

胃肠道淀粉样变1例并文献复习

翟丽娜, 王进

翟丽娜, 王进, 郑州大学第一附属医院消化内科 河南省郑州市 450052

翟丽娜, 在读硕士, 主要从事消化系统疾病的研究.

作者贡献分布: 本文数据收集、分析及写作由翟丽娜完成; 课题设计及审校由王进完成.

通讯作者: 王进, 教授, 主任医师, 450052, 河南省郑州市二七区建设东路1号, 郑州大学第一附属医院消化内科.
wangjin3@medmail.com.cn
电话: 0371-66862072

收稿日期: 2016-11-29

修回日期: 2017-01-03

接受日期: 2017-01-11

在线出版日期: 2017-02-28

Gastrointestinal amyloidosis: A case report and literature review

Li-Na Zhai, Jin Wang

Li-Na Zhai, Jin Wang, Department of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, He'nan Province, China

Correspondence to: Jin Wang, Professor, Chief Physician, Department of Gastroenterology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, 1 Jianshe East Road, Erqi District, Zhengzhou 450052, He'nan Province, China. wangjin3@medmail.com.cn

Received: 2016-11-29

Revised: 2017-01-03

Accepted: 2017-01-11

Published online: 2017-02-28

Abstract

Gastrointestinal amyloidosis is a rare clinical entity. Here we report such a case in a 64-year-old woman who presented with periumbilical

pain for half a year. Endoscopic examination revealed multiple red or yellow elevations in the gastrointestinal mucosa. Pathological biopsy revealed chronic mucosal inflammation with amyloidosis of the lamina propria. Congo red staining yielded a positive result. The patient was finally diagnosed with gastrointestinal amyloidosis.

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Gastrointestinal amyloidosis; Histopathology; Congo red staining

Zhai LN, Wang J. Gastrointestinal amyloidosis: A case report and literature review. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2017; 25(6): 565-568 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i6/565.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v25.i6.565>

摘要

胃肠道淀粉样变在临床上极为少见. 本文报道1例女性, 64岁, 因脐周痛半年入院, 入院后行内镜检查发现胃肠道多发发红、发黄隆起, 病理组织活检提示黏膜慢性炎症伴固有层淀粉样变, 特染: 刚果红(+), 结合其他辅助检查诊断为胃肠道淀粉样变.

© The Author(s) 2017. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 胃肠道淀粉样变; 组织病理; 刚果红染色阳性

核心提要: 淀粉样变是由自身免疫病、炎症、遗传病或肿瘤等多种原因引起的一组临床综合

背景资料

淀粉样变是蛋白质折叠异常所致的淀粉样物质沉积的综合征. 发病率为8.9每百万人年, 其中胃肠道受累的患者约占3.26%, 局限于胃肠道的病变更为少见. 讲述胃肠淀粉样变特点帮助认识胃肠道淀粉样变, 减少漏诊、误诊.

同行评议者

姜相君, 主任医师, 青岛市市立医院消化内科; 黄志刚, 主任医师, 副教授, 上海同济大学附属东方医院消化科; 张德奎, 主任医师, 兰州大学第二医院消化科

研究前沿

淀粉样变可能与理化因素及免疫因素相关, 具体原因未明; 目前多采用化疗、器官移植及对症支持等方法治疗, 尚无法治愈。需要深入研究明确病因以及寻找率高、不良反应小、经济的治疗方法, 达到长期缓解甚至是治愈。

征。表现因病变累及部位的不同而表现各异。以胃肠道病变为主者, 内镜下多为息肉, 皱襞粗大、增厚, 黏膜颗粒样外观, 黏膜质脆、出血点、糜烂、溃疡, 黄白色结节样病灶等。

翟丽娜, 王进. 胃肠道淀粉样变1例并文献复习. 世界华人消化杂志 2017; 25(6): 565-568 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v25/i6/565.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v25.i6.565>

0 引言

淀粉样变是蛋白质折叠异常所致的淀粉样物质沉积的综合征, 可引起器官功能衰竭。一般累及全身多个器官或组织, 也可以单个器官受累为主, 最常见的是肾脏、心脏及肝脏等, 胃肠道累及较为少见^[1,2]。局限于胃肠道的淀粉样变国内外报道极为少见, 现报道1例郑州大学第一附属医院消化内科收治的局限于胃肠道淀粉样变患者, 并结合文献复习如下。

1 病例报告

患者, 女, 64岁, 因“脐周痛半年, 加重2 mo”入院, 半年前无明显诱因出现间断性脐周隐痛, 无规律性, 伴纳差、嗝气, 偶伴胸闷, 无反酸、烧心、恶心、呕吐、呕血、黑便等。查体及既往史无异常, 个人史无特殊。辅助检查: 血常规: 白细胞数 $6.5 \times 10^9/L$ 、红细胞数 $4.38 \times 10^{12}/L$ 、血红蛋白 128.0 g/L 、血小板总数 $263 \times 10^9/L$, 肝肾功能、凝血功能、 β_2 微球蛋白、乳酸脱氢酶、肿瘤标志物、血免疫电泳、免疫固定电泳均未见明显异常, 尿蛋白定性及电泳: 阴性, 尿液Ig轻链KAP测定: 阴性, 尿液Ig轻链LMA测定: 0.678 mg/dL (正常范围: $0-0.430 \text{ mg/dL}$), 粪常规: 隐血免疫法弱阳性。心脏、肝胆胰脾肾超声检查未见异常。超声胃镜示: 十二指肠降段可见多发黏膜下隆起(隆起处低回声改变, 起源于黏膜下层), 大小不一, 发红、发黄, 表面光滑, 触之易出血, 病理诊断: 黏膜慢性炎症伴固有层淀粉样变, 特染: 刚果红(+), 如图1。经口小肠镜示: 所见小肠黏膜多发充血、糜烂及淡黄色隆起, 以十二指肠、空肠上段为著, 病理诊断: (空肠)黏膜慢性活动性炎, 固有层淀粉样变, 特染: 刚果红(+), 如图2。结肠镜示: 所见肠黏膜正常。骨髓穿刺及PET-CT未见相关异常。治疗及随访: 给予胃肠

相关报道

Hokama等研究发现胃肠道淀粉样变内镜下特征与淀粉样物质种类、沉积部位密切相关, 如淀粉A蛋白主要沉积于黏膜层, 导致细颗粒状外观、黏膜脆性增加, 淀粉样轻链蛋白主要沉积于黏膜下层、黏膜肌层及固有层, 导致息肉状突起。

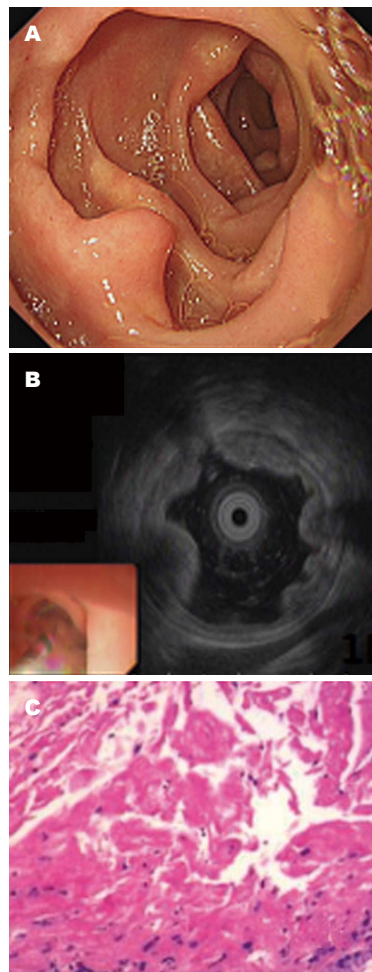


图1 十二指肠降。A: 多发隆起; B: 超声胃镜图; C: 病理活检固有层淀粉样变, 刚果红染色(+).

