گزارش یک مورد نشانگان پوئمز (POEMS SYNDROME) از ایران و مروری بر مقالاتی که در این زمینه منتشر شده است.

*دکتر حسنا... صادقی I
دکتر جعفر فرقانی‌زاده II

چکیده

سندرم کرو ـ فوکاس (crow-fukas)، تاکاتسوکی (takatsuki) یا نشانگان پوئمز (POEMS syndrome) که نام آن بر گرفته از ترکیب حروف اول یافته‌های بالینی و پاراکلینیکی به لاتین، شامل: پلی نوروپاتی(Polyneuropathy)، ارگانومگالی (Organomegaly)، اندوکرینوپاتی (Endocrinopathy)، وجود جزء میلوم (Myeloma component) و ضایعات پوستی (Skin lesions) است، نوعی اختلال نادر پلاسما سل همراه ضایعات اسکلروتیک استخوانی می‌باشد که اعضای مختلفی را درگیر می‌نماید. این نشانگان در ژاپن و سایر کشورهای آسیای جنوب شرقی بطور مکرر گزارش می‌شود اما در سایر نقاط دنیا و در سفید پوستان شایع نیست. علائم دیگر این نشانگان شامل لاغری مفرط، تب، وجود مایع در فضای جنب، ادم شدید و افزایش پلاکتها می‌باشد. افزایش سطح اینترلوکین ٦ (IL-6) و تومور نکروزیس فاکتور الفا (TNF-α) در سرم نیز بطور مکرر گزارش می‌گردد. درمان آن مشابه مولتیپل میلوما بوده و با کنترل جزء میلوم سایر علائم فروکش کرده و بهبودی نسبی صورت می‌گیرد. پیش‌آگهی این نشانگان از مولتیپل میلوما به مراتب بهتر است. ما در این گزارش بیماری را معرفی می‌کنیم که با پلی نوروپاتی مراجعه کرده بود و در بررسیهای بیشتری که از وی به عمل آمد بزرگی طحال و غدد لنفاوی، چماقی شدن انگشتان، تیره شدن پوست دست و وجود میلوما در بیمار مشاهده گردید. بررسی بیشتر گرفتاری اندوکرینی و فاکتور روماتوئید با تیتر بالا را نیز نشان داد.

کلیدواژه‌ها: ۱ – سندروم پوئمز ۲ – سندرم کروفوکاس ۳ – پلی‌نوروپاتی ۴ – پلاسما سیتوما ۵ – فاکتور روماتوئید

مقدمه

کلمه پوئمز (POEMS) از ترکیب حروف اول یافته‌های بالینی و آزمایشگاهی به لاتین که شامل: پلی نوروپاتی(Polyneuropathy)، ارگانومگالی (Organomegaly)، اندوکرینوپاتی (Endocrinopathy)، وجود جزء میلوم (Myeloma component) و ضایعات پوستی (Skin lesions) هستند تشکیل می‌شود(۱، ۲و ۳).

به همین دلیل آن را سندرم پوئمز (POEMS) می‌نامند. این سندرم به نام سندرم کرو ـ فوکاس (Crow Fukas Syndrome) یا سندرم تاکاتسوکی (Takatsuki) نیز خوانده می‌شود(٤). یافته‌های پراکنده دیگری نیز از این سندرم گزارش می‌شود که مورد بحث خواهد بود. این سندرم را باید در قالب نوروپاتی‌های همراه میلوما جستجو کرد.

معرفی بیمار

بیمار آقای ر–ا، مردی ۳۵ ساله، اهل رودسر و ساکن

این مقاله خلاصه‌ایست از پایان نامه دکتر حسنا... صادقی جهت دریافت مدرک دکترای تخصصی داخلی به راهنمایی آقای دکتر معاضدی، سال ۱۳۷٤–۱۳۷۳. همچنین این مقاله در هشتمین کنگره داخلی در شهر رشت در سال ۱۳۷٦ ارائه شده است.

