



MICI en population pédiatrique : quelles spécificités ?

Olivier COURBETTE

CHU Nice

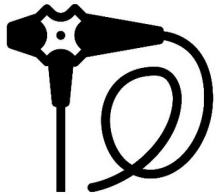
Liens d'intérêts

- L'orateur a déclaré sur le site des JFHOD, les liens d'intérêts suivants : Invitations à des congrès nationaux ou internationaux : NESTLÉ HEALTH SCIENCE

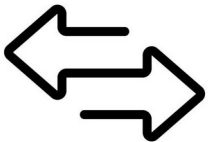
Objectifs pédagogiques



- Connaître l'**épidémiologie** et les **présentations cliniques** des MICI en population pédiatrique



- Savoir **quand utiliser** les examens **biologiques, endoscopiques et radiologiques**



- Connaître l'intérêt de la consultation de **transition enfant/adulte**



- Connaître les spécificités de la **prise en charge thérapeutique**

Introduction

- Les MICI peuvent être diagnostiquées **tout au long de la vie**



Croissance
Puberté
Insertion socio-professionnelle
Estime de soi



Spécificités thérapeutiques

→ Une meilleure connaissance des **spécificités** pédiatriques est **indispensable**

Epidémiologie des MICI pédiatriques

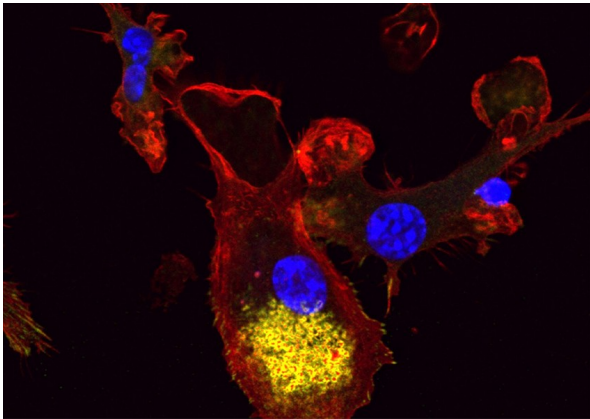
- **7 à 25 %** des cas débutent dans l'enfance
 - > **10 ans**, en période péri-pubertaire
 - rares avant **5 ans**
- **Incidence** en France a considérablement augmenté **depuis plus de 20 ans**
- **3 cas de MC pour 1 cas de RCH**



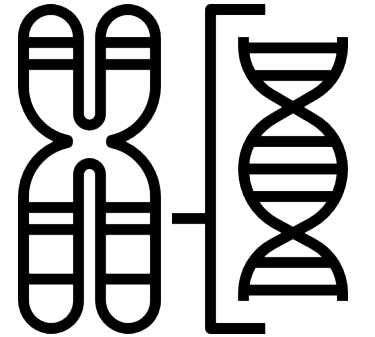
MC	RCH
Prédominance de garçons	Prédominance de filles
9.5 cas pour 100 000	4.1 cas pour 100 000

Epidémiologie des MCI pédiatriques

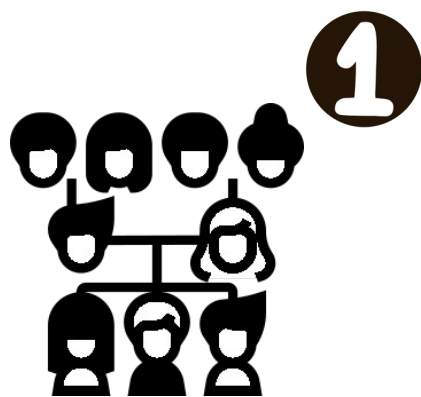
- Les étiologies **monogéniques** sont davantage représentées
- Déficits immunitaires primitifs



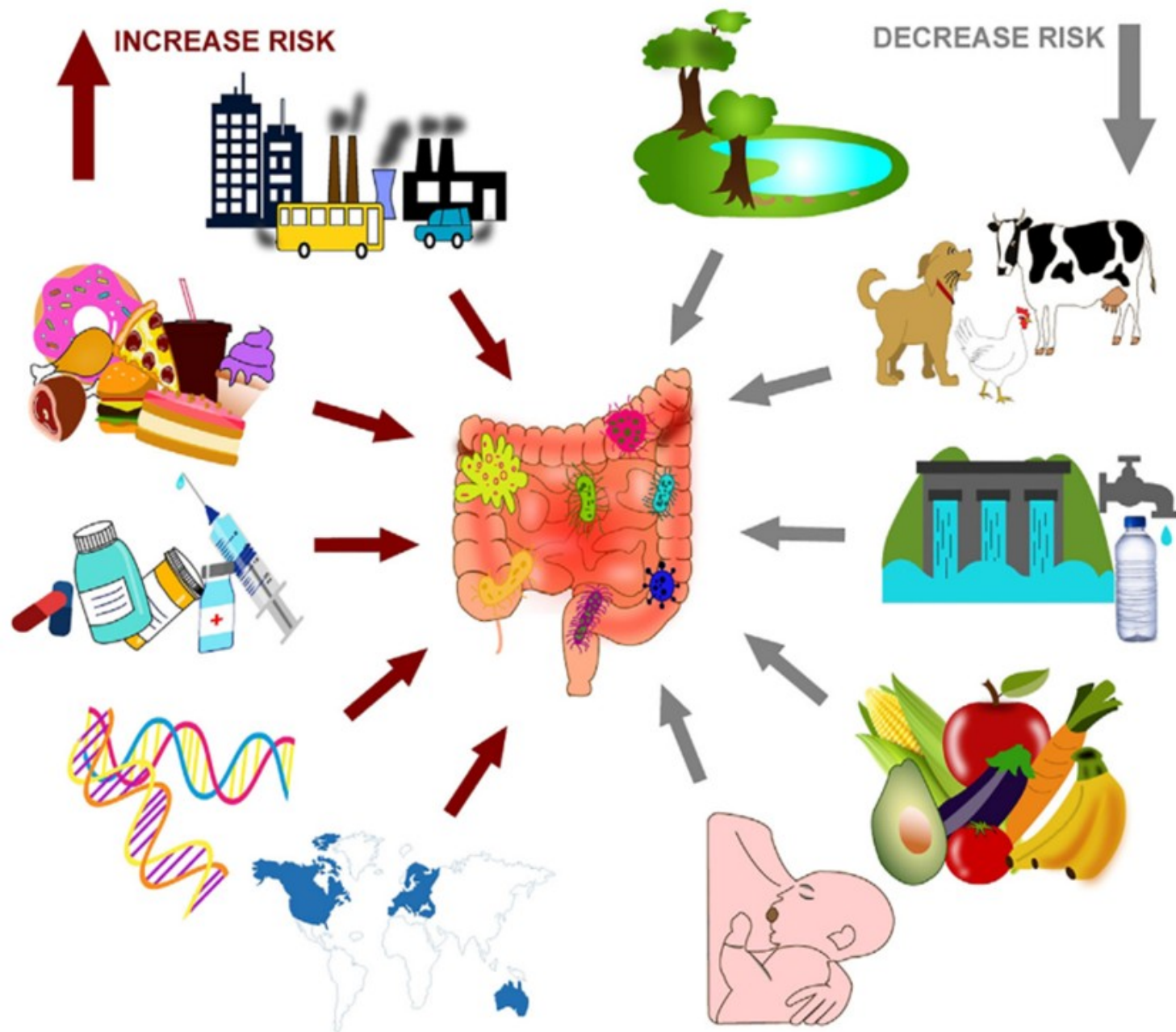
- dérégulation immunitaire générale
- déficits des lymphocytes T et B
- anomalies de la fonction phagocytaire
- syndromes hyper-inflammatoires et auto-inflammatoires
- dysfonction de la barrière épithéliale
- autres conditions



