



Insuffisance surrenalienne d'origine auto-immune en milieu tropical : mythe ou réalité

Adrenal insufficiency of autoimmune origin in the tropical environment: myth or reality

Djiba B., Faye A, Ndour M A, Kane B S, Ndaw A C, Diagne N, Dieng M, Sow M, Pouye A.

Clinique médicale 1, HALD-UCAD

Auteur correspondant : Dr Boundia DJIBA

Résumé

L'insuffisance surrenalienne reste une pathologie très peu décrite dans nos régions ; il s'agit d'une pathologie potentiellement mortelle en l'absence de traitement. Dans nos régions à forte endémicité tuberculeuse, les étiologies prédominantes restent infectieuses ; les causes auto-immunes sont rarement décrites.

Nous rapportons l'observation d'une patiente de 52ans suivie pour une insuffisance surrenalienne initialement sans étiologie retrouvée. Le diagnostic d'insuffisance surrenalienne d'origine auto-immune a été retenu sur la base d'une baisse de la cortisolémie de 8 heures et la positivité des anticorps anti-21 alpha-hydroxylase. Le traitement repose sur la substitution en glucocorticoïdes associée à une substitution en minéralocorticoïdes.

Les étiologies auto-immunes restent les causes prédominantes dans les pays développés et les algorithmes existants répondent à cette démarche. La recherche d'une pathologie infectieuse (VIH, tuberculose), de même que la recherche d'autres maladies auto-immunes dans le cadre de polyendocrinopathies étaient négatives.

Il devient nécessaire d'établir des algorithmes décisionnels adaptés à nos contextes surtout dans le cadre de la recherche étiologique.

Mots clés : Anticorps anti-21 alpha-hydroxylase, Addisson, Glucocorticoïdes.

Summary

The adrenal insufficiency remains a pathology uncommonly described in our regions; it is a life-threatening condition in the absence of treatment. In our regions with high tuberculous endemicity, the predominant etiologies remain infectious.

Autoimmune causes are rarely described. We report the observation of a patient of 52 years followed for an adrenal insufficiency initially without an identification of the etiology. The diagnosis of adrenal insufficiency of autoimmune origin was based on a reduction in cortisol levels of 8 hours and the positivity of anti-21 alpha-hydroxylase antibodies. Treatment is based on glucocorticoid substitution associated with mineralocorticoid substitution. Autoimmune etiologies remain the predominant causes in developed countries and the existing algorithms respond to this approach. The search for an infectious pathology (HIV, tuberculosis), as well as the search for other autoimmune diseases in the context of polyendocrinopathies were negative. It becomes necessary to establish decision algorithms adapted to our contexts, especially in the context of etiological research.

Key words: Anti-21 alpha-hydroxylase antibodies, Addison, Glucocorticoid.

Introduction

L'insuffisance surrénalienne est une insuffisance de fonctionnement du cortex surrénalien, qui synthétise le cortisol (principal glucocorticoïde), l'aldostérone (principal minéralocorticoïde) et la DHEA (principal androgène surrénalien). Elle peut parfois dans la forme primitive, s'associer à un déficit en minéralocorticoïdes.

Il s'agit d'une affection rare et très peu décrite dans nos régions. Les étiologies restent nombreuses mais restent dominées en milieu tropical par les causes infectieuses notamment tuberculeuses. Les causes auto-immunes sont rarement décrites. Nous rapportons l'observation d'une insuffisance

surrénalienne d'origine auto-immune en milieu tropical.

Observation

Il s'agissait d'une patiente reçue en juillet 2015 âgée de 52 ans, mariée 8 gestes, 6 pères, suivie depuis 2011 pour une insuffisance surrénalienne sous hydrocortisone à 10mg/24h. Elle a été reçue pour une asthénie s'aggravant surtout aux efforts. A l'entrée, la pression artérielle était à 130/70mmHg, la fréquence cardiaque à 74 battements/min, le poids à 41kg et l'index de masse corporelle (IMC) à 18kg/m².

L'examen à l'entrée retrouvait une mélanodermie acquise diffuse à prédominance palmo-plantaire et des lésions vitiligoïdes infracentimétriques **figures 1 et 2**.



Figures 1 et 2

A l'exploration, la numération formule sanguine retrouvait un taux de globules blancs à 7000/mm³, un taux d'hémoglobine à 13,3g/dl, un taux de plaquettes à 452000/mm³. La vitesse de sédimentation était à 28mm à la 1^{ère} heure, la CRP à 4,8mg/L pour une normale inférieure à 6mg/L, l'ionogramme sanguin était sans particularités.

La cortisolémie de 8h était effondrée à 1ng/ml (N : 37-194 ng/ml). L'intradermoréaction à la tuberculine était à 5mm, la radiographie du thorax était sans particularité (**figure 3**), la sérologie rétrovirale était négative.



Figure 3

Le dosage des anticorps anti 21 alpha l'hydroxylase était à 1,94 (> 1,2 : résultat positif).

La TSHus était normale : 1,42 UI/ml (N : 0,35-4,94). La recherche d'anticorps antinucléaires et d'anticorps anti ECT était négative.



Le diagnostic d'une insuffisance surrénalienne d'origine auto-immune a été posé. Sur le plan thérapeutique, elle a bénéficié d'un traitement à base d'hydrocortisone 10mg à raison de 30mg/j, de fludrocortisone à raison de 50microgramme/j.

