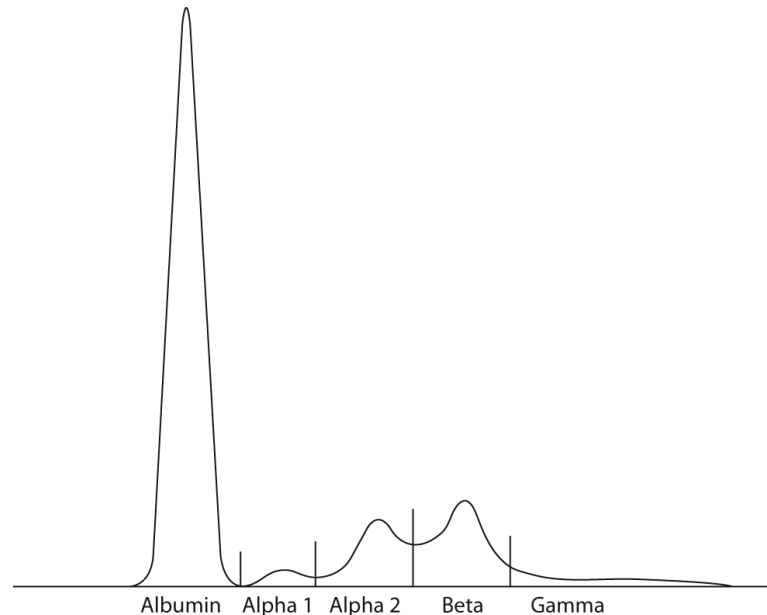


Conduite à tenir devant la découverte d'une hypogammaglobulinémie chez l'adulte



David Boutboul

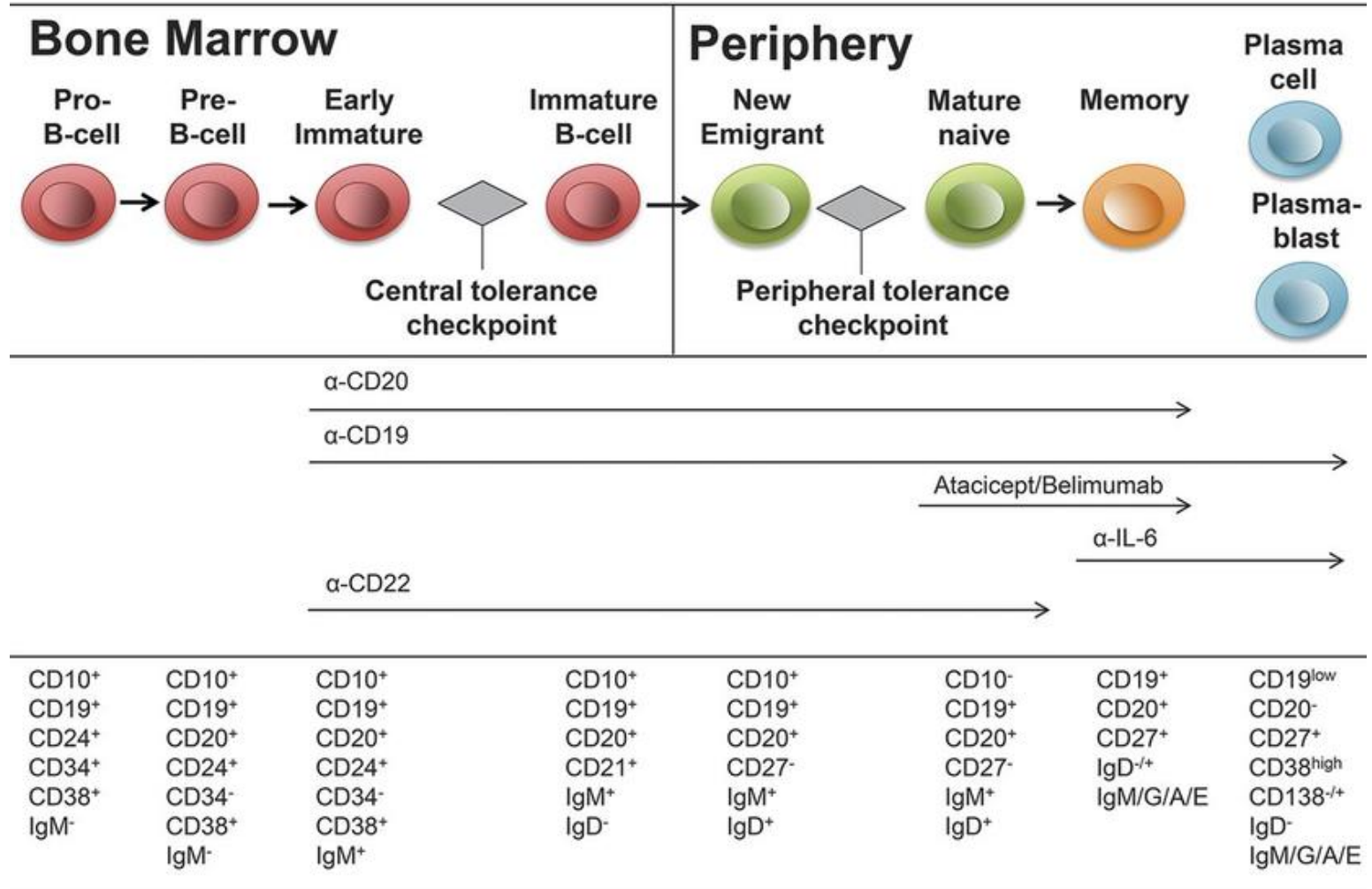
Département d'Immunologie Clinique

Hôpital Saint Louis, Paris

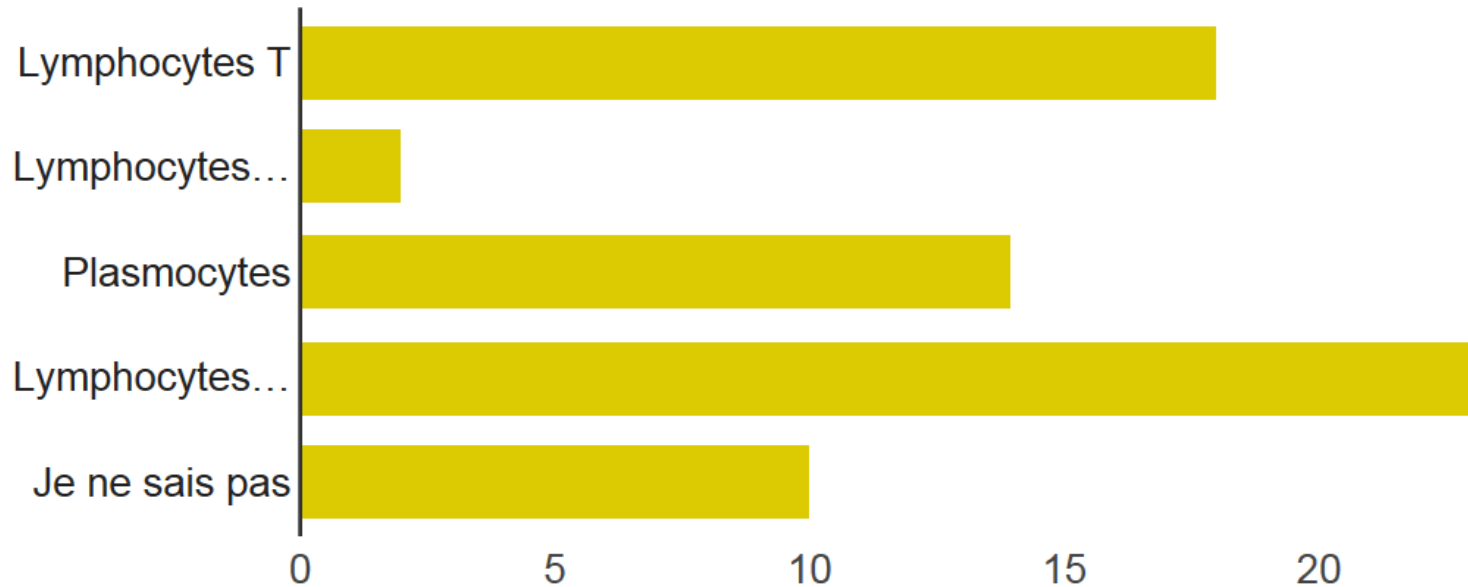
david.boutboul@aphp.fr

Pas de conflits d'intérêts

Développement lymphoïde B

