

TD8: Déficit Immunitaire – Anomalie de l'électrophorèse - Splénomégalie

Item 189: Déficit immunitaire

Item 275: Splénomégalie

Item 191: Fièvre chez l'immunodéprimé

Item 316: lymphome

Item 185: réaction inflammatoire

Item 190: fièvre prolongée

Vous recevez à votre consultation une jeune patiente de 17 ans. Elle est accompagnée par sa mère. Elle est étudiante en terminale et présente pour principal antécédent une pneumopathie dans l'enfance (hospitalisée). Elle vous consulte car elle a présenté plusieurs épisodes infectieux sur ces derniers mois: deux épisodes de bronchites cet hiver, une sinusite traitée par antibiotiques au printemps et depuis 3 semaines, une diarrhée persistante. Ces épisodes contrarient sa scolarité. Sa mère est inquiète car elle a perdu du poids (3kg). Dans la famille, un oncle paternel est décédé d'une méningite bactérienne.

Elles vous questionnent sur la possibilité d'un déficit immunitaire.

Q1. Concernant les déficits immunitaires, quelles sont les affirmations exactes ? (rang A)

- A. Les déficits immunitaires primitifs débutent toujours avant l'âge de 12 ans.
- B. Chez l'adulte il faut éliminer des étiologies secondaires tels que le VIH ou une hémopathie lymphoïde.
- C. Les déficits de l'immunité innée se caractérisent le plus souvent par des infections dans la première enfance.
- D. Les déficits de l'immunité humorale se traduisent essentiellement par des infections virales.
- E. Les déficits immunitaires combinés sévères se caractérisent par une lymphopénie T sévère plus ou moins B et NK.

Q1. Concernant les déficits immunitaires, quelles sont les affirmations exactes? (rang A)

A. Les déficits immunitaires primitifs débutent toujours avant l'âge de 12 ans

→ Les DIPs peuvent se manifester à tout âge (rang B)

B. Chez l'adulte il faut éliminer des étiologies secondaires tels que le VIH ou une hémopathie lymphoïde (vrai. Il faut éliminer aussi des causes toxiques, médicamenteuses, un syndrome néphrotique ou une entéropathie exsudative qui se manifestent par une hypoalbuminémie associée).

C. Les déficits de l'immunité innée se caractérisent le plus souvent par des infections dans la première enfance (vrai car ensuite, l'immunité adaptative « compense » ce type de déficit).

D. Les déficits de l'immunité humorale se traduisent essentiellement par des infections ~~virales~~ → bactériennes (germes encapsulés)

E. Les déficits immunitaires combinés sévères se caractérisent par une lymphopénie T sévère plus ou moins B et NK

Rappel

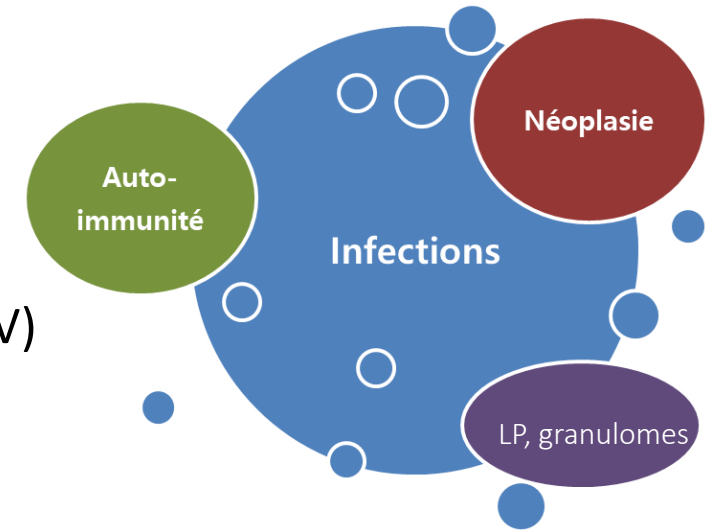
- Immunité innée : polynucléaires neutrophiles, cellules NK, macrophages
 - Immunité adaptative :
 - ✓ **Lymphocytes B (marqueurs CD19, CD20)** → Maturation dans la moelle osseuse et dans les organes lymphoïdes secondaires (lymphocytes B mémoires) différenciation jusqu'aux plasmocytes → production d'anticorps (défaut → hypogammaglobulinémie)
 - ✓ **Lymphocytes T (marqueur pan T CD3)** → Maturation au niveau thymique → lymphocytes CD4 et CD8
- Les déficits immunitaires héréditaires (=primitifs) se traduisent par un défaut de maturation de l'immunité (innée ou adaptative) avec des défauts de fonction des cellules concernées (et des manifestations infectieuses ou inflammatoires) en lien avec ces défauts de maturation

Rappel – Déficits immunitaires (rang A)

- **Acquis:** VIH – Chimiothérapies – Thérapies ciblées – Immunosuppresseurs – Hémopathies
- **Génétiques (Héréditaires): nombreux ++ (~400)**, manifestations cliniques et gravité variables. Ils sont classés selon le mécanisme immunologique sous-jacent.

✓ **Signe cardinal: infections**

- Récurrentes (germes communautaires), virales (herpès virus: EBV, CMV)
 - Opportunistes
 - Sévères
- ✓ +/- manifestations auto-immunes: cytopénies auto-immunes, thyroïdites, entéroopathies, ...
- ✓ +/- granulomatoses, lymphoproliférations (clonales ou non clonales)



Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee

1. Déficit immunitaire affectant l'immunité cellulaire et humorale : DIC, DICS
2. Déficiences immunitaires combinées syndromiques : WAS, Di-George
3. Défaut prédominant en anticorps : DICV, Bruton
4. DI avec dérégulation du système immunitaire : HLH, susceptibilité à l'EBV
5. Anomalies des cellules phagocytaires (nombre ou fonction) : CGD
6. Déficit de l'immunité innée : défaut réc. IFN, IL12, défaut TLR
7. Syndromes auto-inflammatoires : interféronopathies, FMF
8. Défauts du complément : défaut C3-C7
9. Phénocopies : anticorps anti-IFN ou anti- cytokines
10. *Bone marrow failure : anémie Fanconi, ...*

L'étude du carnet de santé vous révèle de nombreux épisodes d'otites dans l'enfance. Vous apprenez que la pneumopathie était liée à un *Haemophilus influenzae*.

