

УДК 616.833:616.428:616.43:616.5

РОEMS синдром, диагноз коюдагы кыйынчылыктар

Авторлордун тобу, 2021

У. А. НУРБЕКОВА¹, Г. Д. МУКАНБЕТОВА²

¹ ЮРФА Радиациялык диагностика борбору,

² И.К. Ахунбаев атындагы Кыргыз Мамлекеттик Медициналык Академия
Бишкек, Кыргыз Республикасы

РОEMS синдрому сейрек кездешүүчү, көп тутумдуу, канда айланган иммуноглобулиндерден пайда болгон оору. РОEMS syndrome - бул төмөнкү белгилерди бириктирген жамааттык аббревиатурасы.

Кыймылдын бузулушунун басымдуулук кылган прогрессивдүү полиневропатиясы – бул синдромдун негизги клиникалык белгиси. Бейтаптын жашоо сапаты прогрессивдүү невропатиядан, массалык перифериялык шишиктен, плевра эффузиясынан жана асциттен улам начарлап, оору көп учурда өлүмгө алып келет. Полиоргандуу жетишсиздиги, өпкө рестриктивдүү оорулары жана өпкө гипертониясы сыяктуу олуттуу кыйынчылыктар начар жыйынтыкка алып келет.

Негизги сөздөр: РОEMS синдром, прогрессивдүү полиневропатия, М-прогекион, гепатомегалия, гипогадизм, баштапкы гипотирозда.

АВТОРЛОР ЖӨНҮНДӨ МААЛЫМАТ:

Нурбекова У.А.- <https://orcid.org/0000-0003-0246-8259>

Муқанбетова Г.Д.- <https://orcid.org/0000-0002-6009-9626>

КАНТИП ЦИТАТА КЕЛТИРСЕ БОЛОТ:

Нурбекова У.А., Муқанбетова Г.Д. РОEMS синдром, диагноз коюдагы кыйынчылыктар. Кыргызстандын. Саламаттык Сактоо 2021, № 3, б. 96-103; <https://doi.org/10.51350/zdravkg-2021-931396>

КАТ АЛЫШУУ УЧУН: Муқанбетова Гулзат Догтурбаевна, И.К. Ахунбаева атындагы Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясынын неврология жана клиникалык генетика кафедрасынын ассистенты, дареги: Кыргыз Республикасы, Бишкек шаары, Ахунбаева көчөсү 92, <https://orcid.org/0000-0002-6009-9626>, e-mail: gulzatmuk@mail.ru, байланыш тел.: +(996) 777-199 450.

РОEMS синдром, сложности диагностики

Коллектив авторов, 2021

У. А. НУРБЕКОВА¹, Г. Д. МУКАНБЕТОВА²

¹ Центр лучевой диагностики ЮРФА,

² Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева,
Бишкек, Кыргызская Республика

РОEMS syndrome редкое мультисистемное заболевание, вызванное циркулирующими в крови иммуноглобулинами вследствие плазмочитарной дискразии. РОEMS – это собирательная аббревиатура: Р – polyneuropathy (полиневропатия), О – organomegaly (органомегалия), Е – Endocrinopathy (эндокринопатия), М – M-protein (М-протеинемия), S – skin change (кожные изменения). Основными клиническими признаками этого синдрома

является прогрессирующая полинейропатия с преобладанием двигательных нарушений. Заболевание потенциально смертельно, и качество жизни пациента ухудшается из-за прогрессирующей невропатии, массивного периферического отека, плеврального выпота и асцита. Серьезные осложнения, такие как полиорганная недостаточность, рестриктивная болезнь легких и легочная гипертензия, приводят к неблагоприятному прогнозу.

Ключевые слова: *POEMS – синдром, прогрессирующая полинейропатия, М-протеин, гепатомегалия, гипогонадизм, первичный гипотиреоз.*

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Нурбекова У.А.- <https://orcid.org/0000-0003-0246-8259>

Муқанбетова Г.Д.- <https://orcid.org/0000-0002-6009-9626>

КАК ЦИТИРОВАТЬ:

Нурбекова У.А., Муқанбетова Г.Д. POEMS синдром, сложности диагностики. Здоровоохранение Кыргызстана 2021, № 3, с. 96-103; <https://doi.org/10.51350/zdravkg-2021-931396>

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ: Муқанбетова Гулзат Догтурбаевна, ассистент кафедры неврологии и клинической генетики Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, адрес : Кыргызская Республика, г. Бишкек, ул. Ахумбаева 92, <https://orcid.org/0000-0002-6009-9626>, e-mail: gulzatmuk@mail.ru , конт. тел.: +(996) 777-199 450.

POEMS syndrome, difficulty diagnosis

Authors Collective, 2021

U. A. NURBEKOVA ¹, G. D. MUKANBETOVA ²

¹ ЮРФА Center of X-ray diagnostics,

² Kyrgyz State Medical Academy named after I.K.Akhunbaeva, Bishkek, Kyrgyz Republic

POEMS syndrome is a rare multi-system disorder caused by circulating immunoglobulins in the blood due to plasma cell dyscrasia. POEMS is an acronym that stands for the following symptoms: P –polyneuropathy, O- organomegaly, E –Endocrinopathy, M- M-protein, S – skin change.

The main clinical feature of this syndrome is a progressive polyneuropathy with predominant motor disturbances. The disease is potentially fatal, and the quality of the patient's life deteriorates progressive due to neuropathy, massive peripheral edema, pleural effusion and ascites. Serious complications, such as multiple organ failure, restrictive lung disease and pulmonary hypertension, lead to an unfavorable prognosis.

Key words: *POEMS - syndrome, progressive polyneuropathy, M-protein, hepatomegaly, hypogonadism, primary hypothyroidism.*

INFORMATION ABOUT AUTHORS:

Nurbekova U.A. - <https://orcid.org/0000-0003-0246-8259>

Mukanbetova G.D.- <https://orcid.org/0000-0002-6009-9626>

TO CITE THIS ARTICLE:

Nurbekova U.A. , Mukanbetova G.D. POEMS syndrome, difficulty diagnosis. Health care of Kyrgyzstan 2021, no 3, pp. 96-103; <https://doi.org/10.51350/zdravkg-2021-931396>

FOR CORRESPONDENCE: Mukanbetova Gulzat Dogdurbaevna, assistant of the Department of Neurology and Clinical Genetics, Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaeva, address: Kyrgyz Republic, Bishkek, Akhumbayeva 92 , <https://orcid.org/0000-0002-6009-9626>, e-mail: gulzatmuk@mail.ru , c.tel.: + (996) 777199 450.

POEMS syndrome редкое мультисистемное заболевание, вызванное циркулирующими в крови иммуноглобулинами вследствие плазмочитарной дискразии. POEMS – это собирательная аббревиатура, которая объединяет следующие симптомы:

P – polyneuropathy (полинейропатия)

O – organomegaly (органомегалия)

E – Endocrinopathy (эндокринопатия)

M- M-protein (M-протеинемия)

S – skin change (кожные изменения)

POEMS синдром в литературе так же называют множественной (остеосклеротической) миеломой, синдромом Кроу-Фукаса, болезнью Такатсуки, PER syndrome (плазмочелочная дискразия, эндокринопатия, полинейропатия) [1,2].

Распространенность достигает 7 случаев на 100000 населения, заболеваемость - от 0,5 до 1,9 случаев на 100000 в год, но эти данные по мнению большинства исследователей считаются заниженными, что связано с недоучетом атипичных и клинически стертых случаев [3]. Основными клиническими признаками этого синдрома является прогрессирующая полинейропатия с преобладанием двигательных нарушений. Заболевание потенциально смертельно, и качество жизни пациента ухудшается из-за прогрессирующей невропатии, массивного периферического отека, плеврального выпота и асцита. Серьезные осложнения, такие как полиорганная недостаточность, рестриктивная болезнь легких и легочная гипертензия, приводят к неблагоприятному прогнозу [3].

