

CLINICAL NEUROSCIENCE

77. ÉVFOLYAM



5-6. SZÁM • 2024. május 30.

IDEGGYÓGYÁSZATI SZEMLE

Kognitív károsodás hosszú Covid esetén (English)

Julide Tozkir, Cigdem Turkmen, Baris Topcular

A perifériás idegrosttípusok és a levodopahasználat közötti kapcsolat vizsgálata Parkinson-kórban (English)

Nan Liu, Jie Zhang

A fibrinogén-albumin arány prognosztikai értéke mechanikus thrombectomián átesett ischaemiás stroke-os betegeknel (English)

Derya Ozdogru, Onur Kadir Uysal, Miray Erdem, Elif Banu Soker, Ilker Ozturk, Akkan Avci, Zulfikar Arlier

Humán agyaneurysma-minták mért biomechanikai tulajdonságainak statisztikai elemzése (English)

Tóth Brigitta Krisztina, Lengyel András, Nyáry István

Az axiális testtartás és a gerincmobilitás kvantitatív paramétereinek összehasonlítása a Parkinson-kór motoros altípusai között (English)

Riza Sonkaya, Mustafa Ertugrul Yasa, Buse Korkmaz, Betül Kuz, Zeynep Zeliha Sonkaya, Bilgin Öztürk, Ömer Karadaş

A krónikus subdurális haematoma angiográfiás osztályozása (English)

Michael Josef Kupka, Patrick Thurner, Tilman Schubert, Nicolin Hainc, Menno Robbert Germans, Zsolt Kulcsár

Az arteria meningea media embolisatio szerepe a krónikus subdurális haematoma kezelési algoritmusában, legújabb evidenciák és saját tapasztalataink (Hungarian)

Oláh Csaba Zsolt, Papp János Gyula, Sas Attila, Oláh Benedek, Czabajszi Máté, Demeter Béla

Eltűnő fehérállomány-betegség, a leukodystrophiák ritka altípusa az EIF2B5 gén mutációjával (English)

Sinkó Gabriella, Tompa Márton, Kiss Zsuzsanna, Kálmán Bernadette

„Versej az idővel”: a POEMS szindróma (Hungarian)

Benedek Rónaszéki, Sandi Dániel, Ónodi Ádám, Szabó Nikolett, Dézsi Livia, Tajti János, Piukovics Klára

Cognitive impairment in long-COVID (English)

Julide Tozkir, Cigdem Turkmen, Baris Topcular

Study on the relationship between peripheral nerve fiber types and levodopa usage in Parkinson's disease (English)

Nan Liu, Jie Zhang

Fibrinogen to albumin ratio's prognostic value in ischemic stroke patients who underwent mechanical thrombectomy (English)

Derya Ozdogru, Onur Kadir Uysal, Miray Erdem, Elif Banu Soker, Ilker Ozturk, Akkan Avci, Zulfikar Arlier

Statistical evaluation of measured biomechanical properties of human brain aneurysm samples (English)

Brigitta Krisztina Tóth, András Lengyel, István Nyáry

A comparison of quantitative parameters of axial posture and spinal mobility between motor subtypes of Parkinson's disease (English)

Riza Sonkaya, Mustafa Ertugrul Yasa, Buse Korkmaz, Betül Kuz, Zeynep Zeliha Sonkaya, Bilgin Öztürk, Ömer Karadaş

Angiographic classification of chronic subdural hematoma (English)

Michael Josef Kupka, Patrick Thurner, Tilman Schubert, Nicolin Hainc, Menno Robbert Germans, Zsolt Kulcsár

The role of meningeal medial artery embolization in the treatment algorithm for chronic subdural hematoma, latest evidence and our own experience (Hungarian)

Csaba Zsolt Oláh, János Gyula Papp, Attila Sas, Benedek Oláh, Máté Czabajszi, Béla Demeter

Vanishing white matter disease, a rare leukodystrophy with mutation in the EIF2B5 gene (English)

Gabriella Sinkó, Márton Tompa, Zsuzsanna Kiss, Bernadette Kálmán

A race against time: POEMS syndrome (Hungarian)

Benedek Rónaszéki, Dániel Sandi, Ádám Ónodi, Nikolett Szabó, Livia Dézsi, János Tajti, Klára Piukovics



