

## MALADIE CŒLIAQUE DE L'ENFANT : À PROPOS D'UN CAS

HOUNGBADJI M S T S<sup>1</sup>, DEME LY I<sup>1</sup>, NIANG B<sup>1</sup>, BOIRO D<sup>2</sup>, SOW N F<sup>1</sup>, FAFA CISSE D<sup>1</sup> TOURE LY A<sup>1</sup>, DIAKHATE BA M<sup>1</sup>, NDIAYE O<sup>2</sup>, SARR M<sup>1</sup>

### RESUME

La maladie cœliaque est une affection peu connue en Afrique noire. Nous rapportons un cas enregistré au Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR) de Dakar. Il s'agit d'un nourrisson de 20 mois, de sexe féminin hospitalisé pour malnutrition aigue sévère. L'examen retrouvait un retard pondéral sévère et des signes typiques de maladie cœliaque (diarrhée, anorexie, apathie, cassure de la courbe de croissance staturo-pondérale, ballonnement abdominal, fonte du pannicule adipeux « fesse triste »). Le taux d'immunoglobulines IgA était très augmenté supérieure à 18 fois la normale. La biopsie duodénale montrait un aspect d'atrophie duodénale de grade modéré. Le nourrisson était mis sous régime sans gluten et l'évolution était favorable. Devant une malnutrition aigue sévère chez un nourrisson, dans nos régions, bien que la cause soit souvent carencielle, il faudrait garder à l'esprit la possibilité des causes secondaires telle une maladie cœliaque semblant rare dans nos pays à ressources limitées, car probablement sous diagnostiquée.

**Mots clés :** Maladie Cœliaque, malnutrition, IgA anti transglutaminases, atrophie duodénale

### ABSTRACT

#### CELIAC DISEASE IN CHILDREN: ABOUT ONE CASE

**Introduction:** Celiac disease is a little-known disease in black Africa. We report a case registered at the National Children Hospital Center of Albert Royer (CHNEAR) in Dakar. This is a 20 month old girl hospitalized for severe acute malnutrition. The history of chronic diarrhea has been related, associated with anorexia and apathy. The physical examination revealed a severe thrive with weight and height delay, abdominal bloating, loss of subcutaneous adipose tissue with aspect of «sad buttocks». The immunoglobulin A (IgA) level was highly increased more than 18 times of the normal. Duodenal biopsy showed a moderate grade of duodenal atrophy. The infant was under gluten-free diet and the evolution was favorable. Celiac disease seems to be rare in our countries because probably underdiagnosed. For every case of malnutrition, although carencial causes predominate, we should keep in mind the possibility of secondary causes such as celiac disease.

**Keywords:** Celiac disease, malnutrition, anti transglutaminase IgA, duodenal atrophy

### INTRODUCTION

La maladie cœliaque est une maladie auto-immune résultant de la rencontre d'un individu génétiquement prédisposé (groupe HLA DQ2 ou DQ8) avec un antigène alimentaire très répandu, le gluten. Elle est caractérisée par la combinaison variable de manifestations cliniques diverses, d'anticorps spécifiques et d'une entéropathie. Dans les pays occidentaux, sa prévalence se situe entre 1 et 2 % dans la population générale et peut atteindre 20 % dans certains groupes à risque [1]. En Afrique noire et en Asie du Sud est par contre, la maladie cœliaque est quasiment inconnue [2]. Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 20 mois au CHNEAR de Dakar chez qui le diagnostic de maladie cœliaque a été retenu, dans le but d'attirer l'attention, sur une maladie sous diagnostiquée, cause secondaire de malnutrition aigue sévère.

### OBSERVATION

F.M est un nourrisson de 20 mois de sexe féminin aux antécédents anté et périnataux sans particularité avec une vaccination à jour. Elle a été alimentée au sein et au lait artificiel pendant 9 mois, puis

1: Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer- Fann, Dakar. B.P: 25755 Dakar-Fann  
3. Service de Pédiatrie, Centre hospitalier Abass Ndao, Dakar.

