



Deux cas historiques de POEMS Syndrome



L. ABAINOU¹, S. ELHADRI¹, Z. CHAHBI², H. BAIZRI¹

1: Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Maladies Métaboliques

2: Service de médecine interne

Hôpital militaire Avicenne - Marrakech - Maroc

INTRODUCTION

Le POEMS Syndrome est un syndrome paranéoplasique, secondaire à une dyscrasie plasmocytaire. Il s'agit d'une affection rare, de diagnostic difficile. Nous rapportons deux cas diagnostiqués et suivis au service de médecine interne de l'hôpital Militaire Avicenne.

OBSERVATION 1

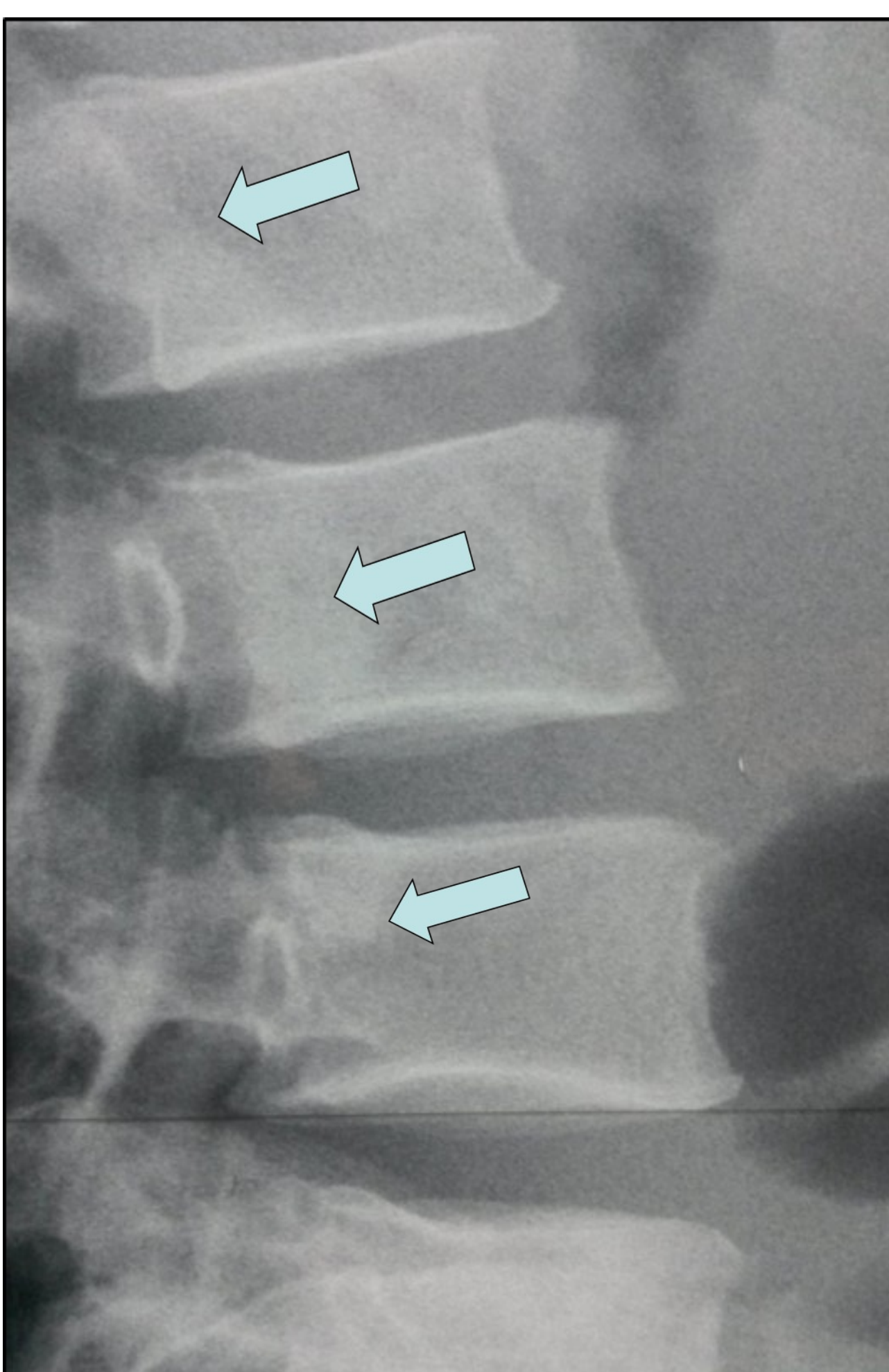
En 2013, un patient de 51 ans consultait pour une neuropathie périphérique sensitivo-motrice inexpliquée, le bilan étiologique retrouvait une gammopathie monoclonale à Ig A lambda, avec myélogramme normal. Le patient présentait également une thrombocytose, une hyperpigmentation cutanée (image1) gynécomastie et dysfonction érectile, associé à un syndrome œdémateux inexpliqué, un œdème papillaire au fond d'œil, l'IRM cérébrale était en faveur d'un accident vasculaire cérébral ischémique de mécanisme thrombotique. Ces éléments réunis constituent des critères diagnostiques du POEMS Syndrome. Le malade est alors mis sous schéma dexaméthasone-cyclophosphamide, l'évolution est favorable tant sur le plan clinique qu'hématologique.



