

Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) chez l'adulte

IC-282

- Connaître la définition de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique
- Connaître les principales lésions macroscopiques et microscopiques de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique
- Connaître les principes physiopathologiques de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique
- Connaître les situations cliniques révélatrices d'une maladie inflammatoire chroniques de l'intestin (MICI)
- Connaître les examens complémentaires permettant de poser le diagnostic d'une MICI et les arguments du diagnostic : endoscopie, histologie, imagerie (IRM)
- Connaître les principales complications des MICI

Connaître la définition de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique

OIC-282-01-A

La maladie de Crohn (MC) et la rectocolite hémorragique (RCH) sont les 2 maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI). Ces 2 maladies sont à la fois très proches (symptomatologie parfois semblable, lésions ulcérées digestives, traitements similaires) et très différentes en termes de facteurs de risque (notamment le tabac), de localisation, d'anomalies anatomopathologiques et de complications. Dans moins de 10% des cas, le diagnostic hésite entre ces deux entités, c'est une colite indéterminée.

Les MICI sont caractérisées par l'existence de lésions chroniques du tube digestif, parfois associées à des lésions extra-intestinales. Elles évoluent par phases de poussée et de rémission (spontanée ou induite par le traitement), avec un risque de destruction intestinale.

Elles prédisposent au cancer colorectal en cas d'atteinte colique.

Elles touchent plutôt les sujets jeunes (enfants, adultes jeunes) avec un second pic chez les sujets de 60 ans dans la RCH.

Les principales caractéristiques des 2 maladies et les éléments permettant de les différencier sont indiquées dans le tableau 1.

	RCH	Maladie de Crohn
● Tabagisme	Protecteur	Aggravant
● Rectorragies	Constantes	Inconstantes
Lésions macroscopiques		
● Atteinte continue	Constante	Parfois
● Atteinte rectale	Constante	Inconstante
● Intervalles de muqueuse saine	Jamais	Fréquent
● Atteinte iléale	Jamais	Fréquent
● Atteinte anopérinéale	Jamais	Fréquent (30%)
● Sténoses, fistules, abcès	Jamais	Fréquent
Lésions microscopiques		
● Inflammation	Superficielle, homogène	Transmurale, hétérogène
● Granulomes épithélioïdes	Jamais	30%

Connaître les principales lésions macroscopiques et microscopiques de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique

OIC-282-02-B

La **MC** peut toucher **tout le tube digestif**, depuis la bouche jusqu'à l'anus.

- Les atteintes les plus fréquentes sont **iléales ou iléocaecales, coliques et anopérinéales**. Les lésions intéressent toute la paroi intestinale (atteinte transmurale), ce qui explique les complications à type de fistule, d'abcès et de sténose, et sont le plus souvent **hétérogènes et non continues**, tant sur le plan macroscopique qu'histologique.
- **L'atteinte anopérinéale** (30% des patients) peut comporter :

- des fistules simples ou complexes des fissures/ulcérations anales
- une sténose anale.
- des marisques (excroissances cutanées) qui peuvent être œdématisées ou ulcérées.

La **RCH** atteint **systématiquement le rectum** et peut s'étendre plus ou moins haut dans le côlon. Les lésions sont limitées à la muqueuse et à la partie superficielle de la sous-muqueuse. L'atteinte est **continue, sans intervalle de muqueuse saine**. Il n'y a pas d'atteinte du grêle ni de l'anus. On distingue :

- la rectite : atteinte limitée au rectum,
- la colite gauche : atteinte ne s'étendant pas au-delà de l'angle colique gauche,
- la pancolite : atteinte s'étendant au-delà de l'angle colique gauche.

Sur le plan **anatomopathologique**, il existe des **lésions inflammatoires communes** aux 2 MICI :

- ulcérations, raréfaction des glandes, infiltrat lymphoplasmocytaire

Les lésions anatomopathologiques évocatrices de maladie de Crohn sont:

- Les granulomes épithélioïdes (et parfois gigantocellulaires mais sans nécrose caséeuse): détectés dans 30% des cas de maladie de Crohn, ils ne sont pas observés dans la RCH.
- L'infiltrat inflammatoire transmural dans la MC (il est superficiel dans la RCH).

L'inflammation chronique favorise le développement d'une **fibrose intestinale** qui peut évoluer vers une sténose. Cela est le plus souvent observé au niveau du grêle dans la MC.

L'inflammation chronique est également un **facteur de carcinogenèse**. Le risque de cancer colorectal est augmenté dans la RCH et la MC, ainsi que celui de l'intestin grêle dans la MC, mais beaucoup plus rarement.

