

ENTÉROPATHIE DES DÉFICITS COMMUN VARIABLES EN IMMUNOGLOBULINES

Docteur Georgia MALAMUT
Service d'Hépatogastroentérologie
Hôpital Européen George Pompidou
20, rue Leblanc
75015 PARIS

ENTÉROPATHIE DES DÉFICITS COMMUNS VARIABLES EN IMMUNOGLOBULINES

*Docteur Georgia Malamut
Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris*

Introduction : Les atteintes du grêle des patients atteints de déficit immunitaire commun variable (DICV) restent mal caractérisées.

But : Le but du travail consistait à mieux caractériser les lésions intestinales des patients DICV et à étudier l'efficacité des traitements.

Patients et Méthodes : Les dossiers médicaux de 48 patients atteints de DICV et ayant des symptômes gastro-intestinaux chroniques ont été étudiés rétrospectivement. Quarante et un patients avaient été explorés par des endoscopies digestives avec réalisation de biopsies intestinales. Une étude histologique approfondie de ces biopsies a été réalisée.

Résultats : Des lésions intestinales étaient observées chez 35 (85%) patients. Trente-trois patients (80%) avaient une hyper-lymphocytose intra-épithéliale. Cette augmentation des lymphocytes intra-épithéliaux (LIE) était modérée (en moyenne 41 LIE pour 100 cellules épithéliales). Parmi eux, une atrophie villositaire était observée chez 21 (51%) patients, partielle chez 14 patients (2/3) et sévère (totale ou subtotal) chez sept patients (1/3). Le phénotype des LIE était normal et il n'existait pas de prolifération clonale. Une raréfaction ou une disparition des plasmocytes du chorion était observée dans 93% des cas. Les autres lésions consistaient en des lésions d'hyperplasie folliculaire lymphoïde chez 18 (44%) patients et des lésions de GVH (greffon versus l'hôte) chez 5 (12%) patients.

Quatre-vingt huit pour cents (22/25) des patients avaient une inflammation chronique gastrique associée incluant des gastrites lymphocytaires (2/25) et des atrophies fundiques diffuses (4/25). Quatre-vingt quatre pour cents (26/31) des patients avaient des anomalies histologiques coliques avec un aspect de colite microscopique et de maladies inflammatoires chroniques intestinales chez 8 et 6 patients respectivement. La moitié des patients ayant des lésions intestinales avaient des maladies auto-immunes et les trois-quarts avaient des anomalies lymphocytaires du sang veineux périphérique (lymphopénie B, inversion du ratio CD4/CD8, lymphopénie CD4). Le régime sans gluten (RSG) était instauré chez 10 patients avec atrophie villositaire avec une efficacité clinique et histologique chez deux patients. Les corticoïdes (prednisone: n=1; budésonide: n=7) étaient efficaces chez tous les patients y

compris chez les patients non répondeurs au RSG (n=6). A l'exception d'un patient, la substitution en immunoglobulines intra-veineuses n'améliorait pas les symptômes.

Conclusion: Des hyperlymphocytoses intra-épithéliales (80%) associées dans 2/3 des cas à une atrophie villositaire sont les lésions histologiques intestinales les plus fréquemment observées au cours des DICV. Ces atteintes du grêle se distinguent de la maladie coeliaque par le caractère modéré de l'hyperlymphocytose intra-épithéliale, la raréfaction plasmocytaire du chorion, le type majoritairement partiel de l'atrophie villositaire, l'hyperplasie folliculaire lymphoïde associée et la fréquente résistance au régime sans gluten. L'association aux maladies auto-immunes et aux anomalies lymphocytaires périphériques suggèrent des mécanismes auto-immuns. La corticothérapie orale, principalement le Budésonide, apparaît être un traitement efficace.