

Immunité innée versus immunité adaptative

Focus n°1 : Team innée VS team adaptative

	Immunité innée	Immunité adaptative
 Humorale	Complément Molécules bactéricides, chimio-attractants...	Anticorps
 Cellulaire	Polynucléaires Macrophages Lymphocytes NK Cellules dendritiques	Lymphocytes T (CD4 et CD8) Lymphocytes B

Immunité innée : réponse rapide non spécifique (complément, polynucléaires, macrophages, NK). Immunité adaptative : réponse plus lente mais spécifique (anticorps, lymphocytes T CD4/CD8, lymphocytes B).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- L'immunité innée constitue la première ligne de défense contre les micro-organismes : réponse immédiate, non spécifique de l'antigène, sans mémoire immunologique, mais constante dans le temps.
- Composantes de l'immunité innée : complément (voies classique, alterne, des lectines), cellules phagocytaires (polynucléaires, macrophages), cellules NK (cytotoxicité anti-tumorale et anti-virale), cellules dendritiques (présentation antigénique).
- L'immunité adaptative, plus lente à s'installer, produit une réponse spécifique de l'antigène avec constitution d'une mémoire immunologique durable : lymphocytes B (production d'anticorps via les plasmocytes) et lymphocytes T (CD4 auxiliaires, CD8 cytotoxiques).
- Les organes lymphoïdes primaires (centraux) — moelle osseuse et thymus — assurent le développement et la maturation des lymphocytes ; les organes lymphoïdes secondaires (périphériques) — ganglions, rate, MALT — initient la réponse adaptative au contact de l'antigène.

#002

Signes d'appel et iconographie du déficit immunitaire primitif de l'enfant



Manifestations cliniques évocatrices d'un déficit immunitaire primitif : abcès cutané, candidose buccale persistante, lésions cutanées vésiculo-pustuleuses multiples et récurrentes.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Signes d'appel devant lesquels évoquer un déficit immunitaire primitif de l'enfant : infections récurrentes des voies respiratoires (≥ 8 otites moyennes aiguës/an avant 4 ans, ≥ 2 sinusites ou pneumopathies/an), antécédents familiaux.
- Autres signes d'alerte majeurs : au moins une infection sévère ou invasive (notamment à germes encapsulés), au moins une infection opportuniste, infections à bactéries pyogènes récurrentes, mycoses persistantes.
- Signes cliniques associés à rechercher systématiquement : cassure de la courbe staturo-pondérale, eczéma, diarrhée persistante, adénopathies, retard de chute du cordon ombilical, omphalite — chaque signe cutané ou muqueux doit faire évoquer le diagnostic.
- Chaque pathogène ou type d'infection oriente vers un déficit immunitaire spécifique : méningocoque/pneumocoque récidivant $\rightarrow$ déficit en complément ; infections bactériennes récurrentes $\rightarrow$ déficit humoral ; infections à germes opportunistes/mycoses $\rightarrow$ déficit de l'immunité cellulaire.

Devant des infections récidivantes chez un enfant, l'iconographie clinique (abcès, candidose persistante, lésions cutanées inhabituelles) est aussi importante que la fréquence des infections pour orienter vers un déficit immunitaire primitif.

Prise en charge devant des signes d'appel

Focus n°8 : A chaque pathogène suffit son déficit

Pathogène	Déficit
Méningite à <i>Neisseria meningitidis</i>	Déficit en complément
Infections bactériennes ou fongiques	Neutropénie
Infections à germes encapsulés	Asplénie Déficit de l'immunité humorale (DICV ++)
Infections opportunistes (toxoplasmose cérébrale, CMV, pneumocystose, cryptococcose, mycobactéries atypiques) et infections virales (HSV, HPV)	Déficit de l'immunité cellulaire (LT) (VIH ++)
Infections récurrentes des épithéliums de surface	Déficit de la phagocytose



Arbre décisionnel devant des signes d'appel de déficit immunitaire, selon le dosage pondéral des immunoglobulines et la sérologie post-vaccinale

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Bilan biologique de 1ère intention devant des signes d'appel : NFS (formule leucocytaire), dosage pondéral des immunoglobulines (IgG, IgA, IgM), et sérologies post-vaccinales pour évaluer la fonctionnalité de la réponse humorale.
- Interprétation combinée du dosage pondéral et de la sérologie post-vaccinale : un dosage normal associé à une sérologie post-vaccinale anormale peut révéler un déficit fonctionnel de production d'anticorps spécifiques malgré des taux globaux normaux.
- Vaccination chez les personnes immunodéprimées : le rythme de vaccination antivaccinale spécifique doit être adapté et discuté avec le spécialiste ; les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués en cas de déficit immunitaire cellulaire sévère.
- Prévention des infections chez le patient à risque : vaccinations antigrippale et antipneumococcique, antibioprophylaxie au long cours dans certaines formes sévères, éducation du patient et de l'entourage aux signes d'alerte infectieux.

Déficit immunitaire commun variable (DICV) de l'adulte

Focus n°11 : DICV

- Le plus fréquent des déficits immunitaires **primitif symptomatique** de l'adulte.
(Piège : DIP le plus fréquent = Déficit en IgA, mais asymptomatique +++)
- Groupe hétérogène mais point commun = déficit profond en anticorps
- Diagnostic à l'âge adulte +++ le plus souvent :
 - Infections des VAS (germes encapsulés) quasi-constantes et DDB séquellaire
 - Diarrhée chronique 40% (infection type Giarda, hyperplasie folliculaire)
 - Syndrome lymphoprolifératif 40% (ADP, SMG...)
 - Auto-immunité 20% (PTI, AHAI...)
 - Granulomatose 20%

Points clés du déficit immunitaire commun variable et des principales pathologies rares associées

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Le déficit immunitaire commun variable (DICV) est le plus fréquent des déficits immunitaires primitifs symptomatiques révélés à l'âge adulte, avec un point commun : un déficit profond en immunoglobulines malgré un groupe hétérogène de présentations cliniques.
- Présentation clinique la plus fréquente : infections sino-pulmonaires récidivantes (pièges diagnostiques fréquents, retard diagnostique moyen souvent de plusieurs années) — l'hypogammaglobulinémie doit être recherchée devant toute infection respiratoire récidivante inexpliquée de l'adulte.
- Le DICV s'accompagne fréquemment de manifestations auto-immunes et inflammatoires associées (cytopénies auto-immunes, granulomatose, entéropathie) en plus du volet infectieux — une prise en charge multidisciplinaire est nécessaire.
- Traitement de fond : supplémentation en immunoglobulines polyvalentes (IV ou sous-cutanée) au long cours, associée à la prise en charge spécifique des complications auto-immunes ou granulomateuses lorsqu'elles sont présentes.

Devant tout adulte présentant des infections sino-pulmonaires récidivantes inexpliquées, le dosage pondéral des immunoglobulines doit être demandé

sans attendre : le DICV reste largement sous-diagnostiqué du fait d'un retard diagnostique fréquent.