

## Manifestations neurologiques au cours du syndrome d'Allgrove : A propos d'un cas

C. Baghdali\*<sup>a</sup> (Dr), M.Hadid<sup>a</sup> (Dr), S. Azzoug<sup>a</sup> (Pr), NS. Fedala<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Service d'endocrinologie et des maladies métaboliques, CHU Bab El Oued, Alger, Algérie

### Introduction:

Le syndrome d'Allgrove est une maladie multisystémique très rare à transmission autosomique récessive due à des mutations du gène AAAS (12q13) codant pour la nucléoporine ALADIN.

Ce syndrome est caractérisé par une insuffisance surrénale avec un déficit isolé en glucocorticoïdes, une achalasie, une alacrymie.

Les manifestations neurologiques de la maladie telles qu'une dysfonction autonome et une neurodégénérescence se voient essentiellement à l'âge adulte.

### Observation:

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 34 ans présentant un syndrome d'Allgrove diagnostiqué à l'âge de 09ans devant l'association d'une insuffisance surrénalienne révélée à l'âge de 5 ans, d'une alacrymie et d'une achalasie toutes deux confirmées à l'âge de 9 ans.

Le tableau clinique s'est complété à l'âge adulte par l'apparition de signes neurologiques à type de syndrome pyramidal, d'un syndrome cordonal postérieur et de crises convulsives tonico-cloniques.

Le patient a bénéficié d'un traitement chirurgical pour l'achalasie, d'un traitement hormonal substitutif par hydrocortisone et d'un traitement antiépileptique.

### Discussion:

La maladie peut débuter dans la petite enfance, à l'adolescence ou à l'âge adulte.

Lorsqu'elle se manifeste dans la petite enfance l'alacrymie et l'achalasie en sont des signes évocateurs .

A l'âge adulte, la présentation est majoritairement neurologique ;il peut s'agir d'une atteinte du système nerveux central avec un retard mental d'aggravation progressive, épilepsie, troubles neurosensoriels.

La polyneuropathie périphérique et le syndrome pyramidal entraîne des troubles de la marche et un déficit sensoriel.

L'atteinte du système nerveux autonome est observée chez 30 % des patients . Ses principales manifestations sont la dyshydrrose , l'hypotension orthostatique, l'atteinte des réflexes cardio-vasculaires avec arythmie cardiaque, une dysfonction digestive, sexuelle, circulatoire et urinaire.

Le terme « syndrome 4 A » inclue les troubles autonomiques dans la définition.

Le traitement est l'hormonothérapie substitutive par hydrocortisone, la dilatation œsophagienne et les gouttes artificielles.

Le traitement des troubles neurologiques reste discuté.

### Conclusion:

Le syndrome d'Allgrove doit être évoqué chez tout patient présentant une anomalie parmi la triade.

Une recherche soigneuse des signes neurologiques associés s'impose afin de diagnostiquer à temps des complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital, car non traité, le syndrome peut avoir un taux de morbidité élevé et un mauvais pronostic. Un traitement approprié améliore sensiblement le pronostic.

**L'auteur n'a pas transmis de déclaration de conflit d'intérêt.**