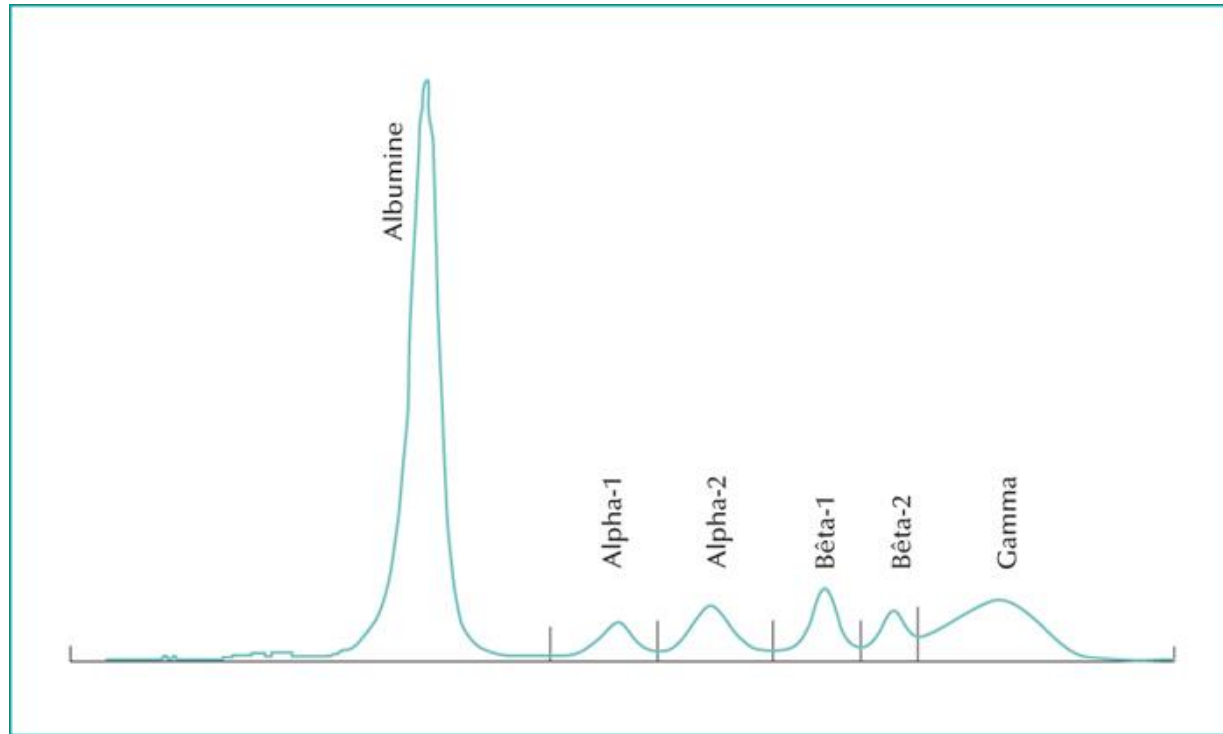


Quelles cellules produisent des immunoglobulines ?



Lymphocytes T	18	38.3 %
Lymphocytes B naifs	2	4.3 %
Plasmocytes	14	29.8 %
Lymphocytes B activés	23	48.9 %
Je ne sais pas	10	21.3 %

Définition



Les valeurs normales du taux de gammaglobulines chez l'adulte varient entre 6 et 13 g/L
