

# **Maladies inflammatoires chroniques intestinales (MICI) : leurs présentations atypiques chez l'enfant**

Freddy AVNI, Elisa AMZALLAG-BELLENGER, Dominique TURCK

Services de radiopédiatrie et gastro-entérologie

Hôpital Jeanne de Flandre – CHRU de Lille (F)

[Freddy.Avni@chru-lille.fr](mailto:Freddy.Avni@chru-lille.fr)

Les MICI ont dans la plupart des cas un mode de présentation clinique classique et évocateur : perte de poids, douleurs abdominales, diarrhée parfois sanglante et ralentissement de la croissance staturale et/ou du développement pubertaire survenant chez enfant de plus de 10 ans. Un certain nombre de cas échapperont à cette présentation, ce qui risque de retarder ou compliquer leur diagnostic.

Parmi ces cas atypiques, il faut signaler :

- *Le très jeune âge de certains patients*
- *Une extension inhabituelle de la maladie ou une atteinte très proximale du tube digestif*
- *Les complications et modes de présentation atypiques*
- *Le mode de révélation ou l'association avec des atteintes extra-digestives*

### **1. L'âge au diagnostic**

La plupart des patients atteints de MICI sont des jeunes adultes, âgés de 20 à 40 ans. Toutefois, environ 25% des patients seront âgés de moins de 20 ans au moment du diagnostic. Parmi ceux-ci 18% auront moins de 10 ans, 4 % moins de 5 ans et 1% moins de 1 an. Au plus jeune l'enfant, au plus difficile et potentiellement retardé sera le diagnostic de MICI. En effet, chez le jeune enfant d'autres diagnostics seront d'abord et logiquement envisagés, essentiellement la colite allergique ou plus rarement les colites infectieuses (avec ou sans terrain favorisant - granulomatose septique ou patients en chimiothérapie).

Les techniques d'examen et les critères diagnostiques (échographie ou IRM) qui pourront être utilisés sont les mêmes que chez le plus grand enfant. Cependant, tant l'imagerie que l'examen histologique, ne pourront pas toujours différencier entre les différents types de MICI.

Chez ces très jeunes patients, il faut encore noter que la maladie peut débuter de manière lente mais son évolution présente un risque d'évoluer rapidement. Ces enfants auront aussi un plus grand risque d'atteinte péri-anale ainsi que d'arthropathies.

## **2. Extension atypique de la maladie**

La maladie de Crohn atteint préférentiellement le grêle (surtout les dernières anses) et une partie plus ou moins étendue du côlon. La recto-colite ulcéro-hémorragique (RCUH) atteint exclusivement le côlon, avec parfois une iléite de « contiguïté ». Selon les cas, l'atteinte du tractus digestif peut être plus ou moins étendue et plus ou moins rapidement évolutive. Une atteinte jéjunale est plus rare mais semble pour certains auteurs correspondre à un facteur de mauvais pronostic. Par ailleurs, la maladie de Crohn peut s'étendre à la cavité buccale, l'œsophage, l'estomac et au duodénum (5-10% des patients). L'endoscopie et l'entéro-IRM aidées par l'histologie seront le plus à même de confirmer ces localisations inhabituelles de la maladie.

## **3. Modes de présentations abdominales atypiques**

Certains patients auront développé des complications (fistules et abcès) dès le moment du diagnostic ; pour d'autres, par contre, les complications apparaîtront au décours de la maladie.

Parmi les complications plus ou moins classiques, il faut souligner le développement d'abcès du psoas, d'abcès tubo-ovarien, d'abcès et de fistule supra-vésicaux ou encore d'une urétéro-hydronephrose par extension loco-régionale. Dans de nombreux cas, ce seront les symptômes des organes touchés par la complication qui seront cliniquement évidents ; la symptomatologie digestive restant alors au second plan.

Une dernière présentation particulière est celle imitant l'appendicite aiguë. La relation entre maladie de Crohn et appendicite aiguë a toujours été compliquée et pleine de « pièges ». Il faut d'abord souligner que l'atteinte appendiculaire dans la maladie de Crohn est rare (<1%) mais tout à fait possible. Elle sera souvent confirmée uniquement par l'histologie. Par ailleurs et classiquement, un des modes de révélation de la maladie de Crohn peut être celui d'une

pseudo-appendicite. Enfin, un patient atteint de MICI peut développer une appendicite aiguë au décours de sa maladie.

Dans certains cas d'abdomen aigu, une échographie et éventuellement un CT scanner seront réalisés pour définir le caractère chirurgical de la pathologie. L'entéro-IRM permettra de visualiser dans la plupart des cas l'appendice et de déterminer son caractère pathologique.

