

POEMS综合征伴肾损害 1 例报告

POEMS syndrome with kidney involvement: report of one case

李锡强,任 昊 (南方医科大学南方医院肾病中心,广东 广州 510515)

关键词:POEMS 综合征 / 并发症;肾脏损伤

中图分类号:R697 文献标识码:B 文章编号:1000-2588(2004)10-1215-01

1 临床资料

患者男,33岁,既往身体健康。于2002年7月份无意中发现双侧乳腺肿大,乳头增大,乳晕颜色加深,乳头可挤出少许黄色液体。局部不红,无疼痛,同时伴有性欲减退。因肿块增大迅速,于2002年8月在增城市医院行肿块切除术,切下肿物约3.0 cm×3.0 cm大小。病理检查结果显示:男性乳房发育。2002年10月份出现颜面及下肢浮肿,伴双下肢乏力,活动后明显加重。无发热、尿痛、关节痛等,在当地予中西药治疗(具体不详),无明显疗效,2002年12月份再次前往增城市医院诊治。检查发现尿蛋白(+++),同时发现左腋下淋巴结肿大,约2.0 cm×2.0 cm,切除后行病理检查结果示慢性淋巴结炎。近2个月来,下肢乏力逐渐加重,行走不稳呈跛行,为进一步诊治前来我院。入院查体:血压123/66 mmHg (1 kPa=7.5 mmHg),慢性面容,跛行。右耳下触及一1.5 cm×1.0 cm大小淋巴结,左腹股沟触及2枚1.2 cm×0.8 cm大小淋巴结,质中,无粘连,无压痛。双侧乳头略增大,乳晕明显色素沉着。双下肢轻度浮肿。神经系统检查:双下肢近端肌力、肌张力正常,深浅感觉尚可,远端肌力减退,小腿下三分之一以下痛觉减退,膝腱反射、跟腱反射消失,巴彬斯基氏征阴性。入院后查卵泡刺激素7.17 mIU/ml、催乳素25.38 ng/ml、雌二醇86.42 pg/ml、孕酮0.23 ng/ml、睾酮295 ng/dl、黄体生成素9.9 mIU;17羟基皮质类固醇8.91 mg/24 h尿、17酮基皮质类固醇8.19 mg/24 h尿。心电图提示:双坐骨神经损伤;头颅正侧位片示:头颅顶部大片骨质增生硬化,其内见2个圆形透亮影,边缘清晰;肾活检结果:系膜区弥漫性中重度增宽,毛细血管内皮细胞肿胀,轻、中度增生,病理诊断为毛细血管内增生性肾炎样改变。临床诊断:POEMS综合征。

2 讨论

POEMS综合征又称Crow-Fukase综合征,自1987年由俞丽云等^[1]在国内首次报道以来,全国各地不断有所发现。POEMS综合征的病因及发病机理目前尚未完全明确,但大多数学者认为是由于浆细胞产生异常免疫球蛋白血症导致多系统损害所致。目前一些研究^[2,4]发现,患者血清、腹水中TNF- α 、IL-1 β 、IL-6水平增高,而且随病情的变化及治疗的情况而变化,因而推测这些细胞因子在发病中起到一定作用。

POEMS综合征的临床表现多种多样,至今没有统一的诊断标准,目前临床诊断仍多参照1984年Nakanishi^[3]分析总结102例POEMS综合征患者后得出的7个方面临床特点:(1)慢性进行性多发性神经病变(97%)。主要表现为四肢渐进性、迟缓性瘫痪,四肢末梢型感觉障碍,类似Guillain-Barre综合征,可有视乳头水肿,脑脊液压力增高及蛋白细胞分离现象。(2)

脏器肿大。以肝脏肿大多见(70%),脾脏肿大约占1/3,也可见到淋巴结肿大。肝功能多正常,淋巴结活检为反应性增生。(3)内分泌异常。可表现为男性乳房发育、阳痿,女性则表现为闭经、痛经,性功能低下及糖耐量异常等。(4)异常球蛋白血症。M-蛋白是诊断本综合征的重要依据之一,日本报道102例POEMS综合征M-蛋白阳性率为72%,而我国仅为34.4%。M-蛋白多为 λ 轻链,少数为 κ 轻链。(5)皮肤改变。以皮肤色素沉着为多见,还可见到皮肤干燥增厚、多毛、杵状指等。(6)骨损害。患者骨骼X线改变表现为骨硬化型、骨硬化溶骨混合型、溶骨型。(7)其他表现。低热、消瘦、下肢凹陷性水肿以及胸水、腹水等。当患者具备上述3项以上即可诊断为本综合征。

POEMS综合征的肾损害,有关文献观点不尽一致。Nakamoto等^[5]的报道提示有50%以上的患者存在肾脏损害,Soubrier等^[6]则认为肾脏损害较罕见,但从国内的有关报道来看不在少数^[7]。常见的表现有蛋白尿、血尿、急、慢性肾功能衰竭等,高血压不常见,还可见单侧或双侧肾萎缩。肾穿刺活检多表现为与膜增生性肾炎相似,本例则表现为毛细血管内增生性肾炎改变。

POEMS综合征目前尚无特殊治疗方法,临床上多用肾上腺皮质激素合并免疫抑制剂如马法兰、环磷酰胺、环孢霉素A等治疗。对以上药物无效者,应用三苯氧胺可在短期内取得明显疗效。总体观察近期疗效尚可,远期疗效欠佳,5年生存率约60%。本例给予强的松、CTX治疗,治疗效果及肾脏损害的改善还有待进一步观察。

参考文献:

- [1] 俞丽云,顾晓洪,王玉霞,等. POEMS综合征(附1例报告)[J]. 中国神经精神疾病杂志 Chin J Neuro Ment Dis, 1987, 13(2): 104.
- [2] Rose C, Zandecki M, Copin MC, et al. POEMS syndrome: report on six patients with unusual clinical signs, elevated levels of cytokines, macrophage involvement and chromosomal aberrations of bone marrow plasma cells [J]. Leukemia, 1997, 11(8): 1318-23.
- [3] Bova G, Pasqui AL, Saletti M, et al. POEMS syndrome with vascular lesions: a role for interleukin-1 beta and interleukin-6 increase—3 case report [J]. Angiology, 1998, 49(9): 937-45.
- [4] Nakanishi T, Sobue T, Toyokura Y, et al. Crow-Fukase syndrome: a study of 102 cases in Japan [J]. Neurology, 1984, 34(7): 712-5.
- [5] Nakamoto Y, Imai H, Yasuda T, et al. A spectrum of clinicopathological features of nephropathy associated with POEMS syndrome [J]. Nephrol Dial Transplant, 1999, 14(10): 2370-8.
- [6] Soubrier M, Sauron C, Souweine B, et al. Growth factors and proinflammatory cytokines in the renal involvement of POEMS syndrome [J]. Am J Kidney Dis, 1999, 34(4): 633-9.
- [7] 陈惠萍,程震,朱茂艳. POEMS综合征[J]. 肾脏病与透析肾移植杂志(J Nephrol Dial Transplant), 2001, 10(3): 292-3.

收稿日期:2003-12-19

作者简介:李锡强(1961-),男,1983年毕业于江西中医学院,副主任中医师,现工作单位江西省赣州市中医院肾内科,邮编:341000,电话:0797-8279638

(责任编辑:杨金星)