Le dosage pondéral normal est chez l'adulte IgA=0.7-2.2 g/L, IgG 6.5-12 g/L, IgM=0.5-1.6 g/L

Une hypogammaglobulinémie est suspectée devant une baisse des gamma-globulines sur l'EPP

Elle est confirmée par le dosage pondéral (IgG, IgA et IgM) des immunoglobulines

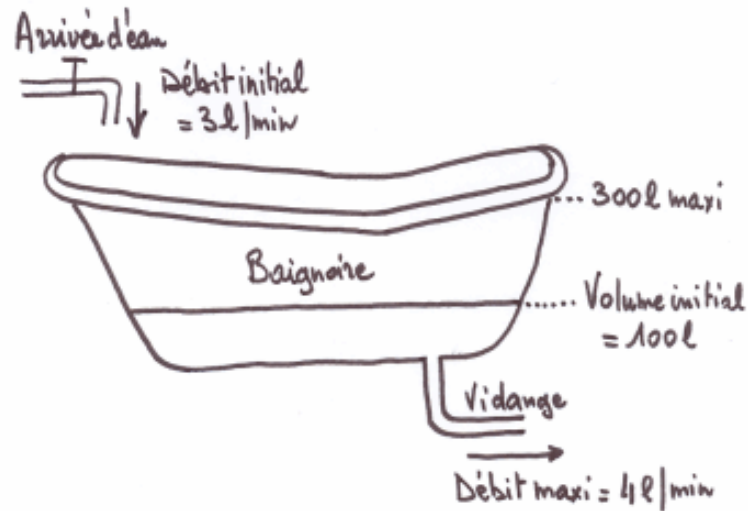
Il existe des fausses hypogammaglobulinémies (ex. : cryoglobulinémie)

