

Les Polyendocrinopathies autoimmunes

H Bouali, H Aynaou, H Letrach

Service d'Endocrinologie Diabétologie, CHU Mohammed VI, faculté de médecine et de pharmacie, université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

INTRODUCTION :

Les polyendocrinopathies autoimmunes (PEA) désignent l'apparition de deux ou plusieurs atteintes endocrines auto-immunes, associées ou non à d'autres maladies auto-immunes non endocrines.

But de notre travail est d'étudier les différents aspects épidémiologiques, cliniques, immunologiques, thérapeutiques des PEA.

PATIENTS ET METHODES:

Il s'agit d'une étude prospective portant sur 10 patients ayant consulté le service d'endocrinologie du centre hospitalier universitaire Mohammed VI d'Oujda. Nous avons recensé tous les paramètres anthropométrique, cliniques. Sur le plan biologique : nous avons réalisé un bilan immunologique (Ac anti TPO, TRAK, anti GAD, anti IA2) et hormonal (glycémie, cortisolémie de 8h, TSH, FT4, FSH, LH, 17 Béta oestradiol, Ac anti-mitochondries...) en fonction du contexte clinique des patients. Le bilan Radiologique comportait une : Echo cervicale et abdominopelvienne et une IRM hypothalamo hypophysaire.

RESULTATS :

Nos 10 patients appartiennent aux 3 types de PEA : 3 cas de PEA type II, 6 cas PEA type III et 1 cas de PEA type IV. Le tableau ci-dessous met en relief les critères diagnostiques présents chez nos patients permettant leur classification. (tableau1)

| | CAS | CRITERES MAJEURS | CRITERES MINEURS |
|-------|--------|----------------------------------|--|
| PEA 2 | Cas 1 | Hypothyroïdie AI + Addison | neuropathie axonale diffuse |
| | Cas 2 | Hypothyroïdie AI + Addison + DT1 | |
| | Cas 3 | Hypothyroïdie AI + Addison | |
| PEA 3 | Cas 4 | Hypothyroïdie AI | +alopécie + +insuffisance ovarienne |
| | Cas 5 | Hypothyroïdie AI | néphropathie auto-immune |
| | Cas 6 | Goitre Basedowifé + DT1 | |
| | Cas 7 | Hypothyroïdie AI + DT1 | |
| | Cas 8 | Hypothyroïdie AI | PR |
| PEA 4 | Cas 9 | Hypothyroïdie AI | CBP |
| | Cas 10 | DT1 | maladie coeliaque |

Tableau 1: Les critères diagnostiques des cas de PEA2 inclus dans notre série

L'âge de découverte des PEA est variable, il est de 4 ans pour notre cas de PEA de type II et en moyenne de 35 ans pour les PEA type III et IV avec une nette prédominance féminine. Le motif de consultation le plus fréquent était la dysthyroïdie chez 90% des cas (avec 8 cas d'hypothyroïdie et un cas d'hyperthyroïdie) suivi du diabète dans 40% des cas et maladie d'Addison dans 20% des cas et a part égale les autres manifestations autoimmunes dans 10% des cas, à savoir : maladie coeliaque, neuropathie axonale diffuse, ovarite, alopecie, néphropathie auto-immune, cirrhose biliaire primitive, polyarthrite rhumatoïde.

La prise en charge thérapeutique s'est basée en premier sur un traitement substitutif (hydrocortisone, lévothyrox, insuline) avec surveillance des patients et leur membres de famille pour détecter les endocrinopathies à un stade asymptomatique et donc potentialiser leur chance thérapeutique. Ainsi, de l'hydrocortisone à raison de 30mg : 2/3 matin et 1/3 16h avec éducation. Une de nos patientes traitée par Dimazol 40 et a bénéficié d'une thyroïdectomie totale avec amélioration nette de l'équilibre glycémique en post opératoire (patiente avait un diabète instable). Lévothyrox* (doses comprises entre 50 et 200 µg par jour; 8 patients). L'insulinothérapie fut également prescrite pour les 5 patients diabétiques. Une corticothérapie a été instaurée dans deux cas ; la polyarthrite rhumatoïde et néphropathie auto-immune, Un régime sans gluten dans un cas de maladie coeliaque, et l'acide ursodésoxycholique pour la cirrhose biliaire primitive.

