[3] 左启华. 小儿神经系统疾病[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1981. 172 - 174.
[4] Wallace R H, Wang D W, Singh R, *et al*. Febrile seizures and generalized epilepsy associated with a mutation in the Na^+ channel $\beta 1$ subunit gene SCN1B[J]. Nat Genet, 1998, 19(4): 366 - 370.
[5] Baulac S, Gourfinkel-An I, Picard F, *et al*. A second locus for familial generalized epilepsy with febrile seizures plus maps to chromosome 2q21-q33[J]. Am J Hum Genet, 1999, 65(4): 1078 - 1085.
[6] Goldin A L. Diversity of mammalian voltage-gated sodium channels[J]. Ann N Y Acad Sci, 1999, 868: 38 - 50.
[7] Sahanova V, Markand O, Worth R, *et al*. FDG-PET and MRI temporal lobe epilepsy: relationship to febrile seizures, hippocampal sclerosis and outcome Acta[J]. Acta Neurol Scand, 1998, 97(3): 146 - 153.
[8] Fernandez G, Effenberger O, Vinz B, *et al*. Hippocampal malformations as a cause of familial febrile convulsions and subsequent hippocampal sclerosis[J]. Neurology, 1998, 50(4): 909 - 917.
[9] Sloviter R S, Pedley T A. Subtle hippocampal malformation: importance in febrile seizures and development of epilepsy[J]. Neurology, 1998, 50(4): 846 - 849.

(编辑 栗 嘉)

文章编号: 1000-5404(2005)08-0769-01

个案与短篇

POEMS 综合征 6 例临床报告

The POEMS syndrome: a report of 6 cases

叶 梅[1], 王海慧[2], 蔡红卫[2], 张 平[2], 王富华[2] ([1] 河南省息县人民医院内科, 息县 464300; [2] 第三军医大学西南医院内分泌科, 重庆 400038)

POEMS 综合征是一种临床少见的多系统损害综合征。它的命名是由 5 个主要临床症状的第一个英文字母组成的, 即多发性神经病变(polyneuropathy, P), 器官肿大(organomegaly, O), 内分泌障碍(endocrinopathy, E), 单克隆免疫球蛋白病(M-protein, M)和皮肤损害(skin changes, S)。1984 年采用五大症状首位字母缩写, 首次命名 POEMS 综合征。也称为 Crow-Fukase 综合征[1]。

由于该综合征是一组临床少见的多系统损害症候群, 临床表现复杂[2], 极易误诊、漏诊。为进一步提高对本病的诊断及治疗的认识, 现将西南医院 1996 - 2004 年各科收治的 6 例患者的临床资料分析如下。

1 临床资料

男 3 例, 女 3 例, 发病年龄 33 ~ 59 岁, 平均 48.4 岁。病程 6 个月至 4 年, 平均病程 2.67 年。

多发性神经病变: 6 例患者均可见到, 表现为反复进行性加重的周围混合性神经病变, 感觉功能受累在先, 运动神经受累在后。表现为足趾麻痛无力, 向上发展至膝、大腿, 个别累及双上肢, 可出现肌萎缩及类似于"格林-巴利综合征"样的周围神经受损表现, 肌电图检查均有异常。颅神经受累少见, 有 3 例(50%)脑脊液压力升高, 2 例潘氏实验(+)。

脏器肿大: 本组 6 例患者出现弥漫性淋巴结肿大和脾肿大, 5 例出现肝肿大(肋缘下 1 ~ 4 cm), 肝回声异常, 但肝功能正常。

内分泌异常: 6 例均有性欲下降, 3 例男性患者均出现阳痿, 1 例出现女性化乳房, 2 例女性患者出现闭经, 甲状腺肿大 1 例, 原发性甲状腺功能减退 3 例, 原发性肾上腺皮质功能减退 1 例, 糖耐量异常 1 例。

M 蛋白和骨髓像改变: 血清蛋白电泳 6 例出现异常, 其中 3 例检出 M 蛋白。骨髓像示 4 例有浆细胞增生, 1 例提示细胞内铁偏低, 1 例提示粒系左移, 其中 1 例行股骨粗隆活检提示"骨髓瘤", 2 例本周蛋白(+)。