Впервые клинические проявления были описаны в 1956 году в Бристольской королевской больнице доктором R.S.Crow на примере двух больных с плазмочитомой, у которых имелась тяжелая полинейропатия в сочетании с рядом других признаков: пигментация кожи, симптом белых ногтей, лимфоаденопатия, значительное снижение массы тела. В 1974 К. Takatsuki вместе с коллегами описали ассоциацию миеломы с эндокринопатией и гиперпигментацией кожи и пришли к выводу, что подобное сочетание может быть новым синдромом [4]. И только в 1980 году на основании описаний достаточного количества клинических случаев в практике специалистов из разных стран P.A. Wardwick и соавт. предложили акроним POEMS по первым буквам основных симптомов P – polyneuropathy, O – organomegaly, E – Endocrinopathy, M – M-protein, S – skin change – полинейропатия, органомегалия, эндокринопатия, M-протеин, кожные изменения [5].

В основе патогенеза POEMS-синдрома лежит пролиферация одного клона клеток В-лимфоидного ряда, ответственного за выработку парапротенина – моноклонального иммуноглобулина (M-протеин) или его фрагментов. В следствие активации моноцитарно-макрофагальной системы гиперпродукция провоспа-

лительных цитокинов запускает сигнальный каскад, приводящий к стимуляции роста эндотелиальных клеток, что вызывает их пролиферацию и возникновению микроангиопатий, чем и объясняется системность поражения и разнообразие клинической картины [7].

Диагностические критерии для POEMS были впервые предложены в 2003 году, затем были пересмотрены в 2007 году после подтверждения диагностической значимости уровня VEGF (фактор роста эндотелия сосудов). Показано, что уровень фактора роста эндотелия сосудов в сыворотке крови повышается, увеличивая проницаемость сосудистой стенки, разрушая эндотелий мелкокалибрных *vasa nervorum* и приводит к проникновению через гематоневральный барьер свободных радикалов и матричных металлопротеиназ, разрушающих миелин [8,9]. VEGF также стимулирует ангиогенез, ведет к формированию органомегалии, отечного синдрома и гемангиом кожи.

Результаты ряда исследований показали, что увеличение VEGF в сыворотке крови коррелирует с активностью патологического процесса при POEMS [10].

По данным литературы, дебют заболевания приходится на возраст от 35 до 50 лет, описываются случаи поздней диагностики в возрасте 64 лет [11]. Четкого распределения по половым признакам при данном заболевании в литературе не описывается.

Клинические признаки разделены на обязательные критерии, большие и малые, в соответствии с указаниями International Myeloma Working Group. Наличие обоих «обязательных критериев», как минимум одного большого критерия и нескольких малых критериев, необходимо для постановки диагноза синдрома POEMS (таблица 1).

За счет системного поражения дебют заболевания может быть представлен у разных больных симптомами поражения одной из систем, и их частота может варьировать, как представлено на рисунке 1. [12].

Полинейропатия

Симптомы полинейропатии включают сенсорные нарушения – выпадение чувствительности по типу «носков» и «перчаток», а также моторные нарушения, которые со временем преобладают.

При прогрессировании полинейропатии присоединяется эритромелалгия (хронический ангиотрофоневроз, проявляющийся пароксизмами локальной жгучей боли с отеком и резким покраснением кожи, как правило, возникает в стопах) [13]. Черепные нервы не вовлечены. Часто пациенты испытывают сильную слабость, неспособность подняться по лестнице, вставать со стула или крепко держать что-то в руках. Периферическая невропатия возникает вследствие эндотелиального повреждения, вызванно-

Табл.1. Критерии диагностики синдрома POEMS.
Table. 1. POEMS Syndrome Diagnostic Criteria.

