

H.Houari, I.Damoune, H.El Ouahabi, F. Ajdi
Service d'endocrinologie diabétologie CHU Hassan II Fès Maroc

INTRODUCTION

Les polyendocrinopathies auto-immunes (PEA) sont des maladies rares caractérisées par la coexistence d'au moins deux déficits endocriniens liés à un mécanisme auto-immun avec, parfois, une maladie auto-immune non endocrinienne associée.

PATIENTS ET METHODES

Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une polyendocrinopathie auto-immune découverte dans le cadre d'un retard de croissance suivie au service d'endocrinologie diabétologie du CHU Hassan II de Fès.

OBSERVATION

Patiente âgée de 21 ans, consultant pour retard de croissance avec un poids à -3DS, une taille à -4DS. L'examen clinique trouve une patiente impubère avec des caractères sexuels secondaires stade 1 de Tanner, des plaques achromiques au niveau du tronc évoquant un vitiligo (Figure n°1). Le bilan hormonal conclut à une insuffisance surrénalienne primitive partielle, la cortisolémie à 8 heures était non stimulée au test au synacthène. Au cours du suivi, le bilan biologique objective un syndrome de malabsorption, la biopsie duodénale a montré une atrophie villositaire en faveur de la maladie coeliaque, les anticorps anti-transglutaminases et anti-endomysium étaient positifs, le bilan gonadotrope est revenu en faveur d'un hypogonadisme hypergonadotrope, le bilan thyroïdien était normal avec des anticorps anti TPO négatifs. L'analyse du caryotype était sans particularités.

