

Maladies rares

Syndrome de POEMS révélé par polyadénopathies; à propos d'un cas

1^{er} Auteur : Nour-El Houda, Amedjkouh, Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.

Autres auteurs, équipe:

- Lynda, Benzaid, Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.
- Djamel Eddine, Ouail, Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.
- Oussama, Terra, Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.
- Meriem, Tebbani, Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.
- Manel, Beraza, Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.
- Abdel-Halim Taleb, chef de Service de médecine interne, CHU de Bejaia, Algérie.

Introduction:

Le syndrome de POEMS est une affection systémique rare, associant une polyneuropathie (P), une organomégalie (O), une endocrinopathie (E), une gammopathie monoclonale (M) et des lésions cutanées (S). Le polymorphisme clinique rend le diagnostic difficile retardant ainsi la prise en charge thérapeutique et pouvant engager le pronostic vital.

L'objectif de ce travail est de rapporter le cas d'un Syndrome de POEMS diagnostiqué suite à l'exploration de polyadénopathies.

Observation :

Il s'agit de la patiente B.C âgée de 66 ans aux antécédents d'HTA, hospitalisée pour exploration d'un tableau associant polyadénopathies et ascite évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen clinique a révélé des adénopathies cervicales basses bilatérales et multiples, axillaire gauche et inguinales bilatérales, une ascite de moyenne abondance, un syndrome neurogène périphérique : déficit moteur à prédominance proximale avec paresthésie des membres inférieurs et abolition des réflexes ostéo-tendineux, hyperpigmentation brunâtre, leuconychie des ongles des mains et des pieds, hémangiomes gloméruloïdes parsemant le tronc, acrocyanose et une fonte des boules de Bichat. Le FO avait montré œdème papillaire stade 3 aux 2 yeux. L'électromyogramme a montré polyneuropathie sensitivomotrice démyélinisante assez marquée : prédominante aux membres inférieurs. Biologiquement une thrombocytose, une hyperérythroïdie, un pic monoclonal en bêta globuline, de type IgA lambda. La biopsie ostéomédullaire révèle une plasmocytose : 71%. L'histopathologie d'une adénopathie cervicale a montré une hyperplasie lymphoïde angio-folliculaire pouvant rentrer dans le cadre d'une maladie de Castelman multicentrique HHV8 négatif. La radiographie du crâne a objectivé de multiples géodes. Le scanner thoraco-abdomino-pelvienne a montré adénomégalies axillaires et sous-claviculaire bilatérales, médiastinales, mésentériques, iliaques internes, externes et inguinales gauches de taille centimétrique homogène non compressives d'allure inflammatoire et une ascite libre de moyenne abondance. Le diagnostic de syndrome de POEMS a été retenu. La patiente a été adressée en hématologie pour prise en charge thérapeutique, elle a été mise sous Lénalidomide avec évolution favorable; disparition de l'ascite et amélioration de l'état général.

Discussion :

Le syndrome de POEMS représente un syndrome paranéoplasique rare, parfois difficile à diagnostiquer. Sa physiopathologie n'est pas encore entièrement élucidée, mais la VEGF semble être la cytokine la plus impliquée. Il survient généralement entre 40 et 50 ans, avec une prédominance masculine. Ce syndrome se caractérise par cinq manifestations principales, résumées dans l'acronyme POEMS : polyneuropathie (P), organomégalie (O), endocrinopathie (E), gammopathie monoclonale (M), et lésions cutanées (S). Des critères précis de diagnostic ont été établis, comprenant 5 critères majeurs dont 2 sont indispensables (polyneuropathie, typiquement démyélinisante et prolifération plasmocytaire, quasiment toujours de type lambda). Les autres critères majeurs, bien que non obligatoires, incluent la maladie de Castleman, des lésions osseuses condensantes, une augmentation du VEGF. Les 6 critères mineurs sont l'organomégalie (splénomégalie, hépatomégalie, adénomégalies), la surcharge extravasculaire (œdème, épanchement pleural, ascite), les endocrinopathies (adrénergique, thyroïde, gonade, parathyroïdes, pancréas), les modifications cutanées (hyperpigmentation, hypertrichose, angiome gloméruloïdes, acrocyanose, ongles blancs), l'œdème papillaire et la thrombocytose. Le diagnostic est établi si 3 critères majeurs et un critère mineur sont réunis.

Dans le cas de notre patiente, le diagnostic a été retenu par la présence de 3 critères majeurs : polyneuropathie, prolifération plasmocytaire et maladie de Castleman ainsi que les critères mineurs suivants : manifestations cutanées typiques, adénomégalie, ascite, œdème papillaire et thrombocytose.

Conclusion :

Le syndrome de POEMS est une affection rare de diagnostic parfois difficile, mais un examen clinique minutieux associé un bilan biologique et radiologique permettent d'évoquer et de confirmer rapidement le diagnostic et surtout d'instaurer le traitement adapté.

Références:

- Talbot, A., Jaccard, A., & Arnulf, B. (2021). Syndrome POEMS : diagnostic, prise en charge et traitement. *Revue de Médecine Interne*, 42, 320-329.
- Dispenzieri, A. (2017). POEMS syndrome: 2017 Update on diagnosis, risk stratification, and management. *Annual Clinical Updates in Hematological Malignancies: A Continuing Medical*