

自己末梢血幹細胞移植を行った POEMS 症候群 2 例の検討

山本好美 今井昇 八木宣泰
小西高志 芹澤正博 小張昌宏

静岡赤十字病院 神経内科

要旨：症例 1 例目は 56 歳女性。両足底のしびれ感で発症し徐々に歩行困難となった。多発神経炎・M 蛋白血症 (IgG- λ 型)・臓器腫大・浮腫・皮膚病変・内分泌異常・血清 Vascular endothelial growth factor (VEGF) 高値より POEMS 症候群と診断し、自己末梢血幹細胞移植を施行し 1 年後には独歩可能となった。症例 2 例目は 41 歳男性。下腿浮腫、感覚障害・運動障害出現で発症し、血清 VEGF 高値、M 蛋白血症 (IgG- λ 型)、多発神経炎を認め POEMS 症候群と診断され、副腎皮質ステロイドで治療するも再発し、自己末梢血幹細胞移植を施行。移植後、臨床症状は改善した。当院での自己末梢血幹細胞移植は 2 例とも神経症状は著明に改善したことより、自己末梢血幹細胞移植は POEMS 症候群治療の第 1 選択になりえると思われる。

Key word：POEMS 症候群、多発神経炎、自己末梢血幹細胞移植
Vascular endothelial growth factor

I. 緒 言

POEMS 症候群は polyneuropathy (多発神経炎)、organomegaly (臓器腫大)、endocrinopathy (内分泌異常) M protein (M 蛋白血症) skin changes (皮膚変化) を主症状とする予後不良な疾患である。本症候群は形質細胞腫が基礎に存在し、多彩な症状を呈するとされている。本症候群の病態は不明な点が多いが、血清 Vascular endothelial growth factor (VEGF) が異常高値であることが多く、VEGF が多彩な臨床症状を惹起していると考えられている。治療として、副腎皮質ステロイドや MP 療法が行われてきたが、近年自己末梢血幹細胞移植 (autologous peripheral blood stem cell transplantation; auto-PBSCT) の著効例が相次いで報告されている¹⁻²⁾。我々は過去に報告した 1 例¹⁾に最近 auto-PBSCT を行った 1 例を加え POEMS 症候群 2 例について auto-PBSCT の効果を報告する。

II. 症 例

症例 1：56 歳女性¹⁾

主訴：下肢の筋力低下・しびれ感

現病歴：2003 年 9 月より両足底のしびれ感が出現した。その後徐々に増強し、筋力低下も加わり 12 月になり歩行障害を伴ってきた。2004 年 2 月、当院整形外科に精査目的で入院。胸腰椎 MRI を施行するも異常なく神経内科を紹介受診した。筋電図で下肢遠位優位の末梢神経障害が認められ、神経内科に転科となった。

家族歴・生活歴：特記すべきことなし

既往歴：特記すべきことなし

入院時現症：身長 156 cm，体重 54 kg 血圧 110/60 mmHg，脈拍 80/分・整，体温 36.7°C

頭頸部・胸腹部・表在リンパ節；特記すべき所見なし 心音；過剰心音・心雑音なし 肺；両側聴診上異常なし 腹部；明らかな肝脾腫，腹水を疑わせる所見なし 四肢；両下肢に浮腫 (+)・剛毛 (+) 意識；清明。脳神経；視力・視野障害なし。その他明らかな脳神経の異常なし。運動系；筋力上肢正常。