

BİR POEMS SENDROMU VAKASI (OLGU SUNUMU)

(Poems Syndrome A Case Report)

Sernaz Uzunoğlu*, Esen Ger*, Özgür Tanrıverdi*, Ümit Üre*, M. Kemal Serez*,
Meryem Tahmaz*, İsmail Cengiz*, A. Kadir Ergen*, A. Baki Kumbasar**

Özet

POEMS sendromu plazma hücre diskrazileri grubu içerisinde incelenen genellikle kendini nörolojik defisitlerle gösteren patogenezi bilinmeyen nadir bir multisistemik hastalıktır. Plazma hücre diskrazili olguların %2'sinden azında görülmektedir. Sendromun beş ana bulgusu polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal protein ve deri lezyonlarıdır.

Aşağıda polinöropati, hepatosplenomegali, lenfadenomegali (LAM), primer hipotiroidi ve hipogonadizm, IgA hafif zincir yüksekliği, hiperpigmentasyon ve femur başındaki sklerotik lezyonuyla klasik bir POEMS sendromu vakası ve konu ile ilgili literatür bilgileri sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Polinöropati, hepatosplenomegali, lenfadenomegali, hipotiroidi, hipogonadizm

Summary

POEMS syndrome is classified in plasma cell dyscrasis and comes to clinic with neurologic deficits. Its pathogenesis is unknown and it is a rare multisystemic disease. It takes less than 2 percent of the plasma cell dyscrasias. The five main findings rare polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal protein and skin lesions.

Polyneuropathy, Hepatosplenomegaly, lymphadenopathy, Primary hypothyroidi, Hypogonadism, IgA low Chain increase, hyperpigmentation, Femur head sclerotic lesion involving classical POEMS syndrome case and the literature related with the subject is given in the section below.

Key words: Polyneuropathy, hepatosplenomegaly, lymphadenopathy, hypot-hyroidi, hypogonadism

* Uz. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hast. Kliniği

** Doç. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hast. Kliniği

GİRİŞ

POEMS Sendromu polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal protein ve deri değişiklikleri ile karakterize nadir bir hastalıktır. Sendromu, ilk olarak 1956'da Crow tarafından ve daha sonra 1968'de Fukase tarafından tarif edilmiştir ⁽¹⁾. Nakanishi ve arkadaşları Crow-Fukase sendromu adını vermişler ^(1,2), ayrıca Takatsuki sendromu olarak da bilinmektedir ^(1,3).

Bu sendromun en belirgin özelliği, plazma hücre diskrazisi ile ilişkili duysal ve motor polinöropatidir. Diğer ana bulgu olan organomegali, endokrinopati, M-proteini ve deri değişikliklerine ek olarak, periferik ödem, asit, plevral efüzyon, ateş, terleme ve clubbing gibi bulgulara saptanabilir.

Tedavi seçenekleri vakadan vakaya farklılıklar göstermektedir. Plazma hücre diskrazisi tedaviye cevap verir ise sendromun diğer bulgularının da büyük ölçüde iyileştirir.

OLGU

Giresun doğumlu eczacı, 45 yaşında erkek hastamız, kol ve bacaklarda güç kaybı, kilo kaybı şikayetleriyle, Şubat 2000 tarihinde Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3. Dahiliye Kliniği'ne başvurmuştur.

Çocukluğundan beri el ve ayaklarda, özellikle soğukta daha da artan morarma ve uyuşma şikayetleri olan hasta, 3 yıl önce bir üniversite hastanesine başvurmuş, yapılan tetkiklerinde papil ödemi, minimal splenomegali saptanmış. Kranial MR'da patoloji saptanmamış ve akrosiyanoz tanısı konmuş. Bize başvurma tarihinden 9 ay öncesine kadar akrosiyanoz dışında ek bir yakınması yok iken bacaklarda ani güç kaybı gelişmesi ve ilerlemesi üzerine hasta ileri tetkik amacıyla kliniğimize yatırılmıştır.

Özgeçmişinde depresyon öyküsü ve 2 ay önce tespit edilmiş hipertansiyonu dışında özellik yoktu.

