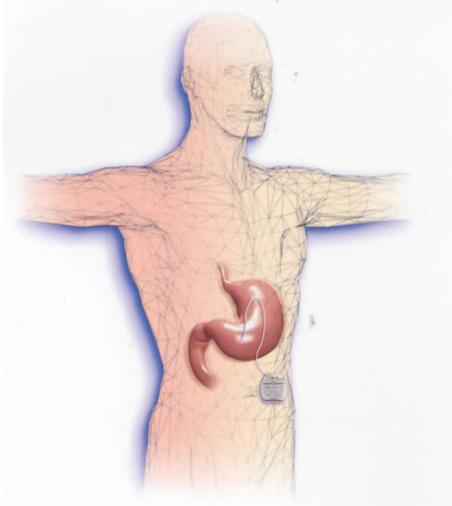
Stimulation électrique gastrique



Endoflip<sup>®</sup> du pylore

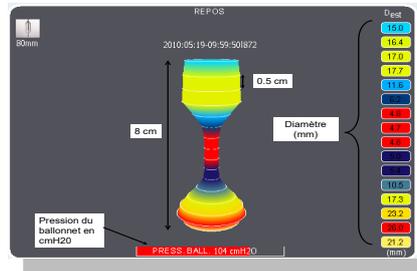
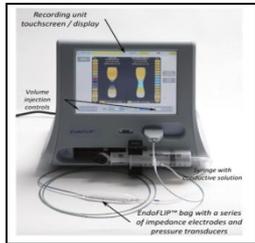
Ducrotté P et al, Gastroenterology 2020  
Gourcerol G et al, Alim Pharmacol Ther 2015

# Gastroparésie: faits marquants



1<sup>er</sup> implant européen (2000)  
1<sup>ère</sup> cohorte Européenne (n>100)  
Plus large RCT mondial

Stimulation électrique gastrique



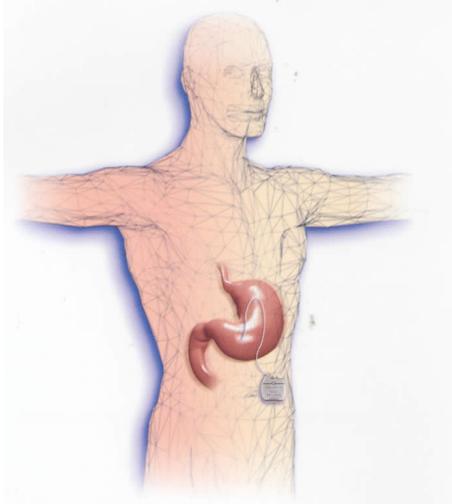
1<sup>ère</sup> mondiale  
Sélection des malades pour  
thérapie ciblant le pylore

Endoflip<sup>®</sup> du pylore

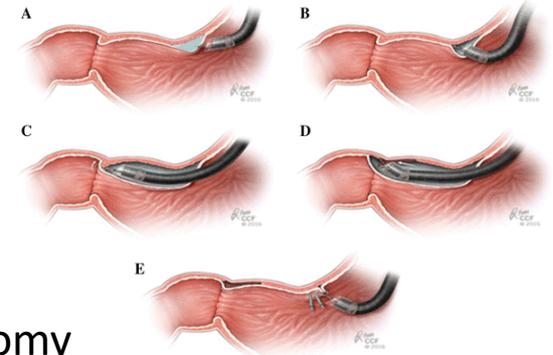
Ducrotté P et al, Gastroenterology 2020  
Gourcerol G et al, Alim Pharmacol Ther 2015



