

# Maladie Coéliquaue

## Celiac disease

**Pr Bendaoud**

Faculté de Medecine

Université Batna 2


# un peu d'Histoire

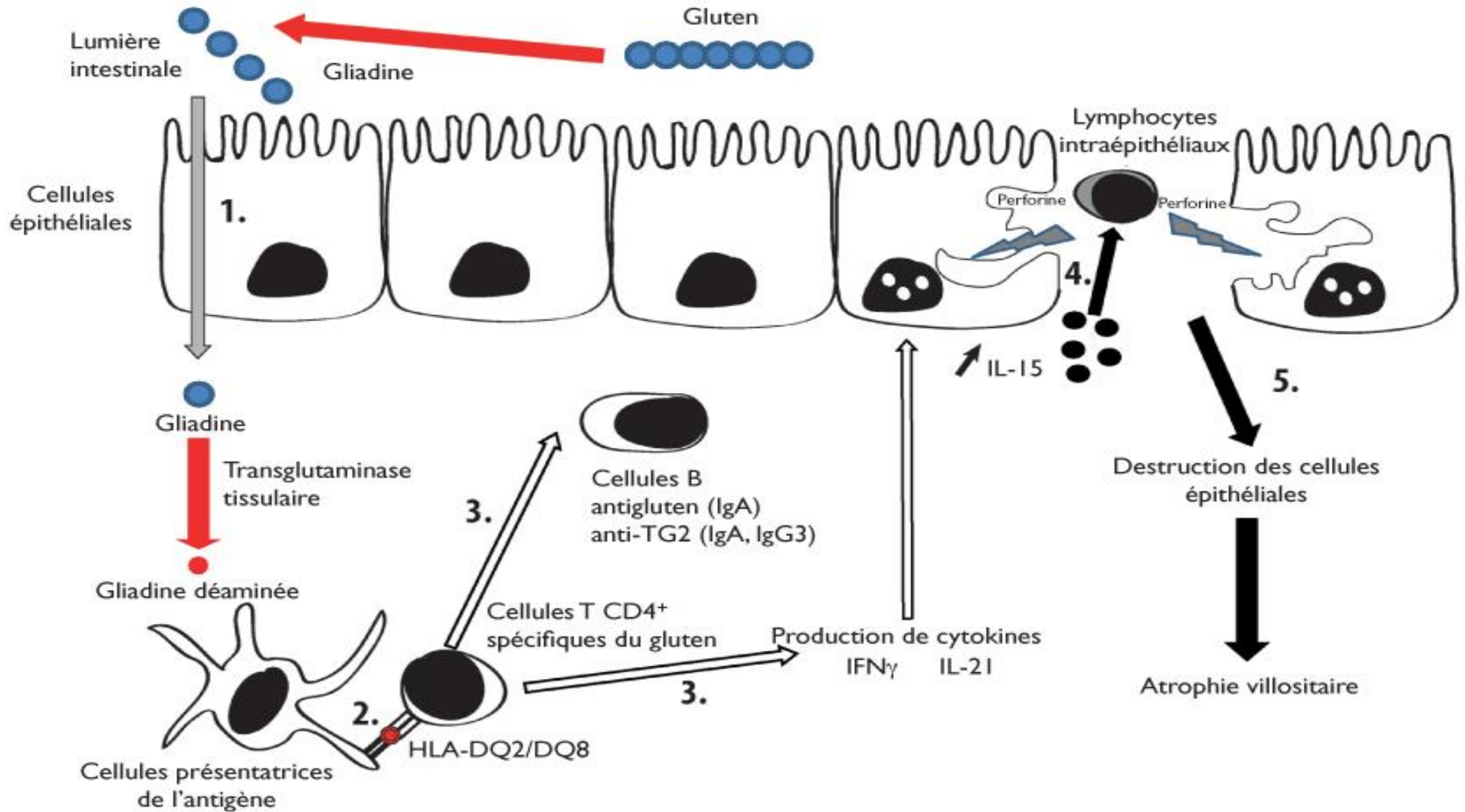
- ❑ Description au (2ème siècle ap JC) d'une souffrance des intestins: «**koliakos**» en grec...traduit en anglais «coeliac» ...
- ❑ 1<sup>ère</sup> publication avec description «moderne» de la maladie en 1957 dans le Lancet