Facteurs de risque



Parent au
1^{er} degré **atteint**



Clinique, biologie, endoscopie et imagerie



- Dans **> 10 %** des cas pédiatriques, distinction **MC/RCH** est difficile
→ **FOGD systématique en pédiatrie !**
- Critères diagnostiques **endoscopiques analogues** à ceux de l'adulte

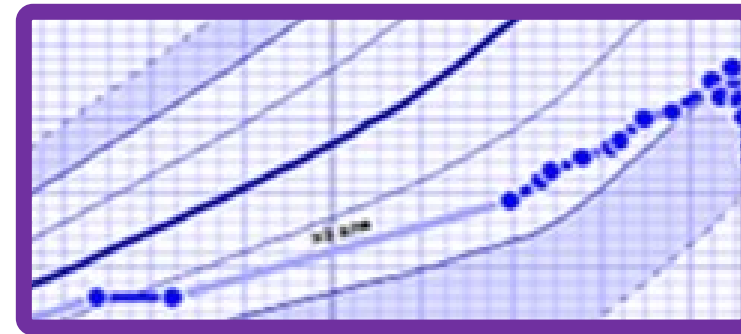
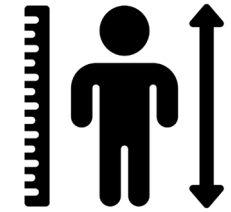
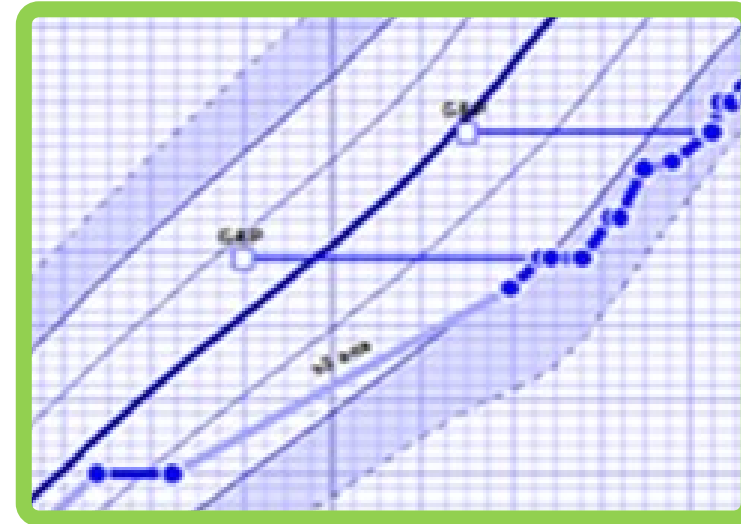
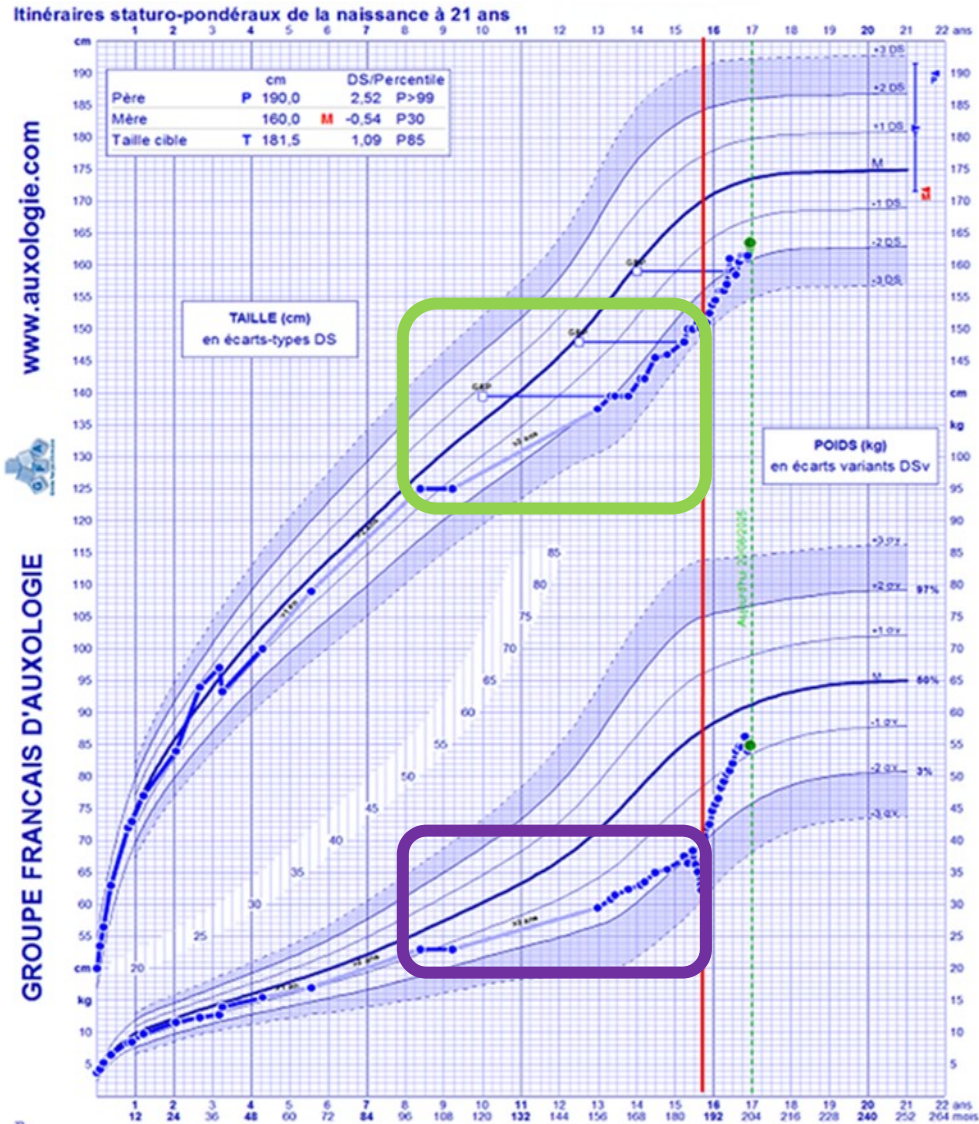