Fizik muayenesinde genel durum iyi, bilinç açık, koopere, aktif idi. Anemi ve ikter yoktu. Bilateral submandibuler, 1 cm boyutunda LAM mevcuttu. Tiroidi ele gelmiyordu. Solunum sistemi muayenesi normaldi. Kardiovasküler sistem muayenesinde, TA 120/70 mm Hg, kalp tepe atımı 80/dk ritmik, ek ses üfürüm yoktu. Periferik nabızlar alınıyordu. Batın muayenesinde midklavikular hattı 10-12 cm geçen, inguinale kadar uzanan düzgün yüzeyli hepatomegali ve midklavikuler hattı 6-7 cm geçen düzgün yüzeyli ağrısız splenomegali tespit edildi.

Cilt muayenesinde, üst ekstremitelerde parmaklarında skleroz, üst kol, dirsek ekleminin üzerinde ekstansör yüzde ve bacaklarda hiperpigmentasyon mevcut idi. Clubbing pozitif bulundu.

Rutin kan biyokimyası tetkiklerinden patolojik olanları ürik asit 7.4 md/gl, alkalen fosfataz 202 IU/l, total demir bağlama kapasitesi 191 µg/dl, total kolesterol 97 mg/dl iken diğerleri normal değerlerde idi.

Rutin hemogram tetkikinde eritroit sedimentasyon hızının saatte 39 mm olması haricinde bir patoloji saptanmadı.

Tam idrar tahlilinde pH 5.0, 1 gr/l protein, mikroskopik incelemede her sahada nadir lökosit, 8-10 eritrosit, 2-3 granüler silendir, 1-2 hyalen silendir, bol bakteri ve candida mevcuttu. Yirmidört saatlik idrar tetkikinde patolojik düzeyde proteinüri saptanmadı.

Bence Jones (-), GFR 31,8 ml/dk, β^2 mikroglobulin 7,35 (0,71-2,58) mg/L, HIV (-), HBsAg (-), Anti HCV (-), sT3 1,13, sT4 0,66, TSH 8,5, lökosit formülünde %75 PNL, %18 lenfosit, %7 monosit mevcuttu.

FANA (-), Anti ds DNA 0,626 (N: ≤ 0.95 AU/ml), C3 10 mg/dl, RF (-), CRP (-) Gruber Widal (-) ve Wright (-) bulundu.

EKG'de sol ventrikül hipertrofisi bulguları mevcuttu. Akciğer grafisinde bir özellik yoktu.

KLİNİK İZLEM

Üç yıl önce akrosiyanoz, minimal splenomegali, papilla ödemi saptanan ve çekilen kranial MR'da patoloji tespit edilmeyen hasta, bacaklarda ani gelişen güç kaybı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Nöroloji konsültasyonu sonrasında yapılan EMG'de aksonal ağırlıkta mikst tip polinöropati saptandı. Yapılan göz muayenesinde bilateral papilla ödemi tespit edildi. Tekrarlanan kranial MR'da bu patolojiyi açıklayacak bir lezyon bulunamadı. Splenomegali ve hepatomegali nedeni ile yapılan portal sistem doppler USG'de karaciğer eko yapısında parlaklaşma, kaba görünüm, portal ve splenik vende genişleme, hepatik arterde yüksek dirençli akım bulguları mevcuttu. Hepatit markerleri, HIV (1) ve HIV (2) negatif idi. Karaciğer biyopsisi sonucunda, portal septal fibrozis, mononükleer hücre ve proliferatif hepatositler tespit edilen hastaya gastroskopi planlandı ve gastroskopiye konjestif gastropati, mukozada kabalaşma, yaygın peteşial odaklar saptandı. T3 ve free T3 değerleri düşük, TSH yüksek tespit edildi. Kronik karaciğer hastalığı ve hipotiroidi yönünden istenilen tiroid peroksidaz antikoru, antitiroglobulin antikoru, LKMA, AMA ve SMA negatif olarak saptandı. Mikst tip polinöropati ayırıcı tanısı için istenilen kriyoglobulin, p-ANCA ve c-ANCA negatif idi. Diş eti biopsisinde amiloidoz negatif saptandı. Hasta idiopatik portal hipertansiyon, primer hipotiroidi ve mikst tip polinöropati tanılarıyla hipotiroidi tedavisine başlanarak ayaktan izlenmek üzere taburcu edildi. Ancak bir ay sonraki kontrolünde asit gelişmesi üzerine hasta tekrar interne edildi. Asit mayii yüksek albumin gradientli idi. Patolojik incelemesinde atipik hücreye rastlanmadı. Hücre sayısı mm^3 'de 280 idi ve %96 lenfosit hakimiyeti mevcuttu. Asit sıvısında aside resistans bakteri saptanmadı. PPD 20 mm idi.

