

Syndrome de triple A ou syndrome d'Allgrove à l'âge adulte : A propos d'un cas

S. Laidi, S. El Aziz, F. Jennane, A. Chadli

Service d'endocrinologie et maladies métabolique. CHU Ibn Rochd. Casablanca

Laboratoire de neurosciences et santé mentale

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II - Casablanca

INTRODUCTION

❑ Le syndrome de Triple A est une affection rare. Elle associe:

- Une insuffisance surrénalienne
- Une achalasie
- Une alacrymie

❑ A ce tableau typique, se greffent des perturbations neurologiques sévères

Nous rapportons un cas de syndrome de 3 A à l'âge adulte

Observation médicale

Interrogatoire

- Patient âgé de 20 ans
- Sans antécédents familiaux
- Opéré à l'âge de 6 ans pour **mégaesophage** (achalasie)
- Suivi pour **insuffisance surrénalienne (Addisson)** sous substitution par hydrocortisone
- Suivi pour **retard pubertaire** ayant bénéficié d'une stimulation androgénique
- Difficulté d'écriture sans retard mental

Examen clinique

- Retard statural à (-3DS) et pondéral à (-3DS)
- Stade de TANNER à G4P4
- Alacrymie subjective.
- Hyperpigmentation accentuée sur les lèvres et les organes génitaux externes.

Bilan paraclinique

- ACTH à 51 ng/ml
- Age osseux : 16 ans.
- Electroneuromyogramme: polyneuropathie motrice d'allure axonale et chronique.

DISCUSSION

❑ Le syndrome d'Allgrove est une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive.

❑ Son incidence est inconnue mais environ 200 cas ont été rapportés depuis la description du syndrome en 1978.[1]

❑ C'est la conséquence d'une mutation du gène AAAS du chromosome 12, codant pour une protéine appartenant à la macrostructure du complexe du pore nucléaire.

❑ L'augmentation intracellulaire du degré de stress oxydatif

➔ une sénescence prématurée de la cellule neuronale

➔ phénomène neurodégénératif [2]

❑ Le symptôme neurologique le plus fréquemment décrit est la **dysautonomie** (dystonie neurovégétative) + un dérèglement global du système neurovégétatif [3]

❑ Notre patient présente une polyneuropathie motrice d'allure axonale.

Conclusion

❑ Le syndrome de Triple A est une affection rare qui doit être évoqué devant une achalasie associée à des signes d'insuffisance surrénalienne aigue chez les nourrissons.

Bibliographie

[1] Cherif Ben Abdallah et al., Horm Res Paediatr 2014;82:338-343.

[2] Storr HL. Mol Endocrinol. 2009 and 2086-94., 23

[3] Kimber J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003 : 74 and 654-57.