

MALADIES INFLAMMATOIRES CHORNIQUES DE L'INTESTIN

I. Introduction

Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) sont des affections inflammatoires chroniques, récidivantes, d'étiologie inconnue, atteignant le tractus digestif. Ces maladies évoluent par poussées inflammatoires de durée et de fréquence variable alternant avec des périodes de rémission.

Elles regroupent la maladie de Crohn (MC) et la recto-colite hémorragique (RCH).

La MC peut atteindre tous les segments du tube digestif, le plus souvent l'iléon terminal, le côlon et l'anus.

La RCH est définie selon les caractéristiques suivantes :

- atteinte rectale constante ;
- extension colique d'amont continue sans intervalle sain plus ou moins étendue pouvant atteindre au maximum le cæcum ;
- absence de lésions iléales;
- absence de lésions ano-périnéales.

Le diagnostic des MICI repose sur des éléments cliniques, endoscopiques, histologiques et évolutifs.

II. Épidémiologie

La prévalence des MICI est estimée en Europe à 3 millions de personnes et en France à 200 000. La répartition géographique est variable avec un gardien nord sud.

La prévalence de la MC est en augmentation:
-322 pour 100 000 habitants en Europe
-319 pour 100 000 habitants aux USA

L'incidence annuelle de la RCH est en progression :
-24,3 pour 100 000 en Europe

Les MICI sont le plus souvent diagnostiquées chez des sujets jeunes âgés de 20 à 30 ans mais peuvent survenir à tout âge avec un deuxième pic d'incidence se situe entre 60 et 70 ans; 15 % des cas pédiatriques.

III. Etiopathogénie

L'étiologie des MICI reste inconnue. Il est admis que ce sont des pathologies multifactorielles complexes. Différentes études ont démontré l'implication, en proportions variables, de facteurs génétiques, environnementaux et un rôle du microbiote intestinal dans la survenue de ces pathologies. L'hypothèse étiologique actuelle décrit ces pathologies comme une réponse inflammatoire et immunitaire anormale vis-à-vis de la microflore intestinale déclenchée ou aggravée par des facteurs environnementaux, chez des individus génétiquement prédisposés (Fig. 1).

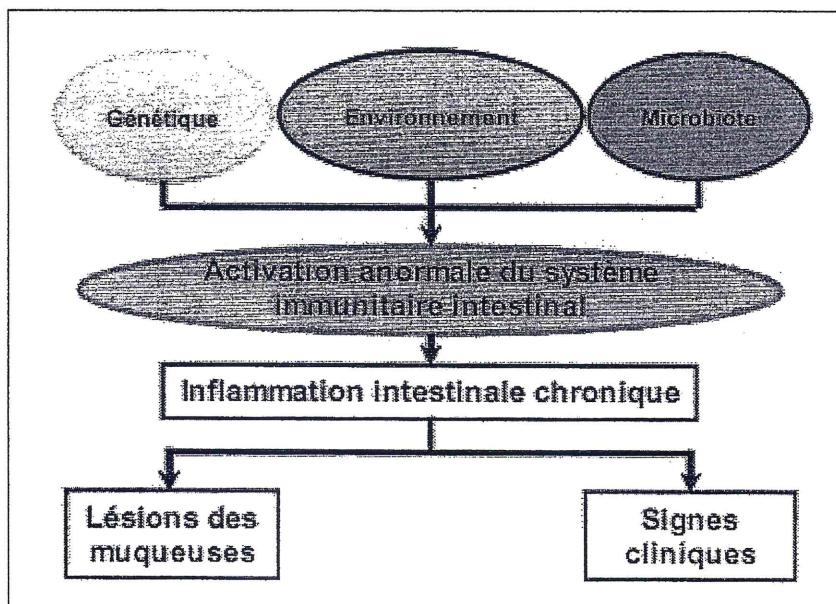


Figure1. Représentation schématique de la physiopathologie des MICI

La physiopathologie de la MC met en jeu une prédisposition génétique inconstante (en particulier des polymorphismes du gène CARD15-NOD2), des facteurs environnementaux tels que le tabagisme actif, une dysbiose (modification de la composition du microbiote intestinal) et des anomalies de la réponse immunitaire. La réaction inflammatoire intestinale entraîne des lésions muqueuses et des symptômes.

