

« **Bonnes pratiques en cas d'urgence** »

# :: Déficits immunitaires humoraux chez l'adulte

## Synonymes

(Situations équivalentes du point de vue du déficit humoral)

Déficit immunitaire commun variable (DICV)

Déficit idiopathique en immunoglobulines

Déficit primitif en anticorps

Hypogammaglobulinémie primitive

Agammaglobulinémie liée à l'X (type Bruton) et autosomique non liée à l'X

Déficit immunitaire acquis

Déficit isolé en IgA, déficit en IgA et sous classes d'IgG, syndrome d'hyper IgM, syndrome de dérégulation immunitaire par mutation PIK3CD ou PIKR1, déficit en CTLA4 déficit en LRBA

Thymome avec hypogammaglobulinémie (syndrome de Good)

## Définition

Les **déficits immunitaires humoraux (DIH)** peuvent se révéler à l'âge adulte.

Ces maladies, liées à un défaut de production d'anticorps sont hétérogènes dans leur âge de début, gravité des symptômes, association à des symptômes non infectieux.

- Le défaut de production d'anticorps est responsable d'infections à germes encapsulés (pneumocoque, haemophilus), récurrentes et/ou sévères des voies aériennes et/ou des infections digestives (salmonelle campylobacter/giardia).

Il s'agit donc d'infections ORL (otites, sinusites) pulmonaires (bronchites, pneumopathies) ou digestives, récurrentes ou invasives (infections cutanées, abcès, méningites, septicémies, pneumopathies, infections ostéoarticulaires).

- Ces infections caractéristiques des défauts de production d'anticorps, peuvent être associées à d'autres infections (déficit de l'immunité cellulaire associé) : pneumocystoses, mycobactéries, infections virales, fongiques et parasitaires.

- D'autres manifestations, non infectieuses, peuvent être liées au déficit immunitaire et parfois le révéler : maladies autoimmunes hématologiques (purpura thrombopénique, anémie hémolytique, neutropénie autoimmun(e)s) ou d'organes (thyroïdite, anémie de Biermer, pseudomaladie coeliaque, lupus/Sjögren), granulomatoses systémiques, néoplasies (tumeurs gastro-intestinales et syndromes lymphoprolifératifs), pathologies digestives (diarrhée chronique avec dénutrition/malabsorption), pathologies hépatiques (hypertension portale, hépatite granulomateuse)...

Parmi les armes thérapeutiques, les antibiotiques ont une place de choix, en particulier dans la situation d'urgence, avec de la fièvre mais également en prophylaxie au long cours.

Le traitement substitutif par immunoglobulines polyvalentes a pour but de diminuer le nombre et la gravité des infections bactériennes. Il est parfois insuffisant. Les vaccins doivent être discutés, l'antibioprophylaxie également.

### **Pour en savoir plus :**

#### **► Orphanet**

- [Fiches Maladies](#)

#### **► PNDS**

En cours de rédaction par la [Haute Autorité de santé \(HAS\)](#) : Déficit immunitaire humoral de l'enfant et de l'adulte (DIH) et Déficit immunitaire commun variable (DICV).

#### **► Centre de référence**

[Centre de référence Déficits immunitaires héréditaires \(Ceredih\)](#)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Situations équivalentes du point de vue du déficit humoral : déficit immunitaire commun variable (DICV), déficit idiopathique en immunoglobulines, déficit primitif en anticorps, hypogammaglobulinémie primitive, déficit immunitaire acquis.

## Mécanismes

Défaut de production d'anticorps responsable d'infections à germes encapsulés, récurrentes ou sévères, digestives ou des voies aériennes.

## Risques particuliers en urgence

- Infections de tous types, souvent bactériennes, parfois opportunistes ;
- Atteinte hématologique : thrombopénie, anémie, neutropénie.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Immunoglobulines polyvalentes, antibiotiques, vaccins : discutés.

## Pièges

- Toute fièvre associée à une thrombopénie doit être traitée comme une infection à méningocoque ou à pneumocoque en cas d'hypogammaglobulinémie connue, substituée ou non ;
- Lors d'une thrombopénie, pas de corticothérapie avant élimination d'une infection.

## Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

- Pas de particularité.

## En savoir plus

- [Fiches Orphanet Urgences](#)
- [Centre de référence Déficits immunitaires héréditaires \(Ceredih\)](#) : hôpital Necker-Enfants malades, hôpital Saint-Louis (Paris), APHM de la Timone / Assistance publique - Hôpitaux de Marseille, CHU Angers.