Q2. Concernant le type de déficit immunitaire suspecté, quelles sont les affirmations exactes?

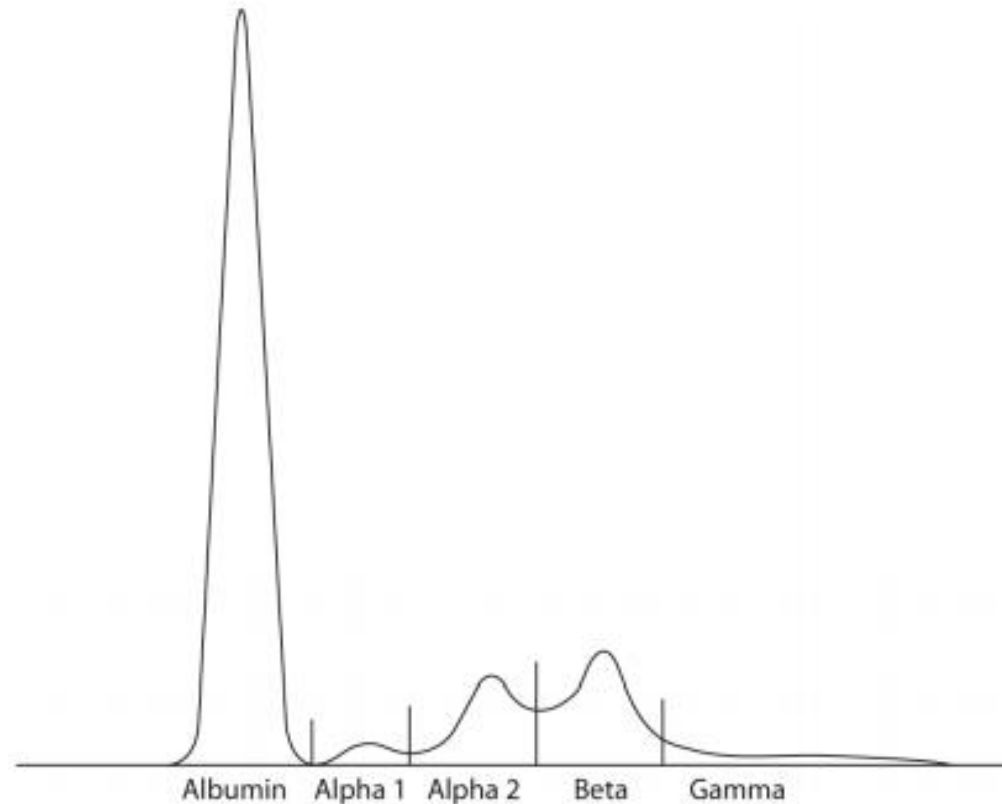
- A. Un déficit sur la voie du complément est possible.
- B. Une asplénie est possible.
- C. Un déficit humoral est possible tel qu'un déficit immunitaire commun variable (DICV).
- D. Une agammaglobulinémie de Bruton est possible, d'autant qu'il y a un antécédent familial possible de déficit immunitaire.
- E. Un déficit en IgA isolé est possible.

L'étude du carnet de santé vous révèle de nombreux épisodes d'otites dans l'enfance. Vous apprenez que la pneumopathie était liée à un *Haemophilus influenzae*.

Q2. Concernant le type de déficit immunitaire suspecté, quelles sont les affirmations exactes? (rang B)

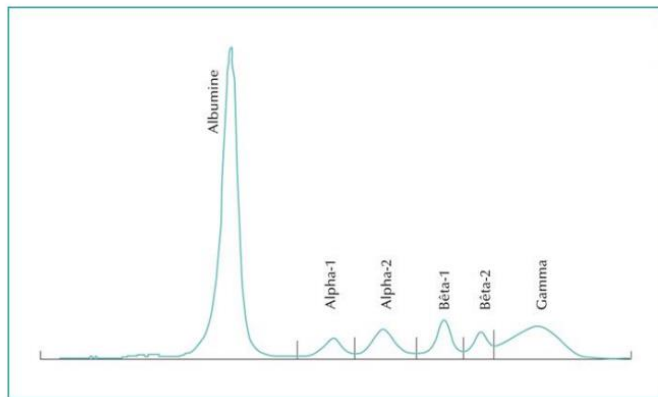
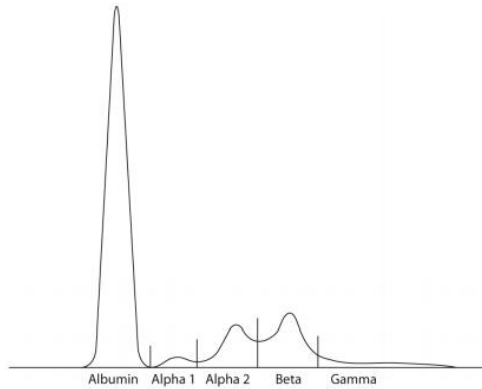
- A. Un déficit sur la voie du complément est possible.
- B. Une asplénie est possible.
- C. Un déficit humoral est possible tel qu'un déficit immunitaire commun variable (DICV).
- D. Une agammaglobulinémie de Bruton est possible, d'autant qu'il y a un antécédent familial possible de déficit immunitaire. (→ **la maladie de Bruton touche des garçons → liée à l'X**)
- E. Un déficit en IgA isolé est possible. (→ En général, le déficit en IgA est asymptomatique (fréquence 1/500 dans la population générale))

Q4. Vous avez prescrit l'examen suivant, comment l'interprétez-vous (rang A)?
Quel(s) autre(s) examen(s) allez-vous prescrire?



