8 - Conférence BBS de Houston, Texas le 14 juin 2008. Traduction par F. Lestel des notes prises par R. Dameron.

**Session Médicale : Problèmes Gastro-intestinaux du BBS** : Diarrhée, Constipation et maladie d’Hirschsprung, par le **Docteur Kathleen Motil**, Hôpital pédiatrique du Texas & « Baylor College of Medicine ».

**Note** : *ce sont les propos du Docteur Motil, sous réserve de la bonne compréhension par R.Dameron et de la bonne traduction française, donc sans garantie d’éventuelles erreurs.*

Comment reconnaissons-nous et gérons nous les problèmes gastro-intestinaux du BBS et devrions-nous investiguer au delà ?

La définition de la constipation est n'importe lequel de ces symptômes : mouvements d'intestin peu fréquents; tension quand un mouvement d'intestin arrive; le mouvement d'intestin est important et il bloque la matière; on peut avoir des accidents d'intestin.

Je dis souvent à mes familles que Dieu a créé certains d'entre nous plus efficaces pour retirer l'eau et la réinjecter dans les organismes.

Nous savons aussi que la constipation peut faire partie du spectre d'intestin irritable.

Nous savons qu'il y a d'autres **causes de constipation** :

* La maladie d'Hirschsprung, par exemple.
* Raison Métabolique : Hypothyroïdie, diabète, déséquilibres d'électrolyte
* Neurologique : Défauts de la moelle épinière
* Médicamenteuse : Narcotiques (codéine) - Paracétamol avec codéine, par exemple

**La constipation est par définition** n'importe lequel des symptômes suivants :

* < 3 selles par semaine
* Un accident une fois par semaine
* Le comportement de rétention de selles
* Des selles douloureuses ou dures
* des selles grosses et dures entraînant de petits saignements
* des WC bouchés par de grosses selles

**Causes** :

* Le régime alimentaire - la faible consommation de fibre
* L'eau n'est pas le problème - votre organisme l'absorbe et l’évacue en urine
* Le coupable c’est la fibre
* Des tendances familiales
* Le surpoids associé à cela
* La faible attention - ils ne le remarquent pas ou ils ont une faible sensation rectale; certains ne font pas le lien entre la forte envie et se lever pour y aller.
* Les intestins qui ne détectent pas la présence de matière et par conséquent ne la font pas se déplacer.

On est supposé avoir de la matière dans notre gros intestin. Mais une radiographie montrant la matière sous forme de nuage duveteux blanc signifie que quelque chose ne va pas. Si le bas du gros intestin est bouché, c'est une vraie constipation.

La maladie d'Hirschsprung vient du fait que pendant le développement fœtal, les cellules nerveuses du gros intestin ne migrent pas sur la totalité jusqu’à l'anus. En conséquence, la dernière partie du gros intestin n'a aucune terminaison nerveuse pour sentir la présence des matières ; il ne fait pas se déplacer le contenu donc il est entravé. Parfois, les terminaisons nerveuses ne manquent qu’aux derniers centimètres du gros intestin. D'autres n'ont pas de nerfs sur la totalité du côlon.

En général pour ces enfants :

Leur ventre colle à la sortie et est dur par la présence d’autant de matières dans l'intestin. Je fais un examen rectal et quelques caractéristiques vont me dire si c'est la maladie de Hirschsprung ou non.

Nous pouvons faire un **lavement baryté**.

Nous pouvons faire de la **manométrie** – en y insérant un tube avec un ballon.

Nous pouvons faire des **biopsies rectales** pour voir si les cellules nerveuses sont présentes ou absentes.

Le Docteur Motil montre une Radiographie de la maladie d'Hirschsprung - la fin du gros intestin au lieu d'être grosse et gonflée est très serrée et étroite parce que les nerfs manquent dans cette région donc aucune matière n'a été déplacée en bas à ce point. Le côlon ne se distendant pas, ne s'ouvre pas.

La matière reste plus haut dans l'intestin et c’est cette partie là qui gonfle.

**étude manométrique**: Cet essai utilise des tubes avec deux ballons spéciaux. On s’attend à voir les nerfs se contracter d'une certaine façon en réaction à la présence du ballon. Si je vous dis de pousser et faire sortir, il sera indiqué sur l'étude si l'étude est faite correctement. Dans la maladie d'Hirschsprung, pousser augmente les pressions au lieu de détendre la sortie.

**Biopsies** : un intestin normal a des cellules nerveuses tout le long jusqu’à la fin. Dans la maladie d'Hirschsprung, il manque des cellules nerveuses à certains points. Dans une biopsie rectale, nous prélevons des échantillons de l'intestin et les examinons. Dans un intestin anormal, nous voyons les reliures épaissies de nerfs non-normaux au lieu des nerfs normaux.

**Traitement de Constipation** : Nous prescrivons un régime intestinal qui est un programme complet.

Essayez de faire asseoir l'enfant sur les toilettes pendant 5 minutes au moins deux fois par jour juste après les repas. Nous tous avons un réflexe gastrocolique après le repas. C'est le bon moment pour s’asseoir pendant 5 minutes. Si possible, faites le souffler des ballons - aide au mouvement interne qui repousse la matière plus loin dans le côlon.

**Régime** – à partir de 5 ans

* des fibres fruits/légumes 2-3 grammes/portions
* la consommation peut-être liquide
* si vous avez besoin de plus de fibres, prenez les suppléments de fibres, ajoutez les aux céréales et masquez le goût.

**Des techniques de modification comportementales** marchent parfois - laxatifs , ramollisseurs, propulseurs, suppositoires, lavement. Votre enfant a des besoins spéciaux donc pas de risques de dépendance envers les laxatifs; c'est un besoin qu'il a.

· Je suis heureuse si cela marche avec les ramollisseurs comme l'huile minérale et les propulseurs comme le lait de magnésie.

· Un autre bon ramollisseur est le glycolax ou miralax (vous pouvez l’utiliser en quantité illimitée car l'organisme ne l'absorbe pas comme il absorberait du lait de magnésie où nous devons respecter le dosage).

Les habitudes intestinales peuvent changer selon ce que vous mangez et aussi apparemment sans raison donc vous devez estimer que vous avez la flexibilité dans ce que vous faites pour le contrôler.

**Biofeedback** - utilise ces petits ballons pour donner une idée de sensation pour les aider à le reconnaître.

En cas de **Hirschsprung**, nous enlevons chirurgicalement la partie qui n'a aucun nerf et connecterons le reste à l'anus. S'il n'y a aucun nerf dans l'intestin tout entier, nous pouvons l'enlever entièrement.

**Diarrhée** - si vous avez plus de 5 ou 6 mouvements d'intestin par jour, ils seront relâchés, aqueux, désagréables (tout fait mal – il y a des crampes).

La fréquence dans le BBS est inconnue. Les gens normaux peuvent avoir 4 diarrhées par an en moyenne.

Vous devez comprendre qu'un enfant peut être constipé et avoir toujours la diarrhée parce que le liquide suinte autour de la prise d'intestin.

**Causes** :

· Des infections

· L'allergie - lait, gluten

· Mauvaise absorption - graisse, sucre

· Le lactose intolérant (et deux autres causes non notées)

# Evaluation

· Examen physique

· tests de selle pour découvrir si une infection est présente

· Essais diététiques et respiratoires

· Test de peau Celiac (maladie cœliaque = intolérance au gluten)

· Radiographie de l'intestin grêle

· Endoscopie

Nous devons identifier la cause de la diarrhée - le traitement n’est pas systématique.

· Le jus peut la causer

· Remplacer le lactose dans le régime

· Parfois il faut augmenter la fibre

· Probiotiques - si c'est infectieux, les probiotiques peuvent aider

· Les médicaments pour ralentir le transit

· Sélectivement des antibiotiques (peuvent la rendre pire si utilisés à tort)

Il faut traiter la constipation activement :

· Les enfants BBS ont des risques de maladie d'Hirschsprung

· La diarrhée est commune dans l'enfance – rappelez vous que cela peut être des fuites de débordement de constipation, pas le contraire.

Vous pouvez essayer les types différents de laxatifs ----Miralax (NDT : produit US), efficace et sans douleur vous pouvez même le rendre liquide.

Pour augmenter l'inertie le magnésium lié aux médicaments peut aider.

Est ce que cela affecte les reins ? : pas forcément, ça dépend de la dose.

Qu’y a-t-il du BBS que nous ne connaissions pas ? - il y a des composantes probablement neurologiques [Voir les commentaires par Nico Katsanis dans la conférence de 2006.]