Обязательные критерии	Большие критерии	Малые критерии
Полинейропатия	Остеосклеротические поражения	Органомегалия (спленомегалия, гепатомегалия или лимфаденопатия)
Моноклональная плазмоклеточная пролиферация	Болезнь Каслмана	Отеки (периферические отеки, асцит, плевральный выпот)
	Повышенный сывороточный или плазменный эндотелиальный фактор роста сосудов (VEGF)	Эндокринопатия (болезни надпочечников, щитовидной железы, гипофиза, гонад, околощитовидной железы, заболевания поджелудочной железы, за исключением сахарного диабета и гипотиреоза)
		Изменения кожи (гиперпигментация, гипертрихоз, гломерулоидные гемангиомы, акроцианоз, гиперемия, белые ногти)
		Отек диска зрительного нерва
		Тромбоцитоз, полицитемия

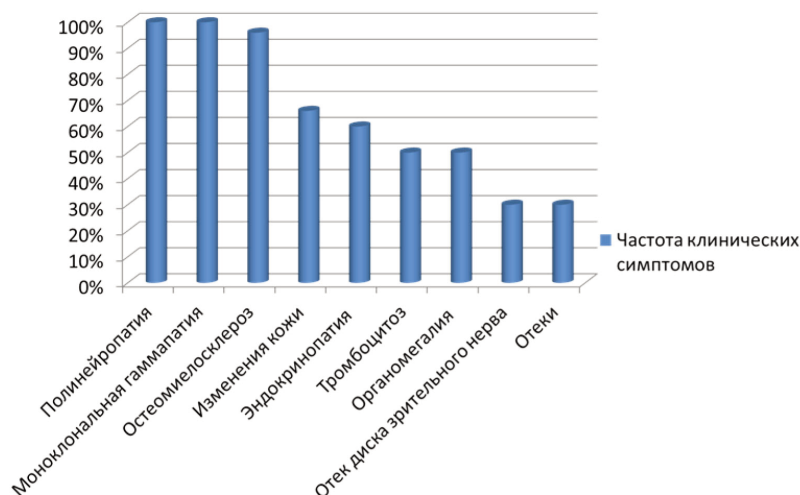


Рис. 1. Частота клинических симптомов (%) при POEMS-синдроме (99 пациентов, клиника Мейо, 1975-1998 гг)
Fig. 1. Clinical symptom rate (%) in POEMS syndrome (Patient 99, Mayo Clinic, 1975-1998)

Каржылоо. Изилдөө демөөрчүлүк колдоосуз жүргүзүлдү.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Financing. The study had no sponsorship.

го прямо или косвенно аномальной активацией VEGF.

Моноклональная плазмоклеточная пролиферация

У всех пациентов есть моноклональный белок (М-белок), который можно обнаружить в сыворотке и / или в моче. Концентрация этого белка умеренная (в среднем 1,0 мг / дл).

Костные поражения

Остеосклеротические поражения регистрируются приблизительно у 95% пациентов.

Примерно у половины пациентов обнаруживается единичное поражение костей, в то время как у остальных, поражения множественные. Таз, позвоночник, ребра и проксимальная конечность являются наиболее распространенными участками поражений костей.

Болезнь Каслмана

Болезнь Каслмана является редким лимфо-пролиферативным заболеванием с множеством различных проявлений, от бессимптомного одиночного лимфатического узла до многоочагового.

Органомегалия

Гепатомегалия, спленомегалия и лимфаденопатия в начале синдрома РОEMS выявляются у 50–78% пациентов.

Эндокринопатия

Эндокринопатия является важной, но плохо изученной особенностью синдрома РОEMS. У большинства пациентов имеются признаки множественных эндокринопатий со стороны гонад, щитовидной железы, надпочечников (гипотиреоз, гиперпролактинемия, недостаточность надпочечников, гинекомастия, эректильная дисфункция у мужчин, аменорея у женщин и гипопаратиреозидизм). Первичная надпочечниковая недостаточность характеризуется повышением уровня АКТГ и снижением глюкокортикоидов, гиперпигментацией кожи и слизистых оболочек. Этиология эндокринопатий неизвестна.