Albumine: 38 g/L	(35-45)
Alpha 1 : 3 g/L	(2,1-3,5)
Alpha 2: 8 g/L	(5,1 – 8,5)
Beta : 4 g/L	(3,4 – 5,2)
Gamma: 1,1 g/L	(7,5 – 15,0)

Q4. Vous avez prescrit l'examen suivant, comment l'interprétez-vous (rang A)?



- ✓ EPP → **Electrophorèse des protéines plasmatiques**
- ✓ Montrant une **hypogammaglobulinémie** sévère (absence de pic en gamma).
- ✓ On demande un **dosage pondéral des immunoglobulines** (IgG, IgA et IgM), mais pas un dosage des sous-classes (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4) en première intention.
 - Chez l'adulte: IgG (6,5-12g/L), IgA (0,7-2,2g/L), IgM (0,5-1,6g/L)
- ✓ Le myélogramme n'est pas systématique mais sera réalisé pour éliminer une hémopathie (myélome, lymphome avec envahissement médullaire) en fonction du terrain (âge, antécédents, contexte général).

Q5. Vous suspectez un DICV. Concernant cette maladie, quelles sont les affirmations exactes? (rang A)

- A. Le diagnostic nécessite un déficit quantitatif en IgG et en une autre classe d'Ig (IgM et/ou IgA).
- B. Le diagnostic nécessite un défaut fonctionnel (évalué par la réponse vaccinale).
- C. Le DICV peut débuter à n'importe quel âge.
- D. Certaines formes sont familiales avec une transmission autosomique dominante le plus souvent.
- E. Certaines formes sont associées avec un risque de lymphoprolifération (bénigne ou maligne) et d'auto-immunité.

Q5. Vous suspectez un DICV. Concernant cette maladie, quelles sont les affirmations exactes? (rang A)

- A. Le diagnostic nécessite un déficit quantitatif en IgG et en une autre classe d'Ig (IgM et/ou IgA).
- B. Le diagnostic nécessite un défaut fonctionnel (évalué par la réponse vaccinale).
- C. Le DICV peut débuter à n'importe quel âge.
- D. Certaines formes sont familiales avec une transmission autosomique dominante le plus souvent.
- E. Certaines formes sont associées avec un risque de lymphoprolifération (bénigne ou maligne) et d'auto-immunité.

Q6. Concernant la diarrhée présentée par cette patiente, quelles sont les affirmations exactes? (rang B).

- A. Une entéropathie exsudative pourrait expliquer l'hypogammaglobulinémie.
- B. Elle peut être liée à une pullulation microbienne en lien avec le déficit immunitaire.
- C. Elle peut être d'origine infectieuse (giardiase) en cas de DICV.
- D. Elle peut être d'origine inflammatoire (Crohn-like) associé à un DICV.
- E. Elle peut être en lien avec un lymphome digestif associé à un DICV.

Q6. Concernant la diarrhée présentée par cette patiente, quelles sont les affirmations exactes? (rang B).

A. Une entéropathie exsudative pourrait expliquer l'hypogammaglobulinémie.

→ Dans ce cas, on retrouve une hypoalbuminémie associée.

B. Elle peut être liée à une pullulation microbienne en lien avec le DICV.

C. Elle peut être d'origine infectieuse (giardiase) en cas de DICV.

D. Elle peut être d'origine inflammatoire (crohn-like) associé à un DICV.

E. Elle peut être en lien avec un lymphome digestif associé à un DICV.

Vous confirmez le DICV.

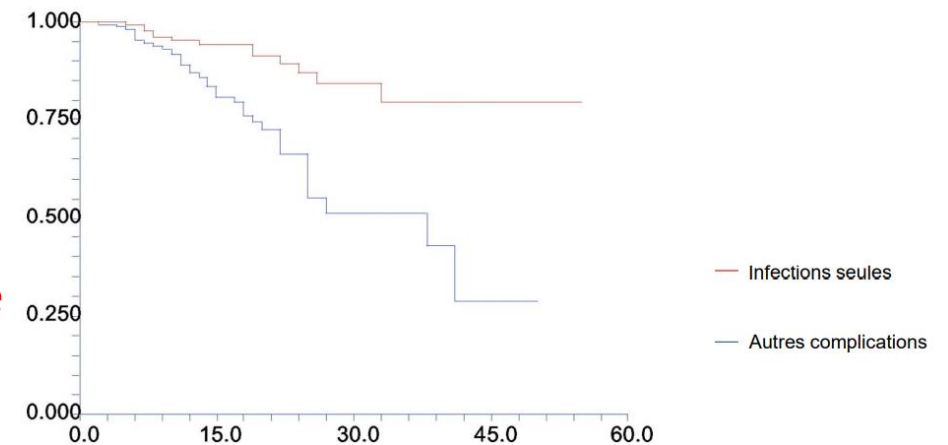
Q7. Concernant les principes de prise en charge de ce DICV, quelles sont les affirmations exactes?

- A. Le traitement repose sur une substitution en immunoglobulines par voie intraveineuse ou sous cutanée à vie.
- B. Les vaccins vivants sont contre-indiqués.
- C. Les vaccins doivent être mis à jour et il faut vacciner la patiente contre le pneumocoque (schéma à 2 injections) et la grippe saisonnière.
- D. Un conseil génétique familial peut être proposé étant donné le risque de récurrence de la maladie et l'implication thérapeutique éventuelle.
- E. Les complications non infectieuses associées font le pronostic (survie) de la pathologie.

Vous confirmez le DICV.

Q7. Concernant les principes de prise en charge de ce DICV, quelles sont les affirmations exactes?

