

## Corps du texte

- 1. [Ou'est-ce qu'un déficit immunitaire? Ou'est ce qu'un enfant immunodéprimé?](#)
- 2. [Pourquoi ?](#)
- 3. [Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- 4. [Quelques chiffres](#)
- 5. [Traitement](#)
- 6. [Conséquences sur la vie scolaire](#)
- 7. [Quand faire attention ?](#)
- 8. [Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- 9. [L'avenir](#)

## Qu'est-ce qu'un déficit immunitaire? Qu'est ce qu'un enfant immunodéprimé?

Le système immunitaire d'un sujet assure sa protection contre les éléments qui lui sont étrangers (ou antigènes). Lorsque ce système de défense naturel est affaibli, il existe un **déficit immunitaire** (ou **immunodépression**) ; l'organisme est alors moins résistant aux agents infectieux que sont les bactéries, les virus, les parasites et les champignons. L'inefficacité de la réponse immunitaire chez une personne immunodéprimée se traduit par des infections plus fréquentes, potentiellement plus graves, souvent récidivantes, et dont l'évolution est parfois trainante malgré un traitement adapté.

L'immunodépression peut être transitoire ou définitive et avoir de multiples causes. Lorsque le déficit immunitaire est congénital, on parle de déficit immunitaire constitutionnel (ou primitif ou héréditaire). Lorsque le fonctionnement du système immunitaire est normal en soi mais qu'il est altéré dans un second temps par un facteur qui lui est extérieur, il s'agit d'un déficit immunitaire acquis.

La sévérité des déficits immunitaires est très variable et est fonction de leur cause.

## Pourquoi ?

Le système immunitaire est un système complexe, composé de différents types de cellules et de protéines qui interagissent étroitement :

- les **globules blancs** sont des cellules fabriquées par la moelle osseuse, qui circulent dans le sang et sont capables de reconnaître un antigène et de coordonner la réponse immunitaire pour assurer sa destruction ; certains sont également capables de garder en mémoire l'événement, afin d'optimiser la réponse en cas de nouvelle agression par le même agent infectieux.

- les **anticorps** sont des protéines capables de neutraliser des agents infectieux puis de rendre possible leur destruction par les cellules immunitaires ; ils sont fabriqués par certains globules blancs appelés les lymphocytes.

- on appelle **complément** un ensemble de protéines qui participent à l'activation de la réponse immunitaire et la destruction de l'agent infectieux.

Le bon fonctionnement du système immunitaire implique également l'intégrité de certains organes lymphoïdes comme la rate et le thymus, un petit organe situé au dessus du cœur dans lequel les lymphocytes deviennent matures.

Les **déficits immunitaires constitutionnels** (ou primitifs) sont dus à des mutations **génétiques** qui altèrent qualitativement et/ou quantitativement la fabrication de certains des composants du système immunitaire. Le dysfonctionnement immunitaire est donc congénital, présent dès la naissance de l'enfant même s'il ne s'exprime pas toujours immédiatement, et définitif. En fonction de l'anomalie génétique en cause, la sévérité du déficit immunitaire et le risque qu'une personne atteinte le transmette à sa descendance est très variable. On connaît actuellement plus de 150 gènes différents impliqués dans leur survenue, responsables de 200 maladies différentes.

A la différence des déficits immunitaires héréditaires, les **déficits immunitaires acquis** résultent de l'action délétère de facteurs extérieurs au système immunitaire, qui viennent perturber son fonctionnement, alors que celui-ci était initialement compétent. Ils peuvent par exemple survenir suite à :

- un traitement médicamenteux (chimiothérapie, corticoïdes à très fortes doses...),
- une maladie par exemple au niveau du rein (syndrome néphrotique), ou du foie (cirrhose hépatique ...)
- une infection par un germe capable de fragiliser le système immunitaire (VIH,...)
- la nécessité d'une opération chirurgicale avec retrait complet de la rate, par exemple après un traumatisme sévère au niveau de l'abdomen
- une brèche dans le revêtement cutané, car la peau assure normalement le rôle de barrière naturelle contre les agents infectieux. Cette situation concerne par exemple les enfants présentant des brûlures étendues, mais aussi le cas particulier des enfants porteurs d'un cathéter central, un petit tuyau placé chirurgicalement pour relier une grosse veine à la peau afin de faciliter l'administration de traitements par voie veineuse
- certains états de grande dénutrition.

## Quels symptômes et quelles conséquences ?

Le principal symptôme est la survenue d'**infections répétées**, dont l'évolution est souvent traînante malgré un traitement adapté et/ou qui récidivent à l'arrêt de celui-ci. Il peut s'agir d'infections banales pendant l'enfance ou d'infections plus rares (osseuses, cutanées, pulmonaires ...). Un déficit immunitaire peut ainsi se révéler par des infections ORL à répétition (plus de 4-6 otites ou rhinopharyngites par an) mais aussi par une seule infection grave (septicémie, méningite, pneumopathie sévère,...), d'évolution atypique (inhabituelle), ou causée par un germe qui n'est habituellement pas dangereux pour l'homme (« infection opportuniste »). La répétition des infections pourra quelquefois aboutir à la constitution de lésions séquellaires. Une otite séreuse pourra ainsi compliquer l'évolution d'otites à répétition et parfois être responsable d'un déficit auditif, alors que des infections pulmonaires récidivantes pourront abîmer (« dilater ») les bronches et entraîner un encombrement bronchique permanent avec toux chronique et risque de surinfections bronchiques.