**Auteur correspondant :** HOUNGBADJI Morgiane,  
Service universitaire de pédiatrie, Université Cheikh Anta Diop de Dakar, Numéro de téléphone : (00221) 77 728 96 19, E-mail : hmorgiane@gmail.com

a bénéficié d'une diversification alimentaire avec des céréales et le plat familial après le 9ème mois. Ce jeune nourrisson présentait un léger retard psychomoteur avec acquisition de la position assise vers 6mois, la marche à quatre pattes vers 12 mois, la station debout vers 15 mois, et la marche avec appui à 20mois. Elle était la 4ème d'une fratrie de 4 enfants tous vivants bien portants et sans notion de consanguinité parentale. Le niveau socio économique des parents était bon.

Elle était hospitalisée pour diarrhée chronique évoluant de façon intermittente depuis l'âge de 10 mois. Cette diarrhée était faite de 2 à 3 selles par jour, de couleur jaunâtre avec des débris alimentaires, sans glaires, ni sang, améliorée par la prise de ralentisseurs de transit

A l'admission, l'examen physique retrouvait :

- un poids à 6,56 kg (< - 3 écart type pour l'âge), une taille à 73cm (- 3 écart type par rapport à l'âge); un indice P/T < - 4 déviations standards et un périmètre brachial à 100mm ;
- un mauvais état général, avec un nourrisson apathique et grognon.
- une dénutrition sévère avec fonte du pannicule adipeux sous cutané, des fesses en sac vide, des membres grêles et un abdomen distendu.



**Figure 2** : abdomen distendu et membres grêles



**Figure 1** : fesses en sac vides

Les examens complémentaires réalisés montraient : un syndrome inflammatoire biologique non spécifique (GB 13000, CRP à 18,64mg/l : normale<6), une anémie hypochrome microcytaire (Hb : 10,5 g/dl VGM : 73 FI TCMH 23,1 pg CCMH : 31,6 g/dl), une hypoprotidémie à 50,2 g/l (valeur de référence 56 à 75), une hypocalcémie à 88 mg/L (valeur de référence 90 à 110), une hyponatrémie à 130,2 mEq/l. Le reste de l'ionogramme sanguin et les PAL étaient normaux. La fonction rénale et hépatique, la coproculture, et l'examen parasitologique des selles KAOP étaient sans particularité.

Devant ce tableau de malnutrition aigue sévère, un protocole de réhabilitation nutritionnel a été instauré selon les recommandations nationales. La persistance des symptômes (diarrhée, absence de prise pondérale) au bout de 15 jours à susciter la recherche de causes secondaires. Ainsi, la sérologie rétrovirale VIH et le bilan tuberculeux étaient revenus négatifs. Le dosage des immunoglobulines montrait une augmentation des IgA sériques totales : 1,81 g/l (normes 0,20 à 1,00). Les IgA anti transglutaminases tissulaires étaient très élevées : > 129 U/mL (normal<7). La biopsie duodénale montrait un aspect d'atrophie duodénale de grade modéré.

Le diagnostic de maladie cœliaque était alors retenu et le nourrisson mis sous régime sans gluten.

L'évolution était favorable avec la disparition de la diarrhée au bout de quelques jours, et disparition de l'asthénie et de l'apathie. Une prise pondérale progressive était observée avec un indice P/T médian (poids 10,3 kg, taille : 80,7cm), PB : 135 cm au bout de 6 mois, et une disparition de la distension abdominale.