# Gastroparésie: faits marquants



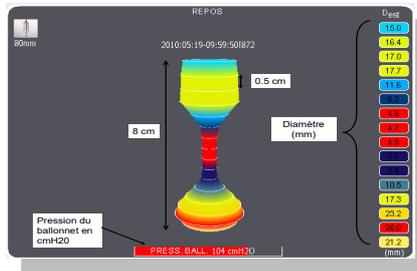
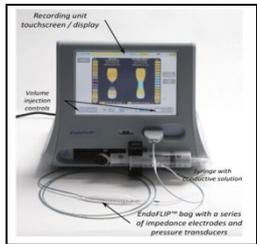
1<sup>er</sup> implant européen (2000)  
 1<sup>ère</sup> cohorte Européenne (n>100)  
 Plus large RCT mondial



Gastric Per Oral Endoscopic Myotomy  
 (G-POEM)

3<sup>ème</sup> équipe mondiale  
 1<sup>ère</sup> avec endoflip

Stimulation électrique gastrique



1<sup>ère</sup> mondiale  
 Sélection des malades pour  
 thérapie ciblant le pylore

Endoflip<sup>®</sup> du pylore

Ducrotté P et al, Gastroenterology 2020  
 Gourcerol G et al, Alim Pharmacol Ther 2015  
 Jacques J et al. Endoscopy 2019

# Gastroparésie: enjeux

- Molécules avec l'AMM = 0

# *In memoriam...*

*(buried prokinetics)*

Mosapride  
2012

ABT-229  
1997

Relamorelin  
2020

Tegaserod  
2002

Revexepride  
2016

Cisapride  
2005

# *In memoriam...*

*(buried prokinetics)*

Mosapride  
2012

ABT-229  
1997

Domperidone  
Metoclopramide

Relamorelin  
2020

Tegaserod  
2002

Revexepride  
2016

Cisapride  
2005

FICHE

# Médicaments antiémétiques dans le traitement symptomatique des nausées et des vomissements

Validée par le Collège le 17 novembre 2022

---

Mis à jour en

# Gastroparésie: PNDS

- Molécules avec AMM = 0
- Molécules utilisées hors AMM
  - En ville: dompéridone, métoclopramide, métopimazine, erythromycine, azythromycine, prucalopride, mestinon
  - Prescription hospitalière: ondansétron, granisétron, aprépitant
- Thérapies interventionnelles (sociétés savantes: centres experts)
  - Stimulation électrique gastrique, G-POEM, toxine botulique intra-pylorique, gastrectomie partielle en Y, jéjunostomie
- Thérapies interventionnelles non recommandées
  - Gastrectomie totale, endosleeve, nutrition parentérale...

# Gastroparésie: enjeux

- Molécules avec l'AMM = 0

# Gastroparésie: enjeux

- Molécules avec l'AMM = 0



RECOMMANDER LES BONNES PRATIQUES

---

- Accessibilité au test: <1 malade/10

# Gastroparésie: enjeux

- Molécules avec l'AMM = 0



RECOMMANDER LES BONNES PRATIQUES

---

- Accessibilité au test: <1 malade/10
- Test respiratoire à l'acide octanoïque marqué au carbone 13



# Gastroparésie: enjeux

- Molécules avec l'AMM = 0



RECOMMANDER LES BONNES PRATIQUES

---

- Accessibilité au test: <1 malade/10
- Test respiratoire à l'acide octanoïque marqué au carbone 13



- Association de malade: vivre avec la gastroparésie

# POIC: Adulte ≠ enfant

- Trouble moteur diffus de la motricité digestive (au moins toujours grêle atteint)

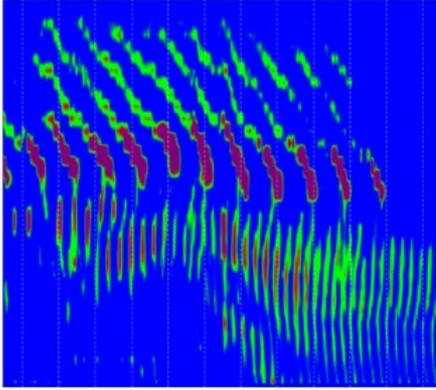
# POIC: Adulte ≠ enfant

- Trouble moteur diffus de la motricité digestive (au moins toujours grêle atteint)
- Risques: nutritionnels & décompensation (laparotomie)