Tekrarlanan kan tetkiklerinde globulinde ilk yatışına göre artış vardı. Yapılan protein elektroforezinde β globulin artışı ve gamma bandında poliklonal artış saptandı. İstenilen immünoelektroforezde ise Ig A 1200(45-380), kappa hafif zincir 1350 (650-1800), lamda hafif zincir 1360 (350-900) saptanması üzerine kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda normosellüler kemik iliği (%45 sellülarite), kesintisiz myelopoez, eritroid dizide hipoaktivite, lenfosit artışı ve %3 plazma hücresi tespit edildi. Kemik iliği biopsisi de normal olarak saptandı.

Tekrarlanan akciğer grafisinde solda minimal sıvı ve sol akciğer alt lobda irregüler yer yer mikronodüler karakterde infiltrasyon sahaları görüntülendi. Çekilen toraks BT'de dorsal vertebralarda, kostalarda, sternumda, sol humerus başında (metastaz ile uyumlu) sklerotik alanlar ve T4, T5 vertebra korpuslarında litik sahalar saptanması üzerine yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde dorsal 3., 4. ve 5. vertebralarda, sağ omuzda, sol sakroiliak eklemlerde, her iki

femurun distalinde aktivite artışı tespit edildi. Raporda görülen aktivite artışlarının, kemik iliği hastalığını düşündürdüğü belirtildi.

Hastada polinöropti progresif seyrediyordu ve asit mayii arttı. Kemik lezyonlarının ayırıcı tanısında prostat kanseri için yapılan tetkikler negatif olarak tespit edildi.

Hastada polinöropati, organomegali, lenfadenopati, IgA lamda hafif zincir yüksekliği, primer hipotiroidi hiperpigmentasyon ve kemik lezyonlarının bir arada bulunması bize POEMS sendromu tanısını düşündürdü.

Testosteron düzeyinin de düşük gelmesi üzerine hipogonadizm de endokrinopatiye eklendi. POEMS sendromuna, pulmoner hipertansiyonun da eşlik edebileceği göz önüne alınarak yapılan EKO'da pulmoner arter basıncı 35 mm Hg olarak bulundu. Nefes darlığı şikayetinin de eklenmesi üzerine yapılan solunum fonksiyon testinde restriktif bozukluk tespit edildi. Hasta CTF Romatoloji ABD ile konsülte edildi. Öncelikle hiperpigmentasyona eşlik eden spinozik likenimsi papüller cilt lezyonlarından cilt biopsisi alındı. Biopsi materyalinin patolojik incelenmesinde, bazal tabakada görülen pigmentasyon artışı POEMS ile uyumlu bulundu. Amiloid birikimine rastlanmadı. Vertebradaki sklerotik ve litik alanlardan açık biopsi yapıldı. Sonuç olarak patolojide intersitisyel alanda seyrek plazma hücreleri ve lambda, kappa pozitifliği saptandı. Bu bulgularla POEMS tanısı kesinleşen hastaya 4-6 haftada bir tekrarlamak üzere 4 gün süre ile 16 mg/gün melphalan ve 80 mg/gün steroid tedavisine başlanarak aylık kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

POEMS sendromu plazma hücre diskrazileri grubu içerisinde incelenen genellikle kendini nörolojik defisitlerle gösteren patogenezi bilinmeyen nadir bir multisistemik hastalıktır ve plazma hücre diskrazili olguların %2'sinden azında görülür.

Bizim vakamız, kronik progresif polinöropati, IgA lambda hafif zincir yüksekliği, hepatosplenomegali, asit, bilateral papil ödemi, plevral efüzyon, difüz ve parçalı deri hiperpigmentasyonu, pulmoner hipertansiyon ve endokrinopati (hipotiroidi, hipogoma-dizm) gibi çok sayıda klasik özelliklere sahipti.