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les situations d'urgence sont le fait des infections, le plus souvent bactériennes, plus rarement opportunistes, qui menacent ces patients.

### ▶ Situation d'urgence 1 : Détresse respiratoire d'origine infectieuse (pneumopathie)

- Infections à germes encapsulés (pneumocoque/hemophilus) quel que soit le statut vaccinal et l'existence d'une antibioprophylaxie ;
- Évoquer et chercher une pneumocystose, une grippe, une infection à coronavirus ;
- Ces situations de détresse respiratoire sont plus fréquentes quand l'état respiratoire est déjà précaire, parfois en raison de la maladie elle-même : dilatation des bronches, pneumopathie interstitielle hypoxémiante, antécédent de chirurgie thoracique.

### ▶ Situation d'urgence 2 : Fièvre élevée ou mal tolérée, infections (septicémies, méningites, méningoencéphalites, diarrhées, arthrites, ostéomyélites, abcès, infections cutanées, myocardites...)

- Les germes encapsulés restent les premiers responsables ;
- Puis traiter de façon empirique en fonction des localisations.

### ▶ Situation d'urgence 3 : Atteinte hématologique (thrombopénie, anémie, neutropénie...)

- **Thrombopénie d'allure autoimmune** : attention le purpura fulminans s'associe à des thrombopénies et toute fièvre associée à une thrombopénie doit être traitée comme une infection à méningocoque ou à pneumocoque, en particulier quand il y a une hypogammaglobulinémie, qu'elle soit substituée ou pas en immunoglobulines polyvalentes.

En cas de saignement menaçant, on peut se référer à la [fiche Orphanet Urgences PTI de l'adulte](#).

- **Anémie hémolytique autoimmune** : il n'y a pas d'urgence à débiter une corticothérapie ; une transfusion en concentrés globulaires doit être envisagée si l'anémie est menaçante ; une érythroblastopénie peut également être notée, le diagnostic étiologique n'est pas urgent ;
- **La neutropénie autoimmune** est plus rare, mais peut être aussi symptomatique qu'une aplasie fébrile, et doit être prise en charge comme celle-ci.

## D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

### ▶ **Syndrome tumoral :**

Il constitue rarement un motif de consultation en urgence, mais on peut découvrir un syndrome tumoral à l'occasion d'une fièvre aux urgences ou d'une détresse respiratoire. Il justifie d'une prise en charge par le centre spécialisé de suivi du patient.

### ▶ **Atteinte digestive :**

Il peut s'agir d'une infection (salmonelle, campylobacter giardia, plus rarement virus ou parasite), ou d'une dénutrition en rapport avec le déficit immunitaire.

### ▶ **Atteinte hépatique avec décompensation oedémato-ascitique :**

Le diagnostic et la prise en charge ne sont pas différents de celle d'une cirrhose d'une autre cause.

## Recommandations en urgence

### Recommandations générales

**Un contact téléphonique avec le service d'hématologie spécialisé où le patient est suivi peut être nécessaire**  
pendant le transfert ou dès l'accueil en CHG,  
pour assurer la prise en charge dès son accueil en milieu hospitalier.

**Toute fièvre associée à une thrombopénie doit être traitée comme une infection à méningocoque ou à pneumocoque,**  
en particulier quand il y a une hypogammaglobulinémie connue,  
qu'elle soit substituée ou pas en immunoglobulines polyvalentes,  
quel que soit le statut vaccinal des patients.

## ► Situation d'urgence 1 : Détresse respiratoire d'origine infectieuse (pneumopathie)

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Fièvre ;
- Signes respiratoires ;
- Association à d'autres signes :  
digestifs ;  
cutanés ;  
syndrome méningé...

#### ▪ Évaluer la gravité

- Choc septique ;
- Hypoxémie.

#### ▪ Explorations en urgence

- NFS-P, CRP, +/- Pro calcitonine, gaz du sang en fonction de la saturation en oxygène, ionogramme sanguin + urée, créatinine ;
- Mesure des lactates sanguins ;
- Prélèvements infectieux : hémocultures (au moins 2 séries) ne devant pas retarder le début de l'antibiothérapie, antigénuries pneumocoque et Legionella, ECBC si expectoration, prélèvement nasal à la recherche de virus respiratoires en période d'épidémie [grippe, virus respiratoire syncytial (VRS), coronavirus, voire PCR multiplex] ;
- Imagerie pulmonaire : radiographie de thorax et TDM en fonction de signes d'appel.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ▪ Monitoring

- Surveillance cardiotensionnelle et oxymétrie de pouls : fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR) ;
- Courbe thermique.

