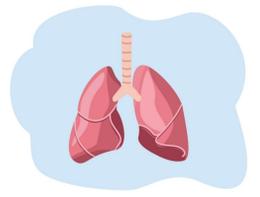


La pneumopathie interstitielle granulomato-lymphocytaire (GLILD) : A propos d'un cas

1^{er} Auteur : Hassen, SIALA, Résident en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE

Autres auteurs, équipe:

- Zeineb, MEDDEB, AHU en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE
- Cherifa, ABDELKEFI, AHU en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE
- Amira, EL OUNI, Professeur agrégé en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE
- Sana, TOUJANI, Professeur agrégé en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE
- Kamel, BOUSLAMA, Professeur en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE
- Thara, LARBI, Professeur agrégé en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE
- Saloua, HAMZAOUI, Professeur en médecine interne, Médecine interne, CHU Mongi Slim la Marsa, TUNISIE



Introduction :

Le déficit immunitaire commun variable (DICV) est le plus fréquent des déficits immunitaires primitifs symptomatiques. Parmi ses complications broncho-pulmonaires non infectieuses, la pneumopathie interstitielle granulomato-lymphocytaire (GLILD) en fait partie. Nous en rapportons un nouveau cas.

Observation :

Il s'agissait d'une patiente suivie depuis 2014 pour un DICV. Le diagnostic a été retenu devant des infections à répétition, une hypogammaglobulinémie à 2.39 g/L (IgG = 2.19 g/l, IgM = 0.24 g/l, IgA = 0.52 g/l) avec exclusion des différents diagnostics différentiels pouvant l'engendrer, un âge au moment du diagnostic supérieur à 4 ans, une baisse des lymphocytes B mémoire switchés et des lymphocytes T CD4+ naïfs au phénotypage lymphocytaire ainsi qu'une réponse faible aux mitogènes et aux CD3 et une réponse nulle à la tuberculine au test de transformation lymphocytaire. La patiente était substituée par des perfusions mensuelles d'immunoglobulines polyvalentes dès 2014.

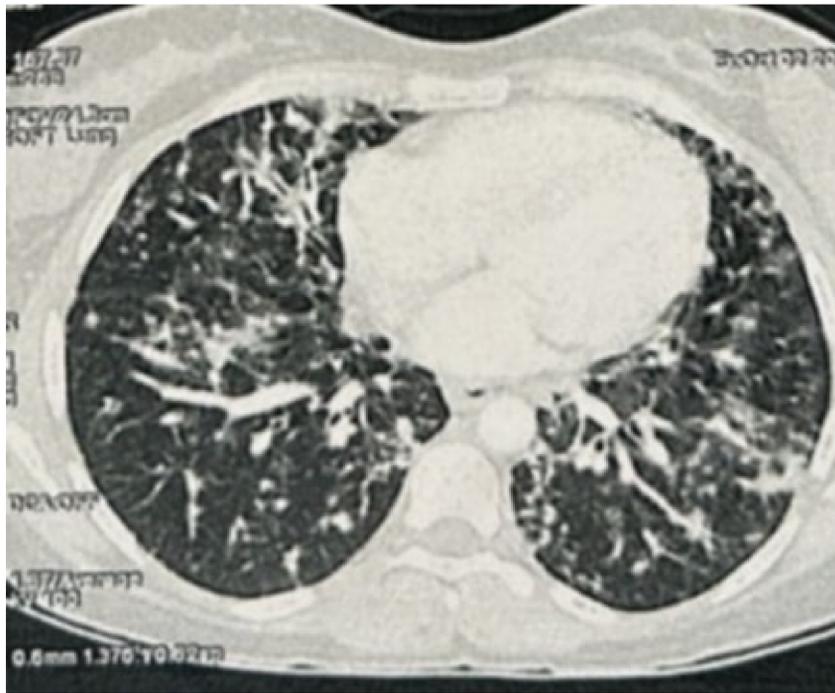


Figure 1 : Aspect de pneumopathie infiltrante diffuse avec des nodules et des micronodules de distribution interstitielle, hématogène et bronchiolaire

En 2017, l'examen physique objectivait un syndrome tumoral à type d'hépatosplénomégalie et adénopathie sus-claviculaire droite. A la numération formule sanguine, on notait une pancytopenie (Hémoglobine = 8.2 g/dl, leucocytes = 2970 éléments/mm³, plaquettes = 61000 éléments/mm³). La tomodensitométrie (TDM) thoraco-abdomino-pelvienne a objectivé une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) avec des nodules et des micronodules de distribution interstitielle, hématogène et bronchiolaire (figure 1). Il s'y associait une poly-adénopathie diffuse et bilatérale ainsi qu'une hépatosplénomégalie homogène. La biopsie de l'adénopathie sus-claviculaire a objectivé une lymphadénite granulomateuse épithélioïde et géantocellulaire avec quelques centres de nécrose éosinophile craquelée sans signes histologiques de malignité. La biopsie ostéo-médullaire a montré une moelle riche avec une myélofibrose grade I et des éléments blastiques inférieurs à 5%. L'intradermo-réaction à la tuberculine ainsi que la recherche du bacille de Koch dans les crachats étaient négatives. Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) ont révélé un trouble ventilatoire restrictif (capacité vitale forcée (CVF) à 73% et capacité pulmonaire totale (CPT) à 57%). Le lavage broncho-alvéolaire a objectivé une alvéolite lymphocytaire (CD4/CD8 à 1.9), une absence de bacille acido-alcool-résistant et un examen mycologique négatif. Le diagnostic d'une GLILD associée à une granulomatose systémique avec atteinte ganglionnaire, pulmonaire, hépatique et splénique compliquant le DICV a été retenu.

La TDM de contrôle (2020) a objectivé une progression de la PID avec apparition de signes de fibrose. Les lésions prédominaient dans les régions sous-pleurales, basales et moyennes. Les EFR de contrôle ont montré une CVF à 45% et une CPT à 43%. Devant le caractère progressif de la fibrose pulmonaire et le retentissement sur les volumes respiratoires, une corticothérapie était indiquée mais non débutée à cause de la persistance d'une hypogammaglobulinémie à 6.4 g/L. En Avril 2024, la patiente a présenté un tableau d'insuffisance respiratoire aigüe évoluant dans un contexte d'altération de l'état général et d'apyrexie. La TDM thoracique a objectivé un aspect de miliaire tuberculeuse. On a donc instauré un traitement antituberculeux. Toutefois, le diagnostic d'une exacerbation de la PID demeurerait plausible devant une oxygène-dépendance persistante à J20 d'un traitement antituberculeux bien conduit. Une corticothérapie à la dose de 1mg/kg/j a été alors initiée. L'évolution a été marquée par une amélioration de l'état général et respiratoire avec sevrage de l'oxygénothérapie.

Conclusion :

Nous avons rapporté le cas d'une entité pulmonaire rare, survenant au cours du DICV, dont le diagnostic a été retenu sur des arguments clinico-radiologiques. Le diagnostic de certitude de la GLILD étant histologique, une preuve anatomopathologique éliminant le lymphome, principal diagnostic différentiel, doit être discutée. Il n'existe pas de signes scanographiques spécifiques. L'association à des nodules et micronodules pulmonaires et la distribution basale, présentes chez notre patiente, sont suggestives de cette entité. À l'instar de notre observation, la GLILD s'associe à une granulomatose extra-pulmonaire témoignant de l'existence d'une lympho-prolifération systémique non limitée au poumon.