Bardwick ve arkadaşları kendilerinin iki vakasını ve 1979 yılından itibaren literatürden elde ettikleri 39 vakayı inceleyerek, bu sendromun klinik ve radyolojik belirtilerini ve hastalığın en çok görülen karakteristik özelliklerinin baş harflerini birleştirerek meydana getirdikleri POEMS terimini önermişlerdir ⁽²⁾.

Bizim vakamızda da POEMS terimini oluşturan karakteristik özelliklerin beşi de mevcuttu.

Nakanishi ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada 102 Japon hastayı, dünyanın diğer yerlerinden bildirilmiş 52 vaka ile karşılaştırmışlar ve Japon olmayan hastalarda, ana semptomların daha az, kemik lezyonlarının daha çok olduğunu belirtmişlerdir ⁽³⁾.

Martin J. Soubrier ve arkadaşları, Fransa'da 1977 ile 1992 yılları arasında nöroloji, dahiliye ve romatoloji bölümlerinde 25 POEMS tanısı almış hasta ile Nakanishi ve arkadaşlarının inceledikleri 102 Japon vakasını, Mayo Klinik'in 16 vakasını ve literatürde taradıkları Asyalı olmayan 98 vakayı karşılaştırmışlardır. 25 hastalık serinin 17'si erkek ve ortalama yaş 48 idi. Diğer serilerde de hastalar, sıklıkla erkek ve 40-50 yaşlarındaydılar. Hastalarda beş ya da daha

fazla semptomun bir arada bulunma sıklığı; 25 hastalık seride % 84, Japon hastalarda %95, Asyalı olmayan hasta serisinde ise %78 oranındaydı (4).

25 hastalık seride, hastaların %84'ünde ilk semptom polinöropati idi. Diğer serilerde ise %50 oranında ilk semptom polinöropati idi. Diğer vakalarda ilk semptomlar ağırlı diare, kosta tümörü veya diffüz iskelet osteosklerozisi ile ilgili bulgular ve ödemdi (4).

Hastamız ilk olarak başvurduğu hastanede akrosiyanoz tanısı almıştı. İlk yatışında yapılan tetkiklerinde sadece minimal bir splenomegali ve papilla ödemi tespit edildiği için, ancak 3 yıl sonra polinöropati ve diğer bulguların tabloya eklenmesi ile tanısı konabildi.

Yayınlanan vakaların çoğunda simetrik motor ve duysal nöropati ve alt ekstremitte derin tendon reflekslerinde azalma tesbit edilmiş ve hiç bir hastada kranial ve otonom sinir tutulumu saptanmamıştır. Bir hasta hariç diğerlerinde, polinöropati tedavi edilmediği takdirde progresif bir seyir göstermiştir (4,5).

Literatürde taranan hastaların büyük çoğunluğunda, EMG'de demyelinizasyon ve aksonal dejenerasyonun birarada olduğu gösterilmiştir. Bizim vakamızda ise aksonal ağırlıklı mikst tip ileri derecede polinöropati saptanmıştır.

Polinöropatinin patogenezi bilinmemekle birlikte, bazı vakalarda endoneurium ve subperineriumda bulunan M protein depolanmalarının immunfloresan ile açığa çıkarılması ve monoklonal IgM kappa fraksiyonunun antimyelin aktivitesinin bir hastada kanıtlanması bize immun bir mekanizmayı düşündürmektedir (6-8).

POEMS sendromunda sinir biopsisi tipik olarak segmental demyelinizasyonun eşlik ettiği axonal dejenerasyonu göstermektedir (9).

Viard ve arkadaşları ise immunfloresan ve amiloid negatif endonöral kan damarlarının etrafında nonfibriler birikimler tespit etmişler ve nöropatinin vaskülopatiyeye sekonder olabileceğini vurgulamışlardır (10).

Martin J. ve arkadaşları yaptıkları karşılaştırmalı bir çalışmada, papil ödemi kendi serilerinde %50, Japon vakalarda %62, Asyalı olmayan hastalarda ise %84 oranında tespit etmişlerdir (4). Bu vakaların çoğunda papil ödemi, periferik ödem ile ilişkili bulunmuştur. İntrakranial basınç, papil ödemi olan bazı vakalarda yüksek, bazılarında ise normal tespit edilmiştir (11).

