

**Avertissement:** Notes prises au vol...Erreurs possibles...Prudence.

Mardi 10 avril 2012

Hôpital cantonal de Genève

## Les déficiences immunitaires

Prof. Seebach

L'immunologie est en partie innée, mais essentiellement adaptative; c'est surtout suite aux interactions avec notre environnement qu'elle va se construire et s'affiner...

On se souvient qu'une partie de cette immunité est humorale d'une part (anticorps, complément, cytokines etc...) et que d'autres part elle est cellulaire ...

Nous allons parler de certaines «dysfonctions héréditaires» et les illustrer à l'aide de 3 vignettes ...

- Un fan de foot qui en revenant d'un match à Milan fait une sepsis à Salmonelles avec atteinte multiorganique; il s'en sortira après un séjour aux soins intensifs et ce n'est que plus tard que l'on découvrira un défaut en ce qui concerne le récepteur de l'IL12 , rendant cette cytokine inopérante.

Cette déficience est héréditaire, elle entraîne un risque accru d'infection aux bactéries intracellulaires, en particulier Salmonelles et Mycobactéries.

Et c'est un peu ce qui se passe lorsque l'on donne des antiTNF ou autres immunosuppresseurs.

La mise en évidence de ce type d'immunodéficience est, on s'en doute, particulièrement complexe...

-Un somalien de 27 ans présente des infections à répétition (bronchopneumonies à Hémophilus), une intolérance au lactose, une gastrite à Hélicobacter pylori, une malabsorption suivie d'une ostéomalacie et d'une ostéoporose. Certaines de ses immunoglobulines sont abaissées (pas eu le temps de noter les chiffres...).

Lui, il fait partie du groupe assez hétérogène des ICV ou «Immunodéficience commune variable» qui peuvent se manifester par:

- Infections à répétitions
- Maladies auto-immunes
- Entéropathies
- Bronchiectasies
- Pansinusite
- Osteoporose....

Il s'agit d'un déficit humoral variable selon les individus, touchant les IgG, les IgM ou même parfois les IgA de façon sélective...

Chez un petit pourcentage de ces patients, les symptômes peuvent évoquer une coélie, mais le régime sans gluten n'améliore rien, il n'y a que les stéroïdes topiques qui marchent...

Probablement que c'est le plus souvent le lymphocyte B (le plasmocyte) qui a un problème...

La maladie est transmise génétiquement mais de façon complexe...Plusieurs modes sont décrits. C'est rare...(1/50'000) ...On compte 20-30 cas à Genève.

Il faut exclure les hypogammaglobulinémies secondaires telles celles liées à une perte excessive (brûlures, entéropathies, syndrome néphrotique), la maladie HIV, celles induites par certains médicaments (par ex le Rituximab qui est un anticorps monoclonal visant le lymphocyte B, ou d'autres plus communs dont je n'ai noté que les 2 premiers: antipaludéens, captopril...) et bien sûr les cancers en particulier les leucémies lymphatiques chroniques (LLC).

- Une femme de 58 ans présente des rhinosinusites à répétition, une obstruction nasale chronique résistante aux corticoïdes topiques et des infections vaginales, et présente un déficit immunitaire de plusieurs classes d'immunoglobulines. Elle sera traitée par des injections mensuelles d'IVIG (Immunoglobulines intraveineuses). Par la suite elle développe une maladie granulomateuse du poumon évoquant une sarcoïdose et sera traitée pendant 2 ans avec de la prednisone et un bon effet.

Un mot sur la maladie granulomateuse chronique (CGD) et ces granulomes signants une incapacité de phagocyter correctement l'antigène, que l'on retrouve chez 8-22% des patients avec ICV.

On retiendra que même s'ils sont rares les déficits immunitaires existent et qu'il faut y penser chez les patients qui présentent des infections répétitives nécessitant l'administration d'antibiotiques (otite, bronchite, sinusite, pneumonie) plus de 4 fois dans l'année, ou bien chez ceux qui présentent des infections plus graves (méningite, ostéomyélite) plus de 2 fois dans l'année, ou encore ceux dont l'anamnèse familiale évoque un déficit de ce type.

Comme 1<sup>er</sup> bilan on effectuera une formule sanguine, un test HIV et un dosage des immunoglobulines...dans un 2<sup>e</sup> temps, après avoir consulté un spécialiste, on peut se lancer dans des investigations plus complexes, genre: test à la sueur, réaction aux vaccins...etc...

En Suisse, un relevé des déficits immunitaires primaires a montré une majorité de ICV (38%), puis d'autres hypogammaglobulinémies d'origines variées (38%) puis la maladie granulomateuse chronique (16%), puis le syndrome de di George (13%)... (pas le temps de noter le reste).

La plupart du temps ces patients sont traités par IVIG qui sont bien supportés à part les céphalées, l'asthénie et la nausée peu après l'injection.

Plus rarement on a décrit des insuffisances rénales, des méningites aseptiques et des chocs anaphylactiques (attribués à des anticorps antiIgA...si j'ai bien suivi...).



ça c'est le Dr Angelo Di George...décédé en 2009...Endocrinologue américain ayant décrit la microdéletion 22q11 regroupant un ensemble d'anomalies du cerveau, du palais, des oreilles, du pharynx associé à des difficultés d'apprentissage et a un important déficit immunitaire.

Un vrai regard de vieux pédiatre ...ça devait être un gentil...

Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan

[ericbdh@bluewin.ch](mailto:ericbdh@bluewin.ch)

transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)