

THÈME GÉNÉRAL

Plasmocytome mammaire révélant un syndrome de POEMS

Chaima,Zammel, résidente, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie

- Nesrine,Regaieg, assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie
- Mouna,Guermazi, assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie
- Mariam,Ghribi, , assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie
- Mouna,Snoussi, professeur agrégé, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie
- Raida,Ben salah, professeur agrégé, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie
- Zouhir,Bahloul, professeur, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie
- Sameh,Marzouk, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, sfax,Tunisie

Introduction

Le syndrome de POEMS est un syndrome lymphoprolifératif.

Ce syndrome associe :

- une prolifération monoclonale B à l'origine d'une gammapathie monoclonale.
- une poly-neuropathie périphérique.

La prolifération plasmocytaire est souvent médullaire.

Les plasmocytomes solitaire extra-médullaire ont été rapporté dans 6% des cas.

La localisation mammaire est exceptionnelle.

Observation :

❖ Femme , 73ans

❖ **Antécédents** : dyslipidémie

❖ **Motif d'admission** : toux sèche traînante /asthénie/amigrissement/anoresxie

❖ **Signes fonctionnels**: paresthésies des 4 membres : picotement , fourmillement, sensation de décharge électrique

❖ **Examen physique**:

- Nodule mammaire du quadrant supéro-externe du sein gauche
- Adénopathie axillaire gauche
- Nodules sous cutanés abdominaux
- Examen neurologique : un déficit moteur distal au niveau des deux membres supérieurs/ Les réflexes ostéo-tendineux : présents et symétriques.
- pas d'hépatosplénomégalie/ ni éruptions cutanées

❖ **L'électro-neuro-myogramme** montrait une polyneuropathie périphérique axonale motrice des quatre membres.

❖ **la biologie** NFS : une pancytopenie / syndrome inflammatoire/le bilan phosphocalcique et rénal : correct/ Le taux de LDH et beta 2microglobuline : normaux.

❖ **L'électrophorèse des protides sériques** :un pic monoclonal en zone gamma

❖ **l'immunofixation sérique**: un pic monoclonal type IgM à chaîne légère kappa à 38.2 g/l.

❖ **La protéinurie de Bence Jones** : négative

❖ **La biopsie ostéo-médullaire** : une plasmocytose réactionnelle à 20% avec à l'immunohistochimie (IHC) des cellules CD138 positif (CD3, CD19 et CD20 négatif)

❖ **Le scanner thoracique** :

des adénopathies médiastinales et hilaires bilatérales

de multiples nodules mammaires bilatéraux

des nodules sous cutanés de la paroi thoracique (Figure 1)

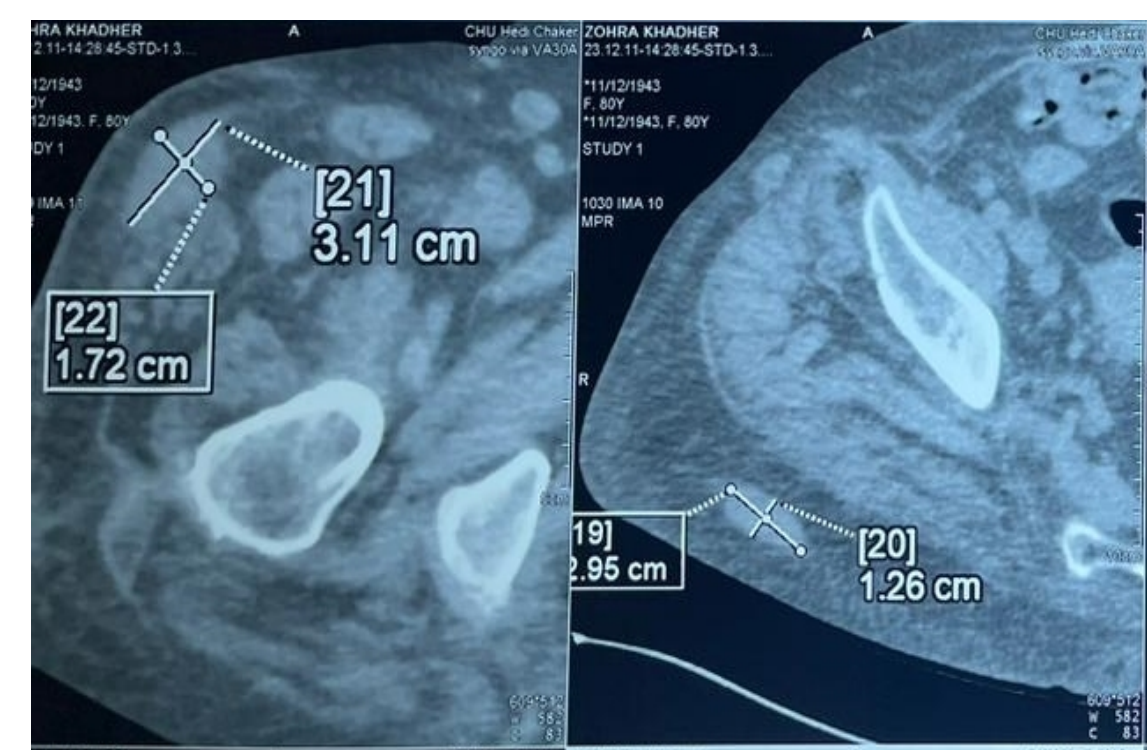


Figure1: nodules sous cutanés de la paroi thoracique et adénopathie axillaire

❖ **L'écho-mammographie** :

