

Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique

Dr ABDELLOUCHE Service d'Anatomie Pathologique CHU de Sétif

I- INTRODUCTION

- **Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI), dont les causes ne sont pas connues, résultent de l'inflammation chronique, intermittente ou continue, d'une partie du tube digestif. Elles comportent classiquement la rectocolite hémorragique, la maladie de Crohn .**
- **La pathogénèse des MICI n'est que partiellement connue à ce jour. Des facteurs génétiques et environnementaux tels qu'une modification de la flore bactérienne intraluminaire et une perméabilité intestinale accrue jouent un rôle dans la dérégulation de l'immunité intestinale, avec pour effet des lésions gastro-intestinales.**

- Aucun signe n'étant à lui seul formel, *le diagnostic* de *MC* ou de *RCH* repose *sur un faisceau d'arguments cliniques, évolutifs et paracliniques* (notamment endoscopiques et histologiques)

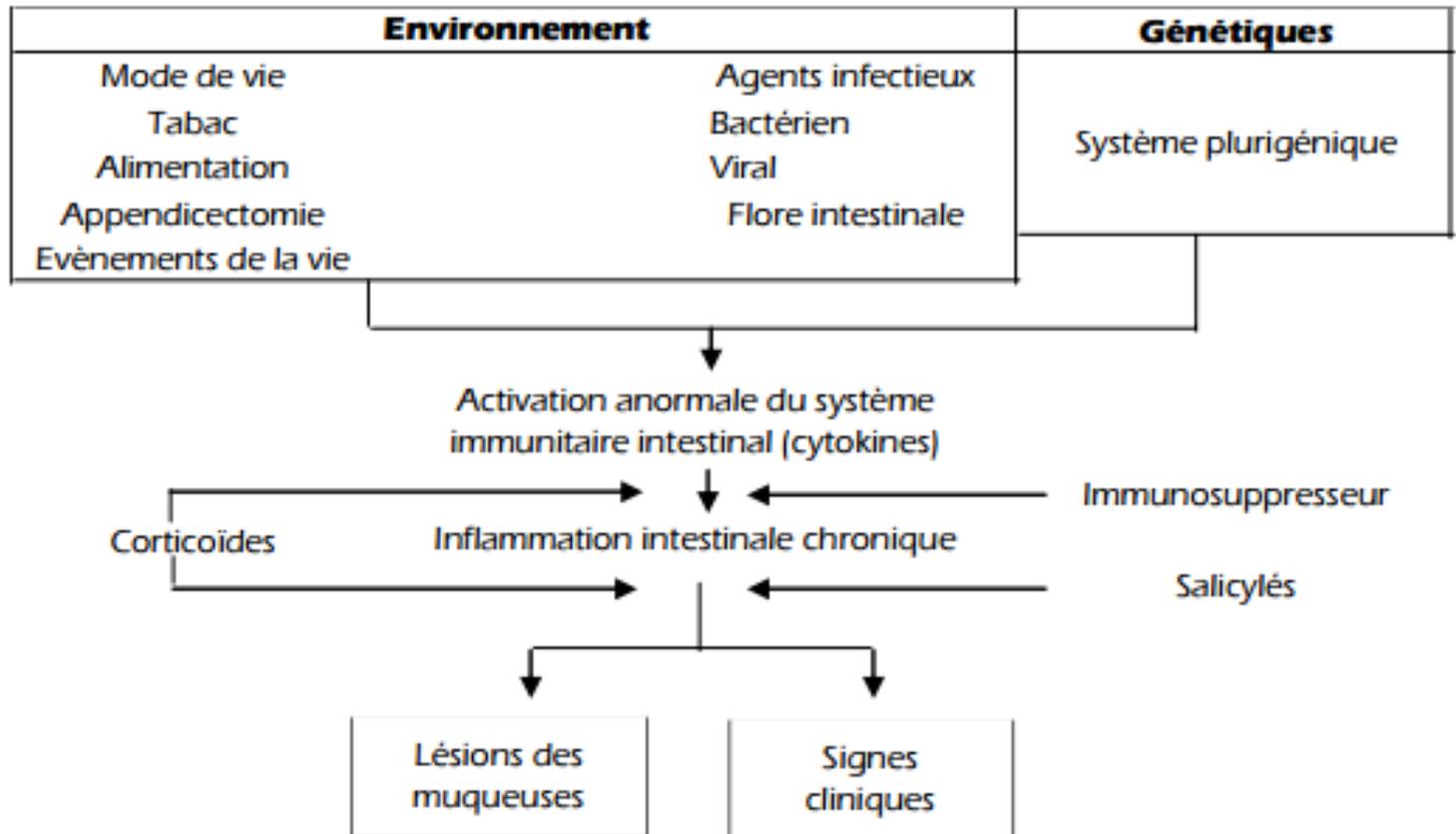
II- ÉPIDÉMIOLOGIE

- **Les MICI sont assez fréquentes. Elles débutent souvent entre 15 et 30 ans et touchent autant les hommes que les femmes.**
- **Les régions de plus grande incidence sont l'Europe , l'Amérique du Nord, l'Australie et l'Afrique du Sud.**
- **Les patients atteints de RCH sont souvent non ou anciens fumeurs, alors que ceux qui ont une MC sont plus souvent des fumeurs actifs.**
- **10% des patients, environ, ont un ou plusieurs apparentés atteints.**

III- ÉTIOPATHOGENIE:

Les Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin (MICI) apparaissent comme des maladies multifactorielles impliquant des facteurs environnementaux sur un terrain génétiquement prédisposé. L'étiologie des MICI demeure actuellement inconnue. On sait que les lésions intestinales sont la conséquence d'une activation non régulée du système immunitaire muqueux . En amont de cette activation, interviennent plusieurs facteurs environnementaux (mode de vie, agents infectieux...) et des facteurs génétiques susceptibilité (figure n°1).

Figure 1 : Schéma général de la physiopathologie des MICI (J.F. COLOMBEL)



- **Le tabagisme actif** est un facteur d'entretien de l'inflammation dans la MC.
- **La microflore digestive** joue probablement un rôle important, et on observe une réaction inflammatoire chronique inappropriée vis-à-vis de micro-organismes endogènes largement *non pathogènes*.
- **Des pathogènes** sont parfois associés (mycobactéries atypiques ou certains *Escherichia coli*), mais aucun agent infectieux spécifique n'a été identifié de manière répétée.
- **Certaines mutations et polymorphismes génétiques** : tels que le gène CARD15/NOD2 ou celui du toll like receptor 4.

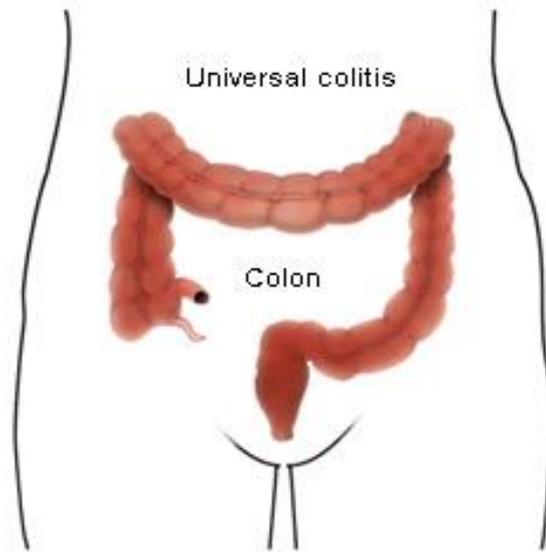
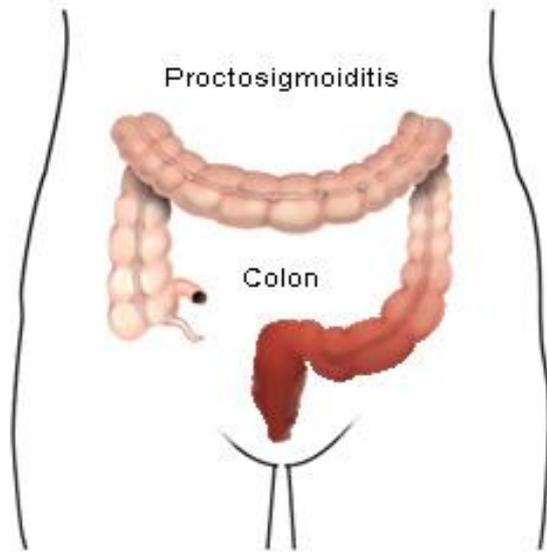
IV- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- **L'anatomie-pathologie est essentielle au diagnostic.**
- **L'examen histologique repose le plus souvent sur des prélèvements biopsiques qui n'intéressent que la muqueuse et la partie superficielle de la sous-muqueuse.**
- **L'étude de pièces opératoires permet une étude de toutes les couches de la paroi.**

Rectocolite hémorragique

1. Topographie

- Dans la zone malade, les *lésions sont continues*, uniformes, *sans jamais de muqueuse saine intercalaire*.
- Les lésions de la RCH atteignent *constamment le rectum* et remontent plus ou moins sur le côlon, réalisant au maximum une pancolite lorsqu'elles atteignent le cæcum.
- La topographie des lésions lors du diagnostic s'établit comme suit :
 - Rectites : 40 %,
 - Rectosigmoïdites : 30 %,
 - RCH atteignant l'angle droit : 15 %,
 - Pancolites : 15 %.
- L'iléon et l'anus ne sont pas atteints par la RCH



2. Macroscopie

Lors de l'examen endoscopique, la *muqueuse* apparaît **rouge**, granitée, fragile, **saignant spontanément** ou au moindre contact.

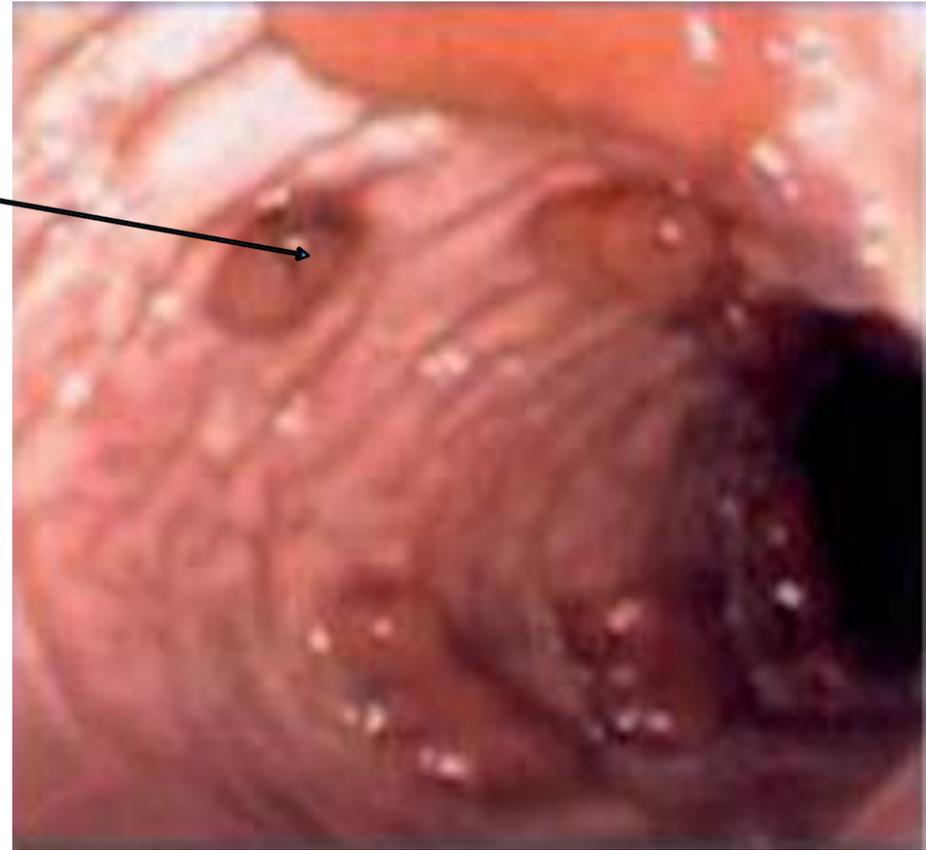


Aspect endoscopique de rectocolite hémorragique sans critère de gravité.

➤ Des **ulcérations** peuvent se voir dans les formes plus sévères de RCH. Au maximum, dans les colites graves, les ulcérations sont profondes et étendues

➤ **Les pseudopolypes** constituent des cicatrices exubérantes.

➤ Au cours de la RCH, **ni fistule ni sclérolipomatose** ; toute sténose doit être considérée suspecte de néoplasie.



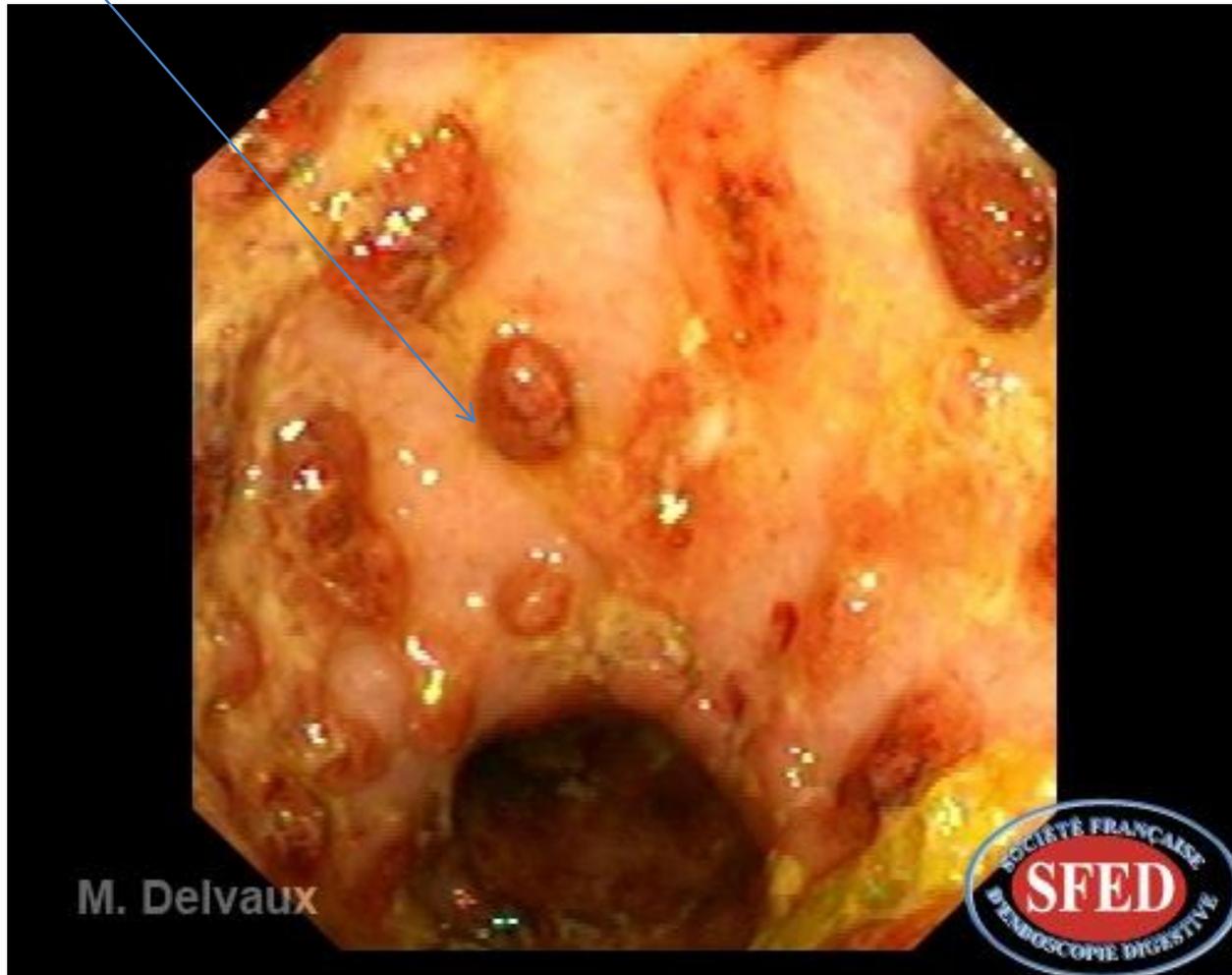
Aspect endoscopique de colite grave au cours d'une rectocolite hémorragique.

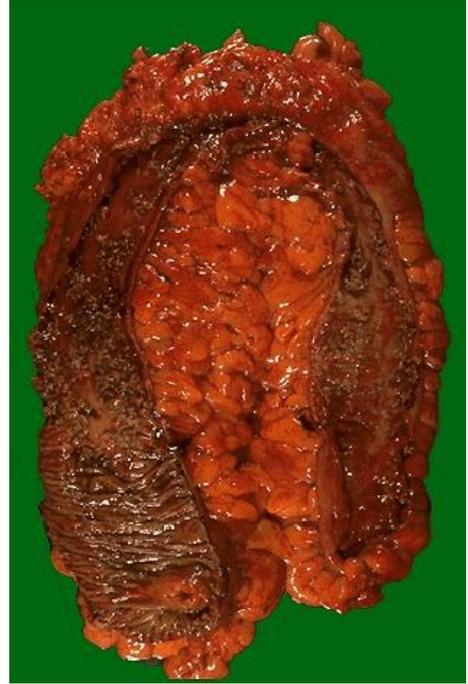
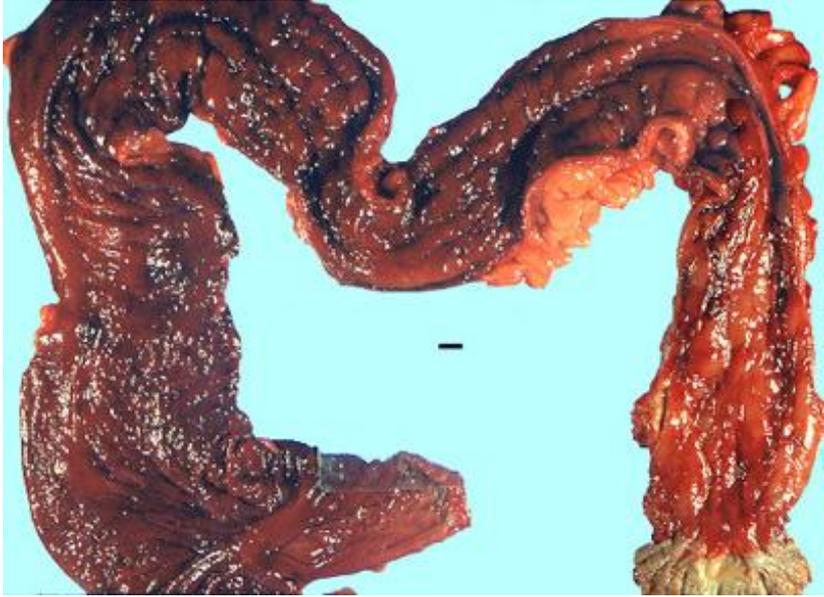
Recto-colite ulcéro-hémorragique en phase active



**Recto-colite ulcéro-hémorragique
modérément active -Muqueuse
pétéchiale**

Pseudopolypes sur antécédent de recto-colite hémorragique





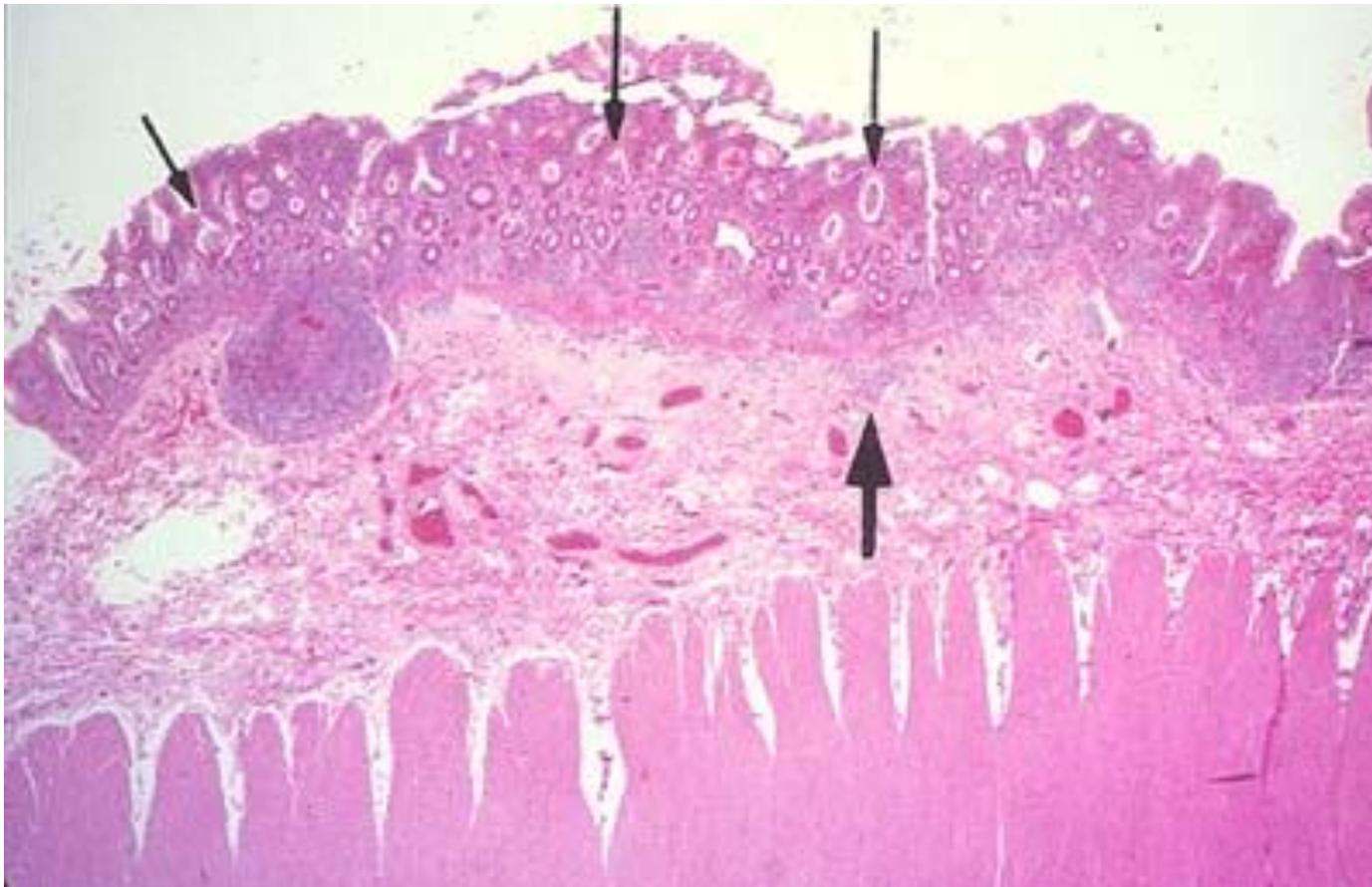
3° Microscopie

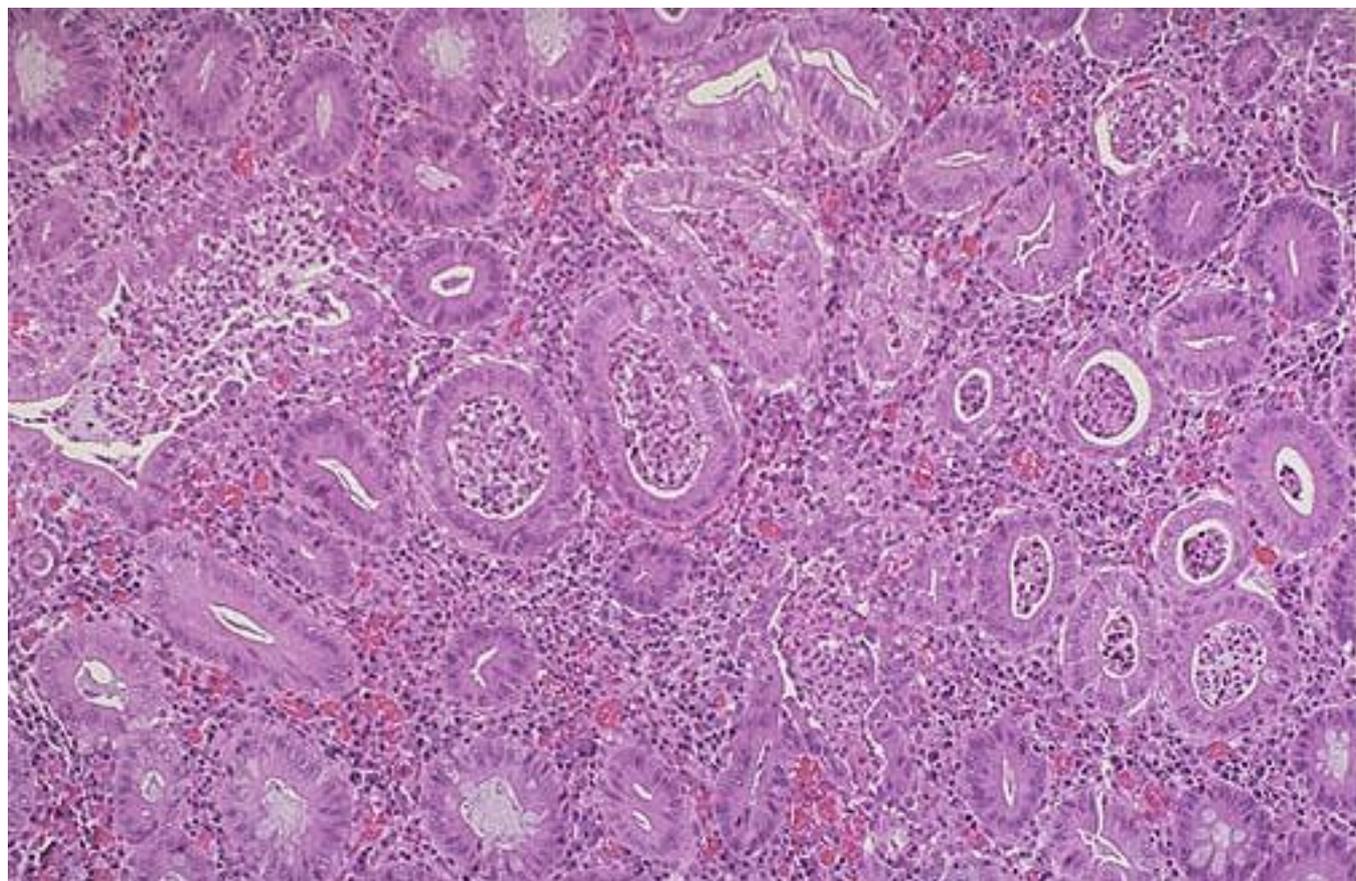
- ❑ Les lésions histologiques se limitent à *la muqueuse* et à la *partie superficielle de la sous-muqueuse*.
- ❑ *Continues et homogènes*, elles comportent habituellement des *pertes de substances* et dans la muqueuse intercalaire, toujours pathologique, *un infiltrat lymphoplasmocytaire* du chorion, des *abcès cryptiques*, une *perte de la muco-sécrétion* et une modification architecturale des glandes.
- ❑ Il n'y a habituellement *pas de sclérose et ni de granulome tuberculoïde*.
- ❑ Du fait de l'absence de signes histologiques spécifiques, la conclusion de l'examen anatomopathologique ne peut être, au mieux, que aspect « évocateur » ou « compatible avec » le diagnostic de RCH.

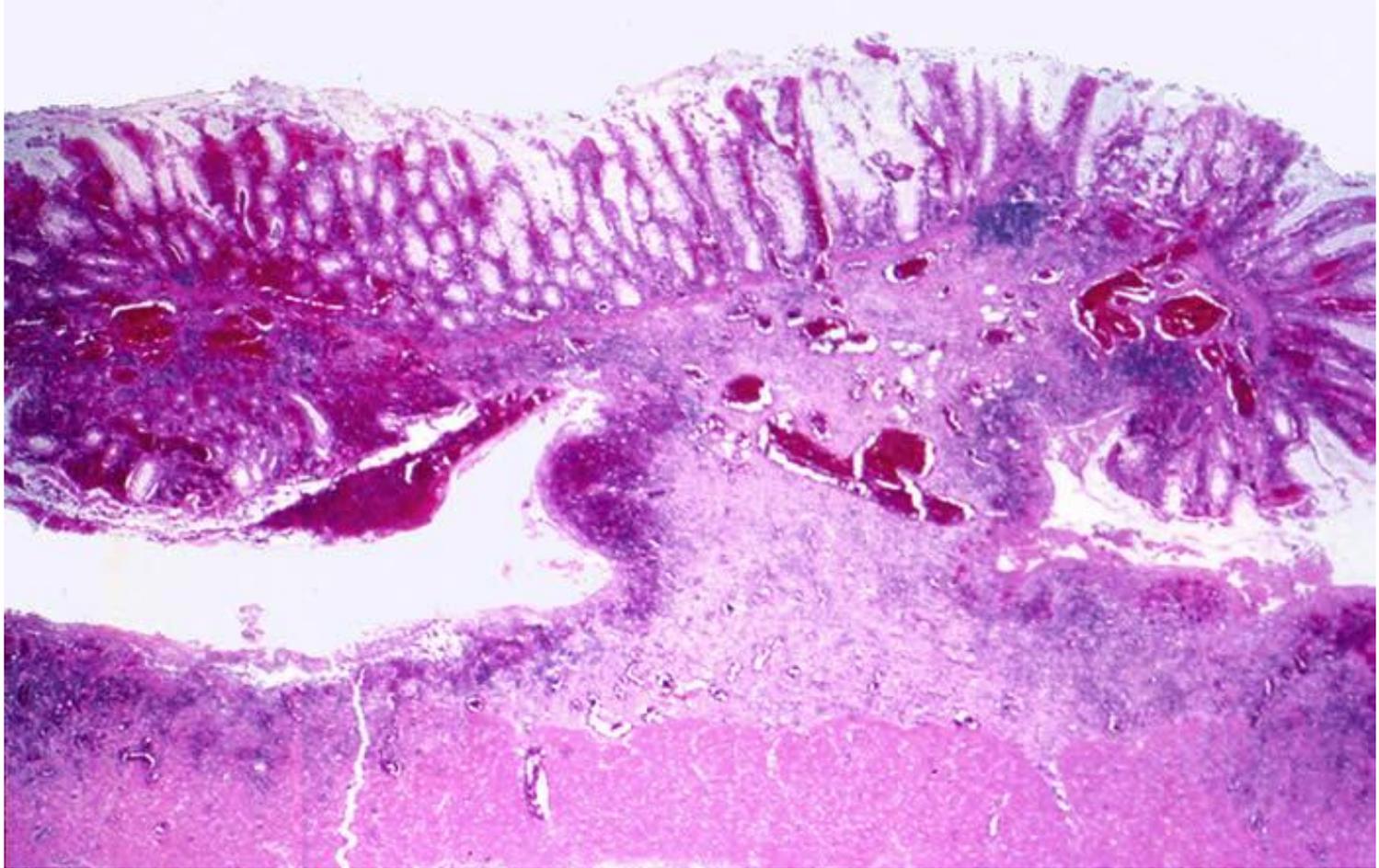
CU active

Muq. épaisse, polypoïde, muscle et séreuse N

Infiltrat diffus de la L. propria







4° Manifestations cliniques de la RCH

4.1 Forme habituelle : rectosigmoïdite de faible à moyenne gravité:

- Le syndrome rectal se manifeste par des besoins impérieux d'aller à la selle (ténesmes), associés à des émissions glairo sanglantes urgentes et afécales (« **crachats rectaux** ») , ainsi que des coliques abdominales précédant les émissions anormales .
- L'état général est conservé et l'examen physique normal, en dehors du toucher rectal qui perçoit parfois le caractère granité de la muqueuse et ramène du sang.
- Des manifestations extradigestives sont possibles .
- Il n'y a pas de retentissement biologique.

Le diagnostic repose sur :

- ***l'élimination des colites infectieuses ou parasitaires*** par: la coproculture et l'examen parasitologique des selles.
- ***l'iléo-coloscopie*** qui montre des lésions recto simoïdiennes homogènes à limite supérieure nette, le reste du côlon et/ou l'iléon terminal étant normaux.
- ***Des biopsies*** seront faites sur tout le cadre colique, en muqueuse d'apparence saine et en muqueuse pathologique

4.2 Poussée sévère

- Elle réalise un tableau associant : émissions glairo-sanglantes très fréquentes (6 par jour), violentes coliques abdominales, fièvre, amaigrissement, pâleur, tachycardie et souvent manifestations extradigestives.
- À l'examen, l'abdomen est douloureux.

4.3 Manifestations extradiigestives

- Elles sont communes à la RCH et à la MC et s'observent chez 15 % des malades.
- ***Manifestations articulaires:*** des arthralgies , parfois des arthrites, frappant surtout les grosses articulations des membres et évoluent parallèlement aux poussées intestinales.
- ***Manifestations cutanées:*** un érythème noueux et souvent, des aphtes buccaux.
- ***Manifestations oculaires :*** épisclérite, iritis et uvéite.
- Les manifestations oculaires et cutanées évoluent en général parallèlement aux poussées intestinales

5° Évolution et complications de la RCH

- La RCH évolue le plus souvent ***par poussées*** entrecoupées de rémissions au cours desquelles le patient est asymptomatique
- Plus rarement, elle évolue sur un mode chronique continu.
- ***La colectasie***, encore appelée mégacôlon toxique, se voit lors des poussées graves de la maladie. C'est une dilatation gazeuse du côlon (habituellement transverse) dont le diamètre dépasse 6 cm. Cet état préperforatif constitue une urgence thérapeutique.
- ***La perforation*** se manifeste par un tableau de péritonite

- ***L'hémorragie profuse*** constitue également une urgence.
- ***Le risque d'adénocarcinome rectocolique*** est augmenté

6° Principes du traitement

- Les objectifs du traitement sont l'obtention puis le maintien de la rémission et la prévention de la dysplasie colorectale.
- ✓ **Un régime sans fibres** est utile au cours des poussées
- ✓ **Les traitements médicaux**, qui réduisent l'inflammation:
 - les aminosalicylés, représentés par la Salazopyrine et ses dérivés salicylés
 - les corticoïdes sont indiqués pour traiter les poussées plus sévères.
- ✓ **La chirurgie** est indiquée dans:
 - les poussées graves après l'échec d'un traitement médical intensif
 - dans les perforations ou hémorragies profuses
 - en cas de cancer ou de dysplasie de haut grade
 - dans les formes chroniques continues invalidantes résistantes au traitement médical.



Burrill Bernard CROHN

La maladie de Crohn

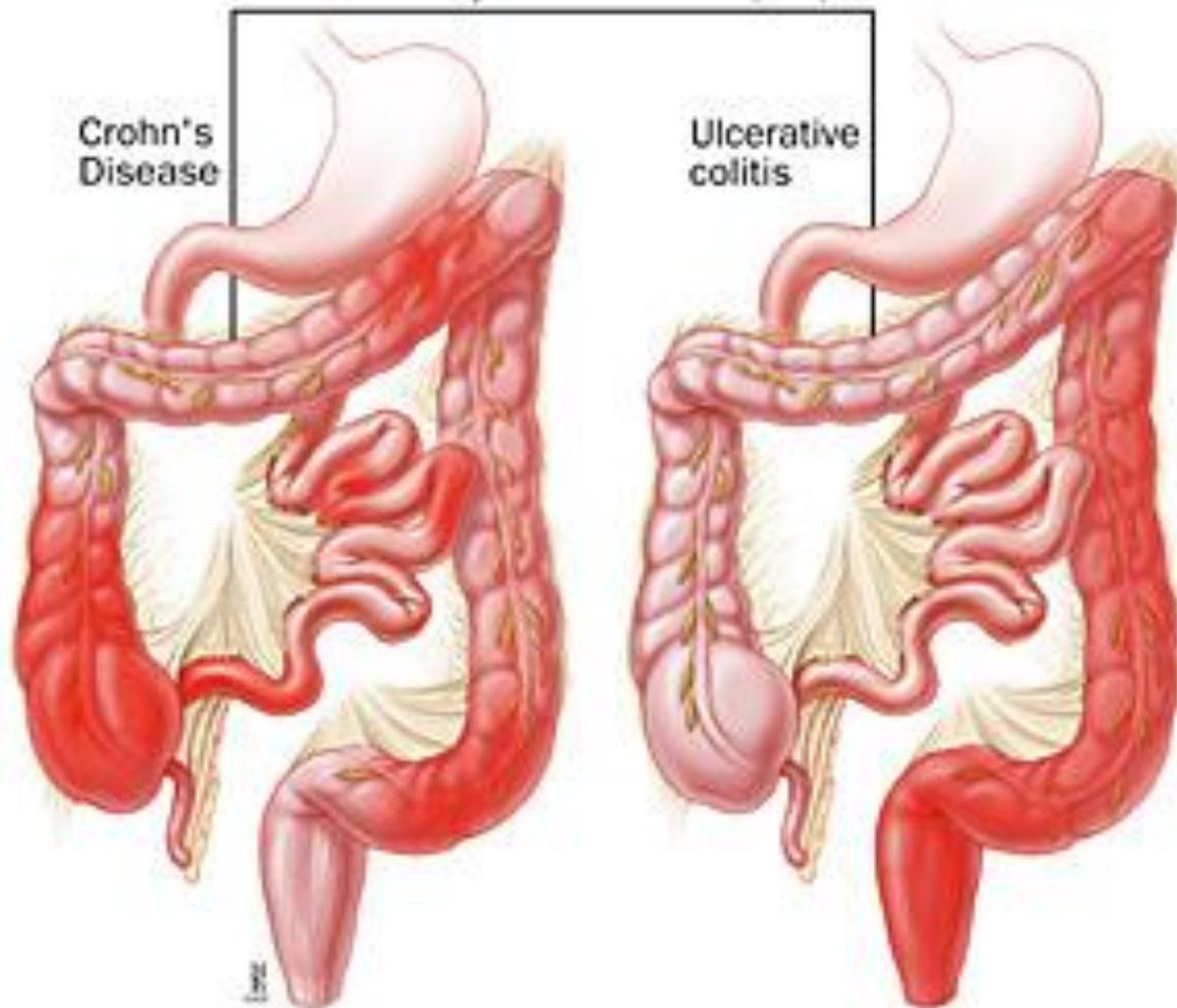
1932 : DESCRIPTION DE L'ILÉITE RÉGIONALE

MALADIE DE CROHN

1. Topographie

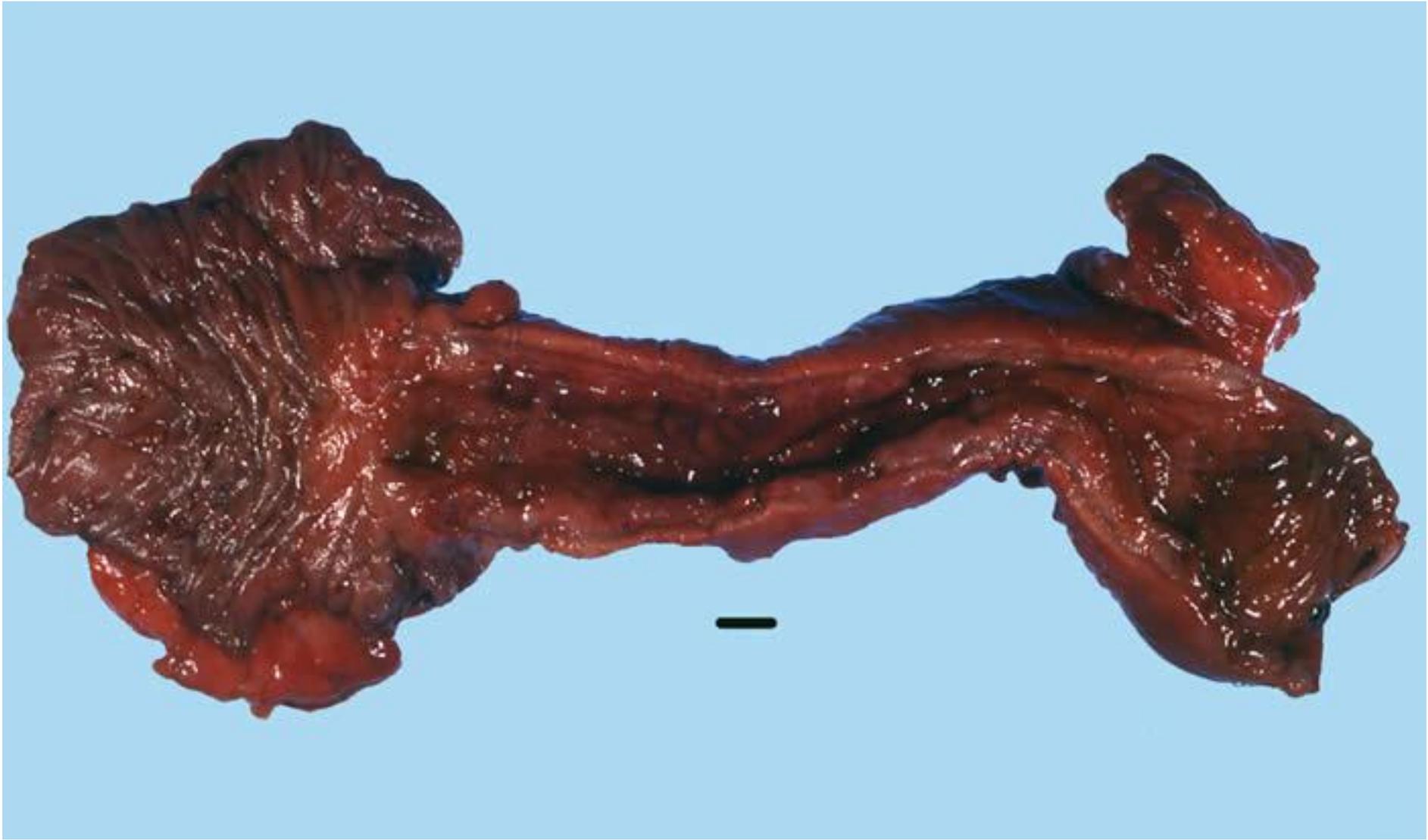
- La MC peut atteindre n'importe quel segment du tube digestif, de la bouche à l'anus.
- Les lésions sont en général hétérogènes au sein d'un segment atteint avec des intervalles de muqueuse saine, et segmentaires, discontinues avec des « sauts » (par exemple : atteinte iléocolique droite et sigmoïdienne).
- Les lésions de la MC siègent avec prédilection sur l'iléon, le côlon et l'anus. Les différentes formes topographiques se répartissent de
- la façon suivante :
 - ✓ iléites pures : 25 %
 - ✓ iléocolites : 50 %
 - ✓ Colites pures : 25 %.
- Dix pour cent des patients ont aussi des lésions anales spécifiques.

Inflammatory Bowel Disease (IBD)



2. Macroscopie

- En endoscopie, on observe en général une combinaison des lésions élémentaires telles que :
 - *l'érythème* ;
 - *les ulcérations* de taille variable : *aphtoïdes* au début, puis souvent serpigneuses ou en carte de géographie. Dans les formes sévères, les ulcérations sont profondes ;
 - *les sténoses*, souvent ulcérées
 - *les fistules*, se prolongeant dans le méso, la paroi ou un viscère voisin.
- L'atteinte est souvent transmurale, avec un fort épaissement pariétal. On observe en tomодensitométrie ou lors de la chirurgie une *sclérolipomatose des mésos*.