# Introduction -définition

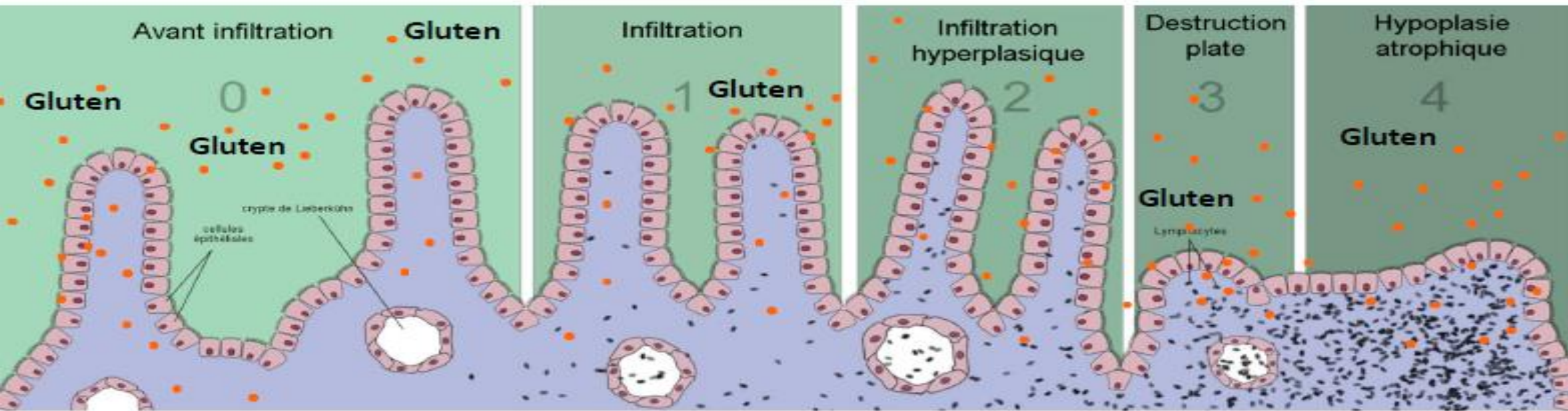
- ❑ Intolérance au gluten :entéropathie chronique du grêle auto-immune like provoquée par un régime contenant du gluten chez des patients génétiquement prédisposés (HLA-DQ2/DQ8)
- ❑ Fréquente :prévalence : 1/100 – 1/200
- ❑ Prédominance féminine (2,5 F/1 H)
- ❑ Cause la + fréquente de diarrhée par malabsorption
- ❑ Diagnostic :suspicion clinique ;biologie:immunologique; histologie +++(AVT)
- ❑ Complications : carences, dégénérescence maligne
- ❑ Traitement : régime sans gluten à vie (contraignant +++)

## Le gluten

- Fraction protéique du blé- seigle et l'orge .
- Constitué essentiellement de 2 protéines : la gliadine et la gluténine.
- La partie(peptide) la plus immunogène est présente dans la gliadine et résiste à l'acidité gastrique, aux protéases du pancréas et des membranes de la bordure en brosse
- traverse l'épithélium digestif  Activation de lymphocytes T . production de cytokines (Interleukine 15) .
- Les transglutaminases : responsables de la désamination des peptides de la gliadine avec rôle clé dans la présentation de l'Ag et donc de l'activation lymphocytaire ,  
avec une surexpression duodénale et activité accrue chez les patients coeliaques. .



# Physiopathologie



Réponse immunitaire cellulaire



Lymphocytes intra-épithéliaux (TCR  $\gamma\delta$ )



Lymphocytes T CD4<sup>+</sup> activés

HLA DQ2 ou DQ8

Production de cytokines pro-inflammatoires (IL-2, IL-15, IFN $\gamma$ )

Réponse immunitaire humorale



Plasmocytes - Lymphocytes B produisant des Auto-anticorps (Ac anti-transglutaminase)

