

LA MALADIE DE CROHN

Octobre 2019

Pr C.MANOUNI

EHUORAN

I. DEFINITION – GENERALITES

La maladie de Crohn (MC) est une affection inflammatoire d'étiologie inconnue, évoluant cliniquement de manière aiguë, subaiguë ou chronique, pouvant intéresser la totalité du tube digestif, de la bouche à l'anus mais prédominant au niveau de l'intestin.

Avec la Rectocolite hémorragique (RCH) et les colites indéterminées (CI) elle fait partie des Maladies Inflammatoires chroniques de l'Intestin (MICI).

Cette affection est caractérisée :

- *Par sa survenue chez l'adulte jeune*
- *Cliniquement par des signes digestifs associés ou non à des manifestations systémiques*
- *Anatomiquement : par des lésions qui peuvent toucher la totalité de la paroi digestive, réalisant une inflammation transmurale remarquable par :*
 - *Une distribution générale asymétrique et discontinue des lésions avec des espaces de muqueuse saine alternant avec des zones pathologiques*
 - *Une grande fréquence des atteintes iléales et coliques*
 - *Des lésions anales caractéristiques et particulières*
 - *La fréquence de fistulisation interne ou externe et une tendance à la sténose*
- *Sur le plan évolutif par :*
 - *Une réponse souvent insuffisante au traitement médical qui explique,*
 - *La fréquence des gestes chirurgicaux*
 - *La tendance à la récurrence postopératoire qui est quasi constante*

II. EPIDEMIOLOGIE

La MC est une affection classiquement plus rare que la RCH mais on note une nette augmentation de sa fréquence depuis 20 ans.

Sa répartition géographique est ubiquitaire mais variable selon les régions : on dit qu'il existe un gradient Nord/Sud de la prévalence de la maladie, les pays du Nord, étant les plus touchés. En Algérie l'incidence de la MC est faible ; elle est de 1,64/100.000 habitants ; sa prévalence est de 8,24/10⁵ habitants (1994-1998)

A Alger l'incidence de la MC a triplé entre 1975 et 1998.

La maladie intéresse essentiellement l'adulte jeune (20 à 40 ans) et il existe parfois un 2^e pic de fréquence après 60 ans, avec une très légère prédominance féminine..

Cette affection semble rare chez le sujet de race noire et asiatique. Elle est plus fréquente chez les juifs ashkénazes.

III. PATHOGENIE

La pathogénie de la maladie de Crohn est inconnue. Elle est probablement très voisine de celle de la RCH. On admet actuellement qu'elle est probablement multifactorielle mettant en jeu.

□ Facteur génétique

Il s'agit d'une prédisposition à la maladie : Plusieurs arguments plaident en faveur de cette hypothèse :

- *L'existence de formes familiales de MC*
- *Les différences d'incidence ethnique*
- *Identification d'un gène de susceptibilité particulier: nommé NOD 2 puis CARD 15.*

□ Des facteurs d'environnement

❖ Aucun facteur d'environnement infectieux n'a été confirmé à ce jour.

La flore intestinale endogène pourrait jouer un rôle important cependant.

❖ Facteur d'environnement non infectieux :

- *Le seul facteur de risque identifié avec certitude est la consommation de tabac.*
- *Les autres facteurs antérieurement suspectés (prise d'anticonceptionnels, Facteurs alimentaires...), ne constituent pas de facteurs de risque.*

□ Des facteurs immunologiques

Les MICI sont caractérisées par une inflammation de la muqueuse intestinale secondaire à l'activation du système immunitaire local par un ou plusieurs stimuli non encore identifiés (antigènes bactériens ? alimentaires ? et/ou toxiques ?).

Elle est caractérisée par :

- *Une production locale accrue de cytokines proinflammatoires.*
- *Un déficit relatif en cytokines anti-inflammatoires (interleukine 10, TGF bêta)*
- *Un profil de sécrétion des cytokines immunorégulatrices .*
- *Une augmentation de la sécrétion des chimiokines (notamment interleukine 8)*

La MC peut donc être considérée comme une maladie inflammatoire digestive survenant chez des sujets prédisposés, liée à une dysrégulation du système immunitaire intestinal induite par un ou plusieurs stimuli et aboutissant à une production locale accrue de cytokines pro-inflammatoires responsables des lésions digestives.

IV. ETUDE CLINIQUE

Nous aviserons successivement les signes digestifs et les signes extra-digestifs

TYPE DE DESCRIPTION : Maladie de Crohn iléocolique droite non compliquée, en poussée.