Connaître les principes physiopathologiques de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragique OIC-282-03-B

Leur cause n'est pas identifiée et leur physiopathologie encore mal connue. La réaction inflammatoire qui induit les lésions intestinales et extra intestinales fait intervenir des facteurs génétiques, environnementaux, liés au microbiote fécal, et des anomalies de la réponse immunitaire. Chez certains patients, il existe une prédisposition génétique, notamment des polymorphismes du gène CARD 15-NOD 2 dans la MC (sans utilité diagnostique), mais d'autres gènes peuvent être impliqués. Le tabagisme favorise la MC et ses complications alors qu'il protège de la RCH. L'arrêt du tabac est donc une priorité du traitement de la MC. Les traitements médicaux actuels des MICI sont principalement des immunosuppresseurs qui ciblent de façon plus ou moins spécifique les différentes voies de l'inflammation impliquées dans la physiopathologie.

Connaître les situations cliniques révélatrices d'une maladie inflammatoire chroniques de l'intestin (MICI) OIC-282-04-A

Les manifestations cliniques dépendent du type de MICI, de la localisation, de l'intensité et de l'ancienneté des lésions. L'existence de symptômes nocturnes (douleur et diarrhée) réveillant le patient doit faire évoquer une maladie organique, notamment une MICI. L'évolution se fait souvent par poussées de quelques semaines entrecoupées de périodes de rémission.

Maladie de Crohn

Les 3 manifestations les plus fréquentes sont **la diarrhée, les douleurs abdominales et l'amaigrissement**. Il peut exister de la fièvre. Du fait de la localisation iléale ou iléocolique droite préférentielle, les douleurs sont souvent localisées dans la fosse iliaque droite et il peut s'associer un syndrome de Koenig en cas de sténose du grêle.

Une **masse** peut être palpée dans la fosse iliaque droite, liée soit à un abcès (douleurs, fièvre), soit à l'atteinte iléocaecale avec épaississement de la paroi et des mésos. Dans ce cas, la masse est parfois indolore.

L'association à une atteinte **anopérinéale** (⅓ des patients) est **très évocatrice** du diagnostic de MC. Chez l'enfant il peut exister un retard staturo pondéral.

Les rectorragies sont parfois observées.

Il peut aussi exister des **manifestations extra-intestinales** isolées ou associées aux signes digestifs (psoriasis, arthrite/ arthralgies, aphtose buccale, uvéite, érythème noueux). Enfin, la MC peut être **révélée par une complication inaugurale**.

RCH

Le principal signe de la RCH est la **rectorragie** qui est constante.

La **rectite** s'exprime par des **rectorragies** parfois isolées, souvent associées à un syndrome rectal, parfois majeur en cas d'atteinte sévère (évacuations glairo-sanglantes nombreuses, afécales, ténesme, épreintes).

Quand il existe une **atteinte colique**, les symptômes sont des douleurs abdominales de type colique, de la diarrhée sanglante ou glairo-sanglante (syndrome dysentérique) et parfois un amaigrissement. En cas de **forme sévère**, il peut exister une fièvre, un syndrome inflammatoire et une anémie. Comme dans la MC, il peut exister des **manifestations extra-intestinales** et la maladie peut être **révélée par une complication**.

Principales manifestations extra-intestinales des MICI

On distingue les atteintes associées aux MICI en poussée de celles qui en sont indépendantes.

Associées aux MICI en poussée :

- Arthralgies, arthrites
- Erythème noueux
- Aphtes buccaux
- Uvéite
- Pyoderma gangrenosum

Dissociées de l'activité de la MICI :

- Spondylarthrite ankylosante

- Cholangite sclérosante primitive (plus fréquente dans la RCH)

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, endoscopiques, anatomopathologiques et radiologiques.

En cas de suspicion de MICI, l'existence d'une atteinte anopérinéale (cf supra), du grêle ou du tube digestif haut, de lésions hétérogènes avec des intervalles de muqueuse saine ou de granulomes sur les biopsies, est très **évocateur de MC**. **L'absence d'atteinte rectale élimine une RCH**. L'arrêt du tabagisme quelques semaines ou mois avant la première poussée de MICI est en faveur d'une RCH.

Diagnostic différentiel

En dehors du diagnostic différentiel entre MC et RCH (tableau 1), les autres diagnostics à évoquer sont :

- Les colites infectieuses : contexte clinique, examens bactériologiques des selles et des biopsies, absence de lésions chroniques à l'analyse histologique des biopsies,
- La colite pseudomembraneuse liée à une infection à *Clostridioides*,
- Une iléite aiguë à *Yersinia enterocolitica* (tableau d'appendicite fébrile révélant une iléite),
- Les infections sexuellement transmissibles (IST) en cas de rectite,
- La tuberculose intestinale (atteinte iléo-caecale) : à évoquer mais très rare en France.

Connaître les examens complémentaires permettant de poser le diagnostic d'une MICI et les arguments du diagnostic : endoscopie, histologie, imagerie (IRM) OIC-282-05-B

En dehors du contexte de certaines complications aiguës, les explorations complémentaires comprennent en 1^{ère} intention l'iléocoloscopie avec des biopsies en muqueuse saine et pathologique, l'imagerie et la biologie.