- A. Le traitement repose sur une substitution en immunoglobulines par voies intraveineuse ou sous cutanée à vie.
- B. Les vaccins vivants sont contre-indiqués.
- C. Les vaccins doivent être mis à jour et il faut vacciner la patiente contre le pneumocoque (schéma à 2 injections) et la grippe saisonnière.
- D. Un conseil génétique familial peut être proposé étant donné le risque de récurrence de la maladie et l'implication thérapeutique éventuelle.
- E. Les complications non infectieuses associées font le pronostic (survie) de la pathologie.



d'après Chapel, Blood 2008

DICV

- ✓ Hétérogénéité clinique
- ✓ 90% des patients présentent des infections récurrentes
- ✓ 20% des patients présentent de l'auto-immunité associée (cytopénies: PTI, AHAI, EVANS), Lupus-like, polyarthrite

- **Déficit de production d'Ac** : IgG < 5 g/L + IgA < 0,7 g/L et/ou IgM < 0,4 g/L
- **Et défaut de réponse vaccinale**
 - T dépendant (DTP)
 - T indépendant (polysaccharidique : pneumocoque)
- **Exclusion des causes II d'hypogammaglobulinémie +++**
 - Hémopathies B / Sd néphrotique / Entéropathie exsudative
 - Précipitation (cryo)
 - Antiépileptiques
 - Défaut de LyB mémoires switchés (CD19+CD27+IgD-)
 - Formes familiales (20 %) : AD >>> AR
 - Sporadique. Mutations identifiées < 5 % (ICOS, CD19, BAFF-R...)

Vous suivez en consultation une femme de 30 ans pour une connectivite mixte. Elle a d'abord été traitée par Cortisone et Plaquenil[®] (Hydroxychloroquine) pour une atteinte cutanée et articulaire de sa maladie, puis vous avez ajouté du Méthotrexate depuis 3 mois car il persistait des douleurs articulaires. Malheureusement, ce traitement n'a pas été efficace puisque la patiente présente toujours des arthralgies inflammatoires et une douleur rétrosternale calmée à l'antéflexion. Elle vous consulte pour envisager un nouveau traitement.

Q1. Concernant les traitements que l'on utilise dans les MAI, quelles sont les affirmations exactes?

Q1. Concernant les traitements que l'on utilise dans les MAI, quelles sont les affirmations exactes?

- A. On distingue habituellement les immunosuppresseurs classiques (cortisone, hydroxychloroquine, azathioprine, mycofénoolate mofétil, ...) et les traitements « biologiques » et thérapies ciblées (rituximab, infliximab, ...).
- B. Il faut tenir compte de l'activité de la maladie, du risque infectieux spécifique à chaque traitement et des projets individuels du patient (grossesse, ...).
- C. Les immunosuppresseurs classiques sont tous contre-indiqués pendant la grossesse.
- D. Les anti-TNF α sont contre indiqués pendant la grossesse.
- E. Le rituximab (anti-CD20) augmente le risque de tuberculose.

Q1. Concernant les traitements que l'on utilise dans les MAI, quelles sont les affirmations exactes?

A. On distingue habituellement les immunosuppresseurs classiques (cortisone, hydroxychloroquine, azathioprine, mycofénoolate mofétil, ...) et les traitements « biologiques » et thérapies ciblées (rituximab, infliximab, ...).

IS classiques / cDMARDs	bDMARDs	Petites molécules inhibitrices
Imurel (AZA), plaquenil® HCQ → Compatible avec la grossesse et l'allaitement MMF (cellcept), ciclosporine, ... → CI en cas de grossesse Methotrexate → CI en cas de grossesse	- aTNF α (infliximab, adalimumab, ...) → Risque de TB ++ - Anti-CD20 (rituximab) → hypogammaglobulinémie, alymphopénie B - CTLA4-Ig (abatacept), anti-IL6R (tocilizumab), anti-IL12/23, anti-IL17	- Inhibiteurs de Janus Kinase (JAKi): baracitinib, tofacitinib, ... (rhumatismes inflammatoires, déficits immunitaires avec gains de fonction JAK/STAT) - Inhibiteurs de mTOR/PI3K (idelalisib) : oncologie, déficits immunitaires avec gain de fonction

B. Il faut tenir compte de l'activité de la maladie, du risque infectieux spécifique à chaque traitement et des projets individuels du patient (grossesse, ...).

→ Il faut programmer les grossesses (période de quiescence de la maladie, relais des traitements en amont, surveillance spécifique)

C. Les immunosuppresseurs classiques sont tous contre-indiqués pendant la grossesse (faux, IMUREL, PLAQUENIL, ... autorisés).

D. Les anti-TNF α sont contre indiqués pendant la grossesse.

E. Le rituximab (anti-CD20) augmente le risque de tuberculose.

→ FAUX: le RTX augmente le risque d'infections à germes encapsulés (type DICV) car lymphopénie B et hypogamma

La patiente présentait une péricardite et elle était en poussée articulaire. Elle vous a exprimé un désir de grossesse à moyen terme.

Vous avez stoppé le méthotrexate, majoré la corticothérapie, vous avez maintenu le plaquenil et prescrit de l'imurel.

Quelques jours plus tard, vous regardez son bilan biologique prescrit lors de la consultation. Vous retrouvez une CRP à 15mg/L, des anti-DNA natifs négatifs, des ANAs + au 1/1280 avec des anti-RNP et des anti-SSA positifs, le complément total est diminué, les fractions C3, C4 sont consommées et le Facteur Rhumatoïde est positif. L'EPP montre une hypergammaglobulinémie polyclonale à 19g/L. L'examen des urines montre une protéinurie à 0,7g/L sur échantillon et une hématurie.

Q2. Concernant ce bilan biologique, quelles sont les affirmations exactes?