Le début de la maladie peut être brutal réalisant alors un tableau clinique aigu de type chirurgical (appendiculaire, occlusif, etc.).

Le plus souvent cependant l'affection s'installe progressivement par des signes digestifs (douleurs abdominales, diarrhée) dont l'intensité s'aggrave avec le temps.

Plus rarement le début est fait de manifestations extradigestives (articulaires, cutanées, oculaires, hépatiques) qui doivent faire rechercher la maladie digestive. .

L'affection peut être totalement asymptomatique : elle est alors découverte de manière fortuite au cours d'un bilan systématique ou lors d'une enquête familiale.

Comme pour la RCH des facteurs déclenchants (infection intestinale, stress, traitement médicamenteux, traumatisme physique) et un terrain favorable (familial) sont parfois retrouvés.

IV.1. Signes cliniques

IV.1.1. Manifestations intestinales et générales

SIGNES FONCTIONNELS

- ❖ *La diarrhée est le symptôme le plus caractéristique ; elle est faite de selles fécales, parfois hydriques, rarement hémorragiques, en nombre variable, diurnes et nocturnes.
La stéatorrhée est plus rare.*
- ❖ *Les douleurs intéressent le quadrant inférieur droit de l'abdomen : ce sont des coliques ou des crampes, d'intensité et d'horaire variables souvent post prandiales ; elles précèdent parfois l'émission de la selle qui les calme plus ou moins complètement*
- ❖ *Les nausées sont fréquentes : les vomissements accompagnent volontiers les crises douloureuses.*
- ❖ *L'hémorragie digestive extériorisée par voie basse à type de méléna ou de rectorragies est peu fréquente.*
- ❖ *Un syndrome d'obstruction intestinale intermittente (syndrome de Koenig) peut compléter le tableau clinique.*

SIGNES GENERAUX :

La fièvre est fréquente ; la température est en moyenne à 37,5° - 38° mais elle peut atteindre des degrés plus élevés dans les formes graves et en cas de complications locales.

L'amaigrissement est fréquent, d'importance variable ; il traduit une altération de l'état général ; il s'associe parfois à d'autres signes de dénutrition : anémie, œdèmes carentiels.....

SIGNES PHYSIQUES :

L'examen de l'abdomen est le plus souvent sensiblement normal. On notera alors, tout au plus une sensibilité de la fosse iliaque droite.

Il est évocateur de la maladie lorsqu'il retrouve une masse de la fosse iliaque ou du flanc droits ; celle-ci est de taille variable, de consistance ferme ; régulière, fixée sur les plans profonds, peu mobile, elle est parfois sensible.

L'examen de la marge anale oriente vers l'affection lorsqu'il met en évidence des lésions ano-périnéales évocatrices (ulcérations, condylomes, fistules).

Le toucher rectal est habituellement normal dans la forme prise pour type de description.

On recherchera, par un examen physique complet, d'autres signes digestifs ou extra intestinaux pouvant faire partie du tableau clinique de la maladie.

IV.1.2. Manifestations extra intestinales

Elles sont multiples et identiques à celle de la RCH quoique légèrement moins fréquentes. Leur pathogénie n'est pas connue avec précision. Elles sont importantes à connaître en raison de leur grande valeur diagnostique : leur association à des troubles digestifs intestinaux oriente en effet fortement vers une MICI.

C'est dire qu'elles devront être recherchées systématiquement par l'interrogatoire, l'examen physique d'une part et les explorations paracliniques adéquates d'autre part.

Ces manifestations peuvent exister isolément ou être associées entre elles, augmentant ainsi la probabilité du diagnostic de MC .Ceux sont des:

- Manifestations articulaires :

.Arthralgies isolées mais tenaces

.Arthrites périphériques mono ou polyarticulaires, (bilatérales, symétriques, intéressant les grosses articulations) évoluant parallèlement à la poussée intestinale et guérissant avec elle sans séquelles.

.Atteintes axiales réalisant un tableau de sacro- iléite ou de spondylarthrite ankylosante qui lorsqu'elles sont constituées, vont évoluer pour leur propre compte indépendamment de la maladie intestinale.

- Manifestations cutanées :

. Erythème noueux,

.Pyoderma gangrenosum (+++) qui réalise des ulcérations creusantes peu douloureuses, uniques ou multiples à bords épais à centre nécrotique et infecté siégeant volontiers au niveau des extrémités inférieures plus rarement sur le tronc, la face ou dans la cavité buccale.