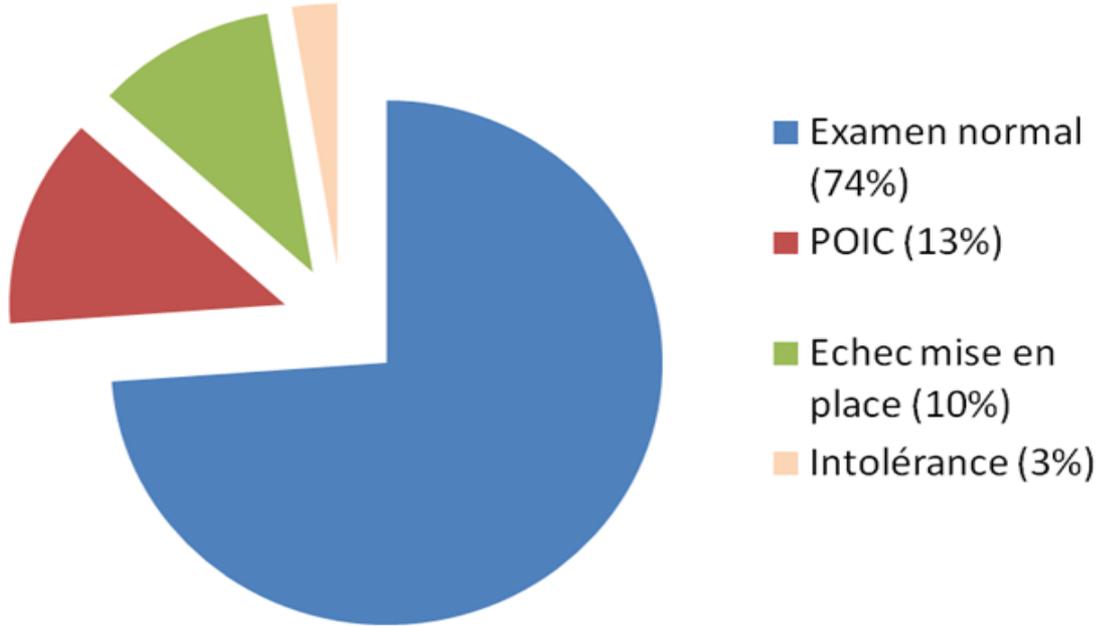
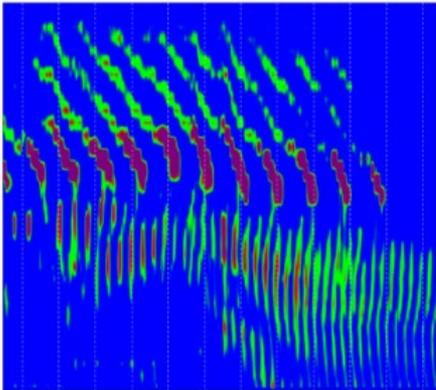
# POIC: Adulte ≠ enfant

- Trouble moteur diffus de la motricité digestive (au moins toujours grêle atteint)
- Risques: nutritionnels & décompensation (laparotomie)
- Diagnostic:
  - Clinique: aspécifique
  - Histologique: non reproductible (k=0.09)
  - Radiologique: Faux positifs
  - Manométrie: Gold standard?