## COMMENTAIRES

La maladie cœliaque est une affection peu connue en Afrique noire [2]. Elle est due à un processus auto-immun très particulier avec identification précise de l'antigène responsable : la gliadine [3]. Au niveau cellulaire, les peptides désaminés sont reconnus par les lymphocytes T CD4+ intestinaux qui produisent des cytokines comme l'interféron, l'IL 4 et le TNF, responsables des lésions d'inflammation et d'atrophie villositaire [4]. Plus de 90 % des malades cœliaques expriment le génotype HLA DQ2, alors que 5 à 10 % restant possèdent le génotype DQ8. Néanmoins, être porteur de ce système HLA particulier, présent chez seulement un quart de la population générale, est une condition nécessaire, mais non suffisante, pour développer une maladie cœliaque [3]. Ceci suggère l'implication d'autres facteurs notamment, environnementaux tels que les infections à rotavirus, et adénovirus qui altèrent la barrière intestinale avec une atrophie partielle de la muqueuse intestinale [5]. La conséquence est une augmentation de la perméabilité, de l'expression d'HLA DQ et de la concentration de transglutaminase tissulaire ; ce qui favorise ainsi le développement de la maladie. Il a été également démontré que de multiples autres gènes étaient impliqués dans la survenue de la maladie, notamment des gènes associés à la production de protéines intervenant dans le contrôle de la perméabilité intestinale et des gènes associés ou non au développement de diabète de type 1[3].

Dans nos pays à ressources limitées, le diagnostic est souvent porté au stade actif de la maladie, avec des manifestations digestives et des stigmates de malnutrition. Ces symptômes étaient fortement évocateurs du diagnostic avant l'avènement des tests sérologiques dans les années 1990 [6]. C'est le cas de notre patiente qui a été diagnostiquée lors de la prise en charge d'une malnutrition aiguë sévère à 20 mois, âge médian au diagnostic des enfants symptomatiques [6]. Cependant il faut rappeler que ce sont ces formes classiques qui sont les mieux connues et les plus facilement diagnostiquées [7]. Dans la majorité des cas, la maladie est symptomatique, même si les symptômes sont en général moins sévères qu'il y a 20 ou 30 ans [6].

Classiquement, les formes de l'enfant sont patentes, cliniquement bruyantes, avec retentissement nutritionnel important [6]. La forme typique débute après six mois, quelques semaines après l'introduction du gluten dans l'alimentation ; c'est à peu près le cas de notre patiente chez qui les symptômes ont débuté à l'âge 10 mois peu après sa diversification alimentaire vers 9 mois. Les principaux symptômes sont : la diarrhée, l'anorexie, l'apathie, la cassure de la courbe de croissance staturo-pondérale, le ballonnement abdominal, la fonte du pannicule adipeux « fesse triste » [7]. Chez notre patiente, cette symptomatologie typi-

que était observée.

La confirmation du diagnostic de la Maladie Cœliaque repose sur des arguments immunologiques et histologiques. Actuellement, les recommandations de 2012 de la Société Européenne de Gastroentérologie, Hépatologie et de Nutrition Pédiatrique (ESPGHAN) pour le diagnostic de la maladie cœliaque chez les enfants symptomatiques et consommant du gluten sont : la recherche des IgA anti-tTG et le dosage des IgA sériques totales. Chez les sujets ayant de faibles taux d'IgA totales (< 0,2 g/L), des anticorps spécifiques de la maladie cœliaque (anti-DPG, anti-tTG, EmA) de classe IgG doivent être quantifiés. À la place du dosage des IgA sériques totales, une recherche des IgG anti-DPG peut être réalisée.

La recherche des anticorps anti-DPG peut être utilisée chez des patients présentant des symptômes très évocateurs de maladie cœliaque mais séronégatifs pour les anticorps anti-tTG ou EmA, en particulier chez les enfants de moins de deux ans. La recherche d'anticorps contre la gliadine native ne doit pas être utilisée pour le diagnostic de maladie cœliaque.

Si les IgA anti-tTG sont absentes et si le taux et si le taux des IgA totales sériques est normal pour l'âge (ou si les IgG anti-DPG sont absentes), le diagnostic de la maladie cœliaque devient peu probable. Si les symptômes sont sévères, la biopsie intestinale peut être nécessaire.

