

poems综合征_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
， 建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022_poems_E7_BB_BC_E5_90_c22_611486.htm poems综合征是指以多发性神经病变(polyneuropathy)、脏器肿大(organomegaly)、内分泌病变(endocrinopathy)、m蛋白(m protein)、皮肤损害(skin changes)为主要临床表现的一种多系统受累的疾病。1980年bardwish取本病的主要临床特征多发性神经病变、脏器肿大、内分泌病变、m蛋白和皮肤损害的英文首字母，命名为doems综合征，并指出只要具有上述3个以上的症状就可以确诊为本病。同年，saikawa称本病为pep综合征(特殊的进行性多神经炎伴色素沉着、水肿和浆细胞恶性增生)。最早在1956年crow报道2例骨髓瘤患者出现四肢远端周围神经病变、皮肤色素沉着、下肢水肿等合并症；1968年日本学者shimp。等将其作为一个独立的综合征报告了1例36岁的妇女，患浆细胞瘤并伴有多发性神经炎、全身水肿、皮肤改变和内分泌异常，称之为shimp。综合征。同年fukase1968年日本学者shimp。等将其作为一个独立的综合征报告了1例36岁的妇女，患浆细胞瘤并伴有多发性神经炎、全身水肿、皮肤改变和内分泌异常，称之为shimp。综合征。同年fukase在其于日本主持的一次学术会议上，介绍了一例多系统病变，累及周围神经、内分泌功能，并有皮肤变黑、脏器肿大、水肿、血液球蛋白异常合并髓外浆细胞瘤。以后本病的报道逐渐增多。1984年，日本文献将本病命名为crow-fukase综合征。1977年，另一位日本学者takatsuki以“浆细胞恶性增生伴多发性神经病变和内分泌疾病”为题，复习了犯例病人，引起了学者们的重视，故有takatsuki病之

称。【发病机理】一、病因本病病因尚不明。有少数病人与长期接触三氯乙烯或其他工业毒物如农药和有机溶剂有关。Imayama在电镜下发现皮肤血管瘤内皮有EB病毒样颗粒存在，因而认为可能与病毒感染有关。本病病人都有浆细胞恶性增生，给鼠重复注射浆细胞瘤病人的单克隆蛋白，可使鼠发生脱髓鞘性多神经病变，故考虑本病的临床多种表现与增生的浆细胞之间有着密切的关系，推测这些浆细胞可分泌对许多器官（包括周围神经系统、内分泌腺、骨骼、网状内皮组织和免疫血液系统）有毒的物质。也有人认为，本病的大多数临床表现可用浆细胞肿瘤压迫或侵入靶器官、循环副蛋白在受累组织中的沉积来解释。此外，在本病也常有雌激素产生增加或雄激素转化的加速，这一现象与本病中的某些症状如色素沉着、水潴留、男性乳房增生、阳痿、闭经和皮肤血管瘤有关。

二、病理本病的发病机理目前不明确。各脏器在组织学上的共同特点是血管内皮细胞增殖，其原因可能为血管中雌激素升高，浆细胞产生M蛋白和激素样物质及血管瘤病原因子释放等。Ishikawa认为本病是一种结缔组织病，以皮肤血管增生和内分泌异常为特征，伴免疫学障碍而导致多神经病变的发生。

【病理改变】本病是一种多系统、多器官病变，即综合征，其病理表现可见相关疾病的病理表现。

【临床表现】本病为全身性疾病，主要累及神经系统、皮肤、骨骼、单核-巨噬细胞系统、内分泌系统和血液系统等，临床表现复杂多样。

一、发病年龄及性别本病的发病年龄平均为46岁(27~80岁)，约25%在40岁以下。男性患者居多，男女患者之比为2~3:10。

二、临床主要症状（一）皮肤表现以色素沉着和皮肤增厚最为多见。

1. 皮肤色素沉着：发生率为93%

~ 97% , 表现为弥漫性棕色色素过度沉着 , 在间擦部位尤为突出 , 偶尔伴有色素减退斑 (其上毛发也变白) 。 2 . 硬皮病样改变 : 发生率为77% , 表现为皮肤紧绷、增厚、肿胀、皮肤表面光滑、肢端硬化、不能握拳等 , 并可伴舌系带变短、雷诺现象、肺功能减低等。 ishikawa报告的1例皮肤活检显示皮肤增厚 , 真皮下层胶原纤维水肿、纤维化 , 故认为符合硬皮病的改变 ; 而shelley报告的1例皮肤活检则未发现胶原异常。 3 . 皮肤血管瘤 : 发生率为26% , 被认为是本病最有特征性的皮肤改变之一。 表现为多发性暗红色圆顶形结节 , 表面光滑 , 直径数毫米 , 主要见于躯干和四肢近端 , 也可见于头部。 组织学上显示为毛细血管瘤的改变或为未成熟的内皮细胞增殖 , 并有吞噬红细胞的现象 , 故与kaposi肉瘤的细胞变化相似。 4 . 毛发改变 : 占78% ~ 81% , 表现为多毛症、毛发增粗和毳毛硬化。 5 . 多汗症 : 发生率约为66%。 6 . 指甲变化 : 主要表现为杵状甲 (56%) , 还可有白甲 (terry甲 - 指/趾甲近端呈垩白色 , 远端为正常半透明) 和指甲混浊。 7.其他 : fishel等报告的1例有多发性脂溢性角化、鱼鳞病和网状青斑合并紫癜管炎) 损害。 (二) 神经系统表现为病人最早和最突出的症状。 主要表现为慢性进行性多发性周围神经炎 , 类似于格林! 巴利综合征 , 临床症状为四肢末梢感觉异常 , 皮肤有烧灼感 , 并呈对称性地逐渐向近端扩展 , 深部腱反射减弱 , 不久出现肌无力、肌肉萎缩 , 许多病人因严重无力而不能行走。 神经传导的研究显示运动和感觉神经传导速度显著减慢。 神经束活检显示为轴突变性和节段性脱髓鞘。 颅神经一般不受侵犯 , 但97%的病人脑脊液检查可见蛋白显著增高(为正常人的5 ~ 10倍) , 细胞计数可 $10 \times 10^6/l$ ($10/mm^3$) ,