- A. La CRP à 15mg/L peut être liée à l'existence de sérites (pleurésie, péricardite).
- B. L'absence d'anticorps anti-DNA exclue la possibilité d'un virage lupique de la maladie.
- C. La protéinurie et l'hématurie peuvent traduire une atteinte rénale évolutive, ce qui est une contre-indication temporaire à la grossesse (6 mois après rémission).
- D. La présence des anticorps anti-SSA impose la recherche d'une cardiopathie fœtale autour de 20SA.
- E. La patiente a sans doute une cryoglobulinémie.

A. La CRP à 15mg/L peut être liée à l'existence de sérites (pleurésie, péricardite).

→ Vrai, mais il faut savoir éliminer des étiologies infectieuses en cas d'élévation de la CRP dans les connectivites (lupus, connectivite mixte).

B. L'absence d'anticorps anti-DNA exclu la possibilité d'un virage lupique de la maladie.

→ Faux, une partie (~40%) des connectivites mixte évolue en lupus (une autre partie peut évoluer en sclérodermie systémique) ou rester dans une forme frontière de connectivite associant différents symptômes de ces pathologies

C. La protéinurie et l'hématurie peuvent traduire une atteinte rénale évolutive, ce qui est une contre-indication temporaire à la grossesse (6 mois après rémission).

→ Vrai, il faudra réaliser une PBR si la protéinurie se confirme.

D. La présence des anticorps anti-SSA impose la recherche d'une cardiopathie fœtale autour de 20SA.

→ Vrai (réalisation d'une échocardiographie fœtale dédiée autour de 16-20SA), risque de BAV fœtal par mimétisme moléculaire.

E. La patiente a sans doute une cryoglobulinémie.

→ Vrai: facteur rhumatoïde +, consommation du complément sont des signes évocateurs.

Q3. Vous recevez un coup de téléphone du médecin traitant de votre patiente qui vous interroge sur le risque infectieux de votre patiente et sur la conduite à tenir:

- A. La corticothérapie au long court expose à un risque infectieux lié à un déficit immunitaire cellulaire T (p.ex un zona) et humoral (p.ex une pneumopathie à pneumocoque).
- B. L'hydroxychloroquine a un effet protecteur sur le risque infectieux global de cette patiente.
- C. Le fait que sa maladie soit en poussée augmente le risque infectieux.
- D. Il faut considérer cette patiente comme une personne à risque (immunodéprimée), mettre à jour les vaccinations classiques et réaliser la vaccination anti-pneumococcique (2 doses 13 et 23-valences à 2 mois d'intervalle) et anti-grippale annuelle.
- E. L'existence d'une maladie auto-immune sous immunosuppresseurs est une contre-indication aux vaccins vivants (fièvre jaune, BCG).

Q3. Vous recevez un coup de téléphone du médecin traitant de votre patiente qui vous interroge sur le risque infectieux de votre patiente et sur la conduite à tenir:

- A. La corticothérapie au long court expose à un risque infectieux lié à un déficit immunitaire cellulaire T (p.ex un zona) et humoral (p.ex une pneumopathie à pneumocoque).
- B. L'hydroxychloroquine a un effet protecteur sur le risque infectieux global de cette patiente.
- C. Le fait que sa maladie soit en poussée augmente le risque infectieux. (vrai: hypocomplémentémie, inflammation, hypoalbuminémie, ...)
- D. Il faut considérer cette patiente comme une personne à risque (immunodéprimée), mettre à jour les vaccinations classiques et réaliser la vaccination anti-pneumococcique (2 doses 13 et 23-valences à 2 mois d'intervalle) et anti-grippale annuelle (à distance de la poussée).
- E. L'existence d'une maladie auto-immune sous immunosuppresseurs est une contre-indication aux vaccins vivants (fièvre jaune, BCG) → Vrai, il peut donc être judicieux de vacciner les patients avant la mise sous immunosuppresseurs (si possible). Dans le cas contraire, l'arrêt des immunosuppresseurs est requis (y compris les corticoïdes) mais discussion spécialisée ++.

Q4. Votre patiente a bien évolué grâce à votre traitement. Vous avez pu contrôler la protéinurie et l'hématurie qui étaient faussées par la période menstruelle et il n'y avait pas d'atteinte rénale. Un peu inquiète, la patiente vous interroge sur sa contraception et son projet de grossesse.

- A. Les contraceptifs oestroprogestatifs sont contre-indiqués en cas de connectivite.
- B. L'utilisation d'un stérilet est possible.
- C. Il faut programmer la grossesse à distance de la poussée en cours.
- D. Le risque de transmettre la même maladie auto-immune à son enfant est élevé.
- E. En cas d'utilisation de cyclophosphamide au cours de la maladie, une cryopréservation des ovocytes est envisageable (en lien avec le CECOS).