Image 1 :atrophie faciale (boule de Bichat),hyperpigmentation cutanée

OBSERVATION 2

En 2015, un patient de 45ans suivi depuis 2010 pour neuropathie périphérique sensitivo-motrice progressive vers un état de dépendance grabataire. Il fut hospitalisé dans notre service pour insuffisance rénale chronique inexpliquée et syndrome œdémato-ascitique d'apparition récente. Le patient présentait au bilan une gammopathie monoclonale à IgG avec un myélogramme normal.



Images 2 : lésions ostéo-condensantes sur radiographies rachis lombaire

CONCLUSION

Le diagnostic du POEMS syndrome implique d'avoir une vision unifiée d'un ensemble d'affections qui risquent d'être prises en charge séparément, retardant le traitement qui peut améliorer le pronostic fonctionnel et vital.

On notait également des lésions osseuses ostéocondensantes (image2), une hyperpigmentation et un hippocratisme digital. Le tout rentrant dans le cadre d'un POEMS syndrome de mauvais pronostic. Le patient est mis sous dexaméthasone, il sortira contre avis médical sans que l'on puisse continuer la prise en charge et le suivi.

DISCUSSION

Le POEMS syndrome est un acronyme regroupant les principales manifestations de la maladie. La physiopathologie commence par une dyscrasie plasmocytaire, aboutissant à une véritable angiopathie, par l'intermédiaire d'une cytokine angioactive: le VEGF. Le diagnostic est basé sur un ensemble de critères proposés par les experts, dont deux critères obligatoires qui sont la neuropathie périphérique et la gammopathie monoclonale et d'autres critères mineurs [1]. Les deux cas que nous rapportons témoignent de la difficulté à évoquer ce diagnostic vu le polymorphisme clinique, pouvant avoir plusieurs modes de révélation. Notons aussi que ces 2 observations sont très riches sur le plan clinico-biologique pouvant être qualifiés de cas historiques. Le traitement se base sur l'éradication du clone plasmocytaire anormal, notamment par l'indication d'une greffe de moelle .

Mandatory major criteria	1. Polyneuropathy (typically demyelinating)
	2. Monoclonal plasma cell-proliferative disorder (almost always λ)
Other major criteria One required	3. Castleman disease ^a
	4. Sclerotic bone lesions
	5. VEGF elevation
Minor criteria	6. Organomegaly (splenomegaly, hepatomegaly, or lymphadenopathy)
	7. Extravascular volume overload (edema, pleural effusion, or ascites)
	8. Endocrinopathy (adrenal, thyroid, ^b pituitary, gonadal, parathyroid, and pancreatic ^b)
	9. Skin changes (hyperpigmentation, hypertrichosis, glomeruloid hemangioma, plethora, acrocyanosis, flushing, and white nails)
	10. Papilledema
	11. Thrombocytosis/polycythemia ^c
Other symptoms and signs	Clubbing, weight loss, hyperhidrosis, pulmonary hypertension/restrictive lung disease, thrombotic diatheses, diarrhea, low vitamin B ₁₂ values

Critères de diagnostic positif : 2 critères obligatoires + 1 critère majeur+1 critère mineur [2].

BIBLIOGRAPHIE

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
2. Dispenzieri, A. « POEMS syndrome » *Blood reviews* .2014;21 (6): 285–299