I) استادیار گروه داخلی، بیمارستان شهید رجایی، خیابان ولی‌عصر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی ـ درمانی ایران، تهران.(*مولف مسؤول)
II) استاد گروه داخلی، فوق تخصص روماتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی ـ درمانی ایران، تهران.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-17]

کرج (از ۳ سال قبل) بود. وی کارگر مرغداری بود که به خاطر بررسی پلی‌نوروپاتی و RF+++ به بیمارستان حضرت رسول ارجاع گردیده بود.

مشکل بیمار از ۱/۵ سال قبل از مراجعه با کرامپ و درد عضلات پشت ساق پا و سپس ضعف در خم کردن پا به سمت پشت پا و در نهایت افت دو طرفه پاها(foot drop) شروع شده بود. بیماری در عرض چند ماه به سمت بالا پیشرفت کرده و دستها را نیز مبتلا کرده بود. بطور همزمان احساس مورمور شدن و گزگز در اندامها نیز وجود داشت.

بررسیهای اولیه که در مرکز دیگری انجام شده بود شامل آزمایشهای کامل خون و ادرار، الکترولیتها، ESR و الکتروفورز پروتئینهای سرم بود که همگی طبیعی بوده و فقط در چند نوبت RF و CRP مثبت(+۳) وجود داشت.

سایر بررسیهای آزمایشگاهی و پرتونگاری از جمله اسکن ایزوتوپ استخوان و میلوگرافی تا مهره T10 طبیعی بود. مایع نخاعی نیز بررسی شده بود اما نتیجه آن در دسترس نبود.

در مرکز قبلی بیمار با تشخیص گیلن انباره مزمن (CIPD) تحت درمان با پردنیزولون وسیکلوفسفامید و چند دوره پلاسمافورز قرار گرفته بود. با وجود بهبودی موقت پس از چند ماه علائم مجدداً تشدید شده بود و بیمار به دلیل عدم بهبودی و تشدید درد ناحیه اسکاپولای راست و RF^{+++} در بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص) بستری گردید. بیمار سابقه دردهای مبهم در ناحیه زانو، مچ و ساق پا را از ۱ سال قبل داشت که با فعالیت شدید ایجاد می‌شد و با استراحت در عرض چند روز بهبود می‌یافت. میل جنسی بیمار در ۱ سال گذشته کاهش محسوسی داشت و معتقد بود که اندازه بیضه‌ها کاهش یافته است.

سابقه تماس با سرب، جیوه و آرسنیک و سایر مواد شیمیایی را نداشته و سابقه فامیلی نیز منفی بوده است. در موقع بستری علائم حیاتی نرمال بود.

آدنوپاتی زیر بغل سمت راست به اندازه ۱/۵ در ۲ سانتیمتر، طحال قابل لمس با قوام سفت، هیپرپیگمانتاسیون پوست در دستها و پاها و ادم گوده گذار ۲+ در دستها و پاها و چماقی شدن انگشتان تنها یافته‌های معاینه عمومی بود. اندازه بیضه‌ها در حد طبیعی بود.

در معاینه عصبی، ادم دو طرفه پاپی و عدم توانایی در خم کردن پا به سمت کف و پشت پا، کاهش قدرت مشت کردن انگشتان دست بخصوص در سمت راست و کاهش قدرت مقابله انگشتان همین دست با شست و آتروفی مختصر عضلات بین انگشتی، کاهش حس درد به سوزن و کاهش حس لمس سطحی تا ناحیه مچ پا و انگشتان چهارم و پنجم دست راست و کاهش منتشر و شدید رفلکسهای وتری عمقی، وجود داشت.

معاینه حس عمقی و سایر معاینه‌های عصبی طبیعی بود. بررسیهای مجدد آزمایشگاهی همگی طبیعی بودند. تست PPD و بررسی مخاط بینی از نظر باسیل اسید فست (AFB) منفی بود.

در بررسی مایع نخاع افزایش مختصر پروتئین (۷۰ میلی‌گرم) وجود داشت. تستهای تیروئید طبیعی بود اما پرولاکتین سرم، FSH و LH افزایش یافته بودند. الکترومیوگرافی نشانگر گرفتاری اکسونال اعصاب اندام تحتانی و رادیکولوپاتی در ریشه هشتم گردنی بود. در عکس رادیوگرافی قفسه سینه برجستگی غیرمعمول ناف ریه و خوردگی مشکوک زائده عرضی مهره اول و دوم پشتی قابل مشاهده بود.

