

POEMS 증후군에서 말초혈액 내 줄기세포 이식 후 신경학적 증상의 개선

Neurologic improvement after peripheral blood stem cell transplantation in POEMS syndrome

S. Kuwabara, MD
S. Misawa, MD
K. Karai, MD
Y. Suzuki, MD
Y. Kikawa, MD
S. Sawai, MD
T. Hattori, MD
M. Nishimura, MD
C. Nakaseko, MD

배경 : 다발신경병증, 가관비대, 내분비병증, M-단백, 그리고 피부 변화(POEMS) 증후군은 항질세포 질환에서 동반되는 드문 다발적 전신 이상 질환이다. 자가 말초혈액 줄기세포 이식(autologous peripheral blood stem cell transplantation, Auto-PBSCT)과 함께 고용량 화학 요법이 효과적인 치료법이라는 많은 증거들이 제시되고 있다.

목적 : POEMS 증후군 환자에서 Auto-PBSCT 후에 신경학적 개선의 정도와 시간 경과를 밝히기 위한.

방법 : 환자 9명의 임상 소견과 전기생리학적 검사 소견을 평가하였다. 추적 기간의 중기점은 20개월이었다(범위, 8~49개월). 혈관내피성장인자(vascular endothelial growth factor, VEGF)의 혈청 수치는 ELISA를 이용하여 측정하였다.

결과 : Auto-PBSCT를 받은 한 달 후에 혈청 VEGF 수치는 빠르게 감소하였다. 3개월 내에 신경학적으로 개선이 나타나기 시작하였고, 모든 환자에서 다음 3개월 동안 놀라운 신경학적 회복이 있었다. 특히 휠체어 신세를 지던 3명의 환자는 6개월 후에 걸을 수 있었다. 신경전도 검사에 따르면 치료 6개월 이내에 전달 속도와 진폭이 의미 있게 증가하였다. 추적 기간의 마지막 시점에서 신경병증의 개선은 지속되었고, 증상의 재발을 보인 환자는 없었다.

결론 : Auto-PBSCT로 6개월 내에 명백하게 신경학적 증상이 개선되는데, 아마도 이것은 광범위한 축삭 재생과 재수초화로 인한 것으로 생각된다. 젊은 나이에 발병한 다발신경병증, 가관비대, 내분비병증, M-단백, 그리고 피부 변화 증후군 환자에서 비록 사지마비가 있더라도 첫 치료 방법으로 이러한 방법을 고려해 볼 수 있다.

Neurology® 2008;71:1691-1695

Table Patient findings before and after transplantation

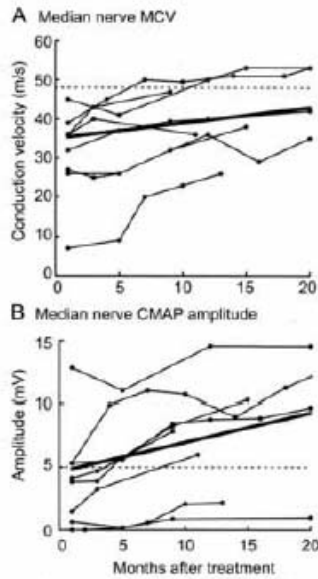
Patient no.	Age, y/sex	Follow-up period, mo	Hughes grade				Median MCV (m/s) (normal > 48 m/s)		VEGF level (pg/mL) (normal < 680 pg/mL)	
			Before	6 mo	12 mo	Last visit	Before	After (last visit)	Before	After (last visit)
1	48/M	49	2	2	2	1	32	42	>2,000*	93
2	45/F	48	2	1	1	1	35	52	>2,000*	244
3	39/M	42	2	2	1	1	25	34	>2,000*	1,950
4	50/M	42	3	1	1	1	39	55	>2,000*	353
5	50/M	20	3	2	2	1	27	38	5,300	2,720
6	55/F	18	2	1	1	1	9	26	1,920	227
7	52/M	12	4	2	2	2	36	47	7,870	505
8	53/M	10	4	3	2	2	36	43	1,360	175
9	49/M	8	4	3		3	NR	NR	3,450	144
Median	50	20	3	2	1.5	1	36	42	2,000*	244
p Value*				0.003	0.002	<0.001		<0.001		0.04

*Measurement was limited to 2,000 pg/mL.

*Paired t test, compared with pretreatment value.

MCV = motor nerve conduction velocity; VEGF = vascular endothelial growth factor; NR = not recordable.

Figure 2 Sequential findings of median nerve motor conduction velocities (MCV) and amplitude of compound muscle action potentials (CMAP)



Note substantial increases in MCV and CMAP amplitude during 12 months after treatment with autologous peripheral blood stem cell transplantation. Bold lines indicate common median regression lines (A: $Y = 0.39X + 35.03$; $p = 0.0084$; B: $Y = 0.23X + 4.65$; $p = 0.0002$).