

Prise en charge de la granulomatose septique chronique en médecine physique et de réadaptation, étude de cas.

Management of chronic septic granulomatosis in physical and rehabilitation medicine, a case report.

S. BENZAOU¹, M. OULAD KOUIDER², L.L. MAUCHE¹, H. MECHERI¹, C. LOUAZANI¹, A. BENBELLAL¹, Z. AMRI¹, S. KHEDDACHE³, Z. BOUKARA¹

1: Service MPR, CHU Blida, Université Blida1

2: Service de pneumophtisiologie, Hôpital civil, Université Blida1

3: EHS Kasdi Merbah, Tixeraine, Université Alger1

RÉSUMÉ

La granulomatose septique chronique (GSC) est une immunodéficience génétique caractérisée par des infections récurrentes et des complications inflammatoires.

Les patients atteints de GSC présentent une susceptibilité particulière aux infections causées par des organismes catalase-positifs, notamment *Staphylococcus aureus*, *Aspergillus* spp., *Burkholderia cepacia*, *Serratia* spp., et *Nocardia*.⁽¹⁾

Nous rapportons ici le cas d'un patient suivi dans le service de médecine physique et de réadaptation du CHU de Blida. Le patient a présenté dès la période néonatale une tuberculose pulmonaire, des infections cutanées récurrentes et difficiles à traiter. Le diagnostic de GSC a été confirmé à l'âge de 11 ans.

Le patient bénéficie actuellement d'un traitement prophylactique adapté, permettant un contrôle satisfaisant de son état clinique et d'une réhabilitation respiratoire périodique visant à maintenir un état fonctionnel satisfaisant et par conséquent contribuer à améliorer la qualité de vie du patient. Ce cas souligne l'importance d'un diagnostic précoce, condition indispensable à la mise en place d'une prophylaxie antimicrobienne et antifongique adéquate. Une telle approche contribue non seulement à améliorer le contrôle de la maladie, mais aussi à optimiser le pronostic vital et la qualité de vie des patients atteints de GSC.

Mots clés : Granulomatose septique chronique Réhabilitation respiratoire

SUMMARY :

Chronic granulomatous disease (CGD) is a genetic immunodeficiency characterized by recurrent infections and inflammatory complications.

Patients with CGD have a particular susceptibility to infections caused by catalase-positive organisms, including *Staphylococcus aureus*, *Aspergillus* spp., *Burkholderia cepacia*, *Serratia* spp., and *Nocardia*.⁽¹⁾

We report here the case of a patient followed in the Department of Physical Medicine and Rehabilitation at Blida University Hospital. Since the neonatal period, the patient had presented with pulmonary tuberculosis, as well as recurrent and difficult-to-treat skin infections. The diagnosis of CGD was confirmed at the age of 11 years.

The patient is currently receiving appropriate prophylactic therapy, which has allowed satisfactory clinical control, in addition to periodic respiratory rehabilitation aimed at maintaining adequate functional status and thereby improving quality of life. This case highlights the importance of early diagnosis, which is essential for the initiation of appropriate antimicrobial and antifungal prophylaxis. Such an approach not only improves disease control but also optimizes prognosis and quality of life in patients with CGD.

Keywords : Chronic granulomatous disease Pulmonary rehabilitation

INTRODUCTION

La granulomatose septique chronique (GSC) est un déficit immunitaire primitif rare, survenant avec une fréquence de 1/250 000 individus. Cette maladie héréditaire est caractérisée par une anomalie du métabolisme oxydatif des cellules phagocytaires, responsable d'infections bactériennes et fongiques graves et récidivantes.⁽²⁾

Les infections les plus fréquemment rencontrées dans la GSC sont les infections pulmonaires, cutanées et les lymphadénites.⁽³⁾

Une fois le diagnostic posé, la prise en charge repose sur une prophylaxie antifongique et antimicrobienne, associée à une prise en charge rapide des infections aiguës.