Bizim vakamızda bilateral papil ödemi saptandı. Kranial MR normal sınırlardaydı ve papil ödeme periferik ödem de eşlik ediyordu.

Hepatomegali, 25 vakalık serinin 17'sinde, Mayo Klinik vakalarının %50'sinde, 102 Japon hastanın %82'sinde ve Asyalı olmayan 98 vakanın %89'unda saptanmıştır (4). Biopsi yapılan olgularda ya normal histoloji ya da nonspesifik portal infiltrasyon veya portal fibrozis tespit edilmiştir. Asyalı olmayan 28 vakanın karaciğer biopsisi normal bulunmuş ancak 3 tanesinde idiopatik siroz veya regeneratif nodüller hiperplazi saptanmıştır.

Hastamızın hepatomegalisi mevcut idi, yapılan biopsi sonucunda portal septal fibrozis saptandı.

Bitter ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada, lenf nodu biopsilerinin yaklaşık %60 vakada Castleman hastalığını andıran angiofoliküler lenf nodu hiperplazisi şeklinde olduğu gösterilmiştir (12) ve splenomegalinin Castleman hastalığının splenik lokalizasyonu sonucunda

ortaya çıktığı belirtilmiştir. Ancak büyümüş olan dalak histolojisi normalken, lenf nodlarında Castleman hastalığının bulunabileceği de vurgulanmıştır (10-13).

Bizim vakamızda splenomegali de mevcuttu. Ayrıca fizik muayenede servikal 1 cm'yi geçmeyen lenfadenomegalileri, toraks BT'de sağ paratrekeal alanda 1 cm'yi geçmeyen bir kaç adet lenf nodu saptandı. Bu sebepten dolayı biopsi yapılmadı.

Multiple myelomun aksine, splenomegali ve hepatomegali POEMS sendromunda daha sık tespit edilmektedir (14).

POEMS sendromu ile ilişkili en sık rastlanan endokrinopatiler jinekomasti, impotans ve amenoredir. Hipotiroidizm ve glukoz intoleransı da sıktır. Endokrinopatilerin etyopatolojisi belli değildir. Bardwick ve arkadaşları, endokrin dokuya karşı antikor veya hipotalamik-hipofiz disfonksiyonunu gösteren herhangi bir kanıt bulamamışlardır (2). Reulecke ve arkadaşları, hipofiz dokusuna karşı antikor tespit ettikleri bir POEMS sendromu vakası yayınlamışlardır (15).

Erkeklerde testosteron düzeyleri genellikle düşük saptanmıştır. Martin ve arkadaşlarının karşılaştırmalı çalışmalarında, diabetes mellitus veya glukoz intoleransı kendi serilerinde %41, Japon seride %28, Asyalı olmayan seride %48 tespit edilmiştir (4).

Tüm serilerde impotans ve jinekomasti çok sık rastlanan bir bulgu olarak saptanmıştır. Ayrıca amenore, primer ve sekonder hiperprolaktinemi, hiperöstrojenemi ve hipotiroidizm de diğer rastlanan endokrinopatiler arasında tespit edilmişlerdir. Soubrier ve arkadaşlarının 25 kişilik vaka serisinde, %45 oranında hipotiroidizm saptanırken, Japon seride %20 oranında saptanmıştır. Hipotiroidizmin çoğunlukla primer tip olduğu vurgulanmıştır ve genel olarak hastaların birden çok endokrinopatiye sahip oldukları gösterilmiştir (12,16).

Olgumuzda hipotiroidi ve testosteron düşüklüğü tespit edildi. Hipotiroidi primer tipteydi ve tiroid otoantikörleri negatif idi. FSH ve LH düzeyleri normal, prolaktin düzeyi çok hafif yüksekti.

POEMS sendromlu hastalar, osteosklerotik myeloma, soliter plazmasitom, normal veya sadece hafifçe yüksek plazma hücre oranıyla birlikte olan monoklonal gammopati veya seyrek olarak da kemik lezyonlarının eşlik ettiği poliklonal gammopatiji içeren plazma hücre diskrazisi formlarını gösterirler. Multipl myelomun eşlik ettiği POEMS vakası çok seyrektir, olduğunda da osteosklerotik veya mikst (sklerotik, litik) varyantını görebiliriz. POEMS sendromlu hastaların yaklaşık %70'inde hem serum hem de idrarda monoklonal protein saptanır ve bu proteinlerin % 90'ı da lambda hafif zincirlerdir.

