



Déficit d'adhésion leucocytaire I :a propos d'une série

A. Derdoum^{1,2}, B. Belaid^{1,2}, A. Dehimi^{3,4}, A. Mohand-Oussaid^{5,6}, O. Drali^{5,7}, S. Melzi^{5,8}, M.Tahir², H. Sakhri², Y. Inouri^{5,9}, B. Bioud^{3,4}, A. Ladjouze^{5,6}, N. Benhalla^{5,6}, R. Belbouab^{5,7}, R. Djidjik¹²



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 de Setif, Université de Setif 1.

4: Service de pédiatrie, CHU de Sétif, Sétif

5-Faculté de médecine d'alger, Université des sciences médicales de la santé d'alger

6-Service de pédiatrie A, CHU Beni messous .Alger

7-Service de pédiatrie; CHU Mustapha Bacha, Alger

8-Service de Pédiatrie, CHU Bab El Oued, Alger.

9--Service de pédiatrie, Hôpital militaire Mère et enfant Beni messous Algern

p115

Introduction:

- Le déficit d'adhésion leucocytaire (LAD I) est déficit immunitaire rare, dû à des mutations du gène **ITGβ2** qui code pour la molécule **CD18**, affectant l'adhésion leucocytaire. Il se caractérise principalement par des infections bactériennes récidivantes et par la chute anormale du cordon ombilical (1)

Objectif : étude monocentrique visant à décrire les caractéristiques cliniques et biologiques de six patients pédiatriques présentant un LAD de type I.

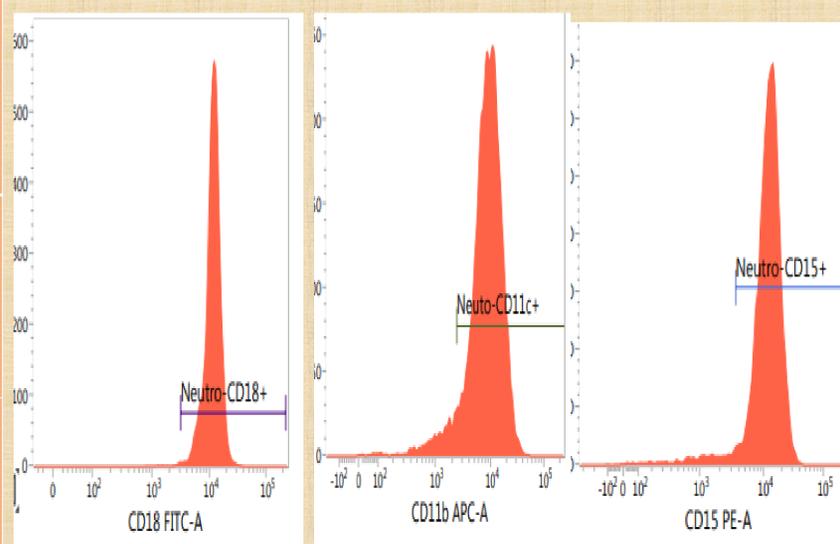
Matériels et Méthodes :

-Les antécédents médicaux personnels et familiaux, ainsi que les résultats cliniques et biologiques de six nourrissons provenant de différentes wilayas d'Algérie, ont été documentés. Le diagnostic a été établi sur la base des caractéristiques cliniques et de l'expression de la molécule CD18 sur les leucocytes.

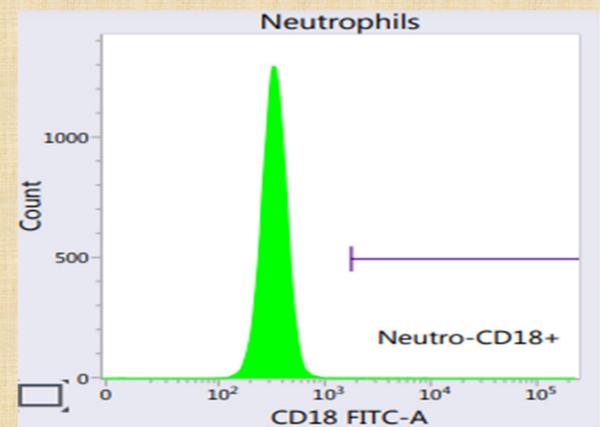
-Des prélèvements sanguins (3 ml) ont été réalisés dans des tubes contenant de l'EDTA et l'évaluation de l'expression du CD18, principalement sur les neutrophiles, (les monocytes et les lymphocytes) a été effectuée par cytométrie en flux (**BD FACS Lyric**), en utilisant un anticorps marqué au fluorochrome **FITC**.

Résultats:

Patient	Sexe	consanguinité	Age de Diagnostic	Signes cliniques	Expression Du CD18
P1	♂	oui	4 mois Et demi	Pneumonie, diarrhée récidivantes Abscès, omphalite, retard de la chute du cordon ombilical	Absent
P2	♂	oui	3 mois	gastroentérite: lésion nécrotique Retard de la chute du cordon ombilical	Absent
P3	♀	oui	3 mois	omphalite, abcès, retard de la chute Du cordon ombilical	Absent
P4	♀	oui	23 mois	OMA, candidose buccale Retard de la chute du cordon ombilical	Absent
P5	♀	non	05mois	-otite, candidose buccale	Absent
P6	♂	non	2mois	Omphalite	Absent



Sujet sain



Sujet malade

Discussion:

Le LAD I a été découvert en 1982 par **D, Springer** et **A. J, Shulman**, c'est un déficit immunitaire rare (uniquement 6 patients recensés Dans notre étude), caractérisé par l'absence de CD18 exprimé sur les cellules immunitaires principalement PNN.

Nos résultats confirment que les symptômes apparaissent généralement dès les premiers jours de la vie (médian 21J) en accord

Avec les données de la littérature .67 % des patients issus des familles consanguines soulignant le mode de transmission autosomique récessif du syndrome, ainsi que des antécédents de décès de LAD I ont été rapportés dans 37 % des cas,

-l'omphalite, les infections cutanées et des tissus mous ainsi que Le chute anormale du cordon ombilical étaient les plus fréquentes

conclusion :

Le diagnostic d'un déficit d'adhésion leucocytaire repose sur des critères cliniques et immunologiques, soulignant l'importance d'une identification précoce pour une prise en efficace

Références:

- 1- Dirk Roos et al Hematologically important mutations: leukocyte Yte adhesion deficiency ; 2023
- 2- Mai Magdy Saad, Radwa Al-Kady, et al. « analysis of clinical, Immunological, and molecular characteristics of LAD I in egyptian children 2024
- 3- wolach et al .Leucocyte adhesion deficiency multicenter experience 2019
- 4- Yaz I et al .clinical and laboratory findings in patients with LAD I :a multicenter study in turkey 2021