Hypogammaglobulinémie primitive
= diagnostic d'élimination

VS

Hypogammaglobulinémie secondaire

Hypogammaglobulinémie secondaire

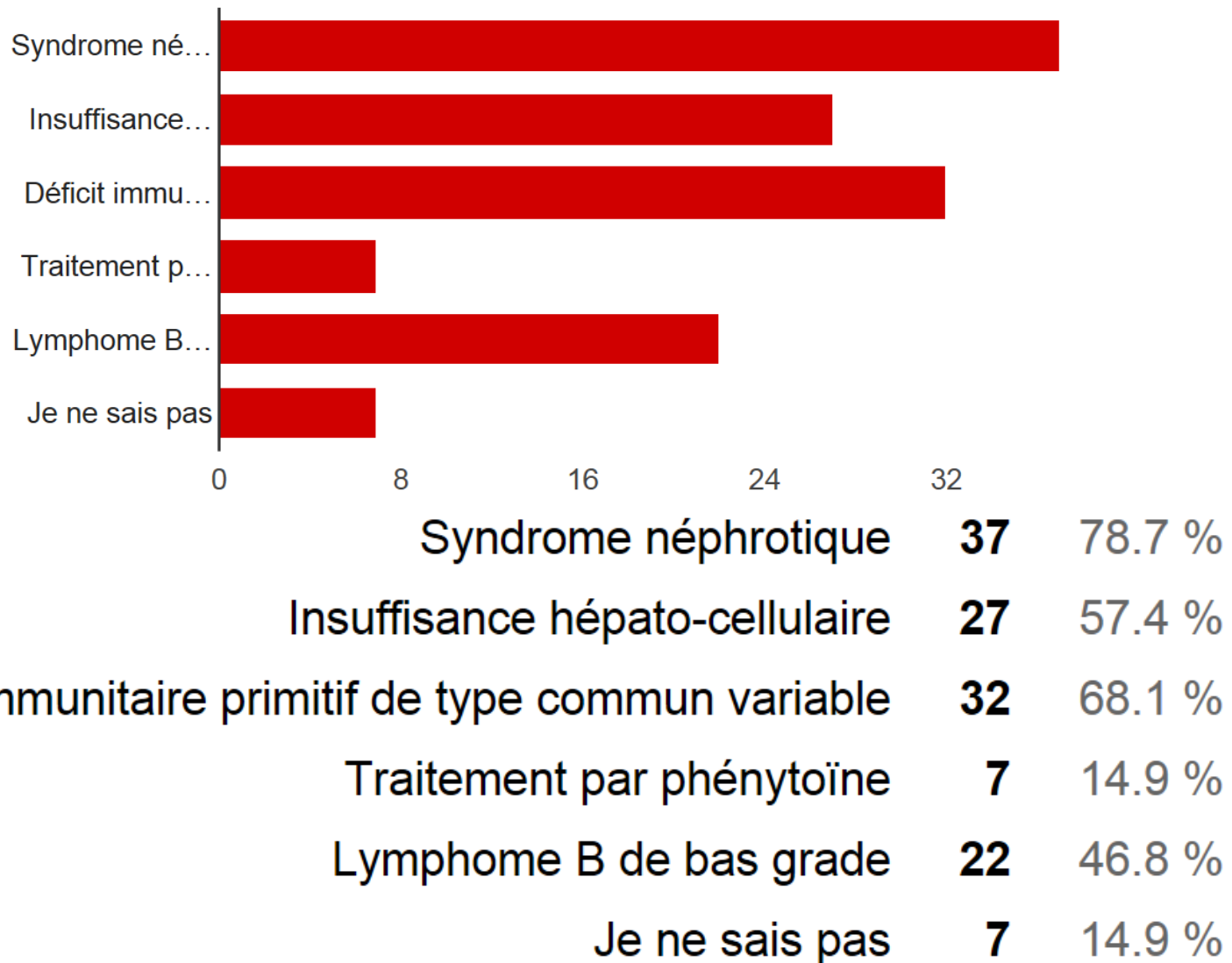


Défaut de production

VS

Excès d'élimination

Parmi les propositions suivantes, quelles sont les causes d'hypogammaglobulinémie ?



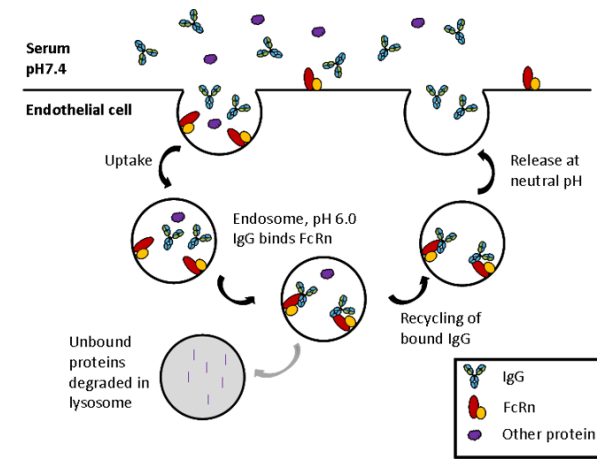
Excès de perte

Syndrome néphrotique (BU, protéinurie/24h)

Entéropathie exsudative (clairance de l'alpha1-antitrypsine)

Catabolisme accéléré (dénutrition, Steinert?, FcRn)

