

**J.El habnouny (Dr), N.Rbiai (Dr) , H.Latrech (Pr)**

Service d'Endocrinologie, Diabétologie, CHU Mohammed VI, Laboratoire d'épidémiologie et recherche clinique et santé publique, faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohamed Premier, Oujda, Maroc.

## Introduction :

Le syndrome de triple A ou syndrome d'Allgrove est une maladie génétique complexe multisystémique très rare (90 à 140 cas par million d'habitants) (1) associant classiquement une achalasie de l'œsophage, alacrymie et l'insuffisance surrénalienne périphérique, nous rapportons le cas de 2 patients de notre service qui présentent cette affection.



*hyperpigmentation péribuccal chez le cas numéro 1*

perte de poids motivant la réalisation d'une NFS en faveur d'une anémie normochrome normocytaire, 3 mois plus tard le tableau clinique s'aggravait par l'apparition d'une asthénie prolongée, des crises convulsives secondaires aux hypoglycémies profondes et d'une mélanodermie. Le bilan biologique a révélé une cortisolémie de 8h basse et une ACTH augmentée. Le syndrome de 3 A était suspecté cliniquement devant l'alacrymie, la dysphagie basse et l'insuffisance surrénalienne périphérique, en attendant la confirmation génétique chez nos deux patients.

## Observation 1:

Patient âgé de 7 ans et 2 mois, ayant comme antécédent : un retard phonologique jusqu'à l'âge de 3 ans. Suite à un tableau fait d'une anémie hypochrome microcytaire ferriprive, des hypoglycémies fréquentes et une mélanodermie. Un bilan biologique était demandé fait d'une cortisolémie de 8H (Effondrée), un taux d'ACTH élevé. La TDM surrénalienne avait objectivé une atrophie surrénalienne bilatérale. Devant la présence d'une alacrymie confirmée par le test de Schirmer ainsi que la présence d'une dysphagie avec des vomissements post prandiaux le diagnostic du syndrome d'Allgrove était retenu.



*L'évolution après traitement*

## Discussion et conclusion:

Le syndrome d'Allgrove est une affection rare dont la prévalence peut être sous estimée. Il doit être évoqué chez tout patient présentant une anomalie parmi la triade. La confirmation du diagnostic incite une étude génétique à la recherche de la mutation du gène AAS situé sur le chromosome 12 codant pour la protéine ALADIN (2). Le traitement du syndrome d'Allgrove est symptomatique, repose sur une substitution par les larmes artificielles en cas d'alacrymie, par les glucocorticoïdes associé à la fludrocortisone en cas d'insuffisance minéralocorticoïde. L'achalasie est traitée par la dilatation œsophagienne ou la cardiomyotomie de Heller

## Observation 2:

Patiente de 6 ans issue d'un mariage consanguin de deuxième degré, l'histoire remonte à l'âge de 3 ans par l'apparition d'une asthénie avec

## Références:

- (1) :Matoussi N, Amdouni N, et al. Clinical and etiological features of primary adrenal insufficiencies in children. Tunis Med. 2008; 86(10):890-894.  
(2):Houlden H,Smith S et al, Linkage of the gene for triple A Syndrome to chromosome 12q13 near the type II keratin gene cluster.Hum Mol Genet 1996,5:2061-6