

# L'œdème angioneurotique (OAN)

## *Déficit en inhibiteur de la C1 estérase*

### Clinique :

- ✓ Oedèmes récidivants des extrémités, de la face et des muqueuses
  - ✗ Spontanés
  - ✗ Sans rougeur
  - ✗ Sans prurit
- ✓ Crises douloureuses abdominales → "pseudo-chirurgicales"
- ✓ ORL : Oedème de Quincke (Danger +++ de mort)

*Facteur déclenchant* = traumatisme physique (ORL, dentiste) ou psychique

Notion d'atteinte familiale +++ → Déficit autosomique dominant  
→ 50% s'expriment après 10 ans

# ATTENTION !

Il existe des **déficits acquis +++**

→ Maladies auto-immunes

→ Lymphomes

→ Traitements (pilule oestroprogestative, IEC)

✓ Pas de contexte familial  
✓ Après 40 ans

Physiopathologie :

Le C1-inh, physiologiquement associé au C1q, le rend spontanément inactif

Au cours de l'activation de la voie classique, il s'associe au C1s pour l'inactiver

Déficit :

Activation de la "phase fluide" du complément (C1, C4, C2)

↪ Activation de la voie des bradikininnes → œdème des muqueuses

# Biologie

## Exploration du complément

### Exploration fonctionnelle

CH50 :

✓ Normal en dehors des crises +++

✗ pendant les crises

Ne fait pas le diagnostic

### Dosage protéique (néphélométrie)

✓ C3 : Normal

✓ C4 : ✗ ( $\leq 150$  mg/dl) de façon (quasi-) constante (C1q, C2 ✗)

✓ C1 inhibiteur : ✗ (0 à 30 % de la valeur normale)

→ Dans 90% des cas OAN de type I

→ 10% : dosage protéique du C1 inhibiteur normal

↪ Déficit fonctionnel = OAN de type II

↪ Dosage fonctionnel = Test de Fong Good Gewurz

C'est le paramètre qui fait le diagnostic

# Conclusion

Dans un contexte évocateur :

- ✓ Le diagnostic est suspecté sur une diminution isolée du C4
- ✓ Ce diagnostic repose sur la **diminution des titres** de l'inhibiteur de la C1 estérase ou sur la mise en évidence d'un **déficit fonctionnel**

Que faire en cas de résultats positifs

- ✓ **Toujours faire une étude familiale** +++ (ascendants, collatéraux, descendants)
- ✓ Traitement = substitution (**estérasine I V**) en cas d'urgence  
Androgènes (DANATROL, anti fibrinolytique, **Ig I.V.**)

Les adresses utiles :

Dr S. Dubucquoi (03 20 44 55 74); immunologie@univ-lille2.fr

Dr V. FRÉMAUX-BACCHI , Service d'Immunologie, Hôpital Broussais,  
(veronique.fremaux-bacchi @brs-ap-hôpital-paris.fr)

Dr D. PONARD, Laboratoire d'Immunologie, CHU de Grenoble, dponard@chu-grenoble.fr

# Consommation du complément

## Voie classique

CH50 et C4  $\searrow$ , C3 ( $\pm$ )  $\searrow$

- ✓ Glomérulonéphrites post streptococciques
- ✓ Glomérulonéphrites membrano-prolifératives de type I (C4nef)
- ✓ Néphropathie lupique
- ✓ Glomérulonéphrites post endocardite d'Osler (+ suppurations prolongées)
- ✓ Shunts atrio-ventriculaires
- ✓ Vascularites
- ✓ Cryoglobuline (activation in vitro +++ ) possible consommation in vivo si glomérulonéphrite associée
  
- ✓ Déficit en inhibiteur de la C1 estérase (consommation de la phase fluide)

- ✓ **Anticorps anti-C1q** (lupus, vascularite hypocomplémentémique de Mac Duffy)
- ✓ **Anticorps anti-inhibiteur de la C1 estérase** (OAN acquis)
- ✓ **C4nef**

# *Consommation du complément*

## **Voie alterne**

CH50 et C3  $\searrow$ , Facteur B (C3a)  $\searrow$ , C4 : Normal

✓ Sepsis à BGN

✓ Glomérulonéphrites membrano-prolifératives de type II (C3 nef)