Si la recherche des IgA anti-tTG est positive, la suite de la démarche dépend de leur taux.

- Les patients ayant des taux inférieurs à dix fois la limite supérieure des valeurs normales (LSN) (avec des tests utilisant des courbes de calibration) doivent bénéficier d'une endoscopie haute avec biopsie.
  - Si l'histologie montre des lésions compatibles avec une maladie cœliaque (Marsh 2-3), le diagnostic est confirmé.
  - Si l'histologie est normale (Marsh 0) ou montre seulement une lymphocytose intraépithéliale (> 25 lymphocytes pour 100 cellules épithéliales, Marsh 1), d'autres explorations sont nécessaires.
- Chez des patients ayant des taux d'IgA anti-tTG supérieurs à dix fois la LSN (avec des tests utilisant des courbes de calibration), une option consiste à poursuivre les tests de laboratoire (EmA, HLA) afin d'établir le diagnostic de maladie cœliaque sans effectuer de biopsies. Si la recherche des EmA dans un nouveau prélèvement sanguin est positive, le diagnostic peut être retenu et l'enfant mis sous régime sans gluten. Chez les patients considérés comme cœliaques mais qui n'ont pas eu de biopsies intestinales, il est conseillé de faire un typage HLA pour renforcer le diagnostic.

Chez notre patiente, le dosage des IgA anti-tTG est revenu supérieure à 18 fois la limite supérieure de la normale. Les IgA sériques totales étaient également revenues élevées. Cependant nous avons quand même réalisé des biopsies intestinales étant donné les divergences quant à la nécessité de réalisation de ces biopsies. En effet, en 2013 les recommandations du Collège américain de gastro-entérologie (ACG) pour la maladie cœliaque considèrent que les biopsies duodénales sont essentielles pour le diagnostic de la maladie cœliaque [8].

## CONCLUSION

Les études sur la maladie cœliaque en Afrique noire, sont peu nombreuses. Ceci serait probablement moins lié à une rareté de l'affection ou à une faible prédisposition génétique dans nos populations qu'à un défaut de diagnostic du fait de nos ressources limitées. D'où la nécessité d'explorer les états de malnutrition survenant au décours de l'introduction de céréales dans le cadre de la diversification alimentaire.

## RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Olives J.-P, Lamireau T, Ruemmele F: Nouvelles recommandations européennes pour le diagnostic de la maladie cœliaque chez l'enfant : une réelle simplification ? Arch Pediatr. 2014 Mar;21(3):241-4.
- [2] Lamireau T, Clouzeau H: Epidémiologie de la maladie cœliaque ; Pathol Biol (Paris). 2013 Apr;61(2):e1-4.
- [3] Nion-Larmurier I, Cosnes J : Maladie cœliaque ; Gastroenterol Clin Biol. 2009 Jun-Jul;33(6-7):508-17.
- [4] Di Sabatino A, Vanoli A, Giuffrida P, Luinetti O, Solcia E, Corazza GR. The function of tissue transglutaminase in celiac disease. Autoimmun Rev 2012; 11:746-53.
- [5] Dube C, Rostom A, Sy R, Cranney A, Saloojee N, Garrity C, et al. The prevalence of celiac disease in average risk and at-risk western European populations: a systematic review. Gastroenterology 2005;128:S57-S67.
- [6] Schmitz J, Garnier-Lengline H: Diagnostic de la maladie cœliaque en 2008 ; Arch Pediatr. 2008 Apr;15(4):456-61.
- [7] Mouterde O, Dumant C, Mallet E: Les manifestations de la maladie cœliaque chez l'enfant ; Pathol Biol (Paris). 2013 Jun;61(3):e53-5.
- [8] Rubio-Tapia A, Hill ID, Kelly CP, Calderwood AH and Murray JA. ACG clinical guidelines: diagnosis and management of celiac disease. Am J Gastroenterol 2013;108(5):656-76.