

POLYRADICULONÉVRITE CHRONIQUE RÉVÉLANT UN PLASMOCYTOME SOLITAIRE DE L'OS ILIAQUE DROIT

J. OUMERZOUK (1), A. BOURAZZA (1)

RÉSUMÉ : Le plasmocytome solitaire osseux (PSO) est une tumeur rare, faite de plasmocytes malins qu'on observe dans un seul os, sans atteinte plasmocytaire proliférative systémique. Nous rapportons l'observation clinique d'un patient de 33 ans qui a été admis pour une polyradiculonévrite chronique sensitivo-motrice démyélinisante. L'immunoélectrophorèse avec immunofixation des protéines sériques a révélé un pic monoclonal IgG à chaîne légère de type lambda et le bilan étiologique a mis en évidence un plasmocytome solitaire sécrétant de l'os iliaque droit. Le patient a été traité par radiothérapie et corticothérapie, et l'évolution a été marquée par une récupération partielle du déficit moteur. C'est la polyneuropathie sensitivo-motrice démyélinisante aiguë qui a été le plus souvent décrite en association avec le PSO alors que les polyradiculoneuropathies démyélinisantes subaiguës ou chroniques ont été rarement rapportées. Le diagnostic différentiel, parfois difficile, doit se faire entre un PSO, un POEMS et un myélome multiple.

MOTS-CLÉS : *Plasmocytome - POEMS - Myélome - Neuropathie*

CHRONIC DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY REVEALING A SOLITARY PLASMACYTOMA OF THE RIGHT ILIAC BONE

SUMMARY : Solitary bone plasmacytoma (PSO) is a rare tumor, made of malignant plasma cells observed in a single bone, and without systemic proliferation. We report the case of a 33 year-old man who was admitted with chronic demyelinating sensorimotor polyneuropathy. Immunoelectrophoresis with immunofixation of serum proteins showed a monoclonal peak IgG with lambda light chain and the workup was in favour of right hipbone secreting solitary plasmacytoma. The patient was treated with radiotherapy and steroids, and the evolution has been marked by a partial recovery of the motor deficit. An acute demyelinating sensorimotor polyneuropathy has often been described in association with PSO. However, subacute and chronic demyelinating polyradiculoneuropathies have rarely been described in such patients with PSO. The diagnosis should differentiate PSO, POEMS and multiple myeloma.

KEYWORDS : *Plasmacytoma - POEMS - Myeloma - Neuropathy*

INTRODUCTION

Le cas clinique rapporté dans cet article offre trois points d'intérêt : premièrement, la description d'un nouveau cas, rare, de neuropathie périphérique (polyradiculonévrite chronique) associée à un plasmocytome solitaire osseux (PSO); deuxièmement, la nécessité de penser à ce diagnostic devant une gammapathie monoclonale ou une neuropathie d'étiologie indéterminée; et troisièmement, la difficulté rencontrée parfois dans le diagnostic différentiel entre un PSO, un «POEMS» [syndrome défini par la présence d'une neuropathie périphérique (P), une anomalie des plasmocytes (M), et d'autres manifestations paranéoplasiques, les plus fréquentes d'entre elles étant l'organomégalie (O), l'endocrinopathie (E), les altérations cutanées (S pour skin)] et un myélome multiple (MM).

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un patient de 33 ans, sans antécédent pathologique notable, qui a présenté de façon progressive, sur 10 mois, des troubles

sensitifs subjectifs à type de brûlures au niveau de la plante des pieds. Cette symptomatologie a été suivie, un mois plus tard, de la survenue d'une lourdeur des quatre membres, de façon ascendante bilatérale et symétrique, le tout dans un contexte d'amaigrissement chiffré à 10 kg et sans contexte de pyrexie.

L'examen neurologique a montré une tétraparésie flasque aréflexique, prédominant sur les membres inférieurs (3/5), avec un déficit moteur proximo-distal et une hypoesthésie vibratoire. Le reste de l'examen somatique a été sans particularité. L'électroneuromyogramme a objectivé une polyneuropathie sensitivo-motrice démyélinisante, compatible avec le diagnostic de polyradiculonévrite chronique, et la ponction lombaire a révélé une dissociation albumino-cytologique.

L'immunoélectrophorèse avec immunofixation des protéines sériques a montré un pic monoclonal IgG à chaîne légère de type lambda et la numération de la formule sanguine a révélé une thrombocytose à 907.000/mm³, sans anémie. La recherche d'une protéinurie de Bence-Jones a été négative et la ponction sternale avec biopsie ostéomédullaire a révélé une plasmocytose inférieure à 10 %. Les radiographies conventionnelles du squelette ont montré une image lytique de l'os iliaque droit et l'IRM médullaire et pelvienne a mis en évidence un processus lésionnel tissulaire et multicloisonné

(1) Neurologues, Service de Neurologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc..

