

## **Hémoglobinurie paroxystique nocturne et hypogonadisme hypogonadotrope isolé.**

GUEDJ AM<sup>1</sup>, GILLY O<sup>1</sup>, COSMA V<sup>1</sup>, TAILLARD V<sup>1</sup>, LAVIGNE G<sup>2</sup>, DROUPY S<sup>3</sup>

1 Maladies métaboliques et endocriniennes ; 2 Hématologie; 3 Urologie CHU Nîmes

**Introduction :** L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) entraîne une hémolyse avec anémie . Dans certains cas du fait d'anomalies associées des plaquettes , présence de thromboses multiples . Les complications les plus fréquentes sont le Sd de Budd-Chiari, douleurs abdominales, insuffisance rénale , fièvre , et troubles de l'érection. Nous rapportons le cas d'une atteinte hypophysaire gonadotrope isolée .

**Cas clinique:** Patient de 30 ans consultant pour baisse progressive de la libido avec difficulté à l'érection et diminution des rapports . ATCD d'HPN (multiples thromboses à répétition : axillaires, veines sus hépatiques , sous claviculaires ) et rhinites à répétition. Développement des caractères secondaires à 14 ans . TRT néant . A l'examen 190cm 97 kg : musculature , pilosité et OGE sans anomalie . Pas de syndrome tumoral.

Bilan hormonal : hypogonadisme hypogonadotrope isolé ( Testostérone 4,7 nmol/L (N 9-27) , FSH 0,7UI/l et LH 1,7. IRM hypophysaire normale . Après avis hématologique et TRT par Kardéjic 75® rajout TRT Androtardyl® 250 /28j : pas d'amélioration de la symptomatologie malgré la normalisation biologique . Après 6 mois passage TRT type (HCG-HMC) avec amélioration clinique mais jugée insuffisante . Association avec avis urologique TRT d' inhibiteurs phosphodiésterases permettant une reprise d'une activité sexuelle quasi normalisée . Proposition d'envisager un spermogramme ( refus du patient pour l'instant) .

**Conclusion :** L'HPN entraîne habituellement une altération de la sexualité via un mécanisme de thromboses artérielles péniennes . Ce cas clinique pose la question de la participation de l'atteinte hypophysaire , éventuellement via un mécanisme thrombotique ?