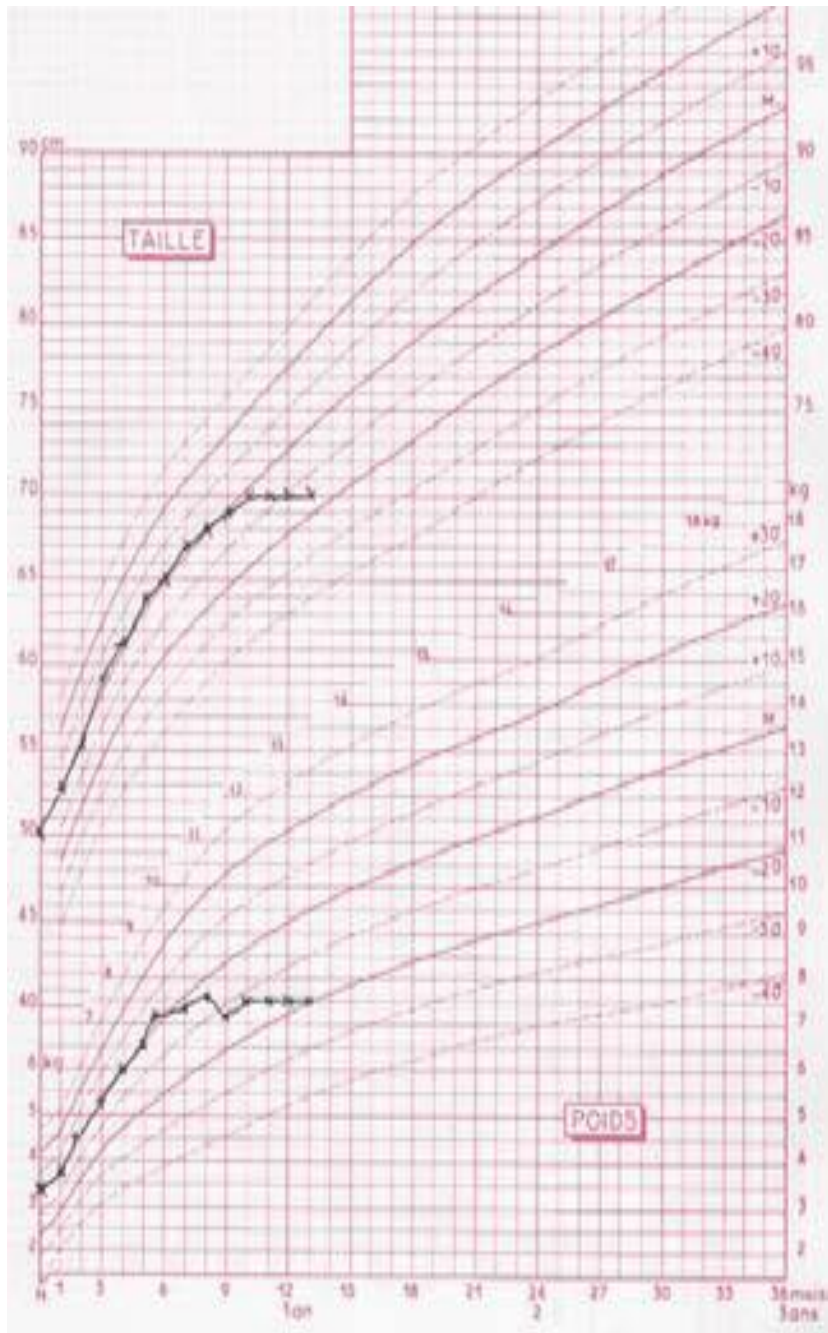
# Diagnostic clinique

## **A. La forme classique:**

Débuté après introduction du gluten dans l'alimentation s/f d'un syndrome de malabsorption intestinale ou syndrome coéliquaue : diarrhée chronique, anorexie, irritabilité ; ballonnements , stagnation voir cassure de la croissance .la MPE est possible

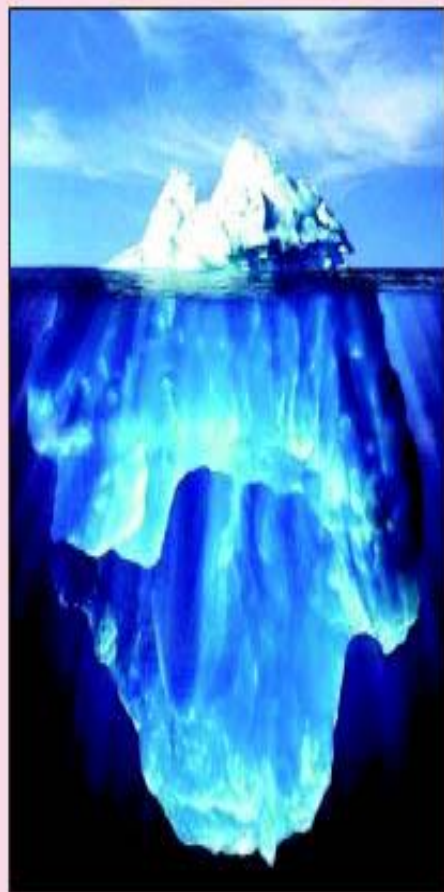
## **B. Les autres formes cliniques :**

Formes atypiques avec divers symptômes : anémie carencielle ,retard statural isolé , troubles fonctionnels intestinaux, aphtes, dermatite herpétiforme, troubles neurologiques (migraine, fatigue chronique...),et troubles rhumatologiques (articulations douloureuses, crampes, tétanie...).





