

NOMA INDUIT PAR LA MALADIE DE CROHN

NOMA AND CROHN'S DISEASE: A CASE REPORT

TRAORÉ H.^{1,2}, KAMATÉ B³, TRAORÉ D.⁴, DIALLO O.⁵,
GUEYE S¹, SIMPARA B², KONATÉ A⁶, SISSOKO F⁴

1: CHU d'Odonto-Stomatologie

2: Hôpital mère enfant Luxembourg

3: CHU du Point G, service d'anatomo-pathologie

4: CHU du Point G, service de chirurgie B

5: Service neurochirurgie CHU hôpital du Mali

6: CHU Gabriel Touré, service de gastroentérologie

Correspondance : Hamady TRAORÉ

BP : E3982, E-mail : traorhamady@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Il s'agissait d'une adolescente de 12 ans, référée par un centre de santé pour Noma et qui posait un problème de diagnostic étiologique de diarrhée chronique chez qui les examens complémentaires ont permis de poser le diagnostic d'une colite inflammatoire chronique ou maladie de Crohn.

La maladie de Crohn est une maladie inflammatoire chronique du côlon se caractérisant par : une anorexie, une malabsorption, et une entéropathie exsudative. Elle présente deux formes cliniques : la forme perforante et la forme non perforante. Les atteintes périphériques sont responsables des manifestations ostéo-articulaires du Type I associant une oligoarthritis asymétrique, dont l'évolution est favorable. Le noma serait survenu suite à la baisse du statut nutritionnel provoqué par les diarrhées chroniques et leurs conséquences.

MOTS CLÉS : MALADIE DE CROHN; NOMA

ABSTRACT

It was a 12-year-old girl, referred by a health centre for Noma and which posed a problem of etiological diagnosis of chronic diarrhea with further tests resulted in the diagnosis of a chronic inflammatory colitis or Crohn's disease.

Crohn's disease is a chronic inflammation of the colon characterized by: anorexia, malabsorption and protein-losing enteropathy. It presents two clinical forms: the perforating shape and non-perforating shape. Peripheral violations are responsible for the osteo-articular manifestations of the type I associating an asymmetric oligoarthritis, whose evolution is favourable. Noma would have occurred to the decline in nutritional status caused by chronic diarrhea and its consequences.

KEY-WORDS : CROHN'S DISEASE; NOMA; CANCRUM ORIS

INTRODUCTION

La maladie de Crohn fait partie des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI). Ces dernières peuvent avoir un retentissement important sur l'état nutritionnel des malades. Les MICI apparaissent comme des maladies multifactorielles où interviennent très probablement des facteurs génétiques de prédisposition et des facteurs environnementaux surajoutés [2,12]. Les manifestations extra-digestives de la maladie de Crohn sont fréquentes, dominées par les atteintes ostéoarticulaires, cutanées oculaires et hépatiques [1]. Depuis quelque temps, d'autres atteintes semblent être rapportées au cours des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) en général et dans la maladie de Crohn en particulier. Ainsi, les atteintes pulmonaires sont fréquentes et souvent infracliniques. Sur le plan symptomatique, l'asthme et la bronchite chronique sont des pathologies plus fréquemment associées aux MICI que dans la population générale [4]. Ces complications expliquent sans doute, la surmortalité nette liée aux complications pulmonaires au cours des MICI. Quant aux atteintes neurologiques, même si certains résultats sont encore discutés, elles sont aussi plus fréquentes au cours des MICI. C'est le cas des atteintes démyélinisantes. Ainsi, ces données amplifient le message de maladie générale auto-immune qu'est une MICI [1, 4]. Si l'épidémiologie nous apporte ce message, en revanche, nous n'avons pas trouvé dans la littérature une association morbide « maladie de Crohn et noma ». Le Noma tire son nom du grec nomein qui signifie dévorer. C'est une stomatite gangréneuse de la face à point de départ endobuccal touchant les jeunes enfants dénutris et le plus souvent secondaire à une maladie infectieuse. La majorité des études rapportent un pic d'incidence entre 2 et 5 ans, le plus souvent au moment du sevrage [3].