约62%的病人存在视神经乳头水肿。（三）内分泌改变可表现为阳痿（78%）、男性乳房女性化（68%）、闭经（68%）、对葡萄糖耐受不良（48%）和甲状腺功能低下（10%），较少见的还有肾上腺功能不全，催乳激素分泌过高和促性腺激素升高等。（四）全身水肿有下肢可凹性水肿者约占91%，有腹水者占62%~68%，有胸腔积液者占24%~0%。（五）器官肿大主要表现为肝脾明显肿大和广泛的淋巴结肿大。其中肝肿大者占67%，脾肿大者占37%，淋巴结肿大者占64%。（六）其他：48%~70%的病人有低热，还可以有回肠麻痹和吸收不良综合征等。本病起病隐袭，进展缓慢。各种临床症状中，神经系统改变、器官肿大、内分泌改变、水肿及皮肤色素沉着和硬化等症状常在疾病的第一年内发生。

三、分型根据国内外文献，本病病人可分为二组：合并骨髓瘤者可分为三个亚群：伴有骨硬化改变、骨硬化和溶骨改变并存以及溶骨性改变。不合并骨髓瘤者也可分为3个亚群：髓外浆细胞瘤，仅有m蛋白或仅有多克隆蛋白。据报道，合并骨硬化性改变者出现多系统损害的频度明显高于合并溶骨性改变者。部分病例则仅有m蛋白或多克隆蛋白，随访多年直至尸检也没发现有骨髓瘤。【检查】1.血液：血常规正常或红细胞、血小板升高，血况可增快。有高球蛋白血症，用免疫电泳法，60%~70%的病人可测得m成分蛋白，其中igg占41%，1ga占20%，70%有m成分轻链存在。但绝大部分血浆总蛋白低于64g/l(6.4g/dl)。类风湿因子和抗核抗体可呈阳性。血清睾酮水平降低，雌激素水平升高。2.尿液：尿中雌激素浓度升高，11%病人尿中有本周(bence-jones)蛋白。3.脑脊液：脑脊液细胞数多正常，少数 $>10 \times 10^6/l$ ，蛋白含量绝大多数

均在500mg/l(50mg/dl)以上。4.骨髓穿刺：可见浆细胞增多或骨髓瘤。浆细胞量增加可达48%，但不伴有骨髓瘤的病人其浆细胞数不超过10%。5.骨骼x线检查：常见局灶性损害，包括骨硬化性改变、溶骨性改变或二者并存，主要累及椎骨、骨盆和肋骨，也有报告累及颅骨。其中以骨质硬化为最普遍，发生率为31%~71%，在脊柱上可表现为针样增生，这一点有助于诊断。6.肌电图检查：受累肌肉呈神经原性损害。感觉神经及运动神经传导速度明显减慢。7.腓肠神经活检：主要为轴索变性及节段性脱髓鞘，无淀粉样蛋白沉积。8.皮肤活检：色素细胞增生，真皮层结缔组织变性、增厚，小血管周围淋巴细胞浸润。9.肌肉活检：肌纤维呈群组性萎缩，可见靶样细胞，提示失去神经支配。间质内亦可见淋巴细胞和浆细胞浸润。【诊断】本病的诊断应具备上述六组临床症状中的三组以上，其中以多神经病及浆细胞增生出现的频度最高。【鉴别诊断】多系统损害的症状并非同时出现，m-蛋白也可能在发病数年后才测出。在疾病早期应与下列疾病鉴别：1.多发性骨髓瘤：本病的首发症状常常是骨骼疼痛而非多发性周围神经病，其发病年龄较poems综合征晚，肝脾肿大常见，但周围淋巴结肿大较后者少，血沉增快、血钙增高及m蛋白、尿内本周蛋白的出现频率明显高于poems综合征。2.结缔组织病：本病也可出现多系统损害，但其肌肉损害多为肌原性，血清蛋白电泳不出现I蛋白，可测出自生抗体等。3.癌性神经病：原发癌可在周围神经病以后出现，但内分泌功能障碍和水肿、皮肤改变少见。4.慢性格林-巴利综合征：本病主要表现为多发性周围神经病变及脑脊液蛋白增高，一般不出现皮肤损害及内分泌功能障碍，也无骨骼损害

及m蛋白、浆细胞浸润等。【治疗】本病尚无特效的治疗方法。nakanishi报告的102例病人中用强的松或环磷酰胺治疗24例，神经病变和其他症状均获得明显改善；单一骨损害面部放射治疗或髓外浆细胞瘤切除共34例，其中15例缓解。shelley等利用马利兰8mg/d和强的松100mg/d，每药备用4天为一个周期，两药交替应用持续共治疗1个月可使病情稳定。这些治疗尽管在治疗初期可显示有一些疗效，但继续治疗则无效。许多病人最终还是因病情恶化而死亡。本病的预后与是否获得及时诊断及早期治疗有关，一般均缓慢进行，死亡原因主要为心力衰竭或与多发性神经病变有关，而与浆细胞恶性增生无关。自首发症状起，平均存活的时间为33个月（6个月~7年）。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com