

Exacerbation Infectieuse De DDB Révélant Un Déficit Immunitaire Commun Variable

H. Arfaoui, S. El Hanafy, C. Belhaj, S. Msika, H. Bamha, N. Bougteb, H. Jabri,
W. Elkhatabi, H. Afif

Hôpital 20 Aout 1953, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

Résumé

Les déficits immunitaires primitifs (DIP) constituent un groupe des maladies rares et hétérogènes responsables d'une susceptibilité accrue aux infections et de complications non infectieuses. Le déficit immunitaire combiné à début tardif (LOCID), forme sévère du déficit immunitaire commun variable (DICV), peut se révéler à l'âge adulte et reste souvent sous-diagnostiqué.

Nous rapportons le cas d'un patient de 37 ans présentant des infections respiratoires récurrentes depuis huit ans, admis pour exacerbation infectieuse de dilatations de bronches diffuses. Le bilan étiologique a montré une hypogammaglobulinémie sévère (IgG 1,5 g/L, IgA 0,1 g/L, IgM 0,07 g/L) et une déficience profonde en lymphocytes B, confirmant le diagnostic de DICV. La prise en charge a combiné une substitution en immunoglobulines, une antibioprophylaxie, une kinésithérapie respiratoire, des soins dentaires et les vaccinations à vaccins inactivés avec une bonne évolution clinique et radiologique

Mots clés : Déficit immunitaire commun variable, Dilatations de bronches, Infections respiratoires récurrentes

Date of Submission: 02-02-2026

Date of Acceptance: 12-02-2026

I. Introduction

Les déficits immunitaires primitifs (DIP) constituent un groupe hétérogène de maladies rares caractérisées par une altération innée ou adaptative de la réponse immunitaire, entraînant une susceptibilité accrue aux infections, ainsi qu'un risque significatif de complications auto-immunes, inflammatoires et néoplasiques [1,2]. Parmi ces maladies, le déficit immunitaire commun variable (DICV) est le plus fréquent et touche principalement l'immunité humorale. Il se traduit par une hypogammaglobulinémie et des anomalies fonctionnelles des lymphocytes B, pouvant être associées à des déficits des lymphocytes T [3,4]. Les dilatations de bronches constituent une manifestation pulmonaire fréquente des déficits immunitaires humoraux et peuvent servir d'alerte clinique pour suspecter un déficit immunitaire sous-jacent.

Nous rapportons le cas d'un patient de 37 ans admis pour exacerbation infectieuse probable de dilatations de bronches révélant un DICV, soulignant l'importance d'un dépistage systématique des déficits immunitaires primitifs chez les adultes présentant des manifestations respiratoires chroniques.

II. Observations

Il s'agit d'un patient âgé de 37 ans, marié sans enfants, sans habitudes toxiques, sans comorbidités connues, non exposé au tabagisme passif ou autre substance particulière et sans comportement sexuel à risque, connu dyspnéique et bronchorrhéique chronique depuis 8 ans avec des infections respiratoires à répétition depuis 8 ans.

L'histoire de sa maladie est marquée par l'aggravation progressive de sa dyspnée devenant au moindre effort et de sa bronchorrhée devenant purulente, le tout évoluant dans un contexte de sensations fébriles et de fléchissement de l'état général fait d'amaigrissement chiffré à 7 kgs pendant un mois.

L'examen clinique a trouvé un patient en bon état général, tachycarde à 120 bpm, qui désaturait à 84% à l'air ambiant sans signes de lutte respiratoire sans œdème des membres inférieurs ni hippocratisme digital. L'examen pleuropulmonaire a objectivé des râles ronflants bilatéraux diffus, l'examen ORL a retrouvé un état buccodentaire déficient, le reste de l'examen somatique était sans particularité.

La radiographie thoracique de face a montré multiples opacités de type alvéolaire, des images en rails rétro-cardiaque et des infiltrats réticulo-micronodulaires bilatéraux diffus (figure 1).

