

Une DDB révélant un déficit immunitaire commun variable

F.Hassaine, M.Lakhel, Z.Salhi, M.Laamouri, Prof M.Rhazari, Prof A.Thouil, Prof H.kouissmi

Service de Pneumo-physiologie CHU Mohammed VI –Faculté de médecine, Université Mohammed premier. Oujda



Introduction :

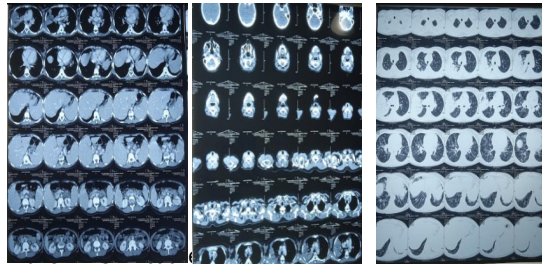
Le déficit immunitaire commun variable (DICV) est une pathologie rare, il s'agit d'un déficit constitutionnel de l'immunité humorale caractérisé par des infections récurrentes, respiratoires et digestives, et par une fréquence accrue de tumeurs, de maladies auto-immunes ou granulomateuses. [1]

Nous rapportons le cas d'une patiente admise au service de pneumologie pour exacerbation infectieuse de DDB ou le diagnostic d'un DICV a été retenu.

Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 38 ans ayant comme ATCD : TBK ganglionnaire en 2015 traité pendant 6 mois et déclarée guérie, notion d'infections respiratoires et sinusiennes à répétition, notion de fausses couches à 2 reprises, suivie pour anémie depuis 2017, suivie pour DDB depuis 2018, Admise dans notre service pour Exacerbation infectieuse de DDB.

Après stabilisation de la patiente et dans le cadre du bilan Etiologique de DDB la patiente a bénéficié d'un TDM CTAP qui a objectivé de multiples adénopathies médiastinales et d'un bilan immunologique (EPP) montrant une hypogammaglobulinémie.



l'hypogammaglobulinémie la patiente a bénéficié d'un bilan biologique faite d' NFS, Albumine, Ionogramme sanguin et urinaire, Bilan rénal, protéinurie de 24h revenant sans particularité, AAN et sérologie virale négatif, Immunofixation sérique et urinaire négatif, le dosage des IG total trouve une diminution des sous classe IGG,IGA,IGM.

Sur le plan interventionnel la patiente a bénéficié d'une BOM revenant en faveur d'un aspect histologique d'une moelle hyperplasique, une biopsie des adénopathies médiastinales par médiastinoscopie revenant en faveur d'une hyperplasie folliculaire lymphoïde + absence de granulomes épithélioïdes et giganto-cellulaire et une fibroscopie bronchique avec recherche de BAAR revenant négatif

Après discussion multidisciplinaire on a retenu le diagnostic du DICV devant les critères suivants :

- 1- Hypogammaglobulinémie
- 2- Susceptibilité accrue aux infections ; manifestation auto-immune (anémie) ; maladie granulomateuse (granulome sur adénectomie en 2015); hyperplasie folliculaire lymphoïde (biopsie des ADP médiastinales)

3- ne diminution des sous classe Ig : IGG, IGA, IGM

4- Exclusion des causes d'hypogammaglobulinémies secondaires notamment les hémopathies et les tumeurs solides

La patiente est adressée au service de Médecine interne pour complément de la prise en charge

Conclusion :

Le DICV est un diagnostic d'exclusion, à évoquer chez les patients ayant une hypogammaglobulinémie à l'électrophorèse en l'absence d'autres causes d'hypogammaglobulinémie secondaire. [2]

Discussion:

Le DICV est une pathologie rare qui touche entre 1 sur 50 000 et 1 sur 25 000 individus, il peut être diagnostiquée à n'importe quel âge de la vie, avec un pic de fréquence entre 20 et 40ans. L'expression clinique de la maladie est variable dominée par les infections des voies respiratoires et digestive, associées fréquemment à des maladies auto-immunes et des syndromes lymphoprolifératifs.

Les complications respiratoires du DICV sont nombreuses notamment les atteintes infectieuses récidivantes, principalement à germes encapsulés plus rarement à germes opportunistes, la dilatation des bronches est fréquente et peut évoluer indépendamment des infections. [3]

le DICV peut se compliquer d'une pneumopathie infiltrante diffuse non infectieuse. Celle-ci peut être liée à une granulomateuse, une pneumopathie

interstitielle lymphoïde, une bronchiolite folliculaire, une hyperplasie folliculaire nodulaire, une pneumonie organisée ou un lymphome [3]

La prise en charge des DICV est basée sur une substitution en immunoglobulines polyvalentes (voie intraveineuse ou voie sous cutanée) en cas d'infections sévères ou à répétition avec retentissement sur la morbi-mortalité ainsi qu'en cas d'hypogammaglobulinémie profonde asymptomatique pour prévenir les infections sévères [2]

Références:

- [1]F. Ezzaitouni *et al.*, « Le déficit immunitaire commun variable à révélation tardive par des manifestations digestives: à propos d'un cas », *Pan Afr Med J*, vol. 28, p. 48, sept. 2017
- [2] E. Chambery, M.-N. Kolopp-Sarda, et C. Malcus, « Les déficits immunitaires communs variables : définition, physiopathologie et diagnostic biologique », *Revue Francophone des Laboratoires*, vol. 2023, n° 549, p. 38-46, févr. 2023
- [3] J. Hadjadj, M. Malphettes, C. Fieschi, E. Oksenhendler, A. Tazi, et A. Bergeron, « Atteintes respiratoires au cours du déficit immunitaire commun variable de l'adulte », *Revue des Maladies Respiratoires*, vol. 32, n° 10, p. 991-1001, déc. 2015,