.Ulcérations cutanées « métastatiques » (scrotum, pénis, plis cutanés)

.Aphthose et candidoses buccales

- Manifestations oculaires :

.Iritis, iridocyclite,

.Kératite

.Episclérite (++)

.Uvéite antérieure qui représente la manifestation la plus grave.

- Manifestations hépatiques :

.Stéatose hépatique, Hépatite chronique .

.Péricholangite, ou cholangite sclérosante primitive, plus spécifique.

- Manifestations plus rares :

- .Accidents thromboemboliques,
- .Rénales (pyélonéphrite, lithiase)
- .Amylose secondaire.

IV.2. Explorations paracliniques

IV.2.1. Examens d'orientation et de retentissement de la maladie

- L'hémogramme peut être normal ; on peut noter :
 - . Une anémie modérée de type microcytaire hypochrome (par carence en fer) ou normochrome normocytaire (inflammatoire) ou macrocytaire (déficit en Vit B.12)
 - . Une hyperleucocytose discrète avec polynucléose neutrophile.
- Un syndrome inflammatoire qui se manifeste par :
 - . Une accélération de la vitesse de sédimentation (> 30mm à la première heure)
 - . Une élévation des alpha 2 globulines à l'électrophorèse
 - . L'augmentation du taux de CRP (>6mg)
 - . Une élévation de l'haptoglobine et des orosomucoïdes à l'immunoélectrophorèse.
 - . Une hypoprotidémie due à une hypoalbuminémie dont la baisse est proportionnelle à la sévérité de la maladie.
- L'ionogramme sanguin : est en règle normal ; il est perturbé dans les formes sévères qui peuvent s'accompagner d'une baisse du sodium, du potassium, du calcium et du magnésium sanguins.
- La présence d'anticorps antisacharomyces cerevisiae (ASCA) associée à l'absence d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) a une bonne valeur prédictive positive avec une bonne spécificité mais une sensibilité inférieure à 60%.
En pratique : intérêt surtout en cas de colite indéterminée.
- L'examen des selles : doit être systématique ; il sera bactériologique (dans un but de diagnostic différentiel) mais surtout parasitologique sous nos climats à la recherche d'une amibiase intestinale (qui se traduirait par la présence de formes végétatives d'Entamoeba Histolytica dans les selles) rencontrée dans 40% des cas environ, ou d'une giardiase, plus rarement.

IV.2.2. Examens à visée diagnostique

IV.2.2.1. Endoscopie

A- La rectosigmoidoscopie

Dans notre TDD la maladie de crohn iléo-caecale est habituellement normale : on pratiquera des biopsies systématiques de la muqueuse rectale à la recherche de lésions purement histologiques en muqueuse apparemment saine. Elle peut montrer cependant des lésions aphtoïdes discrètes, éparses.

B- L'iléocoloscopie

Elle permet d'explorer le rectocolon et la dernière anse iléale pour :

- Eliminer une autre lésion (bénigne ou maligne) pouvant simuler cliniquement et radiologiquement une MC.
- Rechercher une localisation rectocolique de la maladie associée à l'atteinte iléocolique droite

- *Mettre en évidence des lésions de type variable selon le stade évolutif de la maladie ; on distingue 2 types de lésions :*
 - *Lésions initiales : érythème maculaire, papillaire, ou en bandes, érosions aphtoides*
 - *Lésions évoluées :*
 - *Ulcérations : très polymorphes (rondes, serpiginieuses, fissuraires longitudinales ou transversales, en carte de géographie) superficielles ou profondes. Elles sont, plus caractéristiques lorsqu'elles sont fissuraires et serpiginieuses*
 - *Muqueuse œdématiée, boursouflée, découpée par des ulcérations, en ilots donnant un aspect en pavage (cobblestone)*
 - *Pseudopolypes inflammatoires*
 - *Sténoses inflammatoires ou fibreuses franchissables ou non par l'endoscope*
 - *Lésions cicatricielles : cicatrices planes ou déprimées ou une sténose fibreuse.*
- *De reconnaître une forme grave s'il existe des ulcères creusants avec muqueuse décollée.*
- *De préciser la topographie exacte des lésions et de reconnaître certains de leurs caractères : discontinuité (lésions séparées par des zones de muqueuse saine) asymétrie et hétérogénéité (coexistence de lésions d'âge différent)*
- *De surveiller l'évolution de la maladie : détection de récurrences notamment post opératoires, dépistage de lésions de dysplasie sévère ou de cancer .*
- *De pratiquer des biopsies multiples aussi profondes que possible.*

C- Capsule endoscopique et Entéroscopie

- *Deux cas de figure dans l'indication de l'utilisation d'une capsule endoscopique :*
 - a- *En cas de suspicion de MC du grêle non prouvée par les explorations usuelles (endoscopie digestive haute, iléocoloscopie, transit du grêle ou enteroscanner) elle peut retrouver des lésions caractéristiques.*
 - b- *En cas de MC connue ou suspectée elle apporte à la fois un gain diagnostique sur l'entéroclyse et sur le transit baryté du grêle.*

Examen non irradiant, plus rapide et mieux toléré que les techniques classiques de l'exploration du grêle. Le seul risque demeure la rétention capsulaire.

