

# Vzácný syndrom, kde multioborová spolupráce pacientce významně pomohla

Vítězná kazuistika soutěžního bloku kazuistik na 10. konferenci Neurologie pro praxi v Plzni (25.–26. 1. 2023)

MUDr. Alexandra Jungová, Ph.D.<sup>1</sup>, Dr. Evgeni D. Kavrakov<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hematoonkologické oddělení, FN Plzeň

<sup>2</sup>Neurologické oddělení, Karlovarská krajská nemocnice, Karlovy Vary

Prezentujeme případ pacientky s těžkou chronickou polyneuropatií (trvajícím 3 měsíce), lymfadenopatií, organomegalií, hypertrichózou a jinými projevy, u které proběhlo diagnostické upřesnění a terapie. Stav pacientky vyžadoval konzultace s neurologem, hematologem, oftalmologem, rehabilitačním lékařem a infektologem. Na začátku u ní bylo zvažováno onemocnění typu klasické chronické demyelinizující polyneuropatie (CIDP) vzhledem k relevantnímu klinickému nálezu. Léčba intravenózními imunoglobuliny nevedla k signifikantní klinické regresi projevů polyneuropatie. Později bylo zjištěno, že se jedná o syndrom POEMS – vzácná diagnóza, kde je hematologické vyšetření klíčové. Tento akronym znamená Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal protein, Skin changes. U naší pacientky jsme skutečně pozorovali každý z těchto 5 symptomů. Na konci neurologické manifestace výrazně regredovaly po specializované terapii v rámci fakultní hematologické kliniky (včetně autologní transplantace kmenových buněk). Kvalita života pacientky je t. č. dostatečně dobrá, jinými slovy invalidizace téměř zmizela díky multioborové spolupráci. Jsou zde diskutovány různé podrobnosti z diagnostického procesu při syndromu POEMS, který obsahoval v tomto případě hospitalizaci na našem neurologickém oddělení. Diskuze léčby syndromu je také součástí tohoto článku. Syndrom POEMS je vzácné onemocnění s komplexní patogenezi a s postižením různých orgánů, u kterého neurolog hraje důležitou roli při diferencially-diagnostickém upřesnění.

**Klíčová slova:** POEMS, CIDP, autologní transplantace kmenových buněk, multioborová spolupráce.

## A rare syndrome where our multidisciplinary approach significantly helped the patient

In this case report we present the diagnostic process and treatment of a patient with severe chronic polyneuropathy (lasting around 3 months), lymphadenopathy, hepatosplenomegaly, hypertrichosis and other symptoms. The patient's condition required consultations with a neurologist, a hematologist, an ophthalmologist and also with a rehabilitation specialist and infectologists. The diagnose classic chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) was considered in the beginning due to relevant clinical manifestations. Intravenous immunoglobulins did not lead to significant clinical improvement of the polyneuropathy. Afterwards, it was found that our patient suffers from POEMS syndrome – a rare diagnosis where the hematological examination is crucial. This acronym means Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal protein, Skin changes. Our patient did exhibit all five of those symptoms. In the end, the neurological manifestations improved significantly after specialized treatment (including autologous transplantation of stem cells). The patient's quality of life improved, i.e. disability disappeared almost completely thanks to multidisciplinary care. We discuss different aspects of the diagnostic process in POEMS syndrome which included hospitalization in our neurology clinic. The treatment plan is also presented here. POEMS syndrome is a rare and complex disease where the neurologist plays an important role in the differential diagnostic clarification.

**Key words:** POEMS, CIDP, autologous stem cell transplantation, multidisciplinary care.

Prezentujeme kazuistiku 42leté pacientky vietnamského původu. Pacientka byla referována akutně na Neurologickém oddělení v Karlovarské krajské nemocnici v září 2021 pro slabost dolních končetin a pocit mravenčení na všech končetinách. Stěžovala si na ne-



Dr. Evgeni D. Kavrakov  
Neurologické oddělení, Karlovarská krajská nemocnice, Karlovy Vary  
e.kavrakov@gmail.com

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2023;24(3):232-235  
Článek přijat redakcí: 9. 12. 2022  
Článek přijat k publikaci: 6. 2. 2023