#### ▪ Mesures symptomatiques

- Voie veineuse périphérique et remplissage si PA limite ;
- Oxygénothérapie ;
- Isolement respiratoire en période d'épidémie hivernale si doute sur grippe, coronavirus, virus respiratoire syncytial (VRS) ;

- En cas de détresse respiratoire, la ventilation mécanique doit être envisagée si nécessaire, après éventuel contact avec le centre de suivi du patient si l'état général est altéré et l'état pulmonaire sous-jacent précaire ;
- Expansion volémique et vassopresseurs si nécessaire.

### ■ Traitements spécifiques

- Antibiothérapie parentérale urgente à large spectre, ciblant les germes encapsulés (céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération) **à débiter rapidement** ;
- Associée un aminoside si infection grave ;
- Antiviral (oseltamivir), si suspicion de grippe ; arrêt si non confirmée ;
- Les immunoglobulines n'ont pas d'indication dans le cadre de l'urgence infectieuse.

## ► Situation d'urgence 2 : Fièvre élevée ou mal tolérée, infections (septicémies, méningites, méningoencéphalites, diarrhées, arthrites, ostéomyélites, abcès, infections cutanées, myocardites ...)

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ Éléments cliniques du diagnostic

- Fièvre  $\geq 38,5$  °C ;
- Infection cutanée ;
- Syndrome méningé ;
- Diarrhée ;
- Arthrite septique ;
- Souffle cardiaque.

#### ■ Évaluer la gravité

- Choc septique (marbrures, hypotension artérielle, tachycardie) ;
- Insuffisance rénale aiguë ;
- Détresse respiratoire ;
- Coma ;
- Défaillance cardiaque (infection virale aiguë-myocardite, endocardite non spécifique du déficit immunitaire, exceptionnelle).

#### ■ Explorations en urgence

- Prélèvements infectieux : hémocultures (au moins 2 séries) sans retarder le début de l'antibiothérapie, antigénuries pneumocoque et Legionella, ECBC si expectoration, prélèvement nasal à la recherche de virus respiratoires en période d'épidémie [grippe, virus respiratoire syncytial (VRS), coronavirus, voire PCR multiplex], ponction articulaire/mise en culture...
- Ponction lombaire/PL, en cas de signes neurologiques, mais ne doit pas retarder le début de l'antibiothérapie ;
- Hémocultures sur dispositif intraveineux de longue durée (DIVLD), le cas échéant (qui ne doit pas être utilisé en cas de suspicion d'infection du DIVLD ;
- Gazométrie artérielle si nécessaire, en fonction de la saturation en oxygène.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring**

- Courbe thermique ;
- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR).

### ▪ **Mesures symptomatiques**

- Isolement en période d'épidémie hivernale si doute sur grippe, virus respiratoire syncytial (VRS) , coronavirus ;
- Traitements symptomatiques et antalgiques classiques.

### ▪ **Traitements spécifiques**

- Antibiothérapie à large spectre après prélèvements infectieux, incluant des céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération, un aminoside en cas de suspicion d'infection à staphylocoque ou à cocci Gram positif non staphylococcique ;
- Antiviral (oseltamivir) si suspicion de grippe, à arrêter si la grippe n'est pas confirmée.

## ► **Situation d'urgence 3 : Atteinte hématologique (thrombopénie, anémie, neutropénie...)**

- En cas de saignement menaçant dans le cadre d'un PTAI connu, se référer à la [fiche Orphanet Urgences PTI de l'adulte](#).
- Anémie : une anémie hémolytique autoimmune ou une érythroblastopénie peuvent conduire les patients aux urgences, le diagnostic étiologique n'est pas urgent ;
- La neutropénie autoimmune est plus rare, mais peut être aussi symptomatique qu'une aplasie fébrile, et doit être prise en charge comme celle-ci.