Il est contre indiqué chez les patients présentant des signes d'obstructions intestinales du grêle(risque est de 3% chez les patients porteurs de MC contre 1% pour ceux présentant une autre pathologie).

- *En cas de doute devant des lésions compatibles mais non spécifiques d'une MC , la réalisation d'une entéroscopie double ballon permet d'explorer la totalité de l'intestin grêle et d'effectuer des biopsies voire des gestes thérapeutiques, ce qui va permettre d'améliorer la sensibilité diagnostique et de confirmer cet examen dans l'arsenal diagnostique et thérapeutique de l'exploration du grêle.*

IV.2.2.2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les biopsies doivent être réalisées en zones saines et malades dans l'iléon et les 05 parties du colon (02 Bx au moins dans chaque zone).

L'histopathologie est caractéristique mais non pathognomonique : elle objective les lésions suivantes :

- *Infiltrat inflammatoire dense débordant largement la muqueuse, composé de plasmocytes, de lymphocytes et d'éosinophiles parfois regroupés en amas réalisant de véritables nodules lymphoïdes disposés au hasard.*
- *Microfissures ou fissures plus profondes*
- *Œdème de la sous muqueuse*
- *Granulome sarcoidosique +++ pseudotuberculeux non caséifié, caractéristique de la maladie mais non pathognomonique.*
- *Par contre les glandes sont normales ou à peine modifiées.*
- *Enfin une gastrite lymphocytaire focale non associée à H.P = évocatrice de M.C*

IV.2.2.3. IMAGERIE

- ***La radiographie de l'abdomen debout sans préparation*** a surtout un intérêt dans les complications digestives de la maladie ; recherche de signes d'occlusion intestinale, (niveaux hydroaériques) de perforation (croissant gazeux sous diaphragmatique) ou de mégacolon toxique (dilatation du colon) voire d'une pneumopariétographie colique traduisant des décollements intestinaux qui signent la gravité de la maladie.
- ***Le transit du grêle et le lavement baryté :***
Dans la forme prise pour type de description ils permettent de localiser la maladie à la région iléocolique droite, de rechercher d'autres localisations intestinales et de fournir des images caractéristiques mais non pathognomoniques. Il existe deux types de lésions ; non sténosantes et sténosantes qui se retrouvent qu'elles que soient la localisation de l'affection ;
 - ***Lésions non sténosantes :***
 - .Anomalies de la motricité : hypertonie ou atonie d'une ou de plusieurs anses intestinales*
 - .Images marginales : irrégularités des bords donnant un aspect en spicules en timbre poste traduisant des ulcérations superficielles ; images d'ulcérations profondes donnant un aspect en « bouton de chemise » ; aspect de double contour signant un décollement de la muqueuse en rapport avec une forme grave de la maladie.*
 - .Images intermarginales : aspect lacunaire multiple de la dernière anse iléale donnant un aspect clouté ou pavé (cobblestone) ; irrégularité, épaissement du plissement qui peut être déformé, rigide, désorganisé*
 - .Trajets fistuleux internes, souvent multiples, caractéristiques de la maladie.*
 - ***Lésions sténosantes :***
 - .Rétrécissements uniques ou multiples courts ou longs parfois étagés ; au niveau de l'iléon terminal le rétrécissement est souvent régulier, filiforme ; au niveau du caecum le rétrécissement peut intéresser la totalité de l'organe entraînant sa rétraction ou siéger dans sa partie moyenne ou supérieure engendrant une sténose annulaire.*

De nos jours ces deux examens sont avantageusement remplacés par l'entéroscanner et l'entéro IRM .

□ **L'échographie et le scanner de l'abdomen**

Ils montrent en règle un épaissement de l'anse intestinale pathologique voire une masse ; ils permettent également de reconnaître un abcès intestinal ou des trajets fistuleux.