# Autres situations diagnostic



**Maladie cœliaque symptomatique**

1/500 à 1/2 000

**Maladie cœliaque silencieuse**

1/300

**Maladie cœliaque latente**

## MODELE DE LICEBERG

Susceptibilité  
individuelle,  
Facteurs  
environnementaux



Clinique

Maladie silencieuse

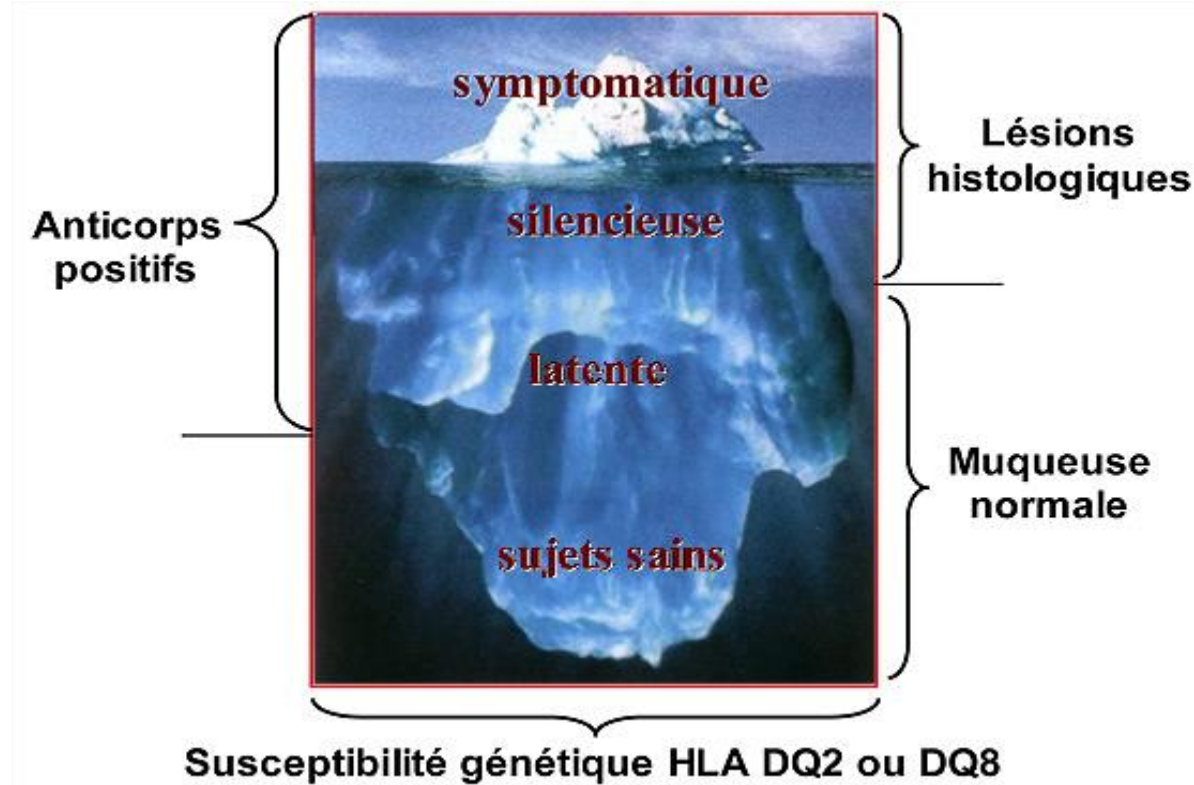
Maladie latente

Porteur sain

Anomalies  
muqueuse  
intestinale

Muqueuse  
intestinale  
normale

# Modèle de l'Iceberg



Les différentes formes de la maladie cœliaque : l'iceberg

Forme	symptomatique	silencieuse	patente
Terrain génétique HLA DQ2/DQ8	+	+	+
Sérologies (anticorps)	+	+	+
Aterophie villositaire	+	+	-
Signes cliniques	+	-	-
RSG	Oui	Oui	?

# Diagnostic positif –histologie

Biopsies au niveau du bulbe duodénal et du duodénum proximal et distal.