Plus rarement, une diarrhée chronique, évoluant pendant plusieurs semaines avec un retentissement sur la prise de poids et la croissance, une réaction inflammatoire disproportionnée après l'administration d'un vaccin « vivant » comme le BCG (vaccin anti tuberculeux) ou des manifestations auto-immunes pourront révéler l'immunodépression.

Dans tous les cas, le diagnostic ne pourra être affirmé qu'après une évaluation spécialisée, ce qui permettra de caractériser le déficit immunitaire et d'évaluer son intensité.

Le délai de révélation d'un déficit immunitaire est très variable, fonction de son caractère primitif ou secondaire, de sa cause et de sa gravité. Les déficits immunitaires constitutionnels se révèlent rarement dans les premiers jours de vie, plus souvent après l'âge de 6 mois, parfois même à l'âge adulte.

### Quelques chiffres

Il n'existe pas de données précises sur le nombre total d'enfants concernés par un déficit immunitaire en France.

En revanche, la fréquence des déficits immunitaires primitifs est estimée autour de une naissance sur 4000, soit environ 200 nouveaux cas par an en France. Il s'agit aussi bien de garçons que de filles. On estime ainsi que 5000 patients enfants et adultes vivent en France avec un tel déficit immunitaire.

### Traitement

Il est très variable en fonction de la cause du déficit immunitaire. Il peut comporter :

- une surveillance simple
- l'administration régulière sous la forme d'une perfusion toutes les trois à quatre semaines, d'un mélange d'anticorps d'origine humaine obtenus à partir de dons de sang (traitement substitutif par immunoglobulines polyvalentes naturelles d'origine humaine),
- des injections de facteurs de croissance (un médicament qui stimule la fabrication des globules blancs par la moelle osseuse),
- un traitement antibiotique au long cours, donné de façon préventive,
- des corticoïdes.

Dans certaines formes très sévères de déficits immunitaires primitifs, le traitement repose quelquefois sur une greffe de moelle osseuse, laquelle nécessite une hospitalisation pendant plusieurs mois.

En fonction du type et de la sévérité du déficit immunitaire, il peut arriver que certains vaccins soient contre indiqués (notamment les vaccins vivants), en particulier le BCG (vaccin antituberculeux) ou le vaccin contre la rougeole, la rubéole et les oreillons.

Dans tous les cas, des **règles d'hygiène simples** doivent être appliquées : se laver les mains, avoir une bonne hygiène buccale (brossage de dents), éviter le contact avec les personnes malades et parfois avec les animaux. Une surveillance médicale régulière est également toujours nécessaire, dont la fréquence est variable en fonction du type et de la sévérité du déficit immunitaire et de l'existence éventuelle d'une maladie sous jacente.

### Conséquences sur la vie scolaire

Les enfants immunodéprimés peuvent, pour la très grande majorité d'entre eux, bénéficier d'une **scolarité ordinaire**.

### Absentéisme

Les infections itératives, les consultations médicales de surveillance et certains traitements peuvent néanmoins être à l'origine d'un absentéisme scolaire. Un traitement substitutif par perfusion d'immunoglobulines nécessite ainsi de s'absenter pour une courte journée d'hospitalisation toutes les 3 à 4 semaines. Pour un certain nombre d'entre eux, l'administration des immunoglobulines peut se faire au domicile (auto-administration ou injection réalisée par les parents). La greffe de moelle osseuse (≠ moelle épinière) est une situation rare mais qui implique une hospitalisation prolongée, de l'ordre de plusieurs mois. L'objectif de la greffe est idéalement d'apporter une guérison définitive de l'enfant. Elle peut parfois s'accompagner de complications nécessitant un traitement immunosuppresseur et une surveillance médicale régulière. Etablir une liaison pédagogique avec les enseignants exerçant dans les structures hospitalières permettra alors de garder le lien avec l'école d'origine.

### Cantine

Les enfants immunodéprimés peuvent manger sans aménagement spécifique à la cantine, sauf dans les rares situations où leurs traitements impliquent un régime particulier (par exemple un régime sans sel en cas de traitement par corticoïdes).

### Activités sportives

Ils peuvent participer à la plupart des activités sportives, en dehors de la piscine qui peut être déconseillée dans certaines situations, appréciées au cas par cas par l'équipe soignante. Il faudra néanmoins prendre en compte une possible fatigabilité, en particulier chez les enfants dont les capacités respiratoires sont diminuées du fait d'infections pulmonaires répétées. La présence d'un cathéter central longue durée contre-indique en revanche temporairement la pratique sportive.

