

Maladie Cœliaque Celiac disease

Pr Ag F Bendaoud

I. Introduction-définition

La maladie cœliaque (MC) : l'Intolérance au gluten est une entéropathie chronique du grêle auto-immune like provoquée par un régime contenant du gluten chez des patients génétiquement prédisposés (HLA-DQ2/DQ8) C'est une maladie fréquente dans le monde dont la prévalence est en augmentation continue (1/100-1/300)

Prédominance féminine (2,5 F/1 H)

Cause-la + fréquente de diarrhée par malabsorption

Diagnostic : suspicion clinique ;biologie:immunologique; histologie +++(atrophie villositaire totale)

Complications : carences, dégénérescence maligne

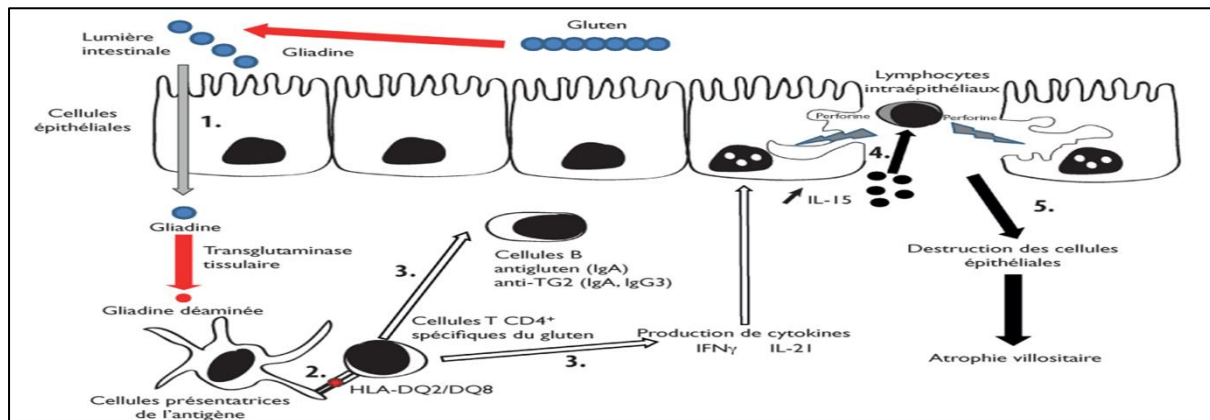
Traitement : régime sans gluten à vie (contraignant +++).

II. Pathogénie :

▪ **Le gluten** est la fraction protéique du blé- seigle et l'orge ,il est 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. Elle traverse l'épithélium digestif entraînant une activation de lymphocytes T d'où production des cytokines surtout Interleukine 15 .

▪ **Les transglutaminases** sont responsables de la désamination des peptides de la gliadine et donc ont un rôle clé dans la présentation de l'Ag et de l'activation lymphocytaire. Chez les patients cœliaques, leurs surexpression duodénale est constante ainsi que leurs activité est accrue.



la maladie résulte de l'interaction de facteurs génétiques, de facteurs environnementaux (gluten) et de facteurs immunologiques(transglutaminase tissulaire et réponse immunitaire adaptative des lymphocytes T)

III. Diagnostic positif

1/ clinique :

- La forme classique:

Début après introduction du gluten dans l'alimentation (après diversification chez le nourrisson) souvent après 4 semaines s/f d'un syndrome de malabsorption intestinale ou syndrome cœliaque avec diarrhée chronique, anorexie, irritabilité ; Nausées +/- vomissements, ballonnements, stagnation voire cassure de la croissance. La MPE est possible

- Les autres formes cliniques :

atypiques, avec des signes digestifs ou extradiigestifs : anémie carencielle réfractaire, retard statural isolé, troubles fonctionnels intestinaux, Aphthose buccale récidivante, dermatite herpétiforme, troubles neurologiques (migraine, fatigue chronique...), et troubles rhumatologiques (articulations douloureuses, crampes, tétanie...). Hypoplasie de l'émail dentaire - Augmentation des transaminases

Retard pubertaire, aménorrhée, Fatigue chronique.

2/histologie :

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

2 signes : Hyperlymphocytose intra-épithéliale

Atrophie villositaire complète

Classification de Marsh

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

3/ Immunologie : Sérologie cœliaque

- **Anticorps anti-transglutaminase (TTg) :** il existe 2 types IgA et IgG

Dosage initial des IgA totaux à la recherche d'un déficit en IgA qui rend le dépistage, le diagnostic et le suivi inutile par les seuls IgA TTg).

Anticorps IgG TTg : en cas de déficit en IgA : fiabilité à 95%.

- **Anticorps anti Endomysium (AAE)**
- **Anticorps antigliadine : ne sont pas spécifiques (tableau)**

Anticorps TTg	Sensibilité	Spécificité
IgG anti-gliadine	52-100%	50%
IgA anti-gliadine	52-100%	92-97%
IgA anti-endomysium	88-100%	91-100%
IgA anti- transglutaminase ***	96-100%	84-100%
IgG anti- transglutaminase ***	84-97%	91-93%

4/ Génétique

HLA : une valeur prédictive négative+++++++ cad : L'absence de ces haplotypes élimine le diagnostic et donc ne justifie pas la pratique des bilans invasifs (Biopsie) et la mise sous régime.

Haplotypes à risque (HLA **DQ2/DQ8**) : leurs positivités n'affirment pas le diagnostic vu leurs grandes fréquences dans la population générale (<35 %)

5/Reste du bilans (non spécifique) :

Bilan de malabsorption intestinale : au niveau sanguins (anémie carencielle : ferriprive ou mégaloblastique ou mixte), rachitisme carenciel (carence en vitamine D)), et radiologiques (ostéopénie)

Bilan nutritionnelle : malnutrition proetino-enegetique (marasme ou marasme -kwashiorkor

Recherche d'autres auto-immunité : Diabete type1 (DID), atteinte thyroïdienne .

IV. Diagnostic différentiel

- L'allergie au gluten : réaction d'hypersensibilité immédiate médiée par des IgE spécifiques anti protéines blé.
- L'hypersensibilité au gluten : troubles fonctionnels digestifs améliorés par le régime sans gluten. Avec absence d'anticorps anti-transglutaminase, at sans atrophie villositaire intestinale.
- 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 entraînant une distension abdominale

V. Sujets à risque (dépistage)

Le dépistage de la MC même infra-clinique doit être fait pour cette catégorie de façon régulière ou si apparition de symptômes.

- 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 coélieque de 1er degré
- Williams beuren : maladie génétique avec RPM, dysmorphie du visage + malformation cardiaque (sténose aortique) et HTA.

VI. Prise en charge : diététique

Principes de la prise en charge : Régime sans gluten à vie

Confection d'une liste détaillée et élaborée avec une diététicienne qui contient des aliments interdits et des aliments permis

Principes

A. Interdis :

Blé, orge ,seigle et tout aliment à base de ces 3 derniers

Tous aliments conserve (industrie alimentaire pouvant contenir du gluten)

Tous produits (passé par industrie alimentaire) est contre indiquée

B. Autorisées :

Riz ,Maïs (préparation pain et de gateau)

Tous fruits et légumes et viande fraîches (non conservées) sont autorisées

C. Attention aux médicaments pouvant contenir du gluten

L'existence actuellement des rayon alimentaire sans gluten(farines, pattes ,sucre, gâteaux, confiserie,,,,,)au niveau des superette a faciliter +/- ce régime ,la seule contrainte reste dans leurs prix .