ESETISMERTETÉS

CASE REPORT

„Verseny az idővel”: a POEMS szindróma

RÓNASZÉKI Benedek^{1*} , SANDI Dániel^{2*} , ÓNODI Ádám¹ ,
SZABÓ Nikolett², DÉZSI Livia² , TAJTI János² , PIUKOVICS Klára¹ 

¹Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Klinikai központ, Belgyógyászati Klinika, Hematológiai Centrum, Szeged

²Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Klinikai központ, Neurológiai Klinika, Szeged

*Megosztott első szerzők

 | Hungarian | <https://doi.org/10.18071/isz.77.0212> | www.elitmed.hu

Levelező szerző

(correspondent):
Dr. RÓNASZÉKI Benedek,
Szegedi Tudományegyetem,
Szent-Györgyi Albert Orvos-
tudományi Kar,
Belgyógyászati Klinika,
Hematológia Osztály, Szeged.
Telefon: +36305808638,
e-mail: ronaszeki.benedek.1@
med.u-szeged.hu
<https://orcid.org/000-0002-7689-9361>

Érkezett:

2023. augusztus 10.

Elfogadva:

2023. december 1.

Célkitűzések – A POEMS szindróma egy potenciálisan jól menedzselhető betegség napjainkban, egyre bővülő terápiás arzenállal. A szindróma korai felismerése, ami a gyakorló orvosok számára továbbra is kihívást jelent, nagy jelentőségű a súlyos többszervi károsodás megelőzése szempontjából. Az alábbi két eset bemutatásával a szerzők a betegség késői szövődményeire hívják fel a figyelmet, illetve az elérhető terápiás lehetőségeket mutatják be POEMS szindrómában.

Eredmények – Az alábbiakban két olyan beteg esete kerül bemutatásra, akiknél hosszú kivizsgálás és kezelés történt tisztázatlan polyneuropathia miatt. Az esetek jól mutatják, hogy milyen súlyos többszervi eltérés jön létre a késői diagnózisig, illetve hogy az alkalmazható kezelés súlyos esetben is javíthat a beteg állapotán. Bár a POEMS szindróma diagnózisának felállítása továbbra sem könnyű, eszünkbe kell, hogy jusson és kellően körültekintőnek kell lennünk, amikor polyneuropathia miatt kezelést indítunk.

Kulcsszavak: POEMS szindróma, haemopoeticus összejt-transzplantáció, polyneuropathia

A race against time: POEMS syndrome

Rónaszéki B, MD; Sandi D, MD; Ónodi Á, MD; Szabó N, MD; Dézsi L, MD; Tajti J, MD, PhD; Piukovics K, MD

Background – POEMS syndrome is a potentially well manageable disease with an ascendant therapeutic arsenal nowadays. The early recognition of the syndrome is key to prevent serious multiorgan damage, and that is still a big challenge for physicians. With the following two case reports the authors aimed to highlight the consequences of late recognition of the disease and summarize the potential therapeutic options for POEMS syndrome.

Results – We have presented two patients' cases with a long history of examination and treatment because of uncleared polyneuropathy. Through these cases we could see how serious could be the consequences of late diagnosis and despite multiorgan impairment there are still therapeutic options which could improve the patient's condition. Although the diagnosis of POEMS syndrome is not easy, it must raise our mind the thought and be prudent when we start a treatment in polyneuropathy.

Keywords: POEMS syndrome, haemopoietic stem cell transplantation, polyneuropathy

A POEMS szindróma – Polyneuropathia, Organomegalia, Endocrinopathia, oedema („Edema”), Monoclonális plasma protein (M-protein), bőr- („Skin”) elváltozások – egy komplex, ritka betegség, diagnózisának felállítása és kezelése multidiszciplináris gondolkodást, nagy tapasztalatot és különös körültekintést igényel. A beteg-

ség tünetei sokrétűek, ezért a diagnózist gyakran csak az előrehaladott stádiumban sikerül megállapítani, amikor a súlyos szervi károsodások nehezen visszafordíthatók. Közleményünkben összefoglaljuk a POEMS szindróma klinikai jellemzőit, és áttekintjük a rendelkezésre álló terápiás lehetőségeket, továbbá két eset bemutatásával

