

Maladie cœliaque

Définition

- La Maladie Cœliaque de l'adulte (MC) est une entéropathie auto-immune induite par l'ingestion de gluten chez les sujets génétiquement prédisposés
- Elle se traduit classiquement par une atrophie villositaire du grêle commençant au niveau du grêle proximal, et pouvant s'étendre à sa totalité
- Elle est régressive après exclusion du gluten, des principales céréales (blé, seigle, orge et de façon incertaine, l'avoine).

Epidémiologie

- 1% de la population générale
- Sex-ratio : 2 à 3 (femme blanche)
- 2 pics de fréquence :
 - **Enfance** : de 6 mois à 2 ans, après l'introduction du gluten alimentaire
 - **Adulte** : de 20 à 40 ans
- Maladie sous diagnostiquée +++ → dépistage

Physiopathologie

Génétique

- MC est liée au complexe majeur d'histocompatibilité (gène HLA II : HLA DQ2 dans 95%, Rarement HLA DQ8)
- Prédisposition familiale, 10 % chez les parents au 1^{er} degré

Rôle du gluten

- Gluten (colle en latin) c'est la masse protéique restante après extraction de l'amidon de blé, et par extraction d'autres graminées (avoine, orge, seigle...)
- La fraction « toxique » du gluten alimentaire est α -gliadine (protéine antigénique), celle-ci traverse la barrière épithéliale intestinale (grêle proximal +++) puis après transformation enzymatique, elle interagit avec les cellules présentatrices d'antigène de la lamina propria (HLA DQ2/DQ8)
- Induction d'une réponse immunitaire avec réaction inflammatoire, impliquant l'immunité innée et acquise :
 - Hyperplasie des lymphocytes T intra-épithéliaux CD8+
 - Atrophie villositaire
 - Eventuelles complications lymphomateuses

Facteur environnemental

- Rôle protecteur de l'allaitement
- Rôle délétère d'une introduction précoce des farines alimentaires
- Enfin, une infection par le rotavirus augmenterait le risque de la maladie cœliaque chez l'enfant

Diagnostic clinique

Formes classiques (symptomatique 10 - 20%) : diarrhée, amaigrissement, douleurs abdominales, signes biologiques de malabsorption, fer, Ca⁺⁺, Mg⁺⁺, vitamines A, D, E, K, folates, B12

Formes frustes ou symptomatologie atypique (>80%) :

+/- manifestations extra-intestinales :

- Anémie (fer, folates, B12)
- Hyper-transaminasémie, hépatopathie sévère
- Aphtes récidivants, symptômes mimant des troubles fonctionnels intestinaux
- Obésité (30% des MC adultes (USA)), âge (20% > 60 ans)
- Neurologie (ataxie, épilepsie, migraine)
- Rhumatologie (poly-arthralgie / ostéoporose)
- Reproduction (stérilité / aménorrhée), avortements / hypotrophie fœtale
- Cœur (cardiomyopathie dilatée idiopathique)

Formes silencieuses

Tableau II. Situations à risque augmenté de maladie coeliaque

- Diabète de type I
- Déficit en IgA
- Trisomie 21
- Syndrome de Turner
- Syndrome de Williams
- Hépatite et cholangiopathies auto-immunes
- Thyroïdite auto-immune
- Apparentés de 1^{er} degré

Formes latentes

- Pré-disponibilité génétique
- Sérologie positive (pas de symptômes, pas d'atrophie villositaire)

Confirmation diagnostique

Le diagnostic repose sur 3 critères : sérologique, histologique, réponse au Régime Sans Gluten (RSG)

Sérologie coeliaque

	Anti-endomysium (IgA)	Anti-transglutaminase (IgA)	Anti-gliadine (IgA)	Anti-gliadine (IgG)
Sensibilité	> 90 %	> 90 %	90 %	75 %
Spécificité	> 95 %	99 %	85 %	90 %

- Grande sensibilité et spécificité pour le diagnostic et le suivi du régime sans gluten
- Disparition après 6 à 12 mois de RSG
- Si persistance de l'élévation des anticorps, il faut suspecter un mauvais suivi du RSG
- Attention aux faux-négatifs si déficit en IgA
- Si anticorps présents, faire quand même les biopsies

Endoscopie +++

- Aspect anormal dans 2/3 cas
- 4 à 6 biopsies duodéno-jéjunales
- Diminution des plis, aspect hachuré de la muqueuse, en mosaïque ou pseudo-nodulaire

La maladie coeliaque: une physiopathologie complexe



1/1000

Maladie coeliaque symptomatique
Troubles digestifs
Malabsorption
(asthénie, amaigrissement, diarrhées)

1/100

Symptomatologie atypique ou formes pauci-symptomatiques (extradigestifs)

Formes asymptomatiques (silencieuses, altérations intestinales)

Formes latentes (sérologie positive)

Histologie

- **Atrophie villositaire** (totale, subtotale, partielle, absente) : elle prédomine au niveau du grêle proximal mais peut toucher l'ensemble du grêle et induire un syndrome de malabsorption de la vit B12 en distal. L'atrophie sous RSG régresse en 12/24 mois alors que l'amélioration clinique se fait en quelques jours à quelques semaines
- Augmentation des lymphocytes intra-épithéliaux LT > 40 pour 100 cellules CD 3+, CD8 +, CD 103+
- Hypertrophie des cryptes compensatrices

Régression de l'atrophie villositaire après un régime sans gluten

- Amélioration clinique en quelques jours à quelques semaines
- Négativation de la sérologie en 6 à 12 mois
- Normalisation de l'histologie duodénale en 12 à 24 mois

Traitement

RSG à vie

- Préviend le risque de complications lymphomateuse et osseuse
- Doivent être exclus : blé, orge, seigle, l'avoine n'a pas d'effet toxique sur la muqueuse, peut être autorisée
- Suivi par une diététicienne
- Observance du régime +++

Evaluation du suivi du RSG

- Clinique : 3 - 6 mois
- Biologique : 3 - 6 mois
- Histologique : 12 mois
- Anticorps : 12 mois
- Ostéodensitométrie : 12 mois

Complications

- Ostéopénie
- Sprue réfractaire : Atrophie villositaire, résistante à un RSG strict
- Maladies auto-immunes : Diabète Insulino-Dépendant, Thyroïdite auto-immune, Hépatite auto-immune, Dermatite herpétiforme
- Tumeurs : adénocarcinome du grêle, lymphome invasif

Bilan à réaliser devant une MC

- NFS, fer sérique, folates, vitamine B12, Taux de Prothrombine
- Bilan hépatique (CBP, CSP)
- Ca⁺⁺, Mg⁺⁺
- Dosage pondéral des immunoglobulines (à la recherche d'un déficit en IgA) : IgA anti-endomysium, IgA et IgG anti-gliadine, anticorps anti-transglutaminase
- Fibroscopie Œso-Gastro-Duodénale, biopsies
- Ostéodensitométrie
- Pas de coloscopie, de transit du grêle, ni de TDM