

Item 279 (ex item 118) – Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) chez l'adulte et l'enfant

Collège Français des Pathologistes (CoPath)

2013

Table des matières

1. Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) : généralités.....	3
2. Lésions de la maladie de Crohn.....	3
2.1. Critères topographiques.....	4
2.2. Critères macroscopiques.....	4
2.3. Critères microscopiques en faveur d'une maladie de Crohn.....	5
3. Lésions de la rectocolite hémorragique (RCH).....	5
3.1. Critères topographiques.....	5
3.2. Critères macroscopiques.....	5
3.3. Critères microscopiques en faveur d'une RCH.....	6
4. Suivi (Crohn/RCH).....	7

Objectifs ENC

- Connaître les principales lésions histologiques de la maladie de Crohn et de la rectocolite hémorragiques.
- Connaître l'apport de l'anatomie pathologique pour le diagnostic et le suivi.

1. Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) : généralités

Les MICI correspondent à une inflammation chronique de l'intestin, évoluant par poussées, de cause précise inconnue, probablement multifactorielle (génétique, immunologique, environnementale).

Elles sont classées en deux entités principales, maladie de Crohn et rectocolite hémorragique (RCH), en fonction de critères cliniques, endoscopiques et histologiques. Certains cas sont difficiles à classer dans l'une ou l'autre de ces catégories : elles sont dites « MICI inclassées ».

Le diagnostic est suspecté sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques. Dans tous les cas, une endoscopie doit être réalisée qui permettra de voir les lésions et de faire des biopsies pour examen anatomopathologique.

Les biopsies doivent être :

- multiples ;
- étagées (critères topographiques très importants pour le diagnostic) ;
- de siège repéré (pots individualisés par secteurs) ;
- en muqueuse d'aspect pathologique et sain.

N.B : les biopsies sont des prélèvements superficiels et n'intéressent que la muqueuse et éventuellement la partie superficielle de la sous-muqueuse.

L'étude de toute la paroi digestive à la recherche de l'ensemble des caractéristiques permettant de classer la MICI se fait sur une pièce opératoire lorsqu'une résection chirurgicale est pratiquée au cours de l'évolution de la maladie.

Les deux entités de MICI sont caractérisées histologiquement par une muqueuse inflammatoire, avec des anomalies de l'architecture des glandes témoignant du caractère chronique de l'inflammation.

Les autres éléments histologiques plus discriminants, sans être spécifiques, qui permettent le plus souvent de classer la MICI sont développés dans la suite du chapitre.

2. Lésions de la maladie de Crohn

La confirmation de maladie de Crohn nécessite :

- la réalisation d'une coloscopie totale avec, si possible une iléoscopie rétrograde avec biopsies pour examen anatomopathologique ;
- la réalisation d'une endoscopie œsogastroduodénale avec biopsies pour examen anatomopathologique.

Rappel

Dans tous les cas les biopsies doivent être :

- multiples ;
- étagées (critères topographiques très importants pour le diagnostic) ;
- de siège repéré (pots individualisés par secteurs) ;
- en muqueuse d'aspect pathologique et sain.

La maladie de Crohn peut atteindre l'ensemble du tube digestif. Cette atteinte est classiquement **discontinue, segmentaire** : sur les biopsies au sein d'un même secteur, certains fragments peuvent concerner une muqueuse saine, et d'autres une muqueuse atteinte. De plus, les secteurs sont plus ou moins atteints, avec une inflammation d'intensité variable selon les secteurs.

Les biopsies en muqueuse d'aspect endoscopique normal peuvent montrer des lésions microscopiques (inflammation chronique, granulomes) aidant au diagnostic.

L'endoscopie œso-gastro-duodénale recherche une localisation haute de la maladie qui éliminerait une RCH (des lésions microscopiques sont fréquemment retrouvées, environ 50 %, alors que l'atteinte clinique des segments œso-gastriques est rare, environ 5 %).

2.1. Critères topographiques

Atteinte d'un segment digestif autre que le côlon et le rectum (anus, grêle, stomac, etc.) ++.

Les lésions ano-périnéales sont quasi spécifiques de la maladie de Crohn.

2.2. Critères macroscopiques

Les critères macroscopiques sont visibles à l'œil sur une pièce de résection, mais aussi en imagerie (IRM) pour les lésions de la paroi, et en endoscopie pour les lésions muqueuses (figures 1 et 2) :

- épaissement de la paroi digestive avec sclérolipomatose ;
- sténoses ;
- fistules ;
- lésions muqueuses discontinues avec intervalles de muqueuse saine. L'aspect ulcération aphte et d'ulcération en rail est très évocateur.

