

POEMS Sendromunda Optik Disk Ödemi: Bir Olgu Sunumu

Ayça YILMAZ*, Esen AKBAY**, Atilla ARGİN*, Cengiz TATAROĞLU***, Naci TİFTİK****

ÖZET

POEMS sendromu; polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gammopati, ve cilt değişiklikleri ile karakterizedir. Optik disk ödemi hastalığa eşlik edebilmektedir. Bu çalışmada geçici görme azalması şikayetleri olan 32 yaşındaki POEMS sendromlu bir erkek hastanın sunumu yapılmıştır. Hastanın bilateral görme keskinlikleri 9/10 idi. Oftalmoskopik muayenesi sırasında optik disk ödemi izlendi ve görme alanı testlerinde kör noktada genişleme bulgusu saptandı. Kronik optik disk ödemi gibi oftalmolojik bulgular bu nadir sistemik hastalıkta izlenebileceğinden, optik disk ödeminin ayırıcı tanısında POEMS sendromu da yer almalıdır.

Anahtar Kelimeler:

Endokrinopati, Monoklonal gammopati, Optik disk ödemi, Organomegali, Papilödem, Polinöropati, Cilt değişiklikleri, POEMS sendromu

Optic Disc Edema in POEMS Syndrome: A Case Report

SUMMARY

POEMS syndrome is characterized with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gammopathy, and skin changes. Optic disc edema may accompany the disease. In this study, a 32-year-old man with POEMS syndrome having transient decrease of vision complaints was presented. The patient's visual acuities were 9/10 bilaterally. Optic disc edema was observed during his ophthalmoscopic examination, and enlarged blind spots sign was determined in visual field tests. As ophthalmologic signs such as chronic optic disc edema may be observed in this rare systemic disease, POEMS syndrome should be involved in the differential diagnosis of optic disc edema.

Key Words: Endocrinopathy, Monoclonal gammopathy, Optic disc edema, Organomegaly, Papilledema, Polyneuropathy, Skin changes, POEMS syndrome

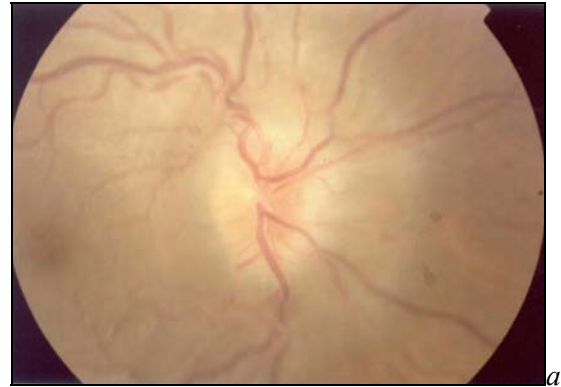
Giriş

POEMS sendromu; polinöropati (P), organomegali (O), endokrinopati (E), monoklonal gammopati (M) ve cilt değişiklikleri (S) ile karakterize nadir bir multisistem bozukluğudur.¹ Optik disk ödemi (genellikle papilödem olarak rapor edilmektedir), osteosklerotik kemik lezyonları, lenfadenopati ve periferik ödem gibi bulgular da hastalığa eşlik edebilmektedir. Optik disk ödemi, POEMS sendromlu olguların %58-73'ünde tanımlanmıştır.¹⁻³ Sebebi bilinmeyen bu hastalık, kronik bir seyir gösterebilmektedir. Tedavide kullanılan sistemik kortikosteroidler, radyoterapi, kemoterapi, cerrahi ve kemik iliği transplantasyonu gibi yöntemler kısmi, bazı hastalarda da tam remisyonu sağlayabilmektedir. Burada, POEMS sendromu olan ve hastalığın sistemik semptom ve bulgularına ilave olarak bilateral optik disk ödemi gelişen 32 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur.

Olgu Sunumu

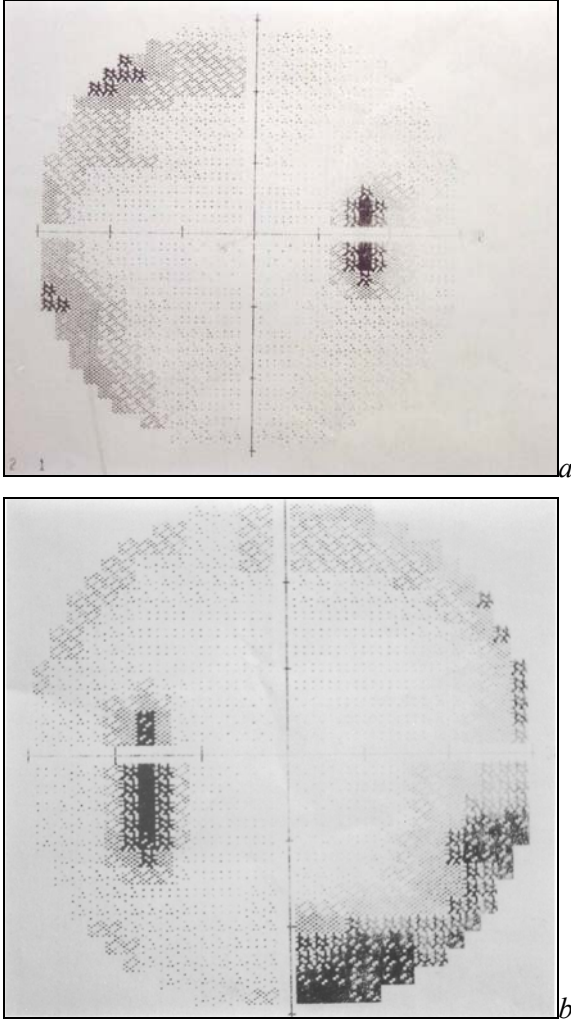
Otuz iki yaşındaki erkek hasta, birkaç aydır bulunan, her iki gözde 5-10 dakika süren geçici görme azalması şikayetiyle başvurdu. Tıbbi hikayesinde iki yıldır alt ekstremitelerde karışık tipte (sensori-motor) polinöropati, hepatomegali, hipotiroidizm, adrenal yetmezlik, Ig A ve lambda monoklonal gammopati, ve cilt hiperpigmentasyonu ile karakterize POEMS sendromu tanısı bulunmaktaydı. Bunlara ek olarak, mediastinal ve aksiller lenfadenopati, plevral ve perikardiyal efüzyon, asit, periferik ödem, impotans ve

üriner inkontinansı mevcuttu. Sistemik steroidler ve yedi kez plazma değişimi ile tedavisi yapılmasına rağmen hastalığında remisyon görülmemişti.



Şekil 1. Sağ (a) ve sol (b) gözlerde optik disk ödemi gösteren fundus fotoğrafı.

Oftalmolojik muayenesinde; düzeltilmiş görme keskinliği bilateral 9/10 olan hastanın her iki gözünde subkonjonktival hemorajisi bulunmaktaydı. Fundus bakısında bilateral kabarık optik diskleri görülmekteydi (Şekil 1a ve b). Geri kalan oküler muayenesi, kranial bilgisayarlı tomografisi ve lomber ponksiyonda açılış basınçları normaldi. Spinal sıvı protein düzeyleri 1928 mg/l (normal sınır: 150-450 mg/l) idi. Görme alanı testlerinde bilateral kör nokta genişlemesi bulgusu vardı (Şekil 2a ve b). Görsel uyarılmış potansiyel (VEP) testi, görme yollarında ileti defekti gösteriyordu (Şekil 3a ve b).