□ **Entéroscanner**

Il associe à l'exploration de la lumière du grêle celle de la paroi intestinale et des autres organes adjacents

□ **EntéroIRM**

Permet une bonne évaluation tant du grêle que des structures adjacentes et d'éventuelles fistules : avantage, elle n'est pas contre indiqué en cas de sténose. L'IRM est également performante pour analyser de façon précise les trajets fistuleux abdominaux ou surtout ano-périneaux et les collections pelvi-périneales

IV.2.2.4. Autres explorations

Le bilan lésionnel sera complété par :

Fibroscopie oesogastroduodénale qui recherchera des localisations de la maladie au niveau du tractus digestif supérieur.

Au terme de ces explorations il convient :

- *De classer la poussée selon son intensité et son évolutivité*

L'analyse des données cliniques et des résultats des explorations biologiques permet, à partir d'index composites, (l'indice de Best étant le plus connu) de définir l'évolutivité de la maladie. Grâce à l'indice de Best ou CDAI (crohn dis act index) composé de huit items, on peut distinguer plusieurs stades évolutifs:

- *Indice < 150 = maladie quiescente*
- *Indice compris entre 150 et 300 = poussée minime à modérée*
- *Indice compris entre 300 et 450 = poussée modérée à sévère*
- *Indice > 450 = poussée sévère*

Lorsque cet indice diminue de 70 à 100 points lors d'un traitement = réponse thérapeutique favorable.

- *De caractériser anatomiquement la maladie*

- . *Forme purement inflammatoire*
- . *Forme sténosante*
- . *Forme pénétrante ou fistulisante*

- *D'apprécier l'état nutritionnel du patient*

- *Degré d'amaigrissement*
- *Poids*
- *Calcul de l'indice de masse corporelle selon la formule suivante*

IMC (kg/m²) = Poids (kg) / Taille (m).

IMC est un bon indicateur de malnutrition protéinoénergique lorsqu'il est inférieur à 20.

- De rechercher d'autres localisations digestives et des manifestations extra intestinales de la maladie

IV.3. EVOLUTION

- L'évolution de la MC se fait habituellement par poussées entrecoupées de périodes de rémission de durée et de qualité variables.
- La maladie évolue parfois d'un seul tenant depuis plus de 6 mois réalisant alors une forme chronique continue.
- A moyen et à long terme l'évolution est imprévisible mais elle se fait généralement vers l'aggravation progressive au fur et à mesure des récurrences.
- Les récurrences peuvent intéresser les zones antérieurement atteintes ou se faire sur une région précédemment saine souvent à distance de l'atteinte initiale, réalisant des lésions en « saut ».
- Après exérèse chirurgicale la récurrence est la règle.
- Enfin l'évolution est souvent émaillée de complications locales.

V. FORMES CLINIQUES

V.1. FORMES SYMPTOMATIQUES

On signalera ici la forme pseudo-appendiculaire de la MC iléale ou iléocoecale. Le tableau clinique simule parfaitement celui de l'appendicite aiguë. Il s'en différencie parfois par la notion d'une diarrhée antérieure subaiguë ou chronique. Le diagnostic, suspecté à l'examen échographique, est en général confirmé à la laparotomie qui objective des lésions inflammatoires de l'iléon terminal.

V.2. FORMES TOPOGRAPHIQUES

La maladie de Crohn peut toucher la totalité du tube digestif, de la bouche à l'anus. Les lésions réalisées sont sensiblement identiques aussi bien sur le plan macroscopique qu'histologique :

- **L'atteinte œsophagienne** : est rare elle est souvent asymptomatique
- **L'atteinte gastrique** : est le plus souvent antrale ; elle est en règle associée à une atteinte duodénale.

Elle se manifeste :

- Cliniquement par des douleurs épigastriques (de type variable, pouvant réaliser un syndrome ulcéreux) associées à des vomissements, de la diarrhée et plus rarement à une hémorragie digestive ; l'anorexie, l'amaigrissement sont fréquents.
- Radiologiquement et endoscopiquement par des lésions ulcérées associées à une hypertrophie et à une désorganisation du plissement muqueux, parfois à un rétrécissement plus ou moins marqué de l'antrum et/ou du duodénum.
- **Les localisations grêliques**
Peuvent intéresser (outre l'iléon terminal), le duodénum, le jéjunum et l'iléon réalisant des lésions étagées dans certains cas.
 - Cliniquement la diarrhée, les douleurs et les masses abdominales dominent la scène ; des accidents obstructifs sont plus rares ; l'altération de l'état général existe à des degrés divers selon l'intensité de la forme clinique, l'extension et la gravité des lésions.
 - Radiologiquement et endoscopiquement on rencontre des lésions sténosantes et non sténosantes déjà décrites.