La TDM thoracique a objectivé des clartés à parois épaisses, des foyers de dilatation de bronches cylindriques bilatéraux dont certain siège d'impaction mucœides et des foyers de condensation diffus (figures 2).

Le patient a été mis sous oxygénothérapie (3l/min), antibiothérapie probabiliste (amoxicilline-acide clavulanique 1 g × 3/j) après la réalisation des prélèvements bactériologiques, la kinésithérapie thoracique de

drainage avec une bonne hydratation. L'examen cyto bactériologique des expectorations ainsi que le genexpert dans les expectorations étaient stériles.

La numération de la formule sanguine a objectivé une hyperleucocytose à $17780/\text{mm}^3$ à prédominance PNN à $13480/\text{mm}^3$. La CRP 123 mg/l et le dosage des D-dimères était négatif.

L'évolution au cours de son hospitalisation était favorable avec une régression de sa dyspnée et de sa bronchorrhée devenant muco-purulente avec une saturation à 92% à l'air ambiant et.

La bronchoscopie souple a montré une inflammation de 1^{er} degré diffuse à tout l'arbre bronchique avec quelques sécrétions mucopurulentes, les examens bactériologiques dans les aspirations bronchiques sont revenus négatifs (genexpert, recherche de BK et de germes banales, culture sur milieu de Sabouraud). La sérologie VIH était négative, le bilan immunologique (AAN, FR, AC anti CCP) était négatif, ainsi que le test à la saccharine et de la sueur.

L'électrophorèse des protéines sériques a objectivé une hypogammaglobulinémie sévère à 0.5 g/l, le dosage pondéral des immunoglobulines sériques a montré un taux des IGA à 0.1 g/l, IgM à 0.07 g/l et les IgG à 1.5 g/l. La numération des sous populations lymphocytaires refait à 3 semaines d'intervalles a montré respectivement un taux de CD4 à $(406 / 500 / \text{mm}^3)$ et un taux de lymphocytes B (CD19) à $(1 / 2 / \text{mm}^3)$ ce qui confirme le diagnostic du **LOCID** (*Late-Onset Combined ImmunoDeficiency*), une forme particulière et sévère du DICV (déficit immunitaire commun variable).

Le patient a bénéficié d'une substitution en immunoglobuline (0.4 g/kg/mois), d'une antibioprophylaxie faite d'azithromycine (500 mg/j, 3 jours /semaine) avec la kinésithérapie respiratoire de drainage, les soins dentaires, la vaccination antipneumococcique et antigrippale et l'éducation du patient et de son entourage sur la reconnaissance des signes infectieux et des complications auto-immunes et néoplasiques.

L'évolution à trois mois a été marquée par la disparition de la dyspnée avec une saturation d'oxygène à l'air ambiant à 98% avec un examen pleuropulmonaire sensiblement normal et un nettoyage radiologique (figure 3).

III. Discussion

Les déficits immunitaires primitifs (DIP) sont des maladies rares, dont la fréquence est estimée à 1/4 000 naissances [1]. Près de 300 DIP différents ont été décrits, et les déficits de l'immunité humorale sont les plus fréquents, représentant environ 60 % des patients. Les DIP se manifestent par une susceptibilité accrue aux infections, mais également par la survenue de pathologies malignes, auto inflammatoires ou auto immunes, ainsi que de syndromes d'activation lympho-histiocytaire [2]. Ces complications diverses pouvant engager le pronostic vital. Bien que la plupart des DIP se révèlent à l'âge pédiatrique, certains ne deviennent symptomatiques qu'à l'âge adulte [3].

Le déficit immunitaire commun variable (DICV) est le DIP le plus fréquent, touchant essentiellement l'immunité humorale. Il se caractérise par une hypogammaglobulinémie sévère, avec diminution des IgG, souvent associée à une baisse des IgA et plus rarement des IgM [4,5]. La prévalence varie entre 1/50 000 et 1/25 000 individus, avec une distribution géographique plus fréquente chez les caucasiens et une sex-ratio équilibrée [5].