La présentation du cas rapporté a pour objectif d'illustrer cette pathologie rare, de mettre en évidence la gravité des infections qu'elle peut engendrer et de souligner l'importance d'un suivi médical adapté. Elle montre également comment une prise en charge optimale, multidisciplinaire peut contribuer à améliorer le pronostic vital et la qualité de vie de ces patients.

OBSERVATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un jeune homme âgé de 29 ans, célibataire, coiffeur de profession, non assuré. Le patient est issu de parents consanguins du deuxième degré et est le troisième enfant d'une fratrie de quatre. Il n'existe pas de notion de déficit immunitaire dans la famille. Il a été diagnostiqué porteur d'une GSC à l'âge de 11 ans. Les premiers symptômes sont survenus à l'âge de 18 mois, marqué par la survenue d'une tuberculose pulmonaire ayant nécessité un traitement spécifique pendant 6 mois.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Présentation initiale et évolution chronologique :

Première hospitalisation à l'âge de 18 mois pour une tuberculose pulmonaire, traitée pendant 6 mois malgré une microscopie négative. Cette présentation précoce est caractéristique de la GSC, où les symptômes apparaissent généralement avant l'âge de 2 ans

L'évolution clinique a été marquée par la survenue de plusieurs infections sévères ayant nécessité des hospitalisations:

À 5 ans : Deuxième hospitalisation pour une infection à double localisation incluant une pneumonie ronde et un abcès de la cuisse droite

À 11 ans : Troisième hospitalisation pour des abcès multiples, période durant laquelle le diagnostic de GSC a été posé sur la base de trois tests NBT (nitrobleu de tétrazolium) négatifs

À 12 ans : Quatrième hospitalisation pour un abcès pulmonaire

Cette séquence d'infections récurrentes impliquant la peau, les poumons et les tissus mous est typique de la GSC

Le patient a présenté un retard statural ayant nécessité un traitement par hormone de croissance de 2011 à 2017. Le retard de croissance est une complication fréquente de la GSC, liée aux infections récurrentes et à l'inflammation chronique.

Le patient présente toujours des épisodes infectieux récurrents, notamment des infections pulmonaires, gastro-intestinales et des parties molles malgré la prescription d'un traitement prophylactique par voriconazole à raison de 200mg/j, depuis 2017.

EXAMEN CLINIQUE

Lors de la première consultation en MPR, le patient pesait 42 kg pour une taille de 165cm, soit un IMC de 15,42kg/m²

Il présentait un état général conservé, des cicatrices d'abcès cutanés sont visibles au niveau de l'aisselle, coude et avant-bras droits (figure1) et de la cuisse droite (figure2)

Fig. 1 (source personnelle) Cicatrices d'une lymphadénite-aisselle droite (A) et d'abcès cutanés (B : coude et avant-bras droits)



A L'examen pleuropulmonaire : le thorax présente une morphologie normale. Le patient est eupnéique. Sans anomalies à la palpation, percussion et à l'auscultation des deux champs pulmonaires. Par ailleurs l'indice de Hirtz est de 1cm au trois niveaux (axillaire, mamelonnaire et xiphoidien). Le patient est classé au stade 2 sur l'échelle MMRC.

L'examen cardiovasculaire révèle des bruits du cœur bien frappés, un rythme régulier avec une fréquence cardiaque de 85 battements par minute.

L'examen des autres appareils est strictement normal.

Résultats des échelles fonctionnelles :

Fig. 2 [source personnelle] Cicatrice d'abcès cutané au niveau de la cuisse droite



-Les épreuves fonctionnelles respiratoires ont objectivé un déficit ventilatoire mixte très sévère partiellement réversible au test de bronchodilatation.
-Le test de marche de six minutes (TDM6) initial : vitesse de marche à 3,6 km/h
Distance parcourue : 360 mètres
Sans arrêt pendant le test

Fig. 3 [source personnelle]



La radiographie pulmonaire de face : (figure 3)
Opacité para cardiaque droite dense homogène à limite floue avec un bronchogramme aérien en son sein avec multiples clartés interhilo axillaire séquellaires.

