

# ปรีศนีย์ประจําฉบับ

ผู้ป่วยชายไทยอายุ 64 ปี รับไว้ในโรงพยาบาลครั้งแรกเมื่อ กรกฎาคม 2538  
มาโรงพยาบาลด้วยอาการ แขนขา 2 ข้างไม่มีแรง 7 เดือน  
1<sup>1</sup>/<sub>2</sub> ปี คลำก้อนใต้ที่เต้านมทั้ง 2 ข้าง ได้ยาฮอร์โมนมากิน ก้อนยุบ  
7 เดือน แขนและขา 2 ข้างอ่อนแรง ความรู้สึกทางเพศลด  
1 เดือน เดินเองไม่ได้ ใช้ไม้เท้าช่วย ชาบวม

## ตรวจร่างกาย :

Vital signs ปกติ

พบมี reddish palpable angioma ขนาด 0.5 ซม. ที่หน้าผากด้านซ้ายและหน้าอก (รูปที่ 1)  
gynecomastia, ตับโต 1 ซม. ต่ำกว่าชายโครง, บวม, papilledema ตาทั้ง 2 ข้าง,  
กล้ามเนื้อของแขนและขาส่วน distal ลีบและอ่อนแรง grade 0 (รูปที่ 2), proximal grade III, DTR 0, glove  
and stocking paresthesia

## ตรวจทางห้องปฏิบัติการ :

Hb 11.9 g/dl, Hct 30.2%, WBC 9,200, N 74%, L 25%, M 1%, Platelet 381,000, MCV 86 fl,  
UA โปรตีน - trace, WBC 1-2, RBC 0-1;  
FPG 130 mg%, BUN 8, Cr 0.7, uric acid 0.7,  
TB 0.6, DB 0.18, SGOT 13, SGPT 13, AP 148, albumin 3.5, globulin 2.4



รูปที่ 1



รูปที่ 2

## คำถาม

1. ท่านคิดว่าผู้ป่วยเป็นโรคอะไร
2. ท่านจะตรวจทางห้องปฏิบัติการอะไรเพิ่มเติม
3. ท่านจะให้การรักษาผู้ป่วยรายนี้อย่างไร

## เฉลย

1. ผู้ป่วยรายนี้เป็น POEMS syndrome (P = polyneuropathy, O= organomegaly, E= endocrinopathy, M=M-protein, S=skin changes) หรือ Crow-Fukase syndrome จัดเป็น plasma cell dyscrasias ชนิดหนึ่ง พบมากในญี่ปุ่น Dr. Crow ได้รายงานผู้ป่วยรายแรกเมื่อปี ค.ศ.1956 ในปี 1984, Nakamishi และคณะได้รวบรวมลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วย 102 ราย พบว่าผู้ป่วยส่วนใหญ่มาพบแพทย์ด้วยอาการ chronic progressive polyneuropathy (100%) ซึ่งเป็น distal symmetrical sensorimotor type, ร้อยละ 55 ของผู้ป่วยพบมีความผิดปกติของภาพรังสีของกระดูกโดยมักเป็น osteosclerotic changes, M-protein พบได้ในร้อยละ 75 ของผู้ป่วย นอกนั้นพบเป็น polyclonal gammopathy, endocrinopathy ที่พบได้แก่ gynecomastia (68%), impotence (78%) และ glucose intolerance (28%), organomegaly ที่พบได้แก่ตับม้ามโตและต่อมน้ำเหลืองโต ซึ่งเมื่อทำ biopsy พบมีลักษณะของ Castleman's disease ความผิดปกติทางผิวหนังได้แก่ hyperpigmentation (93%), hypertrichosis (81%) และ thickening (77%)

นอกจากความผิดปกติต่างดังกล่าว พยาธิสภาพ ที่สำคัญอีกอย่างคือ proliferative vasculopathy ซึ่งพบมี endothelial proliferation และ thickening ของเส้นเลือด capillaries และ arterioles ทำให้เกิดภาวะ capillary leak syndrome ซึ่งอาจเป็นกลไกสำคัญของการเกิด papilledema, increase CSF protein และอาการ polyneuropathy ของผู้ป่วย สำหรับ angioma ที่หน้าผาก พบได้ประปรายในผู้ป่วย POEMS เข้าใจว่าเป็น vasculopathy ชนิดหนึ่งร่วมกับ hormonal changes สำหรับในประเทศไทย ธานินทร์ อินทรกำธรชัย ได้รวบรวมผู้ป่วยไทยซึ่งมีรายงานไว้ 5 ราย พบว่าอายุเฉลี่ย 38 ปี เป็นชายมากกว่าหญิง 4:1 ลักษณะทางคลินิกไม่ต่างจากรายงานของ Nakamishi โดยผู้ป่วยทุกรายพบมี peripheral neuropathy เป็นอาการสำคัญ

### 2. สิ่งที่ควรตรวจเพิ่มเติมคือ

- Skeletal survey : ผู้ป่วยรายนี้ ปกติ
- Serum protein electrophoresis และ immunoelectrophoresis : พบเป็น polyclonal gammopathy
- CSF exam : โปรตีน 191 มก%, กลูโคส 69 มก%, rbc 4-5, wbc 0
- Bone marrow exam : พบ mild increase cellularity, มี increase in immature plasma cell 10%
- Serum testosterone, FSH, LH : ยังไม่ได้ผล

3. ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการรักษาด้วย Melphalan 0.25 มก/กก/วัน และ Prednisolone 1 มก/กก/วัน ทุก 1 เดือน อาการอ่อนแรงดีขึ้นบ้าง ขณะนี้ได้ยาเพียง 1 course

## สรุป

กลุ่มอาการ POEMS เป็นโรคซึ่งเกิดจากความผิดปกติของ plasma cell แต่ผู้ป่วยมาพบแพทย์ด้วยอาการทางระบบอื่นๆ โดยเฉพาะทางประสาทวิทยา แพทย์ผู้ดูแลผู้ป่วยต้องนึกถึงโรคนี้นี้ จึงจะให้การวินิจฉัยและรักษาผู้ป่วยได้ถูกต้อง

## เอกสารอ้างอิง

1. Crow RS. Peripheral neuritis in myelomatosis. *Br Med J* 1956; 2: 802-4.
2. Nakanishi T, Sobue I, Toyokura Y, et al. The Crow-Fukase syndromes : a study of 102 cases in Japan' *Neurology* 1984; 34: 712-20.
3. Intragumtornchai T, Phanthumchinda K, Lerdlum S, et al. POEMS Syndrome with proliferative vasculopathy. *J Med Assoc Thai* 1993; 76: 585-90.
4. Trentham D, Masi AT, Marker HW. Polyneuropathy and anasarca: Evidence for a new connective tissue syndrome and vasculopathic contribution. *Ann Intern Med* 1976; 84: 271-4.
5. Atkinson JP, Waldmann TA, Stein SF et al. Systemic capillary leak syndrome and monoclonal IgG gammopathy: Study in a sixth patient and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1977; 56: 225-39.