

# INTERVENTION DE SCOPINARO PAR LAPAROSCOPIE POUR SYNDROME DE PRADER-WILLI

M. Sodji<sup>1</sup>, J.-M. Catheline<sup>2</sup>, J. Chebib<sup>2</sup>, R. Dbouk<sup>2</sup>, R. Cohen<sup>3</sup>, H. Bihan<sup>3</sup>

Limoges<sup>1</sup>, Saint-Denis<sup>2</sup>, Bobigny<sup>3</sup> - FRANCE

**L**e Syndrome de Prader-Willi (SPW) est une anomalie congénitale chromosomique caractérisée par une hypotonie néonatale, une petite taille, un hypogonadisme, un retard mental d'intensité légère à grave, et une hyperphagie compulsive avec un développement précoce de l'obésité. Le taux de prévalence du syndrome varie de 1/8 000 [1] à 1/25 000 [2]. L'obésité et les comorbidités associées, telles que l'insuffisance respiratoire avec cœur pulmonaire chronique, le diabète, l'artériosclérose et ses conséquences, conduisent à une espérance de vie très courte des sujets porteurs du SPW. La majorité d'entre eux décèdent avant 30 ans [2]. L'obsession de la nourriture et le retard mental associé provoquent l'échec de toute tentative de réduction de poids avec le traitement diététique reposant sur une restriction volontaire de la prise alimentaire [3]. Par conséquent, la chirurgie bariatrique semble être l'approche thérapeutique la plus logique [4]. La chirurgie gastrique restrictive exige une éducation thérapeutique solide du patient pour obtenir une forte perte de poids. Cette approche chirurgicale (gastroplastie, sleeve gastrectomie) est impossible chez les patients porteurs d'un SPW. Des résultats meilleurs ont été rapportés avec le bypass gastrique [5], et surtout la dérivation bilio-pancréatique de Scopinaro par laparotomie [4]. Pour les techniques chirurgicales basées sur la réduction de l'absorption intestinale, la perte de poids est en partie indépendante de la coopération du patient. C'est l'approche la plus appropriée pour traiter l'obésité des sujets porteurs d'un SPW. Nous rapportons un cas de SPW qui a bénéficié d'une intervention de Scopinaro par laparoscopie et qui a été suivi pendant 4 années.

**MOTS CLÉS :** Syndrome de Prader-Willi, Scopinaro, Laparoscopie.

## ■ CAS CLINIQUE

Une patiente de 28 ans présentait une super-obésité avec un index de masse corporelle (IMC) à 58 kg/m<sup>2</sup>. Elle pesait 123 kg pour 1,46 m. Le diagnostic de SPW a été confirmé par l'étude génétique qui a mis en évidence une anomalie spécifique du SPW au niveau du chromosome 15 (région 15q11q12). La patiente présentait de nombreuses comorbidités associées: un syndrome de l'apnée du sommeil, un lymphoedème des membres inférieurs, une hypothyroïdie, un diabète traité par Insuline et antidiabétiques oraux (metformine et glyburide). Aucun membre de la famille de la patiente n'était obèse. Elle n'a jamais été traitée par hormone de croissance mais a bénéficié d'une prise en charge diététique pendant plus d'une année. Ceci a été un échec avec une perte de poids de 3 kg. La patiente a été retenue par un collègue multidisciplinaire pour bénéficier d'une chirurgie bariatrique. Il a été décidé de réaliser une dérivation bilio-pancréatique de Scopinaro par laparoscopie (Fig. N° 1). L'intervention a été réalisée en janvier 2004 à Limoges (Docteur Maxime Sodji).