## 1. Mesures diagnostiques en urgence

### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Pâleur cutanéomuqueuse avec ictère ou subictère ;
- Coloration des urines (foncées /porto en cas d'hémolyse intra-vasculaire), douleurs lombaires ± fièvre ou symptômes ;
- Palpation de la rate (splénomégalie) ;
- Conscience ;
- Cardiovasculaire : FC, PA, Temps de recoloration cutané/TRC, marbrures ;
- Respiratoire : FR, signes de détresse respiratoire aiguë (cyanose, tirage, ballonnement abdominal, sueurs) ;

- Marbrures ;
- Douleur thoracique évocatrice d'ischémie coronarienne et/ou signes d'insuffisance cardiaque chez l'adulte.

## ■ Évaluer la gravité

### • Gravité clinique :

- Etat de choc, signes circulatoires (fréquence cardiaque, pression artérielle, fréquence cardiaque, marbrures ;
- Troubles de la conscience, score de Glasgow (pédiatrique si enfant < 5 ans) ;
- Voies aériennes ;
- Signes respiratoires ;
- Hémorragie : abondance et évolutivité d'une hémorragie extériorisée (ménométrorragies, épistaxis, etc.) ou interne (cérébro-méningée, abdominale : examen clinique minutieux), recherche d'un saignement interne occulte (toucher rectal) ;
- Purpura ;
- Douleur thoracique ;
- Fièvre, foyer infectieux (qui peut majorer le risque anémique) : toute fièvre associée à une thrombopénie doit être traitée comme une infection à méningocoque ou à pneumocoque, en particulier quand il y a une hypogammaglobulinémie, qu'elle soit substituée ou pas en immunoglobulines polyvalentes.

### • Gravité biologique :

- Anémie profonde et/ou de constitution rapide (vitesse de déglobulisation :
  - 2 points en quelques heures), mauvaise tolérance clinique : altération de la conscience, état de choc (hypotension, tachycardie, marbrures), pathologie associée, cardio-pulmonaire, ou risque coronarien ;
- Gravité hémorragique si thrombopénie, importance du saignement ;
- Neutropénie, aplasie fébrile ;
- CIVD ;
- Insuffisance rénale.

## ■ Explorations en urgence

- NFS, plaquettes avec réticulocytes et frottis ;
- Bilan prétransfusionnel :
  - Groupe sanguin, phénotypage des globules rouges, rhésus ;
  - Test de Coombs direct et indirect (recherche d'agglutinines irrégulières - RAI) ;
  - Recherche d'agglutinines froides dans le sérum si notion d'AHAI à anticorps « froids » ;
- Bilan si hémolyse (bilirubine totale et conjuguée, haptoglobine, LDH, urée, créatinine, transaminases, gamma GT, TP, TCA fibrine) ;
- ECG systématique (syndrome coronaire ou décompensation cardiaque ou pathologie cardiopulmonaire sous-jacente) ;
- Bilan infectieux et prélèvements bactériologiques selon l'orientation clinique en cas de fièvre (hémocultures / bandelette urinaire / ECBU).

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring**

- Courbe thermique ;
- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO<sub>2</sub>), fréquence respiratoire (FR).

### ▪ **Mesures symptomatiques**

- Pose de deux voies veineuses de bon calibre :
  - => maintenir l'hémodynamique (PAS > 90 mmHG) par un remplissage au cristalloïde ;
  - => corriger l'anémie par une transfusion en urgence vitale ou relative selon le degré d'urgence pour corriger l'anémie ;
- Oxygénothérapie systématique, pour obtenir une saturation à 100 %, quelle que soit la saturation basale du patient :
  - => intubation orotrachéale si besoin.

### ▪ **Traitements spécifiques**

- **Antibiothérapie** de large spectre après prélèvements infectieux (céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération et macrolides) ;  
En cas de neutropénie (PNN < 1 000/mm<sup>3</sup>) : antibiothérapie IV probabiliste à large spectre en association, après prélèvements microbiologiques, de facteur de croissance hématopoïétique, selon AMM, à discuter avec l'hématologue référent en cas de signes de gravité ;
- **La corticothérapie** à forte posologie : bolus 10 mg/kg/jour (maximum 1 g) les 3 premiers jours n'a probablement pas sa place aux urgences puisqu'elle ne peut pas être introduite sans exclusion formelle d'un processus infectieux ;
- **Immunoglobulines (Ig) IV** : indiquées en cas de thrombopénie périphérique associée à un saignement sévère, en première ligne, après avis des hématologues référents et conformément aux recommandations du [PNDS « PTI de l'adulte »](#).  
Et [fiche Orphanet Urgences PTI](#).