Le tabagisme actif exerce un effet protecteur sur la RCH.

IV. Manifestations cliniques

L'expression clinique dépend de la localisation, de l'étendue de la maladie et de la présence ou non de manifestations extra-digestives.

1- Manifestations digestives et générales

Le diagnostic doit être évoqué devant plusieurs situations cliniques :

- Maladie de Crohn :**

-Diarrhée chronique est la manifestation cardinale. Ses caractéristiques dépendent de la localisation des lésions : diarrhée d'allure motrice en cas d'atteinte iléale inflammatoire, diarrhée glairo-sanglante d'allure sécrétoire en cas de lésions coliques étendues ; syndrome rectal isolé, en cas de rectite.

-Douleurs abdominales 70% (intéressent la FID+++). Un syndrome d'obstruction intestinal intermittent « Syndrome de Koenig » : Une douleur postprandiale tardive, favorisée par la prise de résidus, de siège fixe (généralement la FID mais parfois épigastrique), d'intensité rapidement progressive, associée à un météorisme, des borborygmes et une sensation de blocage des gaz, le tout cédant dans une débâcle gazeuse ou fécale.

-Lésions proctologiques 10%: Lésions primaires (ulcérations ou fissures atypiques indolores de localisation latérale et des pseudomaririsques inflammatoires). Lésions secondaires (Abcès, fistules). Lésions mécaniques (Sténose cicatricielle).

-Amaigrissement: quasi constant en phase active de la maladie. La fièvre est généralement modérée (38 à 38,5 °C). Retard de croissance (Enfant++).

- RCH :**

-Syndrome dysentérique chronique, même modéré (évacuations afécales glairo-sanglantes, ténesmes et épreintes). Syndrome rectal.

- Diarrhée chronique (inconstante).

- Douleurs abdominales : souvent d'intensité modérée, siégeant dans la fosse iliaque gauche et l'hypogastre.

- Asthénie, anorexie, Syndrome anémique, amaigrissement ou fièvre habituellement modérée.

2- Manifestations extra digestives (Pathogénie non connue)

Près d'1/3 des patients atteints de MICI auront des manifestations extra intestinales au cours du suivi.

-Articulaires : Atteinte périphérique : Arthralgies isolées, arthrites périphériques mono ou poly articulaires, bilatérales, symétriques, intéressant les grosses articulations évoluant parallèlement à la poussée intestinale.

Atteintes axiale : Sacro iliite ou spondylarthrite ankylosante (SPA) évoluant pour leur propre compte indépendamment de la poussée intestinale.

-Cutanées : Erythème noueux, Pyoderma gangrenosum, Aphtose buccale.

-Oculaires : Kératite, Episclérite, Uvéite antérieure.

-Hépatiques : Stéatose, Cholangite sclérosante primitive (CSP) la plus spécifique.

-Autres : purpura thrombopénique, granulomatose pulmonaire, fibrose interstitielle...

V. Examens complémentaires

1. Examens biologiques

Le bilan biologique n'a pas de valeur diagnostique au cours des MICI. Il permet d'apprécier le retentissement biologique et nutritionnel de la maladie.

- Maladie de Crohn :

-FNS : normale ou anémie modérée de type microcytaire hypochrome (par carence en Fer) ou normo chrome normocytaire (inflammatoire) ou macrocytaire (déficit en vit B12), discrète hyperleucocytose à PNN, hyperplaquettose.

- Syndrome inflammatoire: CRP (>6mg), élévation du taux fécal de Calprotectine, fibrinogène.

-Hypoalbuminémie.

-Signes de malabsorption en cas d'atteinte de l'intestin grêle.

-Bilan phospho calcique, lipidique, électrolytique : perturbé en cas de poussée

-Parasitologie des selles : éliminer une cause Infectieuse

- **RCH :**

NFS, Albuminémie++, Ionogramme sanguin complet, Sd inflammatoire (CRP +++).

Eliminer une colite spécifique en particulier infectieuse ou parasitaire (Coproculture et examens parasitologiques des selles).

Marqueurs sérologiques (colite isolée) : L'apport des ASCA (anticorps anti *Saccharomyces cerevisiae*) et des a-ANCA (ANCA : anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles) dans le diagnostic de MICI est limité.