✓ SHU

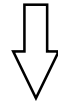
✓ CEC

✓ **C3nef (facteur néphritique)** : Ac dirigés contre le complexe C3bBb, stabilisant cette convertase et induisant la consommation de la voie alterne

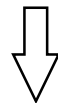
# Exploration de l'immunité anti-infectieuse

Simplification

2 catégories de **germes**



2 grands mécanismes de **défense**



2 profils de **déficits immunitaires**



## **Déficits de l'immunité humorale**

(Infections à pyogènes à développement extracellulaire)

- ✓ Déficits en Ac
- ✓ Déficits et anomalies du complément
- ✓ Déficits et anomalies des cellules phagocytaires (neutrophiles, macrophages)



## **Déficits de l'immunité cellulaire**

(Infections par les pathogènes intracellulaires)

- ✓ Anomalies des Lc T
- ✓ (cellules dendritiques)
- ✓ (récepteurs pour les cytokines)

# Déficits immunitaires

## Contexte clinique

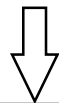


Nourrisson, enfant  
adulte

A tout âge



Défaillance d'un ou plusieurs composants  
du système immunitaire



- ✓ Infections
- ✓ Manifestations auto-immunes
- ✓ Manifestations allergiques
- ✓ Accidents thérapeutiques
- ✓ Cancers, lymphomes



Immaturité du système immunitaire  
chez l'enfant de moins de 3 ans

Infections fréquentes ++  
> 6 - 12 / an pour enfants en collectivité  
> 2 - 4 / an chez adultes

- ✓ Infections sévères (antibiotiques)
- ✓ Infections récidivantes (chroniques)
- ✓ Germes opportunistes



# Exploration biologique (I)

En première intention : explorations non immunologiques

- ✓ Vitesse de sédimentation
- ✓ Numération et formule sanguine, médullogramme.
- ✓ Protéines de l'inflammation

En fonction de la symptomatologie → Orientation grossière

## ***Immunité innée***

→ Complément (Cf)

→ *Adressage cellulaire sur les sites de l'inflammation*

- ⇒ La chambre de Boyden (*in vivo* = Test de Rebück)
- ⇒ Exploration des molécules d'adhérence (cytométrie en flux)

→ *Phagocytose*

- ⇒ Dosages des opsonines (I g, C3, MBL...)
- ⇒ Expression des récepteurs à la surface cellulaire
- ⇒ Tests cellulaires : mise en présence des phagocytes et de particules de latex ou de levures recouvertes de C3bi.

→ *Bactéricidie*

- ⇒ Dépendante de l'O<sub>2</sub> : Test de réduction au bleu de nitrazolium
- ⇒ Indépendante de l'O<sub>2</sub> : Dosages des enzymes et protéines bactéricides

# Exploration biologique (I I)

## Immunité spécifique

### → La réponse Ac

- ⇒ Dosages pondéraux des Ig (>> électrophorèse) : Ig totales et sous classes  
A interpréter en fonction de l'âge +++
- ⇒ Recherche d'Ac spécifiques (ABO, vaccinaux ...)

### → La réponse cellulaire

- ⇒ Dosages des cytokines (aucun intérêt)
- ⇒ Exploration des cellules de l'immunité
  - IDR (tuberculine ou ≠ protéines purifiées)
  - Test de prolifération cellulaire
  - La CMF ⇒ quantification des cellules de l'immunité
- ⇒ Exploration des réponses inflammatoires chroniques
  - Cytologie et l'anatomopathologie (Analyse des ganglions)

#### Les adresses utiles :

Dr M Labalette, Laboratoire d'Immunologie, CHRU de Lille (03 20 44 55 74); mlabalette@univ-lille2.fr

Dr F. Le DEIST (immunité spécifique), Laboratoire d'Immunologie Pédiatrique, Hôpital NECKER

(01 44 49 50 88)

Dr M. POCIDALLO (polynucléaire neutrophile), INSERM 479, Faculté de Médecine X. BICHAT 16 rue Henri HUCHARD 75018 PARIS (01 40 25 85 21)