Le tableau clinique associé au DICV est très hétérogène et peut varier considérablement d'un individu à un autre et selon l'âge :

- Manifestations infectieuses : Les infections restent les manifestations cliniques les plus fréquentes des DICV mais n'inaugurent pas toujours la maladie. Il s'agit principalement d'infections sino-pulmonaires à répétition le plus souvent à des germes encapsulés (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* type b, *Haemophilus parainfluenzae*) [6]. En second lieu sont rapportées des infections bactériennes du tractus digestif, notamment lorsqu'il y a un déficit associé en IgA, avec par ordre de fréquence : *Campylobacter jejuni*, *Salmonella*, et *Yersinia enterocolitica*
- Manifestations non infectieuses : Une complication autre qu'infectieuse est rapportée chez 20–30 % des patients, plusieurs complications non infectieuses associées sont présentes dans 5–10 % des cas :

Dilatations des bronches retrouvées chez 18 à 68 % des patients. Souvent bilatérales diffuses. L'évolution de ces DDB peut alors être marquée par des colonisations et des surinfections à des germes comme *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, ou par la survenue d'hémoptygies [7].

Maladie pulmonaire interstitielle granulomateuse et lymphocytaire (GLILD) regroupent les différentes lésions histologiques des pneumopathies interstitielles diffuses (PID) lymphoïdes associées au DICV. Ces lésions correspondent à des atteintes bronchiolaires et interstitielles qui peuvent coexister chez un même patient (granulomateuses, lymphoprolifératives polyclonales, pneumopathies interstitielles diffuses, splénomégalie, adénopathies diffuses, cytopénies), la prévalence des GLILD est difficile à établir car cette entité n'est pas toujours individualisée, mais elle est estimée entre 3 et 18 % [7].

Granulomatose sarcoid-like présente chez 13,5 % des patients, souvent sous diagnostiquée et associée à d'autres complications : splénomégalie, cytopénies auto-immunes, lymphoproliférations. L'atteinte pulmonaire

est prédominante (51 %), suivie de l'atteinte des organes lymphoïdes (46 %) et du foie (41 %), mais comprenait parfois aussi des atteintes cutanées, digestives ou du système nerveux central [8].

Manifestations lymphoprolifératives : de l'hyperplasies lymphoïdes bénignes à d'authentiques lymphomes. Ces conditions incluent des adénopathies, une hyperplasie lymphoïde ou une infiltration lymphocytaire, une lymphocytose et des gammopathies ou des lymphomes, essentiellement de lymphomes non hodgkiniens de type B

Le but du traitement des DICV est de prévenir les infections et repose principalement sur la substitution d'immunoglobulines à dose de 400 à 600 mg/kg/mois, dose divisée toute les 2 semaines (pour la voie sous-cutanée) ou toute les 4 semaines (pour la voie intraveineuse) [9].

Le traitement substitutif est réalisé d'emblée pour les cas suivants [6] :

- Taux des IgG est < 2 g/L
- Antécédent d'infection grave (méningite, septicémie, pneumopathie)
- Certaines complications non infectieuses : entéropathie, GLILD, dilatation des bronches, cytopénies auto immunes
- Infections répétées sans évaluation possible de l'efficacité des vaccins

