

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 8 patients ayant consulté le service d'endocrinologie du centre hospitalier universitaire Mohammed VI Oujda.

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. 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

manifestation autoimmunes dans 10 % des cas , a

savoir :maladie coeliaque, neuropathie axonale

diffuse, ovarite, alopecie, nephropathie

autoimmune, CBP, PR.

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. Une corticothérapie a été instaurée

dans deux cas. Un régime sans gluten dans un cas

de maladie coeliaque

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. 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.

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.

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 .De ce fait, une approche multidisciplinaire dont l'endocrinologue constitue la pierre angulaire, est souhaitable.

Dans le tableau ci-dessous nous avons les différents aspect cliniques des PEA et on remarque que la durée moyenne entre 1ère et 2ème composante du syndrome est de 9ans .nos résultats sont comparable à ceux de la littérature.

| | Nombre | Clinique | Délai entre la 1 ^{ère} et la 2 ^{ème} composante du syndrome |
|-------|--------|---|---|
| PEA 2 | 3 | Thyroïdite auto-immune 100% Addison 100 % DT1 34 % Neuropathie axonale 34% | 07 ans |
| PEA 3 | 6 | Thyroïdite auto-immune 80% Basedow 20 DT1 20 Néphropathie 20 Insuffisance ovarienne 20 Alopecie 20 CBP 20 | 11 ans |
| PEA 4 | 1 | DT1 Maladie coeliaque | 10 ans |

Tableau:Les différentes 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 autoimmun, 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 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.

BIBLIOGRAPHIE:

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

2- Betterle C., ZanchettaR. Update on autoimmune polyendocrine syndromes. ActaBio Medica 2003; 74 ; 9-33.

3-

4-