Prise en charge en MPR :

Le patient a bénéficié d'un programme de réhabilitation respiratoire personnalisé incluant outre le travail respiratoire, un travail de renforcement musculaire progressif des muscles des membres supérieurs et inférieurs, entrecoupé de périodes de repos. Un travail de l'équilibre unipodal ainsi qu'un travail de la marche sur tapis roulant.

Parallèlement le patient a suivi une activité physique adaptée qui a consisté à la prescription de séances de marche sur tapis roulant d'une durée de 30 minutes, a raison de 3 fois par semaine.

EVOLUTION

A 6 mois de prise en charge, le patient nous rapporte une évolution favorable jugée sur la diminution du nombre d'hospitalisation pour exacerbation pulmonaire (Avant le patient comptait 1 à 2 épisodes infectieux pulmonaires durant 6 mois).

Sur le plan clinique nous avons noté une amélioration de l'aplatissement thoracique à la mesure de l'indice de Hirtz de 1 cm aux niveaux axillaire et xiphoidien et de 0,5 cm au niveau mamelonnaire.

Au test de marche de six minutes (TDM6) post réhabilitation respiratoire :

Vitesse de marche à 4,6 km/h

Distance parcourue : 460 mètres

Sans arrêt pendant le test.

La satisfaction du patient selon l'échelle numérique visuelle est de 60%.

SUIVI MÉDICAL

Le patient bénéficie d'un suivi multidisciplinaire régulier incluant pneumologie, MPR et d'autres spécialités en fonction de la symptomatologie.

DISCUSSION

Ce cas illustre plusieurs caractéristiques épidémiologiques classiques de la GSC. La consanguinité parentale du deuxième degré est un facteur de risque bien établi pour les formes autosomiques récessives de la maladie ⁽⁴⁾.

La prévalence de la GSC est estimée à 1/200 000-250 000 naissances, ce qui en fait une maladie rare nécessitant une reconnaissance précoce des signes cliniques.

Malgré les symptômes cliniques précoces dès la période néonatale chez notre patient, le diagnostic n'a été porté qu'à l'âge de 11ans et ceci a été rapporté dans d'autres études⁽⁹⁾.

L'apport de la MPR dans la prise en charge de ce patient a été bénéfique en agissant :

Sur la mécanique ventilatoire à travers des exercices appropriés avec une amélioration de l'indice de Hirtz et une diminution de la fréquence de survenue des infections respiratoires

Sur les capacités fonctionnelles du patient illustrée par le gain obtenu au TDM6 avec une amélioration de la vitesse de marche.

Cette prise en charge personnalisée a contribué à l'amélioration de la qualité de vie de notre patient qui adhère au programme d'activité physique adapté qui lui a été prescrit et qui arrive actuellement à se projeter dans l'avenir.

BIBLIOGRAPHIE

1. Daniella Lent-Schochet, Ishwarlal Jiala.2020. Chronic granulomatous disease. Treasure Island FL: StatPearls Publishing.
2. Isaac P. Thomsen et al. 2016. A Comprehensive Approach to the Management of Children and Adults With Chronic Granulomatous Disease. American Academy of Allergy, Asthma & Immunology. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaip.2016.03.021>.
3. Arnold DE, Heimal JR. 2017A review of chronic granulomatous disease. Adv Ther. Dez;34(12):2543-57. DOI: 10.1007/s12325-017-0636-2.
4. Waleed Al-Herz et al.2011. Parental consanguinity and the risk of primary immunodeficiency disorders: report from the Kuwait National Primary Immunodeficiency Disorders Registry. Allergy & Clinical Immunology Unit, Pediatric Department, Al-Sabah Hospital, Kuwait, Kuwait. wemh@hotmail.com. DOI:10.1159/000319212
5. Tathiana Silva de Santana Constantino, Ekaterini Simões Goudouris.2020. Chronic Granulomatous Disease: a Case Report. DOI: 10.25060/residpediatr-2021.v11n3-231.