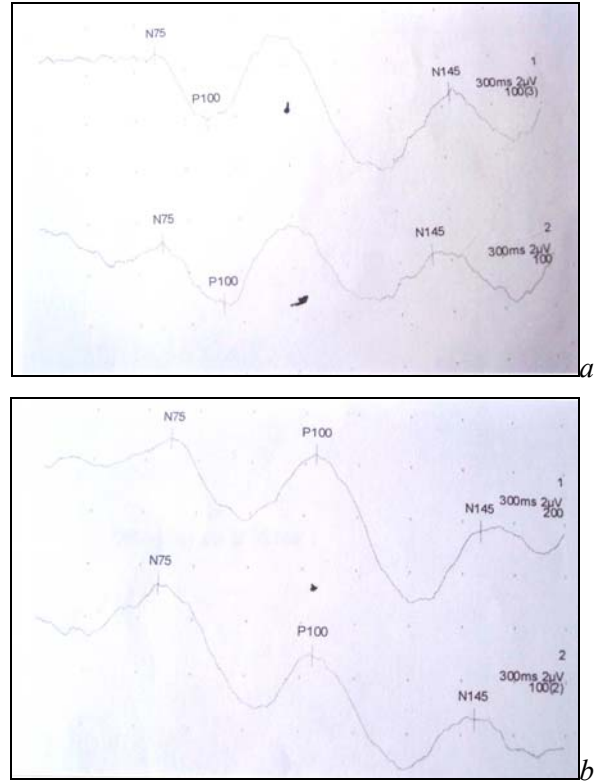
Şekil 2. Sağ (a) ve sol (b) gözlerde kör nokta genişlemesini gösteren görme alanı testi.

Hastanın bir yıl sonraki kontrol muayenesinde hala bilateral belirgin optik disk ödemi bulunmaktaydı ve düzeltilmiş görme keskinlikleri her iki gözde 10/10 idi. O tarihten sonra hasta kontrol muayenelerine gelmedi.

Tartışma

Crow-Fukase sendromu olarak da bilinen POEMS sendromu, ilk olarak 1980 yılında Bardwick ve ark. tarafından ana klinik bulgularına dayanılarak tanımlanmıştır.¹ Bu hastalığın ortalama başlangıç yaşı 46'dır (sınırlar: 26-80 yaş) ve erkekleri daha sıklıkla etkilemektedir (erkek:kadın=2:1).^{1,3} Sendromda; santral ve periferik sinir sistemi,

endokrin bezler, deri, iskelet, retikuloendotelyal ve immünohematopoetik sistemlerde bozukluklar meydana gelmektedir.¹



Şekil 3. Sağ (a) ve sol (b) gözlerde P100 dalgalarının pik latanslarının uzun ve amplitüdünün küçük olduğunu (görsel yollarda ileti defekti) gösteren görsel uyarılmış potansiyeller

Bu nadir hastalıkta periferik nöropati, hepatosplenomegali, diabetes, hipotiroidizm, monoklonal gammopati, cilt pigmentasyonu ve hipertrikozis, erkeklerde jinekomasti ve impotans, kadınlarda oligomenore veya amenore gibi çeşitli multisistem bulguları var olabilmektedir. Hastalıkta üretilen monoklonal protein, neredeyse tamamen lambda hafif zincir içeren IgG veya IgA özelliğini taşımaktadır. Rapor edilen diğer bulgular arasında yaygın ödem, lenfadenopati, plevral efüzyon, asit ve optik disk ödemi yer almaktadır.^{4,5} Bu sendromun patogenezinde çeşitli teoriler öne sürülmesine rağmen, klinik bulguların çoğunlukla bir plasma hücre diskrazisi veya mikrovasküler oklüzyona ikincil olduğu düşünülmektedir.^{1,2,5} Hastamız, sendromun karakteristik olan major sistemik tutulumlarını taşımamaktaydı.

