

Maladie cœliaque compliquée de sprue réfractaire type 1 : À propos d'un cas

Nawal Sahel (1), Zineb El Bougrini (1), Meryem Zaizaa (1), Bilal Talamoussa (1), Oumama Jamal (1), Nisrine Bahadi (1), Adil Rkiouak (1), Youssef Sekkach (1).

(1) Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Introduction:

La maladie cœliaque (MC) est une entéropathie secondaire à l'ingestion de gluten survenant chez des individus génétiquement prédisposés (HLA-DQ2/DQ8). Parmi ses complications digestives majeures, on trouve la colite microscopique ainsi que la sprue réfractaire, caractérisée par une résistance au régime sans gluten (RSG) bien suivi pendant plus de 6 mois. Nous présentons ici le cas d'une jeune patiente atteinte de sprue réfractaire de type 1.

Observation:

Il s'agit d'une patiente âgée de 26 ans, admise pour altération de l'état général, suivie pour maladie cœliaque diagnostiquée depuis 7 mois de son admission, et mise sous régime sans gluten qu'elle respectait. Cependant, son évolution a été marquée par l'apparition de vomissements incoercibles et un amaigrissement sévère, chiffré à 28 kg en 4 mois sans notion de sueurs nocturnes ni de pic fébrile. L'examen clinique à l'admission, trouvait une patiente cachectique, avec un indice de masse corporelle (IMC) de 11 et apyrétique. Pas d'hépatosplénomégalie et les aires ganglionnaires étaient libres. Le bilan biologique a révélé quelques stigmates de malabsorption, notamment une hypokaliémie profonde sans syndrome de lyse tumorale. La patiente a ensuite bénéficié d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien et d'une entéro-IRM qui ont montré un épaississement inflammatoire et sténosant du jéjunum (figure 1 et 2) sans syndrome tumoral profond. L'exploration endoscopique a mis en évidence un aspect atrophique et ulcéré de la muqueuse duodénale et jéjunale.

L'étude histologique des biopsies a confirmé le diagnostic de sprue réfractaire de type 1. Sur le plan thérapeutique, la patiente a été mise sous corticothérapie à raison de 1mg/kg/j, puis sous azathioprine avec une bonne évolution clinique et biologique.