Figure 1 : Maladie de Crohn : pièce de résection iléale. Sténose (double flèche) avec épaissement de la paroi en regard et ulcération muqueuse en rail (flèche)

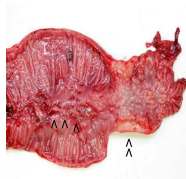
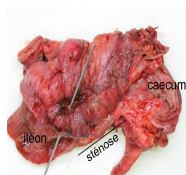


Figure 2 : Maladie de Crohn : pièce de résection iléo-cæcale. Sténose de l'iléon terminal et fistule



2.3. Critères microscopiques en faveur d'une maladie de Crohn

1. Au niveau de la muqueuse

Au niveau de la muqueuse, c'est-à-dire visibles sur biopsies :

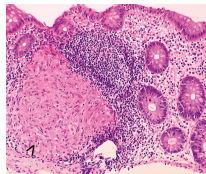
- atteinte discontinue, variable d'un fragment à l'autre dans un même secteur digestif ;
- présence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose centrale de type caséux ++ + (figure 3).

(Pour la physiopathologie de la formation des granulomes, voir chapitre 20 « Tuberculose de l'adulte et de l'enfant », item 155 [106], et chapitre 22 « Sarcoidose », item 207 [124].)

Ces granulomes sont très évocateurs de maladie de Crohn, mais ne sont retrouvés que dans environ 30 % des cas. Ils peuvent être observés dans toutes les couches de la paroi.

Ces granulomes ne sont pas spécifiques et peuvent se voir dans d'autres pathologies plus rares et avec un contexte clinique différent (tuberculose intestinale, sarcoidose, yersiniose...).

Figure 3 : Maladie de Crohn, microscopie : muqueuse colique avec un infiltrat inflammatoire (amas lymphoïde) et un granulome épithélioïde sans nécrose (flèche)



2. Au niveau de la paroi

Au niveau de la paroi (ne se voit que sur une pièce opératoire de résection digestive) :

- **inflammation transmurale** qui atteint toutes les couches pariétales, de la muqueuse à la sous-séreuse avec **hyperplasie lymphoïde**, c'est-à-dire qu'on observe des follicules lymphoïdes dans toute l'épaisseur de la paroi ;
- ulcérations profondes, fissuraires ;
- parfois fistules faisant communiquer le segment digestif atteint avec un autre segment du tube digestif ou un autre organe, ou « borgnes ».

3. Lésions de la rectocolite hémorragique (RCH)

La confirmation de RCH nécessite la réalisation d'une coloscopie totale avec, si possible, une iléoscopie rétrograde avec biopsies pour examen anatomopathologique.

3.1. Critères topographiques

La rectocolite hémorragique est toujours limitée au rectum et plus ou moins au côlon.

Les lésions prédominent au niveau du rectum et remontent plus ou moins haut sur le cadre colique, pour réaliser, au maximum, une pancolite. Il peut parfois exister une atteinte bifocale (rectum + caecum).

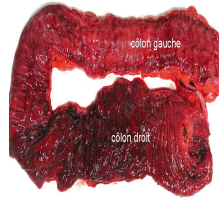
Rarement, on peut observer une inflammation de l'iléon mais elle correspond à une iléite dite « de reflux ».

3.2. Critères macroscopiques

- Paroi non épaissie.
- Absence de sténoses ou fistules.
- Lésions muqueuses continues, sans intervalle de muqueuse saine (figure 4).

- Muqueuse congestive et friable, ulcérée de façon continue.
- Parfois présence de pseudo-polypes digitiformes.

Figure 4 : Rectocolite hémorragique : pièce de colectomie totale avec un aspect hémorragique de la muqueuse, sans intervalle de muqueuse saine



N.B : la terminologie de « pseudo-polype » est « malheureuse » car ce sont de véritables polypes (formations faisant saillie dans la lumière). Ces pseudo-polypes correspondent à une zone de muqueuse en régénération, entre deux zones ulcérées, réalisant donc une saillie dans la lumière colique. C'est pour faire la différence avec des polypes par excès de tissu (polypes adénomateux ou hyperplasiques) que le terme de « pseudo-polype » a été utilisé et gardé.

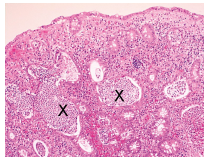
3.3. Critères microscopiques en faveur d'une RCH

1. Au niveau de la muqueuse

Au niveau de la muqueuse, c'est-à-dire visible sur biopsies (figure 5) :

- atteinte continue, homogène sur tous les fragments biopsiques d'un fragment à l'autre dans un même secteur digestif ;
- absence de granulome épithélioïde et gigantomacrophagocellulaire.

