

Introduction :

La polyendocrinopathie auto-immune de type II (PEAI II) est un syndrome plus commun qui apparaît surtout chez l'adulte. Il associe plusieurs pathologies auto-immunes dont la maladie d'Addison et une maladie thyroïdienne auto-immune (syndrome de Schmidt) et/ou un diabète de type 1 (syndrome de Carpenter). Nous rapportons une association non fréquente de la PEA 2 avec à une maladie de Biermer et un lichen plan pigmenté (LPP).

Observation :

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 60 ans qui était suivi pour un lichen plan pigmenté, diabétique type 1 depuis 22 ans, hospitalisé dans notre formation pour suspicion d'insuffisance surrénalienne. Sur le plan clinique le patient était asthénique, il avait des vomissements, des vertiges et des douleurs abdominales. L'exploration biologique avait trouvé un cortisol plasmatique de 08 h bas avec une ACTH élevée, un taux élevé des anticorps anti TPO avec une TSH normale, et une anémie normochrome macrocytaire à 7 g/dl dont les explorations étaient en faveur de la maladie de Biermer. Le diagnostic de PEA de type 2 a été retenu. Le traitement avait consisté en une correction des désordres métaboliques et hormonaux : substitution hormonale de l'insuffisance surrénalienne, insulinothérapie, ainsi à des injections de vitamine B12 avec une bonne évolution clinique et biologique.

Discussion:

L'insuffisance surrénalienne constitue la manifestation initiale de 50 % des PEA-II, elle apparaît en même temps que le diabète ou l'atteinte thyroïdienne dans 20 % des cas, et elle survient après les autres manifestations dans 30 % des cas.

Le diabète de type 1, lorsqu'il est présent, apparaît habituellement avant l'insuffisance surrénalienne, alors que la maladie thyroïdienne auto-immune peut apparaître, soit avant, soit en même temps, soit après l'insuffisance surrénalienne. L'âge de survenue des premiers éléments du syndrome est très variable, depuis l'enfance jusqu'à une période tardive de la vie adulte, le plus souvent entre 20 et 40 ans.

Les autres composants endocriniens du syndrome peuvent être, un hypogonadisme périphérique, plus fréquemment ovarien que testiculaire, et une hypophysite auto-immune, responsable d'une insuffisance antéhypophysaire dissociée touchant, de façon variable, les secteurs corticotrope, thyrotrope et somatotrope. Il n'y a pas d'insuffisance parathyroïdienne.

Les manifestations auto-immunes non endocriniennes sont l'alopécie et la maladie de Biermer, moins souvent que dans le PEA-I, le vitiligo, la myasthénie, le syndrome de Goujerot-Sjögren, la maladie rhumatoïde, un syndrome des antiphospholipides primitif, ainsi qu'une péricardite ou une pleurésie.[1]

L'association d'une PEA DE type 2 avec un LPP reste rare.

Le LPP est une dermatose rare, d'étiologie inconnue, caractérisée par des petites macules rondes ou ovalaires, bien limitées puis confluentes formant de larges plages hyperpigmentées. Il diffère cliniquement du lichen plan classique par le caractère pigmenté des lésions, l'absence de prurit, l'absence d'atteinte du cuir chevelu, des ongles, ou de lésions muqueuses. Les lésions prédominent dans les zones photo-exposées. L'évolution est plus longue que dans le lichen plan classique. On note la rareté de cette entité, la prédominance du sexe féminin et la survenue dans la 3e ou 4e décennie de la vie. Une étude menée au CHU Fattouma Bourguiba à Tunisie cherchant les maladies associées au LPP avait trouvé une association fréquente avec les maladies auto-immunes, telles que le diabète, la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de Sharp et les MICI. Ainsi, des mécanismes immunologiques peuvent être impliqués dans la pathogenèse du LPP. [2]

L'anémie de Biermer (AB) survient chez 15 % des patients atteints de polyendocrinopathie auto-immunes (PEA) type I et chez moins de 4 % des patients atteints de PEA type II et III. L'Anémie de Biermer peut revêtir un tableau pseudo-addisonien qui peut être source de confusion ou d'erreur diagnostique.[3]

Conclusion :

Les PEA de type II représentent la forme la plus fréquente des associations de maladies auto-immunes spécifiques d'organe. Ils offrent un modèle clinique pour mieux comprendre les mécanismes en cause dans l'autoimmunité.

Références:

- [1]R. Maréchaud. Polyendocrinopathies auto-immunes Autoimmune polyendocrinopathies Annales d'Endocrinologie Vol 66, N° 1 - février 2005 pp. 77-79
- [2]L. Ines.M. Youssef, et al. Lichen plan pigmentogène et maladies auto-immunes. [La Revue de Médecine Interne](#), Volume 36, Supplement 1, June 2015, Page A101.
- [3]H. ELJadi, A.A. guerboud. Quand l'anémie de Biermer s'invite chez les endocrinopathies. [Annales d'Endocrinologie](#) Volume 76, Issue 4, September 2015, Page 561