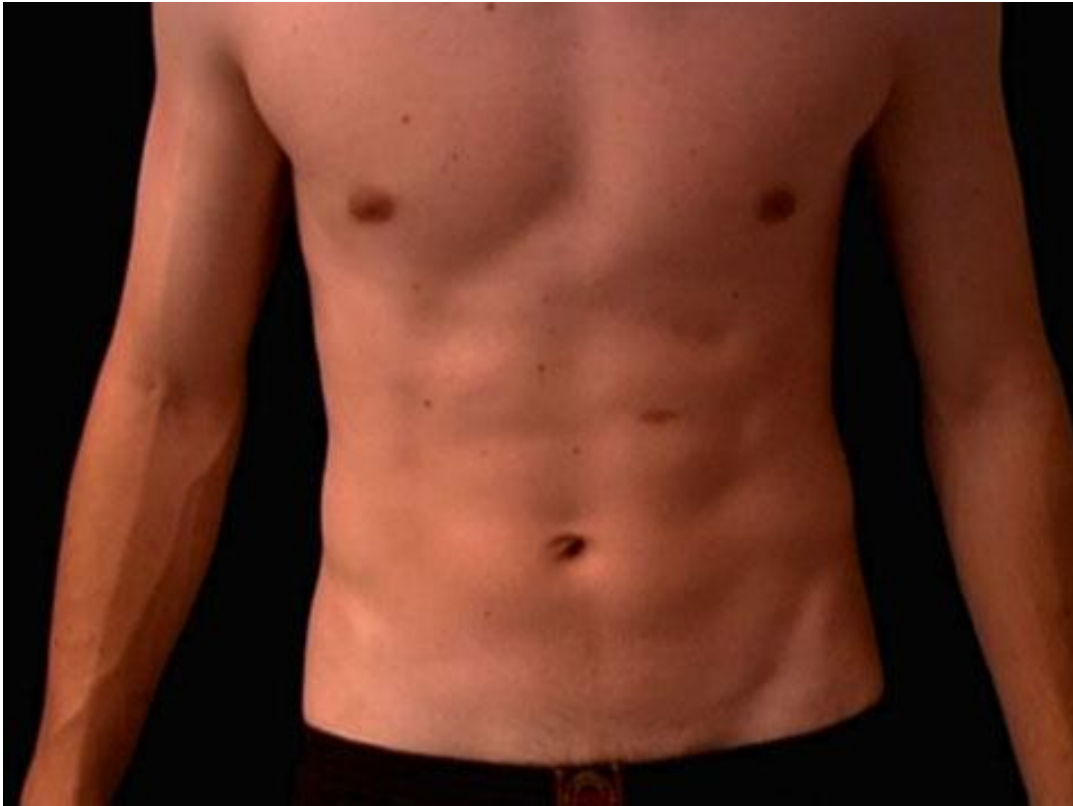
Q4. Votre patiente a bien évolué grâce à votre traitement. Vous avez pu contrôler la protéinurie et l'hématurie qui étaient faussées par la période menstruelle et il n'y avait pas d'atteinte rénale. Un peu inquiète, la patiente vous interroge sur sa contraception et son projet de grossesse

- A. Les contraceptifs oestroprogestatifs sont contre-indiqués en cas de connectivite.
- B. L'utilisation d'un stérilet est possible.
- C. Il faut programmer la grossesse à distance de la poussée en cours.
- D. Le risque de transmettre la même maladie auto-immune à son enfant est élevé.
- E. En cas d'utilisation de cyclophosphamide au cours de la maladie, une cryopreservation des ovocytes est envisageable (en lien avec le CECOS).

DP3

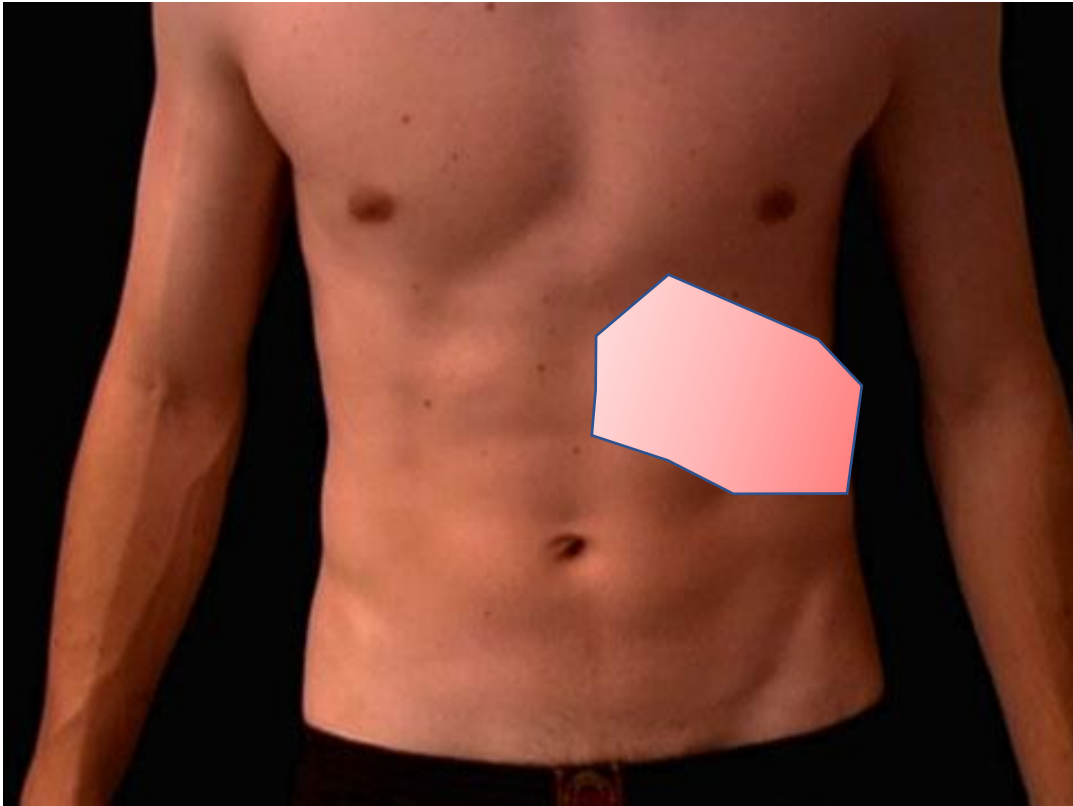
Vous voyez en consultation un homme de 47 ans pour une splénomégalie.

Donnez la définition de la splénomégalie et indiquez la zone à palper pour mesurer cette splénomégalie (rang A).



Vous voyez en consultation un homme de 47 ans pour une splénomégalie.

Donnez la définition de la splénomégalie et indiquez la zone à palper pour mesurer cette splénomégalie (rang A).



Définition: la splénomégalie se définit par une augmentation anormale du volume de la rate qui devient palpable en hypochondre gauche.



NB: savoir reconnaître une splénomégalie sur une coupe de scanner (rang A)

Q2. Quelles sont les étiologies à rechercher devant une splénomégalie (rang A)?

