

Cause rare d'insuffisance surrénalienne en pédiatrie : à propos d'un cas.

I.Khaldouni\*, A.Tadmouri\*, L.Agerd\*, F.Ajdi\*, A.Gaozi.

\*Service d'endocrinologie diabétologie et maladies métaboliques CHU Hassan II Fès.

Service d'endocrinologie pédiatrique CHU Ibn Sina Rabat

## Introduction

Le syndrome d'Allgrove est une affection autosomique récessive rare associant une alacrymie, une achalasie, une maladie d'Addison (3A), associé dans un tiers des cas à des troubles neurologiques (4A). Ce syndrome polymalformatif est transmis selon un mode autosomique récessif, jusqu'à présent seul 97 cas ont été rapportés dans la littérature.

## Observation:

Nous rapportons une nouvelle observation révélée à l'âge de 2 ans, avec une histoire familiale évocatrice.

Il s'agit d'une petite fille de 2 ans issue d'un mariage consanguin de deuxième degré, hospitalisée pour une mélanodermie avec un retard staturo-pondéral. Le début de sa maladie remontait à l'âge de 6 mois par la survenue d'une diarrhée chronique, accompagnée de vomissement avec l'absence totale de sécrétions lacrymales et une dysphagie aux solides. L'examen trouve une taille à - 2.5 DS un poids à - 3DS une mélanodermie généralisée prédominant au niveau du visage et en periungueales. Il n'y avait pas d'anomalie gonadique ni de trouble neurologique. La mère signalait des cas similaires chez 2 cousines, 2 fausses couches spontanées à 3 mois. Les examens hormonaux montraient un cortisol bas à 0µg/dl. Le test de shirmer était négatif le TOGD était normal. Le diagnostic d'insuffisance surrénale congénitale était retenu et l'hypoplasie des glandes surrénales était confirmée par la tomодensitométrie. Un traitement substitutif par l'hydrocortisone 7.5 mg/j était institué. Six mois après le début du traitement, l'hyperpigmentation avait nettement régressée.



Figure 1 : image mettant en évidence la patiente entrain de pleurer avec une alacrymie, associée à une mélanodermie.

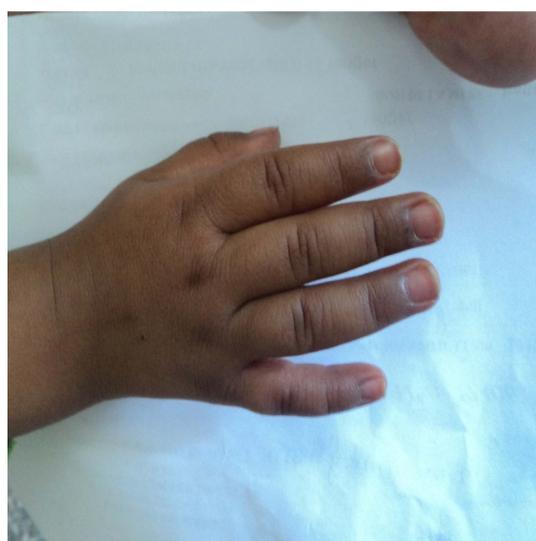


Figure 2: image mettant en évidence une mélanodermie prédominant au niveau péri-unguéal.



## Discussion

En 1978, Allgrove et al (1) ont rapporté deux cas associant les symptômes d'insuffisance cortico-surrénalienne insensible à l'ACTH, une alacrymie et une achalasie, depuis cette entité est rare a été dénommée syndrome d'Allgrove, et une centaine de cas ont été rapportés. ce syndrome semble prédominer chez le garçon. L'évolution du tableau clinique est progressive, commençant par une alacrymie congénitale et tardivement complétée par une achalasie.

L'insuffisance cortico-surrénalienne survient au cours de la première décennie de la vie par des crises hypoglycémiques sévères qui peuvent être léthales dans 20% des cas(2).

Toute alacrymie de l'enfant ou de l'adulte jeune doit évoquer un syndrome d'Allgrove. Une recherche soignée d'une insuffisance surrénalienne, d'achalasie et des signes neurologiques associés s'impose et permet de guetter des complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital(3).

## Conclusion

le syndrome des 3A est une affection rare, grave (accidents hypoglycémiques), multisystémique dont la prise en charge doit être multidisciplinaire nécessitant une surveillance régulière pour guetter les autres complications en particulier l'achalasie et les troubles neurologiques pouvant alors définir le syndrome des 4 A et impose également un conseil génétique dans la fratrie.

## Références

1. David NJ. Pituitary apoplexy goes to the bar: litigation for delayed diagnosis, deficient vision and death. *J Neuro-Ophthalmology* 2006;26:128-132.
2. Semple PL, de Villiers JC, Bowen RM, Lopes MBS, Laws ER. Pituitary apoplexy: do histological features influence the clinical presentation and outcome? *J Neurosurgery* 2006;104:931-937.
3. Podgorski JK, Rudnicki SZ, Potakiewicz Z, Delimat L, Siwik JW. A case of intrasellar craniopharyngioma with the symptoms of pituitary apoplexy. *Neurol Neurochir Pol* 1991;25:689-693.
4. L'apoplexie hypophysaire – Sachez la détecter! JEANNETTE GOGUEN, M.D. endocrinologie conférences scientifiques Octobre 2006 ; 6, numéro 8