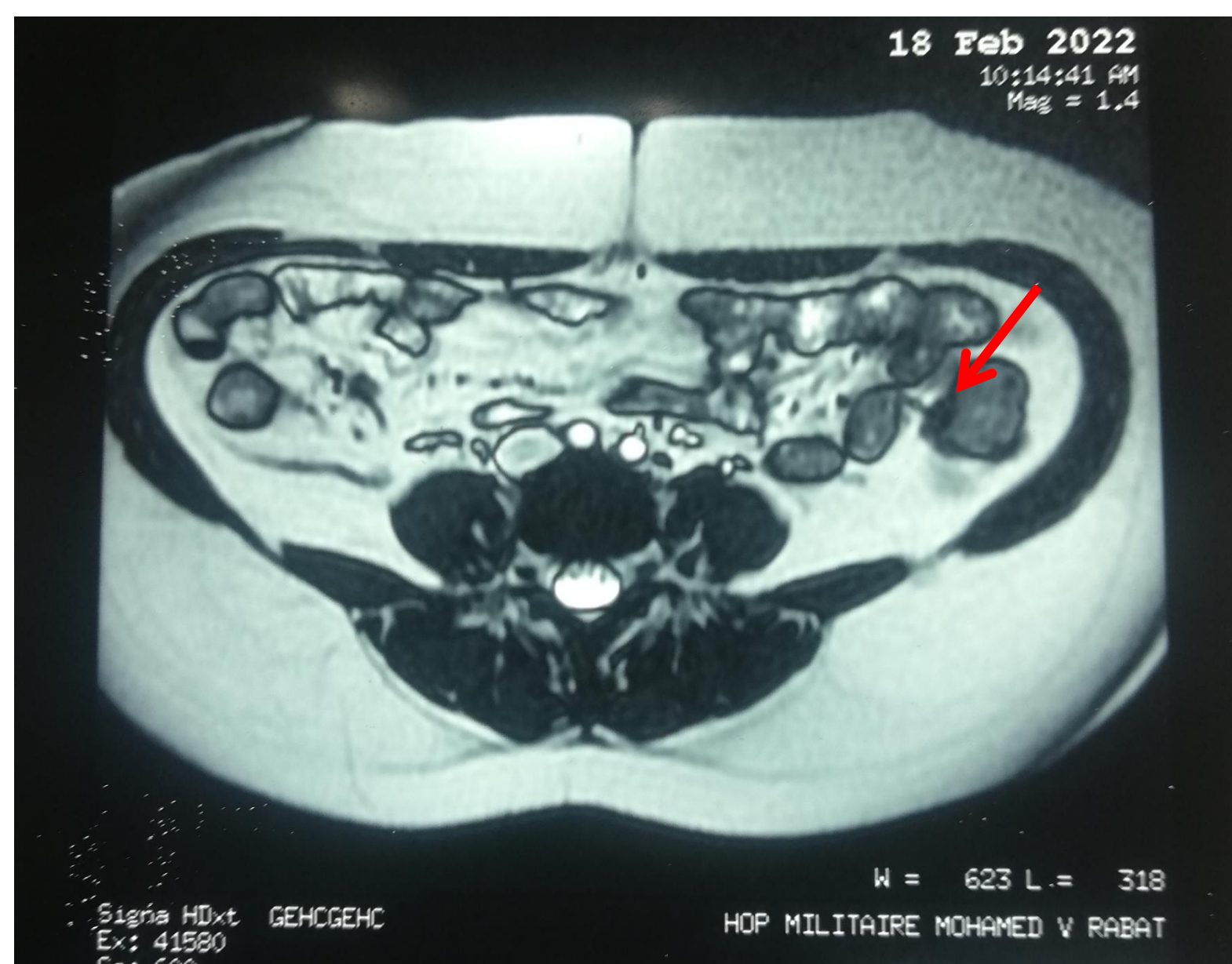


Figure 1

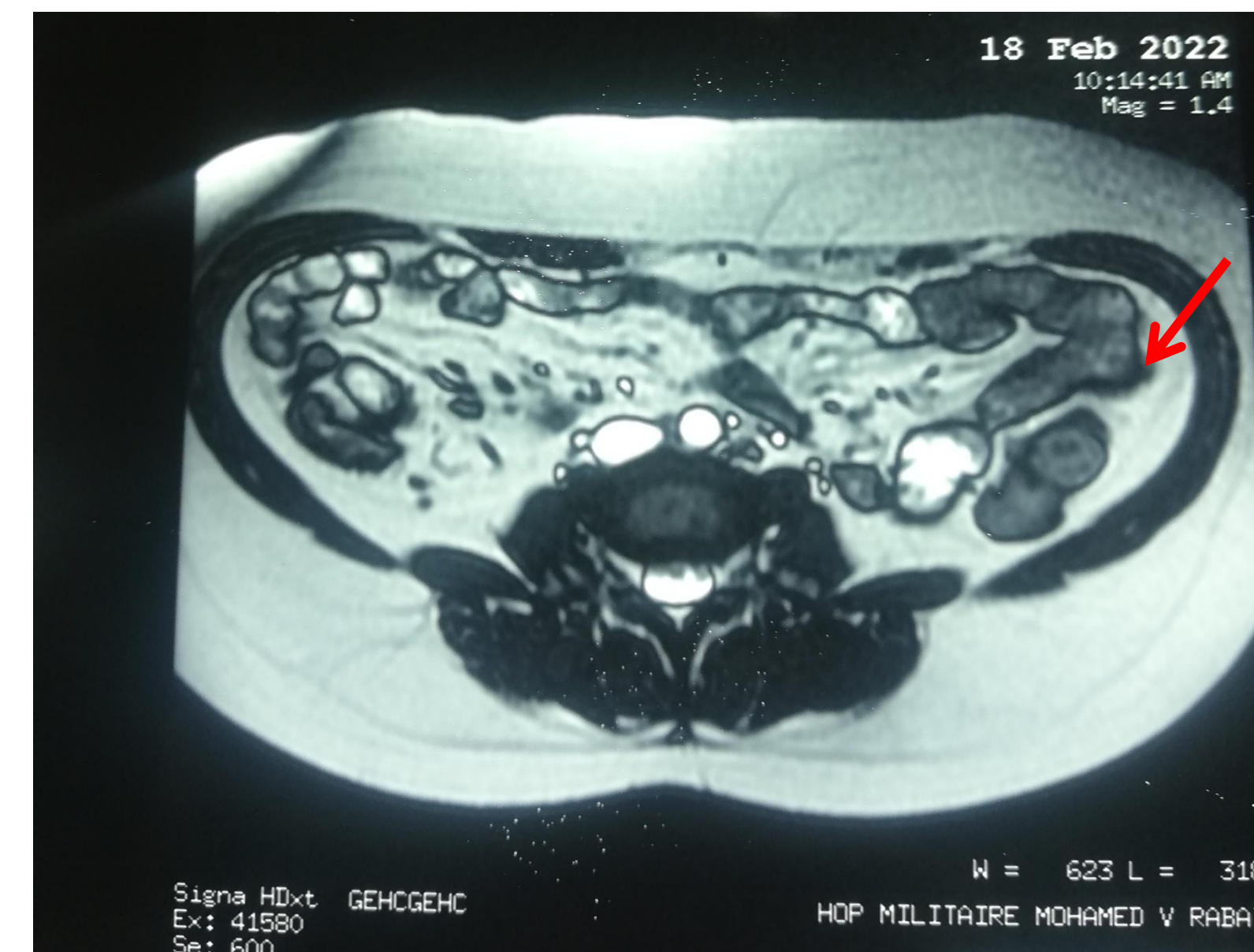


Figure 2

Entéro-IRM en coupe axiale montrant un épaississement pariétal du jéjunum

Discussion:

La maladie cœliaque (MC), ou intolérance au gluten, est une pathologie multifactorielle développée sur un terrain génétique prédisposant. La résistance primaire ou secondaire au RSG est une complication majeure de la MC, décrite souvent chez l'adulte, en cas de diagnostic tardif de la maladie ou de mauvaise observance du RSG. On estime que près de 2 à 10 % des patients sont résistants ou réfractaires au RSG. Ces pathologies sont appelées sprues réfractaires (SR).

La SR se définit par une atrophie villositaire symptomatique et persistante après un RSG bien suivi pendant plus de six mois. On distingue deux types : la sprue réfractaire de type 2 (SR2), considérée comme un lymphome de bas grade intraépithélial, caractérisée par une expansion de petits lymphocytes intraépithéliaux (LIE) de phénotype anormal, et la sprue réfractaire de type 1 (SR1), non clonale, caractérisée par des LIE de phénotype normal.