Kötelező kritériumok (mindegyik szükséges)	polyneuropathia monoclonális plazmasejtes betegség
Major kritériumok (legalább egy szükséges)	osteoscleroticus laesio Castleman-betegség emelkedett vascularis endothelialis növekedési faktor- (VEGF-) szint
Minor kritériumok (legalább egy szükséges)	szervmagnagyobbodás (lép, máj vagy nyirokcsomó magnagyobbodása) folyadékútlengés (oedema, pleuralis folyadékgyülem vagy ascites) endocrinopathia (mellékvese, pajzsmirigy, hypophysis, gonád, mellékpajzsmirigy, hasnyálmirigy) bőrelváltozások (hiperpigmentáció, hypertrichosis, haemangioma, vérbőség, acrocyanosis, flush, fehér körmök) papillaoedema thrombocytosis vagy polycythaemia

1. ábra. A POEMS szindróma diagnosztikus kritériumai

felhívjuk a figyelmet a betegség korai felismerésének jelentőségére.

Diagnosztikus kritériumok

A komplex klinikai megjelenéssel bíró POEMS szindróma több szervet érintő betegség, mely diagnózisának legfontosabb kritériuma a polyneuropathia (az esetek $\geq 50\%$ -ában vezető panasz és tünet) és a monoclonális plazmasejtes betegség együttes fennállása (kötelező kritériumok). Ezen eltérésekhez társul az esetek nagy részében a csontok osteoscleroticus laesiója, Castleman-betegség, illetve emelkedett vascularis endothelialis növekedési faktor- (VEGF-) szint (major kritériumok). Mindezek mellett jellemzőek az úgynevezett minor kritériumok: szervmagnagyobbodás (lép-, máj- vagy nyirokcsomó-magnagyobbodás), folyadékútlengés (ami lehet oedema, pleuralis folyadékgyülem vagy ascites), endocrinopathia (mellékvese-, pajzsmirigy-, hypophysis-, gonád-, mellékpajzsmirigy-, hasnyálmirigy-érintettség), bőrelváltozások (hiperpigmentáció, hypertrichosis, haemangioma, vérbőség, acrocyanosis, flush vagy fehér körmök), továbbá papillaoedema, thrombocytosis, vagy polycythaemia¹ (1. ábra).

POEMS szindrómában a polyneuropathia lehet a betegség első megnyilvánulása. A polyneuropathia a szenzoros és motoros rostokat érinti, súlyos distalis, majd proximális gyengeséghez, akár légzési elégtelenséghez is vezethet. Gyakran társul végtagi fájdalom. Az ENG döntően demyelinisatiós neuropathiát mutat, azonban az a krónikus gyulladással demyelinisatiós polyneuropathiától (CIDP) eltérően egyenletes jellegű, nincs konduktív blokk, sem jelentősebb axonvesztés. Az izombiopszia sem mutat „hagymalevél”-képződést, hanem inkább axondegenerációt.

A polyneuropathiával induló esetekben leginkább CIDP az elsőként felmerülő diagnózis, és a POEMS

HIV-fertőzés
Crohn-betegség, colitis ulcerosa
Szisztémás lupus erythematosus (SLE)
Diabetes mellitus
Thyreotoxicosis
Nephrosis szindróma
Malignitás és paraneoplasztikus szindróma
Monoclonális gammopathia nem eldönthető szignifikanciával (MGUS)
POEMS (Polyneuropathia, Organomegalia, Endocrinopathia, M-protein, bőrabnormitások) szindróma
Lymphoma
Castleman-betegség (nyirokrendszeri betegség, angiofollicularis nyirokcsomó hyperplasia)
Waldenström-macroglobulinaemia
Carcinómák: kissejtes tüdőrák, pancreastumor, colon- és cholangiotumor, melanoma malignum
Szerv- és csontvelő-transzplantáció

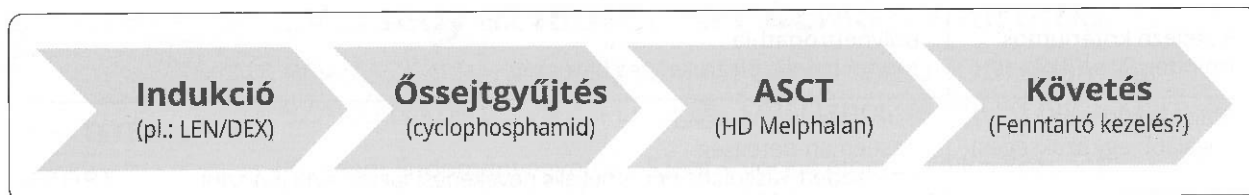
2. ábra. CIDP-hez társuló kórképek

szindrómás esetek a terápiára nem reagáló CIDP-nek gondolt esetek között keresendők².