Ces lésions grêliques sont souvent associées à des lésions coliques (MC iléocolique)

- L'atteinte colique

Elle peut être totale (pancolite) ou plus fréquemment segmentaire ou plurisegmentaire.

La localisation colique peut être isolée mais le plus souvent elle est associée à une atteinte du grêle ou de l'anus.

Cliniquement : principalement la diarrhée, les douleurs abdominales, une hémorragie digestive et des signes anorectaux en cas d'atteinte rectale (épreintes, ténèsme, faux besoins) avec altération de l'état général.

Radiologiquement et endoscopiquement : on retrouve les aspects déjà sus-décrits.

- L'atteinte anale

Elle peut être rarement isolée, par contre elle est très souvent associée à une atteinte rectale (90% des cas), colique (50%) ou grêliques (30%).

Les lésions élémentaires de la maladie de Crohn anale peuvent être associées ou non ; ce sont :

- *Des suppurations périanales à type d'abcès ou de fistules anales uniques ou multiples, simples ou complexes*
- *Des ulcérations fissuraires ou plus larges de la marge anale ou du canal anal.*
- *Une sténose anale.*
- *Des Pseudo-marisques œdémateuses.*
- *Des condylomes.*

Ces lésions évoluent de façon chronique et torpide et ne sont pas spontanément douloureuses. Elles ont une grande valeur diagnostique et permettent de rattacher à la maladie de Crohn toute lésion inflammatoire intestinale en apparence d'étiologie indéterminée.

Dans l'atteinte anale l'échoendoscopie ano-rectale associée à l'entéroIRM et /ou à l'examen clinique sous AG a une excellente performance diagnostique pour les fistules et les abcès pelvipérinéaux et pour l'analyse des sphincters externe et interne de l'anus.

V.3. FORMES COMPLIQUÉES

Les complications sont fréquentes. Ce sont :

a- Les accidents obstructifs :

Ils réalisent typiquement un syndrome d'obstruction intestinale spontanément résolutif (syndrome de Koenig) et récidivant.

L'occlusion intestinale aiguë vraie d'emblée ou après plusieurs épisodes occlusifs résolutifs n'est pas rare.

Ces accidents traduisent habituellement l'existence d'une sténose inflammatoire et/ou fibreuse d'un segment de l'intestin grêle.

b- Les abcès abdominaux :

Ils devront être suspectés devant :

- *Une douleur abdominale localisée, fixe, volontiers permanente et lancinante*
- *Une masse ou un empatement douloureux de l'abdomen*
- *Des signes de suppuration profonde : une fièvre ondulante, une hyperleucocytose, une altération de l'état général*

Le diagnostic sera confirmé par l'échographie et/ou le scanner abdominal ou l'IRM.

c- Les fistules intestinales :

Peuvent être :

- Soit internes faisant communiquer un ou plusieurs segments intestinaux entre eux ou l'intestin avec la vessie (se traduisant alors par une pneumaturie, une fécalurie et des signes d'infection urinaire) ou le vagin (se manifestant par l'émission de selles par le vagin)
- Soit externes : spontanées ou post opératoires qui ouvrent l'intestin à la peau.
- Soit borgnes.

d- L'amibiase, comme dans la rectocolite hémorragique, surinfecte fréquemment la MC colique. Elle peut simuler ou aggraver une poussée et doit donc être systématiquement recherchée (ou traitée) au cours d'une rechute apparente.

e- Autres complications intestinales plus rares :

- **La perforation** est une complication redoutable : elle intéresse habituellement l'intestin grêle, en amont d'une sténose
- **L'hémorragie massive**, par ulcération artérielle, heureusement rare
- **Le mégacolon toxique** est plus rare que dans la rectocolite ulcéro-hémorragique ; il complique une localisation colique sévère de la MC.

C'est une complication grave favorisée par la prescription d'anticholinergiques, de neuroleptiques, de morphiniques ; il peut également s'installer au décours de certaines explorations (coloscopie, lavement baryté) et en cas d'hypokaliémie sévère.

Le mégacolon toxique associe :

.Cliniquement : des douleurs abdominales volontiers intenses, une distension importante et douloureuse de l'abdomen s'accompagnant de signes de toxicité : (fièvre à 39-40°, tachycardie, hypotension artérielle, confusion mentale)

.Radiologiquement : une dilatation gazeuse colique, totale ou localisée, supérieure à 6cm de diamètre sur une radiographie sans préparation.

