LA GRANULOMATOSE SEPTIQUE CHRONIQUE : À PROPOS D'UNE SÉRIE DE CAS

Auteurs : **A.L. Nibou[1], B. Belaid[1],** A. Mohand-Oussaid[2], O. Drali[3], A. Dehimi[4], S. Melzi[6], M.Tahir[1], H. Sakhri[1], F. Dahmoune[5], R. Touati[5], M. Oussalah[8], M. Aichaoui[8], A. Saad Djaballah[3], A. Salmi[3], L. Sekfali[2], Y. Inouri[9], B. Bioud[5], A. Ladjouze, L. Smati[10], N. Benhalla[7], R. Belbouab[11], Z. Zeroual[4], A. Mekki[4], N. Cherif[7], O. Gacem, **R. Djidjik[1]**

[1]Laboratoire d'Immunologie CHU Beni Messous. [2] Pédiatrie A, CHU Beni-Messous [3] PédiatrieA/B, CHU Hussein Dey [4] Pédiatrie, Setif [5] Pédiatrie, Bejaia [6] Pédiatrie, Bab El Oued [7] Pédiatrie B, CHU Beni-Messous, [8] Pneumo-Allergology, [9] Pédiatrie HCA, Oran [10] Pédiatrie Bologhine, [11] CHU Mustapha Pacha

INTRODUCTION

La granulomateuse septique chronique (CGD) est un déficit immunitaire primaire congénitales rares qui peut être lié à l'X ou autosomique récessif. Caractérisée par une défaillance de l'explosion oxydatif causée par des mutations dans l'un des cinq composants de la NADPH oxydase dans les phagocytes. Cela entraîne des complications infectieuses et inflammatoires graves et potentiellement mortelles.

OBJECTIF

Etablir les caractéristiques et la sévérité clinique de la CGD lié à l'X et la CGD-AR chez un groupe de patients atteints de CGD.

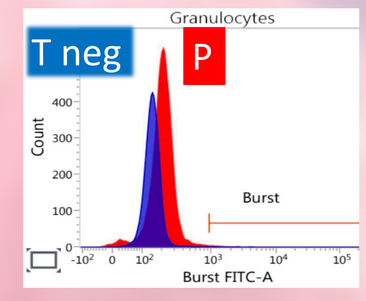
PATIENTS

Une cohorte de 22 patients CGD diagnostiqués au CHU de Beni Messous.

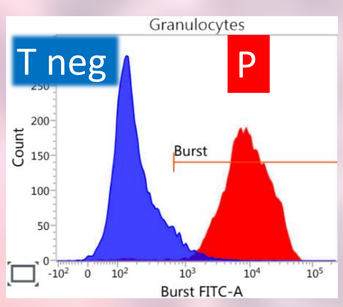
MÉTHODE

→ Test d'oxydation du DHR « dihydrorhodamine-1,2,3 »

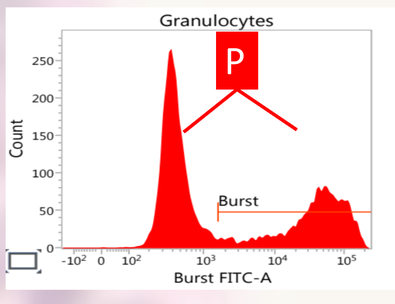
Stimulation des neutrophiles avec du PMA (phorbol 12-myristate 13-acétate). Analyse par le Cyrtomètre en flux **BD FACS Lyrics**.



Témoin sain et patient Non STIM



Témoin négatif et patient STIM



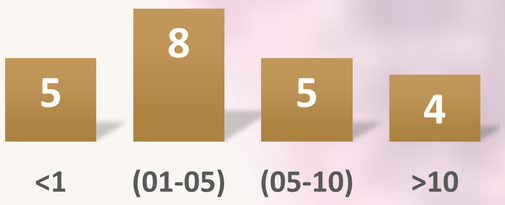
Mère porteuse d'un Chr.X muté

RÉSULTATS

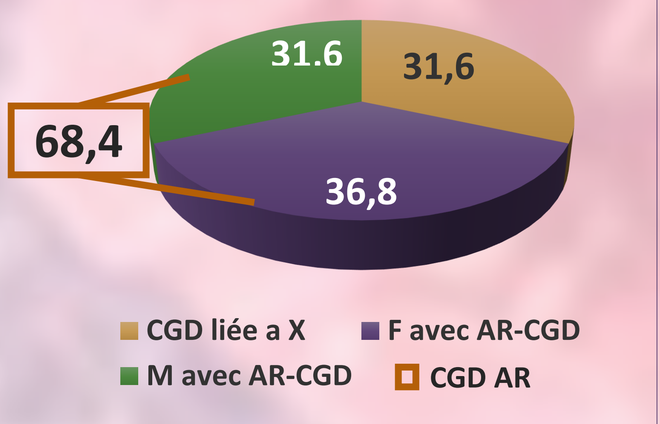
CARACTÉRESTIQUES ÉPIDÉMIOLOGIES	
Extrêmes d'âge	2 mois au 31 ans
sexe ratio H/F Prédominance masculine	2,14 68,2%
Lien de consanguinité	31,8 % Majorité de 2ème degré
Antécédents familiaux Décès dans la fratrie	27,2 % 22,7%
Age moyen de diagnostic	6 ans ± 8 ans
Age moyen de début de symptômes	3 ans ± 4 ans

