

DICV révélé par une entéropathie « MICI-like » après 9 ans d'errance diagnostique : apport de l'électrophorèse des protéines plasmatiques et de l'imagerie systémique. À propos d'un cas

I. KHIAT, S. Toumache, D. Boumedine, M. Hamlaoui, D. Siahmed, F. Bouali
Service de Médecine Interne, CHU Mustapha, Alger

Introduction

Le déficit immunitaire commun variable (DICV) est l'un des déficits immunitaires primaires symptomatiques les plus fréquents chez l'adulte. Il est défini par une hypogammaglobulinémie et un défaut de production d'anticorps spécifiques, exposant à des infections récidivantes (surtout ORL et bronchopulmonaires) et à des complications auto-immunes, inflammatoires et lymphoprolifératives.

Les manifestations digestives sont fréquentes et souvent trompeuses. Une diarrhée chronique, avec ou sans malabsorption, peut simuler une maladie cœliaque ou une maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI), et conduire à une errance diagnostique prolongée.

L'hypogammaglobulinémie est alors volontiers attribuée à une perte protéique digestive, ce qui retarde le diagnostic.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 39 ans, dont le DICV a été révélé par une entéropathie « MICI-like » après 9 ans d'évolution. Il illustre l'apport de l'électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) et de l'imagerie systémique pour redresser le diagnostic.

Matériels et méthodes

Étude **descriptive, rétrospective**, sous forme de rapport de cas, menée dans notre service. Données recueillies à partir du dossier médical de la patiente :

- **Clinique** : histoire sur 9 ans, étiquettes diagnostiques, traitements, évaluation nutritionnelle
- **Biologie** : albuminémie, EPP, dosage pondéral des Ig, PCR des selles, phénotypage lymphocytaire B
- **Imagerie** : scanner thoraco-abdomino-pelvien
- Diagnostic retenu selon les **critères de l'ESID**

Présentation clinique

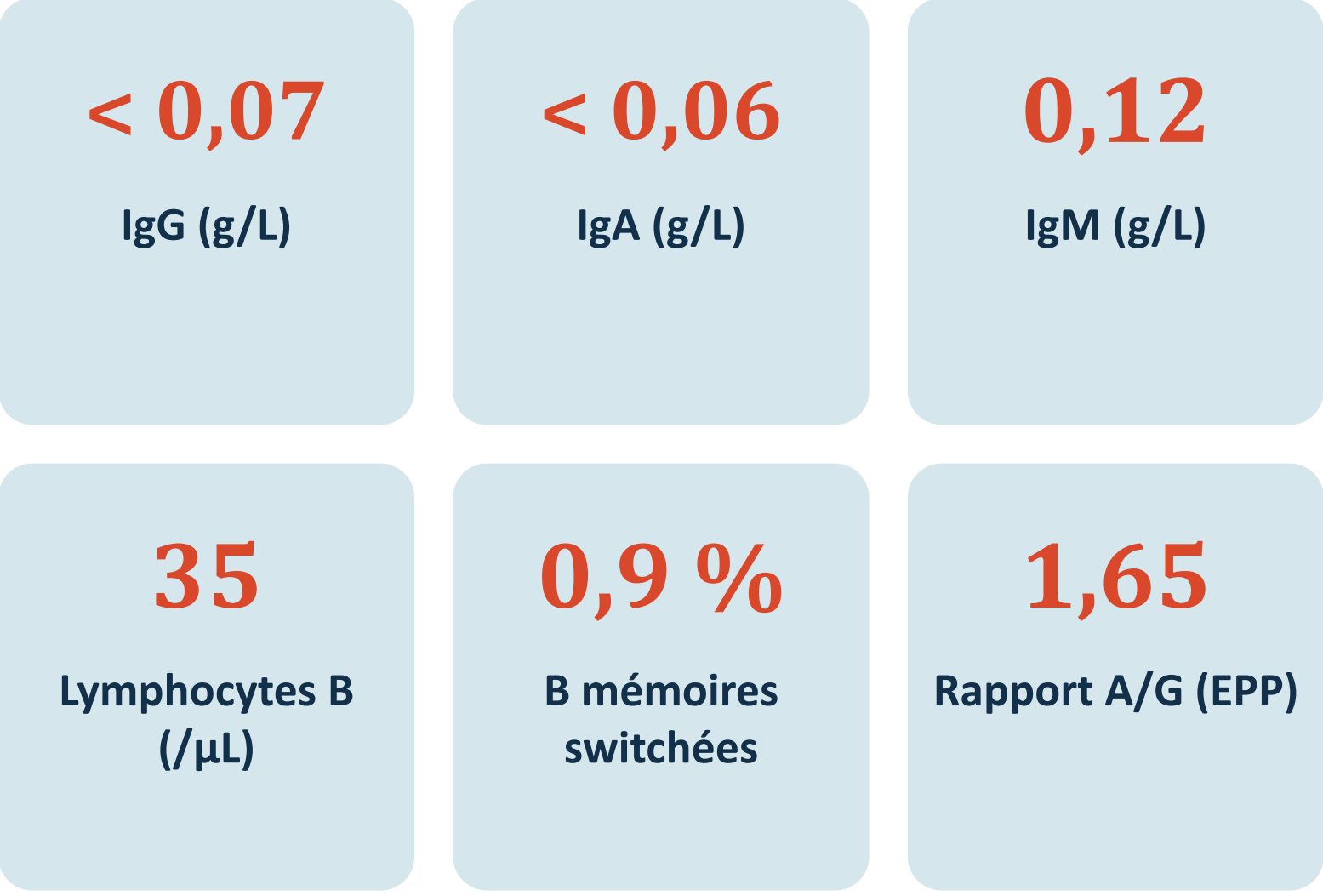
Patiente de **39 ans**, présentant depuis **9 ans** une diarrhée chronique, avec une symptomatologie successivement attribuée à une maladie cœliaque, une maladie de Behçet, puis une MICI réfractaire (maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique).

À l'admission : diarrhée de **10 à 16 selles par jour** et dénutrition sévère, avec un **IMC à 14,28 kg/m²**.

Errance diagnostique

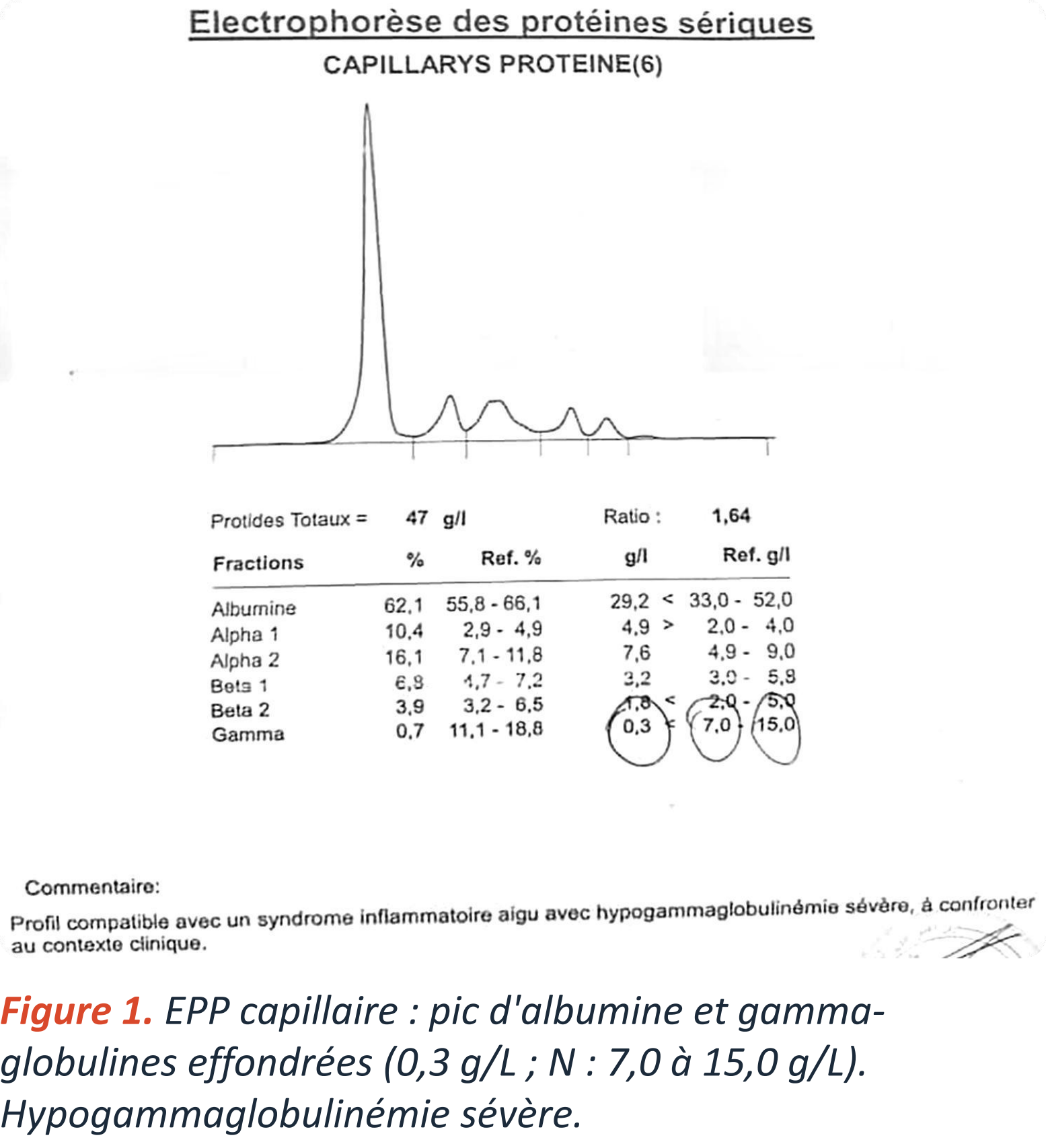
- 1 Maladie cœliaque
- 2 Maladie de Behçet
- 3 MICI réfractaire (Crohn ou RCH)
- 4 **DICV : diagnostic final après 9 ans**