- **Le cancer intestinal :**

Le cancer intestinal est ici plus fréquent que dans la population générale mais il est plus rare que dans la RCH. Il peut aussi bien intéresser l'intestin grêle (rarement) que le colon ; il concerne essentiellement les lésions étendues (pancolites) et les affections évoluant pendant plus de 08 à 10 ans ce qui implique une surveillance endoscopique et histologique à long terme de ces malades.

V.4. FORMES EVOLUTIVES

V.4.1. FORME GRAVE

Elle associe :

- Des signes digestifs sévères :

Diarrhée profuse s'accompagnant parfois d'une hémorragie digestive et de vomissements. Une Distension douloureuse abdominale avec hyperesthésie diffuse ou localisée traduisant une masse abdominale douloureuse évoquant un abcès abdominal.

- Des signes généraux alarmants

Hyperthermie (39°-40°), adynamie, torpeur, tachycardie (>120/pulsations/mn).

La radiographie sans préparation de l'abdomen peut objectiver des signes de mégacolon toxique, de perforation ou de lésions graves de la paroi colique se manifestant par un aspect de double contour pariétal qui traduit un décollement localisé ou diffus de la muqueuse.

*L'échographie abdominale pourra confirmer ou infirmer la présence d'un abcès ; elle sera d'interprétation difficile en cas de distension gazeuse de l'abdomen.
Le scanner pratiqué en urgence peut aider à la décision thérapeutique.*

V.4.2. FORME CHRONIQUE ACTIVE

Elle est caractérisée par l'un des éléments suivants :

- *Persistance constante des symptômes cliniques sur un mode plus ou moins invalidant altérant sensiblement la qualité de vie ou traduisant une corticodépendance.*
- *Poussées très rapprochées*
- *Interventions chirurgicales itératives rendues nécessaires par la sévérité de l'évolution et/ou la mauvaise réponse au traitement médical.*

V.4.3. FORMES EVOLUTIVES PARTICULIERES SOUS TRAITEMENT

Certaines évolutions particulières sous traitement méritent d'être signalées ; ce sont :

- *La corticorésistance : réponse clinique nulle ou insuffisante au terme d'un traitement de 6 semaines par la Prednisone par voie orale à raison de 1mg/kg/jour.*
- *La corticodépendance : reprise évolutive lors de la diminution des doses de corticoïdes (avec impossibilité du sevrage et obligation de maintenir une certaine dose de corticoïdes) ou récurrence précoce après l'arrêt des corticoïdes.*

V.5. FORMES SELON LE TERRAIN

a- La Maladie de Crohn de l'enfant

Elle est rare. Ses manifestations cliniques sont semblables à celles de l'adulte.

Elle s'accompagne d'un retard staturopondéral et pubertaire. Les pancolites sont fréquentes et l'évolution est souvent sévère.

b- La Maladie de Crohn de la femme enceinte

- *La MC n'influence pas la fertilité féminine*
- *L'influence de la grossesse sur l'évolution de la MC est variable selon le stade évolutif de la maladie au moment de la grossesse :*
*Ainsi lorsqu'elle survient **en période de rémission**, la grossesse est en général bien tolérée bien qu'elle puisse être responsable de poussées qui surviennent alors au début de son évolution ou dans le post partum*
*Lorsqu'elle est **concomitante d'une poussée** la gestation peut être un facteur aggravant. Le traitement médical est dans ce cas autorisé sous certaines conditions.*
- *La MC, influe peu sur le cours de la grossesse ; néanmoins un avortement, une mort du fœtus in utero, un accouchement prématuré ou une hypotrophie fœtale sont possibles mais rares.*
- *Dans les formes graves une interruption thérapeutique de la grossesse peut être indiquée. Dans les autres cas, sous réserve d'un suivi strict, l'accouchement se fera par les voies naturelles sans conditions particulières*
- *Le risque de transmission de la maladie à la descendance est de l'ordre de 5% lorsqu'un seul parent est atteint.*

VI. LE DIAGNOSTIC

VI.1. LE DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic de la maladie de Crohn repose sur un faisceau d'arguments :

- Cliniques
- Radioendoscopiques : lésions asymétriques discontinues et hétérogènes
- Histologiques : présence d'un granulome sarcoidosique qui représente un excellent élément diagnostique et
- Evolutifs.

Il n'existe aucun signe pathognomonique de la maladie.

