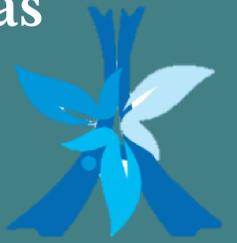


# Syndrome de Wiscott Aldrich : A propos d'une série de cas



M. Harhad 2,3; B. Belaid 1,2; A. O. Drali 5; Mohand-Oussaid 3,4, A. Dehimi 6,7; S. Melzi 3,8; M. Tahir 2, H. Sakhi 2, M. Oussalah 5, A. Adria 5, A. Saad Djaballah 3,9; A. Salmi 10; L. Sekkari 3,11; Y. Inouri 3,12; B. Bioud 6,7; A. Ladjouze 3,4; L. Smati 3,9; N. Benhalla 3,4; R. Belbouab 3,11; Z. Zeroual 3,13; A. Mekki 3,14; N. Cherif 3,10; O. Gacem 3,10; R. Djidjik 1,2

1: faculté de pharmacie d'Alger, Université des sciences de la santé d'Alger.  
2: laboratoire d'immunologie, CHU Beni Messous, Alger  
3: faculté de Médecine d'Alger, Université des sciences de la santé d'Alger.  
4: Service de pédiatrie A, CHU Beni Messous, Alger  
5: Service de pneumoallergologie, EHS Canastel d'Oran, Oran.  
6: Faculté de Médecine de Setif, Université de Setif 1.  
7: Service de pédiatrie, CHU de Setif, Setif  
8: Service de Pédiatrie, CHU Bab El Oued, Alger.  
9: Service de pédiatrie, EPH Bologhine, Alger  
10: Service de pédiatrie B, CHU Beni Messous, Alger.  
11: Service de pédiatrie, CHU Mustapha Bacha, Alger.  
12: Service de pédiatrie, Hôpital militaire Mère et Enfant de Beni Messous, Alger  
13: Service de pédiatrie A, CHU Hussein Dey Ex Parnet, Alger  
14: Service de pédiatrie B, CHU Hussein Dey Ex Parnet, Alger



## Introduction

Le syndrome de Wiskott-Aldrich (WAS) est une maladie génétique liée à l'X, caractérisée par une triade de symptômes :



Figure 1



Figure 2

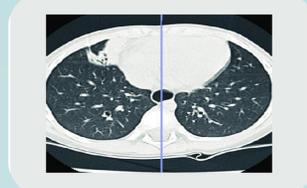


Figure 3

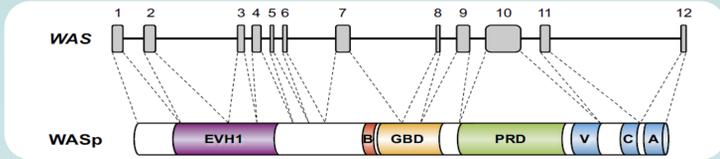


Figure 4

## Patients et Méthode

Les données cliniques ont été fournies par différents services de pédiatrie au cours de l'exploration étiologique de 38 patients entre 2011 et 2021. Les taux des sous-populations lymphocytaires ainsi que l'expression de la protéine WASP ont été mesurés par cytométrie en flux au niveau du service d'immunologie du CHU de Beni Messous.

Panels/Test	Protéine cible/ marqueur
Panel T, B et NK	CD3 (SK7), CD19 (SJ25C1), CD56 (NCAM16.2), CD16(B73.1), CD4 (SK3), CD8 (SK1)
Panel T	CD45RA (HI100), CD45RO (UCHL1), CCR7 (150503)
Panel B	CD19 (SJ25C1), CD24 (SN3), CD38 (T16), CD27 (0323), IgD (IA6-2)
Panel RTE	CD3 (SK7), CD4 (SK3), CD45RA (HI100), CD31 (L133.1)
Panel WASp	WASP (5A5), CD3(SK7)

Tableau 1

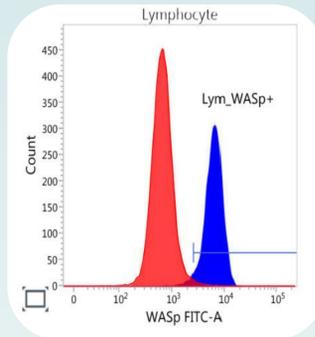


Figure 5

## Résultats

Un total de 38 patients a été étudié. Ils étaient âgés entre 1 mois et 18 ans (avec un écart type de 3) lors du diagnostic, 24 d'entre eux ont des cas similaires dans la famille ou des décès dans la fratrie.

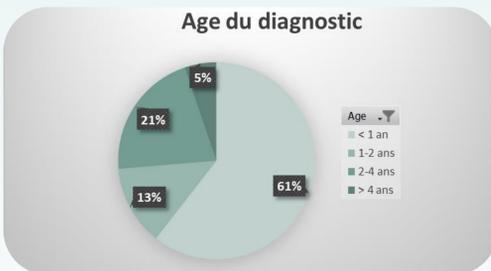


Figure 6

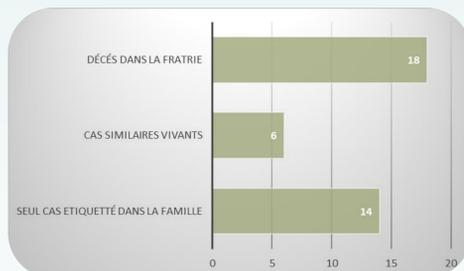


Figure 7

La totalité des patients ont une thrombopénie, 30 présentent de l'eczéma, et 26 ont des infections récurrentes. 4 ont des manifestations auto-immunes (dont la néphropathie à IgA) et 10 des manifestations lymphoprolifératives.

