

cours pour les externes 6ieme année médecine
module maladie auto-immune
2024 / 2025

Déficit immunitaire

Dr BAGHEZZA Sabah
sabahbaghezza@yahoo.fr

Objectifs

1. Evoquer le déficit immunitaire en basant sur les données de l'anamnèse et de la clinique.
2. Reconnaître le type de déficit immunitaire
3. Planifier l'examen clinique cible et des examens complémentaires pertinentes pour confirmer le diagnostic .
4. Planifier la prise en charge thérapeutique selon le type de déficit.

Plan

I) Introduction / Définition

II) rappel physiologique

III) Diagnostic positif

IV)classification de déficit immunitaire

V) Traitement

VI) conclusion

Introduction / Définition

- ❑ Le déficit immunitaire c'est l'incapacité du système immunitaire à assurer :
 - une défense efficace contre les microorganismes
 - un contrôle de l'auto immunité
 - un contrôle de la lymphoprolifération
 - un contrôle du développement des tumeurs

Introduction / Définition

- Les déficits immunitaires secondaires (acquis) sont beaucoup plus fréquents que les déficits immunitaires primitifs (DIP) (à base génétique)
- Les déficits immunitaires primitifs sont des maladies génétiques qui touchent l'immunité adaptative ou innée

Introduction / Définition

- Les déficits immunitaires primitifs peuvent affecter l'immunité humorale (le plus souvent), l'immunité cellulaire, à la fois l'immunité humorale et cellulaire, les cellules phagocytaires, ou le système du complément
- 430 gènes impliqués sont connus

Rappel physiologique

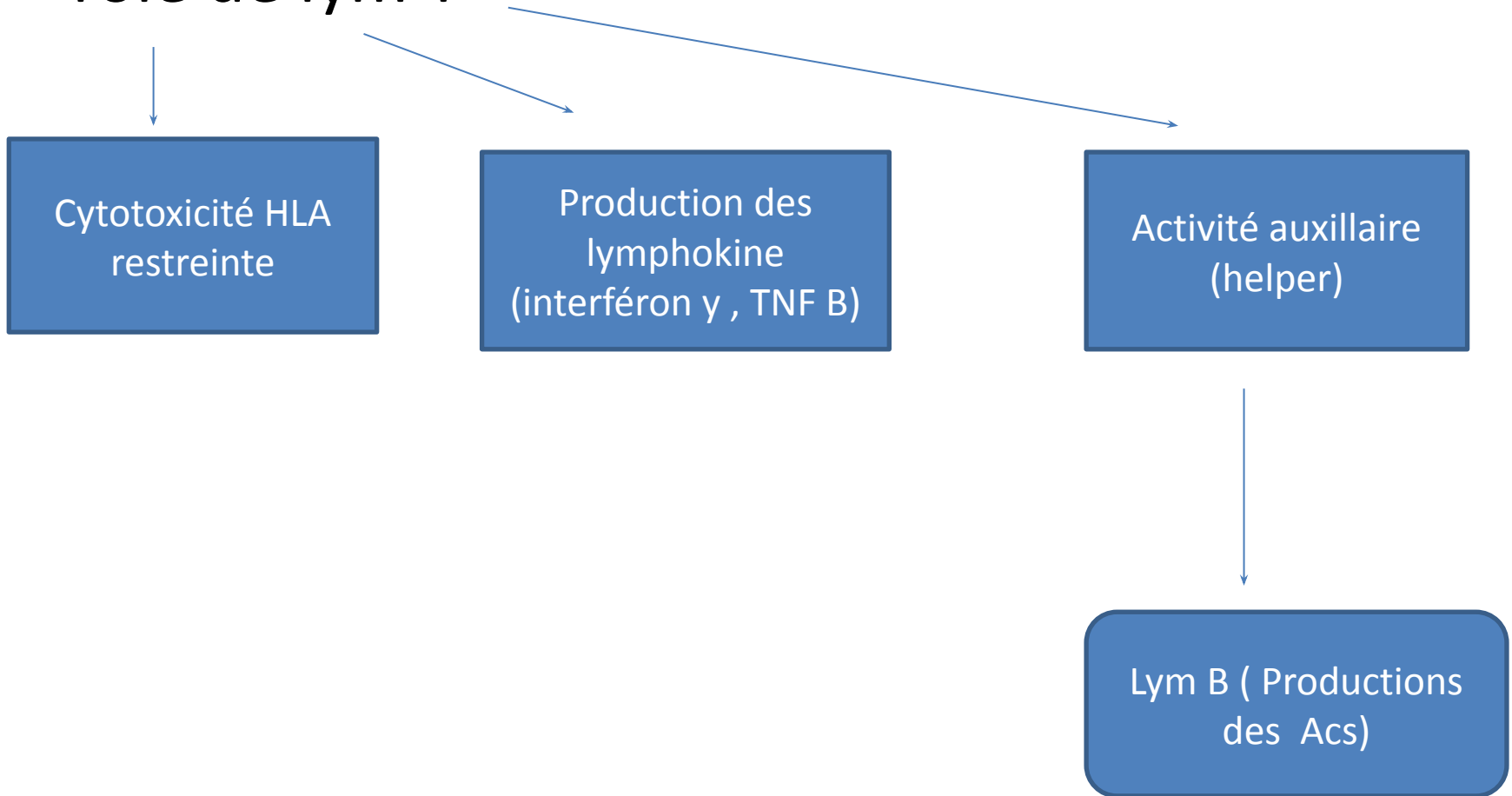
- Le système de l'immunité innée ou naturelle
 - constitue la première ligne de défense contre les infections.
 - Il repose sur le complément et sur des cellules phagocytaires
(polynucléaires neutrophiles, les macrophages et les lymphocytes *natural killer* (NK)).