道黏膜保护剂及止血药物应用, 症状缓解后出院。随访半年, 现患者一般状况良好, 偶有皮下出血斑, 2-3 d可自行消退。

2 讨论

淀粉样变是由自身免疫病、炎症、遗传病或肿瘤等多种原因引起的一组临床综合征, 其特点是淀粉样蛋白质在组织中沉积, 可以沉积在局部或全身, 引起身体多脏器功能障碍。常受侵犯的器官有肾、心、肝、神经系统、胃肠、舌、皮肤等, 临床表现取决于所累及的器官和受累器官的损伤程度, 样式多变且无特异性。淀粉样变多发于中老年人, 其发病率为8.9/百万人年, 受累器官依次为肾脏、心脏、肝脏、自主神经系统、胃肠道等, 其中胃肠道受累的患者约占3.26%, 0.65%局限于胃肠道^[3]。目前淀粉样变原因未明, 可能与理化因素及免疫因素相关。由蛋白质在各种组织细胞外聚合

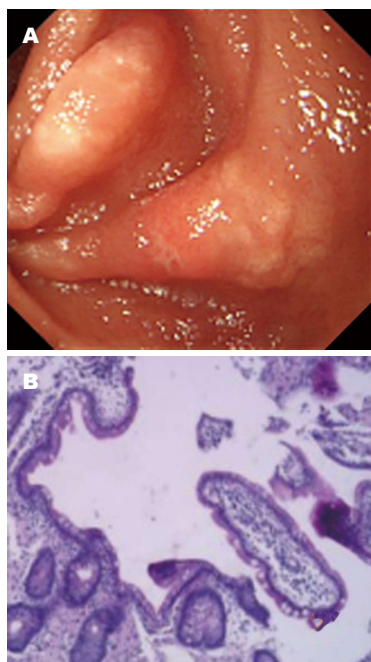


图2 空肠上段. A: 多发淡黄色隆起; B: 病理活检固有层淀粉样变, 刚果红染色(+).

成不溶性淀粉样蛋白原纤维引起。

淀粉样变的临床表现因病变累及部位的不同而表现各异, 受累器官表现为器官肿大及功能障碍。以胃肠道病变为主者, 可出现恶心、呕吐、吞咽困难、腹痛、腹胀、顽固性腹泻、便秘、消化道出血、幽门梗阻、假性肠梗阻等^[4-6], 内镜下特征与淀粉样物质沉积的位置相关, 如淀粉A蛋白主要沉积于黏膜层, 导致细颗粒状外观、黏膜脆性增加, 淀粉样轻链蛋白主要沉积于黏膜下层、黏膜肌层及固有肌层, 导致息肉状突起、增厚^[6]。胃肠道淀粉样蛋白沉积以淀粉A蛋白最常见, 可占60%。不论何种淀粉样蛋白沉积, 内镜下表现多为息肉、皱襞粗大、增厚, 黏膜颗粒样外观, 黏膜质脆、出血点、糜烂、溃疡, 黄白色结节样病灶, 蠕动减少, 胃窦部黏膜下肿物等^[5,7,8]。本例为局限于胃肠道的淀粉样变, 主要表现为脐周痛, 可能与淀粉样物质沉积, 导致息肉状隆起、黏膜脆性增加、侵蚀血管、糜烂、溃疡及胃肠蠕动减弱有关。本例中淀粉样物质沉积于固有层, 与Hokama等^[6]的研究部分相符, 即淀粉样物质沉积于固有层, 内镜下表现为黏膜糜烂、充血、出血、黏膜下多发隆起; 而淀粉样物质仅沉积于固有层, 可能与个体差异、疾病进展程度等相关。胃肠道淀粉样变的临床表现、实

验室检查及影像学检查无特异性, 不易诊断, 确诊主要依靠组织病理活检及免疫组织化学。

对于淀粉样变的治疗目的在于降低长期抗原刺激产生淀粉样变的因素; 抑制淀粉样物纤维的合成、细胞外沉积; 促进淀粉样物的再吸收。对于任何类型的淀粉样变病, 迄今尚无法治愈。治疗方法主要有“马法兰+泼尼松”全身化疗, 自体干细胞移植、肝脏移植, 手术切除及对症支持治疗; 近年来免疫调节剂沙利度胺、来那度胺等新药在临床研究中显示出更高的疗效及安全性, 值得开展更广泛的临床观察和研究^[9,10]。本例建议患者采用“马法兰”化疗方案化疗, 患者拒绝。