Histologiquement, les biopsies duodénales montrent les critères diagnostiques de la MC : atrophie villositaire, augmentation des LIE et de la cellularité du chorion, ainsi que l'hyperplasie des cryptes. Les études immunophénotypiques et moléculaires sont nécessaires pour distinguer la SR1 de la SR2. Dans la SR1, les LIE sont de petite taille, expriment CD103, CD3 et CD8, mais pas CD4, et montrent un réarrangement polyclonal des gènes du TCR g. En revanche, dans la SR2, les LIE présentent un réarrangement monoclonal des gènes du TCR g.

Le diagnostic de la SR1 ne peut être retenu qu'après avoir éliminé les autres causes d'atrophie, ainsi que la présence éventuelle d'un lymphome invasif ou d'un adénocarcinome du grêle. Le pronostic dépend de la réponse au traitement médical, qui repose sur une corticothérapie au long cours et/ou des immunosuppresseurs. Cependant, les patients atteints de SR1 sont aussi exposés au risque de développer un lymphome.

Conclusion:

La sprue réfractaire, complication rare de la maladie cœliaque, comporte un risque évolutif de développement d'un lymphome T invasif, particulièrement en cas de non-respect du régime sans gluten. Sa présence doit être évoquée en cas d'altération de l'état général ou de résistance persistante au RSG.