Nous rapportons l'observation d'une patiente, âgée de 12 ans, sans antécédents personnels et familiaux particuliers, reçue en consultation en provenance de Nara située en province malienne pour noma évolutif.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE

Le début de la maladie remonterait à une vingtaine de jours, marqué par une douleur gingivale aggravée par une ulcération extensive aux parties molles, accompagnée de fièvre et d'anorexie. Par ailleurs, les parents ont signalé une notion de

diarrhée (diarrhée liquidienne à 6 selles par jour) évoluant depuis environ un an. Devant ce tableau clinique, elle a consulté au Centre de Santé de Référence de sa localité qui nous l'a adressée pour la suite de la prise en charge.

SIGNES GÉNÉRAUX

A l'examen physique, on retrouvait un état général profondément altéré avec fonte musculaire importante (poids = 18 kg), une pâleur conjunctivo-palmoplantaire sévère, sans ictère et une apyrexie.

SIGNES PHYSIQUES

Examen stomatologique

- Exobuccal

On notait une perte de substance de l'hémi-lèvre inférieure droite, s'étendant de la commissure labiale droite au sillon labio-mentonnier. (figure 1).



Figure 1: perte de substance de l'hémi-lèvre inférieure droite

- Endobuccal

L'état oral était marqué par une mauvaise hygiène buccodentaire. L'ouverture buccale était normale, ainsi que l'articulé dentaire. Mais, des douleurs dentaires étaient signalées, les dents 41, 42, 43, 45 étaient mobiles et la présence de muguet était observable.

Examen cardio-pulmonaire

Les poumons étaient libres, avec une fréquence respiratoire chiffrée à 132 cycles /mn, et les bruits du cœur étaient réguliers sans bruit surajouté.

Examen digestif

Il y avait une douleur abdominale diffuse exacerbée par la palpation abdominale; une hépatomégalie discrète était mise en évidence.

Examen proctologique

A l'inspection de la marge anale, on notait des lésions à type d'ulcération-fissuration chronique. Le toucher rectal était douloureux, le doigtier ramenant des selles liquidiennes. Les autres appareils étaient sans particularités.

Face à ce tableau clinique, les hypothèses diagnostiques évoquées ont été les suivantes :

- syndrome typho-paratyphique sur noma aigu;
- infection à VIH sur noma aigu.

Examens complémentaires

Il ont fourni les résultats suivants :

- sérologie Widal (BO+ au 1/80, BH + au 1/80),
- sérologie VIH négative 2 fois dans 2 laboratoires différents,
- hémogramme : anémie microcytaire hypochrome (Hb=5,8g/dl, VGM=62fl, CCMH=27,9%),
- groupage rhésus (A+),
- la goutte épaisse était négative,
- glycémie normal (0,6g/L),
- créatininémie normale (11mg/l) et l'Ag Hbs négatif, IgM HVC négatif,
- IgM HVC (-),
- ionogramme sanguin : hypocalcémie (89mg/l) et une hyponatrémie (129mgEq/l).

Traitement

Le traitement institué était le suivant :

- flucazol 1cuillère à café 2 fois par jour pendant 10 jours ,
- ciprofloxacine 20mg/kg pendantt 7j,
- transfusion sanguine,
- albendazole 400mg 1 comprimé par jour pendant 3 jour,
- hexétidine pour bain de bouche.

Evolution

Elle a été essentiellement marquée par une diarrhée persistante, faite de selles glaireuses émises en moyenne 6 fois/24h, suivie de prolapsus rectal et de rectorragie avec apparition de fébricule variante entre 37,80° C et 37,90°C, associant des douleurs ostéo-articulaires.

Devant la persistance de la diarrhée, nous avons évoqué de nouvelles hypothèses diagnostiques, notamment la maladie de Crohn ou la Rectocolite ulcéro-hémorragique associée au noma.