2 signes :Hyperlymphocytose intra-épithéliale  
Atrophie villositaire complète



**Duodénum  
Normal**

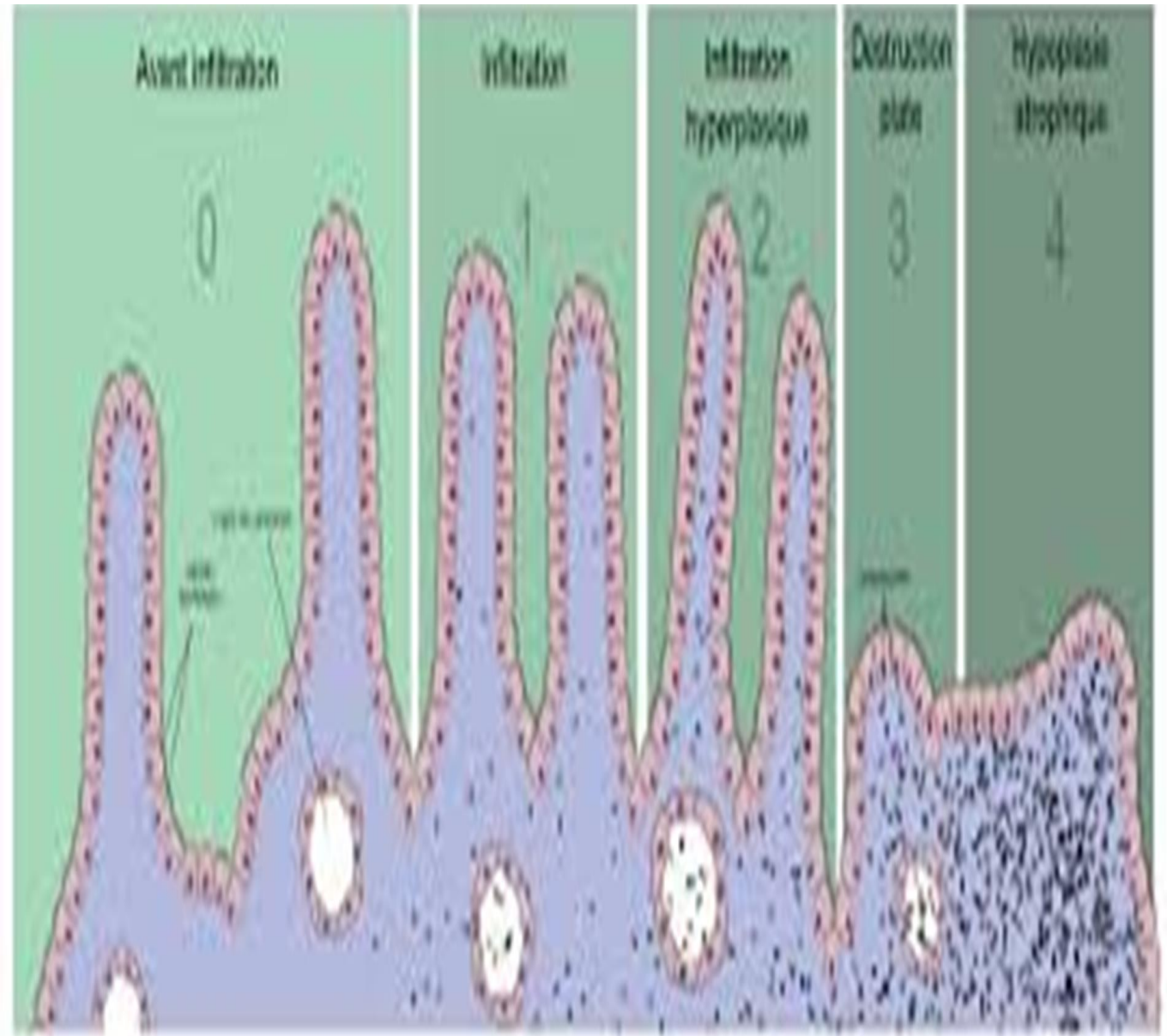


**Maladie  
Coeliaque**

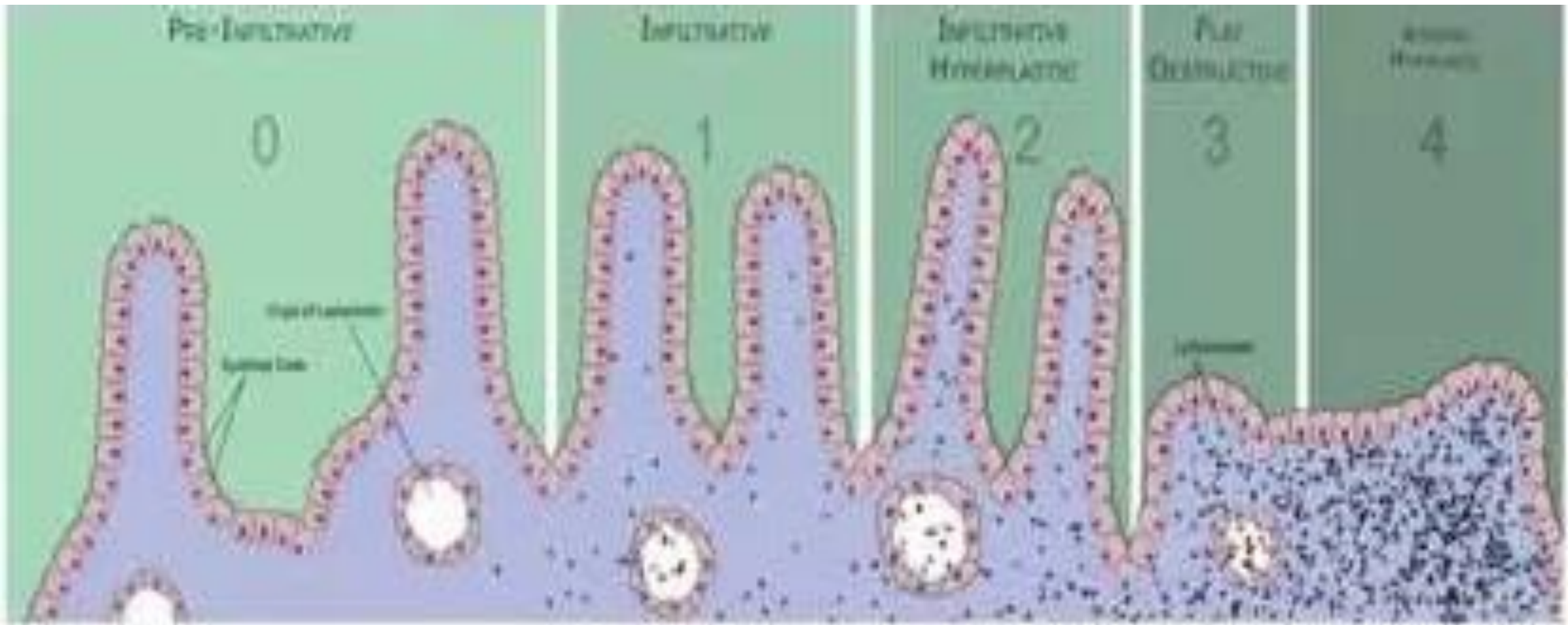
# Histologie /BJ



Atrophie villositaire  
Aspect plat



# Biopsie jéjunale



# Classification de Marsh

## BIOPSIE JEJUNALE (BJ)

- Marsh 1 : infiltration lymphocytaire intra-épithéliale
- Marsh 2 : Marsh 1 +cryptes hyperplasiques
- Marsh 3 : Marsh2 +degré variable d'atrophie villositaire
- Marsh 4: Atrophie villositaire totale et hypoplasie des cryptes.

# Diagnostic positif –immunologique

## 1. Anticorps anti-transglutaminase (TTg) :

- Dosage initial des IgA totaux : recherche un déficit en IgA avec qui le dépistage, diagnostic et le suivi deviennent Inutile par les seuls IgA TTg).
- Anticorps IgG TTg :en cas de déficit en IgA : fiabilité à 95%.

## 2. Anticorps anti Endomisium

# Diagnostic positif –immunologique


Classiquement, tests sérologiques : en cas de positivité, devront être confirmés par des biopsies intestinales.

	<b>Sensibilité</b>	<b>Spécificité</b>
<b>IgG anti-gliadine</b>	52-100%	50%
<b>IgA anti-gliadine</b>	52-100%	92-97%
<b>IgA anti-endomysium</b>	88-100%	91-100%
<b>IgA anti- transglutaminase</b>	96-100%	84-100%
<b>IgG anti- transglutaminase</b>	84-97%	91-93%



# Diagnostic positif –Génétique

**HLA : une valeur prédictive négative+++++**

- Haplotypes à risque (HLA DQ2/DQ8) : leurs positivité n'affirment pas le diagnostic vues leurs grande fréquence dans la population générale (<35 %)
  - L'absence de ces haplotypes élimine le diagnostic
- 

# Reste du bilan

- Bilan de malabsorption intestinale : sanguins ( anémie carencielle , rachitisme carenciel) , et radiologiques (ostéopénie)
- Bilan nutritionnelle :MPE
- Recherche d'autres auto-immunité :DID

# Diagnostic différentiel

1. **l'allergie au gluten** : réaction d'hypersensibilité immédiate médiée par les IgE, et des IgE spécifiques antiprotéines blé
2. **l'hypersensibilité au gluten** : troubles fonctionnels digestifs améliorés par le régime sans gluten.

Avec absence d'anticorps anti-transglutaminase, at sans atrophie villositaire intestinale

3. **l'hypersensibilité aux FODMAPs** (Fermentable

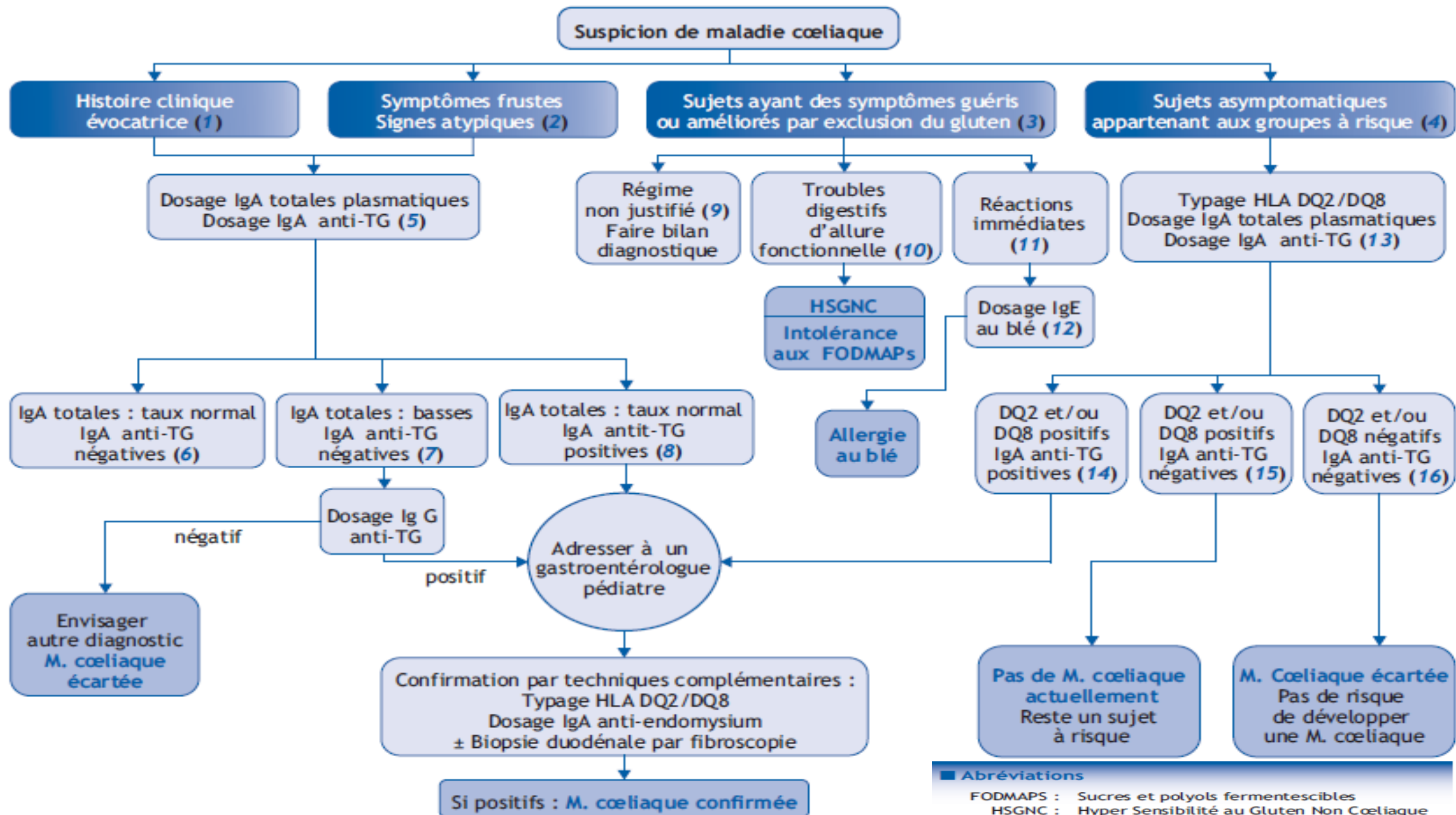
Oligosaccharides, Disaccharides, Monosaccharides and Polyols),

