

EPREUVE DE DOSSIERS THERAPEUTIQUES ET BIOLOGIQUES 2010 ZONE NORD

DOSSIER 4

PROPOSITIONS DE REPONSES

REPONSES n°: 1

Il s'agit de l'agammaglobulinémie de Bruton ; ce déficit est classé dans les déficits immunitaires primitifs des lymphocytes B, habituellement lié à une anomalie génétique portée par le chromosome X (XLA pour X-linked agammaglobulinemia) : l'anomalie est portée par le gène btk (Bruton tyrosine kinase).

Arguments :

- lymphopénie avec absence de lymphocytes B circulants,
- absence d'immunoglobulines : le taux d'IgG est compatible avec un taux résiduel d'IgG maternelles
- absence d'amygdales (car absence de lymphocytes B) malgré les infections
- absence d'anticorps de vaccination
- survenue de la pneumopathie à l'âge de 6 mois, en raison de la perte de protection par les Ig maternelles
- l'absence de pathologie chez sa soeur oriente vers le XLA.

REPONSES n°: 2

L'analyse est réalisée en immunofluorescence avec analyse cytofluorométrique.

Les populations cellulaires sont identifiées sur des caractéristiques morphologiques (taille, granularité) et phénotypiques (marqueurs de surface).

Les molécules "marqueurs" sont reconnues par des anticorps (le plus souvent monoclonaux) couplés à des fluorochromes. La fluorescence propre aux cellules (autofluorescence) et la fluorescence conférée aux cellules par la liaison de l'anticorps sont analysées à l'aide du cytofluoromètre :

les cellules sont soumises à l'analyse individuellement lors de leur passage dans l'axe d'un faisceau laser (cytométrie en flux). Les signaux émis sont captés par des photomultiplicateurs et traités par différents logiciels d'analyse. Les résultats sont exprimés en % de cellules exprimant le marqueur choisi (marqueurs des lymphocytes T, B ou sous-populations...) parmi les cellules sélectionnées sur des critères morphologiques (par ex : cellules lymphoïdes).

REPONSES n°: 3

Le dosage pondéral des IgGAM est réalisé par néphélométrie ; il repose sur le principe de l'immuno-précipitation en milieu liquide, à l'aide d'anticorps anti IgG, anti IgA et anti IgM, et sa sensibilité est de l'ordre de 0,1 g/L.

REPONSES n°: 4

Le traitement initial des pneumopathies communautaires est probabiliste : pas de molécule efficace en toutes circonstances.

En première intention : amoxicilline (céphalosporines), macrolides... par exemple.

***Important :** Les propositions de réponses sont données à titre indicatif. Elles n'ont rien d'impératif pour les jurys des concours d'internat en pharmacie qui restent souverains et libres d'établir les grilles de correction et de cotation comme ils le souhaitent.

EPREUVE DE DOSSIERS THERAPEUTIQUES ET BIOLOGIQUES 2010 ZONE NORD

DOSSIER 4 (suite)

PROPOSITIONS DE REPONSES

REPONSES n°: 5

- Le traitement repose essentiellement sur l'administration à vie d'Immunoglobulines polyvalentes intraveineuses ou sous-cutanées, par exemple : Tégéline®, Endobuline®, gammagard®...

Les Ig sont préparées à partir du plasma prélevé chez un grand nombre de donneurs, par fractionnement éthanolique.

Il s'agit de maintenir un taux résiduel sérique de 6 g/L. Toutefois, les nouvelles recommandations préconisent de maintenir un taux sérique de 8 à 10 g/L en cas de persistance des infections. La posologie sera de 200 à 800 mg/kg toutes les 2 à 4 semaines.

- Prévention des infections par une antibiothérapie et hygiène de vie stricte.

- Dans ce type de déficit immunitaire, la greffe de cellules souches hématopoïétiques n'est pas indiquée.