Pour étayer ces hypothèses diagnostiques, nous avons demandé les examens suivants :

- rectoscopie + biopsie de la muqueuse rectale,
- électrophorèse de l'hémoglobine ,
- coproculture, selles POK,
- NFS -Vs ,GE,
- créatininémie,
- glycémie à jeûn ,
- TP, TCK, Sérologie Widal, AgHBs, HVC, ionogramme sanguin .

Les résultats étaient les suivants :

- rectoscopie : rectite pseudo nodulaire;
- biopsie de la muqueuse rectale : un infiltrat inflammatoire plasmocytaire en particulier profond avec une préservation de la mucosécrétion. Ces lésions sont étalées de façon discontinue et focale. On retrouve également la présence de cellules épithéloïdes (Maladie de Crohn) (figure 2).

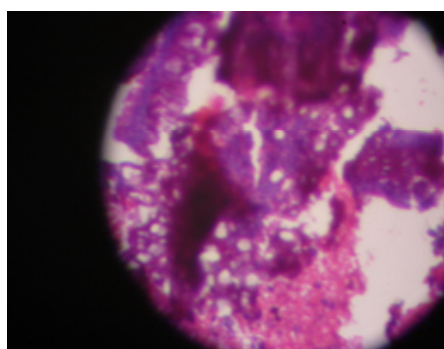


Figure 2: Histologie maladie Crohn

- Electrophorèse de l'hémoglobine : présence de trait drépanocytaire (A/S)
- Coproculture : stérile
- Selles POK : absence d'œufs et de parasites intestinaux dans le prélèvement examiné (08/09/2010)

- NFS-VS :

Hb : 8,3g/dl ; Ht : 26,4% ; VGM :79 fl ;CCMH : 31,5% ; Plq :158000/mm³ ;PN :41% ;PEO :01% ;Lymph :50%.

Vs : 1h = 40mn (5 15mn)

2h = 68mn (15 25mn)

GE : Négative

La confrontation des données cliniques, des examens biologiques, des données thérapeutiques et évolutives nous a conduit à poser le diagnostic positif de la Maladie de Crohn (forme perforante ou non perforante)

DISCUSSION

La maladie de Crohn est une affection inflammatoire chronique d'étiologie inconnue pouvant atteindre tous les segments du tube digestif. En France, son incidence a été mesurée dans les dix dernières années entre 2,5 et 6,0 nouveaux cas par an pour 100 000 habitants selon les régions [1, 2]. En l'absence de données objectives de prévalence nationale, on estime qu'entre 50 000 et 100 000 personnes sont atteintes de la maladie. Ainsi, avec une fréquence de l'ordre de 1/1000, la maladie de Crohn est à la frontière entre les maladies fréquentes et les maladies rares.

La présence chez un même individu d'une maladie de Crohn et d'une autre affection peut être le fait du hasard. Les études de populations sont donc nécessaires pour faire la part des associations coïncidentes de celles témoignant d'une communauté d'environnement au sens large (agents infectieux, mode de vie) et/ou de patrimoine génétique [4].

Dans les séries hospitalières, l'observation systématique des affections associées à la maladie de Crohn a été le plus souvent limitée aux cancers [4,5,6].

Une étude s'est intéressée à l'association entre des maladies présumées autoimmunes et les maladies inflammatoires intestinales et a conclu à l'absence de lien significatif dans le cas de la maladie de Crohn [7, 8,17]. L'association à une pustulose palmoplantaire et à une ostéite aseptique, dans le cadre d'un syndrome de SAPHO (Synovite, Acné, Pustulose, Hyperostose, Ostéite) est plus rare mais décrite [9].

La connaissance des atteintes de l'appareil respiratoire dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) présente un intérêt

à la fois clinique et physiopathologique. Sur le plan clinique, la maladie de Crohn (MC) comme la rectocolite ulcérohémorragique (RCUH) peuvent être associées à des manifestations respiratoires qu'il faut pouvoir reconnaître et traiter. Sur le plan physiopathologique, certaines anomalies, souvent infracliniques, témoignent de l'existence d'un système immunitaire muqueux commun ou de l'origine embryologique partiellement commune des appareils digestif et respiratoire [10,11].