## Orientation

### ► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.

#### ▪ Comment transporter ?

En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité. (même si le patient ne doit pas être hospitalisé en réanimation, le SAMU peut transporter le patient si état grave).

#### ▪ Quand transporter ?

- L'évaluation de la gravité de la détresse respiratoire, du syndrome anémique, neutropénique, thrombopénique ou des complications infectieuses doit être faite sans attente, en urgence.
- En cas de signes de gravité le transfert vers un service d'accueil (CHG ou CHU) doit être préparé.

### ► Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

Médecine (hématologie, pneumologie, médecine interne,...), soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

#### ▪ Quand transporter ?

- Lorsque la situation est stabilisée (notamment les besoins en O<sub>2</sub>) ;
- Hospitalisation au décours en réanimation ou à proximité en cas de risque vital ou fonctionnel immédiat ;

- Sinon, le plus souvent hospitalisation en service de médecine (immunologie clinique, hématologie ou médecine interne) pour poursuite de la surveillance, transfusions éventuelles, instauration d'une corticothérapie, et/ou traitement par IgIV ;
- Retour à domicile, parfois possible en l'absence de signes de gravité.

### Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Les immunoglobulines ne présentent pas de risque particulier d'interaction avec d'autres médicaments ;
- Ne pas méconnaître une insuffisance surrénale chez des patients traités au long cours par stéroïdes à faibles doses et qui n'ont pas pris leur traitement pendant plusieurs jours.

### Précautions anesthésiques

- Pas de précaution particulière ;
- En cas de complication, de thrombopénie, tout acte chirurgical doit faire l'objet d'un avis pluridisciplinaire entre l'hématologue, le chirurgien et l'anesthésiste, afin d'assurer les soins spécifiques (transfusion, corticothérapie) de façon adaptée dès l'intubation et lors du geste chirurgical.
- [Fiche Orphanet Urgences Purpura thrombopénique immunologique.](#)

**Pour aller plus loin :** [Orphanaesthesia. Anaesthesia recommendations for patients suffering from Immune thrombocytopenia \(ITP\)](#)

### Mesures préventives

- Vaccination antigrippale annuelle et antipneumococcique (vaccin conjugué 13-valent puis  $\geq 8$  semaines après vaccin polysidique 23-valent) ;

**Pour aller plus loin :**

- [Déficits immunitaires primitifs et vaccinations du Ceredih, Utet, Iris, du 16 novembre 2019](#)
- Voir document PDF : DIP & Vaccination - Éclairages, enjeux et recommandations-2016 - Association IRIS
- Avis d'une diététicienne, si dénutrition en rapport avec le déficit immunitaire ou corticothérapie.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centres de compétence, centres de référence, filières de santé maladies rares) et aux services sociaux, notamment pour le retour au domicile ; l'assistante sociale du service peut également aider dans la gestion socio-professionnelle (arrêt de travail du patient durant l'hospitalisation).
- Les associations représentent et portent la voix des patients auprès des institutions publiques comme privées ; les retours des patients sont essentiels dans la constitution de leur plaidoyer ;
- Si un effet indésirable, lié à la prise en charge hospitalière, a eu des conséquences sur l'état de santé du patient, le recours à un représentant des usagers de l'hôpital peut être envisagé.
- Au décours de l'hospitalisation, un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial peuvent être proposés au sein du groupe hospitalier.
- Autre mesure : il est conseillé de se rapprocher du médecin référent, afin de lui permettre d'implémenter la base du centre de référence à des fins épidémiologiques et de recherche.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ► Risque de transmission de la maladie

Il paraît déraisonnable de proposer un organe provenant d'un donneur ayant un déficit immunitaire primitif sans diagnostic génétique préalablement établi (enquête génétique familiale étayée et suivi par un centre spécialisé).

## ► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Les déficits immunitaires humoraux se manifestent par des infections bactériennes récidivantes, essentiellement ORL ou pulmonaires, voire systémiques, avec un risque d'évolution à long terme vers la maladie pulmonaire chronique obstructive. La prévalence des maladies auto-immunes (purpura thrombopénique auto-immune, anémie hémolytique auto-immune), des maladies inflammatoires systémiques ou des cancers (lymphome, adénocarcinome gastrique) est nettement plus élevée que dans la population générale. Les déficits immunitaires humoraux se compliquent aussi, dans environ 30 % des cas, de lymphoprolifération non maligne (hyperplasie folliculaire, granulomatose systémique, infiltration par des lymphocytes T non clonaux) de différents organes (ganglion, foie, rate, rein, peau, parenchyme pulmonaire). De 10 à 20 % des DICV se compliquent d'hyperplasie nodulaire régénérative avec hypertension portale.