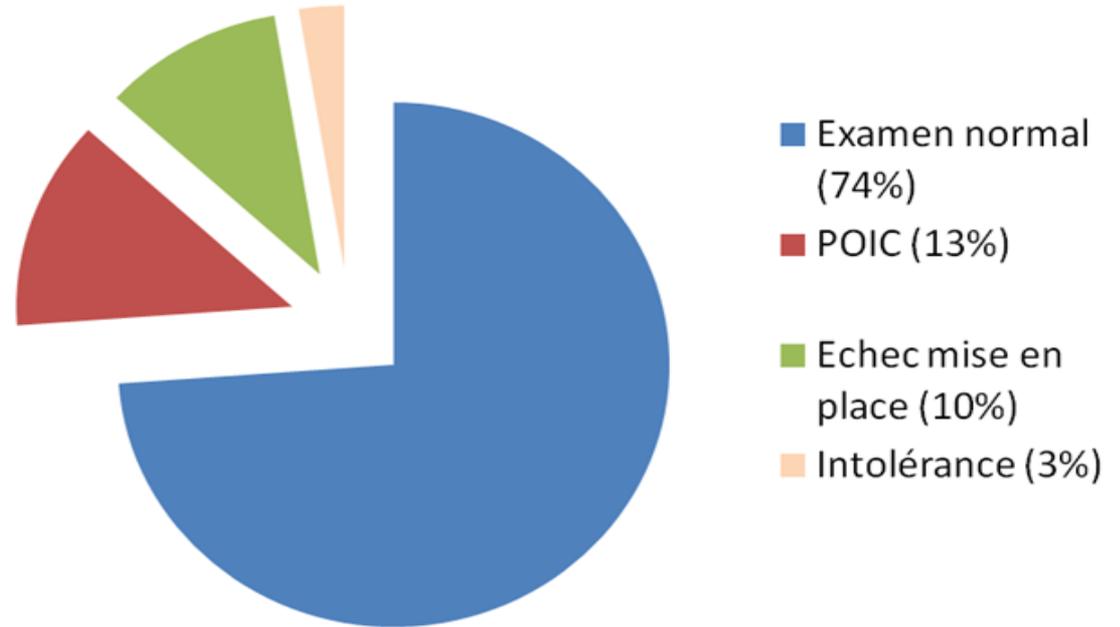
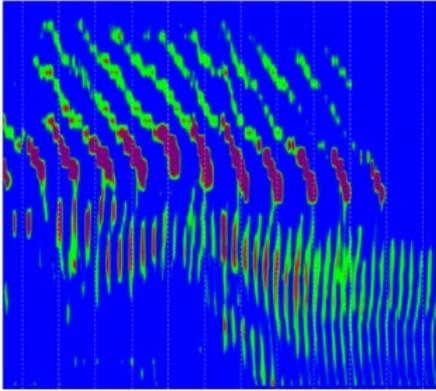
# Rouen 2000-2019: 264 manométries du grêle



# Rouen 2000-2019: 264 manométries du grêle



# Rouen 2000-2019: 264 manométries du grêle



## Etiologie des POIC (n=34)

Sclérodermie: 11 (32%)

Inertie colique: 5 (15%)

Chirurgie: 4 (12%)

Waldenstrom: 1

Syndrome anti-HU: 1

TCA: 1

Cytopathie mitochondriale (anti-HIV): 1

Idiopathique: 10 (29%)