- ANCA et ASCA : bonne spécificité mais **faible sensibilité**
- Normes de **calprotectine fécale** peuvent être utilisées si enfant **> 4 ans**



- **Echographie abdominale et entéro-IRM** = meilleur protocole d'imagerie

Croissance staturale et puberté



Classification : Maladie de Crohn

Âge au diagnostic	A1a : 0-10 ans A1b : 10-17 ans A2 : 17-40 ans A3 : > 40 ans
Localisation (L= «location»)	L1 : tiers distal de l'iléon ± atteinte cœcale limitée L2 : côlon seul L3 : iléo-colique L4a : atteinte digestive haute avant le ligament de Treitz L4b : jéjunum et/ou 2/3 proximal de l'iléon
Comportement (B= «behavior»)	B1 : inflammatoire B2 : sténosant B3 : fistulisant B2B3 : à la fois sténosant et fistulisant, soit en même temps, soit à des périodes différentes p : malade péri-anale
Croissance (G= «growth»)	G0 : pas de retard de croissance G1 : retard de croissance



Score d'activité :

Pediatric Crohn Disease Activity Index

PCDAI

Classification : Rectocolite Hémorragique

Extension	E1 : proctite E2 : colite gauche (distale à l'angle splénique) E3 : colite étendue (proximale à l'angle splénique) E4 : pancolite (proximale à l'angle hépatique)
Sévérité	S0 : jamais sévère S1 : au moins une poussée sévère (PUCAI > 65)



Score d'activité :

Pediatric **U**lcerative **C**olitis **A**ctivity **I**ndex

PUCAI

Croissance staturale et puberté



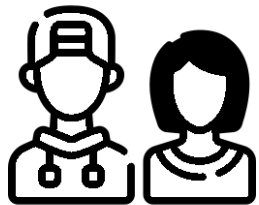
- Taille **< -2 DS** au diagnostic chez **10 %** des enfants
- Ralentissement de croissance \approx **90 %** des enfants au diagnostic
 - précède les signes digestifs dans 50% des cas



- **Radiographie poignet gauche** : évaluation âge osseux

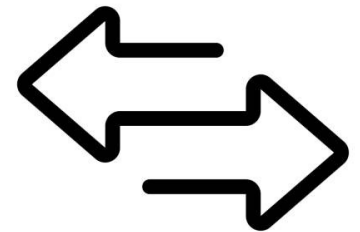
- Retard pubertaire = absence de signe pubertaire (stade de Tanner) :

- 13 ans ♀
- 14 ans ♂



Transition

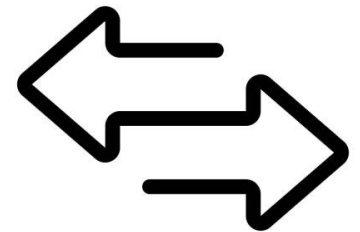
- « Passage **intentionnel** et **planifié** de jeunes adultes d'un système de soins **centré sur l'enfant** vers un système de soins **orienté vers l'adulte** »
- Compétences nécessaires :
 - Communication efficace
 - Prise de décision
 - Soins de soi
 - Affirmation de soi / autodétermination



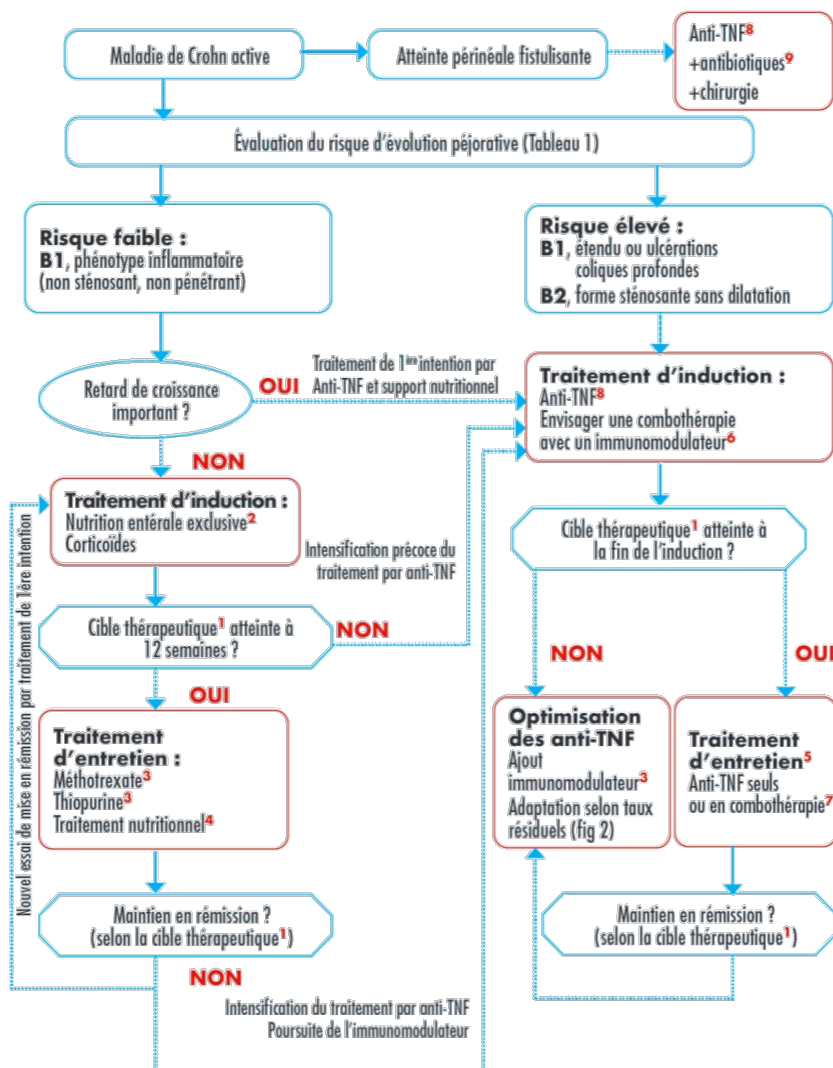
Transition

- **L'éducation** joue un rôle central :
 - **compréhension** de la maladie
 - usage des **traitements**
 - **risques** liés aux substances
 - **navigation** dans le système de santé