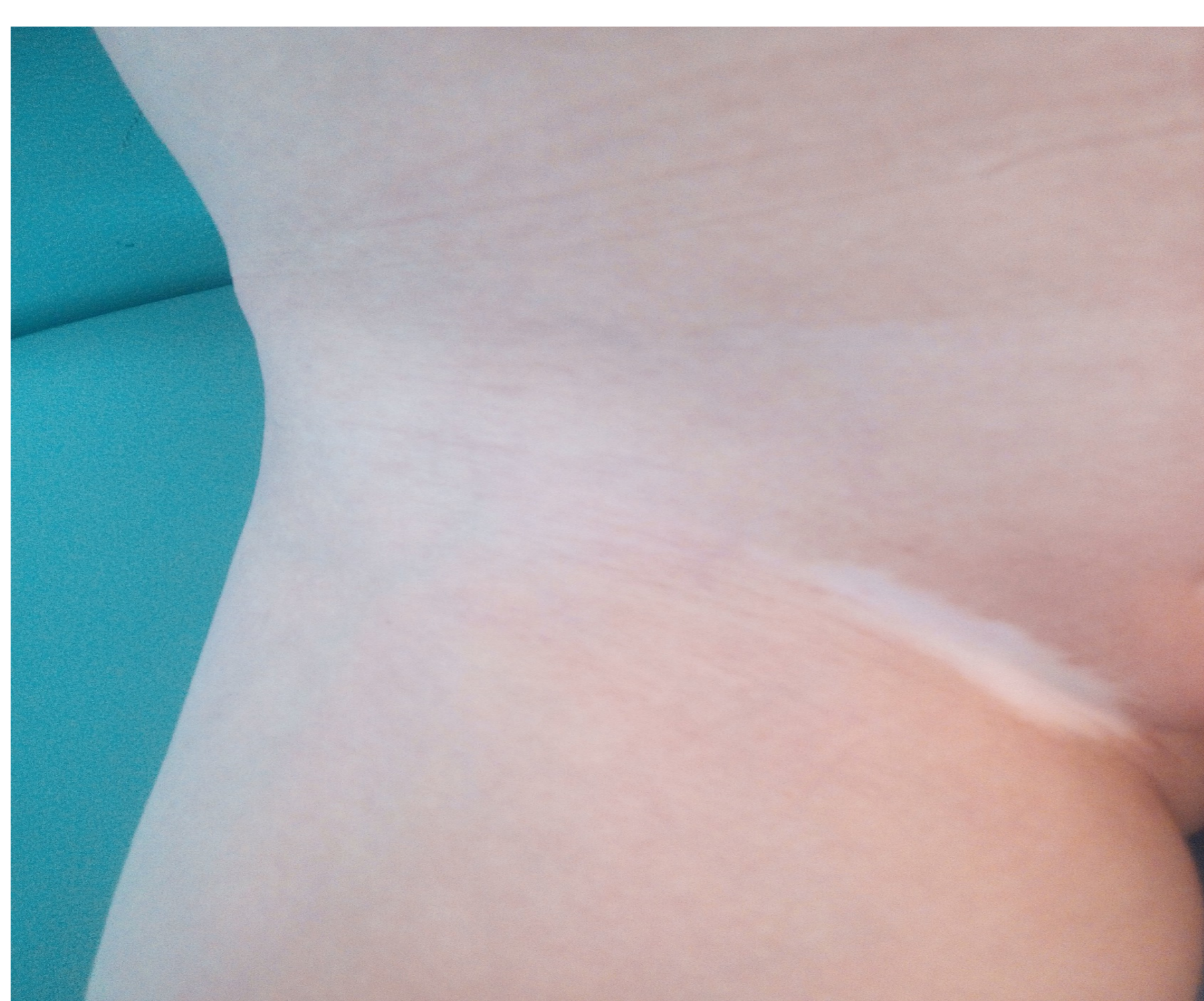


Figure n°1: figure montrant la présence du vitiligo chez la patiente

DISCUSSION

-Au cours des polyendocrinopathies auto-immunes, on distingue deux groupes principaux de PEA, le type I (PEA-I) et le type II (PEA-II), selon l'âge de survenue de la maladie, les caractéristiques des combinaisons de maladies et les modalités de transmission génétique (1).

- Les polyendocrinopathies auto-immunes multiples de types 2 sont plus fréquentes que les PEA-I, plus communes, et apparaissent plutôt à l'âge adulte vers 30-40 ans pour que la maladie se complète progressivement au fil des années et des décennies. La prévalence est estimée à 1,4 à 5/100 000, l'incidence de l'ordre de 1 à 2/100 000/an, ce qui en fait une pathologie peu fréquente. Toutefois la fréquence serait en augmentation du fait d'un meilleur dépistage, il est noté une plus forte prévalence féminine avec un sexe ratio de 3/1 (1).

-Elles se révèlent principalement par une atteinte thyroïdienne, un diabète sucré insulino-dépendant, parfois aussi la maladie d'Addison, une insuffisance ovarienne prématurée. Par ailleurs, d'autres affections auto-immunes non endocriniennes sont souvent associées, la fréquence de ces associations est diversement appréciée dans les différentes séries publiées, comme le cas de notre patiente qui présente l'association d'une maladie d'Addison, une insuffisance ovarienne prématurée, une maladie coeliaque et un vitiligo.

Dans la littérature, on retrouve par ordre de fréquence les thyropathies auto-immunes dans 66 %, le diabète sucré dans 61 %, le vitiligo 20 %, la maladie d'Addison dans 19 %, l'alopecie dans 6 %, une insuffisance gonadique et une maladie de Biermer 5 % des cas (2).

Le risque de transmission est complexe et multifactoriel. Il implique une liaison avec le système majeur d'histocompatibilité (HLA) codé par des gènes portés par le chromosome 6. Une liaison forte avec certains haplotypes a été observée, notamment DR3, DR4, DRB1-0302, DQB1-0201, tandis qu'HLA DR2 apparaît protecteur (1) (3).

Notre cas illustre la nécessité de s'assurer de l'absence d'autres affections après avoir mis en évidence une endocrinopathie auto-immune. Cette recherche doit être systématique, sur des arguments avant tout cliniques, puis biologiques avec dosage d'anticorps dirigés contre les organes les plus fréquemment touchés et en particulier dont l'atteinte s'accompagne d'un risque vital.

-Sur le plan thérapeutique, Les patients bénéficient ordinairement de la correction symptomatique des déficits hormonaux : substitution des hypothyroïdies par la lévothyroxine, apport d'hydrocortisone en cas de maladie d'Addison, le diabète sucré nécessite souvent le recours à l'insulinothérapie, les insuffisances ovariennes prématurées conduisent aux traitements substitutifs qui assurent une féminisation, enfin, la maladie coeliaque impose le régime sans gluten (2).

CONCLUSION

Les PEA représentent un groupe de pathologies concomitantes rares, de plus en plus diagnostiquées et reconnues ces dernières décennies et peuvent être détectées à un stade asymptomatique. L'évolution peut être marquée par des complications surtout infectieuses et métaboliques, susceptibles d'engager le pronostic vital. Ainsi la prise en charge est multidisciplinaire.

Références:

- 1 -C. Garciaa, L. Bordiera, F. Banalb, F. Dutastac, J.-V. Malfusond, O. Beretsc. Stratégie diagnostique devant une suspicion de polyendocrinopathie auto-immune, 18 janvier 2012.
- 2- J.L.Wémeau. Endocrinologie, Diabétologie, Métabolisme et Nutrition pour le praticien. Polyendocrinopathies auto-immunes, chapitre 10. Science Direct, 2014.
- 3- Bernard VIALETES, Noémie DUBOIS-LEONARDO. Les syndromes polyendocriniens autoimmuns de type 2 (APS-2), Bull. Acad. Natle Méd., 2013.