

• 病例报告 •

老年人 POEMS 综合征 1 例

吕恒刚 郭孟春 宋云平

POEMS 综合征是一种较少见的多系统损害症候群,常见于中青年^[1],因其常见临床表现为:多发性神经病变(polyneuropathy)、器官肿大(organomegaly)、内分泌病(endocrinopathy)、M 蛋白和皮肤改变(skin changes)而命名,亦称 Crow Fukase 综合征。POEMS 综合征累及多系统,症状多样化,临床少见。解放军第 254 医院收治 1 例,现报道如下。

1 临床资料

患者男性,71 岁,主因四肢麻木 1 年、双下肢水肿 8 个月,腹胀、双下肢持续性疼痛 2 个月余于 2006 年 8 月 5 日入院。患者于 1 年前无明显诱因出现四肢麻木,以双下肢膝以下为重,8 个月前无诱因出现双下肢水肿。2 个月前出现腹胀伴双下肢持续性针刺样疼痛。B 超提示:肝大、脾大、腹水及中等量心包积液。门诊以“肝硬化腹水”收入院。入院查体:全身皮肤均匀性色素沉着。乳头及乳晕增大、色深。双肺呼吸音清,无干湿性啰音,心率 95 次/min,律齐,心音低钝。腹膨隆,肝脾触诊不满意。腹水征阳性。双下肢明显浮肿。杵状指。化验肝功能正常。肾功能尿素氮略高,血电解质正常。腹水检查为漏出液。双肾形态、结构未见异常。透明质酸:717.7 μg/L,唾液酸:713 mg/L。免疫球蛋白 IgG 14.1 g/L, IgA 2.26 g/L, IgM 1.12 g/L。BENCE JONES 电泳见明显结合 Lambda 条带。骨髓穿刺示:粒、红、巨三系增生。β₂-微球蛋白 4.74 mg/L。血沉 5 mm/h。抗“O”及 RF 阴性。抗-HB 阳性,抗-HBc 阳性。HBsAg 阴性, HBeAg、抗-HBe 阴性。甲、丙、戊病毒抗体阴性。甲胎蛋白(AFP)、癌胚抗原(CEA)阴性,前列腺特异抗原(PSA)阴性,铁蛋白

67.1 μg/L。T₃ 0.57 μg/L, T₄ 48.8 μg/L, FT₃ 1.13 ng/L, FT₄ 6.3 ng/L, TSH 7.577 kU/L, 抗甲状腺球蛋白抗体 25 kU/L。诊断“POEMS 综合征”,给予放腹水、止痛、利尿及服用泼尼松等处理。腹胀缓解,双下肢浮肿消失,心脏超声心包积液消失出院。

2 讨论

有研究认为,该综合征有以下临床表现:(1)多发性神经病(包括周围神经病变、视乳头水肿、脑脊液蛋白升高);(2)水肿(包括下肢水肿、腹水、胸腔积液);(3)异常球蛋白(包括骨髓瘤、浆细胞瘤 M 蛋白或降蛋白增加);(4)皮肤改变(增厚、色素沉着、多毛);(5)内分泌病(男性乳腺增生、阳痿、女性闭经、糖耐量异常);(6)内脏肿大(肝大、脾大、淋巴结肿大等);(7)其它(低热、多汗、杵状指)。多发性神经病变和异常球蛋白,再加上其余 5 项中的 1 项以上,可诊断为本综合征^[2]。该例患者均符合以上临床表现。由于该病的病因与发病机制不明,治疗上目前尚无特别有效的方法,临床主要采用肾上腺皮质激素和免疫抑制剂。皮质激素短期疗效肯定,国外推荐泼尼松剂量是 30~60 mg/d,但停药和减量后易复发。该综合征的生存期为 6 个月至 7 年,平均 33 个月。鉴于 POEMS 综合征临床少见,表现复杂多样,常误诊为感染性多发性神经根神经炎、结缔组织病、肾炎、肝硬化、特发性门静脉高压症、布-卡综合征、结核病和各种内分泌疾病^[3]。临床医生应注意鉴别诊断。

参考文献

- [1] 尚志红. 老年人 POEMS 综合征误诊分析. 安徽医学, 2004, 25: 257-258.
- [2] 朱铁红, 谢连英, 王凤楼. 关于 POEMS 综合征诊断的探讨. 天津医药, 2004, 32: 445-446.
- [3] 孙士斌, 周慧敏, 杨爱格, 等. POEMS 综合征研究进展. 医学综述, 2004, 10: 170-173.

收稿日期: 2006-10-31

作者单位: 300142 天津市, 解放军第 254 医院干一科

作者简介: 吕恒刚, 男, 1968 年 4 月生, 河南商城人, 医学本科, 主治医师. Tel: 022-84683056

• 消 息 •

欢迎订阅《中华老年心脑血管病杂志》

《中华老年心脑血管病杂志》是由解放军总医院主管、主办的医学专业学术期刊。1999 年 12 月创刊, 2000 年纳入国家科技统计源期刊。2004 年 4 月确定为中国医药卫生核心期刊。同年 10 月获全军期刊优秀学术质量奖。主要报道老年心脏、脑部疾病、血管系统疾病的临床诊断及治疗等相关内容, 包括临床研究、基础研究、影像学、遗传学、流行病学、临床生化检验与药物、手术和介入治疗以及有关预防、康复等。主要栏目: 专家论坛、述评、临床研究、基础研究、循证医学荟萃、继续教育园地、保健与康复、综述、讲座、病例报告、论著摘要、读者·作者·编者等。是一本具有可读性和指导性的杂志。

本刊为月刊, 大 16 开本, 72 页, 铜版纸印刷, 每期订价 12.00 元, 全年 144.00 元。邮发代号: 2-379, 国内统一刊号: CN 11-4468/R, 国际标准刊号: ISSN 1009-0126。欲订本刊的单位及读者请到各地邮局办理订购手续或汇款至本刊编辑部。地址: 北京市复兴路 28 号《中华老年心脑血管病杂志》编辑部, 邮编: 100853, 电话: (010) 66936463, E-mail: zhlnxnxg@sina.com.cn