Изменения кожи

Изменения кожи были описаны у более чем 75% пациентов с РОEMS при постановке диагноза. Основные изменения заключаются в гиперпигментации и гемангиомах. Другими изменениями кожи являются гипертрихоз (особенно конечностей или лица, присутствующий в четверти случаев), акроцианоз, белые ногти, гиперемия кожи и образование трещин. Также была описана высокая распространенность приобретенной лицевой липоатрофии. Наиболее ярким проявлением является симптом белых ногтей, описанный в 1956 году R.S. Stow. Симптом характеризуется тем, что на фоне потемнения кожи кистей отчетливо видны белые ногтевые ложа.

Гематологические изменения

У пациентов с РОEMS часто встречается тромбоцитоз (50%). Пациентам с тромбоцитозом и

эритроцитозом часто ставится диагноз - хроническое миелопролиферативное заболевание, прежде чем рассматривать диагноз синдрома РОEMS.

Ниже представлен клинический случай РОEMS-синдрома у больной, наблюдаемой нами в отделении неврологии №1 НГ МЗ КР.

Пациентка Н., 1984 года рождения (35 лет) была направлена на госпитализацию в отделение неврологии 11.04.2019 с диагнозом «Невральная амиотрофия Шарко-Мари», выставленный в сентябре 2018 года.

В анамнезе весной 2018 года пациентка впервые почувствовала мышечную утомляемость в ногах, которая прогрессировала в течение месяца даже при незначительной физической нагрузке, также отмечала быстрое снижение веса. Должного внимания этим изменениям не уделяла, так как связывала возникшую слабость и похудание с повышенной физической нагрузкой во время ремонта дома и последовавшего за ним религиозного поста, которого она придерживалась. Пациентка через 4 месяца обратилась в частную клинику по поводу нарастающей слабости в ногах, нарушения чувствительности в стопах, снижения веса более чем на 10 кг, был выставлен диагноз невральная амиотрофия Шарко-Мари. В соответствии с диагнозом получала препараты L-карнитина и др. без улучшения.

Спустя 9 месяцев от начала заболевания больная жаловалась на выраженную слабость в ногах ниже колена, в дистальных отделах ног чувствительность была снижена по типу «носков», отмечала боли в стопах, которые усиливались при сгибании и разгибании в голеностопном суставе, в руках чувствительность была нарушена по типу «перчаток». в быструю утомляемость, снижение массы тела более 20 кг, аменорею (более 6 месяцев), гиперпигментацию кожи, периодический субфебрилитет, независимый от времени суток.

Объективно: Общее состояние средней тяжести, астенична. При осмотре кожные покровы гиперпигментированы, особенно в области сосков и ареол, волосы в большом количестве выражены на руках и ногах, вирилизация. ПЖК практически отсутствует. Кожа сухая, тургор снижен. АД 80/50 мм рт ст.

Неврологический статус: Сознание ясное, ориентируется в месте и времени. ЧМН без особенностей. Активные движения в руках в полном объеме. В ногах объем активных движений ограничен за счет вялого парапареза преимущественно в дистальных отделах. Коленный и ахиллов рефлекс с двух сторон угнетены, мышечная сила в проксимальных отделах до 3.5 баллов, дистальных до 2 баллов. Передвигается при помощи ходунков. Чувствительность нарушена по типу «перчаток» и «чулок», стопы на ощупь холодные,

на ногах кожа сухая, наблюдается отёчность.

Результаты лабораторно-инструментальных исследований:

Общий анализ крови от 9.04.2019: Нб 167 г/л, эритроциты $6.32 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8.8 \times 10^9/л$, тромбоциты $515,9 \times 10^9/л$

Гормоны ТТГ 6.22 мкМЕ/мл; ФСГ 9.85 мМЕ/мл; Пролактин 12.3 нг/мл; Кортизол 8.81 мкг/дал (нижняя граница нормы), АКТГ (Адренкортикотропный гормон) 1.9 пг/мл ЭНМГ. Выявленные изменения при игольчатой ЭМГ свидетельствуют о текущем процессе, вероятнее первично-демиелинизирующего характера.

