

· 系统性疾病 ·

POEMS综合征1例

佳木斯大学附属第二医院综合内科 (黑龙江 佳木斯 154004)

包玉双 宋伟 齐建翔

【关键词】POEMS综合征

【中图分类号】R329.2

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.05.026

1 临床资料

患者男, 68岁, 于6年前出现双下肢麻木、肤色渐加深, 未诊治。于2年前出现纳差、乏力、颜面及四肢水肿。检查甲状腺功能示: FT3 2.58pmol/L, FT4 10.49pmol/L, TSH 9.22mIU/L。诊断为甲状腺功能减退症, 予口服左甲状腺素片治疗后症状减轻。2个月前出现浮肿、腹胀、消瘦、走路踩棉花感, 于入院前1天双踝关节无力, 完全不能活动。入院查体: T 36.8℃, P 78次/分, Bp 110/70mmHg, 神清, 皮肤色素沉着, 浅表淋巴结未触及, 腹饱满, 肝脏右锁骨中线肋下一指, 质中度硬, 表面光滑, 四肢肌张力下降、腱反射消失, 双上肢肌力4级, 双下肢近端肌力4级, 双下肢远端肌力1级, 四肢呈手套、袜套样感觉减退, 颜面及四肢水肿。四肢肌电图提示: 多发性周围神经损害, 运动和感觉神经髓鞘损害为主, 远端伴继发性轴索改变。腰椎穿刺脑脊液蛋白定量1.14g/L、白细胞数0。骨髓穿刺组织学: 骨髓增生明显活跃, 粒、红两系增生活跃, 巨核细胞增多, 浆细胞3%。血清蛋白电泳显示M蛋白升高。尿本周蛋白阳性。骨盆X线片未见溶骨及骨硬化改变。腹部超声: 肝、脾肿大。诊断为POEMS综合征。予甲泼尼龙、硫唑嘌呤、左甲状腺素、B族维生素、维生素E等药物治疗1个月余, 患者浮肿、肢端麻木减轻出院。

2 讨论

POEMS综合征又名Crow-Fukase综合征, 是浆细胞增生所致多系统损害的一种综合征。Nakanishiden等提出了7个方面的诊断条件: 慢性进行性周围神经病, M蛋白血症, 皮肤改变, 全身性水肿, 内分泌功能紊乱, 脏器肿大, 视盘水肿、脑脊液球蛋白增高; 其它如低热、多汗等。只要具备前2项, 再加其它5项中的一项, 即可诊断为POEMS综合征。病因尚不清楚, 可能因浆细胞分泌的毒性物质对周围神经系统、内分泌腺、网状内皮系统和造血系统的毒性作用所致; 也有人认为是一种自身免疫性多器官性疾病。POEMS综合征发病率低, 无明确的病因, 无年龄特点, 发病早期症状单一, 首发症状不同, 病程长, 病程不同时期临床表现复杂多变, 涉及全身多系统, 实验室检查无特异性, 因而给诊断造成一定困难, 加之临床医生对本病缺乏必要的认识, 易被误诊、误治。目前治疗方法主要有: 免疫抑制药治疗; 血浆交换疗法; 以烷化剂为基础的化疗; 放射治疗; 自体造血干细胞移植; 支持对症治疗等。该病预后差, 死亡率高, 往往死于多系统功能衰竭。

参考文献

- [1] 周道斌, 李剑. POEMS综合征的诊断和治疗. 中国肿瘤临床, 2014.13.

【收稿日期】2015-10-06