

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://mediaserver.unige.ch>

Une fois sur la page d'accueil, taper dans le champ de recherche « Visio » et choisissez la bonne année académique. Puis entrer les identifiants suivants :

user : visioR, password : 2020

Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 14 janvier 2025

Coélie : Spécificités pédiatriques

Dr Andreas Nydegger, CHUV

La maladie coélie avait déjà été décrite par Areteus au deuxième siècle.

En 1878, Samuel Gee avait décrit une sorte d'indigestion. Il avait dit que s'il y avait un traitement, ce serait diététique.

En 1950, le Dr Dicke a décrit le gluten comme cause de la maladie.

La prévalence de la maladie symptomatique est de 1/1165, les formes asymptomatiques de 1/132.

Il faut également tenir compte de la prédisposition génétique ainsi que la consommation de gluten. Si un parent du premier degré est positif, il y a un risque de maladie de 1/10 ; s'il s'agit d'un parent du deuxième degré, le risque est de 1/39.

Il y a des formes typiques et atypiques.

Il existe des formes silencieuses, sans symptômes, avec biopsie intestinale anormale et sérologie pathologique.

Il existe des formes latentes avec biopsie négative, mais prédisposition génétique et test sanguin positif.

Physiopathologie : le gluten, mal digéré, peut passer la barrière endothéliale et entraîner une stimulation lymphocytaire. Elle survient habituellement typiquement entre 12 et 24 mois, après exposition au gluten, mais peut arriver à tout âge.

La symptomatologie classique est un enfant dénutri, irritable, présentant des diarrhées chroniques.

On peut néanmoins avoir une suspicion en cas de constipation, coliques, vomissements. Le retard de croissance, retard pubertaire, l'anémie, la fatigue chronique, les fractures pathologiques sont également des signes pouvant suggérer une maladie coélie.

Il y a une association avec la trisomie 21, le syndrome de Turner, le syndrome de Williams.

Il y a une association avec des maladies immunologiques comme l'hépatite auto-immune, le déficit en IGA, la dermatite herpétiforme, et des pathologies avec défaut d'émail dentaire en ligne.

Lors de suspicion, il convient de faire un bilan sanguin avec le dosage des anti transglutaminases ainsi que IGA.

La biopsie intestinale était historiquement nécessaire, elle reste possible.

Sous régime sans gluten, on peut observer une réponse clinique avec normalisation des tests sanguins.

En cas de forte élévation des transglutaminases (10 fois la norme) la gastroscopie n'est pas obligatoire.

Le dosage des anti-gliadines n'est pas très utile.

Le dosage des anti-endomysium est plus sensible, mais très cher.

Il peut être utile de rechercher une prédisposition génétique DQ2 (90 % des cas) ou DQ8 (10 % des cas). S'il n'y a pas de prédisposition génétique, cela permet d'écartier une maladie cœliaque.

La biopsie reste le Gold Standard, montrant l'état villositaire et l'infiltration cellulaire.

Le traitement consiste en l'exclusion du gluten, qui se trouve dans le blé, l'orge et le seigle. Il faut faire attention aux sources de gluten cachées, notamment les sauces.

L'avoine ne contient en principe pas de gluten, mais il existe des similitudes et certains patients cœliaques ne le supportent pas.

D'autres traitements envisagés consistent à rendre le gluten moins toxique (modification génétique du gluten), de rajouter de la transglutaminases, de donner des anti-cytokines. Mais tout cela est au niveau purement expérimental.

Il y a également des essais avec une approche par probiotiques.

Exemples de cas : garçon de 10 ans, présentant des selles défectueuses. Les parents font un test rapide, disponible en pharmacie, qui se révèle positif. En effet, il existe différents tests rapides, qui ont une grande précision mais qui ne sont pas quantitatifs. Il faut donc pratiquer un dosage sanguin, les IGA sont positives, les anti-transglutaminases élevées à 3988, soit presque 10 fois la normale. Dans ce cas, l'endoscopie n'est pas nécessaire. On peut envisager de refaire une prise de sang avec dosage des anticorps anti-endomysium.

La biopsie n'a pas été pratiquée, il est recommandé un régime avis et un suivi en consultation spécialisée.

En cas de doute, un test de réintroduction pourrait être ré envisagé, avec répétition du laboratoire chaque six semaines.

Parfois les cas ne sont pas si clairs, par exemple lorsque l'anomalie est moins que 10 fois la norme. Si une biopsie doit être faite, il faut que le patient consomme du gluten. Sinon, la biopsie n'est pas fiable.

L'évolution naturelle de la maladie, sans traitement, est vers une ostéoporose pathologique, un risque élevé de tumeur, une augmentation de quatre fois du risque de mortalité, et un risque accru de maladies auto-immunes.

Il est recommandé de faire un test dans les maladies susnommées, à savoir trisomie, syndrome, anamnèse familiale positive.

Il faut bien sûr écarter un déficit en IGA.

Autre exemple fille de 14 ans présentant des douleurs abdominales avec épigastalgies, nausées, reflux. La symptomatologie semble fonctionnelle, mais comme la mère présente une cœliaque, il faut l'évoquer.

Cette jeune fille présente un déficit d'IGA. Le test anti-transglutaminases est donc négatif. Il est

nécessaire d'aller plus loin, en pratiquant un dosage des IgG (peu spécifique) et rechercher une prédisposition génétique. Si la prédisposition est présente, il faut faire une biopsie intestinale car la cœliaque qui est possible.

L'aspect histologique typique montre une atrophie des villosités et une infiltration lymphocytaire. (Classification MARSH).

Il n'est pas nécessaire de répéter la biopsie s'il y a une disparition des symptômes sous régime et une normalisation des sérologies.

Le suivi médical consiste à contrôler la bonne adhésion au régime, de pratiquer des sérologies régulièrement, avec dosage du bilan thyroïdien, formule sanguine, ferritine, bilan phosphore calciques et vitamines.

Il y a d'autres maladies associées au gluten :

L'allergie au blé : IgE médiée

L'hypersensibilité au gluten. Il s'agit d'un trouble fonctionnel, les gens vont mieux avec un régime sans gluten, mais des petites quantités sont tolérées. Sous régime sans gluten, il est impossible de faire un test pour confirmer une cœliaque (test sanguin et biopsie faux négatifs).

En résumé, la fréquence de la cœliaque est plus élevée qu'on ne le pense

Les formes tardives sont souvent atypiques.

Compte-rendu du Dr Vincent Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch