

soběstačná, uzliny neznatelné, v krvi hodnota M proteinu nízká – jen 1,2 g/l, hodnoty hormonů štítné žlázy úplně v normě. Poslední kontrola v rámci tohoto pracoviště vzhledem k datu vytvoření kazuistiky proběhla v srpnu 2022 s dalším zlepšením stavu s trvajícím velmi dobrou parciální remisí, paraprotein jen 1 g/l. V dalším horizontu je plánováno sledování klinického stavu, hodnot paraproteinu a kontrolní PET vyšetření.

Diskuze

POEMS je vzácný syndrom (prevalence 0,2–0,3/100 000 lidí), jehož klinický obraz obsahuje postižení různých orgánů: polyneuropatie, organomegalie, endokrinopatie, monoklonální gamapatie, kožní změny (skin). Jedná se o multisystémové onemocnění s autoimunitní složkou. V patogenezi tohoto onemocnění vždy důležitou roli hraje monoklonální buněčná plazmocytární proliferace. V našem případě se neurologické symptomy objevily na úplném začátku onemocnění, krátce před rozvojem lymfadenopatie. Stav naší pacientky vyžadoval multioborovou spolupráci (konzultace s neurologem, hematologem, patologem, rehabilitačním lékařem, oftalmologem). Z hlediska kožních symptomů se u pacientky vyskytla pouze hypertrichóza. Endokrinologické vyšetření nebylo provedeno. Během hospitalizace v Plzni byla při laboratorním screeningu zjištěna elevace hodnoty TSH. Lze zdůraznit, že

pacientka neabsolvovala vyšetření pohlavních hormonů či hormonů nadledviny. Vaskulární endoteliální růstový faktor (VEGF) může být důležitým markerem u tohoto onemocnění, však v tomto případě hladina VEGF měřena nebyla (z organizačních důvodů).

Na začátku diagnostického pátrání (září 2021) neurolog zvažoval diagnózu CIDP (Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy) na základě anamnézy a klinických projevů polyneuropatie. Kromě toho přítomnost hepatitidy B v lékařské dokumentaci také může vést ke suspekci na diagnózu CIDP s hepatitidou B jako trigger. Byl zvažován mimo jiné i možný vliv očkování proti covidu-19, které absolvovala v dubnu 2021. Při prvním vyšetření na neurologii v Karlových Varech vznikla otázka, zda se nemohlo jednat o postvakcinační syndrom Guillain-Barré s transformací do CIDP. V této situaci neurolog ani neměl ještě k dispozici výsledky biopsie z lymfatické uzliny. Nicméně byl klinicky důležitý nálezn v oblasti páteře (viz výše) a následně byl pozorován minimální efekt terapie i. v. imunoglobuliny. Na základě těchto skutečností bylo v tomto případě zřejmě hledat jinou diagnózu než CIDP. Bereme na vědomí, že ve vědecké literatuře se mluví o refrakterní formě CIDP (Godil et al., 2020). U této nemocné po hematologické léčbě (viz výše) došlo k výrazné regresi neurologického deficitu. Polyneuropatie byla jen jed-

ním z projevů tohoto vzácného onemocnění, ale pro pacientku byla subjektivně nejtěžší symptom. U pacientky nebyly respirační obtíže, které jsou asociované s horší prognózou (Allam et al., 2008). I v jiných státech byly popsány případy POEMS, u kterých na začátku neurologové uvažovali o CIDP, ale skutečně se jednalo o POEMS, kdy hematologická terapie také pomohla (Li et al., 2017). Dodali bychom mimo jiné, že syndrom POEMS by mohl postihnout i dětského pacienta (Sevketoglu et al., 2008). Po dimisi z hematologického oddělení bylo pacientce doporučeno kontrolní neurologické vyšetření na oddělení v Karlových Varech. Nicméně, krátce potom nám pacientka oznámila, že na kontrolu nepřijde, protože se cítí velmi dobře. Místo dalších vyšetření se rozhodla odletět na dovolenou do Asie.

I když se nejedná o časté onemocnění, tento syndrom by měl být součástí širší diagnostické rozvahy v případě polyneuropatie. Některé publikace informují o tom, že na začátku diagnostického pátrání může být skutečně obtížné odlišit CIDP od syndromu POEMS (Chow et al., 2018). Naše zkušenost se tomu podobá. Závěrem bychom zdůraznili, že multioborová spolupráce této pacientce významně pomohla. Naše pacientka bude nadále sledována ve Fakultní nemocnici v Plzni, kde na jaře 2023 má proběhnout kontrolní hematologické konzilium.

LITERATURA

- Allam JS, Kennedy CC, Aksamit TR, Dispenzieri A. Pulmonary manifestations in patients with POEMS syndrome: a retrospective review of 137 patients. *Chest*. 2008;133(4):969-74. doi: 10.1378/chest.07-1800. Epub 2008 Jan 15. PMID: 18198255.
- Ambler Z. Poruchy periferních nervů, vyd. Triton 2013 467 s.
- Baa AK, Chellapuram SK, Sharma A, et al.; for ALLMS Myeloma Group. Poems syndrome: consolidation with autologous stem cell transplantation. *Bone Marrow Transplant*. 2021;56(10):2597-2599. doi: 10.1038/s41409-021-01395-7. Epub 2021 Jul 5. PMID: 34226668.
- Dispenzieri A. How I treat POEMS syndrome. *Blood*. 2012;119(24):5650-8. doi: 10.1182/blood-2012-03-378992. Epub 2012 Apr 30.
- Godil J, Barrett MJ, Ensrud E, et al. Refractory CIDP: Clinical characteristics, antibodies and response to alternative treatment. *J Neurol Sci*. 2020;418:117098. doi: 10.1016/j.jns.2020.117098. Epub 2020 Aug 15. PMID: 32841917.
- Chow F, Darki L, Beydoun SR. The Challenge of Distinguishing POEMS from Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy – Importance of Early Recognition and Diagnosis of POEMS Published Online: July 30th 2018 US *Neurology*. 2018;14(2):94-7. doi: https://doi.org/10.17925/USN.2018.14.2.94.
- Li Y, Valent J, Soltanzadeh P, et al. Diagnostic challenges in POEMS syndrome presenting with polyneuropathy: a case series. *J Neurol Sci*. 2017;378:170-174. doi: 10.1016/j.jns.2017.05.019. Epub 2017 May 11. PMID: 28566158.
- Sevketoglu E, Hatipoglu S, Ayan I, et al. Case report: POEMS syndrome in childhood. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2008;30(3):235-8. doi: 10.1097/MPH.0b013e31815f88da. PMID: 18376288.