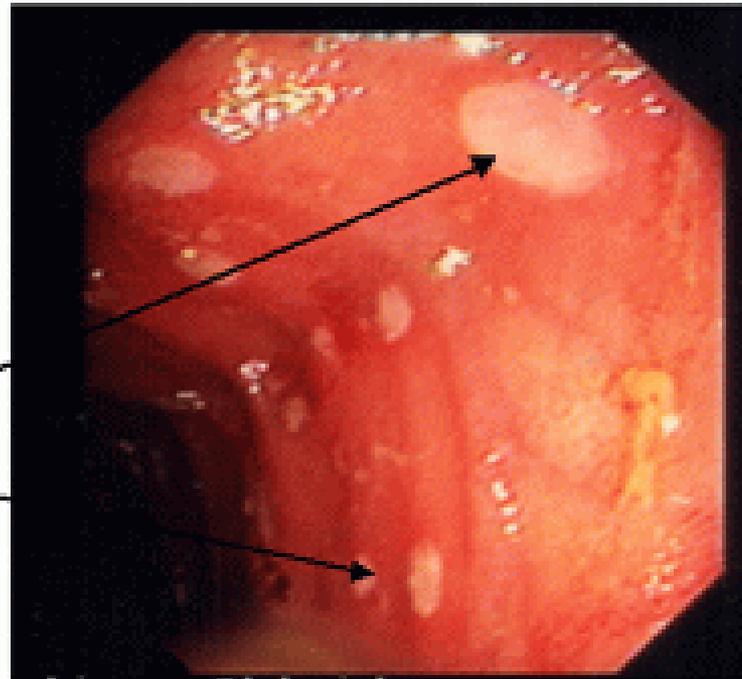


Tuyau d'arrosage iléal: sténose segmentaire, rigidité, épaissement

-Pavage muqueux: ulcérations profondes longitudinales et projections muq.



Maladie de
Crohn avec
ulcérations
aphtoïdes de
l'iléon



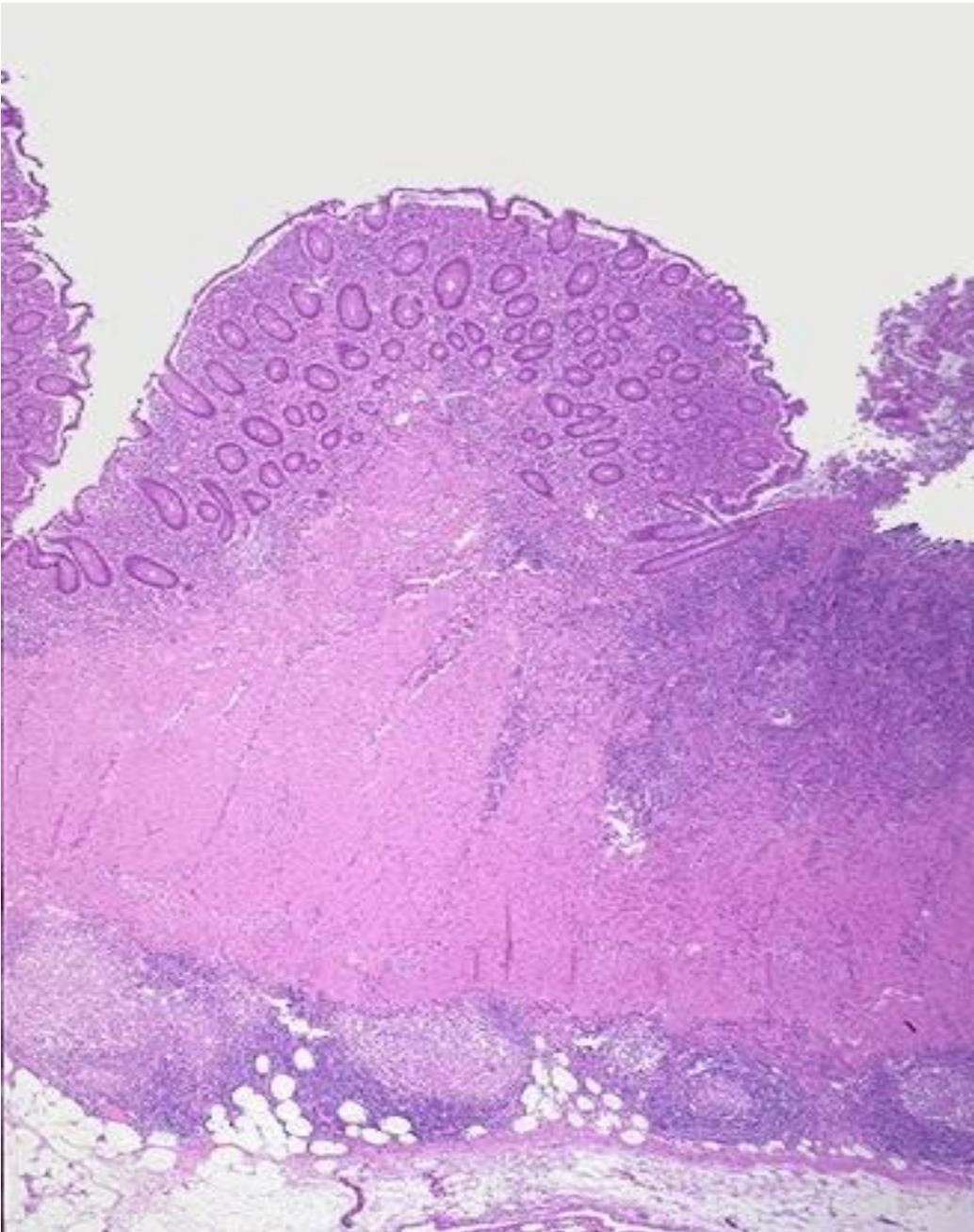
Aspect endoscopique de sténose iléale ulcérée au cours d'une maladie de Crohn.



3. Microscopie

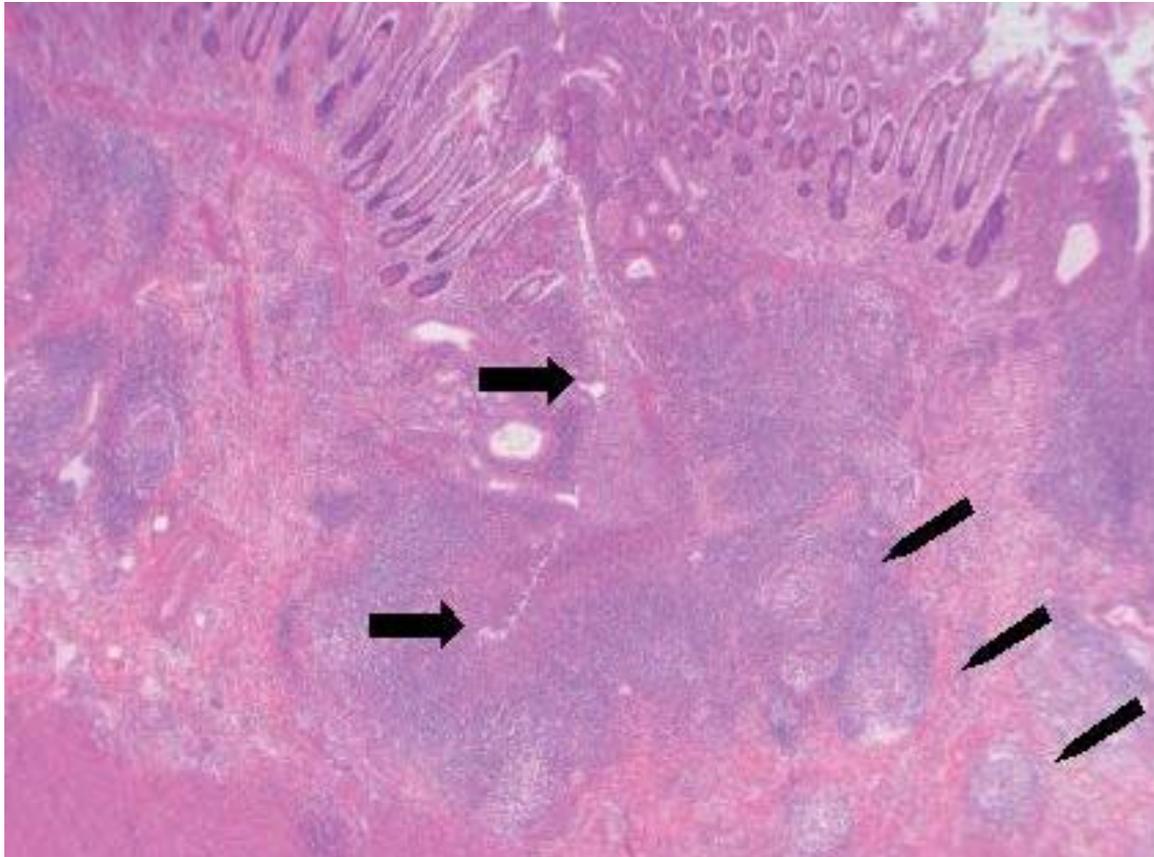
- ***Les ulcérations***, parfois prolongées par des ***fissures*** ou ***fistules***, reposent sur un tissu inflammatoire, puis scléreux.
- ***Entre les ulcérations***, la muqueuse est parfois normale ou inflammatoire (***infiltrats lympho plasmocytaires***) avec quelques ***abcès cryptiques***.
- ***Des follicules lymphoïdes néoformés*** se trouvent dans toutes les couches de la paroi.

- ***Le granulome tuberculoïde*** : est un amas de cellules épithélioïdes et de cellules géantes, sans nécrose, avec une couronne lymphocytaire, observé dans 30 à 50 % des cas (aussi ne sont-ils pas indispensables au diagnostic). Leur présence est très évocatrice de MC, mais ils se rencontrent aussi dans d'autres affections (tuberculose intestinale, maladie de Behçet, sarcoïdose).
- ***La sclérose*** est responsable de l'épaississement

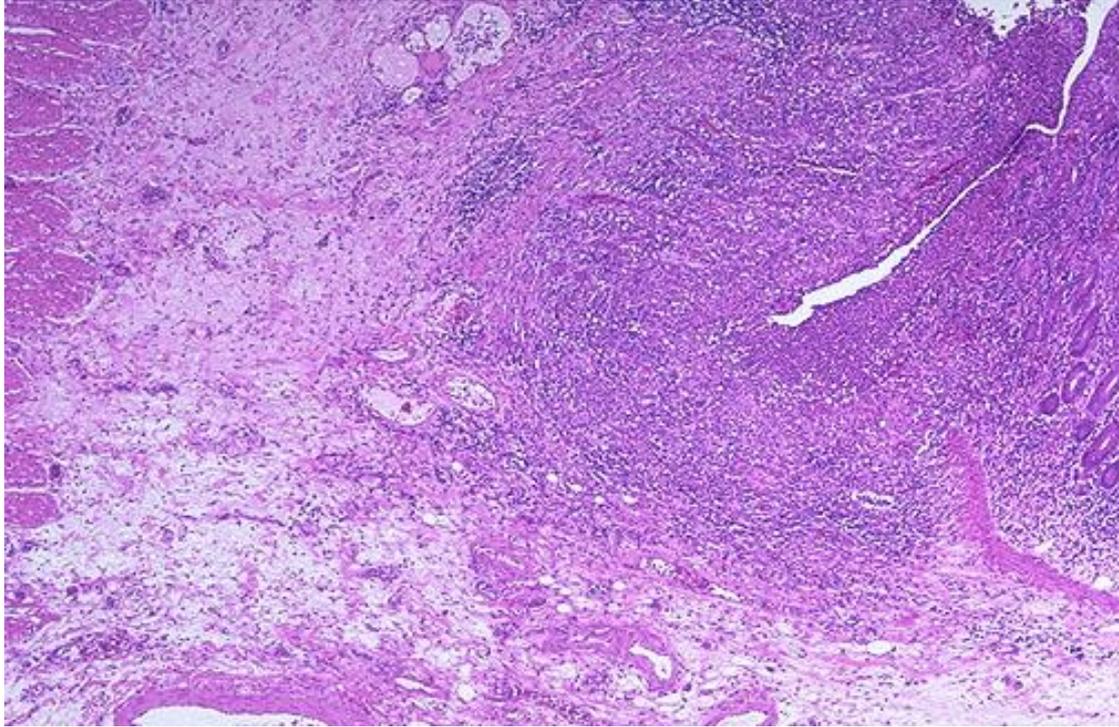


MC

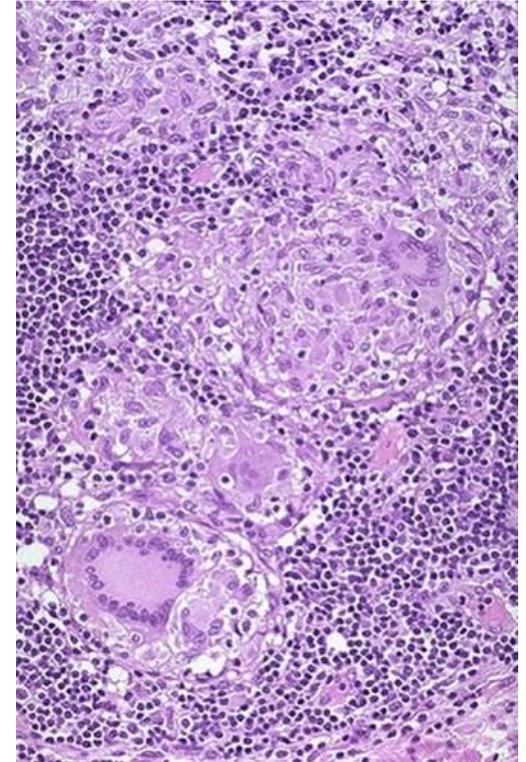
- **Inflam transmurale**
- **Fibrose ss muq et ss séreuse**
- **Fissures**
- **Follicules L face ext. musculouse**
- **Sclérolipomatose**



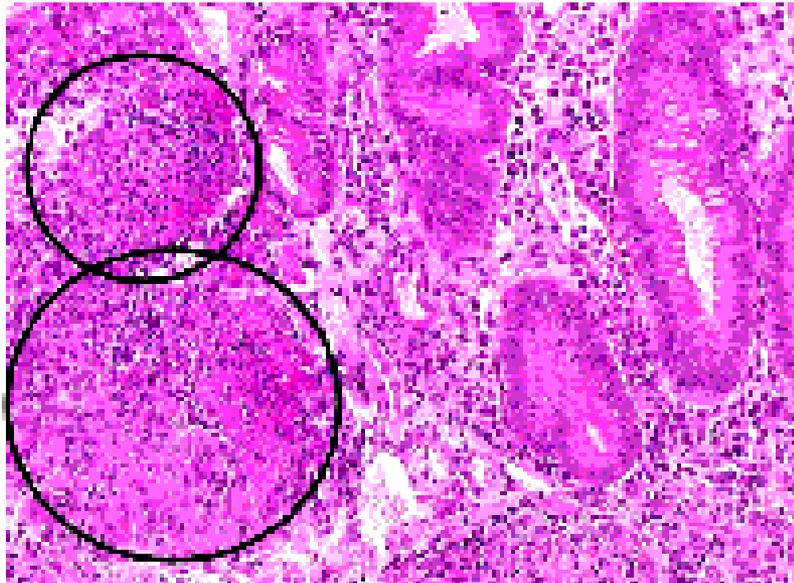
Aspect histologique de maladie de Crohn.



**fissures, fibrose ss muq.
Granulome 'sarcoïdosique**



Granulomes épithélioïdes et géantocellulaires au cours de la maladie de Crohn (cercles)



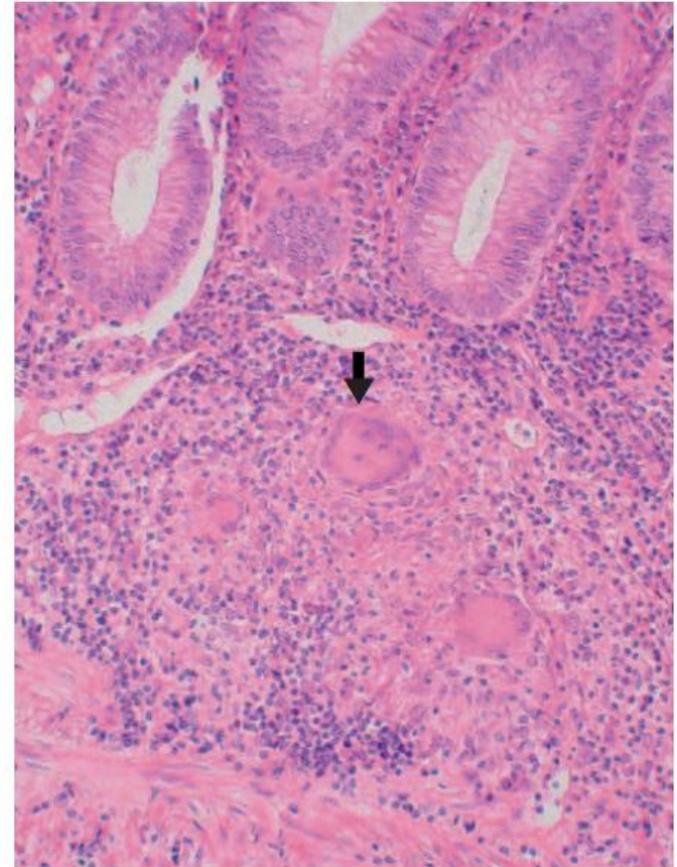
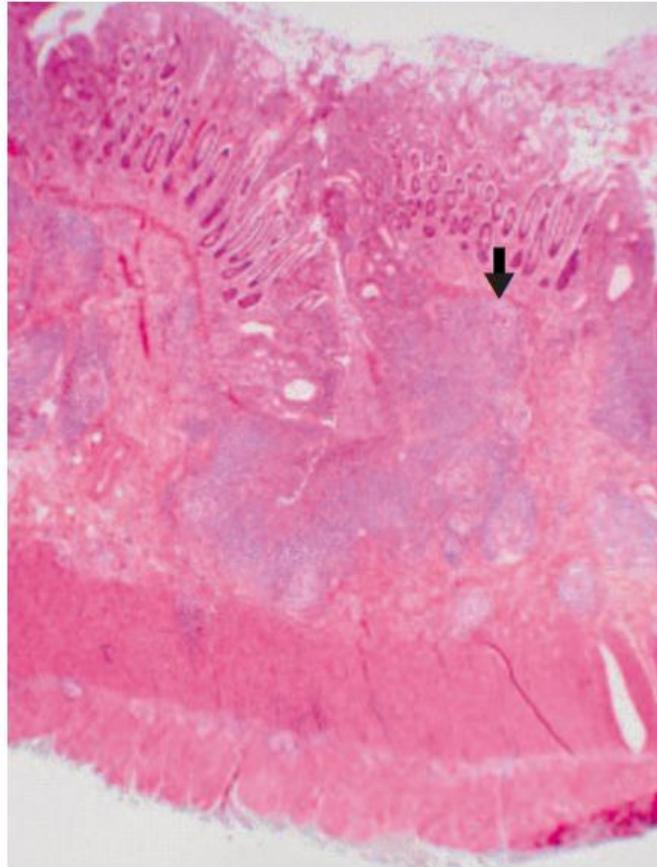
Les granulomes sont des groupements de cellules contenant en proportions variables des cellules épithélioïdes, des cellules géantes et des lymphocytes

Figure 1 : Vue macroscopique rapprochée de la coupe longitudinale d'une sténose colique serrée au cours d'une maladie de Crohn : noter l'épaississement majeur de la paroi, les ulcérations profondes.



Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Lariboisière, Paris.

Figure 2 :
Aspect histologique
de la maladie
de Crohn colique :
noter la fibrose
sous-muqueuse,
l'hyperplasie lymphoïde,
l'ulcération étroite
et les granulomes
épithélioïdes
et géantocellulaires
(flèches).

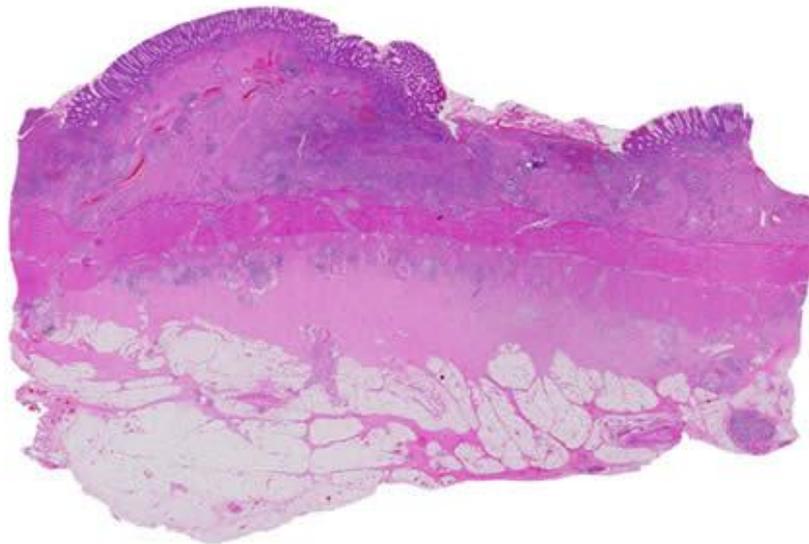


Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Lariboisière, Paris.

Ulcerative
Colitis



Crohn's
Disease



4. Principaux signes cliniques de la MC

- En fonction de la localisation des atteintes, la MC peut se manifester par les signes suivants, diversement associés :
 - ✓ ***une diarrhée fécale***, parfois grasse, parfois sanglante ;
 - ✓ ***des douleurs abdominales***,
 - ✓ ***des douleurs ano-périnéales*** et parfois un écoulement purulent (fistule)
 - ✓ ***une anorexie***, un amaigrissement , une fièvre ; des manifestations extradigestives
- À l'examen proctologique, on peut parfois noter pseudo marisques ulcérées, fissure, orifices fistuleux , abcès ano-périnéal.

Maladie de Crohn avec lésions péri-anales

Fistule (orifice)

Anus

Abcès





5. Principaux tableaux cliniques et évolutifs

- ***Les formes iléales*** : s'associent souvent à une diarrhée modérée non sanglante, post-prandiale. Les iléites peuvent aussi se révéler par un tableau aigu, fébrile, pseudoappendiculaire
- ✓ ***Les formes coliques*** : se manifestent en général par une diarrhée faite de selles plus fréquentes et volontiers sanglantes, avec des coliques. Elles s'accompagnent assez souvent d'une fièvre et de manifestations ano-périnéales et extradigestives.
- ✓ ***Les formes iléocoliques*** donnent un tableau mixte.

6. Évolution et complications

- Poussées et rémissions alternent à un rythme variable d'un sujet à l'autre, et sont émaillées de complications. Il existe aussi des formes chroniques continues.
- Les complications font toute la gravité de la maladie et peuvent résulter soit de l'épaississement pariétal par l'inflammation et la sclérose (*sténose, compression d'organes de voisinage*), soit du caractère pénétrant des ulcérations (*fistules, abcès, perforation*).
- Ces complications sont habituellement des indications chirurgicales.
- La MC à localisation colique augmente également le *risque de cancer colique*.

Principales complications de la maladie de Crohn

■ Sténose(s) digestive(s)	■ Hémorragies
■ Compression d'organes de voisinage	■ Destruction du sphincter anal aboutissant à une incontinence fécale
■ Fistules (ano-périnéales, rectovaginales, entéro-entérales, entérocutanées, entéro-vésicales)	■ Dénutrition et, chez l'enfant, retard staturo-pondéral
■ Abscesses ano-périnéaux ou intraabdominaux	■ Syndrome du grêle court après résections répétées
■ Perforations	■ Cancer colique

7. Principes du traitement de la MC

- ✓ ***L'arrêt du tabac*** est un objectif majeur (réduction de moitié des risques de rechute et de recours à la chirurgie).
- ✓ ***Le régime sans fibres*** est réservé aux périodes de poussées.
- ✓ ***Le traitement médical*** repose sur les mêmes médicaments que dans la RCH (corticoïdes et salicylés), auxquels il faut ajouter les immunosuppresseurs

- le métronidazole et la ciprofloxacine aident à traiter la surinfection des lésions ano-périnéales .
- les anticorps anti-TNF α : de nouveaux médicaments bloquant les effets pro-inflammatoires du facteur de nécrose tumorale
- ✓ **La chirurgie** est indiquée en cas de complication ou de résistance au traitement médical. Elle consiste le plus souvent en une résection des lésions aussi limitée que possible et anastomose.

La survenue de récurrences postopératoires est fréquente (50 à 70 %), notamment chez le fumeur.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE MICI

- Selon les symptômes et lésions inaugurales, le diagnostic différentiel de MICI doit envisager dès la première poussée toutes les autres causes d'inflammation et/ou d'ulcération du tractus digestif et/ou de diarrhée:
- Les affections en cause sont principalement représentées par:
 - ✓ *les colites ischémiques*, survenant le plus souvent chez le sujet âgé
 - ✓ *les colites microscopiques* (collagène et lymphocytaire) survenant préférentiellement chez le sujet jeune **histologie**: – augmentation du nombre des lymphocytes intra-épithéliaux – infiltrat inflammatoire de la lamina propria avec prédominance de cellules mononuclées ; – l'augmentation d'épaisseur de la bande collagène sous-épithéliale (> 10 µm) est propre à la colite collagène.
 - ✓ *les entéocolites médicamenteuses* (anti-inflammatoires non stéroïdiens notamment),
 - ✓ *les atteintes radiques* du tractus digestif
 - ✓ *la maladie coeliaque* et ses complications.

Comparaison entre rectocolite hémorragique (RCH) et maladie de Crohn (MC)

	RCH	MC
Topographie	■ rectum et côlon	■ iléon, côlon, anus
Atteinte rectale	■ constante	■ inconstante
Atteinte anale	■ jamais	■ possible
Distribution des lésions	■ continue ■ homogène ■ superficielle	■ souvent discontinue ■ souvent hétérogène ■ souvent transpariétale
Sténoses	■ non	■ possibles
Fissures et fistules	■ non	■ possibles
Granulomes tuberculoïdes	■ très exceptionnels	■ 1 fois sur 3