

# Les Poly-endocrinopathies auto-immunes : Quelles associations fréquentes : A propos de 50 cas

T.BOUZIANE ; N.BOUFAIDA ; H.EL OUAHABI

Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Nutrition CHU Hassan II Fès, MAROC

## INTRODUCTION

Les poly-endocrinopathies auto-immunes (PEAI) sont des maladies rares, définies par la coexistence chez un même individu d'au moins deux affections endocriniennes d'origine auto-immun avec parfois une maladie auto-immune non endocrinienne associée .

## OBJECTIFS

Le but de ce travail était de déterminer les associations les plus fréquentes des PEA1 chez cette population étudiée.

## MATERIEL ET METHODES

Étude rétrospective portant sur 50 cas de PEA1 colligés au sein de service d'Endocrinologie de CHU Hassan II de Fès entre 2009 et 2016. Nous avons relevé les paramètres cliniques et para-cliniques ainsi que la chronologie d'apparition des affections auto-immunes .

## RESULTATS

L'âge moyen de nos patients était de 34 ans et le sex-ratio (F/H) est de 2.6  
Six patients uniquement avaient des antécédents familiaux d'atteintes auto-immunes .  
L'endocrinopathie inaugurale était dans la majorité des cas représentée par un diabète sucré de type 1 (86% des cas) ou par une dysthyroïdie.  
Aucun patient n'avait une PEA1 de type I .  
Tous les patients avaient une PEA de type II et les atteintes bi-glandulaires sont nettement plus fréquentes que les anomalies tri ou quadri glandulaires.  
L'association la plus fréquente est représentée par le diabète de type 1 (DT1) plus une dysthyroïdie : une thyroïdite de Hashimoto dans 17 cas et une maladie de Basedow dans 3 cas ; La maladie d'Addison était associée au DT1 dans 9 cas ; associée à la fois à une thyroïdite de Hashimoto et un DT1 dans 2 cas et une association de thyroïdite de Hashimoto et de maladie d'Addison dans 2 cas .  
Une thyroïdite d'Hashimoto et une insuffisance ovarienne prématurée dans 3 cas ; une hypo-parathyroïdie auto-immune associée à une maladie cœliaque dans 1 cas  
13 Patients avaient des maladies auto-immunes non endocriniennes : Myasthénie (1 cas) ; vitiligo (3 cas), maladie cœliaque (3 cas) et anémie de Biermer (4 cas) ; Lichen plan (2 cas).  
La constatation concomitante d'au moins 2 endocrinopathies auto-immunes est relevée dans 37% . Dans les autres cas la 2e atteinte est survenue 3-16 ans après. L'interaction entre les différentes pathologies s'est soldée par des complications métaboliques (acidocétose, insuffisance surrénalienne aigue) dans 20% des cas.

## DISCUSSION

Les poly-endocrinopathies auto-immunes associent au moins 2 atteintes glandulaires. Ce phénomène rare peut être grave par son retentissement sur les fonctions vitales.

Neufeld et al avaient proposé une classification longtemps usitée pour différencier ces poly-endocrinopathies auto-immunes ou PEA [1]. On distinguait ainsi les PEA de types 1,2,3 et 4. Cependant, il est ultérieurement apparu que la distinction faite entre les types 2, 3 et 4 n'avait pas de justification physiopathologique claire. Leur homogénéité physiopathologique a conduit la plupart des auteurs depuis une dizaine d'années à regrouper ces trois dernières PEA sous l'intitulé de « polyendocrinopathie auto-immune de type 2 » .

La PEA 2 se révèle de loin la polyendocrinopathie la plus fréquente. Elle survient habituellement à l'âge adulte, avec une incidence de 1 à 2/10 000/an et un sex-ratio homme/femme de 1:3 [2]. Son origine s'avère polygénique ; La thyroïdite correspond à l'endocrinopathie la plus représentée dans les PEA2 (66 % des cas), en association fréquente au diabète de type 1 et la maladie d'Addison . Les diabétiques de type 1 qui développent une hypothyroïdie semblent présenter un profil particulier : il s'agit volontiers de patients plus âgés, de sexe féminin, avec une présentation clinique de diabète à marche lente. En revanche, la maladie de Basedow précède souvent le diabète [3] et l'insuffisance surrénale.

Beaucoup plus rare, la PEA1 est une pathologie dont l'incidence avoisinerait 1/100 000 cas par an. Classiquement, cette pathologie se caractérise par l'association d'une insuffisance surrénale, d'une hypoparathyroïdie et de candidoses cutanéomuqueuses (triade de Whitaker . Les premières manifestations de la maladie surviennent volontiers dans l'enfance. Toutefois, sa variabilité phénotypique est grande et de nombreuses autres atteintes auto-immunes ont été décrites. Son pronostic est plus sombre que celui des PEA2 car certaines atteintes peuvent engager le pronostic vital.

## CONCLUSION

Chez tout patient présentant une atteinte auto-immune, un suivi régulier est indiqué afin de détecter l'éclosion d'éventuelles PEA1 ; la révélation précoce de DT1 offre l'occasion de dépister les dysthyroïdies auto-immunes devant tout diabète déclaré étant donné de leurs associations fréquentes .

### Références:

- [1] Neufeld M, Maclaren N, Blizzard R. Autoimmune polyglandular syndromes. *Pediatr Ann* 1980;9:154–62.  
[2] Eisenbarth GS, Gottlieb PA. Autoimmune polyendocrine syndromes. *N Engl J Med* 2004;350:2068–79.  
[3] Dittmar M, Kahaly GJ. Extensive personal experience. Polyglandular autoimmune syndromes: immunogenetics and long-term follow-up. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88:2983–92.  
[4] Finnish-german APECED consortium. An autoimmune disease, APE-CED, caused by mutations in a novel gene featuring two PHD-type zinc-finger domains. *Nat Genet* 1997;17:399–403.