#### **4. Manifestations extra-digestives et MICI**

Dans environ 20% des cas, les MICI seront associées ou même diagnostiquées à l'occasion des symptômes extra-digestifs :

- Manifestations articulaires surtout
  - Arthropathies
  - Spondylarthrite ankylosante
- Manifestations hépato-biliaires
  - Hépatite auto-immune
  - Cholangite sclérosante primitive
- Manifestations pancréatiques
  - Pancréatite
- Manifestations rénales
  - Urolithiases
- Hématologique
  - Thrombo-embolies veineuses

Parmi ces atteintes, certaines présenteront une expression radiologiquement évidente. Pour chacune de ces complications, les imageries adaptées seront utilisées comme nécessaire.

Parmi toutes ces complications, il faut rappeler les relations entre MICI et spondylarthrite

ankylosante ainsi que celle entre MICI et cholangite sclérosante. Pour ces deux maladies, l'IRM ostéo-articulaire d'une part et la cholangio-IRM de l'autre aideront au diagnostic.

## **Conclusions**

De par leurs présentations atypiques, les MICI peuvent voir augmenter le challenge diagnostique. L'imagerie associée aux données cliniques et endoscopiques permettra dans de nombreux cas d'envisager correctement ces diagnostics et d'optimiser les mises au point

## **Références**

1. Conrad MA, Rosh JR. Pediatric inflammatory bowel disease. *Pediatr Clin North Am* 2017 ; 64 : 577-591.
2. Rosen MJ, Dhawan A, Saeed SA. IBD in children and adolescents. *JAMA Pediatr* 2015; 169: 1053-1060.
3. Lee WS, Ng RT, Chan KW, Lau YL. Variable outcome in infantile-onset IBD in an Asian cohort *World J Gastroenterol* 2016; 22: 10653-10662.
4. Park SK, Yang SK, Park SH, & al. Long-term prognosis of jejunal involvement of Crohn's disease. *J Clin Gastroenterol* 2013; 47: 400-408.
5. Tobin JM, Sinha B, Ramani P, & al. Upper GI mucosal disease in pediatric Crohn disease and ulcerative colitis: a blinded control study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 32: 443-448.
6. Dubron C, Avni F, Boutry N, & al. Prospective evaluation of free-breathing diffusionweighted imaging for the detection of inflammatory bowel disease with MR enterography in childhood population. *Br J Radiol*;89:20150840.
7. Alliet P, Desimpelaere J, Hauser B, & al. MR enterography in children with Crohn disease: results from the Belgian pediatric Crohn registry *Acta Gastroenterol Belg* 2013; 76: 45-48.
8. Shields D, Robinson P, Crowley TP. Ilio-psoas abscess – A review and update on the literature. *Intern J Surg* 2012; 10: 466-469.
9. Hartmann KA, Lerand SJ, Jay MS. Tubo-ovarian abscess in virginal adolescents: exposure of the underlying etiology. *J Pediatr* 2009; 3: e13-e16.
10. Han H, Rehman A, Jang SM, Paik SS. Appendiceal Crohn's disease clinically presenting as acute appendicitis *World J Clin Cases* 2014; 2: 888-892.
11. Richards ML, Aberger FJ, Landercarsper J. Granulomatous appendicitis: Crohn's disease, atypical Crohn's or not Crohn's at all. *J Am Coll Surg* 1997; 185: 13-7.
12. Rabah R. Pathology of the appendix in children: an institutional experience and review of the literature. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 15-20.
13. Card TR, Langan SM, Chu TPC. Extra-GI manifestations of IBD may be less common than previously reported. *Dig Dis Sci* 2016; 61: 2619-2626.
14. Cardile S, Romano C. Current issues in pediatric IBD-associated arthropathies. *World J Gastroenterol* 2014; 20: 45-52.
15. Shivashankar R, Loftus EV, Tremaine WJ, & al. Incidence of spondylopathy in patients with UC: a population-based study. *J Rheumatol* 2013; 40: 1153-1157.

16. Yoon J, Oh SH, Kim HJ, & al. Primary sclerosing cholangitis with IBD in Korean children. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2015; 18: 268-275.
17. Rönnblom A, Holmström T, Tanghöf H, & al. Appearance of hepatobiliary diseases in a population-based cohort with IBD. *J Gastroenterol Hepatol* 2015; 30: 1288-1292.
18. Knafelz D, Panetta F, Monti L, & al. Chronic pancreatitis as presentation of Crohn's disease in a child. *World J Gastroenterol* 2013; 19: 5204-5206.