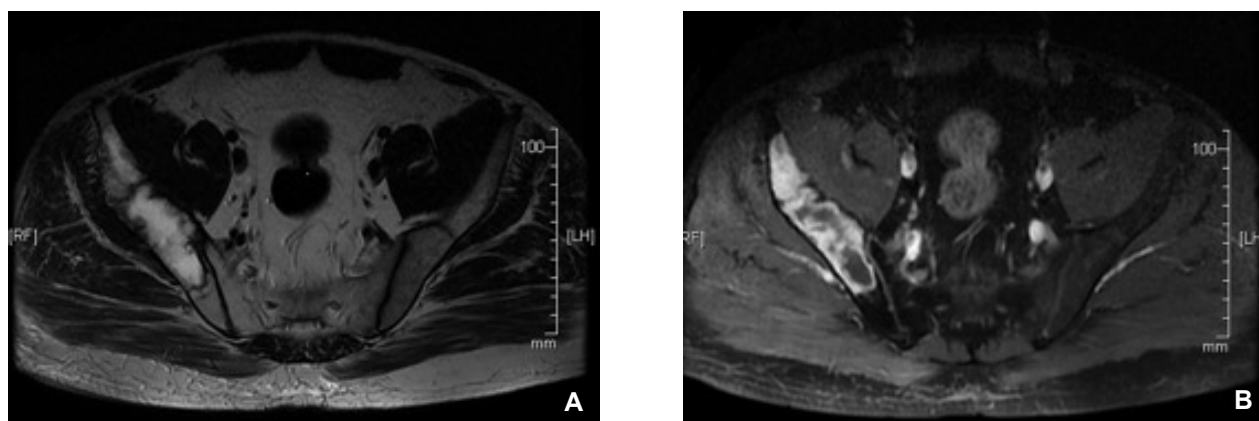


Figure 1A-B. IRM pelvienne montrant une lésion soufflante de l'os iliaque droit, en hypersignal T2 hétérogène rehaussé en périphérie avec une zone centrale en hyposignal. Par endroits, il y a rupture de la corticale antérieure avec infiltration du muscle iliaque.

de l'os iliaque droit, arrivant jusqu'au cotyle, en hypersignal T2 hétérogène rehaussé en périphérie et une zone centrale en hyposignal, avec un aspect aminci et lysé par endroit de la corticale antérieure et infiltration de la partie profonde du muscle iliaque droit (Figure 1A-B).

L'étude anatomopathologique de la biopsie osseuse, réalisée à ce niveau, a objectivé une prolifération plasmocytaire en nappes avec des plasmocytes dystrophiques ayant des anomalies nucléaires et un cytoplasme normal. L'immunohistochimie a confirmé la nature monoclonale des cellules tumorales. Un bilan d'extension large et extensif a été réalisé en vue d'éliminer un MM ou un POEMS (bilan rénal, dosage du taux bêta-2 microglobulines, bilan phosphocalcique et inflammatoire, bilan endocrinien complet, tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne, scintigraphie osseuse) et s'est révélé négatif. Dès lors, le diagnostic d'un PSO sécrétant de l'os iliaque droit a été retenu.

Le patient a été traité par radiothérapie à la dose de 46 Gy, associée à une corticothérapie à fortes doses, et l'évolution a été marquée par une récupération partielle du déficit moteur. Avec un recul de 17 mois, le patient a été sous 20 mg/jour de prednisone avec un état neurologique stationnaire. Cependant, le bilan systématique de surveillance a montré la persistance de la gammapathie monoclonale et de la thrombocytose. Par contre, le contrôle IRM a montré un bon contrôle local avec un aspect stable du processus tissulaire de l'os iliaque droit et l'absence d'apparition de nouvelles lésions.

Malheureusement, chez notre malade, une tomographie à émission de positons (TEP) au 18F-FDG n'a pu être réalisée à la recherche d'autres localisations de la maladie, ni d'ail-

leurs un dosage du VEGF («Vascular Endothelial Growth Factor»), marqueur prédictif important du développement du POEMS. Les résultats auraient pu changer le diagnostic et la stratégie thérapeutique. Seule une surveillance régulière et continue du malade a été proposée à la recherche d'apparition de nouveaux éléments en faveur d'un POEMS ou d'un MM.

DISCUSSION

Le PSO est une tumeur rare, faite de plasmocytes malins qu'on observe dans un seul os, sans atteinte plasmocytaire proliférative systémique (1, 2). La protéine monoclonale est soit absente, soit présente à des taux faibles, vu le caractère localisé et solitaire de la lésion osseuse. Dès lors, elle doit être recherchée par les tests les plus sensibles d'immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques et d'immunofixation (3, 4).

Si la neuropathie périphérique est observée chez presque 3 % des patients atteints de MM et représente souvent la première manifestation du POEMS, son association avec le PSO a été rarement décrite dans la littérature (4, 5). Cette neuropathie précède souvent les autres manifestations cliniques d'un PSO souvent indolore. C'est la polyneuropathie sensitivo-motrice démyélinisante aiguë qui a été le plus souvent rapportée en association avec le PSO (6-8). Par contre, les polyradiculoneuropathies démyélinisantes subaiguës ou chroniques ont été rarement décrites (8, 9). Un seul cas de syndrome de Guillain-Barré et un autre cas de neuropathie avec contractures, mimant un «stiff man syndrome», ont été rapportés dans la littérature, en association avec un PSO (6, 7). Ces neuro-

pathies périphériques s'améliorent progressivement après traitement de la lésion osseuse focale par radiothérapie et/ou chirurgie (3, 9).