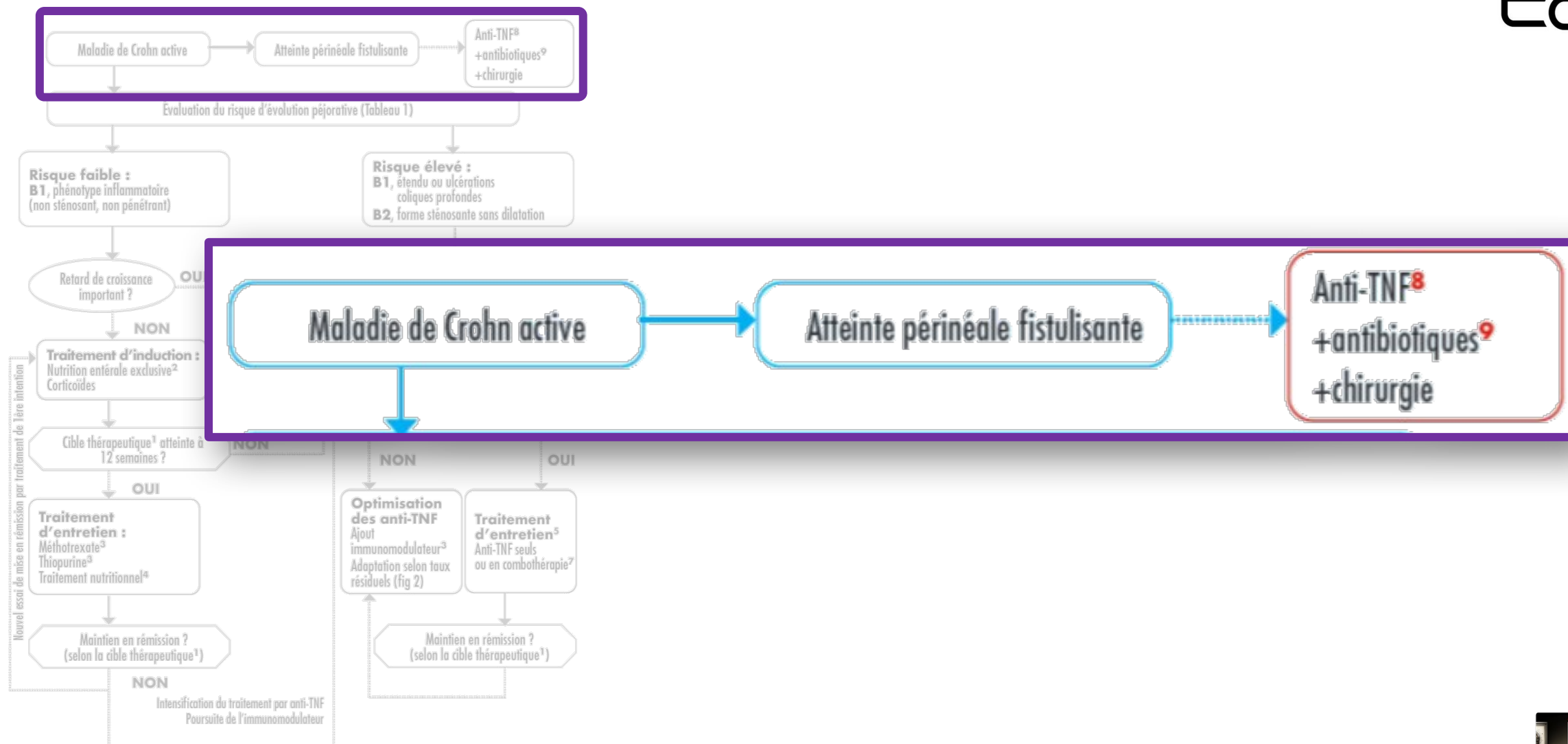
- **Les programmes structurés** :
 - ↗ l'**adhésion** médicamenteuse
 - ↘ les **hospitalisations**
 - ↗ la **satisfaction** des patients