POEMS sendromunda tanımlanan orbital tutulumlar içerisinde optik disk ödemi ve infiltratif orbitopati yer almakla birlikte, bu hastalarda görülen en sık oküler bulgu ilkidir ve prevalansı %58-73 arasında değişmektedir.¹⁻³ Bu hastalarda optik disk ödemi gelişimi, intrakranial basınç artışından bağımsızdır.⁶ ve genellikle geçici görme bulanıklığı, iyi görme keskinliği, kör nokta genişlemesi ve görme alanında progresif daralma ile birlikte bulunur.² İntrakranial basınç artışı olaya eşlik ediyorsa, optik disk ödemi, 'papilödem' olarak rapor edilmektedir. POEMS sendromundaki disk ödeminin, optik sinir veya sinir kılıfının lenfoid hücrelerle infiltrasyonuna bağlı oluşabileceği; veya plasma ve lenfoid hücreler tarafından oluşturulan otoantikörlerin sinir gövdesi içinde birikerek bir nöropati ve optik disk ödemi tablosu oluşturmalarıyla gelişebileceği hipotez edil-

miştir.^{1,2,4} Ayrıca, anormal plazma hücreleri tarafından üretilen sitokinler (IL-6 ve IL-1 β) de damar duvarları üzerine etkiyip vasküler permeabiliteyi artırarak optik disk ödemeine yolaçıyor olabilirler.⁵ Bu olguda, optik disk ödemi, intrakranial basınç artışı ile birlikte değildi; geçici görme bulanıklığı atakları, iyi görme keskinliği ve görme alanında kör nokta genişlemesi bulunmaktaydı. Olgumuzdaki geçici görme azalması ataklarının klasik papilödemde görülene göre uzun olması, bu iki durumun gelişim mekanizmalarının farklı olmasına bağlanabilir.

Bu hastalık ilk olarak Japon erkeklerde rapor edilmiştir, fakat sonraları Japon olmayan erkek ve kadınlarda da saptanmıştır. Ja-

ponlar dışındaki hastalarda POEMS sendromunun çeşitli klinik tablolarının tümünün gelişmeyebileceği bildirilse de;³ bizim olgumuz optik disk ödemiyle birlikte tüm major klinik özellikleri taşımaktaydı.

Bu olgu, kronik bilateral optik disk ödemi gibi oftalmik semptom ve bulguları da içerebilen nadir bir sistemik hastalığı sunmaktadır. Papilödem, POEMS sendromunun erken bir bulgusu olabileceğinden, optik disk ödeminin ayırıcı tanısında bu sendromun var olabileme ihtimali de oftalmologlar tarafından göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Bardwick PA, Zvaifler NJ, Gill GN, Newman D, Greenway GD, Resnick DL. Plasma cell dyscrasia with polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein, and skin changes: the POEMS syndrome. *Medicine* 1980; 59:311-22.
2. Bolling JP, Brazis PW. Optic disc swelling with peripheral neuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal gammopathy, and skin changes (POEMS syndrome). *Am J Ophthalmol* 1990; 109:503-10.
3. Nakanishi T, Sobue I, Toyokura Y, et al. The Crow-Fukase syndrome: a study of 102 cases in Japan. *Neurology* 1984; 34:712-20.
4. Diduszyn JM, Quillen DA, Cantore WA, Gardner TW. Optic disk drusen, peripapillary choroidal neovascularization, and POEMS syndrome. *Am J Ophthalmol* 2002; 133:275-6.
5. Soubrier MJ, Dubost JJ, Souvezie BJM. POEMS syndrome: a study of 25 cases and a review of the literature. *Am J Med* 1994; 97:543-53.
6. Trentham DE, Masi AT, Marker HW. Polyneuropathy and anasarca. Evidence for a new connective tissue syndrome and vasculopathic contribution. *Ann Intern Med* 1976; 84:271-4.

Kimlik

Geliş Tarihi: 06.04.2005

Kabul Tarihi: 19.10.2005

*Yrd.Doç.Dr., Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin

**Doç.Dr., Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin

***Yrd.Doç.Dr., Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Mersin

****Yrd.Doç.Dr., Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin