

(CASE REPORT)



Syndrome de POEMS : une maladie rare et méconnue, un diagnostic à ne pas manquer

Nassima Boukantar, Amina Jahouh, Mina Moudatir, Khadija Echchilali, Hassan EL kabli

Service de médecine interne, Centre hospitalier universitaire Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Historique de publication : Reçu le 19/02/2025 ; Révision le 20/02/2025 ; Publié le 23/02/2025

DOI : <http://doi.org/10.70602/rimc.25.2.2.1.5>

Résumé

Le syndrome de POEMS est une maladie multi-viscérale rare qui peut s'accompagner de complications graves pouvant engager le pronostic vital et fonctionnel. Nous rapportons le cas d'une patiente qui a présenté un tableau neurologique fait de polyneuropathie axonale sensitivo motrice rapidement progressive avec une gammapathie polyclonale et des lésions osseuses ostéolytiques révélant le syndrome de POEMS dont la prise en charge a été retardée en raison de la difficulté du diagnostic. Ce cas souligne l'importance de connaître ce syndrome, qui peut se présenter sous des formes variées, afin de ne pas méconnaître le diagnostic et d'instaurer une prise en charge précoce pouvant améliorer le pronostic.

Mots-clés : Polyneuropathie, endocrinopathie, gammapathie monoclonale

1. Introduction :

Le syndrome POEMS est une pathologie complexe associant une prolifération monoclonale B, le plus souvent plasmocytaire, une polyneuropathie sévère et un nombre variable d'autres manifestations (dont certaines constituent l'acronyme POEMS) multi-viscérale rare associant une polyneuropathie (P), une organomégalie (O), une endocrinopathie (E), une gammapathie monoclonale (M) et des lésions cutanées (S). Il appartient au groupe nouvellement défini des MGCS (monoclonal gammopathy of clinical significance). Des tableaux atypiques peuvent s'accompagner parfois d'atteintes viscérales graves notamment neurologiques et rénales. Le polymorphisme des manifestations cliniques au cours de ce syndrome rend le diagnostic difficile retardant ainsi la prise en charge.

2. Observation :

Il s'agit d'une patiente de 57 ans, diabétique de type 2 sous insuline, qui a développé progressivement des troubles neurologiques 15 jours après sa vaccination contre la Covid-19. Initialement, elle a ressenti une lourdeur dans sa jambe droite, suivie de paresthésies de type brûlures et fourmillements. Deux mois plus tard, son déficit moteur s'est aggravé, atteignant également l'autre jambe et les mains. En parallèle, son état général s'est détérioré avec un amaigrissement de 20 kg. Elle a été admise en médecine interne pour déterminer la cause de ces symptômes. L'examen clinique a révélé une patiente consciente et stable sur le plan hémodynamique et respiratoire. Sur le plan neurologique, elle présentait une parésie des membres inférieurs avec une amyotrophie de l'éminence hypothénar et des deux quadriceps, ainsi qu'une abolition des réflexes ostéotendineux achilléens et rotuliens. Une splénomégalie a également été constatée. Les analyses biologiques ont montré une anémie normochrome normocytaire à 10,1 g/l, une thrombocytose à 665 800 mm³, une CRP à 12 mg/l, un bilan rénal et hépatique normal, une hypothyroïdie avec une TSH élevée à 8,11 mUI et des taux de T4 et T3 normaux. Les sérologies infectieuses (VIH, hépatites B et C, syphilis, PCR Covid-19) étaient négatives.

* Auteur correspondant: Nassima Boukantar

Les dosages de vitamine B12 et B9 étaient normaux, ainsi que le bilan immunologique (anticorps ANCA, AAN, antiphospholipides, antigènes solubles). L'électrophorèse des protéines a révélé une hypergammaglobulinémie polyclonale à 22,7 g/l (Fig 1), en faveur d'un syndrome inflammatoire, avec une élévation des chaînes légères kappa à 92,5 mg/l et lambda à 95,48 mg/l. Le myélogramme a montré un aspect de moelle inflammatoire, confirmé par la biopsie ostéomédullaire qui a révélé une plasmocytose proche de 10%, avec une prédominance des chaînes kappa et lambda. Le dosage du VEGF (facteur de croissance des vaisseaux sanguins) était élevé à 722 mg.

L'électromyogramme a mis en évidence une polyneuropathie axonale sensitivo-motrice à prédominance sensitive des quatre membres, plus sévère au niveau des membres inférieurs.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a révélé une hépatosplénomégalie associée à des lésions ostéolytiques de la branche ischiatique de l'os iliaque gauche et un îlot ostéocondensant sur le versant droit de la 2ème vertèbre sacrée. Le PET-scan a confirmé des lésions osseuses iliaques, ischio-pubiennes et cotyloïdiennes gauches, mixtes et hypermétaboliques, suspectes de malignité (Fig 2et 3).