سی‌تی‌اسکن وجود آدنوپاتی و خوردگی زائده عرضی و تنه مهره‌های فوق را تأیید نمود اما سی‌تی‌اسکن مغز طبیعی بود.

بررسی بیشتر پرتونگاری، وجود اسکلروز در مهره‌های اول تا پنجم کمری را آشکار ساخت. بیوپسی غده زیر بغل آدنوپاتی واکنشی و بیوپسی ضایعه مهره، پلاسماسیتوما را نشان داد. در بیوپسی، عصب سورال آتروفی داشت. آسپیراسیون مغز استخوان طبیعی بود و بیوپسی مغز استخوان مناطق شبیه گرانولوم داشت. رنگ‌آمیزی قرمز کونگو در نمونه‌های فوق منفی بود.

در مجموع با وجود علائم پلی‌نوروپاتی (Polyneuropathy)، ارگانومگالی (Organomegaly)،

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-17]

انـدوکرینوپاتی (Endocrinopathy)، وجـود جـزء میلـوم (Myeloma component) و ضایعـــات پوستـــی (Skin lesions)، بیمـار بـا تـشخیص نـشانگان پـوئمز (POEMS Syndrome) روی درمان رادیوتراپی موضـعی و شیمی درمانی قرار گرفت.

بحث

دیـسکرازی پلاسماسـل‌هـا گـاهی فـرم جـالبی بـه خـود مـی‌گیـرد و یافتـه‌هـای بـالینی و پاراکلینیکـــی پراکنـده، بـی‌آنکـه توضیـــح پاتوفیزیولوژیـــک منطقـــی بـرای آنهـا وجـود داشتـــه باشـــد در کنـار هـــم جمـــع می‌شوند.

ترکیـب حـروف اول ایـن یافتـه‌هـا بـه لاتـین کـه شـامل: پلـــی‌نوروپـــاتی (Polyneuropathy)، ارگانومگـــالی (Organomegaly)، انـــدوکرینوپاتی (Endocrinopathy)، وجـود جـزء میلـوم (Myeloma component) و ضـایعات پوستـــی (Skin lesions)، کلمـــه POEMS را می‌سازنـــد(۱، ۲و ۳) و بر خلاف معنی ظاهری آن هیچ ربطی به شعر و شاعری ندارد و تنها بخاطر سپردن آن را آسانتر می‌نماید.

نـشانگان پوئمـــز (POEMS Syndrome) یـا نـشانگان کـرو ـ فوکـاس (Crow Fukas Syndrome) در ژاپـن و سایر کشورهای آسیای جنوب شرقی بطور مکـرر گـزارش می‌گردد. اما در سایـــر نقاط دنیا شـایع نیـست(۲، ۳، ۵، ٦، ۷، ۸و ۹).

پلی‌نوروپاتـــی شایعتریـــن یافتـــه ایـن سنـــدرم است(٦، ۷، ۸و ۱۰) و در تمام موارد وجود دارد و اغلب از نوع حسی و گاه حرکتی است و اغلـــب در زمـان تـشخیص بیمـــار را وادار بـــه استفـــاده از صندلـــی چرخـدار می‌نماید(٤، ٦، ۷، ۸و ۱۰).

ارگانومگالـــی بـه شکـــل بزرگـــی طحال یـا غـــدد لنفاوی زیر بغـــل، کشالـــه ران، نـاف ریـــه و سایـــر نقاط دیـــده می‌شـــود و در اغلـــب بیماران وجـــود دارد.

گرفتـاری غـدد لنفـاوی بـه شـکل بیمـاری کـسل مـن (Castlman disease) گـزارش مـی‌شـــود(٤، ٦، ۷و ۸). گرفتـاری غـدد درون ریـز بـا آمنـوره (۱۰۰%) ناتوانـــی جنـسی، کـاهش میـل جنـسی، کـم‌کـاری تیروئیـد، دیابـت و پرمـویی خانمهـا (Hirsutism)، در نیمـی از مـوارد دیـده می‌شود.