- A. Une hémopathie maligne est possible et impose de rechercher des signes associés (signes B) ainsi que des adénomégalies.
- B. Une cause infectieuse est possible et impose de rechercher des facteurs de contagion et d'exposition (voyage en pays tropical, animaux ...).
- C. Une cause auto-immune est possible et nécessite de rechercher d'autres signes d'auto-immunité (arthralgies, Raynaud, lésions cutanées,...).
- D. Une cause vasculaire peut être exclue en l'absence d'hépatopathie.
- E. Une hémolyse chronique ne donne pas de splénomégalie.

Q2. Quelles sont les étiologies à rechercher devant une splénomégalie (rang A)?

A. Une hémopathie maligne est possible et impose de rechercher des signes associés (signes B) ainsi que des adénomégalies.

B. Une cause infectieuse est possible et impose de rechercher des facteurs de contagion et d'exposition (voyage en pays tropical, animaux ...).

C. Une cause auto-immune est possible et nécessite de rechercher d'autres signes d'auto-immunité (arthralgies, Raynaud, lésions cutanées,...).

D. Une cause vasculaire peut être exclue en l'absence d'hépatopathie.

→ *Faux, il peut exister des thromboses spléniques isolées, il peut exister des blocs vasculaires pré-hépatiques, intra-hépatiques ou post-hépatiques.*

E. Une hémolyse chronique ne donne pas de splénomégalie.

→ *Une hémolyse chronique donne une surcharge hépatique en fer (hépatosidérose) et une splénomégalie est possible.*

Q2. Quelles sont les étiologies à rechercher devant une splénomégalie?

Il faut raisonner par groupe de maladies et mécanismes physiopathologiques sous jacents:

Rate = filtre et organe hématopoïétique

- * Initiation de la réponse inflammatoire
- * Située sur voies de drainage lymphatiques
- * Filtre macrophagique
- * Hématopoïèse

MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES			
Réponse immunitaires filtre macrophagique	Filtre vasculaire = obstacles	Fonctions hématopoïétiques	Divers
<ul style="list-style-type: none">* Infections* Inflammations* Hémolyses chroniques (constitutionnelles ou acquises)* Maladies de surcharge	<ul style="list-style-type: none">* Préhépatique* Intrahépatique* Posthépatique	<ul style="list-style-type: none">* SMD* Lymphoprolifération* Leucémie aiguë	<ul style="list-style-type: none">* Traumatismes* Kystes* Hémangiomes* métastases de cancers solides

Votre examen clinique met en évidence des adénopathies axillaires sus-claviculaires et inguinales bilatérales et une nette splénomégalie (4 travers de doigts).

Q3 Concernant les adénopathies en général :

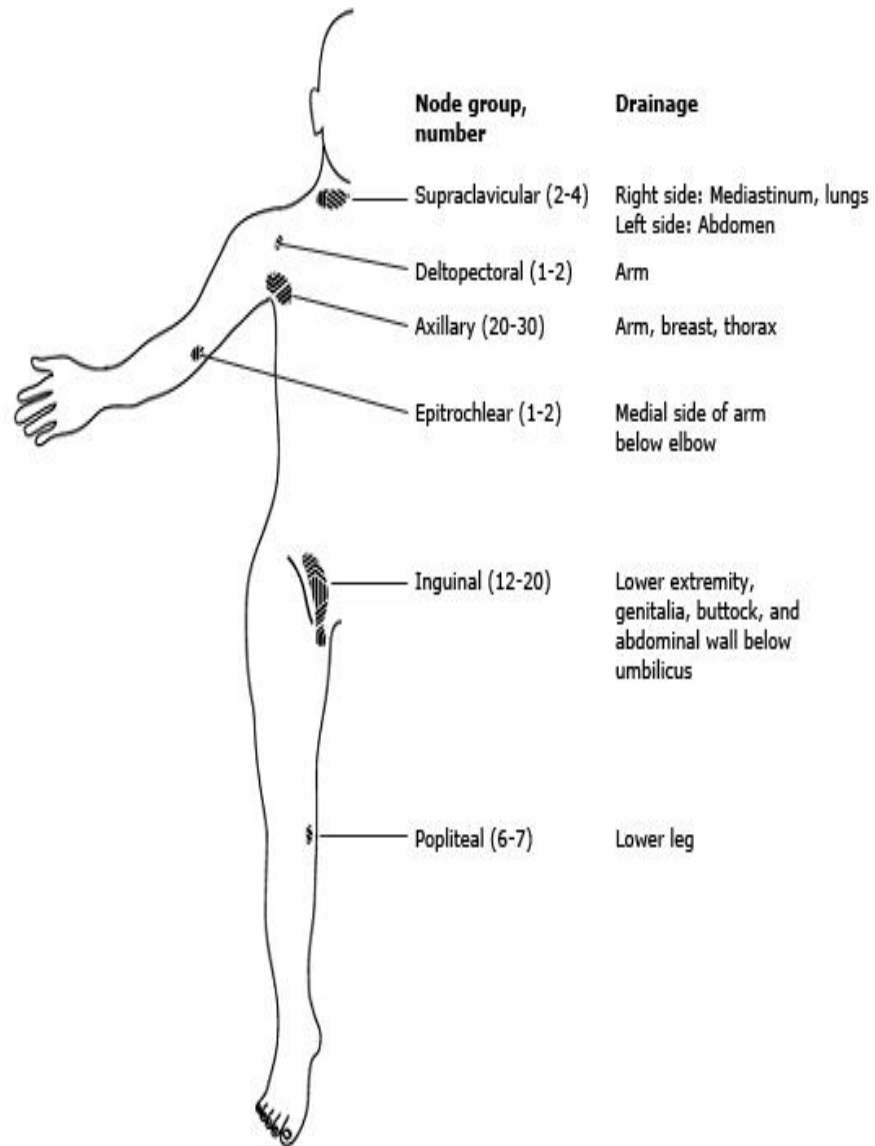
- A. Les causes infectieuses sont les plus fréquentes.
- B. Une angine associée élimine une hémopathie.
- C. Les connectivites sont des causes possibles de polyadénopathies.
- D. Les infections bactériennes ne s'accompagnent jamais de polyadénopathies.
- E. L'analyse histologique d'un ganglion est inutile dans les polyadénopathies.