Résultats : biologie



- **EPP** : quasi-agammaglobulinémie à **0,2 g/L**, contrastant avec une albuminémie à **26,2 g/L** (rapport A/G à 1,65)
- Dosage pondéral : effondrement des **trois classes** d'immunoglobulines
- PCR des selles : **Campylobacter spp.**
- Lymphopénie B profonde et B mémoires switchées effondrées : **DICV confirmé** (critères ESID)

EPP de la patiente



Discussion

Devant une diarrhée chronique associée à une hypogammaglobulinémie, il faut distinguer une **perte protéique passive** (entéropathie exsudative) d'un **défait primaire de synthèse** comme le DICV. Celui-ci peut lui-même induire une inflammation digestive mimant une MICI ou une maladie cœliaque. C'est ce qui explique l'erreur diagnostique de 9 ans de notre patiente, étiquetée successivement cœliaque, Behçet puis MICI.

L'EPP est ici l'examen clé. Dans l'entéropathie exsudative pure, l'hypoalbuminémie domine, les IgG et IgA restent souvent plus élevées que dans le DICV, et les IgM sont relativement préservées, leur haut poids moléculaire limitant leur exsudation. À l'inverse, l'effondrement simultané des trois classes (IgG, IgA, IgM), avec une albuminémie relativement mieux préservée (rapport A/G à 1,65), plaide pour un défaut de synthèse. La lymphopénie B et l'effondrement des mémoires B switchées (0,9 %) apportent la preuve immunologique selon les critères ESID. Une composante exsudative associée reste probable (pancolite, 10 à 16 selles/j, albumine à 26,2 g/L), mais elle aggrave l'hypogammaglobulinémie sans l'expliquer à elle seule.

L'imagerie systémique révèle des signes de chronicité et de dérégulation immunitaire. Les bronchectasies traduisent des infections respiratoires méconnues. L'hypertension portale, décrite au cours du DICV, relève souvent d'une hyperplasie nodulaire régénérative ou d'une atteinte vasculaire portale, et non d'une cirrhose. L'infection à Campylobacter illustre la vulnérabilité immunitaire et peut entretenir la diarrhée.

Sur le plan thérapeutique, le DICV impose une substitution à vie par immunoglobulines, à doses majorées en cas de perte digestive. Les corticoïdes et les biothérapies, envisagées pour la composante « MICI-like », exigent une surveillance infectieuse étroite sous protection immunitaire. La renutrition et le dépistage des complications pulmonaires, hépatiques, auto-immunes et lymphoprolifératives sont indispensables.

Conclusion

Devant tout MICI réfractaire ou atypique, en particulier en cas de diarrhée chronique avec dénutrition, **l'EPP doit être systématique**. Un profil d'hypogammaglobulinémie profonde incluant les IgA, associé à des infections à répétition et à des signes d'imagerie tels que des bronchectasies, doit faire évoquer un DICV. Le diagnostic précoce permet d'installer une substitution en immunoglobulines, potentiellement vitale, et d'éviter l'erreur diagnostique et les traitements immunosuppresseurs inadaptés.

Références

1. Bonilla FA, Barlan I, Chapel H, et al. International Consensus Document (ICON): Common Variable Immunodeficiency Disorders. J Allergy Clin Immunol Pract. 2016;4(1):38-59.
2. Seidel MG, Kindle G, Gathmann B, et al. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) Registry Working Definitions for the Clinical Diagnosis of Inborn Errors of Immunity. J Allergy Clin Immunol Pract. 2019;7(6):1763-1770.
3. Malamut G, Verkarre V, Suarez F, et al. The enteropathy associated with common variable immunodeficiency: the delineated frontiers with celiac disease. Am J Gastroenterol. 2010;105(10):2262-2275.
4. Daniels JA, Lederman HM, Maitra A, Montgomery EA. Gastrointestinal tract pathology in patients with common variable immunodeficiency (CVID): a clinicopathologic study and review. Am J Surg Pathol. 2007;31(12):1800-1812.

Diagnostic final

DICV révélé par une entéropathie « MICI-like », avec infection à Campylobacter surajoutée.