Диагноз эндокринолога: Первичный гипотиреоз средней тяжести. Надпочечниковая недостаточность. Гипогонадизм. Вторичная аменорея. Дефицит массы тела $15,7 \text{ кг}/\text{м}^2$. Жировой гепатоз.

В стационаре начата терапия преднизолоном с дозы 20 мг, с последующим постепенным снижением дозы до 10 мг/сут, кроме того, больная получала лечение:

- 1) α -липовая кислота 50 мл в/в капельно №10
- 2) Рибоксин 0.2 по 1 таб 3 раза в день
- 3) Мельдоний 10 мл на 10 мл физ. раствора в/в капельно №10

На фоне приема гормонов на протяжении 7 месяцев было улучшение общего состояния: прибавка в весе 7-8 кг, установление менструального цикла в течение 5 месяцев, уменьшение гиперпигментации, увеличением мышечной силы в дистальных отделах нижних конечностей. Дополнительно принимала Эутирокс 50 мг для лечения гипотиреоза длительно.

Однако, пациентка с декабря 2019г. самостоятельно уменьшила дозировку преднизолона (возможно, отменила), вследствие чего отмечалось ухудшение состояния.

При повторной госпитализации в отделение неврологии пациентка поступила в состоянии общей астенизации, дефицит массы тела $15,7 \text{ кг}/\text{м}^2$ (40 кг), сниженный аппетит. Эмоционально подавленная. На нижних конечностях сгибательная контрактура пальцев стоп, симптом «свисающая стопа». Мышечная сила снижена до 2 баллов в проксимальных конечностях, в сгибателях и разгибателях стоп 0 баллов. Сухожильные рефлексы отсутствовали. Чувствительность нарушена по полиневритическому типу – «перчатки», «носки», отмечалось, отечность стоп, резкая болезненность при прикосновении. Дополнительной симптоматикой явились атрофии межостных мышц кистей, тенора и гипотенора с формированием «обезьяньей кисти». Появилось оволосение в виде пушкового роста волос на мочках ушей, носогубного треугольника и грубое длинное оволосение на плечах, предплечьях, бедрах, коленях. Аменорея в течение 2

месяцев.

При повторных анализах гормонов щитовидной железы, надпочечников показатели прежние, УЗИ: диффузное увеличение щитовидной железы. По результатам трех гемостазиограмм тенденция к тромбоцитозу: $555 \times 10^9/л$, $622 \times 10^9/л$, $679 \times 10^9/л$, тромбоцит 0.618%.

Пациентке был возобновлен курс гормонотерапии Медролом 16 мг/сут., дополнительно инфузионно получала α -липовую кислоту, Мельдоний. К концу стационарного лечения в течение 19 дней отмечались улучшения в виде регресса отека стоп, субъективно пациентка отмечала появление силы в ногах, улучшение походки.

Была выписана под динамическое наблюдение с клиническим диагнозом: РОEMS синдром, полинейропатия с вялым тетрапарезом, прогрессирующее течение. Гипоплазия щитовидной железы. Манифестный гипотиреоз. Гипогонадизм. Надпочечниковая недостаточность. Вторичная аменорея. Дефицит массы $15,7 \text{ кг}/\text{м}^2$.

Обсуждения

РОEMS-синдром (P –polyneuropathy, Organomegaly, E – endocrinopathy, M- M-protein, S – skin change) относится к числу редко диагностируемых болезней. В зарубежной и российской литературе описаны единичные случаи РОEMS-синдрома, что связано со сложностями в диагностике, поскольку заболевание представляет собой мультисистемную патологию, вызванную наличием циркулирующего в крови М-протеина и фактора роста эндотелия сосудов VEGF, которые приводят к ангиопатиям и нарушению периферического кровоснабжения. Объективным показателем является выявление М-протеина в сыворотке крови и его ассоциация с совокупностью клинических критериев: обязательных, больших и малых. В 100% случаев РОEMS-синдрома ведущим клиническим признаком является быстропрогрессирующая моторная полинейропатия. Умеренные экстра-неврологические проявления синдрома такие как прогрессирующее снижение массы тела, гиперпигментация, гирсутизм, нарушение овариально-менструального цикла, органомегалия, тромбоцитоз часто не привлекают должного внимания, и акцент в диагностике ставится на грубые сенсо-моторные нарушения.