Votre examen clinique met en évidence des adénopathies axillaires sus-claviculaires et inguinales bilatérales et une nette splénomégalie (4 travers de doigts).

Q3 Concernant les adénopathies en général :

- A. Les causes infectieuses sont les plus fréquentes.
- B. Une angine associée élimine une hémopathie.
- C. Les connectivites sont des causes possibles de polyadénopathies.
- D. Les infections bactériennes ne s'accompagnent jamais de polyadénopathies.
- E. L'analyse histologique d'un ganglion est inutile dans les polyadénopathies.

Adénopathies



- Organes hématopoïétiques
 - Initiation réponse immunitaire
 - Sur des voies de drainage lymphatiques
- Augmentation de volume:
 - Activation du système immunitaire (ex :*Lupus*)
 - Infection locale (ex :*Tuberculose*)
 - Envahissement par des cellules malignes
Metastases/lymphomes
 - Maladies de surcharge et amylose

Ce patient ne prend pas de traitements réguliers, il a une altération de l'état général depuis 3 semaines et a perdu 4 kg. Votre examen clinique montre une fébricule à 38,3°C et vous notez plusieurs adénopathies (axillaires, inguinales). A l'auscultation pulmonaire, vous notez quelques crépitants secs bilatéraux bi-basaux.

Q4. Vous suspectez une hémopathie maligne. Parmi les éléments suivants, quelles sont les affirmations exactes?

- A. L'existence d'un antécédent d'uvéite antérieure bilatérale augmente votre probabilité diagnostique.
- B. L'existence d'un prurit augmente votre probabilité diagnostique.
- C. L'existence de cytopénies auto-immunes augmente votre probabilité diagnostique.
- D. Des LDH normales diminuent votre probabilité diagnostique.
- E. La présence d'adénopathies médiastino-hilaires compressives (syndrome cave supérieur) augmente votre probabilité diagnostique.

Ce patient ne prend pas de traitements réguliers, il a une altération de l'état général depuis 3 semaines et a perdu 4 kg. Votre examen clinique montre un fébricule à 38,3°C et vous notez plusieurs adénopathies (axillaires, inguinales). A l'auscultation pulmonaire, vous notez quelques crépitants secs bilatéraux bi-basaux.

Q4. Vous suspectez une hémopathie maligne. Parmi les éléments suivants, quelles sont les affirmations exactes?

- A. L'existence d'un antécédent d'uvéite antérieure bilatérale augmente votre probabilité diagnostique.
- B. L'existence d'un prurit augmente votre probabilité diagnostique.
- C. L'existence de cytopénies auto-immunes augmente votre probabilité diagnostique.
- D. Des LDH normales diminuent votre probabilité diagnostique.
- E. La présence d'adénopathies médiastino-hilaires compressives (syndrome cave supérieur) augmente votre probabilité diagnostique.

Vous trouvez effectivement un antécédent d'uvéite antérieure. La biologie retrouve un syndrome inflammatoire avec une CRP à 30 mg/L et une hypergammaglobulinémie polyclonale à 18 g/L ainsi qu'une calcémie corrigée à 3,0 mmol/L. Les LDH sont dans les normes.

Q5. Quel diagnostic suspectez vous? Comment le confirmez-vous?

Q5. Sarcoïdose systémique

- Signes généraux
- Polyadénopathies et splénomégalie
- Atteinte parenchymateuse pulmonaire (crépitants)
- Biologie compatible (hypergammaglobulinémie, hypercalcémie)

→ **Confirmation diagnostique**: biopsie d'adénopathie à la recherche d'un granulome géantocellulaire sans nécrose caséuse.

Alternatives/complément à la biopsie ganglionnaire en cas d'adénopathies difficilement accessibles:

- BGSA
- Biopsies bronchiques et LBA (alvéolite lymphocytaire avec rapport CD4/CD8 inversé)
- Biopsie glande lacrymales

Q6. Votre externe vous interroge sur les diagnostics différentiels de la sarcoïdose

- A. La présence d'un granulome sans nécrose caséuse doit faire évoquer une infection à mycobactérie.
- B. La présence d'une hypogammaglobulinémie doit faire évoquer un déficit immunitaire primitif avec granulomatose.
- C. La présence d'un érythème noueux élimine la possibilité d'une hémopathie maligne.
- D. La présence d'un lupus pernio est caractéristique de la sarcoïdose.
- E. La présence d'apthose buccale est possible en cas de sarcoïdose.

Q6. Votre externe vous interroge sur les diagnostics différentiels de la sarcoïdose

- A. La présence d'un granulome ~~sans~~avec nécrose caséuse doit faire évoquer une infection à mycobactérie.
- B. La présence d'une hypogammaglobulinémie doit faire évoquer un déficit immunitaire primitif avec granulomatose.
- C. La présence d'un érythème noueux élimine la possibilité d'une hémopathie maligne.
- D. La présence d'un lupus pernio est caractéristique de la sarcoïdose.
- E. La présence d'apthose buccale est possible en cas de sarcoïdose.

Savoir reconnaître un érythème noueux (rang A) et un lupus pernio



Erythème noueux (non spécifique)

Erythème noueux:

- ✓ Dououreux
- ✓ Suit les stades de la biligénie
- ✓ Diagnostics associés:
 - Tuberculose, streptococcies, yersiniose, brucellose
 - Entéropathies (Crohn, RCH)
 - Sarcoïdose (Löfgren)
 - Behçet
 - Hémopathies
 - Médicaments (oestroprogestatifs, AINS, sulfamides, ...)
 - Idiopathiques



Lupus pernio
(spécifique sarcoïdose)