Compte tenu de ces éléments cliniques et biologiques, le diagnostic de syndrome de POEMS a été retenu. Ce syndrome est caractérisé par :

- Une polyneuropathie axonale sensitivo-motrice, plus marquée aux membres inférieurs.
- Une organomégalie avec hépatosplénomégalie et adénopathies iliaques externes et inguinales gauches.
- Une endocrinopathie avec diabète et hypothyroïdie.
- Une gammapathie monoclonale à chaînes légères kappa et lambda.
- Une thrombocytose.
- Un taux élevé de VEGF.

Sur le plan thérapeutique, la patiente a été traitée par Melphalan, Dexaméthasone, Pregabaline et antalgiques de palier 2. L'évolution a été stable, sans amélioration notable.

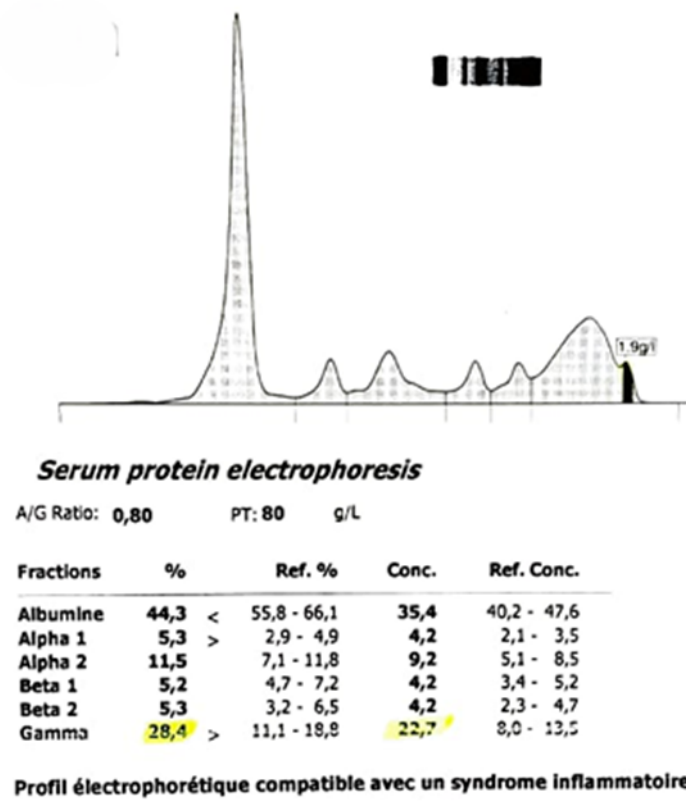


Fig 1 : Electrophorèse des protéines montrant une hypergammaglobulinémie polyclonale

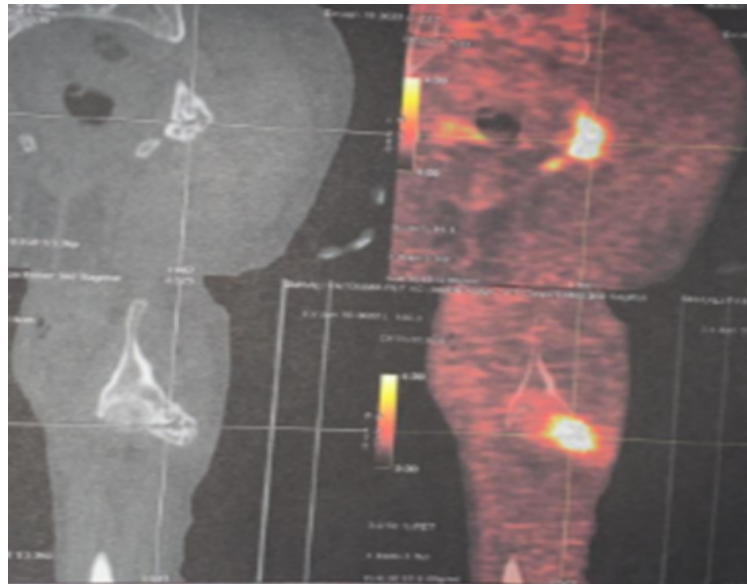


Fig 2 : Lésions osseuses iliaques gauches hypermétaboliques, suspectes de malignité au petscann