A diagnózis felállítása annak komplexitása és a kifejezetten ritka előfordulás miatt nehézkes. A felismerés sokszor több évig is elhúzódhat, amikor már súlyos, több szervet érintő károsodás alakult ki, ami jelentősen rontja a lehetséges kimenetelt² (CIDP-hez társuló kórképek: lásd 2. ábra).

Kezelés

A betegség gyökerének tekinthető clonalis plazmasejtszaporulat eradikálására manapság számos gyógyszer áll rendelkezésünkre, melyek hatékonyan képesek a káros klónokat eltávolítani a szervezetből. A POEMS



3. ábra. POEMS szindróma kezelése ASCT-re alkalmas, fitt beteg esetén

szindróma ritka előfordulása miatt csak limitált adat áll rendelkezésre ahhoz, hogy nemzetközi ajánlást lehessen megfogalmazni a betegség egységes kezeléséhez. A legtöbb terápiás stratégia a myeloma multiplex és a plasmocytoma kezelési protokolljából került átvételre. Bár a plazmasejtek rendkívül érzékenyek sugárkezelésre, az irradiáció monoterápiaként való alkalmazása még lokalizált betegség esetén sem elegendő, és a klinikai tapasztalatok alapján azt mindenképpen célszerű szisztémás kezeléssel kiegészíteni³.

Kiterjedt betegség esetén minden esetben szisztémás kezelésre van szükség, amihez myelomaellenes terápiás protokollok ajánlottak⁴. Az autológ haemopoeticus őssejt-transzplantációt (ASCT) első vonalban alkalmazva jelentős klinikai javulás érhető el POEMS szindrómában, különösen a neuropathia tekintetében. Mindezek mellett tartós javulást eredményez a paraprotein- és a VEGF-szintekben. Hatása a progressziómentes túlélésben (PFS), illetve a teljes túlélési (OS) adatokban is megmutatkozik⁵. A legnagyobb ismert tanulmány szerint az 5 éves túlélési adatok PFS-aránya 65–80%, OS-aránya 89–100%. ASCT-t követően szignifikánsan javult a betegek hematológiai és fizikai állapota egyaránt. A neurológiai státusz javulása az ASCT-t követő fél évtől a második évig volt megfigyelhető⁴. ASCT-re alkalmatlan, nem fitt betegek esetén melphalan-dexamethason (Mel/Dex), illetve lenalidomid-dexamethason (Len/Dex) kezelési protokollok állnak rendelkezésre, amelyek hatékonysága az ASCT-re adott választól elmarad, de 38–48%-ban komplett remissziót érhetnek el a kiszolgáltatottabb, magasabb rizikócsoporthba tartozó populációban⁵.

Az ASCT-re alkalmas betegek esetében is, az ASCT-t megelőzően mindenképpen szükséges indukciós terápia. Az ASCT-t megelőző komplett remisszió (CR) elérésével jelentősen nő az ASCT-t követő 5 éves PFS, csökken a transzplantáció során jelentkező szövődmények rizikója, beleértve az esetenként fatális Engraftment-szindrómát is⁵. Mindezek mellett gyorsabb terápiás válasz érhető el az indukciós kezelés és az ASCT együttes alkalmazásával. Len/Dex esetén a CR elérési idejének mediánja 4 hónap, míg Mel/Dex esetén 8 hónap volt, míg indukciós kezelés nélkül alkalmazott ASCT-esetén 17 hónap. Az indukciós kezelés célja a korai klinikai javulás, ami egyes esetekben lehetőséget teremthet a későbbi transzplantációra⁵ (3. ábra).

Egyéb lehetséges gyógyszerek

A POEMS szindróma terápiájában fontos szempont az alkalmazott gyógyszerek mellékhatásprofilja, ami korlátozhatja alkalmazásukat. Az IMiD-ek közé tartozó thalidomid elsősorban potenciálisan neuropathiát okozó mellékhatása és a szívre gyakorolt toxicitása miatt nem terjedt el a gyakorlatban. A széles körben alkalmazott lenalidomid rezisztenciája esetén adható pomalidomid alkalmazásáról POEMS szindrómában nincs még sok tapasztalat⁶.

