

Protocoles Opérationnels Standardisés Thérapeutiques et Exploratoires

FICHE P.O.S.T.E — ENDOCRINOLOGIE — PÉDIATRIE & GÉNÉTIQUE · PROTOCOLE THÉRAPEUTIQUE

Réf. POSTE-END-PEAI · Version 1.0 — validée le 21/06/2026

POLYENDOCRINOPATHIES AUTO-IMMUNES (PEAI) — conduite à tenir

Objet

Reconnaître l'association de plusieurs endocrinopathies auto-immunes (PEAI), dépister les atteintes associées et substituer les déficits.

CAT diagnostique

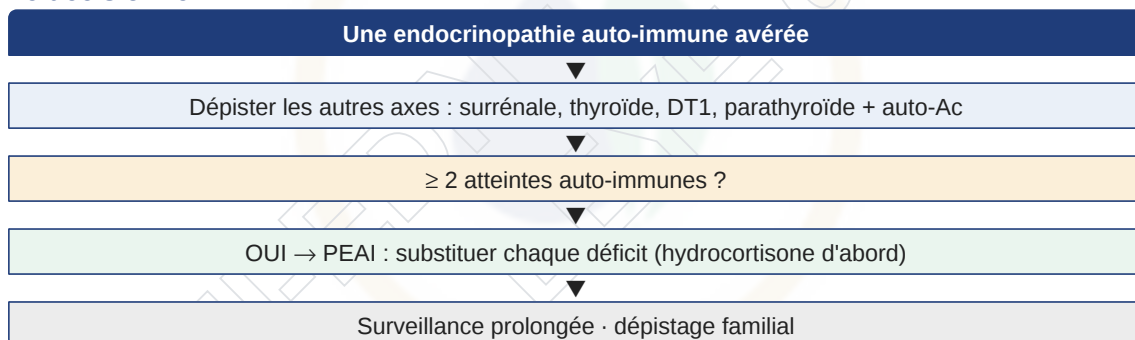
1. Signes cliniques

- **PEAI de type 1** (APECED, enfant) : **candidose cutanéomuqueuse, hypoparathyroïdie, insuffisance surrénale (Addison)** (au moins 2 des 3).
- **PEAI de type 2** (Schmidt/Carpenter, adulte) : **insuffisance surrénale (Addison) + thyroïdite auto-immune** et/ou **diabète de type 1**.
- Maladies auto-immunes non endocriniennes associées : vitiligo, anémie de Biermer, maladie coeliaque, hépatite/malabsorption (formes sévères).

2. Signes paracliniques

- **Auto-anticorps** : anti-21-hydroxylase (Addison), anti-TPO/anti-Tg (thyroïde), anti-GAD/IA2 (DT1), anti-cellules pariétales, anti-transglutaminase.
- **Dosages des axes** : cortisol/ACTH ($\pm$ Synacthène), TSH/FT4, glycémie/HbA1c, calcémie/PTH (hypoparathyroïdie).
- **Dépistage systématique** des autres atteintes devant une endocrinopathie auto-immune avérée.

Algorithme décisionnel



CAT thérapeutique

- **Substitution de chaque déficit** : **hydrocortisone ($\pm$ fludrocortisone)** pour l'Addison — à instaurer **AVANT** la **lévothyroxine** ; lévothyroxine (hypothyroïdie) ; insuline (DT1) ; calcium + calcitriol (hypoparathyroïdie).
- **Traiter les atteintes associées** (candidose, maladie coeliaque, anémie de Biermer).
- **Éducation** (carte d'insuffisant surrénal, règles d'adaptation de l'hydrocortisone en cas de stress).
- **Dépistage** régulier des atteintes émergentes et **conseil/dépistage familial**.

Surveillance

- Surveillance clinique et biologique des axes substitués ; apparition de nouvelles atteintes.
- Suivi des maladies auto-immunes non endocriniennes.

Points de vigilance

- **Hydrocortisone avant lévothyroxine** en cas d'Addison associé (risque de décompensation surrénale).
- Toute endocrinopathie auto-immune impose le dépistage des autres (notamment l'insuffisance surrénale).

Adaptation à notre contexte (ressources limitées)

- Dépistage par dosages des axes (cortisol, TSH, glycémie, calcémie) + auto-anticorps selon disponibilité.
- Garantir l'hydrocortisone et la lévothyroxine ; respecter l'ordre de substitution (surrénale d'abord).
- Éducation, carte d'urgence et dépistage familial ; suivi structuré des atteintes multiples.