Examen
clinique

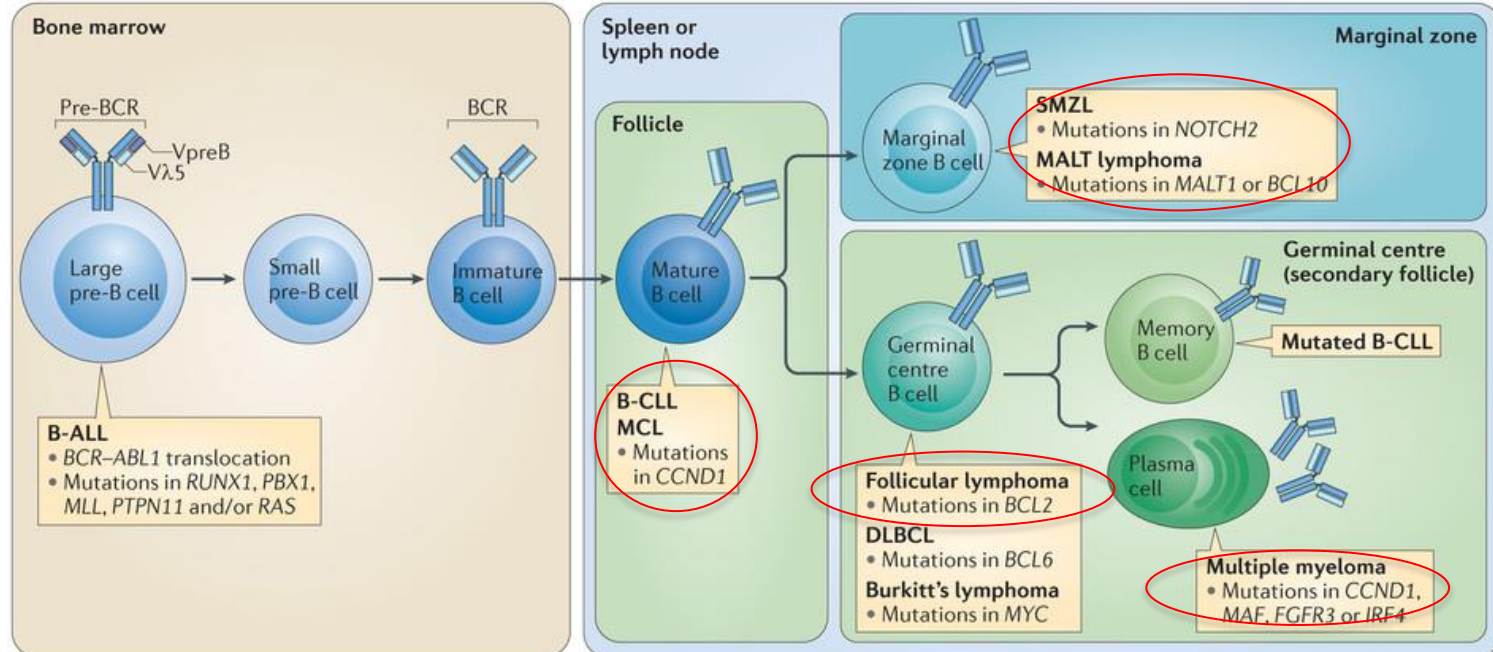


Défaut de production

Médicaments (corticothérapie prolongée, endoxan, rituximab prolongé, anti-épileptiques)

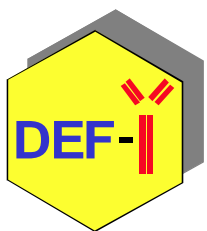
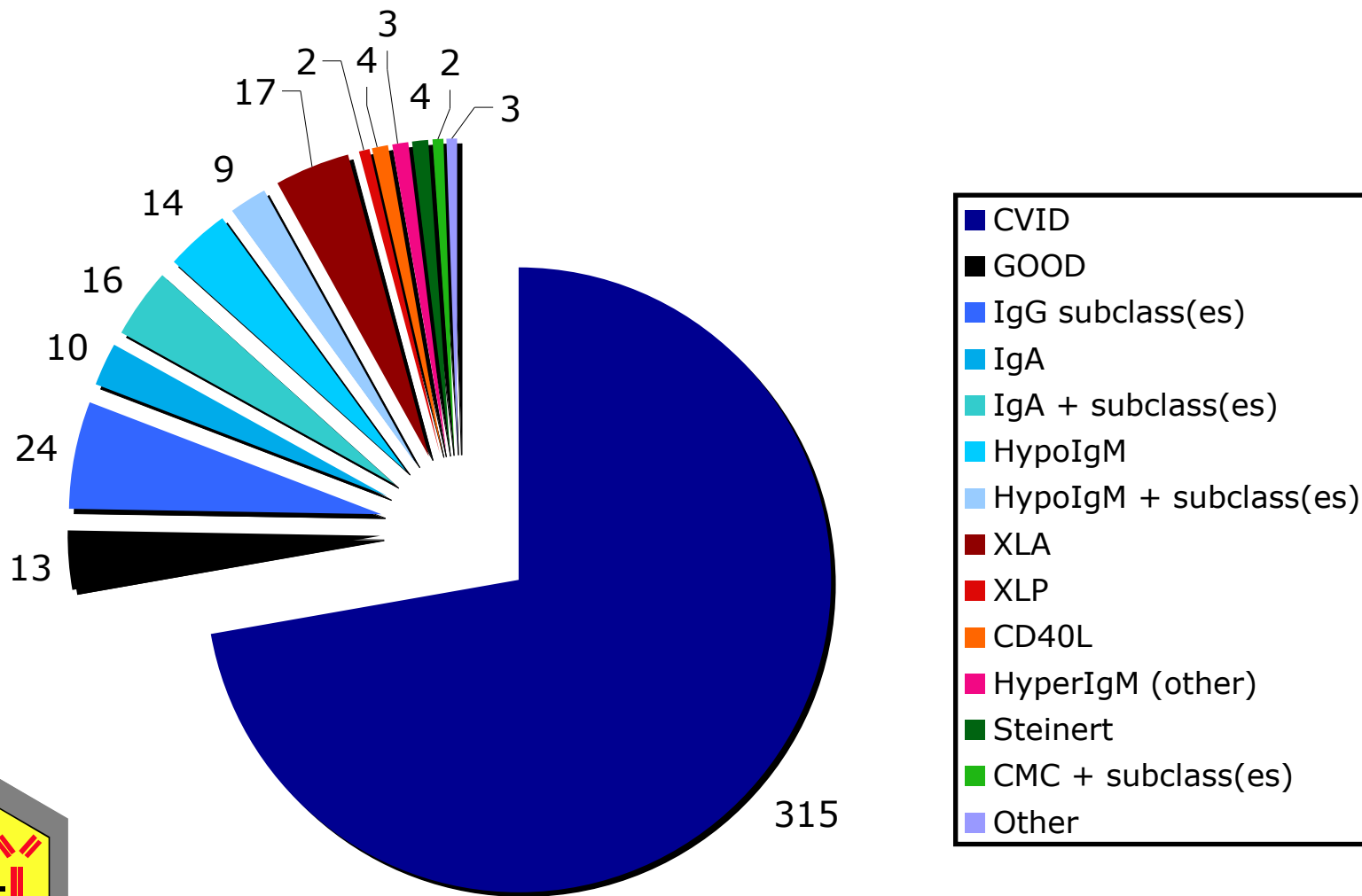
Hémopathies lymphoïdes et plasmocytaires (NFS, frottis sanguin, IEP sang et urines, +/- myelogramme +/- radios squelette +/- TDM TAP +/- phéno lympho)