В представленном клиническом наблюдении изначально диагностика пошла по ложному направлению, поскольку ведущей жалобой пациентки была слабость в ногах, нарушение ходьбы, неврологический статус был представлен полиневритическим типом расстройства чувствительности, вялым парезом в дистальных отделах нижних конечностей, и заключение

ние игольчатой ЭНМГ свидетельствовало о текущем процессе первично-демиелинизирующего характера. Были исключены причины вторичных полинейропатий (токсические, метаболические). Следующей причиной неправильной постановки диагноза, возможно, явилось амбулаторное наблюдение, в условиях которого не всегда возможно правильно оценить ситуацию. В свою очередь, с учетом возраста пациентки (34 года), это дало основание думать о наследственной патологии неральной амиотрофии Шарко-Мари. В ходе дифференциально-диагностического поиска в условиях стационара было обращено внимание на сопутствующую не неврологическую симптоматику, что подтолкнуло на проведение тщательной лабораторно-инструментального исследования эндокринной, кровеносной, опорно-двигательной систем. Диагностика в данном случае была осложнена имеющейся диссоциацией ярких клинических проявлений и показателей лабораторных исследований. Со стороны щитовидной железы имелись субклинические симптомы гипотиреоза. Больная жалоб не предъявляла, при этом отмечались изменения уровня гормонов ТТГ 10.1 МкМЕ/мл, Трийодтиронин общ 60.4 нг/дл, Свободный тироксин 0.777 нг/дл, антитела к тиреопероксидазе <10.0 МЕ/мл. Сложности также имелись при диагностике надпочечниковой недостаточности, поскольку клинически обращало на себя внимание гиперпигментация, астеническое телосложение с дефицитом массы тела, вирилизация и результаты анализа крови на кортизол, проводимые неоднократно, показатели которых были на нижней границе нормы. Это не давало однозначного ответа, и только показатели свободного кортизола, которые были снижены в 3 раза позволили объективно утверждать о наличии надпочечниковой недостаточности. Показатель низкого уровня АКГП давал диссоциацию с клиническими симптомами, характерными для Аддисоновой болезни. Изменения в периферической крови было представлено умеренным эритроцитозом, тромбоцитозом. Учитывая частоту остеосклеротических изменений, при помощи МРТ

была исключена данная патология.

Гормональная терапия у данной больной поддерживающими дозами дает положительную динамику, улучшая клинические показатели.

Заключение

Описанный клинический случай РОEMS-синдрома показателен. У больной имелась полная картина заболевания на момент обращения к неврологу, однако, это не повлияло на своевременную правильную диагностику. Имелось несколько критериев РОEMS-синдрома, что представляло полную картину болезни. Данный факт позволяет сделать выводы:

- неоднозначные заболевания, подобные РОEMS-синдрому, требуют мультидисциплинарного подхода, умение сопоставлять клинические данные системных поражений с лабораторно-инструментальными показателями;

- ранняя диагностика заболевания дает возможность своевременно начать патогенетическое лечение, в данном случае гормонами, улучшая неврологическую картину, и, нормализуя гормональный фон; контролировать реологические свойства крови назначением соответствующих препаратов, как метод профилактики тромбозов;

- при отсутствии возможности проведения иммунофиксации М-протеина (который проводится в крупных диагностических центрах) можно опираться на совокупность общепринятых клинических критериев: обязательные, большие и малые, а также на другие более доступные методы лабораторно-инструментальных исследований.

Жазуучулар ар кандай кызыкчылыктардын чыр жоктугун жарыялайт.

Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов.