L'intervention a été effectuée sous anesthésie générale, la patiente étant installée en décubitus dorsal, les bras le long du corps, et les jambes écartées. Le pneumopéritoine a été créé par "open cœlioscopie" à l'aide d'un trocart de Hasson

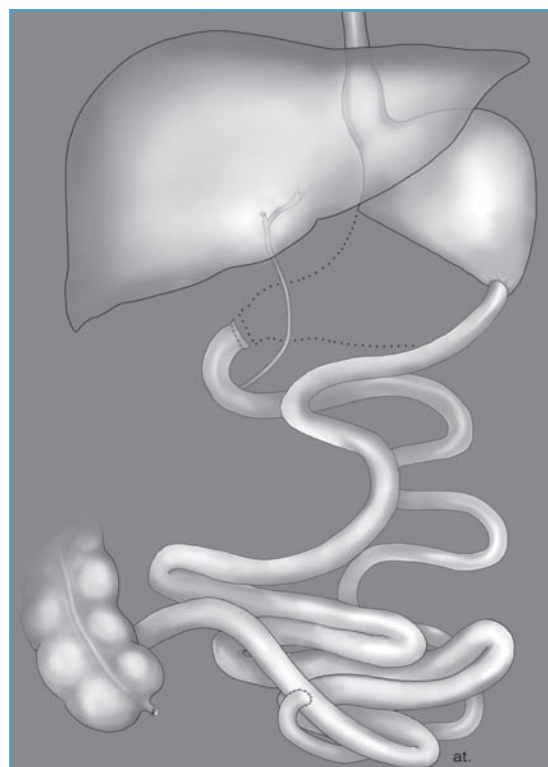


Fig. N° 1

Intervention de Scopinaro

introduit au bord supérieur de l'ombilic. Une optique de 30° a été utilisée. L'intervention a nécessité 6 trocarts. Dans un premier temps une cholécystectomie a été effectuée.

Puis la patiente a été positionnée en anti-Trendelenburg (15-20°). Après ouverture de la grande courbure de l'estomac, à proximité du pylore, au bistouri ultrasonique Harmonic Scalpel®<sup>1</sup>, la grande courbure de l'estomac a été libérée jusqu'à 15 cm du cardia. La petite courbure de l'estomac a été libérée, après section des vaisseaux gastriques droits jusqu'à 2 cm au-dessous de l'artère gastrique gauche. Puis la section gastrique était effectuée à la pince linéaire 45-mm/3,5 mm Endopath ETS-Flex45®<sup>1</sup> (Fig. N° 2) à 15 cm du cardia sur la grande courbure de l'estomac et à 5 cm du cardia sur la petite courbure. Le premier duodénum était isolé et sectionné à l'agrafeuse linéaire 45-mm/3,5 mm Endopath ETS-Flex45®<sup>1</sup>. Le volume gastrique restant était estimé à 300 ml.



Fig. N° 2 *Gastrectomie*

La patiente a ensuite été installée en position de Trendelenburg. Une appendicectomie était effectuée. L'intestin grêle a été mesuré à partir de la valvule iléo-cæcale. Un premier repère était réalisé à l'aide d'un coup de coagulation monopolaire sur l'intestin grêle à 0,50 m de la valvule iléo-cæcale au niveau du futur emplacement de l'anastomose entéro-entérique. Puis un deuxième repère était réalisé sur l'intestin grêle à 2,50 m de la valvule iléo-cæcale. A ce niveau, la section du grêle était effectuée 45-mm/2,5 mm Endopath ETS-Flex45®<sup>1</sup>. Puis le mésentère était sectionné au bistouri ultrasonique (Harmonic Scalpel®<sup>1</sup>) perpendiculairement à l'intestin grêle. Une anastomose latéro-latérale entéro-entérique était effectuée entre l'iléon (0,50 m de la valvule iléo-cæcale) et l'anse intestinale proximale bilio-pancréatique (Fig. N° 3). Puis l'orifice d'introduction de l'agrafeuse et la brèche mésentérique étaient fermés par un surjet (Endostich® - Polysorb 2/0® et Surgidac 2/0®<sup>2</sup>) (Fig. N° 4).

<sup>1</sup> Ethicon Endo-Surgery  
<sup>2</sup> Covidien

Puis l'équipe chirurgicale a repris sa position initiale avec l'opérateur situé entre les jambes de la patiente. Le grand épiploon était basculé au-dessus du colon transverse. Le méso-colon transverse était incisé à proximité de l'angle de Treitz afin d'y réaliser une fenêtre (Fig. N° 5). L'anse intestinale distale était repérée, puis ascensionnée, en dedans de l'anse bilio-pancréatique, en évitant une torsion du mésentère. Elle a été passée en transmésocolique à l'aide d'une lame de Delbet (Fig. N° 6). Puis l'anastomose entre l'anse intestinale distale et la face postérieure de l'estomac était effectuée à l'aide d'une agrafeuse linéaire 45-mm/3,5 mm Endopath ETS-Flex45®<sup>3</sup> (Fig. N° 7). L'orifice d'introduction de l'agrafeuse était fermé par surjet (Endostich®-Surgidac 2/0®<sup>4</sup>). Puis la brèche méso-colique était fermée par des



Fig. N° 3 *Anastomose entéro-entérale*

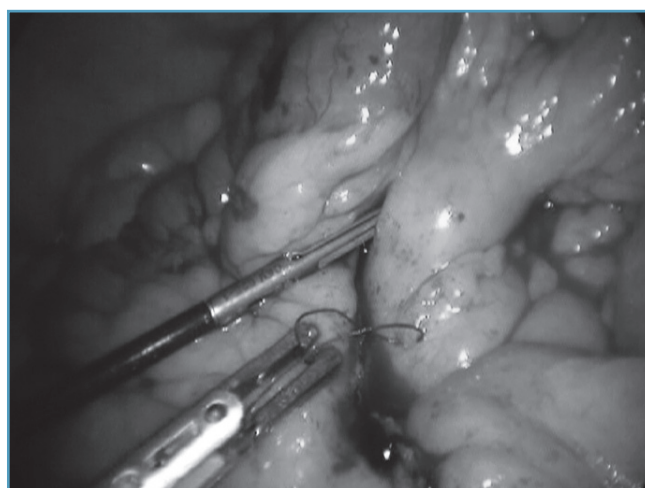


Fig. N° 4 *Fermeture de la brèche mésentérique*

points séparés (Endostich®-Surgidac 2/0®<sup>4</sup>) en positionnant l'anastomose gastro-intestinale en sous-mésocolique. Un test au bleu de méthylène était effectué pour vérifier l'étanchéité de l'anastomose gastro-intestinale. L'estomac réséqué

<sup>3</sup> Ethicon Endo-Surgery  
<sup>4</sup> Covidien

était placé dans un sac plastique et extrait de l'abdomen par l'orifice de trocart ombilical. Deux drainages étaient mis en place respectivement dans le Douglas et en sous-hépatique. Les trocarts ont été retirés sous contrôle de la vue.

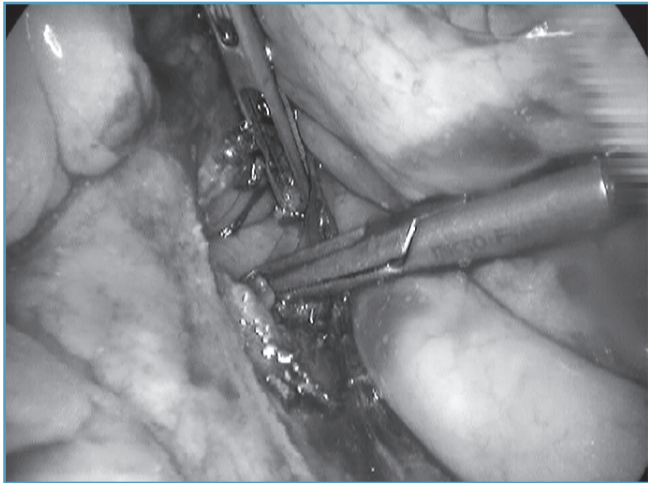


Fig. N° 5 *Création d'une brèche au niveau du méso-colon transverse*

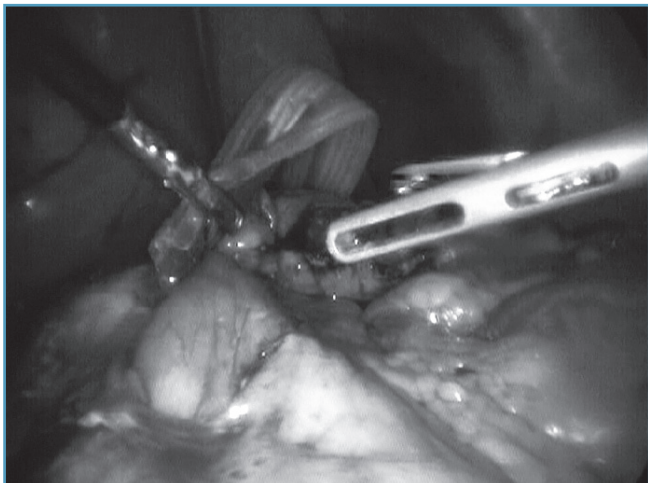


Fig. N° 6 *Passage de l'anse intestinale distale à travers le méso-colon*



Fig. N° 7 *Anastomose gatro-entérale*

### ❑ RÉSULTATS

Les suites opératoires ont été simples. La patiente a rejoint son domicile au 7<sup>e</sup> jour postopératoire. Un an après l'intervention, la patiente pesait 110 kg (IMC à 51 kg/m<sup>2</sup>). Le diabète était bien équilibré par les antidiabétiques oraux (metformine et glyburide) avec une HbA1c à 6 % et sans Insuline. Quatre ans après l'intervention, la patiente pesait 101 kg (IMC à 47 kg/m<sup>2</sup>). Elle avait un poids stable et avait donc perdu 22 kg par rapport au poids préopératoire. Le diabète était équilibré sous antidiabétique oral (metformine) avec une HbA1c à 6,2 %. Il n'a pas été constaté d'hypoprotéïnémie, ni de carence vitaminique durant le suivi.

### ❑ DISCUSSION

Nous avons rapporté ici un cas de dérivation bilio-pancréatique laparoscopique de Scopinaro chez une patiente porteuse d'un SPW. En 4 ans, l'IMC est passé de 58 kg/m<sup>2</sup> à 47 kg/m<sup>2</sup> et le poids de 123 kg à 101 kg. Le SPW est une anomalie génétique qui se caractérise par une hypotonie, un retard mental, et une consommation compulsive de nourriture due à un dysfonctionnement de l'hypothalamus et un niveau très élevé de ghréline plasmatique [6]. La ghréline est une hormone orexigène produite par les cellules pariétales de l'estomac [7]. L'obésité massive et précoce est responsable d'une courte espérance de vie chez les sujets porteurs d'un SPW [2].

Quelques cas de SPW ayant eu une intervention de Scopinaro par laparotomie ont été rapportés dans la littérature (Tableau I). Nous rapportons ici un premier cas opéré par laparoscopie. L'intervention de Scopinaro est l'intervention de chirurgie bariatrique la plus souvent effectuée lors d'un SPW [8]. Vu la gravité du caractère compulsif du trouble du comportement alimentaire, les autres techniques de chirurgie bariatrique sont déconseillées [8]. Néanmoins, pour la plupart des auteurs, la perte de poids à distance d'une intervention de Scopinaro est modeste et on peut retenir que le gain obtenu varie entre 5 et 13 points d'IMC à 2 ans [9-13].

Bien que la perte de poids constatée fût modeste, le diabète était beaucoup mieux contrôlé après l'intervention de Scopinaro. Des résultats similaires avec amélioration de la qualité de vie ont été rapportés par Antal [14], Nishida [15], et Skroubis [16]. Ils ont rapporté une amélioration du profil cardio-vasculaire avec disparition de l'hypertension artérielle pulmonaire après intervention de Scopinaro. La perte de poids modeste est en partie expliquée par l'absence de modification du comportement alimentaire constatée après chirurgie bariatrique chez ces patients. Une diminution temporaire du taux de ghréline plasmatique en postopératoire immédiat a été rapportée mais un retour au taux préopératoire était constaté dès le 3<sup>e</sup> mois postopératoire [17].

En conclusion, nous avons montré la faisabilité de l'intervention de Scopinaro par laparoscopie. Le suivi à long terme a mis en évidence une perte de poids modeste mais stable, ainsi qu'une amélioration du diabète.

INTERVENTIONS DE SCOPINARO POUR SYNDROME DE PRADER-WILLY (REVUE DE LA LITTÉRATURE).  
SEUL NOTRE CAS A ÉTÉ OPÉRÉ PAR LAPAROSCOPIE. LES AUTRES ONT ÉTÉ OPÉRÉS PAR LAPAROTOMIE.

Auteurs	Sexe	Age	IMC pré-op.	IMC postop.	Durée de suivi	Morbidité	Mortalité
Laurance 1981 (3)	M	31	37,63 kg/m <sup>2</sup>	30,1 kg/m <sup>2</sup>	Pas de suivi	2 à 4 selles par jour	0
Akefeldt 1991 (1)	2 M	21	34 kg/m <sup>2</sup>	30 kg/m <sup>2</sup>	87 mois	Iléus et diarrhée sévère, anémie ferriprive	0
	1 F	40	30,2 kg/m <sup>2</sup> 39,3 kg/m <sup>2</sup>	29,9 kg/m <sup>2</sup> 38,8 kg/m <sup>2</sup>	60 mois 48 mois		
Antal et Levin 1996 (14)	1 M	22	61 kg/m <sup>2</sup>	48 kg/m <sup>2</sup>	2 ans	Diarrhée dans un cas	0
	1 F	13	47,5 kg/m <sup>2</sup>	27,4 kg/m <sup>2</sup>			
Grugni 2000 (12)	F	21	50 kg/m <sup>2</sup> 53 kg/m <sup>2</sup>	47,2 kg/m <sup>2</sup>	3 ans	Osteopenie, anémie, hypo protéïnémie, selles molles.	0
Marinari 2001 (11)	9 M 6 F	21 +/-5	53+/-10 kg/m <sup>2</sup>	48% excès de poids	8,5 ans	Malnutrition protidique, hernie interne, démérialisation osseuse	0
De Almeida 2005 (9)	1 M	27	52 kg/m <sup>2</sup>	36,7 kg/m <sup>2</sup>	12 mois	Selles molles	0
	1 F	20	64 kg/m <sup>2</sup>	48,4 kg/m <sup>2</sup>	28 mois	Selles molles	
Papavramidis 2006 (4)	1 F	20	50 kg/m <sup>2</sup>	43 kg/m <sup>2</sup>	18 mois	Aucune	0
Papadia 2007 (10)	1 M	22	50 kg/m <sup>2</sup>	43 kg/m <sup>2</sup>	2 ans	Aucune	0
Notre cas	1 F	28	58 kg/m <sup>2</sup>	43,38 kg/m <sup>2</sup>	4 ans	Aucune	0

Tableau I

- (1) Clinique des Emailleurs, Service de Chirurgie Viscérale,  
87000 Limoges, France  
(2) Service de Chirurgie Viscérale, Centre Hospitalier de Saint-  
Denis, France  
(3) Service d'Endocrinologie, Hôpital Avicenne « APHP », 93000  
Bobigny, France

## Correspondance :

Maxime Sodji  
Service de Chirurgie Viscérale, Clinique des Emailleurs,  
1 rue Victor Schoelcher  
87000 Limoges France  
maximesodji@voila.fr

## RÉSUMÉ

Le Syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique caractérisée par une hypotonie néonatale, une petite taille, un hypogonadisme, un retard mental, et une hyperphagie compulsive expliquée, en partie, par un taux de ghréline plasmatique élevé. L'obésité est une cause majeure de morbidité et de la mortalité chez ces patients. La prise en charge diététique avec restriction alimentaire est incapable d'induire une perte de poids stable. Les opérations bariatriques restrictives ont été tentées mais ont été incapables, également, de produire une perte de poids stable. Pour un nombre limité de patients, il a été rapporté des résultats favorables après dérivation bilio-pancréatique (DBP).

Les auteurs rapportent un cas de SPW qui a eu une DBP laparoscopique de Scopinaro et qui a été suivi pendant 4 ans.

Il s'agissait d'une patiente de 28 ans avec un SPW et une super-obésité (123 kg ; IMC = 58 kg/m<sup>2</sup>) qui a eu une DBP laparoscopique de Scopinaro. Il n'y a pas eu de complication péri-opératoires. Quatre années après l'intervention, la patiente pesait 101 kg et l'IMC était de 47 kg/m<sup>2</sup>. Cette perte de poids modeste était associée à une amélioration du diabète, initialement insulino-dépendant, qui était devenu contrôlable par un antidiabétique oral. Il n'a pas été constaté d'hypoprotéïnémie, ni de déficit en vitamines durant le suivi.

Nous avons rapporté la faisabilité de l'intervention de Scopinaro par laparoscopie pour SPW. Le suivi à long terme a mis en évidence une perte de poids modeste, mais stable, ainsi qu'une amélioration du diabète.

## SUMMARY (KEY WORDS : Prader-Willi syndrome, Scopinaro's procedure, Laparoscopy)

Prader-Willi syndrome (PWS) is a genetic disorder characterized by neonatal hypotonia, short stature, hypogonadism, mental retardation and compulsive hyperphagia partially explained by high plasma ghrelin, an orexigenic substance secreted by the stomach. Obesity is a major cause of increased morbidity and mortality in these patients. Dietary restriction alone is unable to induce permanent weight loss, thus surgical treatment has been attempted, but gastric restrictive operations were also unable to produce stable weight loss. In a small number of patients, favourable results have been reported with biliopancreatic diversion (BPD).

The authors report a PWS case who underwent a laparoscopic Scopinaro's BPD with a 4 years follow-up.

A 28 year old female PWS patient with morbid obesity (123 kg ; BMI 58 kg/m<sup>2</sup>) underwent a laparoscopic Scopinaro's BPD.

There were no perioperative complications. At 4 year follow-up, she lost 22 kg and passed to a BMI of 47 kg/m<sup>2</sup>. This modest weight loss can be explained by the lack of alimentary habits of this patient. However, her diabetes mellitus could be controlled without insulin therapy post intervention. Neither hypoproteinemia nor vitamin deficits were detected.

The laparoscopic BPD was safe in our case. Although the weight loss was relatively modest but stable after 4 years follow-up. The benefits of the operation were the improvement of the diabetes.

### RIASSUNTO (PAROLE CHIAVE : **Sindrome di Prader-Willi, Scopinaro, Laparoscopia**)

La sindrome di Prader-Willi (PWS) è una malattia genetica caratterizzata da ipotonia neonatale, bassa statura, ipogonadismo, ritardo mentale, e la sovralimentazione in parte spiegato da un alto livello di grelina nel plasma. L'obesità è una causa importante di morbilità e mortalità in questi pazienti. Il regime alimentare con restrizione dietetica è in grado di indurre una costante perdita di peso. Sono state tentate operazioni restrittive bariatriche, ma non sono state in grado di produrre perdita di peso permanente. In un numero limitato di pazienti, sono stati riportati risultati favorevoli dopo diversione biliopancreatica (DBP).

Gli autori segnalano un caso di PWS che ha avuto una BPD laparoscopica da parte di Scopinaro e che sono stati seguiti per 4 anni.

Era un paziente di 28 anni con PWS e un super-obesità (123 kg, BMI = 58 kg/m<sup>2</sup>) che è stata sottoposta a BPD laparoscopica da parte di Scopinaro.

Non vi è stata alcuna complicanza perioperatoria. Quattro anni dopo l'intervento chirurgico, il paziente pesava 101 kg e il BMI è stato di 47 kg/m<sup>2</sup>. Questa modesta perdita di peso è stata associata ad un miglioramento del diabete, insulino dipendente inizialmente, che era diventato controllabili solo con un antidiabetico orale. Non sono stati evidenziati ipoproteinemia, carenza di vitamine durante il follow-up.

Abbiamo segnalato la fattibilità di un intervento laparoscopico per PWS da parte di Scopinaro. Il monitoraggio a lungo termine ha mostrato unamodesta perdita di peso, ma stabile, e il miglioramento del diabete.

---

### BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AKEFELDT A, GILLBERG C, LARSSON C. : Prader-Willi syndrome in a Swedish rural country : epidemiological aspects. : *Dev. Med. Child Neurol.* 1991 ; 33 : 715-21.
- 2 - BUTLER MG, CHRISTIAN SL, KUBOTA T, LEDBETTER DH. : A 5-year-old white girl with Prader-Willi syndrome and a submicroscopic deletion of chromosome 15q11q13. : *Am. J. Med. Genet.* 1996 ; 16 : 137-41.
- 3 - LAURANCE BM, BRITO A, WILKINSON J. : Prader-Willi Syndrome after age 15 years. : *Arch. Dis. Child.* 1981 ; 56 : 181-6.
- 4 - PAPAVERAMIDIS ST, KOTIDIS EV, GAMVROS O. : Prader-Willi syndrome-associated obesity treated by biliopancreatic diversion with duodenal switch. Case report and literature review. : *J. Pediatr. Surg.* 2006 ; 41 : 1153-8.
- 5 - ANDERSON AE, SOPER RT, SCOTT DH. : Gastric bypass for morbid obesity in children and adolescents. : *J. Pediatr. Surg.* 1980 ; 15 : 876-81.
- 6 - LEGRAND R, TOBIAS JD. : Anesthesia and Prader-Willi syndrome : preliminary experience with regional anesthesia. : *Pediatr. Anaesth.* 2006 ; 16 : 712-22.
- 7 - UZZAN B, CATHELIN JM, LAGORCE C, AIRINEI G, BON C, COHEN R, PERRET GY, APARICIO T, BENAMOUZIG R. : Expression of ghrelin in fundus is increased after gastric banding in morbidly obese patients. : *Obes. Surg.* 2007 ; 17 : 1159-64.
- 8 - SCHEIMANN AO, BUTLER MG, GOURASH L, CUFFARI C, KLISH W. : Critical analysis of bariatric procedures in Prader-Willi syndrome. : *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2008 ; 46 : 80-3.
- 9 - DE ALMEIDA MQ, CERCATO C, RASCOVSKI A, GOLDBAUM TS, DE FIGUEIREDO DA, MATSUDA M, ZILBERSTEIN B, VILLARES SM, HALPERN A. : Results of biliopancreatic diversion in two patients with Prader-Willi syndrome. : *Obes. Surg.* 2005 ; 15 : 901-4.
- 10 - PAPADIA FS, ADAMI GF, MARINARI GM, CAMERINI G, SCOPINARO N. : Bariatric surgery in adolescents : a long-term follow-up study. : *Surg. Obes. Relat. Dis.* 2007 ; 2 : 751-9.
- 11 - MARINARI GM, CAMERINI G, NOVELLI GB, PAPADIA F, MURELLI F, MARINI P, ADAMI GF, SCOPINARO N. : Outcome of biliopancreatic diversion in subjects with Prader-Willi Syndrome. : *Obes. Surg.* 2001 ; 11 : 491-5.
- 12 - GRUGNI G, GUZZALONI G, MORABITO F. : Failure of biliopancreatic diversion in Prader-Willi syndrome. : *Obes. Surg.* 2000 ; 10 : 179-8.
- 13 - BRAGHETTO I, RODRIGUEZ A, DEBANDI A, BRUNET L, PAPAPIETRO K, PINEDA P, PACHECO MI. : Prader-Willi Syndrome (PWS) associated to morbid obesity : surgical treatment. : *Rev. Med. Child.* 2003 ; 131 : 427-31.
- 14 - ANTAL S, LEVIN H. : Biliopancreatic Diversion in Prader-Willi Syndrome Associated with Obesity. : *Obes. Surg.* 1996 ; 6:58-62.
- 15 - NISHIDA K, OKADA Y, MORI H, HIROSE A, TANIKAWA T, ARAO T, MORITA E, TANAKA Y. : First Weight loss in two female patients with Prader-Willi syndrome by behavioral modification and improvement of the environment. : *J. UOEH.* 2006 ; 28 : 65-73.
- 16 - SKROUBIS G, ANESIDIS S, KEHAGIAS I, MEAD N, VAGENAS K, KALFARENTZOS F. : Roux-en-Y gastric bypass versus a variant of biliopancreatic diversion in a non-superobese population : prospective comparison of the efficacy and the incidence of metabolic deficiencies. : *Obes. Surg.* 2006 ; 16 : 488-95.
- 17 - GOLDSTONE AP. : The hypothalamus, hormones, and hunger : alterations in human obesity and illness. : *Prog. Brain Res.* 2006 ; 153 : 57-73.