

# Les manifestations digestives de la mucoviscidose

I.Belkhou1 , A. Hafif 2 , K.Gharib1 , N.Amenzoui1, F. Ailal1 , A.A. Bousfiha1.

<sup>1</sup> Service des maladies infectieuses pédiatriques et d'immunologie clinique, Hôpital d'enfant A. Harouchi, CHU Ibn Rochd, Casablanca

<sup>2</sup> Laboratoire d'immunologie clinique, d'allergie et d'inflammation LICIA, Faculté de médecine et de pharmacie Université Hassan II - Casablanca, Maroc.

## INTRODUCTION

- La mucoviscidose est une maladie autosomique récessive, due à des mutations du gène *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR).
- Différentes atteintes digestives peuvent être rencontrées chez ces enfants tel que le reflux gastro-œsophagien, la pancréatite aigüe, l'invagination intestinale aigüe ainsi que d'autres manifestations.
- L'amélioration de la survie des patients atteints de mucoviscidose exige le suivi et le traitement des complications de la mucoviscidose pancréatique, biliopancréatique et hépatobiliaire.

## BUTS DU TRAVAIL

Déterminer les manifestations digestives de la mucoviscidose et leurs modalités thérapeutiques

## MATERIELS ET MÉTHODES

- Etude rétrospective descriptive.
- Patients suivis entre janvier 2017 et septembre 2019(2ans).
- service de maladies infectieuses pédiatriques et d'immunologie clinique, Hôpital d'enfant A.Harouchi, CHU Ibn Rochd, Casablanca.

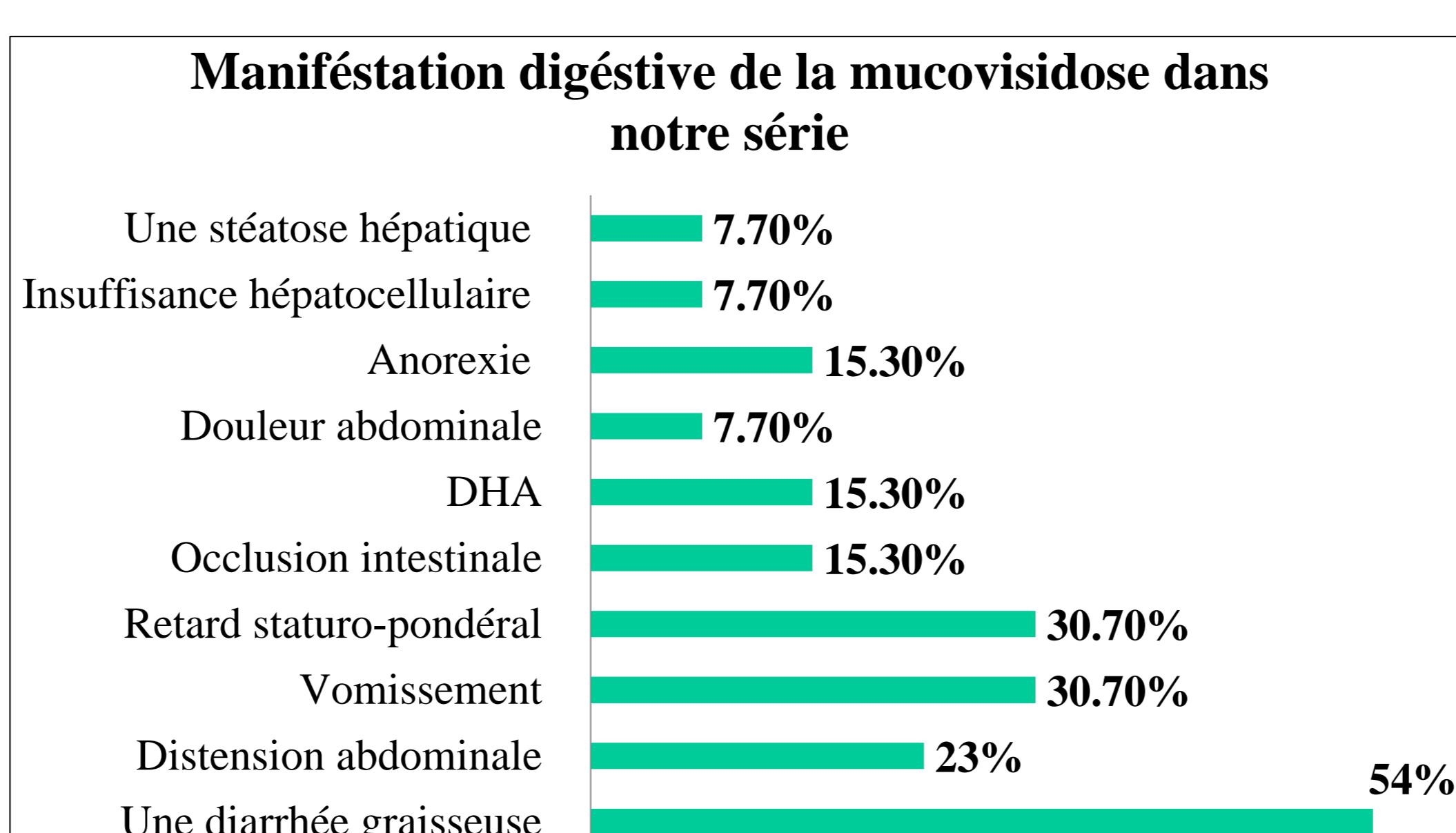
## RESULTATS

La population étudiée: 13 patients diagnostiqués pendant une période de 2 ans

**Tableau 1 : Caractéristiques cliniques des patients**

Sexe fille (%)	8 (61,5%)
Sexe garçon (%)	5(38,5%)
Age moyen de début des symptômes (mois)	4,62
Age moyen de diagnostic de la maladie (ans)	3ans et moyen

- Parmi les 13 malades: 60% ( 8 cas) des enfants avaient des manifestations digestives ( tableau 2).



## DISCUSSION

- Les manifestations cliniques de la mucoviscidose résultent d'un dysfonctionnement de la CFTR. La majorité des personnes atteintes de mucoviscidose ont une durée de vie limitée en raison d'un dysfonctionnement de la CFTR dans les voies respiratoires. Cependant, son dysfonctionnement dans le tractus gastro-intestinal survient plus tôt dans l'ontogenie et est présent chez tous les patients, quel que soit le génotype.
- La même triade physiopathologique d'obstruction, d'infection et d'inflammation qui provoque une maladie

## CONCLUSION

- La mucoviscidose reste une maladie jusqu'à présent non curative, L'atteinte digestive apparaît tôt dans la vie. Elle est caractérisée le plus souvent par des anomalies intestinales, pancréatique, hépatiques et nutritionnelles.Ces signes
- Le pronostic de la mucoviscidose est conditionné en grande partie par l'intensité de l'atteinte pulmonaire, cependant la prise en charge des manifestations digestives reste essentielle afin de prévenir l'apparition d'une malnutrition qui favorise les surinfections bactériennes et peut accélérer la dégradation de la fonction respiratoire.

des voies respiratoires provoque également une maladie dans les intestins

- La mucoviscidose a toujours été considérée comme une maladie pulmonaire, mais avec l'augmentation de l'espérance de vie de ces patients, les manifestations gastro-intestinales deviennent de plus en plus importantes. De plus, l'état nutritionnel est étroitement lié à la fonction pulmonaire et, par conséquent, à la mortalité globale.
- L'atteinte digestive est caractérisée le plus souvent par des anomalies intestinales (iléus méconial, syndrome d'obstruction intestinale distale, prolapsus rectal), pancréatique (insuffisance pancréatique, pancréatites), hépatiques (cirrhose, stéatose) et nutritionnelles (retard de croissance staturo-pondérale, hypoprotéinémie, carences en vitamines liposolubles).
- Nos résultats étaient comparables aux ceux de la littérature avec la présence d'une insuffisance pancréatique chez 60 % de nos cas caractérisée par une diarrhée graisseuse .
- La prise en charge thérapeutique repose avant tout sur une kinésithérapie respiratoire quotidienne et le traitement des surinfections bronchopulmonaires, ainsi que sur des recommandations nutritionnelles et le recours aux extraits pancréatiques gastroprotégés et aux vitamines liposolubles.

[1] AGRONS, Geoffrey A., CORSE, William R., MARKOWITZ, Richard I., et al. Manifestations gastro-intestinales de la fibrose kystique: corrélation radiologique-pathologique. Radiographies , 1996, vol. 16, n° 4, p. 871-893.

[2] DE LISLE, Robert C. et BOROWITZ, Drucy. The cystic fibrosis intestine. Cold Spring Harbor perspectives in medicine, 2013, vol. 3, no 9, p. a009753.

[3] SARLES, J. Atteinte digestive (pancréatique et intestinale) de la mucoviscidose: approche physiopathologique. Archives de pédiatrie, 2012, vol. 19, p. S20-S22.

[4] Xavier Dray, Dominique Hubert, Anne Munck, Jacques Moreau, Philippe Marteau, Manifestations digestives de la mucoviscidose de l'adulte, Gastroentérologie Clinique et Biologique, Volume 29, Issue 12,2005, Pages 1279-1285,