

# Granulomatose chronique

Numéro Orphanet	ORPHA379	
Prévalence des maladies rares	1-9 / 1 000 000	
Hérédité	<ul style="list-style-type: none"><li>• Récessif lié à l'X</li><li>• Autosomique récessif</li></ul>	
Âge d'apparition	Enfance	
Code CIM 10	<ul style="list-style-type: none"><li>• D71</li></ul>	Synonyme(s) Granulomatose septique chronique
numéro MIM	<ul style="list-style-type: none"><li>• <a href="#">138990</a></li><li>• <a href="#">233670</a></li><li>• <a href="#">233690</a></li><li>• <a href="#">233700</a></li><li>• <a href="#">233710</a></li><li>• <a href="#">306400</a></li><li>• <a href="#">613960</a></li></ul>	

La granulomatose septique chronique est une maladie héréditaire caractérisée par un défaut de destruction des bactéries et des champignons phagocytés par les polynucléaires neutrophiles et les macrophages, lié à une anomalie de la NADPH oxydase, productrice de radicaux libres de l'oxygène. L'incidence est de l'ordre de 1 sur 500 000. Le mode de transmission de cette maladie est de type récessif liée à l'X ou autosomique récessif. Il en existe quatre formes génétiques différentes. Le déficit en chaîne lourde du cytochrome (lié à l'X) est le plus fréquent. Le traitement consiste essentiellement en une prévention des infections bactériennes et fongiques par des antibiotiques et des antifongiques. Dans certaines situations, une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques peut être indiquée. \*Auteur : Pr A. Fischer (janvier 2005)\*.