Examen clinique



Cohorte Defl

diagnostic des patients inclus en 2009



Déficit Immunitaire Commun Variable

- = DICV = DI symptomatique le plus fréquent chez l'adulte \subset hypogammaglobulinémie primitive
- Age aux premiers symptômes = 19 ans
- Age moyen au diagnostic = 34 ans
- Exclusion des hypogammaglobulinémies secondaires
- Prévalence = 1 cas sur 20 000 (H = F)
- Hétérogénéité clinique, biologique et génétique

Hétérogénéité clinique

20%

Autoimmunité

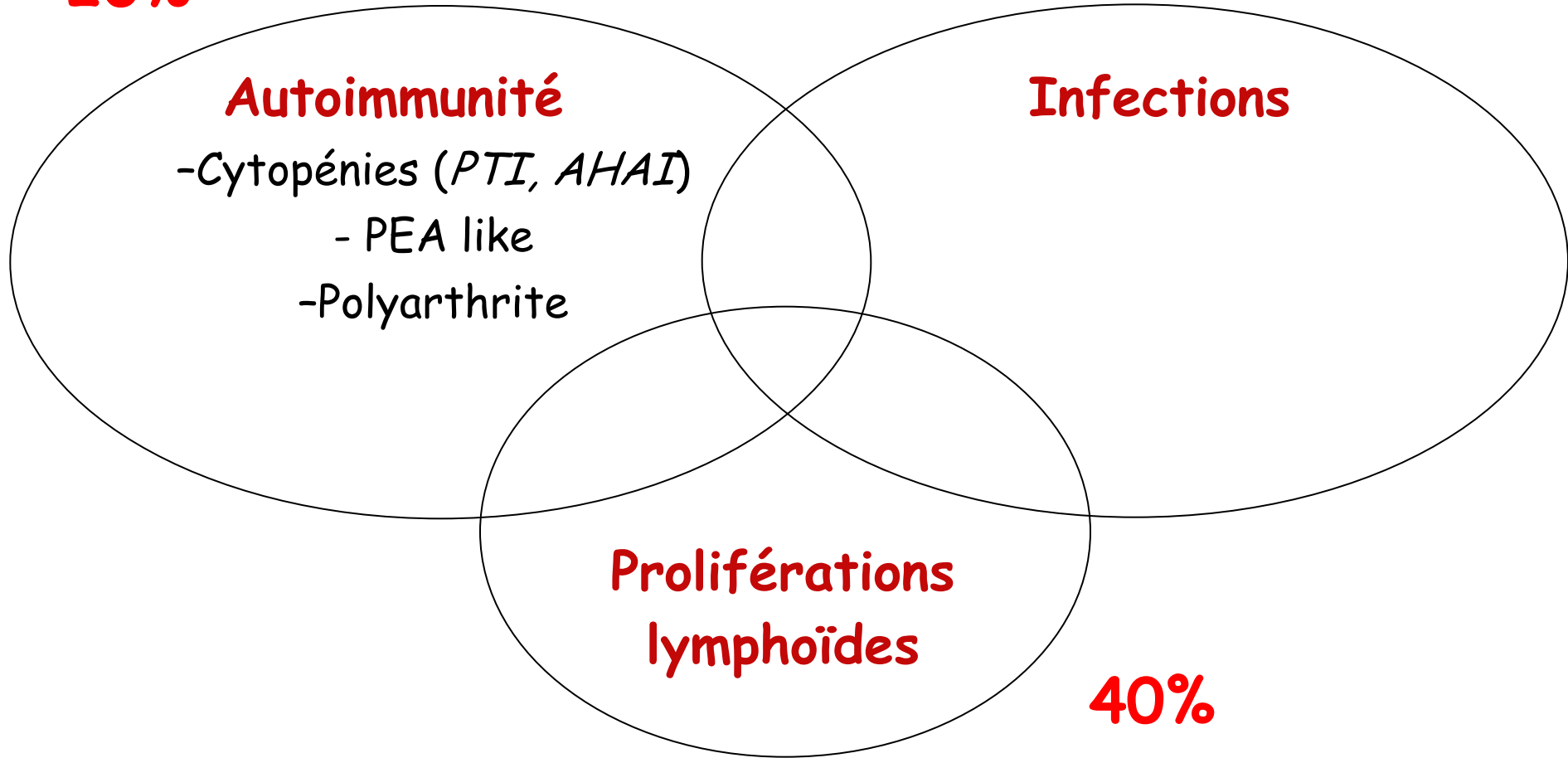
- Cytopénies (*PTI, AHAI*)
- PEA like
- Polyarthrite