The authors declare no conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Nakanishi T., Sobue I., Toyokura Y. et al. The Crow-Fukase syndrome: a study of 102 cases in Japan. *Neurology* 1984; 34: 712—720.
2. Bardwick P. A., Zvaifler N. J., Gill G. N. Plasma cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein, and skin changes: the POEMS syndrome. Report on two cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1980; 4: 311—22.
3. Rison R. A., Beydoun S. R. Paraproteinemic polyneuropathy: a practical review // *BMC Neurology*. — 2016. — Vol. 16. — № 13. — P. 1 — 14.
4. Takatsuki K., Yodoi J., Wikasaka K. et al. Plasma cell dyscrasia with polyneuritis and an endocrine anomaly: endocrinological study of a new syndrome. *Nippon Rinsho* 1974;50: 2444—2456.
5. Klodzinsky A.A., Ryzhko V.V., Sorkina O.M. POEMS-syndrome (description of observation and literature review) // *Clinical hematology oncology*. 2008 Vol. 1, No. 2 P. 145-155
6. A.Nozza. POEMS syndrome. *Mediterranean Journal of Hematology*

- tology and Infectious Diseases
7. Ginxburg M.A. Demyelinating polyneuropathies associated with paraproteiemia (clinical, electrophysiological and immunological research): dis...can.honey. Sciences: 14.01.11. – «Scientific Center of Neurology», Moscow, 2015-152s.
 8. Lavenstain B., Dalakas M., Engel W.K. et al. Polyneuropathy in non-secretory osteosclerotic multiple myeloma with immunoglobulin deposition in peripheral nerve tissue. *Neurology* 1979; 29: 611.
 9. Dispenzieri A. POEMS syndrome: update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematology* 2012; 87: 805—814.
 10. R.Brown., L.Ginsberg *Journal of Neurology* 2019; 266 (1) 268-277
 11. Barlamov P.N., Golubeva M.E., Vasilieva E.R. A case of late diagnosis of POEMS syndrome // *Clinical* 2011, No. 4, T.5
 12. Dispenzieri A., Kyle R. A., Lacy M. Q. et al. POEMS syndrome: definitions and long-term outcome. *Blood* 2003; 101: 2496–506.
- Piradov MA, Suponeva NA, Ginzberg MA, POEMS-syndrome: a literature review and description of clinical observations // *Journal of Neurology and Psychiatry. S.S. Korsakova* 2014, no. 4, pp. 4-10

Алынды 02.04.2021

Получена 02.04.2021

Received 02.04.2021

Жарыялоого кабыл алынды 15.09.2021

Принята в печать 15.09.2021

Accepted 15.09.2021

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

1. Нурбекова Улболсун Ажибековна, врач-невролог Центра лучевой диагностики ЮРФА, адрес : Кыргызская Республика, г. Бишкек, ул.Токтогула 135, <https://orgcid.org/0000-0003-0246-8259>, e-mail: kentau63@mail.ru, конт.тел:+ (996)550110456;
2. Муканбетова Гулзат Догдурбаевна, ассистент кафедры неврологии и клинической генетики КГМА им.акад. Ахунбаева И.К., адрес : Кыргызская Республика, г. Бишкек, ул. Ахунбаева, 92, <https://orgcid.org/0000-0003-0246-8259>, e-mail: kentau63@mail.ru, конт.тел.+(996)777199450.

ABOUT AUTHORS:

1. Nurbekova Ulbolsun Azhibekovna, neurologist of the Center for Radiation Diagnostics of YURFA, address: Kyrgyz Republic, Bishkek, ul. Toktogula 135, <https://orgcid.org/0000-0003-0246-8259>, e-mail: kentau63@mail.ru, cont.tel: + (996) 550110456;
2. Mukanbetova Gulzat Dogdurbaevna, assistant of the Department of Neurology and Clinical Genetics of KGMA named after Akad. Akhunbaeva I.K., address: Kyrgyz Republic, Bishkek, st. Akhunbaeva, 92, <https://orgcid.org/0000-0003-0246-8259>, e-mail: kentau63@mail.ru, cont.tel. + (996) 777199450.