

Recommandations pour la Pratique Clinique
dans les lésions ano-périnéales de la maladie de Crohn

2014

Travail mené par la SNFCP

(coordonnateur : Dr Dominique Bouchard MSP Bagatelle 33400 Talence)

Version ULTRACOURTE (10 pages + 4 algorithmes)

1- Classifications :

- En pratique clinique, la majorité des experts utilisent la classification UFS de Cardiff pour décrire les lésions ano-périnéales (LAP), voire la classification de Parks pour le cas particulier des fistules.
- Le PDAI (Périneal Disease Activity Index) est le score le plus fréquemment utilisé pour évaluer la sévérité clinique de l'atteinte ano-périnéale de Crohn.
- La qualité de vie est généralement appréciée par des scores spécifiques des maladies inflammatoires digestives, mais non spécifiques de l'atteinte ano-périnéale. Ces scores de qualité de vie permettent de suivre l'évolution sous traitement.
- De nouveaux scores évaluant l'intégrité de la sphère digestive ou les handicaps dus à la maladie permettent d'évaluer la MC de façon plus pragmatique. L'importance relative de ces scores dans la prise en charge globale de la maladie est encore en évaluation.
- La recherche des gènes de susceptibilité à la maladie de Crohn (MC) n'est pas recommandée à cause d'un faible apport diagnostique et pronostique mais représente une voie de recherche pour l'avenir.

2- Explorations radiologiques :

- L'exploration radiologique est recommandée pour les lésions secondaires complexes notamment en cas d'échec de précédents traitements chirurgicaux et/ou médicaux (**grade B**).
- L'exploration radiologique peut être recommandée aussi pour les lésions secondaires simples, du fait des implications pronostiques et thérapeutiques (**grade B**).
- En cas de recours à l'imagerie, l'IRM doit être l'examen de première intention (**grade B**).
- L'association à un examen sous anesthésie générale pourrait améliorer la précision de cet examen (**grade B**).
- L'intérêt pronostique de l'imagerie, notamment de l'IRM, dans l'évaluation thérapeutique et son impact sur la prise en charge des patients est encore à définir (**grade B**).
- L'écho-endo-anales réalisée de préférence en 3D, éventuellement associée à l'injection d'eau oxygénée, pourrait être équivalente à l'IRM (**grade B**).
- L'inaccessibilité ou une contre-indication à l'IRM et à l'EEAR impose un examen sous AG (**grade C**).
- La tomodensitométrie et la fistulographie n'ont plus de place dans cette indication (respectivement, **grade B** et **grade C**).

3- Prise en charge des lésions anales primaires (ulcérations anales de la maladie de Crohn = UAC) :

Cf algorithme 1.

- Un traitement médical maximum avec des anti-TNF d'emblée est recommandé en cas d'ulcérations anales sévères liées à la maladie de Crohn, en raison de leur risque de complications (**grade C**).
- L'infliximab est un traitement de choix des UAC en induction et en entretien, de préférence en association avec les thiopurines (**grade C**).

- L'efficacité de l'adalimumab n'est pas spécifiquement documentée pour les UAC, mais elle pourrait être similaire à l'infliximab (**AP**).
- Si l'UAC est superficielle, unique, peu étendue et sans rectite associée, une surveillance rapprochée est recommandée, parfois associée à un traitement par thiopurine (**AP**).
- Ces traitements immunosuppresseurs utilisés seuls n'ont pas fait la preuve de leur efficacité dans le traitement des UAC, même s'ils pourraient en diminuer la fréquence de survenue (**AP**).
- Le seul traitement chirurgical recommandé en cas d'ulcération anale crohnienne est le drainage d'une suppuration ano-rectale, abcès ou fistule complexe associée.
- Il doit être réalisé avant d'initier un traitement immunosuppresseur, et en particulier avant la mise en route d'un anti-TNF (**grade B**).

En raison des risques pour la continence anale, il est recommandé de ne pas réaliser de sphinctérotomie dans un contexte de maladie de Crohn avérée (**AP**).

En cas d'échec du traitement médical sur des UAC très symptomatiques et invalidantes, une dérivation digestive d'amont ou une proctectomie peuvent être discutées (**AP**).

4- Prise en charge d'une fistule anale simple :

4a- Bilan :

- Une fistule est décrite selon la classification UFS et son trajet selon la classification de Parks.
- Une fistule simple est définie selon la classification de l'AGA.
- L'évaluation du retentissement repose sur des scores de symptômes (PDAI, Allan), au mieux couplés avec un score de qualité de vie spécifique des maladies inflammatoires.
- L'IRM doit faire partie du bilan de départ sauf en cas de malade facile à examiner et lorsqu'il n'existe aucun doute sur l'éventuelle complexité du trajet ou la présence de collections (**grade B**).

4b- Traitement :

- Il est essentiel d'assurer le contrôle d'une éventuelle atteinte luminale quelle que soit l'option retenue pour traiter la fistule anale (**AP**).
- En cas d'abcès, leur drainage et la mise sur seton de la fistule sont un préalable à toute prise en charge, sauf en cas de fistule sans abcès, sèche et non productive (**grade B**).
- La prise en charge des fistules complexes de la MC repose sur un traitement médico-chirurgical (**grade B**).

- Volet médical :

- On peut recommander le recours temporaire à un traitement par ciprofloxacine en cas de fistule anale inflammatoire pendant les premières semaines du traitement d'induction par une biothérapie (**grade B**). Ce traitement antibiotique ne doit pas se substituer au drainage chirurgical.
- En cas de fistule anale simple symptomatique et/ou inflammatoire à l'IRM, l'utilisation de l'azathioprine (AZA) se justifie par son efficacité modérée à fermer des fistules (**grade B**), mais surtout à diminuer le risque d'apparition de lésion et de chirurgie (**grade C**).
- En cas de fistule anale simple symptomatique et/ou inflammatoire à l'IRM, l'indication des anti-TNFs (infliximab et adalimumab) doit être discutée en fonction de l'existence de risques périnéaux (**AP**).
- Les données de la littérature sont pour le moment insuffisantes pour recommander l'utilisation du certolizumab ou du vedolizumab dans les LAP de la MC, mais elle pourrait s'avérer utile en cas d'échec des prises en charges thérapeutiques antérieures.
- L'utilisation du tacrolimus, de la thalidomide et de la ciclosporine dans le traitement des LAP de la MC ne peut pas être recommandée en dehors d'essais.

- Volet chirurgical :

- La fistulotomie n'est pas une option recommandée en raison des troubles de la continence qu'elle induit (**AP**), sauf en dehors des très rares cas de fistules très superficielles, isolées, chez un patient n'ayant pas de séquelle périnéale (**AP**).
- L'obturation d'une fistule anale ne doit être proposée qu'une fois toutes les collections disparues, et après obtention du contrôle local (pas d'autre lésion active, trajet non inflammatoire) et digestif de la maladie de Crohn (**AP**).
- Parmi les techniques conservatrices (colle biologique et plug), seule la colle biologique a fait la preuve d'une efficacité significativement supérieure à l'ablation simple du seton (**grade A**), chez des patients qui avaient été bien drainés auparavant et qui ne recevaient pas de traitement combiné par anti-TNF.
- Les autres techniques chirurgicales (LIFT et autres techniques de reconstruction) n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.
- Aucune technique d'obturation n'a fait la preuve de son efficacité sur la prévention à moyen ou long terme des récurrences.
- La simple ablation du seton peut être une option envisageable une fois toutes les collections disparues, et après obtention du contrôle local (pas d'autre lésion active, trajet non inflammatoire) et digestif de la maladie de Crohn.
- La place de l'évaluation par IRM pour fixer la date du retrait du seton n'est pas définie.

5- Prise en charge d'une fistule anale complexe :

5a- Bilan :

- La fistule est décrite selon la classification UFS, et son trajet selon la classification de Parks.
- Une fistule complexe est définie selon la classification de l'AGA.
- Le retentissement repose sur des scores de symptômes (PDAI, Allan), au mieux couplés avec un score de qualité de vie spécifique des maladies inflammatoires.

- L'IRM doit faire partie du bilan de départ (**grade B**).

5b- Traitement :

- Il est essentiel d'assurer le contrôle d'une éventuelle atteinte luminale quelle que soit l'option retenue pour traiter la fistule anale (**AP**).

- La prise en charge des fistules complexes de la MC repose sur un traitement médico-chirurgical (Grade B).

- Volet médical :

○ On peut recommander le recours temporaire à un traitement par ciprofloxacine en cas de fistule anale inflammatoire (**grade B**) et tout particulièrement pendant les premières semaines du traitement d'induction par une biothérapie (**grade B**). Ce traitement ne doit pas se substituer au drainage chirurgical.

○ L'infliximab est recommandé de première intention, en association avec un traitement immunosuppresseur pendant les premiers mois (**grade A**).

○ L'efficacité de l'adalimumab serait équivalente à celle de l'infliximab. L'intérêt de l'association de l'adalimumab à un immuno-suppresseur est moins évident que pour l'infliximab.

- Volet chirurgical :

○ Le drainage des éventuels abcès et la mise sur seton de la fistule sont un préalable à toute prise en charge, sauf en cas de fistule sans abcès, sèche et non productive (**grade B**).

○ La fistulotomie n'est pas une option recommandée en raison des troubles de la continence qu'elle induit (**AP**).

○ Les techniques conservatrices (colle biologique et plug) n'ont pas fait la preuve d'une efficacité significativement supérieure à l'ablation simple du seton (**grade A**), chez des patients qui avaient été bien drainés auparavant mais qui ne recevaient pas de traitement combiné par anti-TNF pour l'étude sur la colle.

- Un lambeau d'abaissement rectal ou vaginal peut être proposé après une sélection très stricte des patients (absence de rectite et de sténose anale), après drainage permettant d'assécher la fistule, en cas de trajet profond intéressant plus du tiers de la hauteur du sphincter et avec un rectum non pathologique (**AP**).
- La Ligation of Intersphincteric Fistula Tract (LIFT) devra être évaluée, car elle pourrait être une alternative.
- Il n'est pas démontré qu'une stomie augmente le taux de succès des techniques chirurgicales d'obturation des fistules.
- La colostomie est indiquée en dernier recours dans les LAP de MC sévères, éventuellement associée à une proctectomie en cas d'atteinte rectale réfractaire, après échec des autres traitements médicaux et chirurgicaux. (**AP**). La stomie simple permet une diminution de l'activité des LAP sévère, mais le taux de rétablissement de la continuité digestive reste faible.

6- Prise en charge des fistules ano-recto-vaginales (FRV):

6a- Bilan :

- La fistule est décrite selon la classification UFS, et son trajet selon la classification de Parks. Une fistule complexe est définie selon la classification de l'AGA.
- L'évaluation du retentissement repose sur des scores de symptômes (PDAI, Allan), au mieux couplés avec un score de qualité de vie spécifique des maladies inflammatoires. Il est conseillé d'évaluer la qualité de vie sexuelle.
- L'IRM doit faire partie du bilan de départ (**grade B**).
- La maladie luminale doit toujours être évaluée avant de débiter le traitement. Son traitement de la maladie luminale est indispensable quelle que soit l'option retenue pour traiter la fistule anale (**AP**).

6b- Traitement :

- La prise en charge des FRV de la MC repose sur un traitement médico-chirurgical (**grade B**).
- On peut recommander le recours temporaire à un traitement par ciprofloxacine en cas de fistule inflammatoire (**grade B**) et tout particulièrement pendant les premières semaines du traitement d'induction par une biothérapie (**grade B**).
- L'infliximab (IFX) devrait être utilisé de première intention, de préférence en association avec un traitement immunosuppresseur pendant les premiers mois (**grade A**).
- L'efficacité de l'adalimumab (ADA) serait équivalente à celle de l'infliximab (**grade B**). L'intérêt de l'association de l'ADA à un immuno-suppresseur est moins évident que pour l'IFX (**grade B**).
- Le drainage des éventuels abcès et la mise sur seton de la fistule sont un préalable à toute prise en charge (**grade B**).
- La place de l'évaluation par IRM pour fixer la date du retrait du séton n'est pas définie.
- La fistulotomie n'est pas une option recommandée en raison des troubles de la continence qu'elle induit (**AP**).
- L'obturation par colle biologique ou par la mise en place d'un bouchon ne peut être recommandée faute de preuves de leur efficacité.
- Un lambeau d'abaissement rectal ou vaginal peut être proposé après une sélection très stricte des patients (absence de rectite et de sténose anale), après drainage permettant d'assécher la fistule, en cas de trajet profond intéressant plus du tiers de la hauteur du sphincter et avec un rectum non pathologique (**AP**).
- La technique de section-reconstruction n'a pas été évaluée dans la MC, et ne paraît pas recommandée à cause de ses risques de complications (**AP**).
- La Ligation of Intersphincteric Fistula Tract (LIFT) devra être évaluée, car elle pourrait être une alternative.

- En cas d'échec d'une ou deux procédures de lambeaux rectal ou vaginal, la réalisation d'une graciloplastie ou d'un lambeau de Martius doit être discutée (**AP**).
- La colostomie est indiquée en dernier recours dans les LAP de MC sévères, éventuellement associée à une proctectomie en cas d'atteinte rectale réfractaire, après échec des autres traitements médicaux et chirurgicaux. (**AP**).
- Le rôle de la stomie de dérivation dans la prise en charge des LAP de MC est discuté. Il n'est pas démontré qu'elle augmente le taux de succès des techniques chirurgicales. Si elle permet une diminution de l'activité des LAP sévère, le taux de rétablissement de la continuité digestive reste faible.

7- Prise en charge d'une sténose ano-rectale :

Cf algorithme 2.

- Le risque de dysplasie colique et ano-rectale augmentant avec l'ancienneté et la gravité de la de MC, il faut toujours rechercher une éventuelle dysplasie associée, locale ou en amont.
- La dilatation peut être justifiée dans le seul but de pouvoir assurer un contrôle endoscopique régulier (**grade C**).
- Le préalable à toute dilatation est le traitement d'une activité luminale et des lésions ano-périnéales associées en optimisant le traitement de fond (**grade C**).
- Le risque sur la continence doit toujours être évalué avant la dilatation (**AP**).
- La dilatation est proposée en première intention en cas de sténose fibreuse, symptomatique et courte (**grade C**).
- Les indications retenues de la dilatation d'une sténose de MC sont alors la sténose anale ou rectale de moins de 5 cm de longueur ; lorsqu'elle est symptomatique malgré les mesures diététiques voire les laxatifs, lorsqu'elle rend impossible la surveillance endoscopique et/ou

lorsqu'elle empêche le drainage d'une suppuration, en particulier vers l'espace recto-vaginal ou supra sphinctérien (AP).

- En cas d'échec de dilatation, les alternatives chirurgicales conservatrices, bien que rarement réalisables, doivent être étudiées avant de discuter l'indication d'une ano-proctectomie (AP).

8- Choix des modalités d'un accouchement :

- Il n'existe à ce jour aucun élément dans la littérature pouvant faire établir une conduite à tenir formelle, chaque cas étant à discuter en fonction du risque obstétrical et du risque proctologique.

- L'existence d'un périnée fibreux, de troubles de la continence, de diarrhée chronique, de périnée inflammatoire non contrôlé par le traitement médico-chirurgical doivent faire discuter la possibilité d'un accouchement par césarienne (AP).

