

参考文献

- [1] 高东英. 输血技术学基础[M]. 北京: 高等教育出版社, 2013:189-191.
- [2] 李勇, 马学严. 实用血液免疫学[M]. 北京: 科学出版社, 2006:240-242.
- [3] 周昌华, 章崇杰. Duffy 抗原的研究进展[J]. 国际输血及血液学杂志, 2011, 34(5):346-348.
- [4] MEENA S, RENU M, NAVEEN A, et al. Report on errors in pretransfusion testing from a tertiary care center: a step toward transfusion safety[J]. Asian J Transfus Sci, 2016, 10(1):48-52.

- [5] 刘婧婧, 白连钧, 甘佳. 罕见的 Duffy 血型系统抗-Fyb 抗体 1 例报告[J]. 北京医学, 2011, 33(10):864-865.
- [6] KIM H H, PARK T S, OH S H, et al. Delayed hemolytic transfusion reaction due to anti-Fyb caused by a primary immune response: a case study and a review of the literature[J]. Immunohematology, 2004, 20(3):184-186.
- [7] MICHALEWSKA B. Naturally occurring anti-Fyb + Cw [J]. Vox Sang, 2001, 80(4):235.
- [8] 苏宇清, 梁延连, 张印则, 等. Duffy 血型研究及临床应用新进展[J]. 实验与检验医学, 2012, 30(5):452-455.

(收稿日期:2017-11-29 修回日期:2018-03-12)

• 案例分析 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2018.16.054

1 例 POEMS 综合征患者临床特征分析

赵敦勇, 肖云月, 汤旭东, 陈 磊, 陈文生[△]

(中国人民解放军陆军军医大学附属第一医院全军消化病研究所, 重庆 400038)

关键词: POEMS 综合征; 内分泌系统疾病; 临床特征

中图分类号: R597

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2018)16-2523-02

POEMS 综合征, 又称为骨硬化性骨髓瘤、Crow-Fukase 综合征、PEP 综合征或 Takatsuki 综合征^[1-3], 是继发于单克隆浆细胞病的多系统疾病。POEMS 是几个主要症状英文单词首字母的缩写: 周围神经病(P)、脏器肿大(O)、内分泌疾病(E)、单克隆浆细胞增殖性疾病(M)和皮肤改变(S)^[4]。主要临床特征是以运动功能障碍为主的进行性多发性神经疾病。虽然发病率低, 但误诊率和漏诊率高。本科近期收治 1 例以多浆膜腔积液为表现的患者, 现报道如下。

1 临床资料

患者为中年男性, 因“腹胀伴双下肢水肿 2 月”入院。既往 1 年前诊断为格林巴利综合征, 服用醋酸泼尼松, 50 mg/d。甲状腺功能减退 11 月, 间断服用优甲乐治疗。无乙肝、丙肝等慢性肝炎病史, 无长期大量饮酒史。体格检查: 精神差, 颜面水肿, 甲床苍白。腹部轻度肌紧张, 肝脏未扪及, 脾脏轻度肿大, 移动性浊音阳性。双下肢 I 度水肿。四肢肌张力降低, 肌反射减弱, 病理征未引出。辅助检查: 腹水常规及生化提示漏出液。腹水脱落细胞学检查见大量组织细胞及少量间皮细胞。尿本周氏蛋白定性检查阴性。结核感染 T 细胞检测阴性、结核抗体阴性。免疫球蛋白测定: IgA, 5.61 g/L; IgG, 7.70 g/L; λ 轻链 688.00 g/L; κ 轻链 579.00 g/L。血清蛋白电泳(P-ELE): α₂ 球蛋白 11.80%、β 球蛋白 15.80%、M 蛋白带可疑(β 区带)。心脏彩超: 少量心包积液。腹部 CT: 慢性肝病, 脾脏肿大; 脾胃间隙、腹膜后淋巴结增大; 腹水; 胸腰椎、骨盆多发结节状致密影, 骶骨右侧不规则片状致密影。ECT 提示: 胸 12 右侧椎弓根、骶 1 右份局限性代谢异常活跃, 结合 CT 考虑成骨性病变, 肿瘤。肌