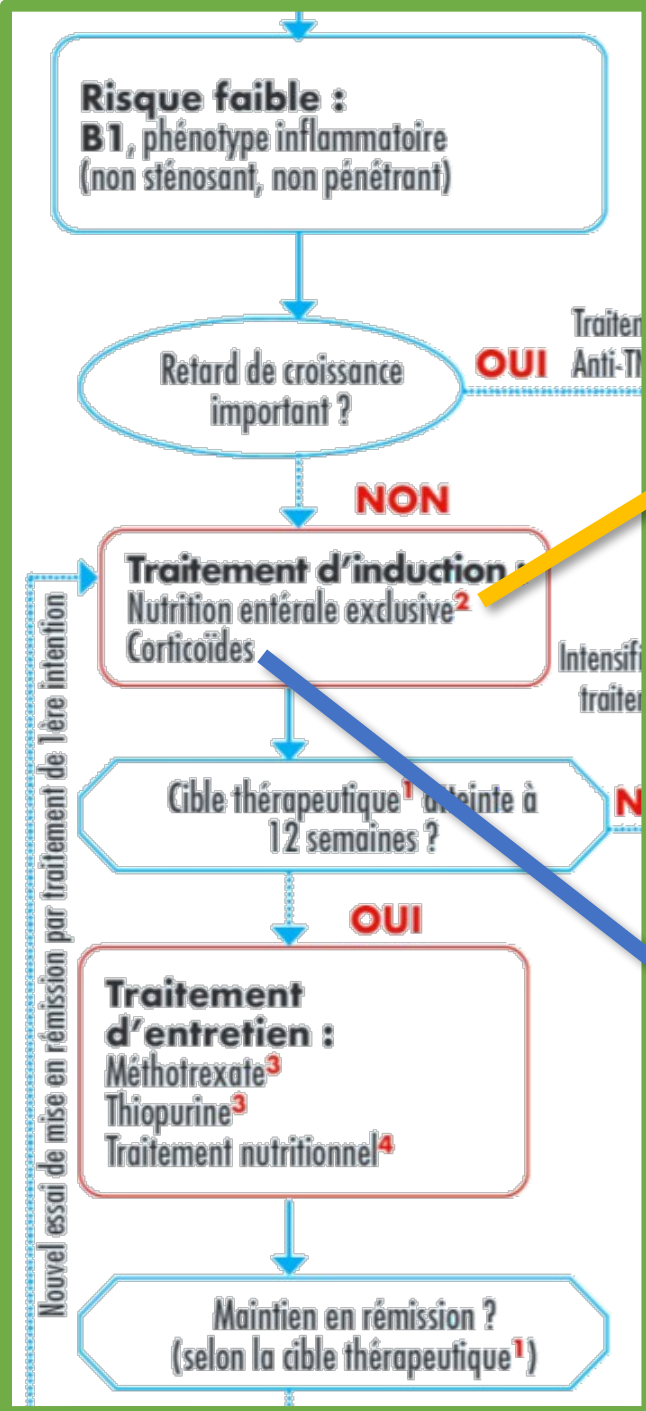
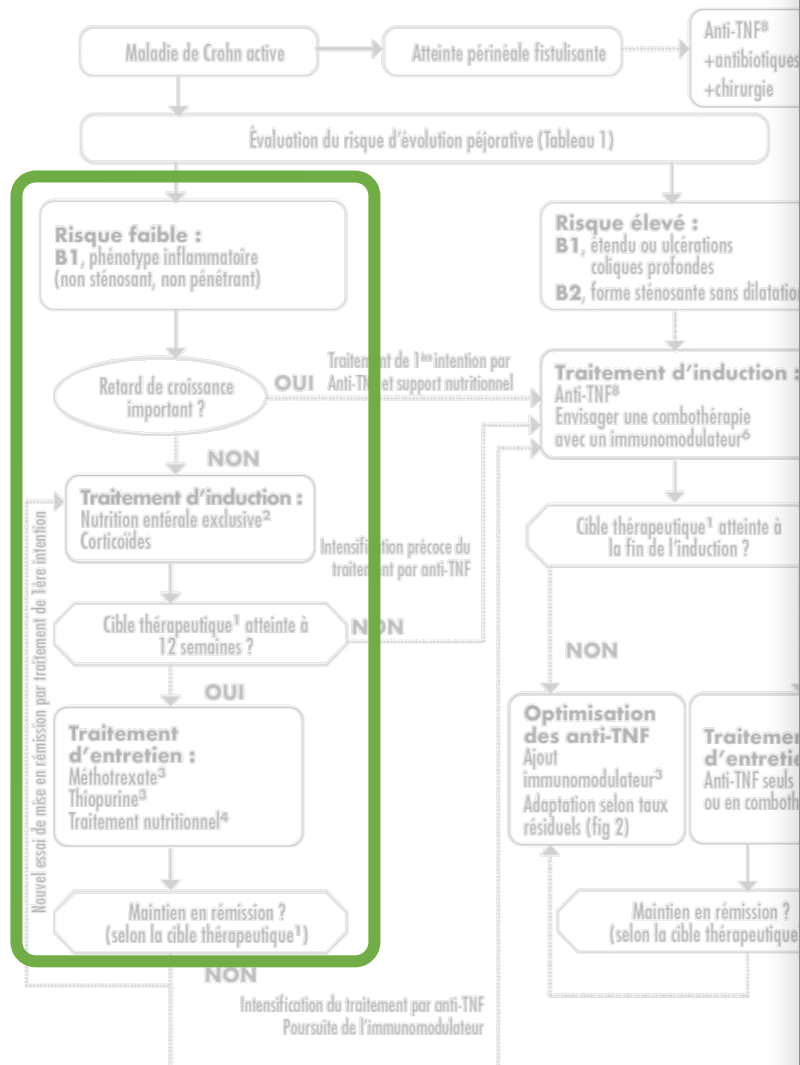
Traitement de la maladie de Crohn



Traitement de la maladie de Crohn



Traitement de la maladie de Crohn



Nutrition entérale exclusive