L'évolution a été marquée à 3 mois de traitement par une régression de l'asthénie avec une reprise des activités de la vie quotidienne. On note par ailleurs une persistance de la mélanodermie.

Commentaires

Il s'agissait d'une patiente suivie depuis plus de 04 ans pour une insuffisance surrénalienne sans qu'une étiologie ne soit retrouvée. La maladie d'Addison était un terme caractérisant l'atteinte des surrénales par la tuberculose; actuellement, ce terme regroupe toutes les causes d'insuffisance surrénale chronique périphérique.

Il faut par ailleurs signaler que 42% des insuffisances surrénaliennes restent idiopathiques comme rapportés par S Soule et al en Afrique du Sud [1].

Sur le plan clinique, l'asthénie et l'amaigrissement présents chez notre patiente étaient retrouvés chez 100% des patients selon Jublanc C. et al [2] mais retrouvés, chez 67% des patients selon Soule S. [1]. La mélanodermie quant à elle n'était retrouvée que 94% et 86% des cas respectivement selon Jublanc C et al [2] et Soule S [1]. Cette différence peut être expliquée par la difficulté à identifier la mélanodermie chez les sujets de peau noire ; elle n'est parfois pas reconnue par les malades eux-mêmes.

Sur le plan biologique, on ne retrouvait pas d'hyperkaliémie, ni d'hyponatrémie. La glycémie à jeun était à 0,98g/l. Les troubles ioniques sont à redouter car retrouvées à des proportions supérieures à 50% des patients dans la littérature [2].

La cortisolémie était très faible (1ng/ml) chez notre patiente. Une cortisolémie inférieure à 30 microgramme/L permet d'affirmer le diagnostic [3].

Les étiologies des insuffisances surrénaliennes restent dominées dans nos régions par la tuberculose active ou ancienne à des proportions respectivement à 18 et 16% [1]. Les causes auto-immunes représentent 12% [1].

Ailleurs, les étiologies restent dominées par les causes auto-immunes à des proportions entre 80 et 90% [2].

Il existe un consensus Européen proposé en 2014 [1] recommandant la réalisation des anti 21 alpha hydroxylase en première intention. Ceci est difficilement applicable dans nos régions à forte endémicité tuberculeuse. Il est donc nécessaire d'établir des consensus dans nos régions. Par ailleurs, il n'était pas retrouvé chez la patiente des signes en faveur d'une tuberculose. L'absence d'arguments pour une tuberculose doit faire rechercher une cause auto-immune.

La recherche d'autres maladies auto-immunes dans le cadre d'une polyendocrinopathie auto-immune [4] était négative. Le bilan thyroïdien était dans les

normes, les anticorps antinucléaires et les anticorps anti ECT étaient négatifs.

Sur le plan thérapeutique, une substitution en glucocorticoïdes était effectuée comme recommandée. L'évaluation clinique notait une amélioration de l'asthénie physique qui reste le critère en faveur d'une bonne évolution. L'évaluation biologique n'a pas été faite car ne permettant pas d'ajuster la dose [5].

La substitution en minéralocorticoïdes faite chez notre patiente à base de fludrocortisone n'est nécessaire que dans l'insuffisance surrénalienne primitive [6].

La patiente a par ailleurs bénéficié de la confection d'une carte d'insuffisant surrénalienne les conseils hygiéno-diététiques ont été prodigués. En effet il n'existe pas de carte d'insuffisant surrénalienne préétablie dans notre contexte. Toutefois, cet outil est hautement utile dans le suivi et la prise en charge en urgence des patients insuffisants surrénaliens [6].

Il convient cependant de guetter la survenue d'autres maladies auto-immunes, notamment l'Anémie Pernicieuse qui peut se manifester par une mélanodermie acquise chez les sujets de pigmentation foncée [7].

Conclusion

L'insuffisance surrénalienne auto-immune reste une pathologie rare dans nos régions. Il faut savoir la rechercher après avoir éliminé une cause infectieuse (tuberculose-VIH), d'où la nécessité d'établir un consensus prenant en compte l'épidémiologie de nos régions devant toute insuffisance surrénalienne.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Soule S. Addison's disease in Africa—a teaching hospital experience. *Clinical Endocrinology* 1999; 50, 115–120.
2. Jublanc C, Bruckert E. l'insuffisance surrénalienne chez l'adulte. *Rev med interne* 2016 ; 37(12) : 820-826
3. Salvatori R. Adrenal insufficiency. *JAMA* 2005 ; 294 : 2481-8.
4. Charmandari E, Nicolaidis NC, Chrousos GP. Adrenal insufficiency. *Lancet* 2014; 383: 2152-67.
5. Quinkler M, Hahner S. What is the best long-term management strategy for patients with primary adrenal insufficiency? *Clin Endocrinol* 2012; 76:21-5.
6. Quinkler M, Oelkers W, Remde H, Allolio B. Mineralocorticoid substitution and monitoring in primary adrenal insufficiency. *Best Pract Resp Clin Endocrinol Metab* 2015 ; 29 :17-24.
7. Diop MM, Berthe A, Andres E, Toure PS, Reimund JM, Sarr MM, Diousse P, Faye F, Diop BM, Ka MM. L'anémie de Biermer et ses présentations déroutantes : mise au point, avec un focus chez le sujet de race noire. *MT* 2015 ; 21(5) :340-6