Figure 5 : Rectocolite hémorragique en poussée, microscopie : muqueuse colique avec inflammation lymphoplasmocytaire, anomalies de l'architecture des glandes, diminution de la mucosécrétion, micro-abcès cryptiques (X) et absence de granulome épithélioïde



Les autres critères sont plus relatifs :

- inflammation lymphoplasmocytaire, anomalies de l'architecture des glandes avec diminution de la mucosécrétion témoignant d'une inflammation chronique avec régénération s'observent mais à un degré moindre dans la maladie de Crohn ;
- micro-abcès cryptiques (témoignant de la poussée) s'observent aussi au cours de la maladie de Crohn mais généralement moins nombreux ;
- ulcérations.

2. Au niveau de la paroi

Au niveau de la paroi (ne se voient que sur une pièce opératoire de résection digestive) :

- **inflammation uniquement superficielle** qui atteint uniquement la muqueuse et la partie superficielle de la sous-muqueuse ;
- ulcérations en général superficielles, **non fissuraires**.

N.B : le caractère uniquement superficiel des lésions peut être absent en cas d'atteinte très sévère.

4. Suivi (Crohn/RCH)

Après le diagnostic initial, la réalisation d'une nouvelle endoscopie avec biopsies étagées est justifiée :

- lors d'une poussée sévère ou non contrôlée par le traitement, pour juger de l'étendue ou de la sévérité des lésions, et éventuellement rechercher une infection par le CMV associée ;
- lors du suivi à long terme de la maladie, à la recherche de lésions précancéreuse de **dysplasie épithéliale ou d'un adénocarcinome**.

Il existe en effet une augmentation du risque de cancer colorectal dans les MICI. Ce risque est significativement augmenté en cas de MICI évoluant depuis plus de dix ans, de maladie étendue (pancolite) ou de cholangite sclérosante associée.

Après dix ans d'évolution d'une pancolite ou quinze ans d'évolution d'une colite gauche, il est recommandé de faire une coloscopie totale (en dehors d'une poussée) avec biopsies multiples pour examen anatomopathologique tous les deux ou trois ans.

Les biopsies sont multiples (2 à 4), tous les 10 cm, et répertoriées (flacons différents en fonction des sites).

Le compte-rendu anatomopathologique pourra conclure à :

- l'absence de dysplasie ;
- une dysplasie incertaine ;
- une dysplasie de bas grade ;
- une dysplasie de haut grade ;
- un carcinome.

En cas de diagnostic de dysplasie, il est recommandé de faire confirmer le diagnostic par une deuxième lecture anatomopathologique.

Points essentiels

- La maladie de Crohn et la rectocolite hémorragique sont des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin qui évoluent par poussées.
- Leur **diagnostic** nécessite la réalisation de **biopsies étagées** avec examen anatomopathologique lors d'une iléo-coloscopie.
- En cas de suspicion de maladie de Crohn, une endoscopie œso-gastro-duodénale est également recommandée.
- Dans tous les cas, les biopsies doivent être multiples, étagées, de siège répertorié, en muqueuse d'aspect pathologique et sain.
- Les critères discriminants classiques sont résumés dans le tableau 1 ci-dessous.
- Après le diagnostic initial, la réalisation d'une nouvelle endoscopie avec biopsies étagées est justifiée :
 - lors d'une poussée sévère ou non contrôlée par le traitement, pour juger de l'étendue ou de la sévérité des lésions, et éventuellement rechercher une infection par le CMV associée ;
 - lors du suivi à long terme de la maladie, à la recherche de lésions précancéreuse de **dysplasie épithéliale ou d'un adénocarcinome**.

Tableau 1 : Différences entre maladie de Crohn et RCH

	Maladie de Crohn	Rectocolite hémorragique
Topographie	Atteinte possible de l'ensemble du tube digestif Lésions anopérinéales quasi spécifiques	Rectum ± côlon : l'inflammation peut remonter plus ou moins haut, réalisant, au maximum, une pancolite. Possible atteinte bifocale (rectum + caecum)
Macroscopie muqueuse	Lésions discontinues avec intervalles de muqueuse saine Ulcérations aphtoïdes , ulcération en rail	Lésions continues , sans intervalle de muqueuse saine Muqueuse friable, pseudo-polypes
Microscopie muqueuse	Atteinte discontinue variable d'un fragment à l'autre dans un même secteur digestif Présence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose ++++	Atteinte continue, homogène sur tous les fragments biopsiques d'un fragment à l'autre dans un même secteur digestif Absence de granulome épithélioïde et géantocellulaire +++ Abcès cryptiques , diminution de la mucosécrétion
Macroscopie paroi	Sténoses Fistules Épaississement de la paroi	Paroi non épaissie Absence de sténoses ou fistules
Microscopie paroi	Inflammation transmurale avec : – granulomes épithélioïdes et géantocellulaires - ulcérations fissuraires - hyperplasie lymphoïde	Inflammation superficielle avec ulcérations superficielles