# POIC: Adulte ≠ enfant

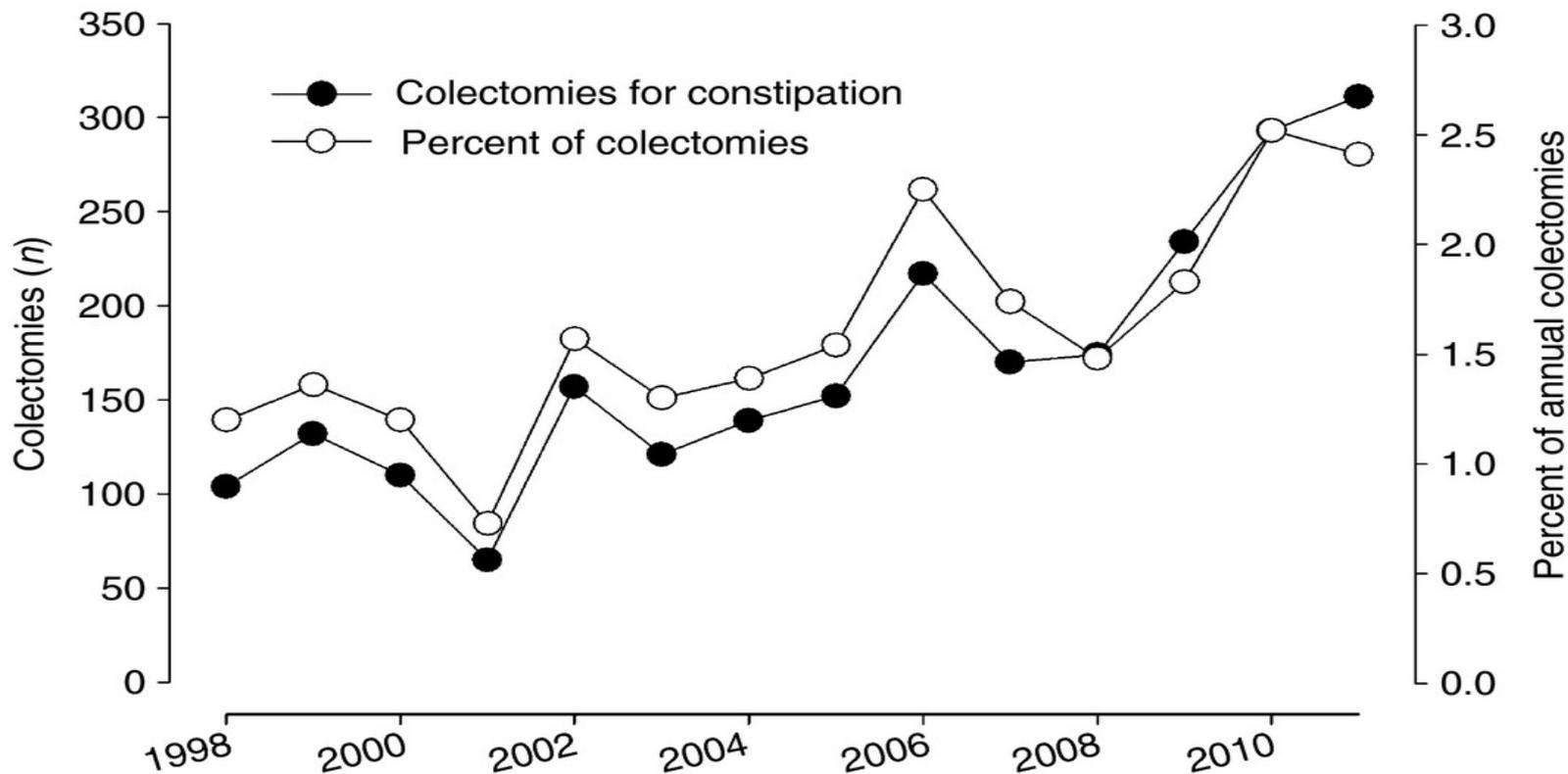
- Molécules (hors AMM)
  - Trimebutine
  - Octreotide
  - Erythromycine
  - Neostigmine / Pyridostigmine
  - Antibiotiques (pullulation du grele)
- Nutrition entérale / NPE
- Pronostic: nutritionnel / décompensation

# Inertie colique

- Constipation tellement intraitable qu'une chirurgie de résection (colectomie) est envisagée
- Altération profonde de la motricité colique (manométrie)
- 15 manométries coliques à Rouen/an
- <1/an inertie colique diagnostiquée