D'autres associations sont rapportées [4, 13, 14, 15,16] notamment avec :

- une primo-infection tuberculeuse,
- un rhumatisme articulaire,
- une anémie sévère,
- une sclérose en plaques,
- un purpura rhumatoïde
- un syndrome de Wegener,
- un vitiligo,
- un lupus érythémateux aigu disséminé,
- une maladie de Charcot-Marie-Tooth,
- un rhumatisme axial chronique,
- une ichthyose chronique.

Le diagnostic des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) repose sur un ensemble de critères cliniques, radiologiques et endoscopiques associés au résultat de l'examen histologique. En histologie, le diagnostic se fonde sur un ensemble de critères statistiquement discriminatoires qui orientent vers telle ou telle affection. L'intérêt des nouveaux marqueurs sérologiques ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) et ASCA (anticorps anti-Saccharomyces cerevisiae) nécessite d'être confirmé.

Le traitement des MICI est fondé non seulement sur le diagnostic précis de la maladie mais également sur son activité et sa sévérité. Celle-ci est évaluée par des critères clinico-biologiques. Des scores endoscopiques comme le CDEIS (Crohn's disease endoscopic index severity) ont été proposés mais leur utilisation reste limitée et leur valeur pour juger de l'efficacité du traitement n'est pas établie .

Les manifestations extradiigestives sont un mode de révélation dans 10% des cas. Près d'un tiers des patients atteints de MICI auront des manifestations extraintestinales au cours du suivi.

Les aphtes buccaux (5 à 10 % des malades) peuvent prendre la forme d'aphtes vulgaires [ulcérations rondes de diamètre inférieur à 1 cm disparaissant en 1 à 2 semaines sans laisser de trace], d'aphtose miliaire (très nombreux aphtes de diamètre inférieur à 1 mm, confluents), d'aphtes géants de Sutton (ulcérations larges profondes, de contour irrégulier, pouvant persister des mois et entraîner des cicatrices rétractiles mutilantes), ou d'aphtose bipolaire lorsqu'il existe une atteinte génitale associée [18, 19, 20, 22].

La maladie de Crohn (MC) est une affection chronique affectant le tube digestif de façon volontiers transmurale et discontinue ; les sites qu'elle atteint le plus souvent sont l'intestin grêle, le côlon et l'anus. Elle évolue par poussées inflammatoires et peut se compliquer de sténoses, fistules, abcès et éventuellement cancer. Sa (ses) cause (s) reste (nt) indéterminée(s) et ses traitements suspensifs. Les principaux traitements pharmacologiques utilisés sont des médicaments anti-inflammatoires (aminosalicylés, corticostéroïdes à action systémique ou topique comme le budésonide), des immunosuppresseurs (analogues des bases puriques et méthotrexate) et des bloqueurs du tumor necrosis factor alpha (TNF α). La nutrition orale, entérale (NE) ou parentérale (NP) est également proposée, notamment chez les enfants (compte tenu du caractère délétère des corticostéroïdes sur la croissance) et/ou dans les cas de résistance aux traitements pharmacologiques. La chirurgie est habituellement réservée aux formes compliquées et/ou résistantes.

Les stratégies thérapeutiques de la MC de l'adulte ont évolué ces dernières années, avec un usage plus précoce et plus large des immunosuppresseurs et anti-TNF α . La pharmaco-nutrition a également progressé. Nous discutons ici des indications redéfinies de nutrition artificielle dans le traitement des poussées de MC. De plus, notre revue inclut certains essais pédiatriques, ne trouvant pas d'équivalent chez l'adulte mais susceptibles de guider la prise en charge à l'âge adulte. Les indications de nutrition artificielle dans les périodes périopératoires et dans le traitement de la dénutrition ou de carences spécifiques seront brièvement envisagées [18, 21, 23].