Il faut cependant noter que le PSO peut être rarement inaugural du POEMS, avec un intervalle qui varie entre 6 et 216 mois. La présence de lésions ostéocondensantes, avec IgG portant une chaîne légère lambda, un taux élevé de VEGF, la persistance ou la progression de la gammapathie après traitement du PSO, sont des facteurs prédictifs de coexistence ou d'évolution vers un POEMS (3, 6-9). Dans le cas du patient précité, le POEMS a été éliminé devant l'absence d'organomégalie, d'endocrinopathie, d'œdèmes et d'épanchements, de signes cutanés (hyperpigmentation), d'œdème papillaire et de lésions osseuses condensantes. Toutefois, la présence d'une thrombocytose représente un élément mineur en faveur du POEMS. De plus, la persistance de la gammapathie monoclonale après radiothérapie est un facteur de mauvais pronostic, de même que la persistance de la thrombocytose. Ces résultats remettent en question le succès thérapeutique de cette lésion unique, d'autant plus qu'il existe un risque important de coexistence ou d'évolution ultérieure vers un POEMS, voire un MM.

En effet, le PSO pourrait être aussi une manifestation précoce et localisée d'un MM. Par conséquent, un bilan d'extension large et rigoureux doit être réalisé systématiquement au cours de l'exploration et de la surveillance des patients présentant une neuropathie ou une polyradiculoneuropathie associée à un PSO, surtout devant la présence d'un ou de plusieurs signes d'atypie (2, 5, 8). La sensibilité de la TEP au 18F-FDG, en mettant en évidence des lésions infracliniques, permet de mieux préciser le pronostic et la stratégie thérapeutique à suivre devant les patients porteurs d'un PSO (6-8).

Chez notre patient, la persistance de la gammapathie monoclonale et d'une thrombocytose après traitement sont des facteurs de risque potentiels d'évolution vers un MM ou un PSO multifocal et surtout vers un POEMS. La distinction entre ces différentes entités a un impact thérapeutique majeur : traitement local en cas de PSO, ou prise en charge thérapeutique plus agressive en cas de PSO à risque de dissémination et transformation myélomateuse (MM).

CONCLUSION

Cet article relate un nouveau cas de neuropathie périphérique (polyradiculonévrite chronique), associée à un PSO et permet d'insister sur la nécessité de penser à ce diagnostic devant une gammapathie monoclonale (avant de retenir le diagnostic de MGUS pour «Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance») ou une neuropathie d'étiologie indéterminée. Il est cependant parfois difficile de faire la différenciation entre un PSO, un POEMS et un myélome multiple dont le pronostic et les prises en charge thérapeutiques sont pourtant différents.

BIBLIOGRAPHIE

1. Shindo M, Sato K, Yamamoto M, et al.— Development of POEMS syndrome after an initial manifestation of solitary plasmacytoma. *Int J Hematol*, 2011, **93**, 815-821.
2. Nobile-Orazio E.— Neuropathy and monoclonal gammopathy. *Handb Clin Neurol*, 2013, **115**, 443-459.
3. Livingston J, Cobiella C, Hall-Craggs MA.— POEMS syndrome - a unique presentation of a rare paraneoplastic syndrome. *BMJ Case Rep*, 2010, 2010.
4. Mankodi AK, Rao CV, Katrak SM.— Solitary plasmacytoma presenting as peripheral neuropathy: a case report. *Neurol India*, 1999, **47**, 234-237.
5. Niamane R, Benomar A, Messouak W, et al.— Polyradiculoneuropathy revealing a solitary plasmacytoma of the ilium. A new case-report. *Rev Rhum Engl Ed*, 1999, **66**, 229-231.
6. Mankodi AK, Rao CV, Katrak SM.— Solitary plasmacytoma presenting as peripheral neuropathy: a case report. *Neurol India*, 1999, **47**, 234-237.
7. Thomas J, Maramattom BV, Varghese J, et al.— POEMS syndrome associated with plasmacytoma of the clivus : «Time discovers the truth». *J Postgrad Med*, 2016, **62**, 205-207.
8. Schindler OS, Briggs TW, Gillies SA.— Bilateral demyelinating neuropathy in a solitary lytic and sclerotic myeloma of the proximal humerus: a case report. *Int Orthop*, 1997, **21**, 59-61.
9. Delauche-Cavallier MC, Clauvel JP, Danon F, et al.— Neuropathies périphériques et proliférations plasmocytaires. A propos de 17 cas. *Ann Med Interne*, 1990, **141**, 651-656.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr J. Oumerzouk, Service de Neurologie. Hôpital militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.
Email : tamamro@yahoo.fr