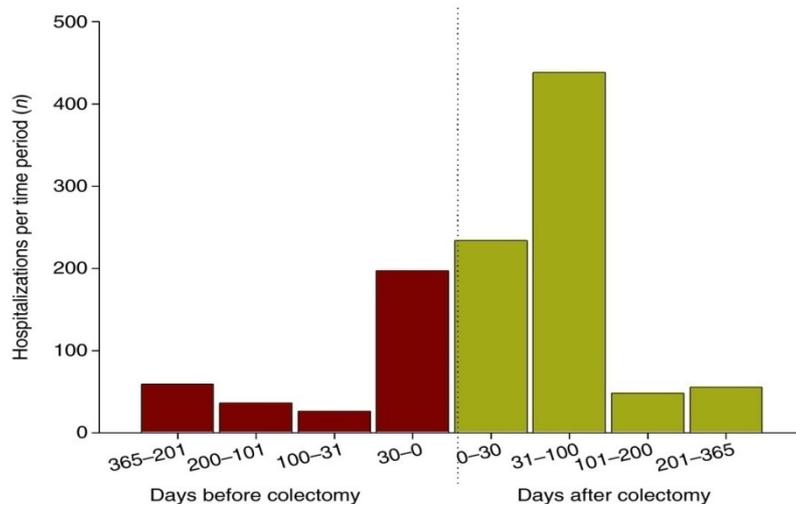
# US Nationwide Inpatient Sample (NIS) :

143 909 colectomies aux USA dont 2377 pour « constipation »