Hastamızda IgA, lambda hafif zincir yüksekliği saptandı. Kemik lezyonları mikst (sklerotik ve litik) tarzdaydı. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda ve biopsisinde hafif plazma hücre artışı dışında bir özellik saptanmadı.

Martin ve arkadaşlarının yaptıkları 25 kişilik seride plazma hücre diskrazisi, 6 hastada MGUS, 7'sinde plazmasitom, mikst osteolitik ve osteosklerotik, 7'sinde osteosklerotik myeloma, 3'ünde mikst tip myeloma şeklindeydi. 2 hastanın ise kemik lezyonu yoktu. Tüm vakalarda M komponenti mevcuttu ve bu, 12 vakada IgA lambda, 9 vakada IgG lambda ve 4 vakada lambda hafif zincir şeklindeydi. Bu çalışmada karşılaştırılan diğer tüm hastaların toplam %50'sinde M komponenti IgA lambda şeklinde saptandı (4).

POEMS sendromunda en sık görülen cilt değişiklikleri hiperpigmentasyon ve el ile ayaklarda deri kalınlaşmasıdır.

Hipertirikosis, hiperhydrosis ve kutanöz angiomalar da yaygın görülen deri değişiklikleridir. Beyaz tırnaklar, Reynaud fenomeni, clubbing ve digital fleksör tendonların kontraktürleri de cilt değişiklikleri olarak görülebilmektedir ⁽¹⁷⁾.

Hastamızın cilt muayenesinde, üst ekstremité parmaklarında skleroz, üst kol, dirsek ekleminin üzerinde ekstansör yüzde ve bacaklarda pigmentasyon artışı mevcuttu. Clubbing saptandı. Biopside bazal tabakada pigmentasyon artışı tesbit edildi. Yayınlanan vakaların çoğunda cilt biopsisinde inflamatuvar bir infiltrasyon ya da dermal fibrozisle birlikte olan bazal tabakada hiperpigmentasyon veya nonspesifik değişiklikler tespit edilmiştir, aşırı kollajen birikimi görülmemiştir ⁽¹⁸⁾.

POEMS sendromunda rastlanabilen diğer bulgular periferik ödem, asit ve plevral efüzyondur. Martin ve arkadaşlarının yaptıkları ve diğer vakalarla karşılaştırdıkları 25 kişiyi kapsayan retrospektif çalışmalarında vakaların %91'inde periferik ödem, %50'sinde asit, %46'sında plevral efüzyon saptanmıştır; hepatik, renal ve kardiyak patoloiler tesbit edilememiştir ⁽⁴⁾.

Hastamızda da periferik ödem, asit ve plevral mayii saptanmıştır. Asit mayii incelemesi de transüda olarak bulunmuştur.

Martin ve arkadaşlarının hasta serisinde plazmasitomlu hastalarda radyoterapi veya radyoterapi ve cerrahi sonrasında düzelme görülmüştür. MGUS veya Multiple myelomlu vakalarda ise tedavi rejimleri vakadan vakaya farklılık göstermiştir. Soliter lezyonu olanlarda plazma hücre diskrazilerinin diğer tiplerine oranla daha iyi bir prognoz olduğu görülmüştür. Ancak prognoz, kemik lezyonları yokluğunda daha kötüleşmiştir. Multiple sklerotik lezyonları olan hastaların prognozu ise bu ikisinin ortasındadır. Plazma hücre diskrazisi tedaviye cevap verir ise sendromun diğer bulguları da büyük ölçüde iyileşir veya yok olur ⁽⁴⁾.

Bizim vakamızın kemik lezyonları mikst tarzdaydı. Plazma hücre diskrazisi için melphalan ve steroid tedavisi başlandı. Semptomları gerileyen hasta, halen bir üniversite hastanesi Romatoloji polikliniğine takip edilmektedir.