Rappel physiologique

- Le système de l'immunité adaptative :
repose sur les lym T et lym B

Rappel physiologique

- rôle de lym T



Diagnostic positif

- Interrogatoire
- Examen clinique
- Examen complémentaire
 - 1 ère intention
 - 2 eme intention
 - Examen génétique

Diagnostic positif

❑ Interrogatoire :

- âge ,
- ANTCDs personnels des infections récidivante (ORL , respiratoire) , d' allergie ,diarrhée chronique ,...
- ANTCDs familiaux (infections , néoplasie , allergie , maladie auto-immune ,..)

Diagnostic positif

❑ Examen clinique :

- poids , taille , courbe de croissance
- syndrome infectieux
- ADPs , SPM , HPM
- examen ORL
- arthralgie inflammatoire

Diagnostic positif

❑ Les manifestations révélatrices des déficits immunitaires sont :

- les infections sévère et/ou récidivantes +++
- allergies sévères
- cassure de la courbe staturo-pondérale
- diarrhée chronique
- manifestations auto-immunes
- cancers
- manifestations syndromiques associées

Diagnostic positif

signes d'alarme en faveur des déficits immunitaires primitifs

- ≥ 4 infections de l'oreille en un an
- ≥ 2 infections graves des sinus en un an
- ≥ 2 pneumonies en un an
- Abscès récurrents et profonds de la peau ou des organes
- Muguet persistant ou infection cutanée fongique
- ≥ 2 infections profondes, y compris des septicémies
- ≥ 2 mois sous antibiotiques avec peu d'effet
- Besoin d'antibiotiques intraveineux
- Troubles de croissance
- Antécédents familiaux d'immunodéficience primaire

Diagnostic positif

❑ Examens de première intention :

- un hémogramme et frottis sanguin
- EPP
- un dosage pondéral des immunoglobulines (IgG , IgM , IgA , IgE , les sous classes d'IgG)
- des sérologies post vaccinales ou post infectieuses
- dosage des fractions du complément

Diagnostic positif

❑ Examens de deuxième intention :