90%

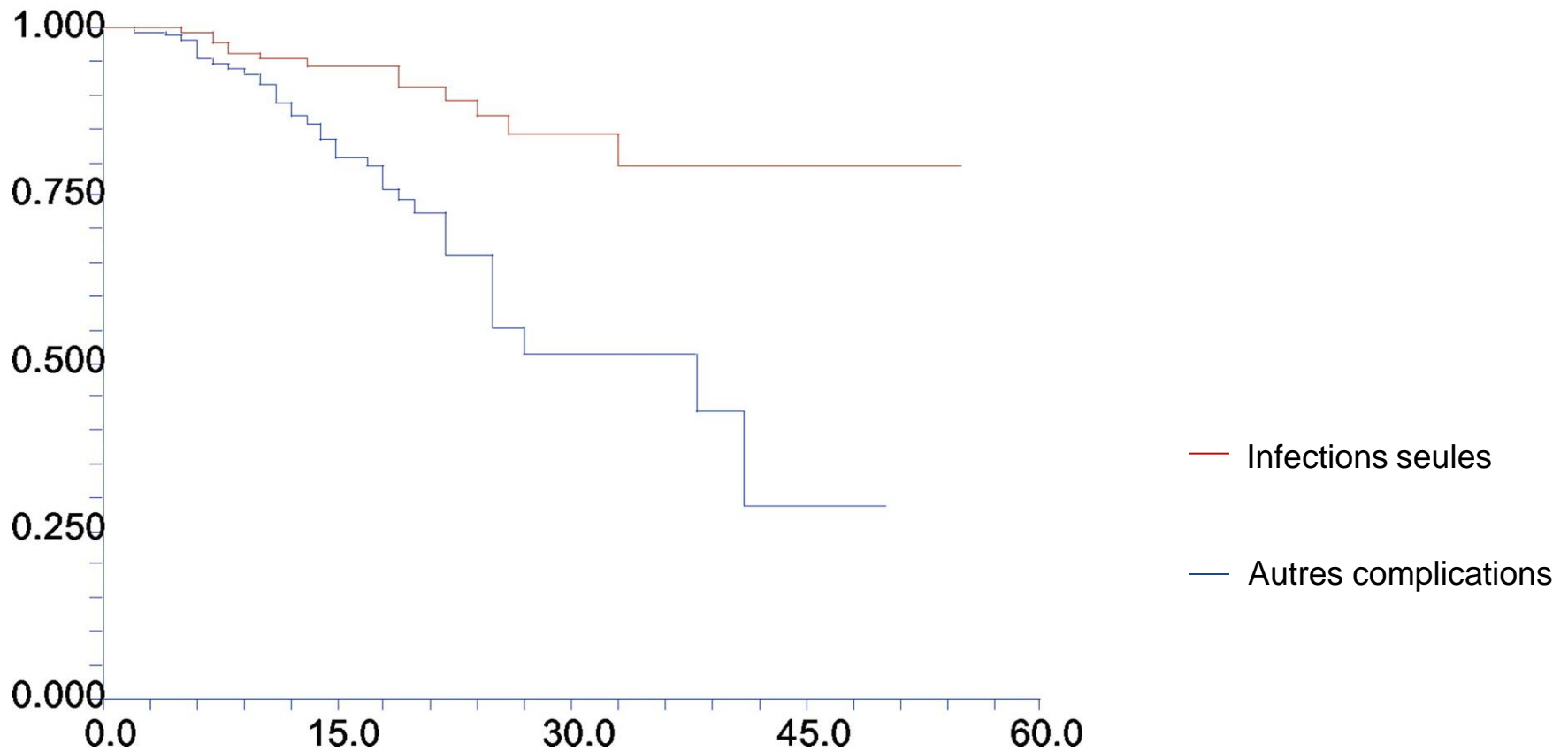
Infections

Proliférations lymphoïdes

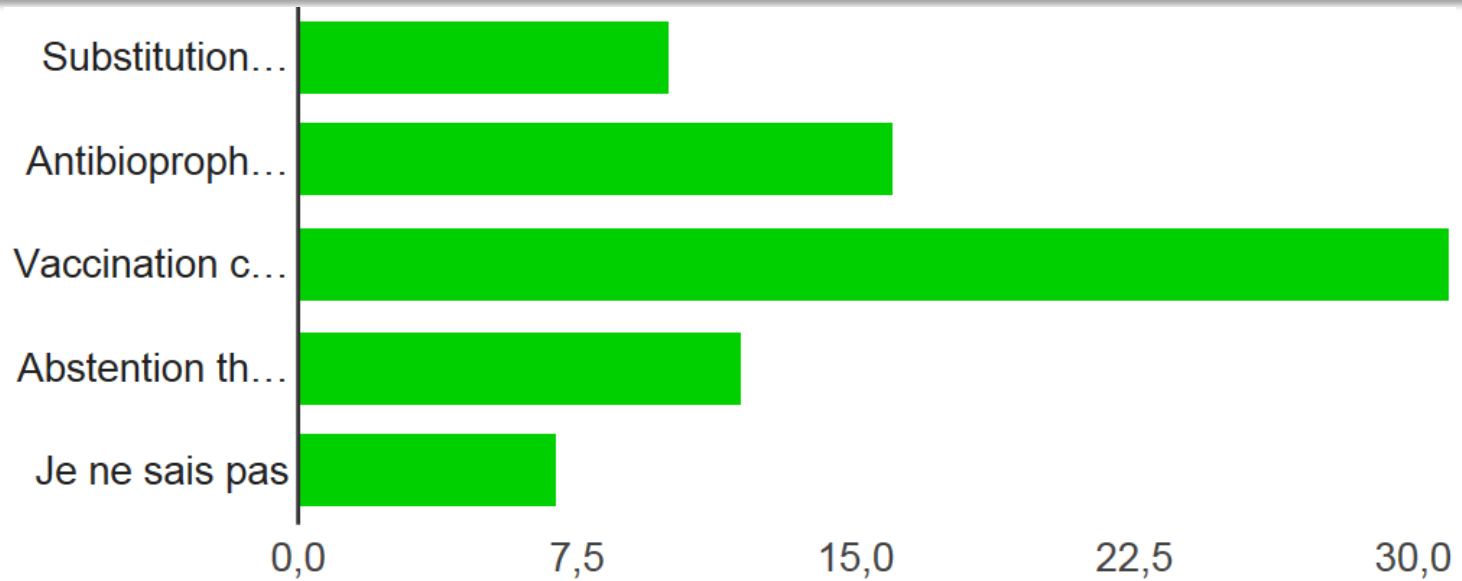
40%



Survie selon le phénotype clinique



Quelles sont les propositions correctes concernant la prise en charge thérapeutique des hypogammaglobulinémies ?



Substitution en immunoglobulines **10** 21.3 %

Antibioprophylaxie **16** 34 %

Vaccination contre le pneumocoque **31** 66 %

Abstention thérapeutique **12** 25.5 %

Je ne sais pas **7** 14.9 %

Aspects thérapeutiques

Traiter les patients symptomatiques

Antibiothérapie ponctuelle (thermomètre)

Antibioprophylaxie (cotrimoxazole/azithromycine/ amoxicilline)

Vaccinations

Substitution en Immunoglobulines

Remerciements

- Didier Sorial
- Laurent Thomas
- Patrick Lebrun

- Lionel Galicier
- Claire Fieschi





Post test !





Post test !



Vous recevez Mr A. âgé de 80 ans consultant pour asthénie et prise de poids récente. L'examen physique montre la présence de volumineux œdèmes mous et blancs des membres inférieurs ainsi que des douleurs à la palpation du grill costal, de la voûte crânienne et du rachis cervical. Il n'y a pas d'autre anomalie clinique. Le bilan biologique montre une hypogammaglobulinémie à 2 g/L associée à une hypoalbuminémie et à une insuffisance rénale avec clairance MDRD à 40mL/min.

Quel(s) diagnostic(s) suspectez vous ?

1. Leucémie lymphoïde chronique

1%

2. Syndrome néphrotique

2%

3. Myélome à chaînes légères libres

3%

4. Entéropathie exsudative

4%

5. DICV

5%

Quel examen réalisez vous pour confirmer cette hypogammaglobulinémie?

1. IEP sang

1%

2. Dosage pondéral des Ig

2%

3. Dosage des sous classes d'IgG

3%

4. Protéinurie des 24h

4%

5. Myélogramme

5%