

Das POEMS-Syndrom

Ein Beitrag von Dr. Max Steinhardt und Dr. Leo Rasche, Universitätsklinikum Würzburg, Medizinische Klinik und Poliklinik II, E-Mail Rasche_L@ukw.de

[Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen siehe Glossar]

Einleitung

Patienten mit der Diagnose einer Monoklonalen Gammopathie unklarer Signifikanz (MGUS) oder eines Multiplen Myeloms haben eventuell schon von der seltenen Diagnose des POEMS-Syndroms gehört. Hinter den Buchstaben verbergen sich die Hauptsymptome dieses Syndroms: **P**olyneuropathie (Störungen im Bereich der Hand- und Fußnerven), **O**rganomegalie (vergrößerte innere Organe, z.B. Leber), **E**ndokrinopathie (Störungen des Hormonstoffwechsels, z.B. Diabetes), **M**onoklonales Protein (Immunglobulin G [IgG] oder A [IgA]) und Hautveränderungen (**S**kin). Da das Vorkommen von monoklonalem Protein eine Voraussetzung für die Diagnose eines POEMS-Syndroms darstellt, ist es nicht verwunderlich, dass gerade MGUS- und Myelom-Patienten mit dem Syndrom Berührungspunkte haben können. Aufgrund der vielfältigen Beschwerden, die mit der Erkrankung einhergehen können, steht das eigentlich sehr seltene POEMS-Syndrom relativ häufig als mögliche Diagnose zur Diskussion.

Symptome

Das POEMS-Syndrom wird aufgrund seiner vielen verschiedenen Erscheinungsformen häufig als „Chamäleon“ bezeichnet und die Ausprägung der Beschwerden unterscheidet sich von Patient zu Patient. Es wird zumeist zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr diagnostiziert. Betroffene klagen häufig über beidseitige, symmetrische Kribbelmissempfindungen, Muskelkrämpfe und selten auch Schmerzen in den Händen und Füßen. Die Organvergrößerung kann z.B. durch ein Völlegefühl aufgrund einer vergrößerten Leber oder Milz auffallen. Häufig wird sie aber erst in einer Ultraschall-

CT- oder PET-Untersuchung entdeckt. Außerdem kann es zu Lymphknotenschwellungen kommen. Störungen des Hormonstoffwechsels sind oft sehr unspezifisch. So klagen viele Patienten über vermehrtes Schwitzen oder eine unspezifische Müdigkeit und Lustlosigkeit mit verminderter körperlicher Belastbarkeit. Bei Frauen kann eine evtl. noch bestehende Regelblutung unregelmäßig werden oder ausfallen. Männer bemerken oft eine Zunahme des Brustumfangs. Auch eine neue Neigung zu Blutergüssen oder Wassereinlagerungen in den Beinen werden oft von POEMS-Patienten beschrieben. Wenn die Wassereinlagerungen im Auge auftreten, kann es zu Sehstörungen kommen. Für Betroffene am eindrucksvollsten sind meist die Hautveränderungen. Hier fällt eine starke Bräunung auf, manchmal auch nur bestimmter Hautregionen, ohne dass die Patienten viel in der Sonne gewesen sind. Die Farbveränderungen gehen oft einher mit einer zunehmenden Dermatitis, die besonders im Bereich der Finger und Zehen unangenehm sein kann. Frauen beschreiben oft eine Zunahme der Körperbehaarung.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass die Symptome des POEMS-Syndroms vielgestaltig und oft sehr unspezifisch sind. Dies kann einerseits dazu führen, dass die Diagnose zu oft in den Raum gestellt wird, denn meist wird eine andere Ursache gefunden. Andererseits sieht man bei vielen POEMS-Patienten, dass die Symptome über längere Zeit verkannt wurden.

Diagnose

Ein sicherer Nachweis oder Ausschluss des POEMS-Syndroms ist daher wichtig. Voraussetzung für die Diagnose ist zunächst das Vor-

liegen von monoklonalem Protein oder Leichtketten im Serum oder Urin, was über eine Immunfixation nachgewiesen werden kann. Hierbei erfolgt eine Auftrennung der enthaltenen Eiweiße im elektrischen Feld nach Ladung und Größe. Bei fast allen POEMS-Patienten finden sich die monoklonalen Antikörper-Unterformen IgG lambda oder IgA lambda. Die weit überwiegende Mehrheit der Betroffenen klagt über eine Polyneuropathie. Weitere Befunde machen ein POEMS-Syndrom wahrscheinlich. Im Blut liegt häufig eine Vermehrung der Blutplättchen (Thrombozyten) und der roten Blutkörperchen vor. Insbesondere wenn ein Patient über Wassereinlagerungen klagt, findet sich häufig eine Erhöhung des Botenstoffes Interleukin-6 und des für das Gefäßwachstum wichtigen Wachstumsfaktors VEGF. In der Bildgebung können lokalisierte Knochenverdichtungen (Sklerosierungen) auffallen. Die Bildgebung kann auch hilfreich sein, um eine ggf. asymptomatische Organvergrößerung aufzudecken.