La classification clinique (score de 0 à 5) a été proposée en 2004 par Imai et Ochs [1], et est fondée sur la sévérité du déficit immunitaire, de l'eczéma et sur la survenue des complications associées à la maladie de WAS

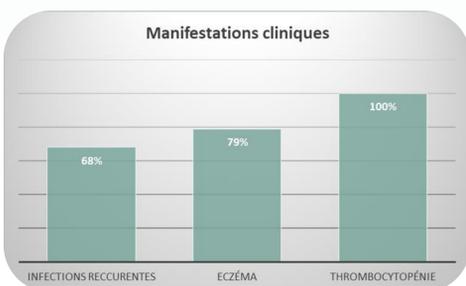


Figure 8

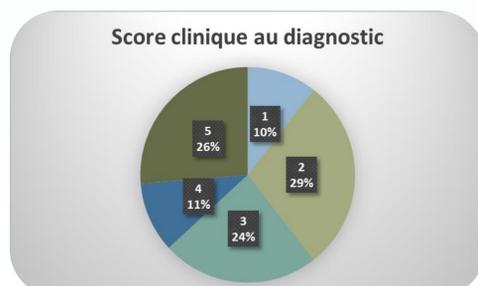


Figure 9

Sur le plan biologique, une dysglobulinémie a été remarquée chez nos patients avec une élévation des IgA et des IgE.

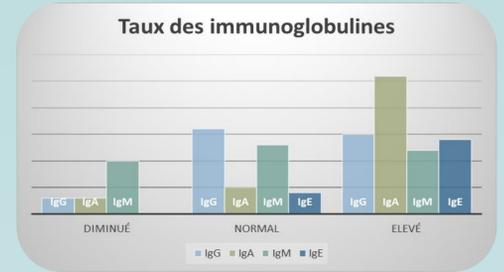


Figure 10

L'immunophénotypage lymphocytaire a révélé les données ci-contre (Figure 11). Le taux des lymphocytes T naifs, et des B mémoires sont dans la limite de la normale.

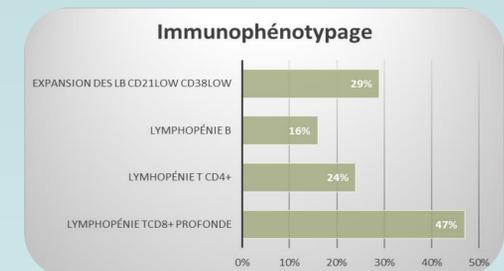


Figure 11

La protéine WASP était absente ou très peu exprimée chez tous les patients chez qui elle a été recherchée.

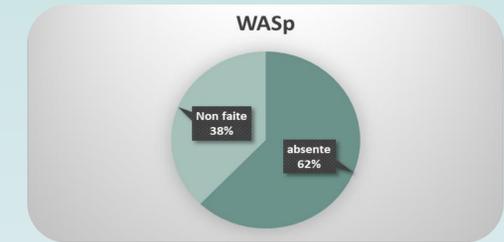


Figure 12

## Discussion

La triade symptomatique -Figure 8- était présente chez 66% de nos patients lors du diagnostic contre 27% décrit dans la littérature [1], ceci pouvant être expliqué par une variation génotypique entre les populations étudiées du gène WAS codant pour la WASp.

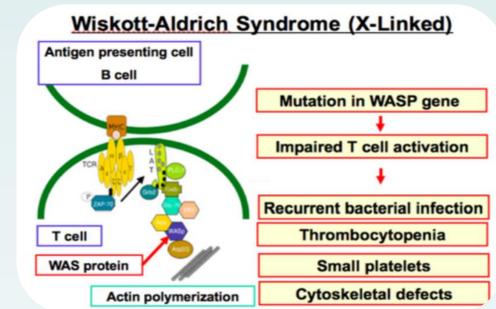


Figure 13

Le score clinique de nos patients -Figure 9- est assez variable, les formes les plus sévères (score supérieur à 3) peuvent s'exprimer très tôt dans la vie, voire dès la naissance, avec souvent au premier plan une thrombopénie sévère associée très rapidement à des infections et à des complications auto-immunes [1].

L'élévation des LB CD21low CD38low (LB auto-réactifs) expliquerait les manifestations auto-immunes chez ces patients notamment la néphropathie à IgA qui est une complication assez commune du WAS (entre 3,5% et 19% [2])

## Conclusion

Nos résultats illustrent la variabilité clinique et biologique du syndrome de Wiskott-Aldrich. Une meilleure compréhension de cette hétérogénéité est cruciale pour le diagnostic précoce et la gestion des patients.

## References

- [1] Le syndrome de Wiskott-Aldrich. Une maladie à présentation variable : du diagnostic aux traitements
- [2] Clinical Manifestations and Pathophysiological Mechanisms of the Wiskott-Aldrich Syndrome