A proteaszómainhibitorok közé tartozó bortezomib cyclophosphamiddal és dexamethasonnal kombinálva hatékony lehet POEMS szindróma kezelésében, de ismert neurotoxicitása miatt kevésbé szívesen választott kezelési stratégia a gyakorlatban. Kéthetente, subcutan alkalmazott bortezomib adása esetén a terápiás hatás megtartása mellett a perifériás neurotoxikus mellékhatás kialakulásának valószínűsége csökkenthető⁷. A carfilzomib kevésbé neurotoxikus, de szívre és vesére gyakorolt mellékhatásai jelentősebbek, míg az ixazomib kedvezőbb mellékhatásprofilal rendelkezik. Ezen gyógyszerek használatáról POEMS szindrómában szintén kevés tapasztalat áll rendelkezésünkre⁸. Egyéb további lehetőséget jelenthet a jövőben a myeloma multiplex kezelésében már alkalmazott daratumumab (anti-CD38 monoclonalis antitest) és a CAR (chimaeric antigen receptor) T-sejt-terápia. A szisztémás VEGF-gátló kezelések, például a bevacizumab hatásossága ellentmondásos, az egyes esetekben kialakult súlyos mellékhatások miatt használatuk kevésbé javasolt⁹.

A betegség követése

A szérum-VEGF mérése jó lehetőség a diagnózis felállításához és a betegség követéséhez. Szérum-VEGF-mérés lehetőségének hiányában a klinikai állapot szoros követése mellett a szérumparaprotein- (M-protein-) szint mérése a kézenfekvő a betegség laboratóriumi alakulásának nyomonkövetése szempontjából.

A betegség prognózisa

A POEMS szindróma kezelhető betegség. Prognózisa jelentősen függ a felismerés időpontjától. A diagnózis korai felállítása és a betegség adekvát kezelése mellett

megnyugtató túlélési esélyekre számíthatunk (magas és alacsony rizikójú betegek körében 5 éves OS 79%, illetve 84%, és 10 éves OS 62%, illetve 77%), míg késői felismerés esetén súlyos, akár visszafordíthatatlan állapotromlás következhet be¹⁰.

1. eset

Egy 46 éves férfi alsó végtagi érzékszavar és gyengeség miatt kereste fel neurológusát, ekkor a lumbalis gerinc MRI-vizsgálata a panaszokat magyarázó eltérést nem mutatott. Néhány hónappal később a területileg illetékes neurológiai osztályra került felvételre distalis túlsúlyú paraparesis, areflexia és hypotonia miatt. Az ENG demyelinisations polyneuropathiát igazolt, a liquorban sejt-fehérje disszociáció látszott, aminek alapján Guillain-Barré-szindrómát (GBS) véleményeztek, és a beteg három alkalommal plazmaferézisben részesült. A terápiára az érző tünetei némileg javultak, de a motoros funkciók nem, és az ENG-vizsgálat sem mutatott javulást. Az elhúzódó lefolyást is figyelembe véve CIDP merült fel, ezért per os szteroidterápia indult. Az alkalmazott kezelés ellenére a beteg állapota tovább rosszabbodott, paraparesise fokozódott. Az ENG-en a motoros rostok tekintetében progresszió jeleit észlelték, és az EMG súlyos, akut neurogén károsodást igazolt. Ekkor a beteg még segédeszközrel járóképes volt (ECOG 3), és további rehabilitációját tervezték, de Covid-19-infekció miatt 4 hétre Covid Osztályra került, ahol állapota tovább romlott, járásképtelenné vált, a kezei zsibbadni kezdtek és legyengültek. A Covid-19-gyógyulását követően a rehabilitációs osztályra visszakerült, ahol állapotának fokozatos további romlását észlelték. Három hónap elteltével distalis súlyos tetraparesis alakult ki (ECOG 4), ami az alkalmazott ivlg-kezelésre sem reagált. Paraneoplasia gyanújával ekkor az SZTE Neurológiai Klinikájára került. Itt mellkas-, has- és medence-CT-vizsgálat történt, ami generalizált lymphadenomegaliát ábrázolt. A nyirokcsomókból vett biopszia szövettanilag hematológiai betegség diagnózisát nem támogatta. Kezelésként nagy dózisu szteroidot, illetve azathioprint is kapott, de egyikre sem látszott érdemi javulás. Ekkor merült fel a POEMS szindróma gyanúja a lymphadenomegalia és a polyneuropathia alapján, ami miatt további célzott laboratóriumi vizsgálatok történtek. Az endokrin vizsgálatok hypogonadizmust, a könnyűlánc- és ELFO-vizsgálatok emelkedett λ -könnyűláncot, illetve M-proteint igazoltak. A Jamshidi-csontvelő-biopszia plazmasejtes myeloma 30%-os csontvelői infiltrátumát ábrázolta.