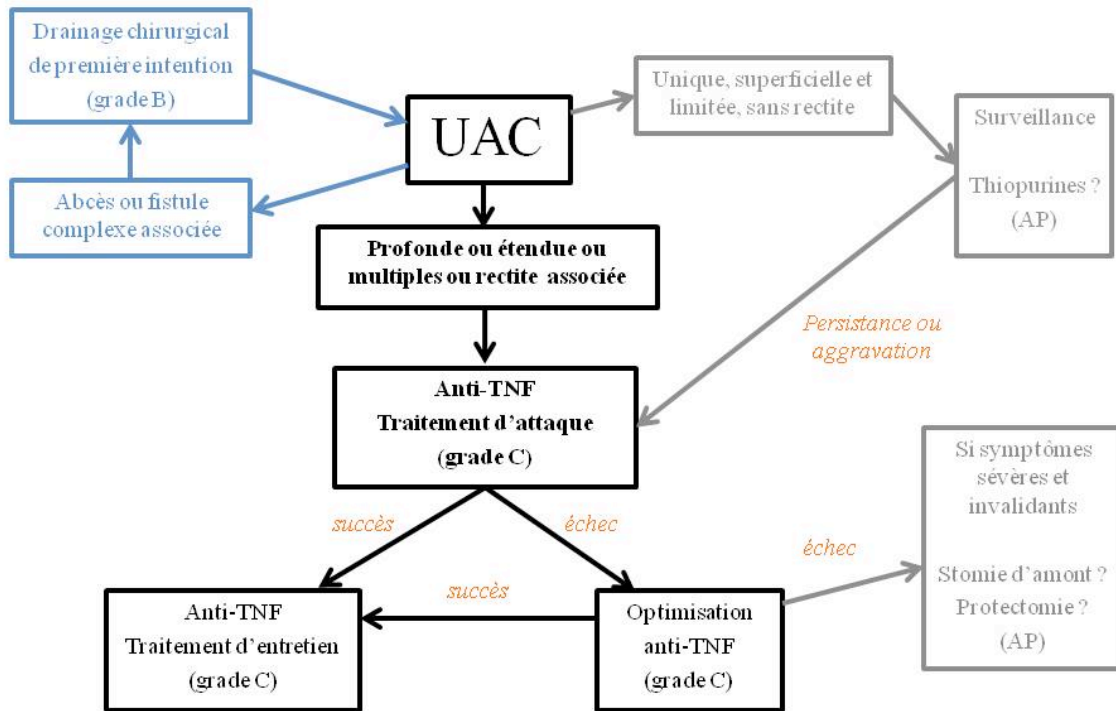
9- Choix et modalités d'une stomie :

Cf algorithme 3.

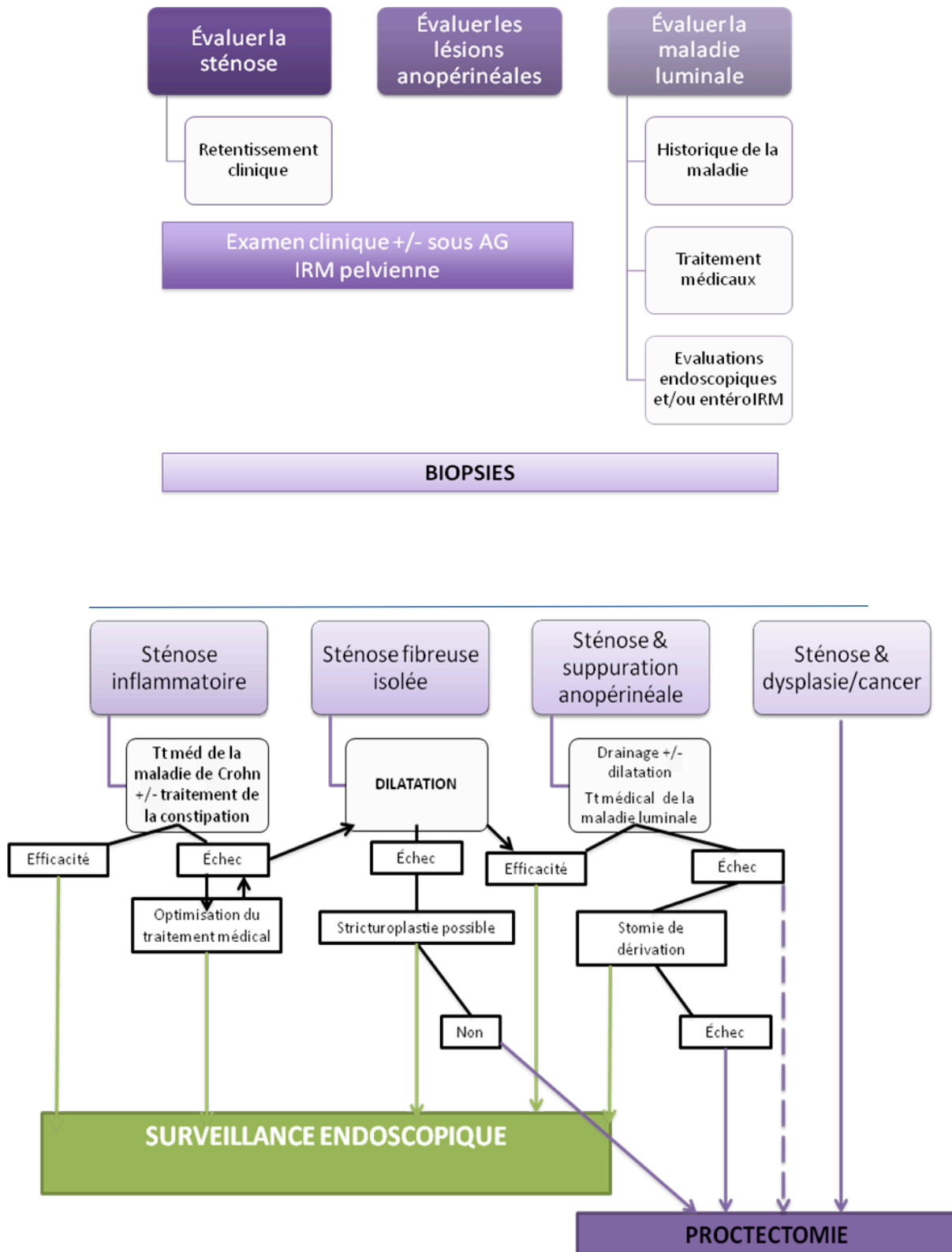
10- Pédiatrie :