Nur wenn mehrere dieser Symptome und Befunde gleichzeitig zutreffen, kann die Diagnose eines POEMS-Syndroms gestellt werden.

Behandlung

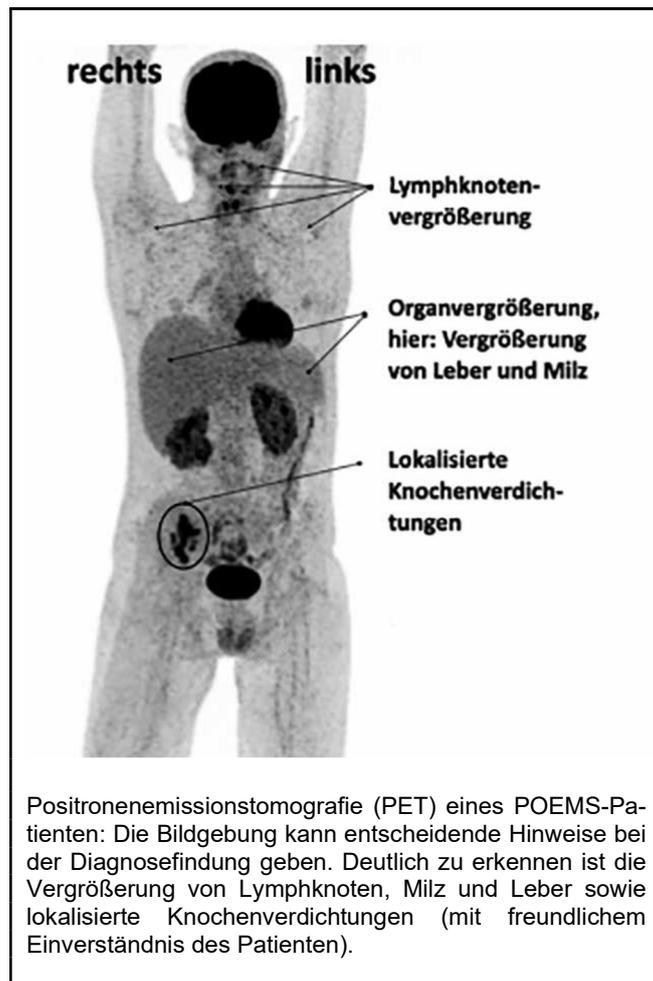
Den Patienten kann in der Regel gut geholfen werden. Häufig bringt eine symptomatisch orientierte Therapie bereits eine Beschwerdelinderung. Dies kann z.B. eine Entwässerungstherapie bei Flüssigkeitseinlagerung oder eine Ergotherapie bei Polyneuropathie sein.

Um die Ursache eines POEMS-Syndroms zu beheben, ist jedoch immer eine intensivere Therapie notwendig. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung wird eine Behandlung an einem Zentrum empfohlen. Hier können weiterführende Untersuchungen durchgeführt werden, z.B. eine Knochenmarkpunktion und eine Ganzkörper-Bildgebung. So kann eine möglichst schonende, aber dennoch so intensiv wie nötige Therapie für den einzelnen Patienten bestimmt werden. Diese kann eine Chemotherapie beinhalten. Bei manchen Patienten ist auch eine gezielte Strahlentherapie ausreichend.

Zusammenfassung

Ein POEMS-Syndrom ist selten und aufwendig zu diagnostizieren. Aufgrund der vielen Symptome, die es aufweisen kann, wird es relativ häufig als alternative Diagnose in Betracht gezogen. Oft kann eine andere Ursache für die Beschwerden gefunden werden. Dennoch soll-

te an das seltene Syndrom gedacht und bei Verdacht die notwendige Diagnostik und Therapie veranlasst werden.



Glossar

CT

Computertomografie

Immunfixation

Auftrennung von Eiweißen im elektrischen Feld nach Ladung und Größe

Immunglobuline

Antikörper

Leichtketten

Ein Antikörper-Molekül besteht aus zwei leichten und zwei schweren Eiweißketten

Monoklonal

Von einem einzigen, genetisch identischen Zellklon ausgehend oder gebildet

PET

Positronenemissionstomografie

Polyneuropathie

Nervenschädigung, die mit Missempfindungen, wie Kribbeln, Taubheit und Schmerzen, einhergehen kann