A diagnózist a major és minor kritériumok teljesülése alapján állapítottuk meg. Hematológiai kezelésként először bortezomib-cyclophosphamid-dexamethasont (ZCD), majd nem kielégítő terápiás válasz miatt carfilzomib-cyclophosphamid-dexamethasont (KCD) alkal-

maztunk, melyre az M-protein-szint minimális csökkenést jelzett, de az általános gyengeség, illetve a szövődményként kialakult szepszis miatt a beteg életét veszítette.

2. eset

A diagnóziskor 66 éves férfi beteg 2019-ben került látókörünkbe. Ezt megelőzően már 2 évvel neurológiai osztályon vizsgálták néhány hét alatt kialakult tetraparesis miatt. Az ENG-gel igazolt demyelinisations neuropathia, a liquorban észlelt sejt-fehérje disszociáció miatt akkor GBS-t gyanítottak, ezért több alkalommal plazmaferézis történt, érdemi hatás nélkül. A fokozatos progresszió miatt CIDP merült fel, ezért szteroidkezelést indítottak, ami a tünetek átmeneti javulását hozta. Idővel azonban a beteg polineuropathiája ismételten romlani kezdett, járásvolsága csökkent, továbbá fokozatosan cachectizálódott. Szolid tumor kutatását célzó diagnosztikus lépések nem vezettek eredményre. 2019-ben ismételten az SZTE Neurológiai Klinikáján vizsgálták a diagnózis revidálása céljából. Ekkor szérumelektroforézis-vizsgálatot végeztünk, ami IgA- λ -típusú paraproteint talált. Hematológiai konzílium és csontvelő-biopszia történt, a szövettani vizsgálat clonalis plazmasejt-szaporulatot írt le. Teljestest-CT-vizsgálaton scleroticus csonteltérések kerültek leírásra. Amyloidlerakódást sem a csontvelőben, sem a később vett hasbőrbiopsziás anyagban sem lehetett kimutatni. A fentiek, azaz a major és minor kritériumok teljesülése alapján POEMS szindrómát diagnosztizáltunk. A diagnóziskor a beteg rendkívül leromlott általános állapotú, cachexiás, lényegében ágyhoz kötött (ECOG 4) volt. Kezelését bortezomib-, cyclophosphamid- és dexamethasontartalmú kombinált protokoll (ZCD) szerint kezdtük meg. Négy ciklus után a szérumban nem volt kimutatható paraprotein, és a csontvelőben sem volt residualis betegség. A sikeres kezelésnek és a komplex rehabilitációnak köszönhetően a beteg teljesítménystátusza érdemben javult (ECOG 2).

2021. februárban konzolidatív céllal autológ őssejt-transzplantációt végeztünk, azonban a beteg infektív szövődményben sajnálatos módon elhunyt.

Megbeszélés

A két bemutatott eset részletesen szemlélteti a POEMS szindróma diagnosztikai nehézségeit. A polyneuropathia kevert, szenzoros és motoros, aszcendáló jellegű volt mindkét esetben. Az ENG döntően demyelinisations jeleket mutatott, melyek alapján GBS, illetve CIDP diagnózis került megállapításra. A szakirodalom alapján is a CIDP a leggyakrabban felmerülő betegség a POEMS szindróma differenciáldiagnosztikájában. Több szervi érintettség esetén Waldenström-macroglobulinaemiától, myeloma multiplexstől, amyloidosisstól kell még elkülöníteni.

Mindkét bemutatott esetben kiemelendő, hogy a plazmaferézis, illetve az IVIG-, majd a szteroidterápia mellett is progrediáló klinikai kép tette szükségessé a további kivizsgálást. Elsősorban neoplasia vagy hematológiai kórkép keresendő ilyen esetben. Betegünk további kivizsgálása is ilyen irányban történt. A paraprotein kimutatását követően hematológussal együttműködve csontvelő-biopszia elvégzése volt szükséges, majd endokrin érintettség megítélése céljából hormonszintméréseket érintettséget megítélése céljából POEMS szindróma kritériumainak összefoglalása alapján került a diagnózis megállapításra. A további kezelése már a Hematológiai Osztályon zajlottak. Az első esetben egy infekció tovább hátráltatta a kezelés megkezdését. A második esetben a beteg igen súlyos állapot jelentősen javult az indukciós kezelést követően, és lehetővé tette az őssejt-transzplantációt. Sajnálatos módon mindkét betegünket elvesztettük infekció kapcsán, amit a hosszú ideje fennálló betegségben legyengült

szervezetben a gyógyszerek és beavatkozások mellékhatása magyarázhat.