皮肤损害: 皮肤色素沉着者 5 例, 面部红斑 1 例。

其它: 下肢水肿者 6 例, 胸腔积液 2 例, 腹水者 2 例, 心包积液者 2 例。

实验室及辅助检查: 贫血 3 例, 白细胞增高 2 例, 血沉增快 5 例。

6 例患者肝功正常, 肌酐、尿素氮升高 2 例, 血白蛋白降低 3 例。

血 M 蛋白阳性 3 例, IgG、IgM 增高 5 例, 尿本周氏蛋白阳性 2 例, 腰穿脑脊液压力增高 3 例, 潘氏实验(+)2 例, 细胞计数正常, 骨髓像 4 例患者有浆细胞增生, 1 例行股骨粗隆活检为"骨髓瘤"。

TSH 增高 2 例(分别为 14.3×10^3、9.25×10^3 IU/ml), T_3、T_4 降低 1 例(T_3 0.31 μg/L、T_4 32.8 μg/L), OGTT 示糖耐量异常 1 例, 皮质醇节律试验减退 1 例, 性激素提示 PRL、FSH 增高 1 例(PRL 280 IU/ml、FSH 35.1 IU/ml)。

6 例患者肌电图均提示神经源性损害, 感觉和运动传导异常。4 例 X 线示有骨质硬化、溶骨性破坏。超声提示肝脾肿大并胸腔、腹腔、心包积液各 2 例。2 例骨扫描示: 四肢骨骼影像增强。1 例腓肠肌活检提示骨骼肌变细, 部分肌纤维变形, 纤维间有淋巴细胞浸润。

(下转 772 页)

作者简介: 叶 梅(1977 -), 女, 河南省息县人, 医师, 主要从事内分泌疾病治疗方面的研究。电话: (0376)5961971
通讯作者: 张 平, 电话: (023)68754000-73063
收稿日期: 2004-06-04; 修回日期: 2004-10-23

2～20倍，因此又称该反应为呼吸暴发[8]。

Mealy等[9]的研究表明，开腹手术后，白细胞总数及中性粒细胞均会显著增高，而且增高幅度明显高于腹腔镜手术。本实验的结果亦显示，腹腔镜直肠癌根治性切除术后，白细胞总数及中性粒细胞增高幅度在术后各时相点均显著低于开腹直肠癌根治行切除术后（$P<0.05$），而且在术后72 h，腹腔镜组白细胞总数及中性粒细胞均恢复到术前的正常水平，而开腹组仍明显高于术前水平。造成这一现象的原因主要是开腹手术过程中，对机体的刺激和创伤明显大于腹腔镜手术。

Johnston[10]认为中性粒细胞呼吸暴发功能的抑制会导致杀菌功能减弱，从而伴随感染性疾病发生的可能性增加。本实验中，在腹腔镜术后，中性粒细胞呼吸暴发强度均低于术前，其中术后24、72 h仍明显低于术前（$P<0.01$），而开腹手术后，中性粒细胞呼吸暴发的强度与术前相比轻度增高。因此，腹腔镜术后，尽管ROS上调TNF-α、IL-1、ICAM-1等炎性因子表达水平的效应减弱，有助于减轻术后炎性损伤，但是中性粒细胞杀菌功能明显低于开腹手术后，导致术后感染的可能性增加。中性粒细胞呼吸暴发强度在腹腔镜术后减弱的原因可能有：①腹腔镜手术的切口小，手术过程中对腹腔内脏器的刺激轻，所以术后患者全身反应小；②目前腹腔镜手术多以CO_2作为气腹介质，术中长时间的腹腔内高CO_2浓度，使通过腹腔内吸收了超过正常水平的CO_2，导致外周血CO_2分压增高，氧分压下降，而中性粒细胞呼吸暴发过程中需要正常消耗量的2～20倍的O_2，所以呼吸暴发强度较术前及开腹手术后减弱。

Targarona等[11]报道，开腹手术后，约2%～7%的患者出现感染性并发症。腹腔镜手术由于其自身的优势，如小切口、对机体干扰小、创伤小等，发生感染的可能性要小于开腹手术。但是由于腹腔镜手术对中性粒细胞呼吸暴发功能的抑制、术后白细胞及中性粒细胞总数低于开腹手术后，患者自身抗感染能力若于行开腹手术的患者，所以我们认为，腹腔镜手术后，有力的抗感染治疗是必须的。

参考文献：

[1] Chang L, Sinanan M N. Infections after laparoscopy[J]. Curr Treat Opti Infect Dis, 2002, 4(5): 389－393.