电图: 神经传导速度提示多发性、感觉运动型周围神经脱髓鞘受累, 并累及轴索, 下肢明显。诊断及治疗: 患者多浆膜腔积液, 免疫球蛋白及血清蛋白电泳异常, 骨质多发性病变, 既往曾诊断格林巴利综合征及甲状腺功能减退, 院内会诊后诊断为 POEMS 综合征。予以激素冲击疗法(注射用甲泼尼龙琥珀酸钠 500 mg/d), 治疗 7 d 后改为泼尼松 50 mg, 口服, 1 次/天, 患者拒绝化疗等进一步治疗自动出院。

2 讨论

POEMS 综合征最早在 1956 年由 CROW 提出^[1], 同时, 越来越多的学者开始关注该病, 并总结了该病的 5 大特征性临床表现^[2-5]。

该病发病机制目前尚不清楚, 各种促炎性细胞因子和生长因子(肿瘤坏死因子-α、白细胞介素-1、白细胞介素-6)及血管内皮生长因子(VEGF)的上调在 POEMS 综合征的发病机制中起至关重要的作用, 导致血管渗漏和多发性神经病变^[6-7]。POEMS 患者表现为 VEGF 明显升高, 并且与疾病活动性相关。然而使用 VEGF 特异性抑制剂(例如贝伐单抗)治疗并没有取得预期效果, 因此表明 VEGF 可能只是复杂的细胞因子网络的一个组成成分^[8-10]。

该病的临床表现多样, 不同患者之间差异较大。早期诊断对于降低发病率和提高生存率至关重要, 但诊断的中位时间为 13~18 个月^[11]。POEMS 综合征的诊断标准在 2003 年首次提出^[12], 并在明确 VEGF 水平和诊断相关性后于 2007 年进行了修订^[13], 主要标准: (1) 多发性神经病; (2) 单克隆浆细胞增殖性疾病; (3) 硬化性骨病变; (4) 卡斯尔曼病; (5) VEGF 升高。次要标准: (1) 器官肿大(脾肿大、肝肿大或淋巴

[△] 通信作者, E-mail: chenwensheng@hotmail.com.

结肿大);(2)血管外容量超负荷(水肿、胸腔积液、腹腔积液);(3)内分泌疾病(肾上腺、甲状腺、垂体、性腺、甲状旁腺、胰腺);(4)皮肤改变(色素沉着、多毛症、肾小球血管瘤、手足发绀、潮红、白甲);(5)视神经乳头水肿;(6)血小板/红细胞增多症。其他症状和体征:杵状指、体质量减轻、多汗症、肺动脉高压/限制性肺病、血栓形成倾向、腹泻、维生素 B₁₂降低。可能相关疾病:关节炎、心肌病(收缩功能障碍)和发热。满足主要标准(1)、(2)及主要标准(3)~(5)任意 1 项和 1 项次要标准即可诊断。本例患者满足主要标准(1)、(2)、(3),次要标准(1)、(2)、(3)、(4),故诊断明确。该患者实际病程从 1 年前诊断为格林巴利综合征及甲状腺功能减退起,至明确诊断时间约 12 个月,与文献[11]报道一致。

POEMS 综合征呈慢性进行性恶化过程,中位生存期约 14 年^[12]。有关治疗的研究多为回顾性分析,且样本量较少。对于没有骨髓克隆性浆细胞参与的孤立性骨病变的患者,推荐的治疗方法是治疗剂量的放疗;在播散性疾病(更多骨病变/骨髓浆细胞增多症)的患者中,推荐全身治疗^[14]。具体方案有放射治疗、全身治疗、自体干细胞移植、基于烷化剂的疗法(左旋苯丙氨酸氮芥或环磷酰胺联合皮质激素)、沙利度胺、来那度胺、硼替佐米、贝伐单抗等^[10]。

