

# Déficit immunitaire combiné révélé par dilatation de bronche

## Auteurs:

N,KHABER Z,HAROUNE A, KETFI  
Service de pneumologie-physio-allergologie  
EPH Rouiba

## Introduction:

Les déficits immunitaires combinés sont des déficits primaires peu courants de cause génétique, présentant une altération combinée des fonctions lymphocytaires T et B voir NK; entraînant une prédisposition extrême aux infections.

## Observation:

C'est la patiente B.F âgée de 38 ans femme au foyer, aux antécédents de conjonctivite +rhinite allergique, notion d'infection respiratoire et ORL à répétition pendant l'enfance qui rapportait une toux productive depuis 6ans accentuée les deux dernières années. L'examen clinique retrouve des râles crépitant basal gauche. Radiographie standard retrouve une opacité triangulaire retro cardiaque réalisant l'aspect en écaire. TDM thoracique objective une atelectasie bi lobaire intéressant la pyramide basale gauche et lingula contenant des bronchectasies en son sein associée des adénopathies médiastino-hilaire. Bilan biologique standard sa objective une lymphopénie à 500, sérologie VIH négative, sérologie aspergillaire négative, EPP retrouve une Agammaglobulinémie. bilan du déficit immunitaire objective un déficit immunitaire combiné. Fibroscopie bronchique retrouve un aspect congestif de l'arbre bronchique, recherche BK négative. Etude mycologique retrouve un candida albicans. cytologie bronchique inflammatoire. nasofibroscopie objective une rhino sinusite purulente. ECBU normal.

### PHENOTYPAGE « B » ETENDU : Naifs/Mémoires

	%	%	Normes (%)
	Par rapport		(26 – 50 ans)
LB CD19+			
LB CD19+CD27+ IgD+	LB CD19+	6.5	13.4 – 21.4
LB CD19+CD27+ IgD-	LB CD19+	1.3	9.2 – 18.9
LB CD19+ IgM <sup>+</sup> CD38 <sup>+</sup>	LB CD19+	9.5	1.0 – 3.6
LB CD19+ IgM <sup>-</sup> CD38 <sup>+</sup>	LB CD19+	0.9	0.6 – 1.6
LB CD19+CD21 <sup>low</sup> CD38 <sup>low</sup>	LB CD19+	5.0	1.8 – 4.7

### CONCLUSION :

#### Lymphocytes B/Immunité humorale :

- Agammaglobulinémie.
- Lymphopénie B avec une profonde diminution des LB mémoires switchés (CD27+IgD-).

#### Lymphocytes T/Immunité cellulaire :

- Lymphopénie T CD4+ avec inversion du rapport CD4/CD8.
- Profonde diminution des LT CD4 et CD8 naïfs (CD45RA+CCR7+).

#### Cellules NK, Monocytes, PNN/Immunité innée :

- Expansion des cellules NK.
- Monocytopénie.

Résultats compatibles avec un Déficit Immunitaire Combiné (DIC).

### DOSAGE DES IMMUNOGLOBULINES SÉRIQUES

Technique : Néphélométrie laser (SIEMENS BN ProSpec<sup>®</sup>).

Immunoglobulines (Ig) G, A & M	g/l	Normes
(Tech. Néphélométrie laser)		(>18 ans)
IgG	0.91	7 – 16
IgA	<0.056	0.7 – 4
IgM	<0.047	0.4 – 2.3

### PHENOTYPAGE LYMPHOCYTAIRE

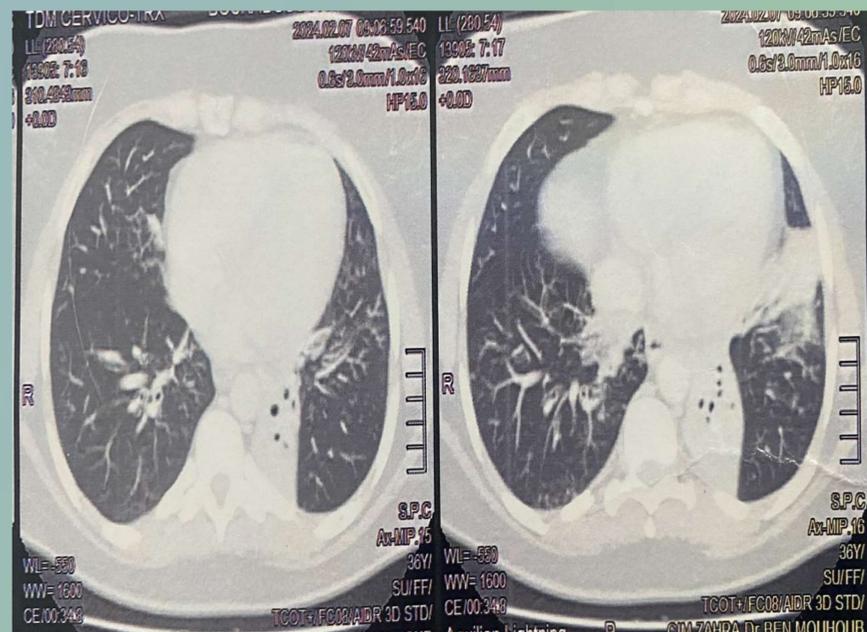
Technique : Cytométrie en flux sur un cytomètre à 8 couleurs (BD FACSLyric<sup>™</sup>).

