

DOI:10.3724/SP.J.1008.2008.01469

POEMS 综合征伴真性红细胞增多症 1 例报告

POEMS syndrome complicated with polycythemia rubra vera: a case report

谢伟林, 刘亚芳, 管剑龙*, 韩星海, 蔡青, 戴生明, 赵东宝

第二军医大学长海医院风湿免疫科, 上海 200433

[关键词] POEMS 综合征; 真性红细胞增多症; 病例报告

[中图分类号] R 559 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2008)12-1469-01

1 临床资料 患者男, 59 岁。双足肿痛、麻木 1 年余, 伴消瘦、胸骨膨凸、多毛 5 个月。入院体检: T 37.4℃, P 90 次/min, BP 150/95 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。头颈部、胸前皮肤呈紫红色, 四肢毛发粗且黑, 浅表淋巴结不大。胸骨隆起、表面皮肤肿胀、紫红、硬化。双侧乳房女性化, 心、肺正常。腹部膨隆, 肝肋下未及, 脾肋下 2 cm, 移动性浊音(-)。双足、双踝凹陷性水肿。双踝关节以下痛觉过敏、跟膝胫反射消失, 病理反射未引出。实验室检查: 外周血 WBC $4.99 \times 10^9/L$ 、Gran 57.9%、RBC $6.04 \times 10^{12}/L$ 、Hb 186 g/L、红细胞压积 0.70、网织红细胞正常, PLT $218 \times 10^9/L$ 。尿、粪常规(-)。肝功能、血脂正常, 血尿酸 $580 \mu\text{mol}/L$ 。抗核抗体阴性; CRP 3.17 mg/L、血沉 7 mm/h。血清 IgG 21.8 g/L、IgA 3.14 g/L、IgM 2.71 g/L。血清免疫固定电泳: IgG λ 型轻链带。雌二醇 110 pmol/L、睾酮 7.07 nmol/L; TT₃ 1.18 nmol/L、TT₄ 80 nmol/L、TSH 13.23 mIU/L; ACTH 174 ng/L、皮质醇 187 nmol/L(上午 8:00)、171 nmol/L(下午 4:00)。骨髓细胞学: 粒、红、巨三系增生明显活跃。粒系 44.5%; 红系 39%, 以中晚期细胞为主, 成熟红细胞大小不一, 可见挤压重叠; 淋巴细胞 7%; 浆细胞 1.5%, 未见异常浆细胞; 巨核细胞呈簇分布, 全片 127 个, 散在和聚集血小板易见。血清维生素 B₁₂ > 2 000 pU/ml、红细胞生成素 1.2 mU/ml, 中性粒细胞碱性磷酸酶积分 214 分。血气分析: 氧分压 88.3 mmHg、动脉血氧饱和度 97.5%。肌电图: 双侧腓总神经、胫神经传导速度明显减慢, 双侧正中神经、肘部未能引出动作电位, 腕部潜伏期明显延长, 上述肌肉可见失神经电位。诊断: POEMS 综合征伴真性红细胞增多症。采用甲泼尼龙 80 mg/d, 静脉滴注; 1 周后改为泼尼松 60 mg/d, 口服; 环磷酰胺 0.8 g 冲击, 每月 1 次, 左旋甲状

腺素片 50 $\mu\text{g}/d$ 口服。4 周后患者双下肢肿胀逐渐消退, 疼痛缓解。复查血常规: WBC $5.36 \times 10^9/L$ 、Gran 75%、RBC $5.36 \times 10^{12}/L$ 、Hb 154 g/L、PLT $228 \times 10^9/L$, 继续以环磷酰胺 + 泼尼松(CP)方案治疗, 随访 12 个月病情稳定。

2 讨论 POEMS 综合征是一种与浆细胞增生相关的多系统受损疾病, 该病最早由 Crow 和 Fukase 报道。1984 年, Nakanishi 等^[1]提出了 POEMS 综合征的临床特征, 包括多发周围神经病(P)、多脏器肿大(O)、内分泌改变(E)、异常球蛋白(M 样蛋白)和皮肤异常(S), 并且强调核心症状为多发周围神经病和 M 样蛋白。该例患者符合 POEMS 综合征的临床特点, 红细胞容量增多, 骨髓红系显著增生, 中性粒细胞碱性磷酸酶活性增高, 血清维生素 B₁₂ > 2 000 pU/ml 和动脉血氧饱和度 97.5%, 符合真性红细胞增多症的诊断标准。POEMS 综合征合并真性红细胞增多症者罕见, 国内仅涂三进等^[2]和周晋等^[3]分别报道 POEMS 综合征伴血小板增多症和伴骨髓增殖性疾病各 1 例, POEMS 综合征与骨髓增殖性疾病的相关性均有待进一步探讨。

[参考文献]

- [1] Nakanishi T, Sobue I, Toyokura Y, Nishitani H, Kuroiwa Y, Satoyoshi E, et al. The Crow-Fukase syndrome: a study of 102 cases in Japan[J]. Neurology, 1984, 34: 712-720.
- [2] 涂三进, 任天华, 刘文励. POEMS 综合征伴血小板增多症一例[J]. 中华血液学杂志, 2001, 22: 487.
- [3] 周晋, 孟然, 李丽敏, 贾建平, 杨宝峰. POEMS 综合征伴骨髓增殖性疾病一例[J]. 中华内科杂志, 2006, 45: 328.

[本文编辑] 尹茶

[收稿日期] 2008-08-29 [接受日期] 2008-09-18

[作者简介] 谢伟林, 硕士生. E-mail: xieweilind@126.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-25074698, E-mail: guanjianlong@medmail.com.cn