سایر یافته‌های اندوکرین شامل افزایش پرولاکتین سـرم، کاهش تستوسترون، افزایش FSH و LH می‌باشـد(۱۵، ٤، ٦، ۷، ۸و ۱۰). جـــزء میلـــوم (Myeloma component) بـــا بررسیهای دقیق از نظـر زنجیـــره‌هـای سبـــک در اغلـب موارد وجود دارد(۹۵% لاندا و ۵% از نوع کاپا است)(۱۰-٦).

عدم وجود پاراپروتئینمیای آشکار احتمالاً به دلیل وجـود زنجیره سبک، عدم ساخت یا مقـدار کـم آن اسـت(۱، ۲، ۳، ۹و ۱۱). در نهایـت چمـاقی شـدن انگـشتان و تیـره رنـگ شـدن پوست انتهاها و تورم گودهگـــذار، یافته‌های پوستـــی را تشکیل می‌دهد(٦، ۷و ۸).

ایـن یافتـه‌هـا آنقـدر پراکنـده هـستند کـه اغلـب بـه ذهـن نمی‌رسد که ممکن است نشانگان یک بیمـاری باشـند. شـاید کم بودن موارد گزارش شده این سندرم در سایر نقاط دنیـا نیز به همین دلیل باشد.

گرفتاری استخوانی نـشانگان پـوئمز بـه صـورت منـاطق اســکلروتیک و گـاه خورنـده (Lytic Lesions) تظـاهر می‌یابد(٤، ٦، ۷و ۸).

سایر علائم گزارش شـده شـامل بیـرون زدگـی چـشمها (proptosis)(۱۱) و افـزایش سـطح اینترلـوکین ٦ در سـرم است(۱۲و ۱۳).

درمان آن مشابه مولتیپل میلوما بـوده و بـا کنتـرل جـزء میلـوم سـایر علائـم فروکـش کـرده و بهبـودی حاصـل می‌شود(۲، ۳، ٦، ۹و ۱۳).

پیش‌آگهی این نشانگان از مولتیپل میلوما به مراتـب بهتـر است(جدول شماره ۱)(۱، ۲و ۳).

بـا توجـه بـه بررسـیهای نویـسنـده (در حـد قابـل بررســی)، این مورد احتمالاً اولـین مـورد گـزارش شـده از ایران است.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-17]

جدول شماره ۱- تفاوتهای تظاهرات بالینی و پاراکلینیکی سندرم پوئمز با مولتیپل میلوما

	مولتیپل میلوما MUOLTIPL MYELOMA	سندرم پوئمز POEMS SYNDROM
شیوع بیماری	شایع	نادر
درد استخوانی	شایع	نادر
نوروپاتی	نادر	شایع
سن شیوع	بالای ٦٠ سالگی	٤٠-٥٠ سالگی
ضایعات اسکلروتیک استخوان	نادر	شایع
پلاسماسل در مغز استخوان	بالای ١٥%	زیر ١٠%
نوع زنجیره ترشحی	اغلب کاپا	اغلب لاندا
کم خونی	شایع	نادر
هیپرکلسمی	شایع	نادر
سرعت سدیمانتاسیون	تقریباً همیشه خیلی بالا	اغلب طبیعی
طول عمر	کوتاه	نسبتاً طولانی‌تر

تشکر و قدردانی

با تشکر و سپاس فراوان از زحمات بی‌دریغ آقای دکتر علی جوادزاده که در نگارش این مقاله ما را راهنمایی نمودند. همچنین ما این مقاله را به روان پاک عبدل مجید معاضدی که در زمان حیات از راهنمایی‌های ایشان بهره‌مند بودیم، تقدیم می‌نمائیم.

منابع

1- Driedger H., Pruzanski W., Plasma cell neoplasia with periphera; neuropathy, A study of five cases and review of literature, Medicine, 1980, 59: 301.

2- Kelly J.Jr., Kyle RA., Miles JM., et al., The spectrum of peripheral neuropathy in myeloma, Neurology(NY), 1981, 24: 1422-24.