Összefoglalás

A POEMS szindróma egy ritka, több szervet érintő, progresszív betegség, aminek felismerése különös körültekintést igényel. A diagnózis korai felállítása esetén a betegség prognózisa kedvezőbb. A myeloma multiplex kezelési protokolljaiból adaptált, jelenleg is folyamatosan bővülő terápiás arzenál mellett a klinikai tünetek regressziója érhető el. Arra alkalmas betegek körében az autológ csontvelői őssejt-transzplantáció POEMS szindrómában jó terápiás lehetőség. A korai felismeréshez fontos a szérumszintmérésre küldése, illetve lehetőség szerint a szérumszint VEGF-szintjének mérése. A betegség ritka, de progresszív, immunterápiára nem reagáló polyneuropathia esetén mindenképpen gondolnunk kell rá, hiszen a betegség megfelelő gyógyszerekkel kezelhető.

Irodalom

1. Faizan U, Sana MK, Farooqi MS, Hashmi H. Efficacy and safety of regimens used for the treatment of POEMS Syndrome – A systematic review. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk* 2022;22(1):26-33. <https://doi.org/10.1016/j.clml.2021.07.033>
2. Humeniuk MS, Gertz MA, Lacy MQ, Kyle RA, Witzig TE, Kumar SK, et al. Outcomes of patients with POEMS syndrome treated initially with radiation. *Blood* 2013;122(1):68-73. <https://doi.org/10.1182/blood-2013-03-487025>
3. Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2021 Update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol* 2021;96(7):872-88. <https://doi.org/10.1002/ajh.26240>
4. Cook G, Iacobelli S, van Biezen A, Ziakos D, LeBlond V, Abraham J, et al. High-dose therapy and autologous stem cell transplantation in patients with POEMS syndrome: a retrospective study of the Plasma Cell Disorder sub-committee of the Chronic Malignancy Working Party of the European Society for Blood & Marrow Transplantation. *Haematologica* 2017;102(1):160-7. <https://doi.org/10.3324/haematol.2016.148460>
5. Zhao H, Huang XF, Gao XM, Cai H, Zhang L, Feng J, et al. What is the best first-line treatment for POEMS syndrome: autologous transplantation, melphalan and dexamethasone, or lenalidomide and dexamethasone? *Leukemia* 2019;33(4):1023-9. <https://doi.org/10.1038/s41375-019-0391-2>
6. Grandoni F, Stalder G, Borgeat Kaeser A, Ribì C, Cairoli A, Blum S. Successful desensitization to pomalidomide in a patient with POEMS syndrome with delayed-type hypersensitivity to immunomodulatory imid drugs. *Leuk Lymphoma* 2019;60(12):3087-9. <https://doi.org/10.1080/10428194.2019.1620945>
7. He H, Fu W, Du J, Jiang H, Hou J. Successful treatment of newly diagnosed POEMS syndrome with reduced-dose bortezomib based regimen. *Br J Haematol* 2018;181(1):126-8. <https://doi.org/10.1111/bjh.14497>
8. Jurczynszyn A, Castillo JJ, Olszewska-Szopa M, Kumar L, Thibaud S, Richter J, et al. POEMS syndrome: Real world experience in diagnosis and systemic therapy - 108 patients multicenter analysis. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk* 2022;22(5):297-304. <https://doi.org/10.1016/j.clml.2021.10.007>
9. Sekiguchi Y, Misawa S, Shibuya K, Nasu S, Mitsuma S, Iwai Y, et al. Ambiguous effects of anti-VEGF monoclonal antibody (bevacizumab) for POEMS syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;84(12):1346-8. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2012-304874>
10. Wang C, Huang XF, Cai QQ, Cao XX, Duan MH, Cai H, et al. Prognostic study for overall survival in patients with newly diagnosed POEMS syndrome. *Leukemia* 2017;31(1):100-6. <https://doi.org/10.1038/leu.2016.168>