

## COMPLICATIONS RESPIRATOIRES INFECTIEUSES DES DEFICITS IMMUNITAIRES CHEZ L'ENFANT

**JACQUES DEBLIC**

**SERVICE DE PNEUMOLOGIE ET ALLERGOLOGIE PEDIATRIQUES – HOPITAL NECKER ENFANTS  
MALADES, PARIS.**

L'appareil respiratoire est un organe cible très fréquent au cours des déficits immunitaires. Les mécanismes sont pluri factoriels : infections, chimiothérapie, radiothérapie, infiltration tumorale, réactions immunologiques comme on peut l'observer au cours d'une réaction du greffon contre l'hôte. Ne seront développées ici que les complications infectieuses.

Les déficits immunitaires chez l'enfant peuvent être congénitaux ou acquis. Les déficits congénitaux peuvent toucher l'immunité spécifique (déficits humoraux touchant la production des anticorps, déficits cellulaires touchant les lymphocytes T) ou l'immunité non spécifique touchant essentiellement les polynucléaires neutrophiles. Les déficits immunitaires acquis concernant d'une part l'infection par le VIH, d'autre part les déficits secondaires à une chimiothérapie pour tumeur, hémopathie ou après transplantation d'organe. Les complications infectieuses peuvent révéler un déficit immunitaire qui n'est pas connu. Il faut alors en rechercher les signes évocateurs. Ailleurs, le déficit immunitaire est connu et il est nécessaire de dépister précocement les infections en particulier les infections opportunistes pour les déficits cellulaires et donc l'identifier l'agent infectieux.

Les déficits humoraux se traduisent par des pneumopathies, des bronchopneumopathies évoluant vers un tableau de dilatations de bronches et parfois d'insuffisance respiratoire. Elles sont associées à des manifestations ORL très fréquentes, parfois des manifestations d'auto-immunité. Le bilan humoral comporte un dosage des immunoglobulines, des sous classes d'immunoglobulines, le numération des lymphocytes B et l'évaluation de la fonction anticorps après vaccination. Les étiologies les plus fréquentes sont l'agammaglobulinémie liée à l'X ou autosomique récessive, les déficits en sous classes d'immunoglobulines. Le déficit immunitaire commun variable apparaît habituellement à partir de 20 ans mais peut présenter des symptômes dissociés dans l'enfance. Enfin, le déficit en IgA, très fréquent est habituellement peu symptomatique quand il est isolé. Le traitement des déficits humoraux repose sur les perfusions d'immunoglobulines en essayant d'obtenir des taux résiduels supérieurs à 800 mg/dl. Les traitements associés comportent une antibiothérapie soit à la demande soit en cure intra-veineuse séquentielle, soit en prophylaxie continue alterne.

.../

Les déficits immunitaires combinés sévères se révèlent souvent dans les premiers mois de vie par des infections pulmonaires, des infections opportunistes, des

diarrhées, des candidoses cutanées, un retard staturo-pondéral important. Les progrès de la biologie moléculaire ont permis de démembrer la classification des déficits immunitaires combinés sévères en fonction du niveau de l'anomalie (défaut de présentation, défaut d'activation des lymphocytes T, défaut de coopération...). Certains déficits immunitaires complexes sont associés à d'autres atteintes (syndrome de Di George, syndrome de Wiscott Aldrich, ataxie télangiectasie, syndrome de Buckley). La survenue d'une complication infectieuse peut être une urgence thérapeutique et nécessite de tout mettre en oeuvre pour identifier l'agent causal. A côté de l'hémoculture, de l'examen cyto bactériologique des crachats, de l'aspiration naso-pharyngée, le fibroscopie bronchique et le lavage alvéolaire occupent une place importante. En cas de négativité et d'aggravation de l'enfant, une Biopsie pulmonaire peut être nécessaire. La prise en charge initiale est le plus souvent probabiliste associée à une antibiothérapie anti BGN et anti staphylocoque aureus, un traitement anti-fongique, un traitement anti-pneumocystis carinii.

La granulomatose septique chronique est la plus fréquente des déficits de l'immunité non spécifique touchant la bactéricide. Elle se traduit par des infections à pyogène, candida aspergillus touchant la peau, les gencives, le poumon. Le diagnostic repose sur le test au nitrobleu de tétrazolium.

Les complications respiratoires au cours de l'infection HIV sont très variées. Les complications infectieuses concernant la tuberculose, la pneumocystose, les infections par le cytomégalovirus, les pneumopathies aiguës, les bronchopneumopathies récidivantes, les dilatations des bronches. La tuberculose accélère le cours de l'infection HIV. L'augmentation de la stimulation immunitaire et l'altération locale de production de cytokines facilitent la réplication et augmente la charge virale. Les manifestations cliniques et radiologiques de la tuberculose chez un enfant HIV sont peu différentes de celles observées chez les enfants non HIV mais elles évoluent plus rapidement. Surtout, elles interfèrent avec celles de la tuberculose et entraînent souvent un retard au diagnostic. Enfin, certains anti-rétroviraux, en particulier les inhibiteurs de protéases interfèrent avec la rifampicine qui est inducteur enzymatique. Les pneumopathies interstitielles lymphoïdes sont d'une complication non infectieuses se traduisant par une dyspnée, une toux et une hypoxie progressive associées à une hypertrophie parotidienne, des adénopathies, une hépatosplénomégalie. Biologiquement il existe une hypergammaglobulinémie et radiologiquement une millière à gros grains. Le lavage retrouve une hyperlymphocytose sans infection opportuniste. Au cours de l'histoire naturelle de l'infection HIV, l'altération du déficit immunitaire s'accompagne de la disparition de la composant nodulaire et le risque d'infections opportunistes.

En conclusion, les complications respiratoires infectieuses des déficits immunitaires sont constantes. Elles dépendent du type de déficit. Elles représentent surtout en cas de déficits cellulaires une urgence thérapeutique qui nécessite la mise en route d'un traitement anti-infectieux initial probabiliste de l'identification rapide du micro-organisme.