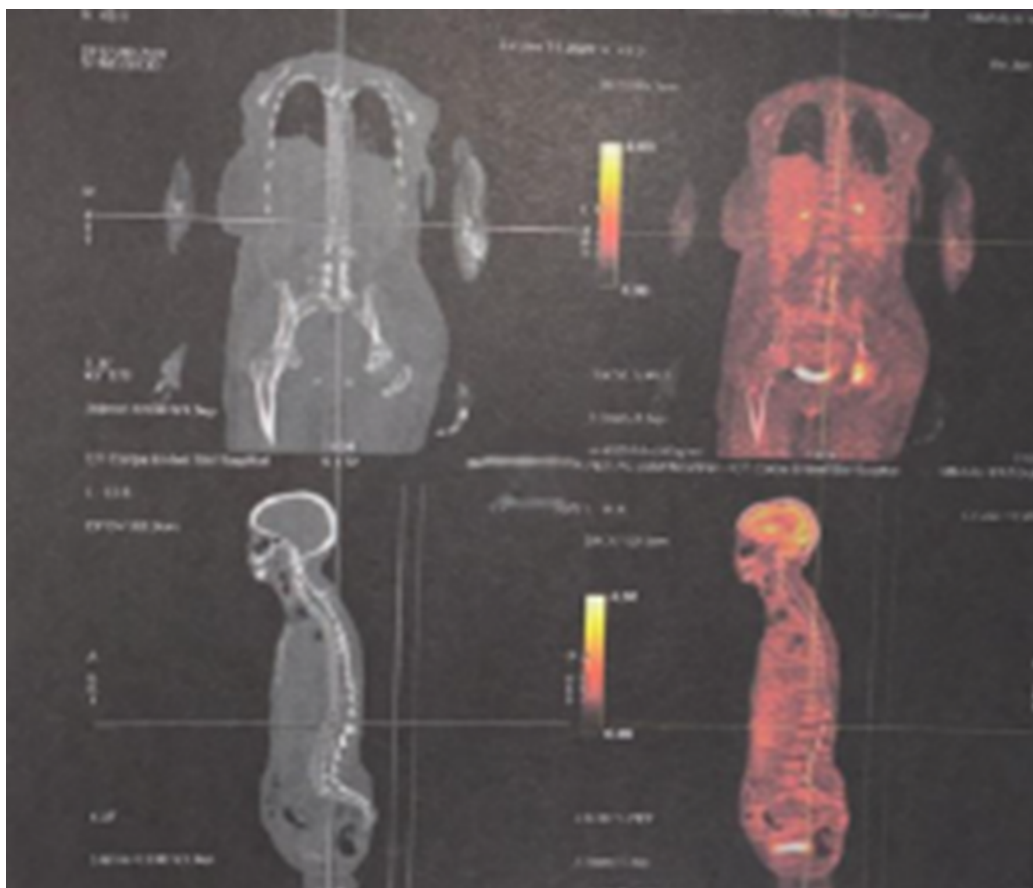


Fig 3 : lésions osseuses iliaques, ischio-pubiennes et cotyloïdiennes gauches, mixtes et hypermétaboliques, suspectes de malignité

3. Discussion :

Le syndrome POEMS est une entité rare de diagnostic parfois difficile, dont la physiopathogénie est incomplètement élucidée (1). Le plus souvent le diagnostic de syndrome POEMS est fait devant une polyneuropathie (2) d'évolution rapide avec troubles de la marche et inefficacité des traitements habituels des polyradiculonévrites (3). L'élément clé pour évoquer ce diagnostic est la présence d'une immunoglobuline monoclonale d'isotype lambda (4). Les 3 signes ou symptômes fréquents avec la polyneuropathie sont une thrombocythémie, une mélanodermie et un amaigrissement important (5). La découverte de lésions osseuses condensantes quand elle est associée à une polyneuropathie est également très évocatrice, les lésions condensantes pouvant exister longtemps avant que les premiers symptômes du POEMS n'apparaissent, elles peuvent être uniques ou multiples (6).

Typiquement le syndrome POEMS (7) associe les cinq manifestations principales annoncées dans le sigle POEMS (une polyneuropathie (P), une organomégalie (O), une endocrinopathie (E), une gammopathie monoclonale (M) et des lésions cutanées (S)). Certains auteurs exigent la présence de deux critères majeurs (neuropathie, gammopathie monoclonale) avec un critère mineur parmi les critères suivants (8) : lésion ostéocondensante, maladie de Castleman, organomégalie, oedème (périphérique, pleurésie, ascite), endocrinopathie (surrénale, hypophyse, parathyroïde, thyroïde, diabète), manifestations cutanées (hyperpigmentation, hypertrichose, angiomes, ongles blancs, oedème papillaire). Ces critères ont été proposés par l'équipe de Dispenzierri et al. La physiopathologie est inconnue mais une hyperproduction de cytokines pro-inflammatoires en particulier du TNF α de l'IL-6 et de l'IL-1 β a été décrite (9). Il semble également exister un défaut de production des antagonistes de ces cytokines. Certaines manifestations cliniques semblent reliées à l'excès de certaines cytokines en particulier l'IL-6 et le TNF α et le vascular endothelial growth factor (VEGF), d'où l'intérêt de faire un dosage du VEGF devant l'association d'une polyneuropathie et d'une immunoglobuline d'isotype lambda (10). Dans la majorité des cas il existe une prolifération plasmocytaire peu agressive, rarement responsable de douleurs osseuses ou d'hypercalcémie. Dans 2 cas sur 3 il existe une localisation médullaire souvent minime et difficile à mettre en évidence, une biopsie médullaire avec immunohistochimie étant nécessaire au diagnostic (11).