#### NUMÉRATION T-B-NK

	%	Elts/mm <sup>3</sup>	Normes (Elts/mm <sup>3</sup> )
			(>18 ans)
Leucocytes		8000	4600 - 7100
PNN		6240	1900 - 7900
Monocytes		80	200 - 700
Lymphocytes		1680	1000 - 2500
LT CD3+		790	700 - 1900
LT CD3+CD4+		151	400 - 1300
LT CD3+CD8+		588	200 - 700
Rapport CD4/CD8		0.26	1.5 - 2.9
LB CD19+		50	100 - 400
NK CD3-CD56+		823	100 - 400

### PHENOTYPAGE « T » ETENDU : Naifs/Mémoires

	%	%	Normes (%)
	Par rapport		(26 – 50 ans)
LT CD4+			
LT CD4+CD45RA+	LT CD4+	6	/
LT CD4+CD45RA+CCR7+	LT CD4+	5	20 – 68
LT CD4+CD45RO+	LT CD4+	94	/
LT CD8+			
LT CD8+CD45RA+	LT CD8+	20	/
LT CD8+CD45RA+CCR7+	LT CD8+	2	6 – 74
LT CD8+CD45RA+CCR7-	LT CD8+	18	/
LT CD8+CD45RO+	LT CD8+	80	/



## Discussion:

Face à des infections sévères et/ou récurrentes, des manifestations allergiques, inflammatoires, auto-immunes, un déficit immunitaire doit être évoqué. En premier lieu les déficits secondaires notamment VIH, les hémopathies, prise de corticothérapie prolongée ou traitement immunosuppresseur etc..., des examens biologiques de première intention simple apportent des éléments utiles pour la prise en charge, il s'agit de NFS, dosage pondéral des immunoglobulines, sérologie vaccinale et post-infectieuse,

En fonction des résultats biologiques et la nature des infections notamment le siège et le germe en cause d'autres examens de seconde intention peuvent être envisagés. En fonction du type de déficit suspecté, ce qui concerne notre cas la symptomatologie était de révélation tardive par des infections pulmonaires récurrentes qui est le mode de révélation le plus fréquent. NFS objective une lymphopénie persistante sur plusieurs prélèvements, l'exploration a été complétée par dosage pondéral qui a objectivé un effondrement des différentes classes. Immunophénotypage a été réalisé par la suite objectivant une lymphopénie B et T compatible avec un DIC, pour la prise en charge thérapeutique une substitution par les immunoglobulines polyvalentes a été instaurée avec antibioprophylaxie et un programme vaccinal adéquat.

## Conclusion:

Les déficits immunitaires primitifs peuvent y avoir une révélation tardive chez l'adulte, le diagnostic doit être évoqué devant la survenue d'infections sévères récurrentes ou manifestations auto-immunes et cela après avoir écarté les autres causes les plus fréquentes de déficits immunitaires secondaires.

## Bibliographies:

primary immunodeficiencies. Alain Fischer, Johan Provot, Jean-Philippe Jais, Alexandre Alcais, Nizar Mahlaoui, members of the CEREDIH French PID study group ; J Allergy Clin Immunol ; 2017 Nov;140(5):1388-1393  
Gene therapy for severe combined immunodeficiencies and beyond. Alain Fischer et, Salima Hacein-Bey-Abina ; J Exp Med ; 2020 Jan 6;217(2).  
Advances in the Care of Primary Immunodeficiencies (PIDs): from Birth to Adulthood. Nizar Mahlaoui, Klaus Warnatz, Alison Jones, Sarita