Tranches d'âge des patients au moment du diagnostic

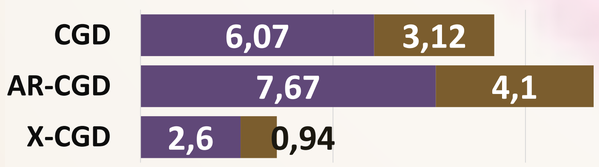
59% ont été diagnostiqués avant 5ans et 41 % après 10ans.



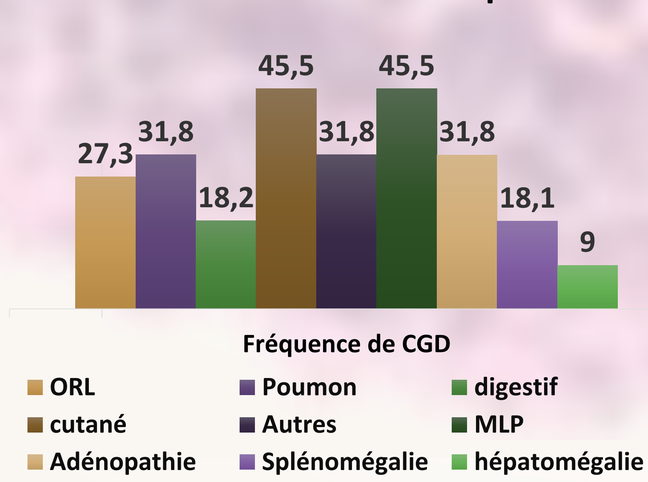
Fréquence des types de CGD



Âge moyen de diagnostic et de début de signes selon le types de CGD

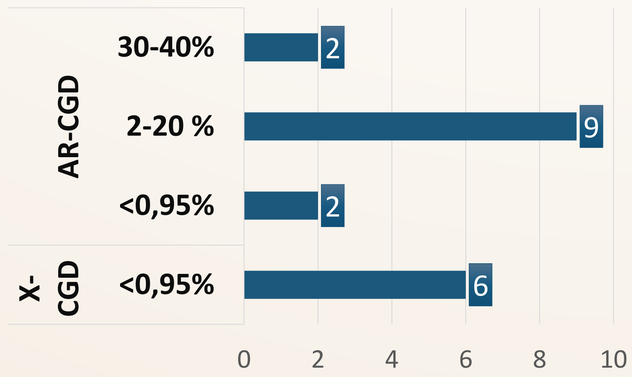


Manifestations cliniques



Taux de réduction du DHR par la NADPH oxydase

Les mamans de 2 patients atteints de **X-CGD** présentaient une **réduction du DHR** entre **(33-54%)**



DISCUSSION

La **CGD** liée à **l'X** représente la forme la plus courante atteignant **70%** des **CGD** dans le monde, tandis que dans une **étude turque** elle n'a été retrouvée que dans **38**% des cas. Ce qui concorde avec nos résultats. (1) D'après M.J. Stasia, 76 % des patients ont été diagnostiqués avant cinq ans et 14 % après l'âge de dix ans (2). De plus le **moment de survenue** des manifestations cliniques ainsi que **l'âge du diagnostic** étaient observés au cours **des 2 premières années** de vie dans la **X-CGD** en comparant à la CGD-AR où les patients étaient diagnostiqués à un âge plus tardif. Ce là ce révèle par l'âge moyen de diagnostic qui est plus **bas** chez les patients atteints de l'**X-CGD** par rapport à leur atteinte par l'**AR-CGD**. Nos résultats concordent avec ceux de la littérature (1) (**2,7 contre 5,2 ans**). Selon les publications, les **infections pulmonaires**, les **infections cutanés** et les **lymphadénites** sont les complications les plus observées, alors que la fréquence des **adénopathies** surpasse celles des **hépatomégalies** et **splénomégalies** ce qui correspond à nos observations. D'après Köker MY et al, les complications **auto-immunes** et **auto-inflammatoires** ont été observées chez près de la moitié des patients. Tandis **qu'aucune** manifestation auto-immune n'a été noté dans notre étude.

Conclusion

Le diagnostic précoce de la **CGD** permet d'instaurer le **traitement** efficace pour éviter les complications infectieuses mortelles principalement dans les formes sévères.

(1) Köker MY, et al. Clinical, functional, and genetic characterization of chronic granulomatous disease in 89 Turkish patients. J Allergy Clin Immunol. 2013 / (2), M.J. Stasia et al, La granulomatose septique chroniqueChronic-granulomatous disease La Revue de Médecine Interne, 2009,