



クドウ・フカセ (POEMS) 症候群の診断基準

(Kuwabara et al., Cochrane Database Systematic Review 2012 より改変)



大基準

- 脱髄性ニューロパチー
- VEGF上昇 (血清または血漿)^{※1}
- M蛋白血症 (少量のため免疫固定法で同定.多くはIgG-λ・IgA-λ)

小基準

- 血小板・赤血球増多
- 臓器腫大 (肝脾腫・リンパ節腫脹)
- 血管外への体液貯留 (浮腫・胸腹水・心嚢水)
- 内分泌障害 (性腺機能異常・甲状腺機能異常・耐糖能異常・副腎機能異常)^{※2}
- 皮膚変化 (色素沈着・剛毛・血管腫・爪床蒼白 等)
- 乳頭浮腫
- 骨硬化性病変^{※3}
- Castleman病

※1:外注検査会社で測定 (保険未収載)

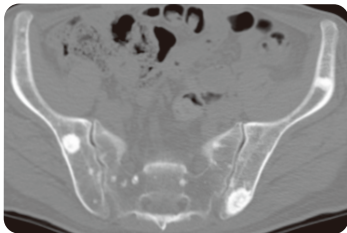
※2:LH・FSH・エストラジオール・テストステロン・TSH・FT3・FT4・血糖・インスリン・ACTH・コルチゾールなど (一部、早朝空腹時)

※3:単純X線・CT骨条件・骨スキャン・PET等で検出

1. 診断確実 (Definite) : 大基準 3個+小基準 1個以上

2. 可能性大 (probable) : 大基準 2個+小基準 1個以上

骨硬化性病変



CT (骨条件) で椎体・腸骨などのスクリーニングが可能です

色素沈着



独特の赤黒い色素沈着が特徴的に認められます

血管腫



体幹に多発することがあり、病勢に応じ、数の増加やサイズの増大が認められます

先行する症状により、初診科は呼吸器内科、消化器内科、内分泌内科、血液内科、腎臓内科、循環器内科、神経内科、整形外科、皮膚科、眼科など多岐にわたります。原因の特定できない「高度の浮腫・胸/腹/心嚢水・血小板増多・腎機能障害・女性化乳房」等が他徴候に数年先行する症例も存在します。M蛋白・胸腹骨盤CT検査 (胸水・骨病変等) がスクリーニングに有用です。

お問い合わせ



治験調整医師・調整事務局 千葉大学医学部附属病院 神経内科・臨床試験部

J-POST事務局 TEL.043-222-7171(6959)

neurology.chiba@gmail.com

<http://www.m.chiba-u.ac.jp/class/neuro>