



HAL
open science

Syndrome POEMS

P. Marcant, L. Terriou, E. Boyle, P.-Y. Hatron, D. Staumont-Sallé

► **To cite this version:**

P. Marcant, L. Terriou, E. Boyle, P.-Y. Hatron, D. Staumont-Sallé. Syndrome POEMS. Annales de Dermatologie et de Vénérologie, 2019, 146, pp.82 - 85. 10.1016/j.annder.2018.11.003 . hal-03485988

HAL Id: hal-03485988

<https://hal.science/hal-03485988v1>

Submitted on 20 Dec 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Document iconographique 18-00174

Syndrome POEMS POEMS syndrome

Pierre Marcant* 1, Louis Terriou 2, Eileen Boyle 3,4, Pierre-Yves Hatron 2,4, Delphine Staumont-
Sallé 1,4

1 Service de Dermatologie, Hôpital Claude Huriez, CHU de Lille, Lille, France

2 Service de Médecine Interne, Hôpital Claude Huriez, CHU de Lille, Lille, France

3 Service des Maladies du Sang, Hôpital Claude Huriez, CHU de Lille, Lille, France

4 Université de Lille, Lille, France

Auteur correspondant :

E-mail: pierre.marcant.etu@univ-lille.fr (Pierre Marcant)

Service de Dermatologie, Hôpital Claude Huriez, CHU de Lille, rue Michel Polonowski, 59037

Lille Cedex, France

Téléphone: +33 (0)3 20 44 48 68

Fax : +33 (0)3 20 44 68 38

Observations :

Le POEMS (Polyneuropathie, Organomégalie, Endocrinopathie, gammopathie Monoclonale, et « Skin changes ») syndrome est une maladie multisystémique rare. A côté des critères obligatoires que sont la polyneuropathie et la gammopathie monoclonale, les manifestations dermatologiques sont fréquentes et variées.

Observation n°1 :

Un homme de 70 ans était hospitalisé pour tableau d'anasarque évoluant depuis plusieurs mois. Il avait comme antécédents un myélome multiple à IgG lambda diagnostiqué en 2003, traité par autogreffe de cellules souches hématopoïétiques puis lenalidomide associé à une corticothérapie et une neuropathie périphérique à anti-MAG (myelin-associated-glycoprotein). L'examen clinique révélait des œdèmes des membres inférieurs, associés à une ascite (Fig 1) et un épanchement pleuro-péricardique exsudatif. On observait une hyperpigmentation généralisée, prédominant aux extrémités (Fig 2) apparue de façon progressive depuis quelques années, et un aspect sclérodermique particulièrement marqué en regard du dos (Fig 3). Les examens biologiques montraient un pic monoclonal à IgG lambda et permettaient d'éliminer les diagnostics de maladie d'Addison, d'hémochromatose, de maladie de Biermer ou de sclérodémie systémique. La tomographie par émission de positons montrait des lésions ostéocondensantes vertébrales et iliaques, et l'électromyogramme confirmait la neuropathie périphérique. Les critères cliniques et biologiques étaient réunis pour retenir le diagnostic de POEMS. Le taux sérique élevé de VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) confortait ce diagnostic. L'évolution était fatale en raison d'une insuffisance rénale sur anasarque.

Observation n°2:

Un homme de 42 ans, chimiste dans l'industrie, présentant pour seul antécédent une prostatite chronique, se voyait découvrir de manière fortuite de multiples ostéocondensations asymptomatiques (L1, L5 et crête iliaque droite). Le diagnostic initialement évoqué était celui de fluorose osseuse d'origine professionnelle en raison d'une exposition à l'acide fluorhydrique pendant 15 ans. La progression quelques mois plus tard de ces lésions ostéocondensantes justifiait l'hospitalisation du patient pour réalisation d'un bilan étiologique. L'examen clinique montrait une gynécomastie bilatérale, des paresthésies des membres inférieurs, des troubles digestifs (diarrhées, douleurs abdominales), un amaigrissement de 10kg, des adénopathies jugulaires et axillaires bilatérales ainsi que des lésions cutanées à type de plages hyperpigmentées du flanc et du cou (Fig 4), une hypertrichose majeure (Fig 5), des angiomes tubéreux multiples (Fig 6), un aspect infiltré de la peau (visage, tronc, extrémités) avec sclérodactylie et la présence de lésions nécrotiques du tronc et des membres supérieurs avec aspect livédoïde en périphérie (Fig 7). L'électromyogramme confirmait la présence d'une neuropathie sensitive démyélinisante. Le fond d'œil révélait la présence d'un œdème papillaire bilatéral sans symptomatologie oculaire. Le bilan endocrinologique mettait en évidence une hypotestostéronémie associée à une hyperoestrogénie, et une élévation de la FSH et de la LH. Le scanner abdominal montrait une hépatosplénomégalie, des adénopathies médiastinales ainsi qu'une ascite avec liquide exsudatif à la ponction. La biopsie d'adénopathie axillaire était en faveur d'une maladie de Castelman dans sa forme fibrohyaline. La recherche répétée d'un composant monoclonal dans le sang, les urines et l'ascite était négative. L'association d'une polyneuropathie à 2 critères majeurs (maladie de Castelman et lésions ostéocondensantes) et 5 critères mineurs (hépatosplénomégalie, ascite, endocrinopathie, œdème papillaire au fond d'œil et lésions cutanées typiques) faisait retenir le diagnostic de POEMS. Une corticothérapie systémique était introduite mais l'évolution était rapidement fatale avec état cachectique et extension rapide des lésions nécrotiques.

