

Gynécomastie et perturbations endocriniennes révélant une maladie de Castelman multicentrique variant du syndrome de POEMS

M.El Euch, R.Bouaziz, M.Mahfoudhi, S.Laabidi, F.Jaziri, K.Ben Abdelghani, S.Turki, T.Ben Abdallah.
Service de Médecine Interne « A », hôpital Charles Nicolle de Tunis

Introduction

La maladie de Castelman (MC) est une pathologie lymphoproliférative méconnue qui peut s'associer à l'infection HIV, aux lymphomes, syndrome de POEMS, pemphigus paranéoplasiques et aux dyscrasies cellulaires. Nous rapportons un rare cas de MC variante du syndrome de POEMS révélée par une gynécomastie et une dysfonction érectile chez un adulte Tunisien.

Observation

il s'agit du patient BSH âgé de 45 ans admis pour gynécomastie et dysfonction érectile évoluant depuis un mois. L'examen a trouvé en plus de la gynécomastie, des adénopathies cervicales centimétriques, une ascite de grande abondance et un syndrome neurogène périphérique.

A la biologie, il avait un syndrome inflammatoire et une gammopathie monoclonale type IgG lambda. Les dosages hormonaux ont montré une hyperprolactinémie à 1600 mU/l, hypotestostéronémie à 0,83 mmol/avec FSH=3,5 mU/ml et LH=2,4mU/ml et une hypothyroïdie (TSH=10.776 μ U/ml, FT4= 0,62 ng/dl). La ponction du liquide d'ascite a ramené un liquide lymphocytaire sans cellules tumorales. Les clichés scannographiques ont mis en évidence de multiples adénopathies profondes, une hépatosplénomégalie et une polysérite (figure n°1). L'électromyogramme avait objectivé une polyneuropathie axonale sévère. La biopsie de l'adénectomie cervicale était en faveur d'une MC dans sa forme hyaline vasculaire (figure n°2). Le diagnostic de MC associée au syndrome de POEMS a été retenu et il a été traité par des cycles de melphalan et prednisone. L'évolution clinique et biologique était favorable.

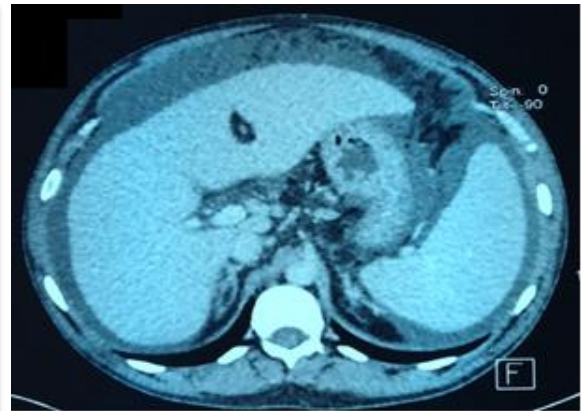


Figure n°1: coupe TDM abdominale montre l'HSMG et les épanchements.

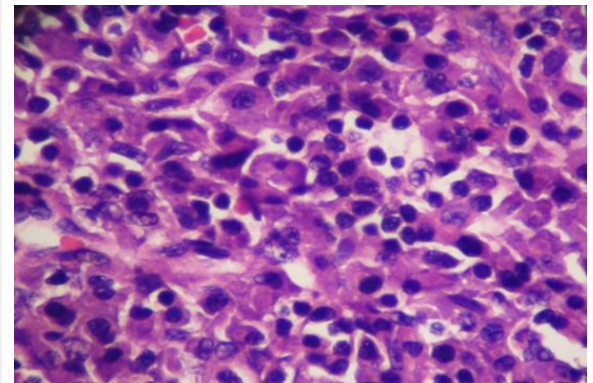


Figure n°2: examen histologique d'une pièce d'adénectomie confirme la MC

Conclusion

Cette observation illustre un cas rare de MC variante du syndrome de POEMS dont le diagnostic était orienté par la clinique et confirmé par la biopsie qui reste le gold standard pour cette pathologie. Notre cas atteste de l'efficacité des corticoïdes en association avec le melphalan au cours de la MC en l'absence de recommandations clairement établies.