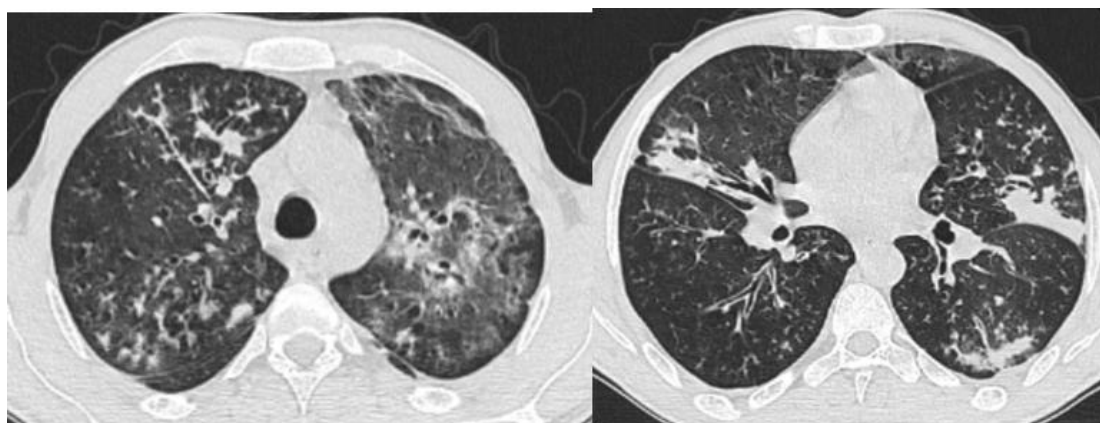
IV. Conclusion

Ce cas illustre la nécessité d'évoquer un déficit immunitaire primitif devant des infections respiratoires récidivantes et des bronchectasies d'évolution chronique chez l'adulte. Le déficit immunitaire combiné à début tardif, forme sévère du déficit immunitaire commun variable, reste une entité rare et encore insuffisamment diagnostiquée. Un diagnostic précoce permet d'instaurer une prise en charge adaptée reposant sur la substitution en immunoglobulines et la prévention des complications infectieuses, améliorant ainsi le pronostic fonctionnel et la qualité de vie des patients. Une collaboration multidisciplinaire et un suivi à long terme sont essentiels pour optimiser la prise en charge et prévenir l'évolution vers des complications irréversibles.

Figures



Figure 1 : Radiographie thoracique de face : multiples opacités de type alvéolaire, des images en rails rétro-cardiaque et des infiltrats réticulo-micronodulaires bilatéraux diffus



Figures 2 : TDM thoracique : Clartés à parois épaisses, des foyers de dilatation de bronches cylindriques bilatéraux dont certains sièges d'impaction mucoïdes et des foyers de condensation diffus



Figure 3 : Radiographie thoracique après nettoyage radiologique

Références

- [1]. Picard C, Al-Herz W, Bousfiha A, Et Al. Primary Immunodeficiency Diseases: An Update On The Classification From The International Union Of Immunological Societies Expert Committee For Primary Immunodeficiency 2015. J Clin Immunol. 2015 ;35(8):696-726.
- [2]. Bousfiha A, Jeddane L, Al-Herz W, Et Al. The 2015 IUIS Phenotypic Classification For Primary Immunodeficiencies. J Clin Immunol. 2015 ;35(8):727-38.
- [3]. Charline Miot, Diagnostic Biologique Des Déficits Immunitaires Primitifs REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES •MAI 2018
- [4]. Emma Chambery Common Variable Immunodeficiency, Definition, Frequency And Diagnosis Revue Francophone Des Laboratoires, February 2023
- [5]. Wehr C. Et Al. The Euroclass Trial: Defining Subgroups In Common Variable Immunodeficiency Blood(2008)
- [6]. J.F. Viillard Common Variable Immunodeficiency Disorders: Part 2. Updated Clinical Manifestations And Therapeutic Management 2021
- [7]. Hadjadj J, Et Al. Atteintes Respiratoires Au Cours Du Déficit Immunitaire Commun Variable De L'adulte. Revue Des Maladies Respiratoires (2015)
- [8]. Bouvry D, Mouthon L, Brillet PY, Et Al. Granulomatosis Associated Common Variable Immunodeficiency Disorder: A Case-Control Study Versus Sarcoidosis. Eur Respir J 2013
- [9]. Cunningham-Rundles C. How I Treat Common Variable Immune Deficiency. Blood 2010;116:7–15.