Commentaires :

Le POEMS syndrome est une maladie multisystémique rare en Europe, touchant typiquement l'homme autour de 50 ans.

La physiopathologie du POEMS repose sur une production excessive de VEGF, facteur de croissance de l'endothélium vasculaire, par les plasmocytes dans un contexte de gammopathie monoclonale.

Des critères diagnostiques ont été proposés en 2014 par Dispenzieri et al. [1] : polyneuropathie et prolifération monoclonale sont des critères obligatoires, associés à un ou plusieurs des critères majeurs parmi lésions osseuses, maladie de Castleman, augmentation des taux plasmatiques de VEGF, et un ou plusieurs des critères mineurs suivants : organomégalie, surcharge du compartiment extra-vasculaire (œdème, pleurésie, ascite), endocrinopathie, signes cutanés, œdème papillaire, thrombocytose ou polycythémie.

L'atteinte cutanée est très fréquente, présente dans environ 90 % des cas, et directement liée à la production accrue de VEGF. Bien que non spécifiques et ne modifiant pas le pronostic, les lésions cutanées peuvent permettre d'évoquer le diagnostic, notamment lorsqu'elles sont associées entre elles. Il existe en moyenne trois manifestations cutanées présentes simultanément chez un même patient [2].

L'hyperpigmentation est l'une des manifestations cutanées les plus fréquentes (47 à 76 %) [2] [3]. Elle peut être généralisée ou localisée sur les extrémités, les faces d'extension des membres, le dos, le cou et les aisselles.

Les hémangiomes sont aussi fréquents que l'hyperpigmentation (47 à 86 % des patients d'après les séries les plus récentes) [2] [3]. Ils sont multiples dans la quasi-totalité des cas, et prédominent sur le tronc et les racines des membres. L'architecture gloméruloïde à l'histologie est quasi pathognomonique de la pathologie mais est loin d'être la plus fréquente (moins d'un tiers des cas). L'hémangiome est la lésion cutanée apparaissant dans la phase la plus précoce de la maladie et peut donc précéder le diagnostic de POEMS [4].

L'hypertrichose, présente dans 38 à 52 % des cas [2] [3], est une autre manifestation classique. Elle touche particulièrement les extrémités, mais notre première observation illustre le fait qu'elle peut être parfois diffuse.

L'épaississement sclérodermiforme (26 à 57% des cas) [2] [3] touche le plus souvent les extrémités puis le tronc. L'examen histologique montre une sclérose dermique avec hyperplasie vasculaire dans 37 % des cas [3]. L'association de cette « pseudo-sclérose » à une hyperpigmentation peut faire suspecter à tort une sclérodermie systémique qui constitue l'un des diagnostics différentiels.

Un œdème secondaire à une augmentation de la perméabilité vasculaire est classiquement décrit chez les patients atteints de POEMS, aboutissant parfois à un véritable tableau d'anasarque. Des lésions cutanées secondaires à l'apparition très rapide de l'œdème (« acute edema/cutaneous distension syndrome ») ont également été rapportées [5].

Les autres manifestations dermatologiques du POEMS syndrome sont : une atteinte unguéale à type de leuconychie ou d'hippocratisme digital [3], un acrosyndrome (acrocyanose voire phénomène de Raynaud) [2], une lipoatrophie faciale acquise [3], un livedo nécrotique [3] et une calciphylaxie [6].

Conflits d'intérêts : aucun

Figure 1 : Œdème des membres inférieurs, ascite et hyperpigmentation généralisée (obs. 1)
Edema of the lower limbs, ascites and generalized hyperpigmentation

Figure 2 : Hyperpigmentation prédominante aux extrémités (obs. 1)
Hyperpigmentation of the extremities

Figure 3 : Aspect sclérodermiforme du dos (obs. 1)
Sclerodermiform aspect of the back

Figure 4 : Plages hyperpigmentées du flanc (obs. 2)
Hyperpigmented areas of the flank

Figure 5 : Hypertrichose diffuse (obs. 2)
Diffuse hypertrichosis

Figure 6 : Hémangiomes multiples (obs. 2)
Multiple hemangiomas

Figure 7 : Livedo nécrotique du bras (obs. 2)
Necrotic livedo of the arm

Références :

- [1] Dispenzieri A. POEMS syndrome: update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2014;89:214-23.
- [2] Miest RYN, Comfere NI, Dispenzieri A, Lohse CM, el-Azhary RA. Cutaneous manifestations in patients with POEMS syndrome. *Int J Dermatol.* 2013;52:1349-56.
- [3] Barete S, Mouawad R, Choquet S, Viala K, Leblond V, Musset L, et al. Skin manifestations and vascular endothelial growth factor levels in POEMS syndrome: impact of autologous hematopoietic stem cell transplantation. *Arch Dermatol.* 2010;146:615-23.
- [4] Lee JY, Choi JK, Ha JW, Park SE, Kim CW, Kim SS. Glomeruloid Hemangioma as a Marker for the Early Diagnosis of POEMS Syndrome. *Ann Dermatol.* 2017;29:249-51.
- [5] Hitaka T, Sawada Y, Yamaguchi T, Ohmori S, Haruyama S, Yoshioka M, et al. Acute edema/cutaneous distension syndrome due to POEMS syndrome. *J Dermatol.* 2017;44:e132-3.
- [6] Hineno A, Kinoshita T, Kinoshita M, Arakura F, Naito K-S, Shimojima Y, et al. Calciphylaxis as a Catastrophic Complication in a Patient with POEMS Syndrome. *Case Rep Neurol.* 2009;1:47-53.