plusieurs lésions nodulaires profondes des 2 seins :

mamelonnaires et sous aréolaires classée ACR 5 (figure 2)

❖ **La Biopsie mammaire** : présence d'une prolifération nodulaire plasmocytaire avec étude IHC en faveur d'une monoclonalité type chaîne légère kappa CD138 positif.

❖ **Biopsie labiale** : normale.

❖ **La scintigraphie osseuse** : sans anomalies.

❖ **Bilan immunologique** : le dosage des IgG4 et de l'enzyme de conversion de l'angiotensine : normaux/Les ANCA : négatifs / le dosage de cryoglobulinémie : négatif.

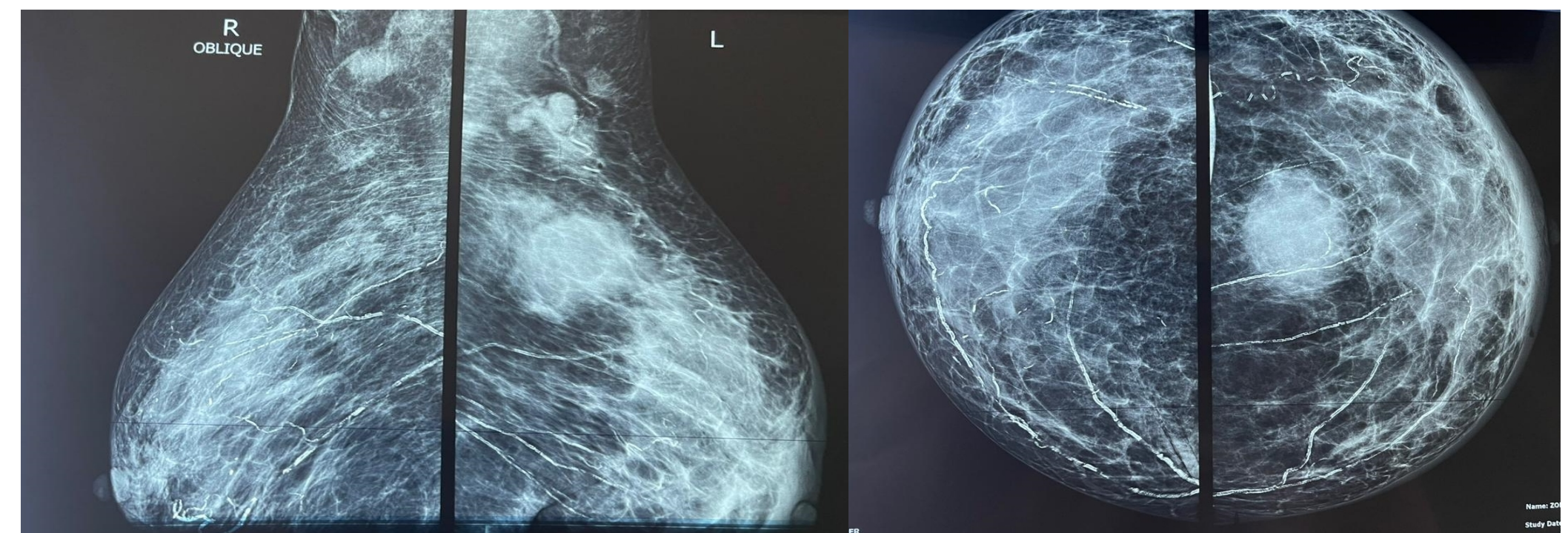


Figure 2 : nodules mammaires des deux seins ACR 5

Le diagnostic de syndrome de POEMS était retenu devant l'association d'une polyneuropathie avec une prolifération plasmocytaire, une gammapathie monoclonale et une poly adénopathie après avoir exclure toute hémopathie maligne ou autre maladie infiltrative

Conclusion :

- Le syndrome de POEMS est un syndrome paranéoplasique rare.
- Secondaire à une prolifération plasmocytaire souvent monoclonale.
- Le diagnostic est à évoquer devant un tableau neurologique associé à une gammapathie monoclonale.
- La présence d'un myélome multiple symptomatique est un facteur de mauvais pronostic.