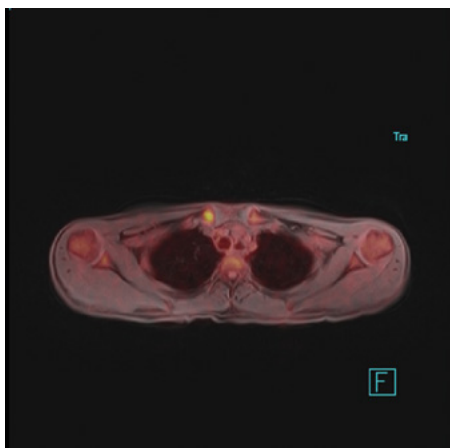
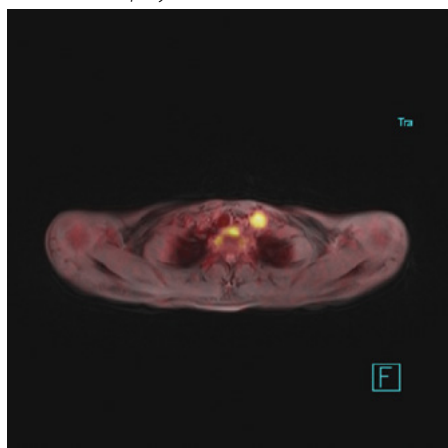


Obr. 1. PET CT s ¹⁸fluorodeoxyglukózou; metabolicky aktivní postižení pravé klíční kosti a sternu



Obr. 2. PET CT s ¹⁸fluorodeoxyglukózou; metabolicky aktivní postižení jedné uzliny v oblasti vnitřní skalenové skupiny vlevo



Tab.1. Syndrom POEMS – smysl akronymu

| | |
|-----------------------|----------------------------------|
| Polyneuropathy | průkaz polyneuropatie včetně EMG |
| Organomegaly | organomegalie, adenomegalie |
| Endokrinopathy | průkaz endokrinologické poruchy |
| Monoclonal gammopathy | monoklonální gamapatie |
| Skin changes | kožní změny |

Hematoonkologická klinika v Plzni vyjádřila suspekci na POEMS syndrom. Právě tam byla zahájena specializovaná hematologická léčba – viz dále v textu. Na konci října 2021 byla naše pacientka propuštěna domů z rehabilitačního oddělení. Při dimisi z rehabilitačního oddělení jsme pozorovali progresi objektivního nálezu ve srovnání se stavem z konce září (plegie dorzální flexe oboustranně, nebyla schopná udělat více než jeden krok, kromě toho referovala dysestezii celých DKK od Th12 dolů).

V listopadu 2021, tři týdny po propuštění z rehabilitačního oddělení, byla rehospitalizovaná a proběhla další telefonická konzultace s hematoložkou v Plzni. Objektivně byla na konci listopadu nalezena progresie proximální parézy v oblasti DKK – konkrétně síla flexe a extenze v kyčelním kloubu vlevo byla = 4/5, vpravo = 3/5, síla extenze v kolenních kloubech byla = 2/5 oboustranně. Kontrolní oftalmologické konzilium vyloučilo zhoršení již známé retinální patologie.

Péče poskytnutá Hematoonkologickým oddělením ve FN Plzeň

Na Hematoonkologickém oddělení v Plzni byla zajištěna vysoce specializovaná péče.