Intérêt dans le diagnostic différentiel entre MC colique et RCH :

MC (**ASCA +/ANCA**), RCH (**ASCA-/ANCA +**).

2. Examens radiologiques

- **Maladie de Crohn :**

-ASP : Utile dans les-complications (Sténose, perforation intestinale).

-Echographie abdomino-pelvienne: atteinte pariétale (aspect en « cible »), complications (abcès, fistules : trajets hypoéchogènes).

-TG: peu d'intérêt

-Entéro-TDM et Entéro-IRM +++: Permettent d'identifier l'atteinte trans murale.

Atteinte pariétale (épaississement ou sténose, déterminer le caractère inflammatoire ou fibreux « intensité de rehaussement, Hyperhémie des mésos «signe du peigne»)

Atteinte extra pariétale (ADP, abcès, fistules, sclérolipomatose).

Les anomalies sont segmentaires et asymétriques par rapport à l'axe de l'intestin.

-IRM pelvienne: Lésions ano-périnéales (LAP)

- **RCH :**

: ASP : Utile dans les formes graves-Colectasie (diamètre du colon transverse sup à 6cm), perforation (pneumopéritoine).

-Lavement baryté: Intérêt si refus d'endoscopie ou si sténose infranchissable

-ECHO/TDM: N'ont d'intérêt que dans les formes compliquées.

3. Examens endoscopiques

L'endoscopie (Recto-sigmoidoscopie/iléo coloscopie) est le principal examen diagnostique, avec biopsies systématiques (iléales distales, coliques droites, coliques gauches et rectales et des biopsies dirigées sur les lésions macroscopiques).

Elle permet d'apprécier l'étendue des lésions et d'évaluer la sévérité des lésions selon des scores endoscopiques (MC : CDEIS ; RCH : Mayo et UCEIS).

- **Maladie de Crohn :**

-Erythème, Ulcérations (aphtoïdes, serpigneuses, fissuraires, longitudinales ou transversales, en carte de géographie. Elles sont superficielles ou profondes), pseudo polypes inflammatoires, sténoses.

-Les lésions sont discontinues avec intervalles de muqueuse saine, hétérogènes (coexistence de lésions d'âge différent).

FOGD : Permet de compléter le bilan lésionnel de MC

Vidéo-capsule: si suspicion de MC du grêle, non prouvée par les explorations conventionnelles (FOGD, iléo coloscopie, entéro-IRM ou entérosurveiller), en l'absence de sténose.

- **RCH :**

-Les lésions endoscopiques: sont variés et non spécifiques (Par ordre croissant d'intensité) : des anomalies isolées du réseau vasculaire muqueux, une muqueuse granitée, un saignement muqueux, des érosions et des ulcérations, les ulcérations peuvent être profondes mettant à nu la musculeuse (étendues ou ulcères en puits).

-L'inflammation recto-colique continue, commençant dès la jonction ano-rectale, s'étendant plus ou moins vers l'amont et s'interrompant de façon brusque

4. Examen anatomo-pathologique

- **Maladie de Crohn :**

-Topographie : Iléale pure: 30%, Colique pure: 20-30%, Iléo colique: 50%, LAP: 20%

-Macroscopie : Intervalles de muqueuse saine. Lésions asymétriques (bord mésentérique de l'intestin +++).

-Histologie : Lésions transmurales, Ulcération aphtoïde, fissures +/- profondes, Infiltrat lympho plasmocytaire et d'éosinophiles du chorion muqueux. Les granulomes épithélioïdes et giganto-cellulaires sans nécrose caséeuse sont très évocateurs, mais non pathognomoniques (30 % des cas).

Les lésions sont discontinues et focales.

- **RCH :**

-Topographie : Rectite: 40%, Rectosigmoidite: 30%, Pancolite: 15%

- Macroscopie : Atteinte homogène et continue, atteinte rectale constante.

-Histologie : Le chorion est le siège d'un oedème avec infiltrat dense fait de lymphocytes et de polynucléaires éosinophiles avec une plasmocytose basale. Abcès intra-cryptiques avec bifurcations et distorsions glandulaire. La sous-muqueuse est le siège d'œdème, d'hémorragie et de congestion

-Evolution

L'évolution des MICI se fait le plus souvent par des poussées séparées de périodes de rémission.