## ► Don d'organes

Dans les déficits humoraux secondaires, la maladie initiale (hémopathie lymphoïde de bas grade, myélome) contre-indique dans la plupart des cas le don d'organes et de tissus.

Dans les déficits primitifs, la décision reposera sur l'estimation par l'équipe de transplantation du bénéfice attendu de la greffe, rapporté au risque encouru, essentiellement les atteintes infectieuses des organes et des tissus :

- **Cœur** : Pour le cœur, il conviendra en outre de prendre en compte le risque (faible) de myocardite ou d'endocardite infectieuse. Une échographie transoesophagienne (ETO) sera demandée au moindre doute.
- **Poumons** : La complication des infections respiratoires récidivantes est l'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique obstructive. Les poumons ne peuvent pas être qualifiés pour le don d'organes.
- **Foie** : Le foie devra être soigneusement évalué pour éliminer toute hépatopathie en relation avec une hypertension portale. Une biopsie systématique peut être discutée.
- **Pancréas et Intestin** : Les déficits humoraux de l'adulte sont en général accompagnés d'une inflammation chronique du tractus gastro-intestinal : l'intestin grêle ne peut être proposé au prélèvement d'organes. Le pancréas peut être proposé au prélèvement selon les critères habituels d'éligibilité, sous réserve de l'absence d'hépatopathie et d'inflammation chronique du tube digestif ;
- **Reins** : Pour les reins, les conséquences potentielles d'un choc infectieux devront être recherchées.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

## ► Don de tissus

Les tissus peuvent être proposés selon les critères habituels d'éligibilité. Il conviendra de tenir compte de l'éventualité d'infections cutanées et musculaires (type dermatomyosites), d'arthrites ou d'ostéomyélites.

**Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre de référence Déficiences immunitaires héréditaires Ceredih

Centre coordonnateur - Hôpital Necker-Enfants Malades  
149, rue de Sèvres - 75743 Paris Cedex 15

#### **Professeur Claire Fieschi**

Centre constitutif : Immunopathologie clinique  
Hôpital Saint-Louis - 1, avenue Claude Vellefaux - 75010 Paris

**Tél. secrétariat : 01 42 49 96 90**

**Tél. hospitalisation : 01 42 49 91 77**

**Tél. médecin de garde Hôpital Saint-Louis  
20h-8h et samedi/dimanche 13h-9h :  
01 42 49 40 40, bip 484**

**Hôpital Necker Hématologie adulte  
01 44 49 49 49  
(demander le bip de l'hématologue de garde)**

**Autres centres de référence ou de compétence**

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)  
Ceredih

**Filière de santé maladies rares : FSMR**

**Filière de santé maladies rares immuno-hématologiques**

[www.marh.fr](http://www.marh.fr)



## Ressources documentaires

**Bonilla FA et al. International Consensus Document (ICON) : Common Variable Immunodeficiency Disorders. J Allergy Clin Immunol Pract. 2016 Jan-Feb ; 4(1) :38-59**

***Coignard-Biehler N et al. A 1-year Prospective French Nationwide Study of Emergency Hospital Admissions in Children and Adults with Primary Immunodeficiency. J Clin Immunol (2019) 39 :702-712***

***El Bakourri J et al. Le déficit immunitaire humoral : mieux le connaitre pour mieux le prendre en charge. Pan Afr Med J. 2014 Aug 4 ;18 :272***

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Claire Fieschi**

Service d'Immunopathologie clinique de l'hôpital Saint-Louis  
Hôpital Saint-Louis – 1, avenue Claude Vellefaux - 75010 Paris  
Tél. secrétariat : 01 42 49 96 90  
Tél. hospitalisation : 01 42 49 91 77  
Tél. médecin de garde : 20h-8h et samedi/dimanche 13h-9h : 01 42 49 40 40, bip 484

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Bénédicte Douay** : médecin urgentiste - CHU Amiens Salouël - Avenue René-Laennec - 80480 Amiens

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert et Marie-France Mercier** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients

**Iris, association de patients déficits immunitaires primitifs**

<http://www.associationiris.org/>

info@associationiris.org

247, avenue du Colonel Péchot - 54200 Toul

Date de réalisation : 24/03/2020

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayant droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*