Çok çeşitli klinik formlarının olmasına rağmen, POEMS sendromu ayrı bir patolojik antitedir. Plazmasitomlu hastaların tedavisinden sonra gözlenen semptom ve bulgulardaki belirgin gerileme, tümörün değişik faktörler salgıladığını göstermektedir ⁽¹⁹⁾. Bu sebeple açıklanamayan polinöropati vakalarında serum immünelektroforezi ile M komponenti aranmalı ve eğer bulunursa soliter kemik lezyonu mutlaka tedavi edilmelidir.

Bizim vakamızda da görüldüğü gibi sebebi açıklanamayan çeşitli sistemik bulgularla (periferik nöropati, cilt ve endokrinolojik tutulum gibi) gelen hastalarda POEMS sendromu hatırlanmalı ve M komponenti ısrarla aranmalıdır.

KAYNAKÇA

1. Soubrier MJ, Dubost JJ, Sauvezie BJM, French Study Group on POEMS Syndrome. POEMS Syndrome: A study of 25 cases and a review of the literature. *The American Journal of Medicine* 1994; 97: 543-552
2. Bardwick PA, Zvaifler NJ., Gill GN, et al: Plasma cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein and skin changes: The POEMS syndrome. Report on two cases and a review of the literature. *Medicine* 1980; 59: 311-318
3. Nakanishi T., Sobue I., Toyokura Y., et al: The Crow-Fukase syndrome: a study of 102 cases in Japan, *Neurology*. 1984; 34: 712-720

4. Soubrier MJ., Dubost JJ., Sauvezie BJM, and the French Study Group on POEMS syndrome. POEMS syndrome: A study of 25 cases and a review of the literature. *The American Jour of Med.* Vol 97; 543-553
5. Case records of the Massachusetts General Hospital (case 39-1992). *N. Engl J. Med* 1992; 327: 1014-1021
6. Mendoza AZ., Alberto AR., Gutierrez JB.: POEMS syndrome with neuroarthropathy and nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Arthritis and Rheumatism* Vol 27, No:9 1053-1057
7. Julien J., Vital C., Vallet JM., Darriet D: Polyneuropathy in Waldenstrom's macroglobulinemia deposition of m-component on myelin sheaths. *Arch. Neurol.* 1978; 35: 420-425
8. Latou N., Shearman WH., Nemni R., Galassi G., Osserman EF: Plasma cell dyscrasia and peripheral neuropathy with a monoclonal antibody to peripheral nerve myelin. *N. Engl. J. Med* 1980; 303: 618-621
9. Murphy N., Schumacher HR Jr.: POEMS syndrome in systemic Lupus Erythematosus. *J. Rheumatol* 1992; 19: 796-799
10. Viard JP., Lesavie P., Boitard C. et al: POEMS syndrome presenting as systemic sclerosis. *The American Journal of Medicine.* 1988; 84: 524-527
11. Weinstein JM., Mclean Baird I: POEMS syndrome: a rarely diagnosed multisystem disorder *Br. J Hosp Med.* 1990; 43: 382-3
12. Bitter MA., Komaiko W., Franklin W.: Giant lymphnode hyperplasia with osteoblastic bone lesions and the POEMS syndrome. *Cancer* 1985; 56: 188-194
13. Costa A., Barosi G., Piccolo G, et al: POEMS syndrome with IgA lambda monoclonal gammopathy. *Haematologica.* 1990; 75: 170-172
14. Kyle RA: Multiple myeloma. Review of 869 cases. *Mayo clin proc.* 1975; 50: 29-40
15. Reulecke M., Dumas M., Meier C.: Specific antibody activity against neuroendocrine tissue in a case of POEMS syndrome with IgG gammopathy. *Neurology* 1988; 38: 614-616
16. Stewart PM., McIntyre MA., Edwards CRW. The endocrinopathy of POEMS syndrome. *Scott Med J.* 1989; 34: 520-522
17. Shelley WB., Shelley ED: The skin changes in the Crow-Fukase (POEMS) syndrome. *Arch Dermatol.* 1987; 123: 85-87
18. Taikawa O., Nihei Y., Ishikawa H: The skin changes of POEMS syndrome. *British Journal of Dermatology* 1987; 117: 523-526
19. Fam AG., Rubenstein JD., Rowan DH.: POEMS syndrome. *Arthritis and Rheumatism.* Vol 29, No:2, 233-241 (1986)