[2] Holub Z. Impact of laparoscopic surgery on immune function[J]. Clin Exp Obstet Gynecol, 2002, 29(2): 77－81.

[3] Smith J A, Werdemann M J. Further characterization of the neutrophil oxidative burst by flow cytometry[J]. J Immunol Methods, 1993, 162(2): 261－268.

[4] 梁建华，谢玲瑛，何 超，等. 大肠癌的腹腔镜外科进展[J]. 国外医学肿瘤学分册，2003，30(3)：228－230.

[5] Lord S A, Larach S W, Ferrara A, *et al*. Laparoscopic resections for colorectal carcinoma. A three-year experience[J]. Dis Colon Rectum, 1996, 39(2): 148－154.

[6] Milsom J W, Bohm B, Hammerhofer K A, *et al*. A prospective, randomized trial comparing laparoscopic versus conventional techniques in colorectal cancer surgery: a preliminary report[J]. J Am Coll Surg, 1998, 187(1): 46－55.

[7] WitkoSarsat V, Rieu P, Descamps2Latscha B, *et al*. Neutrophils: molecules, functions and pathophysiological aspects[J]. Lab Invest, 2000, 80(5): 617－653.

[8] 邢宇坤，张 伟. 中性粒细胞呼吸爆发的产生机制及其炎症效应[J]. 基础医学与临床，2004，24(1)：1－6.

[9] Mealy K, Gallagher H, Barry M, *et al*. Physiological and metabolic response to open and laparoscopic cholecystectomy[J]. Br J Surg, 1992, 79(10): 1061－1064.

[10] Johnston R B Jr. Clinical aspects of chronic granulomatous disease[J]. Curr Opin Hematol, 2001, 8(1): 17－22.

[11] Targarona E M, Garau J, MunozRamos C, *et al*. Singledose antibiotic prophylaxis in patients at high risk for infection in biliary surgery: a prospective and randomized study comparing cefonicid with mezlocillin[J]. Surgery, 1990, 107(3): 327－334.

（编辑 薛国文）

（上接769页）

2 治疗及预后

治疗上目前尚无特别有效的方法，主要采用肾上腺皮质激素和免疫抑制剂[3]。对有孤立的骨髓灶行手术切除、放疗及化疗。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。本组患者泼尼松用量为15～60 mg/d，治疗过程中病情均有不同程度反复，因此，关于药物治疗的疗程长短尚需进一步探索。也有1例报道造血干细胞移植对该综合征有效[4]，但尚无远期疗效和大样本病例观察。该综合征的生存期为6个月至7年，平均33个月。

关键词：POEMS；综合征；多系统损害

中图法分类号：R442.8 **文献标识码**：B

参考文献：

[1] Nakanishi T, Sobue I, Toyokura Y, *et al*. The Crow-Fukase syndrome: a study of 102 cases in Japan[J]. Neurology, 1984, 34(6): 712－720.

[2] Belec L, Mohamed A S, Authier F J, *et al*. Human herpesvirus 8 infection in patients with POEMS syndrome-associated multicentric Castleman's disease[J]. Blood, 1999, 93(11): 3643－3653.

[3] Hashiguchi T, Arimura K, Matsumuro K, *et al*. Highly concentrated vascular endothelial growth factor in platelets in Crow-Fukase syndrome[J]. Muscle Nerve, 2000, 23(7): 1051－1056.

[4] 于跃怡，谢淑萍. 自体外周血造血干细胞移植治疗POEMS综合征1例报告[J]. 首都医科大学学报，2004，24(3)：344－345.

（编辑 刘洪娥）