综上所述,本研究提示 POEMS 综合征临床表现多样,误诊率高,临床医生应加深认识,注意筛查,以防漏诊误诊。

参考文献

[1] CROW R S. Peripheral neuritis in myelomatosis[J]. Br

Med J,1956,2(4996):802-804.
[2] 崔红卫,张博爱,刘荣利,等. POEMS 综合征 20 例临床特征分析[J]. 中国全科医学,2012,15(30):3498-3501.
[3] 白智华,苏慧,崔荣太. POEMS 综合征 42 例临床特征分析[J]. 武警医学,2017,28(8):823-825.
[4] 孙鑑,江梅,董强. POEMS 综合征 20 例临床特点分析[J]. 苏州大学学报(医学版),2008,28(3):473-475.
[5] 李剑. POEMS 综合征的诊断和治疗[J]. 中国肿瘤临床,2014,29(13):1151-1154.
[6] 刘琦琳,邹冬梅,李建薇,等. POEMS 综合征 48 例临床特征分析[J]. 西部医学,2016,28(11):1578-1582.
[7] 赵冬雪,谭斐. POEMS 综合征的诊治分析[J]. 中国全科医学,2011,14(9):993-995.
[8] 马丽娜,于生元,刘若卓,等. 血清血管内皮生长因子对 POEMS 综合征的早期诊断[J]. 武警医学,2015,26(12):1210-1212.
[9] 曹欣欣,王琛,蔡昊,等. 血清血管内皮生长因子水平对 POEMS 综合征的诊断意义及其临床相关性研究[J]. 中华血液学杂志,2014,35(12):1065-1068.
[10] NOZZA A. POEMS SYNDROME: an update[J]. Mediterr J Hematol Infect Dis,2017,9(1):e2017051.
[11] 季丽莉,王钦,张雪皎,等. 血清血管内皮生长因子在诊断 POEMS 综合征中的作用(附 2 例报告)[J]. 中国临床神经科学,2016,24(3):288-293.
[12] 杨磊,徐依成,于玲,等. POEMS 综合征五例诊治剖析[J]. 临床误诊误治,2016,29(3):21-24.
[13] 吴婷婷,章必成,冉启杰,等. POEMS 综合征长期误诊并文献复习[J]. 临床误诊误治,2015,28(9):13-16.
[14] DISPENZIERI A. How I treat POEMS syndrome[J]. Blood,2012,119(24):5650-5658.

(收稿日期:2018-01-11 修回日期:2018-04-02)

(上接第 2521 页)

[4] 辛宗艳,王春. 临床生化室内质控失控原因分析及处理方法[J]. 世界最新医学信息文摘,2015,15(24):183-184.
[5] LOCK R J. My approach to internal quality control in a clinical immunology laboratory[J]. J Clin Pathol, 2006, 59(7): 681-684.
[6] 王晓艳,孙辉,孙刚,等. 内蒙古林业总医院检验科生化项目检验中室内质量控制失控分析[J]. 检验医学,2015,30(5):517-518.
[7] 何丽霞,曾志能. 内分泌激素与女性不孕的关系[J]. 海南医学院学报,2014,20(6):818-821.
[8] 洪雁. 临床免疫检验质量控制的影响因素和具体措施[J]. 中国医药指南,2014,30(11):378-379.
[9] 韦慧玲,时芳芳. 临床免疫检验质量控制方法及效果研究[J]. 航空航天医学杂志,2017,28(5):519-520.
[10] 张小青. 戴明循环在临床生化室内质量控制的应用和评价[J]. 国际检验医学杂志,2017,38(2):276-277.
[11] 梁晶晶,蒲荣,郭永灿. 临床生化室室内质量控制性能评价及全面质量控制策略的建立[J]. 国际检验医学杂志,2014,35(4):467-469.
[12] 肖亚玲,王薇,王治国. ISO15189:2012 与室内质量控制[J]. 临床检验杂志,2014,32(2):124-125.

[13] 华杰. 影响生化检测质量的因素分析与探讨[J]. 国际检验医学杂志,2014,35(10):1372-1373.
[14] 尚红,王毓三,申子瑜. 全国临床检验操作规程[M]. 4 版. 人民卫生出版社,2015:1028-1046.
[15] 麦爱芬,梁智荣. 96 例不孕症患者血清性激素 6 项检测分析[J]. 检验医学与临床,2012,9(14):1734-1735.
[16] FARHAT R, AL-ZIDJALI F, ALZAHIRANI A S. Outcome of gonadotropin therapy for male infertility due to hypogonadotrophic hypogonadism [J]. Pituitary, 2010, 13(2): 105-110.
[17] 程实,王涛,张亮,等. 全自动发光免疫定量分析项目室内质量控制靶值确定方法的比较[J]. 检验医学与临床,2017,14(2):211-214.
[18] 李涛,刘亚婷,闫川,等. 电化学发光法不同批号癌胚抗原试剂检测结果偏倚分析[J]. 安徽医科大学学报,2015,50(5):625-627.
[19] 何著刚. 生化室质量控制失控处理方法[J]. 临床合理用药,2016,9(2):157-158.
[20] 王宏碧,刘云华,徐荣,等. 生化室内质控变异系数的分析[J]. 实验与检验医学,2016,34(2):183-184.

(收稿日期:2018-01-13 修回日期:2018-04-28)