3- Iwashita H., Ohnishi A., Sada M., et al., Polyneuropathy, skin hyperigmentation, edema and hypertricosis in localized osteosclerotic myeloma Neurology (NY), 1977, 27: 675.

4- Gandhi D., Vashisht S., Mahajan A., et al., Proptosis with orbital soft tissue and bone changes and unilateral papilloema: unusual presentation of POEMS syndrome, clin imaging 2000 Jul, 24(4): 193-196.

5- Francois Jerome A., Laurent Belec et al., all-trans-retinoic acid in POEMS syndrome. Artritis and Rheumatism, 1996, august, 39(8): 1422-24.

6- Bardwick PA., Zuaifler NJ., et al., Plasmacell discrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein and skin changes: the POEMS syndrome, Medicine, (Baltimore), 1980, 59: 311.

7- Viard JP., Lesavre P., Boitard et al., POEMS syndrome presenting as systemic sclerosis-clinical and pathologic study of a case with microangiopathic glumerular lesiones, AMJ Med, 1988, 84: 524.

8- Warren J Mannin Aryl, et al., POEMS syndrome with myocardial infarction; observation concerning pathogenesis and review of literature. Seminar in arthritis and rheumatism, 1992, 22: 151-161.

9- Takatsuki senada: Plasmacell dyscrasia with polyneuropathy and endocrinopathy; Clinical and laboratory feature of 109 reported case, JPN J CLI ONCHOL, 1983, 13: 543-546.

10- Martin J., Soubier, Jean J., Dubost, Bernard J.M.Sauvezie, POEMS syndrome: a study of 25 cases and a review of literature, AJM, 1994, 97: 543-553.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-17]

11- Lambotte O., Durrbach A., Ammor M., et al., Association of a POEMS syndrome and light chain deposit disease: first case report. Service de Nephrologie, CHU du Kremlin Bicetre, France clin Nephrol, 2001 Jun, 55(6): 482-486.

12- G.Diego Nirals, Yuditil RO., Falon, Plasma cell discrasia with polyneuropathy: The apectrome of POEMS Syndrome, NEJIM, 1992, 327: 1919-1921.

13- Shikama N., Isono A., Otsuka Y., et al., A case of POEMS syndrome with high concentrations of interleukin-6 in pericardial fluid, J Intern Med, 2001 Aug, 250(2): 170-173.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-17]

POEMS SYNDROME: A CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

*H.A. Sadeghi, MD [I] J. Forghanizadeh, MD [II]

ABSTRACT

The crow-fukas, Takatsuki or POEMS syndrome (The acronym of Polyneuropathy, Organomegaly, endocrinopathy, M component and skin changes), a rare, multisystem disorder associated with osteosclerotic myeloma, is characterize by the combination of plasma cell discrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal(M) protein, skin changes, as well as various other sign, such as cachexia, fever, pleural effusion, anasarca, and thrombocytosis. Elevated level of serum interleukin 6(IL-6), tumor necrosis factor alpha (TNF-α) is frequently seen POEMS syndrome is rare in caucasians population and seen more frequently in Japanese persons Treatment is the same as multiple myeloma and symptoms improve with resolution of myeloma. Prognosis is better than multiple myeloma We report interesting case from IRAN with POEMS syndrome and Rheumatoid Factor(RF) elevation. He presents with polyneuropathy, and we find out splenomegaly, adenopathy, clubbing and hyperpigmentation of skin. More evaluation showed plasmacytoma, thyroid dysfunction and elevated level of rheumatoid factor.

Key Words: 1) POEMS syndrome 2) Crow-Fukas syndrome 3) Polyneuropathy 4) Plasma cytoma 5) Rheumatoid factor

This article is the summary of the thesis of specialty in internal medicine of H.A.sadeghi, MD under supervision of Moazedi, MD, 1994-1995. Also presented in the 8th congress of Internal Medicine in Rasht, 1997.

I) *Assistant professor of internal medicine, Shahid Rajaee Hospital, Vali-Asr st, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran. (*Corresponding author)*

II) *Preofessor of Rheumatology, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.*

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-17]