- **Maladie de Crohn :**

L'évolution de la MC est imprévisible mais se fait généralement vers l'aggravation progressive. Elle évolue spontanément par poussées plus ou moins sévères et des périodes de rémission de durée variable.

Les complications dépendent essentiellement du siège initial des lésions. Lorsque la MC est de siège grêlique, elle se complique de sténose et de perforation et la formation d'une fistule peut compliquer une sténose. L'atteinte colique reste longtemps inflammatoire, sans sténose ni perforation.

Les complications possibles de la MC: Sténoses inflammatoires et/ou fibreuses, fistules, abcès et perforations, hémorragies (plus rares), colite aiguë grave, retard staturo-pondéral chez l'enfant, accidents thromboemboliques favorisés par l'inflammation et l'adéno-carcinome (Inflammation intestinale chronique).

- **RCH :**

La maladie évolue généralement sur un mode intermittent, avec une alternance de poussées et de rémissions.

La rémission est définie par la résolution complète des symptômes et la cicatrisation endoscopique de la muqueuse.

Le risque d'extension d'une rectite ou d'une rectosigmoïdite au-delà de l'angle colique gauche est d'environ 30% après 12 ans d'évolution.

L'évolution de la RCH peut être émaillée de complications (Colectasie ou mégacolon toxique, Hémorragie massive, Perforation, Cancer colorectal).

VI. Diagnostic positif

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments : anamnestiques, cliniques, biologiques, morphologiques et des données histopathologiques.

VII. Traitement

Le traitement des MCI dépend de son activité, de la localisation des atteintes et de la présence ou non de facteurs de mauvais pronostic.

Buts du TRT :

- Traiter les poussées (traitement d'induction),
- Prévenir les rechutes (traitement d'entretien),
- Prévenir, détecter et traiter les complications de la maladie et de ses traitements,
- Préserver une qualité de vie normale

- **Maladie de Crohn :**

Le traitement d'induction est fonction de la sévérité des signes et/ou lésions. Il fait appel aux corticoïdes locaux ou systémiques, aux traitements nutritionnels et aux anticorps anti-TNF α (infliximab, adalimumab).

Le traitement d'entretien, destiné à maintenir une rémission , sans corticoïdes, repose sur des immuno-supresseurs classiques (azathioprine et méthotrexate) et/ou les anticorps anti-TNF α (infliximab et adalimumab).

Le traitement chirurgical (en cas de complication : sténose ou fistule).

15 à 20 % des patients nécessiteront une chirurgie d'exérèse intestinale un an après le diagnostic et 50 % à 10 ans

Prise en charge psychologique : La MC est une affection chronique potentiellement invalidante, elle est susceptible de s'accompagner d'un retentissement psychologique. La collaboration d'un psychologue voire d'un psychiatre peut être nécessaire dans certains cas.

Le tabac aggrave la maladie et augmente le risque de récidive, de chirurgie et de résistance aux immunosuppresseurs. Chez tous les malades fumeurs, l'arrêt du tabac doit donc être obtenu il faut supprimer le tabac.

- **RCH :**

Traitements des poussées : dérivés 5-amino-salicylés par voie orale et rectale, si besoin corticoïdes systémiques puis si besoin anticorps monoclonaux anti-TNF α ou anti-intégrines ;

Traitements d'entretien : dérivés 5-amino-salicylés (ils sont suffisants chez la moitié des malades), azathioprine ou 6-mercaptopurine et/ou anticorps anti-TNF α et anti-intégrines.

Le traitement chirurgical (15 % des malades) : Il consiste en l'ablation complète du côlon et du rectum (colo-proctectomie totale) avec le plus souvent une anastomose iléo-anale avec réservoir.

Indications de la chirurgie: -Echec du traitement médical;

-Lésions préneoplasiques ou cancer colo-rectal.

VIII. Conclusion

La maladie de Crohn et la RCH sont les 2 principales entités constituant les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI). Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, endoscopiques, morphologiques et histologiques.

La pathogénie n'est pas connue avec précision mais elle semble multifactorielle.

Le traitement a pour but de limiter le recours à la corticothérapie et viser une cicatrisation optimale des lésions dans le but de mieux éviter leur évolution vers des lésions irréversibles.