Ve druhé polovině září 2021 byla na naše pracoviště referována 41letá pacientka s těžkým neurologickým deficitem (výše specifi-

kovaný) pro lymfadenomegalií krčních uzlin se suspektním nálezem lymfomu v histologii odebrané krční uzliny. Doplněno bylo komplexní hematologické vyšetření, kde byla zjištěna paraproteinemie IgG lambda v kvantitě 7,9 g/l, z volných lehkých řetězců dominující lambda řetězec v kvantitě 167,3 mg/l, kappa pak 45,2 mg/l (ratio 3,7). V krevním obraze byla jen mírná trombocytóza – 490 tis., ostatní nálezy v normě. V biochemickém nálezu bylo pozorováno jen zvýšení celkové bílkoviny na 85,8 g/l, ostatní nálezy v normálních hodnotách. Doplněno bylo ještě PET CT vyšetření, kde byla metabolická aktivita patrná v uzlinách vnitřní scalenové oblasti, pak v pravé klíční kosti, sternu a oblasti Th1/2. Proběhlo vyšetření hormonů štítné žlázy, kde byly nalezeny vyšší hodnoty TSH při mírné struma nodosa. Po kompletaci výsledků byl případ hodnocen jako POEMS syndrom se splněním všech kritérií – senzomotorická demyelinizační polyneuropatie + lymfadenomegalie s hepatomegalií + struma nodosa s vyšším TSH + monoklonální paraprotein + vícečetná sklerotická ložiska skeletu + skin changes ve smyslu hypertrichózy. Vyšetření kostní dřeviny nebylo provedeno pro výraznou poruchu hybnosti a obtížnou domluvu k tomuto výkonu. Jelikož docházelo klinicky k další progresi neurologického nálezu, bylo rozhodnuto o zahájení hematologické léčby. Z možností

léčby (alkylační látky, proteasomové inhibitory, imunomodulační léčba) byla zvolena léčba (Dispenzieri, 2012) s lenalidomidem a kortikoidy s myšlenkou následné autologní transplantace (Baa et al., 2021). Byla zahájena terapie lenalidomidem 10 mg jednou denně vždy 3 týdny, pak týden pauza a dexametasonem 20 mg tbl jednou týdně. Celkem byly podány 4 cykly, poslední cyklus byl zahájen v lednu 2022. Klinický nálezy se mírně zlepšil, pacientka byla schopná již chůze s pomocí na krátkou vzdálenost a výrazně zregredovalo brnění konečků prstů DKK i HKK. Laboratorně došlo k poklesu paraproteinu na 2,8 g/l, celkově tedy o 65 %. Jednalo se o dosažení parciální remise. Následným krokem byla mobilizační chemoterapie vysocedávkovaným cyklofosfamidem (CPA) – na začátku března 2022 byla podána dávka 1,5 g/m² (celkem podáno 2 g CPA). Od následujícího dne byly podávány růstové faktory G-CSF. CPA tolerovala. V polovině března 2022 došlo k dostatečnému vyplavení periferních progenitorových CD 34 buněk, které byly úspěšně odebrány, cestou zavedeného centrálního žilního katétru do v. femoralis – celkem odebráno 11,03 × 10⁶/kg. Jde o množství dostatečné pro provedení až dvou autologních transplantací. K vlastní autologní transplantaci byla pozvána na konci března 2022. Při přijetí byla v dobrém celkovém stavu, soběstačná, mobilní na invalidním vozíku, ale s pomocí schopna krátké chůze, subj. bez zásadních obtíží, klinicky přítomna levostranná krční lymfadenopatie 3 × 2 cm. Jako předtransplantační příprava byl použit vysocedávkovaný melphalan – dávka 140 mg/m² – celkem 260 mg melphalanu. Autologní transplantace byla provedena v dubnu 2022 – podána polovina původně naseparovaného a kryokonzervovaného autologního transplantátu s obsahem 2,33 × 10⁶/kg nukleárních buněk a 5,82 × 10⁶/kg CD34 pozitivních buněk. Převod štěpu proběhl bez komplikací. Během pobytu nedošlo k žádným zásadním komplikacím. Po chemoterapii došlo k úplné regresi krční lymfadenopatie. Pro chronickou hepatitidu B s pozitivním PCR testem byla léčená entecavirem. První kontrola po transplantaci proběhla v druhé polovině května 2022 s výrazným zlepšením klinického stavu, pacientka již zvládala chůzi s pomocí lépe než vstupně, doma plně