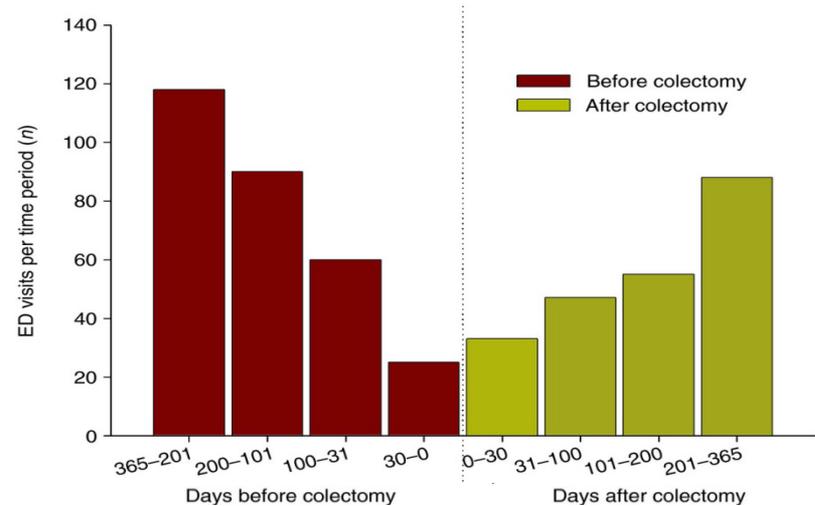


# US Nationwide Inpatient Sample (NIS) : 143 909 colectomies aux USA dont 2377 pour « constipation »

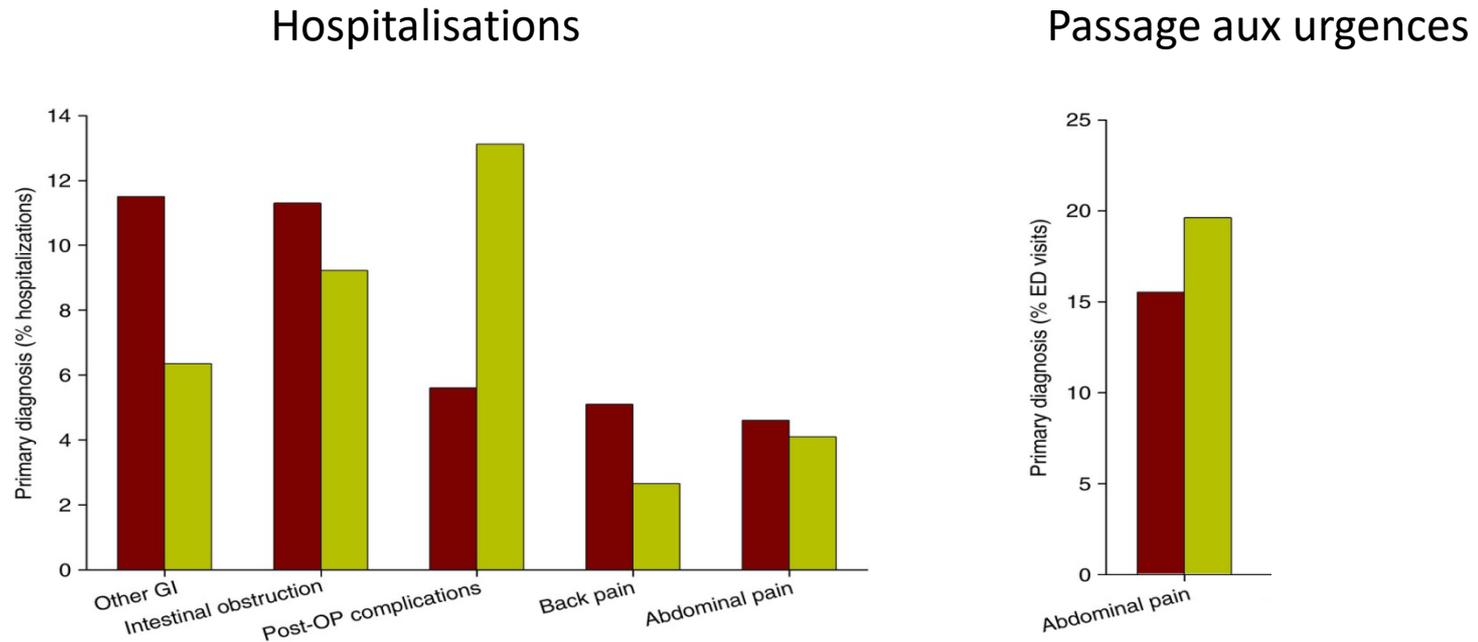
## Hospitalisations



## Passage aux urgences



# US Nationwide Inpatient Sample (NIS) : 143 909 colectomies aux USA dont 2377 pour « constipation »



# Megarectum idiopathique



# Megarectum idiopathique

- Constipation distale + incontinence

# Megarectum idiopathique

- Constipation distale + incontinence
- Jamais Hirschsprung

# Megarectum idiopathique

- Constipation distale + incontinence
- Jamais Hirschsprung
- +/- associée à inertie colique (forme segmentaire?)

# Megarectum idiopathique

- Constipation distale + incontinence
- Jamais Hirschsprung
- +/- associée à inertie colique (forme segmentaire?)
- Diagnostic : test au barostat

# Megarectum idiopathique

- Constipation distale + incontinence
- Jamais Hirschsprung
- +/- associée à inertie colique (forme segmentaire?)
- Diagnostic : test au barostat
- 5 diagnostics/an au CHU de Rouen

# Megarectum idiopathique

- Constipation distale + incontinence
- Jamais Hirschsprung
- +/- associée à inertie colique (forme segmentaire?)
- Diagnostic : test au barostat
- 5 diagnostics/an au CHU de Rouen
- Alternative au traitement médical:
  - rectoplastie verticale calibrée antérieure
  - n<20 dans le monde
  - n=6 à Rouen

Colorectal  
Disease



VIDEO CORRESPONDENCE

Surgical technique of vertical reduction rectoplasty for idiopathic megarectum – A video vignette

Margot Potor ✉, Jean-Jacques Tuech, Valerie Bridoux

First published: 04 September 2022 | <https://doi.org/10.1111/codi.16325>

# En conclusion

- CHU de Rouen: plateforme unique d'exploration de la motricité gastro-intestinale
- Enjeux
  - Accès aux molécules
  - Accès au tests
  - Reconnaissance des maladies
  - Développement de nouvelles stratégies thérapeutiques
  - PNDS