Cf algorithme 4.

Algorithme 1 : prise en charge des lésions primaires (ulcérations).

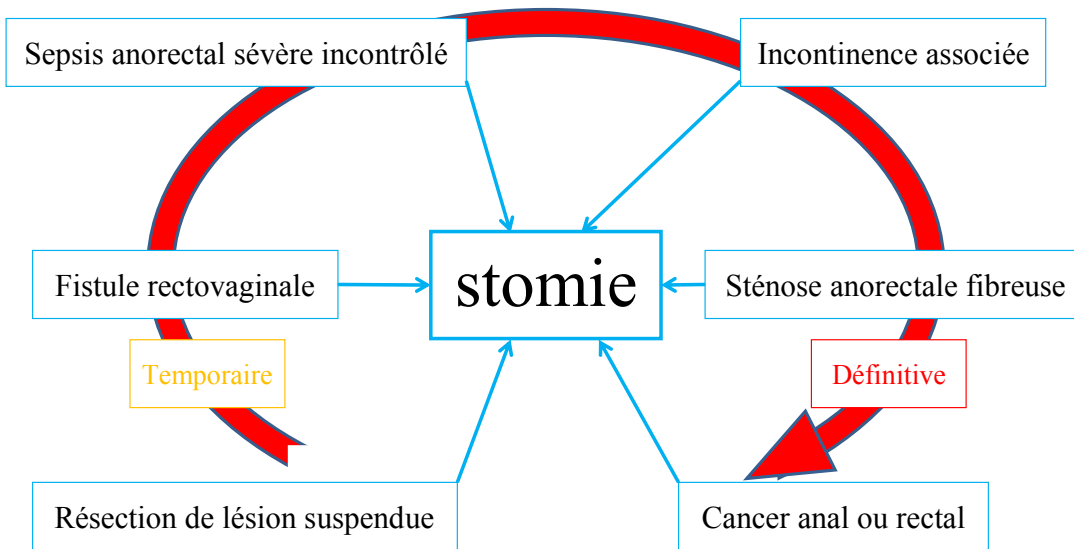


Algorithme 2 : prise en charge d'une sténose ano-rectale.



Algorithme 3 : choix et gestion d'une stomie.

Indications et durée de la stomie



Algorithme 4 : LAP chez l'enfant.

