

80 % DE FORMES ATYPIQUES

La maladie cœliaque encore largement sous-diagnostiquée

Alors qu'elle touche entre 0,5 et 2 % de la population, la maladie cœliaque reste sous-diagnostiquée, sans doute parce que les formes atypiques prédominent. Les complications sont rares mais graves.

Maladie auto-immune, la maladie cœliaque (MC) se caractérise au niveau histologique par une atrophie villositaire, une augmentation des lymphocytes intra-épithéliaux (CD3/CD8 +) et une hyperplasie cryptique.

Il s'agit d'une maladie fréquente la prévalence des taux élevés d'anticorps antitransglutaminase varie selon les régions du monde entre 0,5 et plus de 2 %, mais encore largement sous diagnostiquée. « Paradoxalement, il y a aujourd'hui plus de personnes indemnes de MC que de patients avec MC qui suivent un régime sans gluten, faute de diagnostic », a souligné le Pr Christophe Cellier (HEGP, Paris).

Un tableau varié

Les formes typiques avec diarrhée, douleurs abdominales et amaigrissement ne représentent que 20 % des cas, alors que les formes atypiques sont beaucoup plus fréquentes : anémie par carence en fer mais aussi par carence en folates ou en vitamine B12, hypertransaminasémie voire hépatopathie sévère (lire aussi page 18), aphtes récidivants, symptômes mimant des troubles fonctionnels intestinaux. La perte de poids n'est pas systématique et, aux États-Unis, 30 % des patients avec MC sont obèses. L'âge peut être trompeur : 20 % des patients ont plus de 60 ans, avec un pic de diagnostic autour de 20 à 40 ans. Il faut donc savoir évoquer le diagnostic devant une forme atypique ou fruste (80 % des cas), mais aussi face à des signes extradigestifs, neurologiques (ataxie, épilepsie, migraine), rhumatologiques (polyarthralgies, ostéoporose), troubles de la fertilité, hypotrophie fœtale, ou encore cardiaques (cardiomyopathie dilatée idiopathique).

Certaines personnes sont à haut risque de forme silencieuse : les apparentés de MC (10 % à 20 % de MC), les diabétiques de type 1 (5 à 10 %) et les patients ayant une maladie auto-immune (5 à 30 %).

« Il y a plus de personnes indemnes que de patients qui suivent le régime »

Une confirmation immunologique

Le diagnostic se fonde sur la recherche d'anticorps antitransglutaminase de type IgA, dont la sensibilité est de 78 à 100 % et la spécificité de 97 à 100 % et qui est remboursé par la sécurité sociale. Il doit être complété en cas de positivité par une biopsie duodénale sous endoscopie, qui reste la référence du diagnostic chez l'adulte. « Les autres dosages, qui se multiplient, à la recherche

d'intolérances alimentaires, ou encore dans les selles ou la salive n'ont aucune valeur scientifique ; ils peuvent induire des régimes restrictifs dangereux (lire page suivante) et sont à proscrire, a rappelé le Pr Cellier. De même, les recherches dans les selles ou la salive ou le dosage des IgG n'ont aucune valeur diagnostique ».DR ISABELLE HOPPENOT"

Communication du Pr Christophe Cellier, session SNFGE lors du 18e symposium international sur la maladie coeliaque (ICDS)

Des complications redoutables

« On ne guérit pas de la maladie coeliaque et le régime d'éviction stricte du gluten doit être poursuivi à vie », a rappelé le Pr Cellier (Paris). Les complications de la maladie sont majoritairement le fait d'un régime non ou mal suivi : maladies auto-immunes, tumeurs (adénocarcinome, lymphome invasif, sprue réfractaire), et l'ostéopénie, qui concerne 50 % des patients, faisant poser la question d'une ostéodensitométrie systématique au moment du diagnostic. Le lymphome T-EATL (enteropathyassociated T-cell lymphoma) est une complication très rare (environ quinze cas par an en France) mais redoutable. La chirurgie initiale peut être utile mais jamais seule, la chimiothérapie est indispensable malgré des résultats modestes (20 % de survie à 5 ans). Le pronostic peut être amélioré par la réalisation d'une autogreffe après la chimiothérapie (50 % de survie à 5 ans), mais ce protocole n'est réalisable que chez la moitié des patients. Une étude de phase 2 est en cours à l'hôpital Necker pour évaluer un nouveau traitement susceptible d'accroître le nombre de patients arrivant à l'autogreffe. Huit patients sur les 25 prévus au total ont déjà été inclus.

Communication du Dr David Sibon, hôpital Necker-Enfants malades, Paris

