



Diagnostiquer et suivre la maladie cœliaque : la panoplie des outils

La maladie cœliaque touche surtout les Caucasiens, elle est très rare chez les Africains et les Asiatiques. Les chiffres de prévalence actuellement retenus en Europe sont de 0,5 à 2/1 000, et les personnes de sexe féminin sont 2 à 3 fois plus touchées que les personnes de sexe masculin.

Le diagnostic de la maladie cœliaque repose aujourd'hui sur trois critères : sérologique, histologique et efficacité de l'exclusion du gluten.

Les anticorps sériques à la disposition du biologiste sont d'une grande sensibilité et spécificité.

La maladie cœliaque dans sa forme la plus symptomatique débute généralement quelques mois après l'introduction des farines dans l'alimentation de l'enfant. Cependant, on sait aujourd'hui qu'il existe des formes pauci-asymptomatiques (voire asymptomatiques) qui évoluent à bas bruit sur de nombreuses années et qui expliquent que de nombreux diagnostics soient effectués à l'âge adulte (entre 30 et 60 ans le plus souvent). De fait, on considère que la prévalence énoncée ci-dessus est largement sous-estimée, du fait de ces formes pauci-symptomatiques.

Facteurs génétiques

La plupart des études retiennent une prévalence de 10 % parmi les parents au premier degré des patients souffrant de maladie cœliaque.

L'association maladie cœliaque/antigènes HLA pourrait en partie expliquer la répartition géographique de cette pathologie (DR3, DR7, DQW2 notamment).

Physiopathologie

L'antigène reconnu par l'anticorps anti-endomysium est la transglutaminase, enzyme intracellulaire ubiquitaire. Cette enzyme catalyse des liaisons covalentes entre les protéines contenant de la glutamine, donc la gliadine notamment. En cas d'atteinte tissulaire, la transglutaminase passe dans le milieu extracellulaire où elle génère des liaisons covalentes irréversibles entre gliadines, voire entre elle-même et les gliadines. Il se forme alors des complexes protéiques propres à devenir de nouveaux antigènes, auxquels l'organisme répond par la production d'anticorps antigliadine, d'auto-

anticorps anti-transglutaminase et par l'activation de lymphocytes T reconnaissant spécifiquement la gliadine. Tout ceci, au sein d'une réaction inflammatoire, conduit à la destruction de la muqueuse intestinale.

L'anti-transglutaminase aurait un autre rôle pathogène : en inhibant l'action du TGF β (*Transforming growth factor β*), il s'oppose à la différenciation des cellules épithéliales cryptiques de la muqueuse intestinale qui, par voie de conséquence, ne peut pas former de villosités.

Les complications et maladies associées

Il s'agit essentiellement de carence en IgA, encéphalopathie et neuropathie, hépatopathie chronique, maladies auto-immunes (thyroïdienne, syndrome de Gougerot-Sjogren, polymyosite).

La dermatite herpétiforme, éruption cutanée à répartition symétrique caractéristique, touche surtout les personnes de 20 à 40 ans. Il s'agit de papules ou vésiculo-bulles très prurigineuses qui évoluent par poussées sur les fesses, le tronc et la face d'extension des membres (rarement sur le visage, le cuir chevelu et les oreilles).

La révélation en immunofluorescence de dépôts granuleux d'IgA au sommet des papilles dermiques est pathognomonique.

L'observance stricte d'un régime sans gluten suffit le plus souvent à maîtriser cette pathologie ; sinon un traitement par la dapsonne donne généralement des résultats spectaculaires. Toutefois, pour être efficace, le traitement doit être de longue durée et la molécule présente une toxicité qu'il faut prendre en compte.

Définitions

Historiquement, on parlait de maladie cœliaque pour l'enfant et de sprue *nostras* ou sprue non tropicale pour l'adulte ; aujourd'hui le terme de maladie cœliaque désigne les deux pathologies.

L'autre forme clinique de l'intolérance au gluten est la dermatite herpétiforme.