



Deficit immunitaire commun variable associé à un purpura thrombopénique immunologique: à propos d'un cas

QR CODE

M. Guerhazi, M. Ghribi, S. Mekki, M. Ben Hmed, I. Chabchoub, N. Rguaieg, Y. Bouattour, C. Damak, R Ben Salah, M Snoussi, F.Frikha, S. Marzouk, Z. Bahloul
Service de Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

• Introduction

Les manifestations auto-immunes sont très variables et parfois révélatrices d'un déficit immunitaire commun variable. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant un déficit immunitaire commun variable (DICV) démasqué au cours du bilan d'un purpura thrombopénique immunologique (PTI) et d'une entéropathie exsudative.

• Observation

Patiente N.H , 45 ans.

ATCDs : PTI / entéropathie exsudative avec enquête étiologique négative.

Janvier 2018 : admise dans notre service pour rechute de PTI et pneumopathie infectieuse.

Biologie : EPP : hypo albuminémie à 27 g/l
hypogammaglobulinémie à 3,4 g/l (sans gammopathie monoclonale, portant sur les IgG, Ig A et Ig M)

Traitement : corticothérapie → sans aucune réponse. → recours à deux cures d'IgIV.

Evolution : aggravation du syndrome hémorragique (Score hémorragique à 17) même après le recours aux IgIV.

CAT : une splénectomie était programmée mais non faite à cause des épisodes des infections broncho-pulmonaire à répétition.

Juin 2018 : rechute du PTI → traitée par corticothérapie sans rechutes ultérieures.

Novembre 2019 : foyer de DDB avec une pneumopathie infectieuse succédés par 4 épisodes infectieux pleuropulmonaires dans les 4 mois suivants.

Mars 2020 : hypogammaglobulinémie à 1,6 g/l + baisse des immunoglobulines : Ig G 1,8 (6,8 -14,7) ; des Ig M <0,18 (0,2-2,1) et Ig A : 0,26 (0,7-3,7).

Dic retenu : DICV devant les infections à répétitions et l'hypogammaglobulinémie.

Traitement : IgIV débuté en juin 2020, une cure toute les 4 semaines.

Evolution : La patiente a reçu jusqu'à maintenant 28 cures → diminution nette des épisodes infectieux et un taux de gammaglobuline résiduel à 5 g/l.

• Conclusion

Le DICV est fréquemment responsable de cytopénies auto-immunes, en premier lieu de PTI. Cela justifie la pratique d'une EPP lors du diagnostic de toute cytopénie auto-immune. Le diagnostic du DICV au cours du PTI permet de minimiser les complications et améliorer la qualité de vie.