On estime que 20 à 75 % des malades porteurs d'une MICI présentent une perte de poids, celle-ci fait partie du tableau clinique classique de la maladie. Approximativement, 75 % des malades hospitalisés pour une maladie de Crohn (MC) sont dénutris [2]. Elle a été officiellement reconnue en 1969 par l'Organisation Mondiale de la Santé

comme facteur déterminant de la plupart des manifestations bucco-dentaires en Afrique (notamment de la gingivite ulcéro-nécrosante). Elle est parfois en rapport avec des tabous alimentaires ancestraux, des croyances traditionnelles sur certains aliments entraînant des carences protidiques qui vont être majorées par un régime riche en hydrates de carbones. Elle peut entraîner un Kwashiorkor (maladie nutritionnelle due à un régime alimentaire pauvre en protéines).

Les carences peuvent être multiples : en vitamines (A, B, C, D), en oligo-éléments (en rétinol, en zinc et en fer), en acides aminés essentiels et en cortisol mais leur rôle dans la physiopathologie du noma reste à définir. Le point commun de ces carences est d'altérer les défenses immunitaires, de favoriser les lésions buccales et d'augmenter la susceptibilité du patient aux infections. La malnutrition pourrait aussi altérer le génotype du virus le rendant beaucoup plus virulent [24].

CONCLUSION

Le noma, pathologie reconnue comme étant causée par la malnutrition protéino-calorique, peut-il être induit par la maladie de Crohn, état entraînant presque toujours une dénutrition ? Compte tenu du fait que, nous n'ayons pas retrouvé dans notre revue de littérature une publication faisant état de l'association noma et maladie de Crohn, il serait pertinent de faire d'autres études portant sur un échantillon de taille plus élevée pour établir une relation de cause à effet entre la maladie de Crohn et le noma.

RÉFÉRENCES

- [1] ROBLIN X, FLUTTAZ A, POFELSKI J, MARTIN A. Manifestations extradiagnostiques dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. *Hépatogastroentéro*, 2007 ;14 :6,459-463.
- [2] HEBUTERNE X, AL-JAOUNI R. Conséquences nutritionnelles des maladies inflammatoires cryptogénétiques de l'intestin. *Hépatogastroentéro*, 2005 ;12 :2,123-134.
- [3] EMSLIE RD. Cancrum Oris. *Dent Pract* 1963, 13: 481-495.
- [4] BEAUGERIE L, LAMY PH, GANNE N, CARBONNEL F, LE QUINTREC Y, COSNES, GENDRE JP. Associations morbides au cours de la maladie de Crohn, étude à partir de 832 patients. *Pressemed*, 1997 ;26 :19,892.
- [5] FLOURIE B, MOUSSATA D, NANLEY S, BONVOISIN S, BENAHMED M, DESCOS L. Cancers et maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. *Gastroenterol.clinbiol*, 2003 ;27 :2, 104-111.