Formule liquide de nutrition

6 à 8 semaines

Voie orale ou SNG

Cicatrisation muqueuse : 89%

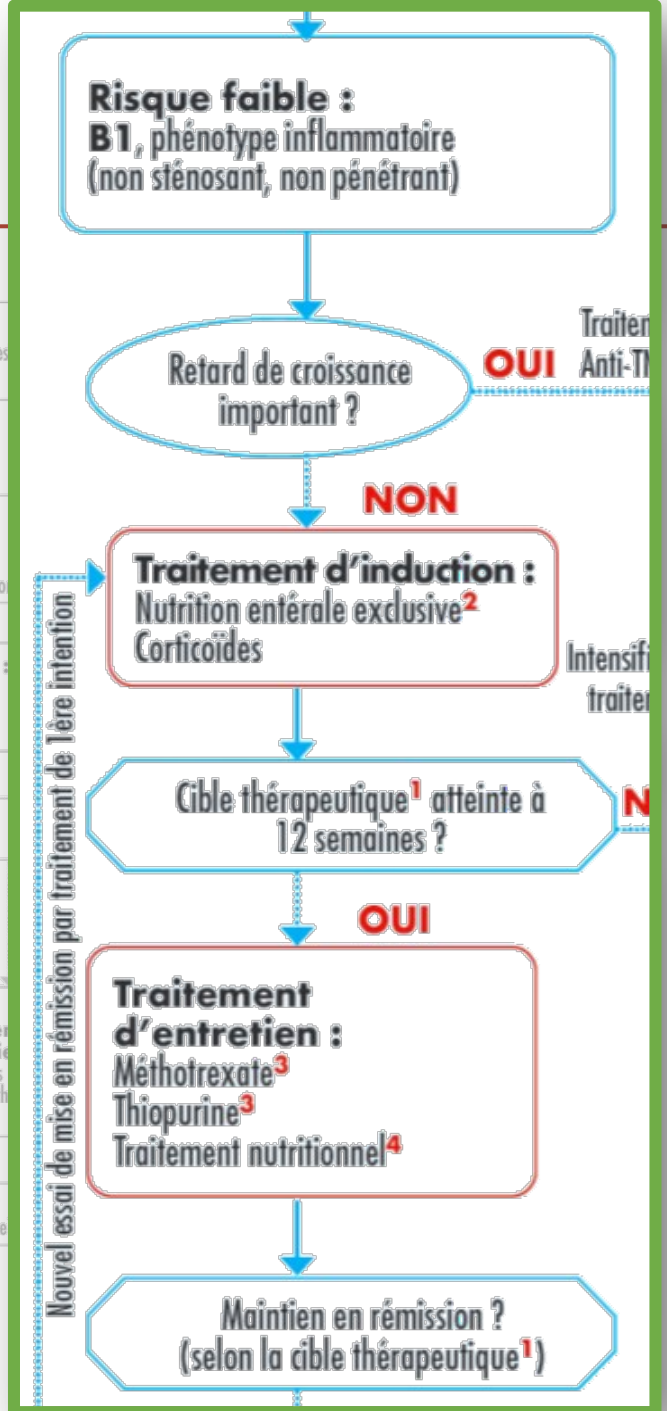
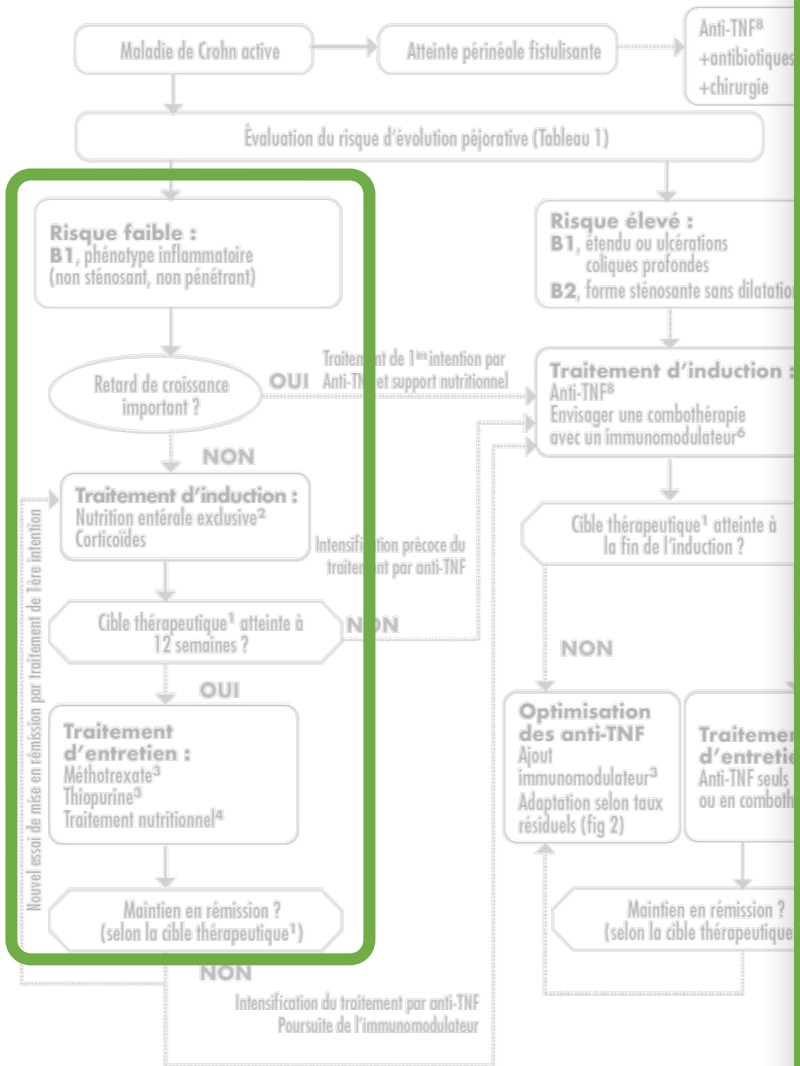
Corticostéroïdes