- phénotypage des lymphocytes T, B, NK
- Prolifération lymphocytaire

Classification de DI

1 / déficits immunitaires constitutionnels ou primitifs

2 / déficits immunitaires acquis ou secondaires

Classification de DI

1 / déficits immunitaires primitifs :

- sont groupes hétérogènes des maladies génétiques touchant l'immunité adaptative ou innée.
- Ils sont souvent diagnostiqués à l'âge pédiatrique mais également à l'âge adulte
- souvent diagnostiquer lors des complications

Classification de DI

- ❖ Selon le comité d'experts pour les déficits immunitaires primitifs de l'International Union of Immunological Societies (IUIS) :
 - déficits combinés de l'immunité cellulaire et humorale (sévère et moins sévère)
 - déficits combinés avec d'autres caractéristiques associées comme le syndrome de Wiskott-Aldrich, l'ataxie-télangiectasie, le syndrome de DiGeorge

Classification de DI

- déficits humoraux : comme l'agammaglobulinémie de Bruton, ou les déficits immunitaires communs variables (DICV)
- anomalies de régulation du système immunitaire comme la lymphohistiocytose familiale.
- déficits congénitaux des cellules phagocytaires comme (la neutropénie congénitale, les déficits en molécules d'adhésion ou la granulomatose septique chronique)

Classification de DI

- déficits de l'immunité innée comme la candidose cutaneomuqueuse chronique
- les déficits du complément

Classification de DI

A. les déficits primitifs de l'immunité cellulaire :

- Sont des déficits héréditaire d'un des composants de système immunitaire intervenants dans la différenciation et/ ou la fonction des lymphocytes T
- Clinique : des infections récurrente et sévère (bactérienne a germe intra cellulaire , virale) , grand susceptibilité au cancer, maladies auto-immunes , allergie

Classification de DI

B . Les déficits primitifs de l'immunité humorale (DIH) :

- Regroupent un ensemble d' affections congénitales
- Caractérisées par défaut complet , partiel ou sélectif de production des anticorps
- des formes asymptomatiques lors des déficits sélectifs en immunoglobulines A (IgA) et en sous-classes d'IgG
- des formes graves des agammaglobulinémies congénitales.

Classification de DI

- Clinique : souvent des infections bactérienne extra cellulaire (ORL ou des voies respiratoires récidivantes ou sévères) , manifestations auto-immunes , des entéropathies.
- Le diagnostique par dosage des IgG totaux, des IgA et des IgM.

Classification de DI

2 / déficits immunitaires secondaires :

- infections (par VIH , CMV , EBV)
- médicamenteuse (traitement immunosuppresseur, biothérapie , antiépileptique , antipsychotique , chimiothérapie)
- syndrome lymphoprolifératifs (LLC , myélome , LMH, LMNH
- malnutrition
- fuite protéique (syndrome néphrotique , entéropathie exsudative)

Classification de DI

- toute infection grave ou profonde, peut provoquer un hyper catabolisme transitoire, entraînant une hypogammaglobulinémie
- splénectomie
- diabète sucré déséquilibré peut entraîner un dysfonctionnement des cellules phagocytaires et une fonction affaiblie de la barrière cutanée
- Insuffisance rénale chronique et dialyse
- cirrhose hépatique

Traitement

- La prise en charge des déficits immunitaires primitifs dépend :
 - du type de déficit
 - de sa gravité clinique.

Traitement

- la substitution en immunoglobulines
- l'allogreffe de moelle osseuse pour les formes les plus graves.
- une antibiothérapie continue
- une prise en charge respiratoire et nutritionnelle

conclusion

- Les déficits immunitaires sont des pathologies graves
- Il faut l'évoquer devant toute histoire d'infection ORL , respiratoire récidivante
- Afin d'éviter le retard diagnostique (stade de complications).

Bibliographie

- déficits immunitaires primitifs EMC hématologie
- Durandy A, Kracker S, Fischer A. Primary antibody deficiencies. Nat Rev. 2013; 13(7):519-533. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)