

Syndrome de POEMS : maladie rare de diagnostic difficile en Afrique

POEMS syndrome: rare disease difficult to diagnose in Africa.

Yapa GSK, Bony KE, Karidioula HA, Gnazegbo A, Sylla A, Koffi YT, Toure A, Kouame-Assouan AE, Akani AF

CHU de Bouaké/Université Alassane Ouattara-Bouaké (Côte d'Ivoire)

Auteur correspondant : Dr YAPA Stéphane

Résumé

Le syndrome de POEMS est un syndrome paranéoplasique lié à une dyscrasie plasmocytaire. Il s'agit d'un syndrome rare et peu décrit en Afrique. Nous rapportons une observation de syndrome de POEMS révélé par une polyneuropathie. Il s'agit d'une patiente de 31 ans admise le 24 Septembre 2020 au service de neurologie pour un déficit moteur des quatre membres d'évolution ascendante. L'examen clinique a conclu à un syndrome neurogène périphérique type polyneuropathie. Un traitement symptomatique fut institué, associant antalgiques purs, prégabaline et des séances de kinésithérapies. Deux mois après son admission, le tableau clinique s'est aggravé avec apparition d'une tétraplégie flasque, d'une adénopathie cervicale et axillaire non inflammatoire, un syndrome œdémato-ascitique, une arthrite des genoux, et des lésions cutanées saignant au contact.

L'association de polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, gammopathie et de lésions cutanées nous a fait évoquer un syndrome de POEMS. Une corticothérapie à base de dexaméthasone à la dose de 40mg/j de J1 à J4, J9 à J12, J18 à J21 fut instaurée. L'évolution a été marquée par la survenue à J14 de traitement, d'un syndrome hémorragique. Puis l'installation en quelques jours, d'un trouble de la vigilance et d'une détresse respiratoire qui ont conduit au décès de la patiente après son admission au service de réanimation.

La particularité de ce cas clinique réside dans la difficulté du diagnostic en Afrique.

Mots clés : Afrique - neuropathie périphérique - syndrome de POEMS.

Summary

POEMS syndrome is a paraneoplastic syndrome due to plasma cell discrasia.

It is a rare syndrome poorly described in Africa. We report a case of POEMS syndrome revealed by a peripheral neuropathy. This is a 31-year-old patient admitted on September 24, 2020 to the neurology department for an upwardly progressive four limb motor deficit. The clinical examination concluded in a peripheral neurogenic syndrome of polyneuropathy type. Symptomatic treatment was instituted, combining pure analgesics, pregabalin and physiotherapy sessions. Two months after admission, the clinical picture worsened with the development of flaccid quadriplegia, non-inflammatory cervical and axillary lymphadenopathy, edema-ascitic syndrome, arthritis of the knees, and skin lesions bleeding on contact.

Combination of polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, gammopathy and skin lesions made us evoke POEMS syndrome. Corticosteroid therapy based on dexamethasone at a dose of 40 mg / day from D1 to D4, D9 to D12, D18 to D21 was initiated. The evolution was marked by the onset of a hemorrhagic syndrome on D14 of treatment. Then the installation in a few days, of a decreased alertness and respiratory distress which led to the death of the patient after her admission to the intensive care unit.

The particularity of this case report is the difficulty of diagnosis in Africa.

Keyword: Africa - peripheral neuropathy - POEMS syndrome.

Introduction

Le syndrome de POEMS est un syndrome paranéoplasique lié à une dyscrasie plasmocytaire et défini par l'acronyme polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, monoclonalité et modifications cutanées. Il est peu décrit et rare en Afrique. En Côte d'Ivoire le seul cas remonte à l'année 2005 [1].

Les critères diagnostiques actuels de Dispenzieri sont parfois difficiles à remplir dans notre contexte à cause de l'insuffisance du plateau technique et du coût prohibitif des examens. Nous rapportons un cas de syndrome de POEMS révélé par une polyneuropathie chez une patiente de 31 ans et faisons une revue de la littérature sur les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs.

Observation

K.A. est une patiente âgée de 31 ans, mère d'un garçon de 09 ans. Elle a consulté pour la première fois au service de neurologie le 24 septembre 2020 pour un déficit moteur des quatre membres d'installation progressive sur 05 mois. Ce déficit moteur était bilatéral, symétrique et synchrone, d'évolution ascendante, précédé de fourmillements des quatre membres qui ont débuté en juillet 2020. Ces fourmillements étaient rapidement suivis d'un trouble de la marche associé à une asthénie et un amaigrissement non chiffré. L'interrogatoire n'a pas objectivé de trouble de déglutition, ni de phonation ou de troubles respiratoires.