DISCUSSION :

Sur le plan épidémiologique, la PEA 1 est une pathologie de l'enfant avec une prévalence très faible, Elle est de l'ordre de (1/9000) chez les descendants des petites communautés juives iraniennes, (1/44000) en Sardaigne et 1/25000 en Finlande, le ratio selon le sexe (H/F) est compris entre 0,8-1,5(1). Dans notre série on a aucun cas de PEA1, Ceci est certainement lié au fait que les cas pédiatriques ne sont pas vus dans notre service. Alors que la PEA 2 est une pathologie de l'adulte surtout de sexe féminin, avec prévalence de 1/20 000 (2), Dans notre série les 3 patients sont adultes, 2 F+1H.

CONCLUSION :

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

BIBLIOGRAPHIE:

1- Aung koko. Polyglandular syndrome type III. E.medecine. Oct 2007.

2- Betterle C., Zanchetta R. Update on autoimmune polyendocrine syndromes. Acta Bio Medica 2003; 74 ; 9-33.

3- Achenbach P., Warncke K., Reiter J., et al. Stratification of type 1 diabetes risk on the basis of islet autoantibody characteristics. Diabetes 2004 ; 53 :

Très peu de données épidémiologiques illustratives des types 3 et 4 sont disponibles à l'heure actuelle, 2/3 de nos patients étaient des types 3 et uniquement 10% type 4. Du point de vue clinique, la séquence d'apparition des composantes ainsi que les différentes fréquences observées sont fluctuantes d'une étude à l'autre, quoique demeurant dans un intervalle précis. Les PEA peuvent poser des problèmes certains de diagnostic différentiel, tant la clinique est diversifiée et au regard de toutes les composantes pathologiques hétéroclites intégrées dans ces syndromes(3). De ce fait, une approche multidisciplinaire dont l'endocrinologue constitue la pierre angulaire, est souhaitable.

Dans le tableau ci-dessous (tableau2), nous avons les différents aspects cliniques des PEA et on remarque que la durée moyenne entre 1ère et 2ème composante du syndrome est de 9ans. Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature.

| | Nombre | Clinique | Délai entre la 1ère et la 2ème composante du syndrome |
|-------|--------|------------------------|---|
| PEA 2 | 3 | Thyroïdite auto-immune | 100% |
| | | Addison | 100% |
| | | DT1 | 34% |
| | | Neuropathie axonale | 34% |
| PEA 3 | 6 | Thyroïdite auto-immune | 80% |
| | | Basedow | 20% |
| | | DT1 | 20% |
| | | Néphropathie | 20% |
| | | Insuffisance ovarienne | 20% |
| | | Alopecie | 20% |
| | | CBP | 20% |
| PEA 4 | 1 | DT1 | |
| | | Maladie coeliaque | 10 ans |

Tableau 2: Les différents aspects cliniques de la PEA

Les investigations paracliniques sont habituellement orientées par la clinique de présentation, Un grand nombre d'auto anticorps doit être recherché dans les endocrinopathies afin de confirmer l'origine auto-immune, et de prédire l'apparition d'une autre affection AI, mais il n'est pas concevable de réaliser tout le panel des autoanticorps chez tous les patients présentant une endocrinopathie auto-immune. Il faut cibler ces dépistages à des maladies si insidieuses. Dans notre contexte ce bilan est demandé en fonction du contexte clinique du patient. L'étude du profil génétique ne fait pas partie de l'approche clinique de routine des PEA. Toutefois, en présence de cas familiaux ou d'un profil clinique particulier, la caractérisation de ce dernier peut être souhaitable. Dans notre cohorte par manque de moyen l'étude génétique n'a pas été réalisée. Du point de vue thérapeutique, le traitement curatif des PEA fait encore défaut à l'heure actuelle. La prise en charge de la symptomatologie repose sur l'instauration de thérapies de substitution. Les informations additionnelles apportées au patient quant aux mesures diététiques et d'une manière générale, à l'hygiène de vie, viennent renforcer la qualité du contrôle de la maladie. Des complications peuvent toutefois survenir au décours de l'évolution. Il conviendra de les reconnaître très tôt. A cet effet, le patient doit être informé des prodromes de pareils épisodes morbides et consulter rapidement.