FODMAPs : polysaccharides à effet osmotique contenus dans le blé ,ils fermentent dans la lumière intestinale ,et libère de l'hydrogène : distension abdominale

# Arbre décisionnel (pas à pas)

## Algorithme ESPGHAN : contraintes (difficultés)

- Étude du HLA=Contraintes dans certains pays comme en Algérie
- Problème du régime d'éviction sans preuve : arrêt de tous régime avant exploration immunologique et histologique pour une durée suffisamment prolongée



**■ Abréviations**  
 FODMAPs : Sucres et polyols fermentescibles  
 HSGNC : Hyper Sensibilité au Gluten Non Cœliaque  
 IgA anti-TG : IgA antitransglutaminase

- Diagnostic de la MC classique
- **Critères de l'ESPGHAN (1969)**
- 1ème BDJ: muqueuse plate
- 2ème BDJ S/RSG :Muqueuse normale
- Épreuve de provocation et 3ème BDJ S/RN :Muqueuse normale muqueuse plate
  
- IGT MC
- **Critères de l'ESPGHAN (1990)**
- Symptomatologie clinique évocatrice
- Ac anti-gliadine , Ac anti-réticuline ,Ac antiendomysium
  
- BDJ : Atrophie villositaire
- RSG avec Rémission clinique nette ,Reprise pondérale ,Négativation des anticorps
  
- Biopsie de contrôle superflue

# ESPGHAN 2012

## Signes digestifs

- Diarrhée chronique ou intermittente, Ballonnement abdominal., Constipation chronique., Douleurs abdominales récidivantes
- Nausées et vomissements.

## Signes extra-digestifs

- Mauvaise prise pondérale. Retard de croissance, Retard pubertaire, aménorrhée, Fatigue chronique, Anémie ferriprive / carence martiale réfractaire
- Douleurs osseuses, fractures sur ostéopénie, Aftose buccale récidivante
- Hypoplasie de l'émail dentaire, Éruptions herpétiformes ; Augmentation des transaminases



# Enfants à risque

- ◇ Diabète type I (DID), Déficit en IgA; Trisomie 21; Syndrome de Turner
  - ◇ Syndrome de Williams; Hépatite et cholangiopathies auto-immunes
  - ◇ Thyroïdite auto-immune; Apparentés d'un coeliaque de 1er degré
- 
- Williams beuren : maladie génétique avec RPM, dysmorphie du visage malformation cardiaque (sténose aortique) ,HTA



# Prise en charge : diététique ++



# Principes de la prise en charge



- Régime sans gluten à vie :liste détaillée et élaborée avec une diététicienne  
Contenant des aliments interdits et des aliments permis
- **Principes**
- Blé ,orge ,seigle :interdis
- Tous aliments conserve (industrie alimentaire pouvant contenir du gluten sont interdits
- Tous produits (passé par industrie alimentaire ) est contre indiquée
- tous fruits et légumes et viande fraiches (non conservées) sont autorisées
- Riz ,mais sont permis
- Attention aux médicaments pouvant contenir du gluten
- Rayon alimentaire sans gluten(farines,pattes ,sucre,gateaux,confiserie,,,,,)

# Évolution sous régime sans gluten

En plus de l'amélioration clinique et paraclinique :

- Décroissance lente des IgA anti-transglutaminase et anti-endomysium parallèlement de la régénération de la muqueuse intestinale
- Disparition des IgA anti-TTg en 12 à 18 mois si régime d'éviction strictement observé
- Ré-ascension ou persistance des ces Ac si mauvaise observance ou écarts Involontaires.

# Complications

Secondaires au mauvais suivi du régime sans gluten

- Nombreuses et diverses : nutritionnelles, hématologiques, cardiovasculaires, neurologiques, et hépatiques.
- Crise coeliaque : crises digestives avec douleurs abdominales durant quelques jours – qqs semaines avec AEG .trt corticoïdes
- Sur-risque de maladie auto-immune et surtout de cancer.
- Le régime sans gluten à vie protège en grande partie de la survenue de la plupart des complications et corrige la surmortalité y associée