### PAI

Un Projet d'Accueil Individualisé (PAI) sera utile si l'état de santé de l'élève nécessite une surveillance particulière, la prise d'un traitement pendant le temps scolaire, des aménagements d'horaires, ou d'autres adaptations.

## Quand faire attention ?

La survenue d'une **fièvre** chez un enfant considéré comme immunodéprimé impose une consultation médicale dans la journée et il est donc important d'en avvertir les parents sans délai. Si l'épisode de fièvre s'accompagne d'une fatigue intense, d'une sensation de malaise, de frissons ou d'une gêne respiratoire, un avis médical urgent est nécessaire (appel du 15).

Si une personne est malade dans l'entourage scolaire de l'enfant immunodéprimé, il faut éviter, dans la mesure du possible, qu'elle ait des contacts rapprochés avec lui. Il est ainsi préférable qu'elle ne soit pas assis à ses côtés, qu'elle ne partage pas ses couverts à la cantine, qu'elle n'échange pas ses habits avec lui. Il est également important d'informer la famille d'un éventuel cas de varicelle dans la classe ou dans l'école qui peut nécessiter, dans certaines formes de déficits immunitaires, la prise de mesures préventives pour éviter la contagion de l'enfant immunodéprimé.

Dans certains déficits immunitaires, le contact rapproché avec les **animaux** devra également être évité : même si la présence d'un animal dans la classe est autorisée, il faudra éviter que celui-ci ne lèche l'enfant immunodéprimé. Une morsure ou une griffure peuvent également avoir des conséquences plus importantes que chez l'enfant en bonne santé.

Un départ en classe de neige, de mer ou en classe verte devra être apprécié au cas par cas, en concertation avec la famille et le personnel soignant.

### Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Il convient d'appliquer des règles d'hygiène simples: veiller à ce que l'enfant se lave les mains avant les repas et après être aller aux toilettes, éviter qu'il ne partage son verre ou ses couverts avec d'autres enfants, limiter ses contacts avec les personnes malades et parfois avec les animaux. Si l'état de santé de l'élève nécessite une surveillance particulière, la prise d'un traitement à l'école, l'aménagement des horaires scolaires, ceux-ci pourront être formalisés sous la forme d'un PAI.

### L'avenir

L'évolution des troubles en lien avec une immunodépression est très variable, fonction de la sévérité du déficit immunitaire et de l'existence éventuelle d'une maladie sous jacente.

Le pronostic des déficits immunitaires primitifs a été révolutionné par les améliorations thérapeutiques, en particulier les perfusions d'immunoglobulines et la greffe de moelle osseuse. Des recherches sont en cours pour développer la thérapie génique dans ces maladies, ce qui permettrait de guérir définitivement les enfants tout en diminuant la toxicité directement liée à la greffe de moelle osseuse.

Il est donc fondamental d'assurer à ces enfants une scolarisation de qualité leur permettant à l'âge adulte d'envisager un choix large et diversifié d'orientation professionnelle, car ils n'auront pratiquement aucune restriction pour le choix de leur métier.

[Conseils pratiques pour les enfants porteurs de Déficits immunitaires primitifs](#) [1]

[Carte personnelle d'informations et de soins "Déficit Immunitaire"](#) [2]

**S'informer sur les maladies et leurs conséquences** [Cancer \(L'enfant traité pour un\)](#) [3]

[Cancers de l'enfant et de l'adolescent : BEP](#) [4]

[Microdélétion 22q11 ou syndrome de Di George](#) [5]

[Traitement par corticoïdes](#) [6]

**Rendre l'école accessible** [Fratrerie : relations de l'École avec la fratrie de jeunes malades](#) [7]

**Associations** [Immuno-déficience primitive Recherche Information Soutien](#) [8]

[9]

### Liens:

- [1] [http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/hygiene-IRIS\\_0.pdf](http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/hygiene-IRIS_0.pdf)
- [2] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascol/documents/DGS-DIP.pdf>
- [3] <http://tousalecole.fr/content/cancer-lenfant-trait%C3%A9-pour-un>
- [4] <http://tousalecole.fr/content/cancers-de-lenfant-et-de-ladolescent-bep>
- [5] <http://tousalecole.fr/content/microd%C3%A9tention-22q11-ou-syndrome-de-di-george>
- [6] <http://tousalecole.fr/content/traitement-par-cortico%C3%AFdes>
- [7] <http://tousalecole.fr/content/fratrie-relations-de-l%E2%80%99cole-avec-la-fratrie-de-jeunes-malades>
- [8] <http://tousalecole.fr/content/immuno-d%C3%A9ficiency-primitive-recherche-information-soutien>
- [9] <http://tousalecole.fr/content/d%C3%A9ficit-immunitaire-lenfant-immunod%C3%A9prim%C3%A9>