1 mg/kg (max 40 mg)

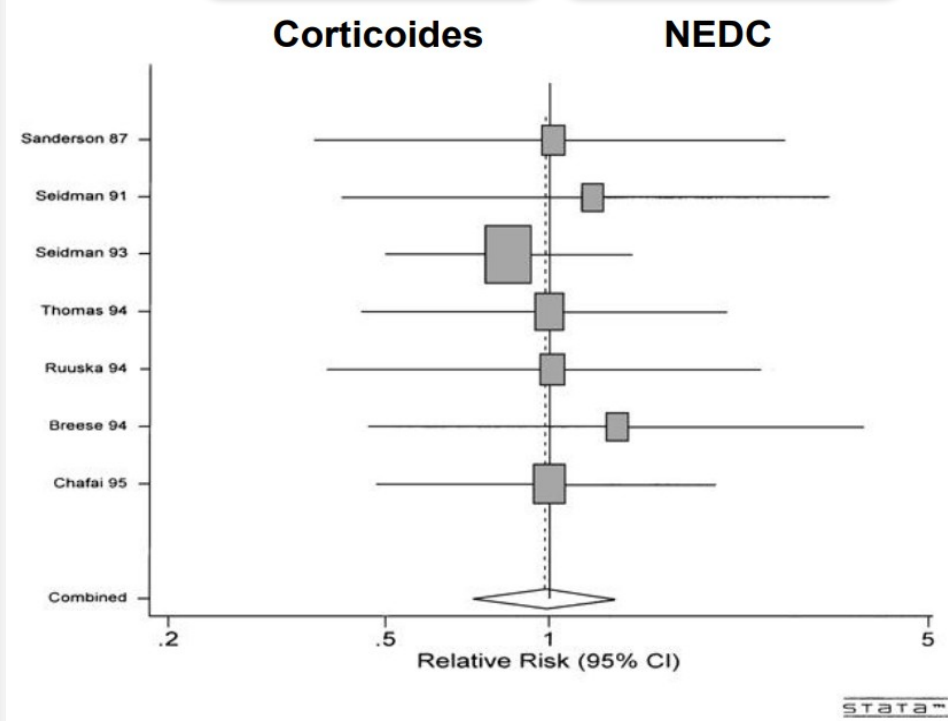
Décroissance progressive

Si échec NEE

Traitement de la maladie de Crohn

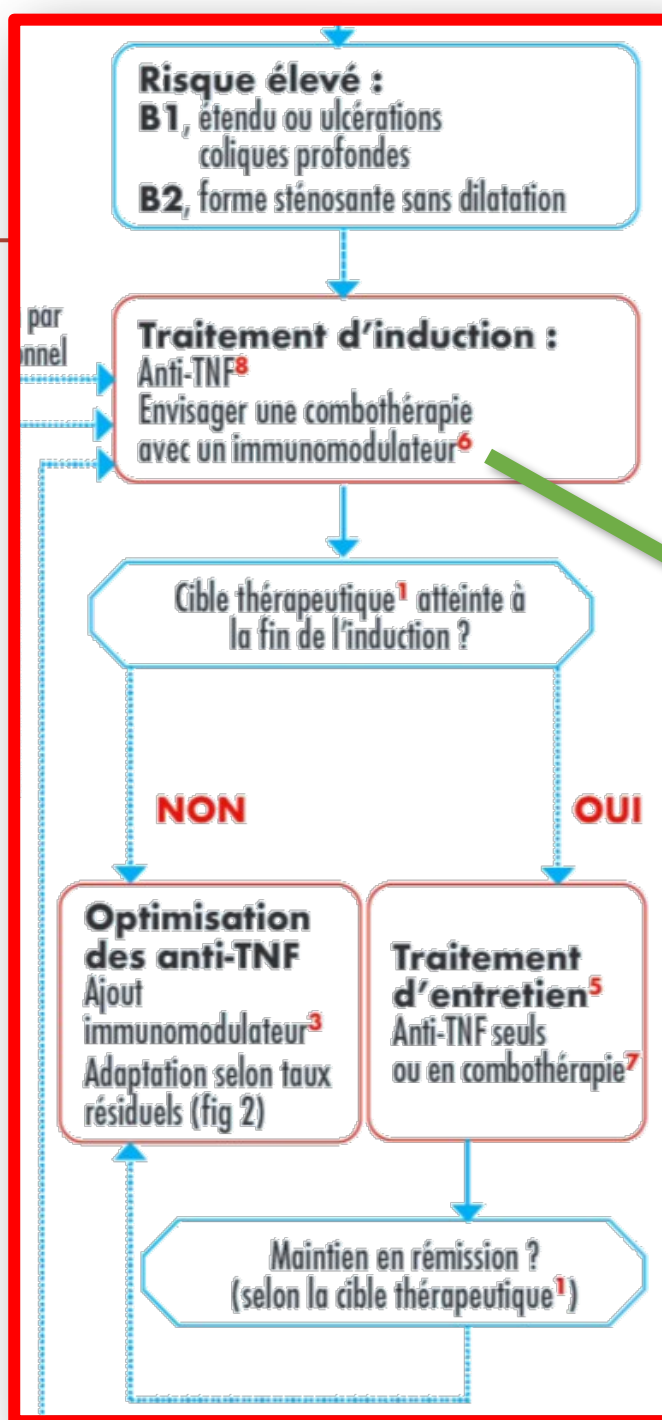
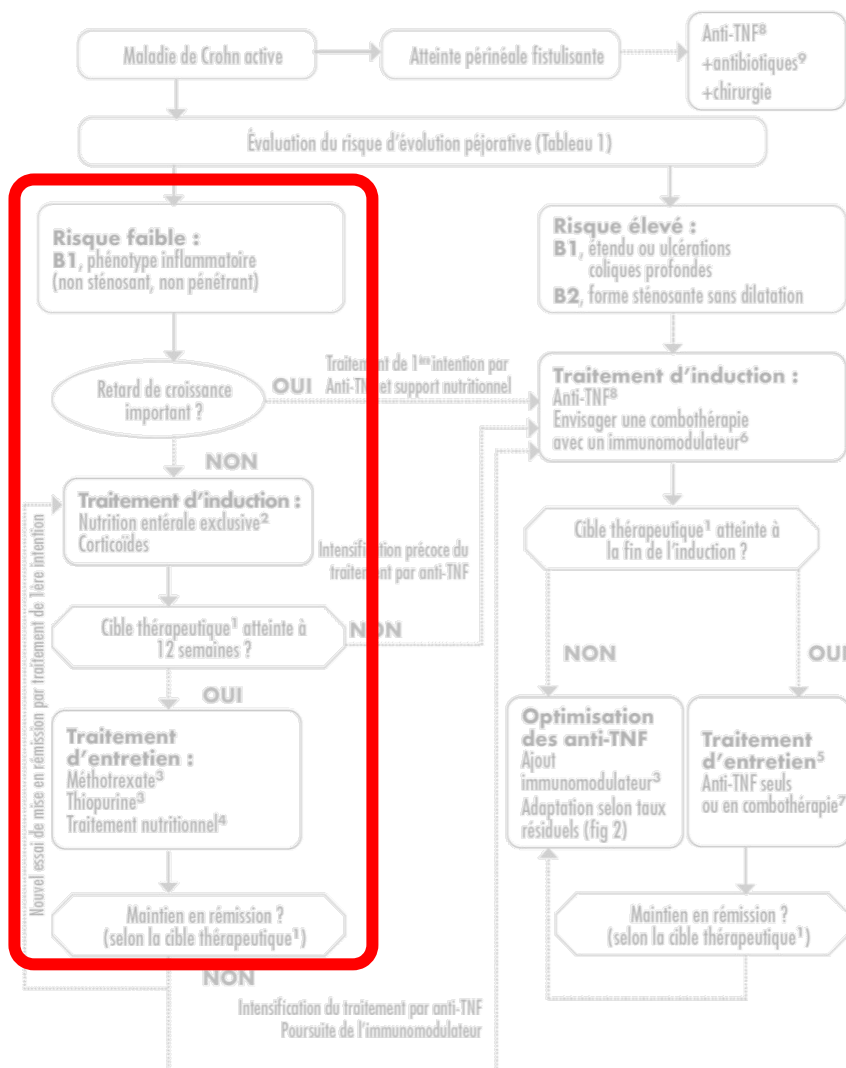