L'examen clinique a conclu à un syndrome neurogène périphérique type polyneuropathie et un traitement symptomatique associant antalgiques purs, prégabaline et des séances de kinésithérapies ont été prescrites. L'évolution a été marquée par l'aggravation du déficit neurologique confinant la patiente au lit puis l'apparition d'œdèmes généralisés, d'une distension abdominale. Une semaine avant son admission la survenue d'une douleur thoracique associée à une fièvre non chiffrée et une rétention d'urine a suscité une consultation aux urgences médicales. Le diagnostic de pneumopathie d'inhalation a été posé sur la base d'un syndrome alvéolaire radiologique et d'une hyperleucocytose. Elle a bénéficié de la pose

d'une sonde vésicale, d'une antibiothérapie puis été référée au service de neurologie.

Ses antécédents étaient sans particularités. On notait notamment une absence de polyneuropathie, de polyarthrite, de diabète, d'hypertension artérielle, d'insuffisance rénale. Le statut sérologique VIH et des hépatites virales B et C était inconnu. Aucune sérothérapie récente n'a été effectuée. On retrouvait seulement une maladie hémorroïdaire. Les antécédents gynécologiques et familiaux étaient sans particularité. L'examen physique à l'entrée le 04 novembre 2020 a objectivé :

- une tétraplégie flasque aréflexique associée à un trouble sphinctérien
- une adénopathie cervicale et axillaire respectivement de 2,5 et 3cm de grand axe mobile, par rapport au plan superficiel et profond et non inflammatoire.
- un syndrome œdémato-ascitique dont la ponction d'ascite a ramené un liquide clair aspect eau de roche.
- un syndrome articulaire fait d'une tuméfaction bilatérale non inflammatoire des deux genoux et d'un épanchement liquidien d'allure mécanique.
- une lésion cutanée siégeant au coude gauche et saignant au contact.

Les résultats des examens paracliniques à visée étiologique réalisés ont été notés dans les tableaux I et II.

L'association de polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, gammopathie et de lésions cutanées nous a fait évoquer un syndrome de POEMS. Devant l'aggravation rapide de l'état général, une décision consensuelle a été prise pour débiter une corticothérapie à base de dexaméthasone à la dose de 40mg/j de J1 à J4, J9 à J12, J18 à J21. L'évolution a été marquée par la survenue à J14 de traitement, d'un syndrome hémorragique associé à une thrombopénie sévère à 17000/ μ L corrigé par l'administration de plasma frais congelé. Puis l'installation en quelques jours, d'un trouble de la vigilance et d'une détresse respiratoire qui ont conduit au décès de la patiente après son admission au service de réanimation.

Tableau I : Examens biochimiques réalisés.

Examens	Résultats
Glycémie à jeun (g/l)	0,84
HbA1c(%)	5,6
Urée (g/l)	0,21
Créatinine (mg/l)	10
Hémogramme	
<i>Globule blancs (10³/μL)</i>	11
<i>Plaquette (10³/μL)</i>	209
<i>Taux d'hémoglobine (g/dl)</i>	11,2
Vitesse de sédimentation (mm)	H1=41/H2=60
C-réactive protéine	négative
Electrophorèse des protéines sériques (g/l)	
<i>Protides totaux</i>	51,4
<i>Albumine</i>	7,9
<i>Alpha 1</i>	1,5
<i>Alpha 2</i>	9,8
<i>Béta</i>	3,1
<i>Gamma</i>	29,1
Protéinurie des 24H (g)	2,03
TSHu (mUi/l)	5,07

Tableau II : examens bactériologique, hématologique, anatomopathologique et morphologique réalisés.

Chimie du liquide d'ascite (g/l)	12
Immunofixation	Négative
Myélogramme	Plasmocytose médullaire =20%
Biopsie ganglionnaire +histologie	Adénite non spécifique
Radiographie du squelette entier	Normale
Echographie abdominale	Ascite de grande abondance, splénomégalie, Intégrités des autres organes pleins

Discussion

La patiente a posé un problème de recherche étiologique et de prise en charge d'une polyneuropathie associée à un tableau d'anasarque. Nous avons évoqué trois hypothèses diagnostiques : un syndrome de POEMS, une maladie auto-immune systémique, et une tuberculose multifocale.

La tuberculose multifocale n'a pas été retenue devant le liquide d'ascite de type mécanique, la négativité du tubage gastrique et l'absence de follicule de Koester à histologie des ganglions.

Les maladies auto-immunes systémiques ont été également évoquées à cause des atteintes pluriorganiques chez une femme jeune.

Les principales maladies auto-immunes systémiques susceptibles d'être évoquées sont le lupus érythémateux systémique (LES), le syndrome de Gougerot (SGS) et la sclérodermie systémique (ScS). Les signes cliniques évocateurs sont l'existence de lésions spécifiques à savoir l'érythème en aile de papillon (LES), le

syndrome sec (SGS), la sclérose cutanée (ScS). Ces lésions n'ont pas été notées chez notre patiente, cependant elles sont inconstantes. Dans tous les cas, la positivité des anticorps antinucléaires non réalisés dans notre étude, aurait permis une meilleure orientation diagnostique.