Le traitement du syndrome POEMS est dirigé contre la prolifération B monoclonale à l'origine de la maladie. S'il est débuté avant que l'atteinte neurologique ne soit sévère, la récupération neurologique pourra être excellente (12). Le traitement repose sur la chimiothérapie par melphalan- dexaméthasone, dans les formes avec polyneuropathie sévère le lénalidomide semble efficace avec diminution du taux de VEGF et de la neuropathie et la radiothérapie pour les formes localisées. La greffe de moelle serait indiquée dans les formes réfractaires à la corticothérapie, la chimiothérapie et la radiothérapie (13). L'aggravation de la polyneuropathie et les signes généraux essentiellement marqués par une cachexie progressive émaillent le cours évolutif et sont responsables de la plupart des décès. La survie à cinq ans est d'environ 60%.

4. Conclusion :

Le syndrome POEMS est une maladie rare et complexe qui peut engager le pronostic fonctionnel et vital, dont le diagnostic peut être difficile en raison de la variété de ses manifestations cliniques. La polyneuropathie rapidement progressive, associée à la présence d'une immunoglobuline monoclonale lambda, est un élément clé pour évoquer ce diagnostic. Le pronostic du syndrome POEMS reste réservé, il est donc essentiel de connaître ce syndrome rare et de savoir évoquer le diagnostic devant un tableau clinique évocateur, afin de permettre une prise en charge thérapeutique précoce et d'améliorer le pronostic des patients atteints.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Pas de conflits d'intérêts.

Déclaration d'approbation éthique

Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs.

Déclaration de consentement éclairé

Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude.

Références

- [1] Dispenzieri A, Kyle RA, Lacy MQ, Rajkumar SV, Therneau TM, Larson DR, et al. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. *Blood*. 2003;101(7):2496–506. doi: 10.1182/blood-2002-07-2299.
- [2] Eung N, Bridoux F, Hutchison CA et coll. Monoclonal gammopathy of renal significance: when MGUS is no longer undetermined or insignificant. *Blood* 2012;120:4292–5.
- [3] Merlini G, Stone MJ. Dangerous small B-cell clones. *Blood* 2006;108:2520–30.
- [4] Dao LN, Hanson CA, Dispenzieri A et coll. Bone marrow histopathology in POEMS syndrome: a distinctive combination of plasma cell, lymphoid and myeloid findings in 87 patients. *Blood*. 2011;117(24):6438–6444.
- [5] Stankowski-Drengler T, Gertz MA, Katzmman JA et coll. Serum immunoglobulin free light chain measurements and heavy chain isotype usage provide insight into disease biology in patients with POEMS syndrome. *Am J Hematol*. 2010;85:431–4.
- [6] D'Souza A, Lacy M, Gertz M et coll. Long-term outcome after autologous stem cell transplantation for patients with POEMS syndrome (osteosclerotic myeloma): a single-center experience. *Blood*. 2012 Jul 5;120(1):56–62.
- [7] Zeng K, Yang JR, Li J et coll. Effective induction therapy with subcutaneous administration of bortezomib for newly diagnosed POEMS syndrome: a case report and a review of the literature. *Acta Haematologica*. 2013;129:101–5.
- [8] Soubrier M. Syndrome POEMS. *Presse Med*. 2007;36(11 Pt 2):1676–82. doi: 10.1016/j.lpm.2007.06.009.
- [9] Méndez-Herrera CR, Cordoví-Rodríguez D. POEMS syndrome: a review of the literature. *Rev Neurol*. 2011;53(1):44–50.
- [10] J.-P. Femand *et al.* [Monoclonal gammopathy of clinical significance: a novel concept with therapeutic implications](#). *Blood* (2018 04)
- [11] A. D'Souza *et al.* [The utility of plasma vascular endothelial growth factor levels in the diagnosis and follow-up of patients with POEMS syndrome](#). *Blood* (2011)
- [12] Li J, Zhang W, Jiao L et coll. Combination of melphalan and dexamethasone for patients with newly diagnosed POEMS syndrome. *Blood*. 2011;117:6445–9.
- [13] Royer B, Merlusca L, Abraham J et coll. Efficacy of lenalidomide in POEMS syndrome: A retrospective study of 20 patients. *Am J Hematol*. 2013;88(3):207–212.