- [6] D. LAHARIE. Cancers et maladie de Crohn. *Hépatogastro*, vol. 13, n°6, novembre-décembre 2006.
- [7] HOUMAN H, DAHMEN FB, GHORBEL IB, CHOUAB S, LAMLOUM M, KCHIR NIDHAN, AMMAR A, MILED M. Association d'une maladie de Behçet et d'une maladie de Crohn. *Ann.med.int*,2001 ;152 :7,480-482.
- [8]KARAOUI S, BOUBAKER J, HAMZAOUI S, YAGHLENE LB, FILALI A. Association maladie cœliaque asymptomatique et maladie de Crohn. *Ann.med.int*, 2000; 151: 5, 411-412.
- [9]EYNDE MV, LECRUYSE K, CHIOCCIIOU C, BROUCKAERT M, CAUSSIN E, LAMMENS P. Maladie de Crohn et Syndrome SAPHO au cours d'un cours d'un traitement à l'infliximab. Cas clinique et revue de la littérature. *Gastroenterolclinbiol*,2007 ;31 :7,607-610.
- [10]GUIOT J, LOUIS E, BELAICHE J, LOUIS R. Manifestations respiratoires de la rectocolite ulcérohémorragique et de la maladie de Crohn. *Encycl.Med.chir*, 6 :062-D-10.
- [11]MONTEBAULT S, LE GALL C, BAUAN A, BEUZEN F, NAVEAU S, CAPRON F, CHAPUT J C. Atteinte trachéo-bronchique ulcéro-nécrotique au cours d'une maladie de Crohn. *Gastroenterol.clinbiol*,2001 ;25 :1997-1999.
- [12]HUGOT JP, CEZARD, THOMAS G. Epidémiologie et génétique des maladies inflammatoires de l'intestin. *Pressmed*,1998 ;27 :1,29.
- [13]P. TOULEMONDE, L. ALRIC, F. VALLEE, J. SELVES, M. DUFFAUT. Association entre un lupus érythémateux disséminé et une maladie de Crohn. *Rev Méd Interne* 2001 ; 22 : 385-8
- [14] V. CIUBOTARU, P. TATTEVIN, L. CARTRON-SAVIN, F. LE GALL, C. ARVIEUXA, M. GOSSELIN, C. MICHELET. Manifestations métastatiques cutanées de la maladie de Crohn (Cutaneous metastatic Crohn's disease). *Rev Méd Interne* 24 (2003) 198-201
- [15] M. SIBAI, B. EL MOUTAWAKIL, N. CHOURKANI, M. BOUREZGUI, M.A. RAFAI, I. SLASSI. Manifestations neurologiques des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin
- [16] A. VIJVERMAN, J. BELAICHE, E. LOUIS. L'anémie chronique dans les maladies inflammatoires de l'intestin : revue de littérature. *RevMedLiège*,2005,60 :10,888-892.
- [17] H. HOUMAN, F. B. DAHMEN, I. B. GHORBEL, S. CHOUAIB, M. LAMLOUM, N. KCHIR, A.B. AMMAR, M. MILED. Association d'une maladie de Behçet et d'une maladie de Crohn. *Ann. Med. Int.*, 2001, 152, n° 7, pp. 480-482
- [18]GEBOES K, DESREUMAUX P, JOURET A, ECTORS N, RUTGEERS P, COLOMBEL J-F. Diagnostic histopathologique de l'activité des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. Evaluation de l'effet des traitements médicamenteux. Application des scores histologiques. *Gastroenterol Clin Biol*, 1999, 23, 1062-1073
- [19]PEYRIN-BIROULET L, BIGARD MA. Circonstances diagnostiques et évolution des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. *RevPrat* 2005,55 ;9,962-976.
- [20]BEDIOUI H, NOUIRA K, CHAKER Y, CHEBBI F, KSANTINI R, DAGHFOUS A, REBAI W, FTERICHE, AMMOUS A, JOUINI M, KACER M, BENSAFATA Z. Diagnostic radiologique d'une fistule entérotubaire compliquant une maladie de Crohn. *Gastroenterolclinbiol*,2008 ; 32 :2,158-161.
- [21]DRAE X, MARTEAU P. Nutrition entérale dans la maladie de Crohn de l'adulte. *Hepatogastroentero*,2007 ;14 :6,481-487.
- [22] XAVIER ROBLIN. Indice CDAI (indice de Best). Crohn's disease activity index. *Hépatogastro*, vol. 15, n° 5, septembre-octobre 2008
- [23]K. GEBOES, P. DESREUMAUX, A. JOURET, N. ECTORS, P. RUTGEERTS, J.-F. COLOMBEL. Diagnostic histopathologique de l'activité des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. Evaluation de l'effet des traitements médicamenteux. Application des scores histologiques. *Gastroenterolclinbiol*,1999 ;23 :10,1062.
- [24] ENWONWU C.O. Epidemiological and biochemical studies of necrotizing ulcerative gingivitis and noma (cancrum oris) in Nigerian children. *Archs Oral Biol* 1972, 17: 1357-1371.