Endoscopie

Les endoscopies digestives et les biopsies digestives sont centrales dans le diagnostic (tableau 1).

Imagerie

L'indication du **scanner abdominopelvien est limitée** aux suspicions de complications : perforation, abcès, occlusion.

Dans la MC, **l'entéro-IRM** apprécie l'extension des lésions de l'intestin grêle. En cas de lésions inflammatoires, elle peut montrer un épaississement de la paroi, une prise de contraste de la muqueuse et un aspect « en peigne » des vaisseaux des mésos. Elle peut montrer des complications : abcès, fistules, sténoses. Il existe souvent des adénopathies réactionnelles.

L'atteinte anopérinéale est précisée par **IRM pelvienne** en cas de lésion clinique.

Biologie

La **calprotectine fécale** est le marqueur le plus sensible de l'inflammation intestinale (quelle qu'en soit la cause) (non encore prise en charge par l'assurance maladie en 2021). Ce marqueur permet d'éliminer une MICI active si le taux est bas, et de faire le diagnostic différentiel avec le syndrome de l'intestin irritable. Il est également indispensable pour surveiller l'évolution sous traitement.

La **C-réactive protéine (CRP)** s'élève de façon variable dans les poussées de MICI. Une poussée inflammatoire peut s'accompagner d'une hyperleucocytose à PNN et d'une thrombocytose.

L'**anémie** est fréquente et multifactorielle : ferriprive, inflammatoire, par carence en vitamine B12 en cas d'iléite ou de résection iléale, ou en folates en cas d'atteinte du grêle proximal.

L'**hypoalbuminémie** peut refléter une entéropathie exsudative liée aux ulcérations digestives, une inflammation ou une dénutrition. En cas d'atteinte du grêle, on peut observer des signes biologiques de malabsorption.

Une surinfection bactérienne, notamment à *Clostridioides*, de la MICI est à systématiquement rechercher au diagnostic et lors des poussées coliques.

Sur le plan **anatomopathologique**, il existe des **lésions inflammatoires communes** aux 2 MICI (**réaction inflammatoire sur pièce opératoire/biopsie**) (**interprétation d'un compte rendu anatomopathologique**) :

- ulcérations, raréfaction des glandes, infiltrat lymphoplasmocytaire

Les lésions anatomopathologiques évocatrices de maladie de Crohn sont:

- Les granulomes épithélioïdes (et parfois gigantocellulaires mais sans nécrose caséeuse): spécifiques de la MC (détectés dans 30% des cas), ils ne sont pas observés dans la RCH.
- L'infiltrat inflammatoire transmural dans la MC (il est superficiel dans la RCH).

L'inflammation chronique favorise le développement d'une **fibrose intestinale** qui peut évoluer vers une sténose. Cela est le plus souvent observé au niveau du grêle dans la MC.

Connaître les principales complications des MICI OIC-282-06-A

Les complications peuvent révéler la MICI ou survenir lors de l'évolution. Il existe des différences entre la MC et la RCH.

MC

- Les **sténoses** digestives (notamment iléales) sont très fréquentes, responsables d'obstruction aiguë ou chronique avec, en cas d'obstruction incomplète, un syndrome de Koenig : douleur plutôt postprandiale, en regard d'une sténose, de durée variable, d'intensité croissante, puis cédant rapidement avec une sensation de gargouillements et une émission de bruits hydroaériques très sonores, suivis parfois d'une débâcle diarrhéique.
- Les **fistules** digestives, dont le point de départ est une ulcération transmurale, habituellement iléales, peuvent être responsables d'un abcès, d'une péritonite ou se fistuliser dans un autre organe : anse grêle, sigmoïde, vessie, voire la peau (chez les malades déjà opérés).
- L'atteinte anopérinéale déjà décrite.
- L'hémorragie digestive basse liée au saignement d'une ulcération colique ou iléale.
- Les thromboses veineuses (phlébite, embolie pulmonaire).
- La dénutrition.
- La colite aiguë grave.
- L'adénocarcinome rectocolique, nécessitant un dépistage en cas d'atteinte colique, ancienne et étendue.

RCH

- La colite aiguë grave est plus fréquente dans la RCH. Le risque est la colectasie : dilatation colique avec risque de perforation avec péritonite stercorale qui engage le pronostic vital. En cas de fièvre, rectorragies abondantes, tachycardie, anémie ou altération de l'état général, une hospitalisation en urgence est nécessaire.
- L'adénocarcinome colorectal, dont les facteurs prédisposant sont l'étendue de la maladie et la durée d'évolution, d'où la nécessité d'un dépistage de la dysplasie (qui précède le cancer) par coloscopie. Attention, la présence d'une cholangite sclérosante primitive associée augmente de façon très importante le risque de cancer, et impose une surveillance plus rapprochée.
- Les thromboses veineuses (phlébite, embolie pulmonaire).
- L'hémorragie digestive basse.