Le syndrome de POEMS est rare et peu décrit en Afrique à cause de l'insuffisance des investigations étiologiques [1]. Il touche les deux sexes avec une prédominance masculine (sex ratio=2) et un âge moyen de survenue qui se situe entre 40 et 50 ans [2]. Dans notre observation il s'agissait d'une femme plus jeune.

Le diagnostic de polyneuropathie était clinique car l'ENMG n'a pas pu être réalisée. L'immunofixation des protéines sériques était négative. Cependant, la littérature rapporte que la protéine monoclonale peut ne pas être détectée même après la réalisation d'une série d'examen [3]. La radiographie standard du squelette entier n'a pas montré de lésion osseuse. La normalité de

la radiographie standard n'exclut pas les lésions osseuses de petite taille (<10mm) mieux visibles au scanner ou à la scintigraphie osseuse [4].

La plasmocytose médullaire à 20% et une légère anémie à 11,2g/l pouvait également faire évoquer un myélome multiple. Dans le syndrome de POEMS 10 à 20% des patients présentent une plasmocytose médullaire > 20% [4].

La biopsie ganglionnaire a révélé une adénite non spécifique, qui bien que ne faisant pas partir des critères de Dispenzieri est l'anomalie histologique habituellement observée en dehors de la maladie de Castleman [5,6]. La patiente a présenté plusieurs critères mineurs à savoir organomégalie, œdème, et signes cutanés, mais l'œdème papillaire, signe fréquent dans certaines études n'a pas été observé [7]. Au plan thérapeutique, l'algorithme actuel de prise en charge du syndrome de POEMS recommande la radiothérapie pour les patients ayant moins de 3 lésions osseuses sans plasmocytose médullaire à la biopsie de la crête iliaque et un traitement systémique pour les patients ayant plus 3 lésions osseuses ou la présence plasmocytose médullaire à la biopsie [8]. Les traitements systémiques offrant les meilleurs résultats en première ligne sont la greffe de cellules souches autologues, l'association dexaméthasone-melphalan ou dexaméthasone-lénalinomide qui donne une moins bonne réponse à long terme [9].

Le pronostic du syndrome de POEMS en post-traitement est bon même en cas de rechute [10,11]. Dans notre cas, vue la limitation des moyens financiers, la patiente n'a bénéficié que de la dexaméthasone et l'évolution a été marquée par le décès de la patiente.

Conclusion

L'insuffisance du plateau technique reste l'obstacle majeur au diagnostic du syndrome de POEMS en Afrique. L'accessibilité des examens paracliniques permettrait d'éliminer les principaux diagnostics différentiels afin d'améliorer la prise en charge des patients.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

REFERENCES

1. Sonan-Douayoua T, Akani F, Assi B et al. Neuropathie périphérique révélatrice d'un Poems Syndrome : à propos d'un cas. *AJNS* 2005 ; 2: 1-4
2. Salim S, Meknassi I, Adnaoui M, Hassam B. *Ann Dermatol et de venereol* 2018 ; 145 : A24-A25.

3. Brown R, Ginsberg L. POEMS syndrome: clinical update. *Journal of Neurology* 2019; 266: 268-277
4. Soubrier M, Tatar Z, Bay J-O. Syndrome de POEMS. In Guillevin L, Meyer O, Hachulla E, Sibilia J. *Traité des Maladies et syndromes systémiques*. 6^e ed. Paris : Lavoisier Médecine SCIENCES; 2015 :1051-1063.
5. Dispenzieri A, Kyle RA, Lacy MQ et al. POEMS syndrome: définition and long term outcome. *Blood* 2003; 101: 2496-2506
6. Li J, Zhou DB, Huang Z et al. Clinical characteristics and long term outcome of patient with POEMS syndrome in China. *Ann Hematol* 2011; 90: 819-826
7. Kaushik M, Pulido JS, Abreu R et al. Ocular finding in patients with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gamapathy, and skin changes syndrome. *Ophthalmology* 2011; 118:778-782
8. Dispenzieri A. How I treat POEMS syndrome. *Blood* 2012; 119: 5650-5658.
9. Zhao H, Huang X-f, Gao X-m et al. What is the best first-line treatment for POEMS syndrome: autologous transplantation, melphalan and dexamethasone, or lenalidomide and dexamethasone?. *Leukemia* 2019; 33:1023-1029.
10. Kourelis TV, Buadi FK, Kumar KS et al. Long-term outcome of patients with POEMS syndrome: An update of the Mayo Clinic experience. *Am J Hematol* 2016; 91: 585-589.
11. Kourelis TV, Buadi FK, Gertz MA et al. Risk factors and outcomes of patients with POEMS syndrome who experience progression after first-line treatment. *Leukemia* 2016; 30: 1076-1085.