

UNE NEPHROPATHIE LUPIQUE ET UN SYNDROME DE KLINEFELTER CHEZ UN HOMME DE 25 ANS

F. BOUBAKER^a, M. JGUIRIM^b, A. JEBALI^a, G. GHARSALLAH^a, R. BOUZGARROU^a, S. HAMMAMI^a, N. BERGAOUI^b

^a Service de Médecine Interne et d'Endocrinologie

^b Service de Rhumatologie

CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

❖ Introduction:

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune à prédilection féminine. L'association Klinefelter et LES reste alors très rare.

❖ Observation:

Il s'agit d'un malade de 25 ans dont le diagnostic de LES était retenu à l'âge de 22 ans devant : une photosensibilité, des polyarthrites, une leucopénie, des anticorps antinucléaires positifs de type moucheté et des anti-Sm positifs. Il se plaignait d'une chute excessive de cheveux et il a rapporté des "troubles anciens de l'érection".

A l'examen, il avait une taille de 178 cm, un poids à 69 kg. Les testicules étaient dans les bourses, d'échostructure normale, ils étaient petits faisant 7×7×20 mm pour le droit et 7×7×17 mm pour le gauche. Il y avait une raideur articulaire en flexion de l'interphalangienne du pouce droit avec un épaississement en regard très évocateur d'une ténosynovite du fléchisseur du pouce. Aux explorations radiologiques : une deuxième phalange courte et des cartilages de conjugaison non encore soudés.

Sa FSH était élevée à 31, 32 ui/L, la LH à 16,45 ui/L avec une testéronémie basse à 0,11 ug/l. Un caryotype avait été donc demandé devant ce profil d'hypogonadisme périphérique et il avait confirmé un syndrome de Klinefelter : 47, XXY sans mosaïque. L'ostéodensitométrie osseuse montrait déjà des signes d'ostéopénie cortisonique débutante. Il a commencé un traitement hormonal à base de testostérone injectable (Androtardyl).

Sept mois après, devant une poussée arthritique touchant le coude, il a été réadmis. A l'examen, il y avait un érythème péri-orbitaire bilatéral, une prise de poids de 3 kg. A l'examen cyto bactériologique des urines : des hématies à 360/mm³ avec une protéinurie de 24 heures à 1,16 g/j, la fonction rénale était normale. La biopsie avait confirmé le diagnostic de néphropathie lupique de classe 2 de l'OMS.

❖ Discussion:

Le Lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune non spécifique d'organes qui atteint avec une plus grande fréquence le sexe féminin. Malgré des cas isolés rapportés de l'association Klinefelter (47, XXY) et lupus, l'association accrue du syndrome de Klinefelter avec des maladies auto-immunes n'a pas été établie jusque-là pour les hommes. Une prévalence du LES parmi les hommes ayant un Klinefelter comparable à celle observée chez les femmes a été rapportée ce qui a soutenu encore plus le rôle des gènes du chromosome X dans le déclenchement de l'auto-immunité et l'induction d'une susceptibilité lupique. Dans le LES, le rôle connu des oestrogènes, laisse présupposer une forme de lupus plus sévère associée à l'hypogonadisme consécutif à un syndrome de Klinefelter. Certaines publications avaient rapporté une amélioration du LES chez ces patients sous traitement substitutif androgénique.

❖ Conclusion:

La mortalité globale chez ce malade ayant un Klinefelter est augmentée par atteinte cardiovasculaire, neurologiques ou pulmonaire. Le risque de maladie thrombo-embolique, de diabète ou d'ostéoporose est majoré et par la maladie et par la corticothérapie dont les doses restent souvent discutées. L'atteinte rénale conditionne l'évolution pour le lupus, le dépistage d'une atteinte neurologique ou cardio-respiratoire associés restent primordiales. Une évaluation de la fertilité sera nécessaire avec une prise en charge par une équipe spécialisée.