VI.2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

a- MC du grêle :

A la forme aiguë initiale ::

- *La yersinose, qui réalise une iléite ou iléocolite aiguë ou subaiguë, par des tests sérologiques et la coproculture.*
- *Une appendicite aiguë par la laparotomie, bien que ce diagnostic puisse être approché par l'imagerie (échographie , scanner).*

A la forme chronique seront discutées :

- *Une tuberculose intestinale*
C'est un diagnostic très difficile surtout lorsque la tuberculose intestinale est en apparence primitive. La tuberculose sera identifiée sur :
 - *La notion d'un contage tuberculeux + L'IDR à la tuberculine très positive*
 - *Des lésions pulmonaires évolutives(et/ou bacilloscopies positives) ou anciennes.*
 - *L'absence de manifestations extraintestinales.*
 - *La présence de signes histologiques spécifiques (follicule de Koester).*
 - *La présence de BK (biopsies intestinales : milieu de LOWENSTEIN JENSEN).*
 - *L'étude en PCR des biopsies de la muqueuse.*
- *Un lymphome : sur les caractères suivants :*
 - *Aspect volontiers nodulaire et tumoral des lésions.*
 - *Pas de lésions « en saut ».*
 - *Pas d'aspect en cobblestone..*
 - *Ulcérations plus rares et différentes.*

Les biopsies intestinales par jéjuno ou iléoscopie voire laparotomie permettent le diagnostic

- *Une jéjunoiléite ulcéreuse non granulomateuse : les manifestations cliniques et radiologiques peuvent être similaires mais à l'endoscopie, les ulcérations sont en règle isolées avec peu ou pas de remaniements inflammatoires de la muqueuse ; l'histologie étant différente.*

- Des lésions ischémiques du grêle pouvant réaliser une sténose inflammatoire ou fibreuse. Dans ce cas le sujet est âgé de plus de 60 ans ; il existe un passé vasculaire général et digestif évocateur (angor intestinal).
- Des lésions intestinales post radiothérapie sur l'anamnèse.

b- MC DU COLON

On discutera :

- Une rectocolite ulcéro-hémorragique qu'il faudra séparer de la MC sur la base de critères cliniques, anatomiques, et séroimmunologiques. Lorsque la RCH ne pourra pas être distinguée de la MC, on parlera alors de colite indéterminée.
- Une colite ischémique qui sera retenue sur les arguments suivants : terrain particulier ; (sujet âgé, passé vasculaire), hémorragie digestive franche parfois massive ; lésion du colon gauche isolée – Aspects endoscopiques et histologiques différents se rapprochant plutôt de ceux de la RCH
- Une tuberculose colique, touche surtout le colon droit et le transverse. Sténose unique rarement multiple : courte, image en sablier ou en virole néoplasique, ou sténose longue bordée de petites indentations.
- Le cancer du colon :
Ce diagnostic peut être soulevé lorsque le cancer est infiltrant mais l'association MC et cancer est possible ce qui peut rendre difficile le diagnostic différentiel. Le rôle fondamental de la coloscopie et des biopsies multiples doit être souligné.
- Une diverticulose colique avec diverticulite reconnue sur la présence de diverticules et l'absence de lésions endoscopiques évocatrices de MC.
- Une amibiase intestinale dans la MC colique ; l'examen parasitologique des selles et les résultats d'un traitement par le Métronidazole permettront de faire la différence.
- Plus rarement dans les formes aiguës seront discutées:
 - Colites aiguës infectieuses sur:
.des données cliniques : début brutal, douleurs abdominales intenses, vomissements, fièvre
.des données paracliniques : examen des selles (coprocultures, parasitologie), sérodiagnostics, endoscopiques et histologique.
 - Les colites aiguës médicamenteuses : aux sels d'or (rare mais grave), antiinflammatoires non stéroïdiens, à la penicillamine, au méthotrexate...
 - Les colites pseudomembraneuses : notion de prise d'antibiotiques aspect caractéristique à l'endoscopie (pseudomembranes ++), mise en évidence directe ou indirecte du germe responsable, clostridium difficile.

CONCLUSION

La maladie de crohn est une affection inflammatoire chronique qui peut toucher l'ensemble du tube digestif. Sa pathogénie n'est pas connue avec précision mais elle semble multifactorielle : l'inflammation de muqueuse digestive serait la conséquence d'une activation non régulée du système immunitaire probablement génétiquement déterminée.

A répartition ubiquitaire elle serait plus fréquente dans les pays du nord .

Sous nos climats, elle connaît une augmentation nette de son incidence qui a triplé en 25 ans. La maladie de crohn est potentiellement plus grave que la RCH son évolution est en effet plus sévère caractérisée par une moins bonne réponse au traitement médical, une plus grande prévalence des complications digestives, un recours plus fréquent à la chirurgie et des récurrences postopératoires inéluctables