Corticostéroïdes **Nutrition entérale exclusive**



Heuschkel RB et al. JPGN 2000 ; 31:8-15

Traitement de la maladie de Crohn

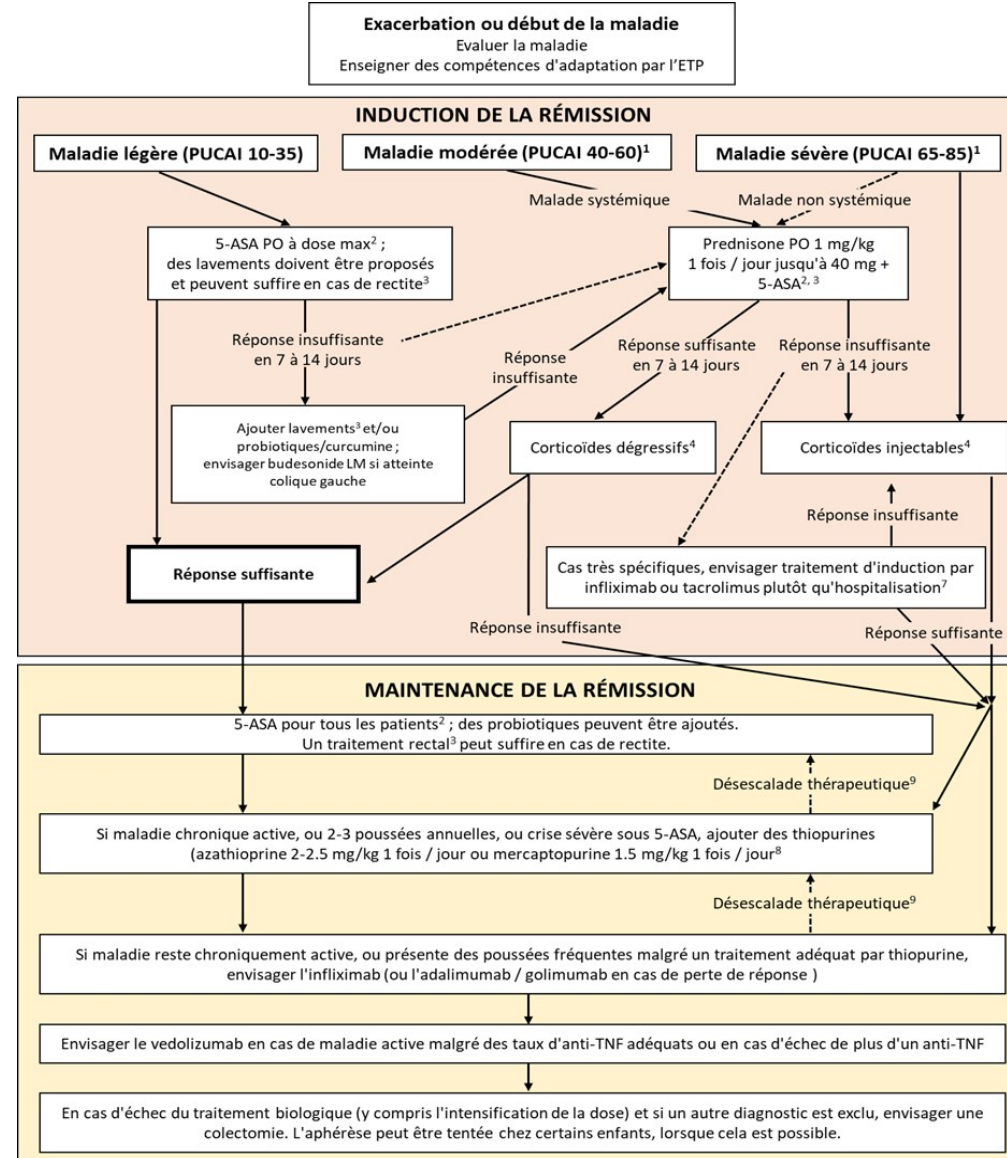


Biothérapies

Patients à haut risque

Si échec immunosuppr.

Traitement de la RCH



Traitement de la RCH



INDUCTION DE LA RÉMISSION

Maladie légère (PUCAI 10-35)

Maladie modérée (PUCAI 40-60)¹

Maladie sévère (PUCAI 65-85)¹

Malade systémique

Malade non systémique

5-ASA PO à dose max² ;
des lavements doivent être proposés
et peuvent suffire en cas de rectite³

Réponse insuffisante
en 7 à 14 jours

Ajouter lavements³ et/ou
probiotiques/curcumine ;
envisager budesonide LM si atteinte
colique gauche

Réponse suffisante

Prednisonne PO 1 mg/kg
1 fois / jour jusqu'à 40 mg +
5-ASA^{2, 3}

Réponse
insuffisante

Réponse suffisante
en 7 à 14 jours

Réponse insuffisante
en 7 à 14 jours

Corticoïdes dégressifs⁴

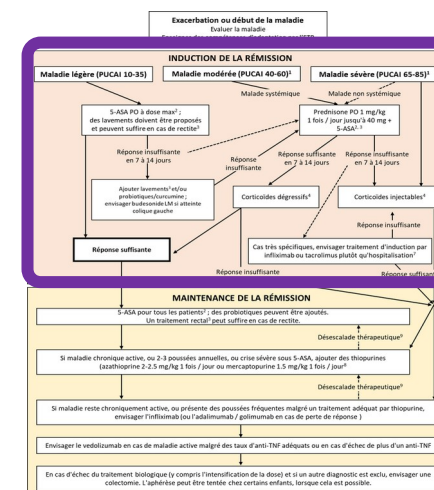
Corticoïdes injectables⁴

Réponse insuffisante

Cas très spécifiques, envisager traitement d'induction par
infiximab ou tacrolimus plutôt qu'hospitalisation⁷

Réponse insuffisante

Réponse suffisante



Traitement de la RCH



MAINTENANCE DE LA RÉMISSION

5-ASA pour tous les patients² ; des probiotiques peuvent être ajoutés.
Un traitement rectal³ peut suffire en cas de rectite.

Désescalade thérapeutique⁹

Si maladie chronique active, ou 2-3 poussées annuelles, ou crise sévère sous 5-ASA, ajouter des thiopurines
(azathioprine 2-2.5 mg/kg 1 fois / jour ou mercaptopurine 1.5 mg/kg 1 fois / jour⁸)

Désescalade thérapeutique⁹

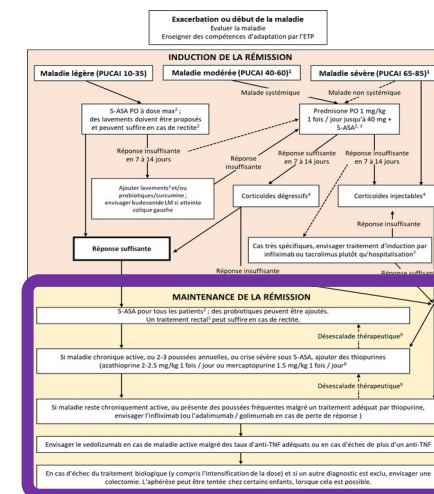
Si maladie reste chroniquement active, ou présente des poussées fréquentes malgré un traitement adéquat par thiopurine,
envisager l'infliximab (ou l'adalimumab / golimumab en cas de perte de réponse)

Envisager le vedolizumab en cas de maladie active malgré des taux d'anti-TNF adéquats ou en cas d'échec de plus d'un anti-TNF

En cas d'échec du traitement biologique (y compris l'intensification de la dose) et si un autre diagnostic est exclu, envisager une
colectomie. L'aphérèse peut être tentée chez certains enfants, lorsque cela est possible.

Thérapies hors AMM : vedolizumab, anti p-40, anti p-19, inhibiteurs de JAK, golimumab ou agonistes des récepteurs S1P

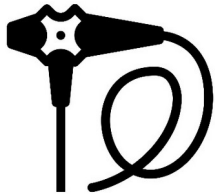
Envisager bithérapie en centre spécialisé



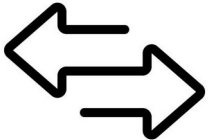
Conclusion



- Les MICI pédiatriques affectent la **croissance staturale** et la **maturation pubertaire**



- Prise en compte des facteurs **invasif** et **cumulatif** des examens complémentaires



- La **transition** doit être préparée et réalisée avec rigueur



- Certaines molécules n'ont **pas l'AMM en pédiatrie**

Les 5 points forts



- L'évaluation de la **croissance staturo-pondérale et pubertaire** fait partie intégrante du processus diagnostique et de la surveillance de la réponse thérapeutique.



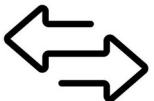
- Les MICI très précoces apparaissant avant l'âge de 6 ans impliquent le dépistage d'un **déficit immunitaire** et la recherche d'une **cause monogénique**.



- La demande d'examens complémentaires, notamment radiologiques, implique une réflexion sur **l'invasivité** des examens et leur répétition dans le temps.



- La **nutrition entérale exclusive** est un traitement d'induction privilégié dans la maladie de Crohn pédiatrique. De nombreuses alternatives thérapeutiques des MICI n'ont **pas l'AMM en pédiatrie**. Chaque molécule doit être utilisée de manière optimale et dans l'indication adéquate avant d'envisager un switch thérapeutique.



- La **transition pédiatre-adulte** est une étape majeure du parcours médical des patients, aboutissement d'une préparation anticipée et rigoureuse.