淀粉样变是持续进展且难以治愈的疾病, 目前尚无特异性治疗方法, 对于系统性淀粉样变累及胃肠道的患者, 总体预后不良; 对于局限于胃肠道的淀粉样变经手术切除局部病灶加之对症治疗, 预后相对较好, 可达较长时期缓解, 其最终死亡原因主要为淀粉样物质沉积、侵蚀血管等导致消化道大出血。对于本例患者而言, 淀粉样变局限于胃肠道, 其主要威胁为随着疾病进展, 最终可能出现消化道大出血危及生命。

3 参考文献

- 1 贾陌, 杨要军. 胃肠道淀粉样变性二例并文献复习. 中国消化内镜杂志 2015; 32: 121-122
- 2 Xu ZW, Li YQ, Liu LX, Zhou BJ. Light-chain cardiac amyloidosis with neuropathy: a case report. *Clin Interv Aging* 2015; 10: 1219-1222 [PMID: 26257516 DOI: 10.2147/CIA.S87540]
- 3 Khalid F, Kaiyasah H, Binfadil W, Majid M, Hazim W, ElTayeb Y. Pneumatosis intestinalis due to gastrointestinal amyloidosis: A case report & review of literature. *Int J Surg Case Rep* 2016; 23: 29-32 [PMID: 27085104 DOI: 10.1016/j.ijscr.2016.03.044]
- 4 王平, 兰梅. 消化系统淀粉样变11例临床分析. 临床医学 2007; 27: 49-50
- 5 李军, 吕愈敏. 内镜及病理对胃肠道淀粉样变的诊断意义. 中国消化内镜杂志 2002; 19: 6-9
- 6 Hokama A, Kishimoto K, Nakamoto M, Kobashigawa C, Hirata T, Kinjo N, Kinjo F, Kato S, Fujita J. Endoscopic and histopathological features of gastrointestinal amyloidosis. *World J Gastrointest Endosc* 2011; 3: 157-161 [PMID: 21954412 DOI: 10.4253/wjge.v3.i8.157]
- 7 Stofer F, Barretto MF, Gouvea AL, Ribeiro M, Neves M, Gismondi RA, Mocarzel LO. A Rare Case of Ascites due to Peritoneal Amyloidosis. *Am J Case Rep* 2016; 17: 439-443 [PMID: 27353538 DOI: 10.12659/AJCR.898357]
- 8 Guru PK, Iyer VN. An Unusual Case of Lower Gastrointestinal Bleeding. *Am J Case Rep* 2016;

创新点

既往文章较为关注肾脏、心脏等脏器淀粉样变的临床表现及治疗, 很少关注于胃肠道淀粉样变。本文着重描述胃肠道淀粉样变的临床表现、内镜下特征。

应用要点

胃肠道淀粉样变内镜下特征、临床表现无特异性, 对于内镜下表现为黄白色结节样病灶, 黏膜颗粒样外观, 黏膜质脆、糜烂、溃疡等病灶应取病理活检刚果红染色。

□ 同行评价

文章选题新颖, 可读性强, 语言逻辑性较强, 具有一定的学术价值.

17: 170-172 [PMID: 26979633 DOI: 10.12659/AJCR.896511]
9 梁德平, 黄云剑. 轻链型肾淀粉样变的诊治进展. 检

验医学与临床 2015; 29: 554-556
10 王棣媛, 路瑾. 原发系统性淀粉样变性的诊疗进展. 临床血液学杂志 2016; 29: 544-546

编辑: 马亚娟 电编: 胡珊



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 © 2017 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

• 消息 •

《世界华人消化杂志》消化护理学领域征稿启事

本刊讯 为了促进消化护理学领域的事业发展,《世界华人消化杂志》已成立消化护理学编辑委员会. 将主要报道消化护理学的基础研究, 临床研究, 临床护理实践和护理管理等原始和综述性文章.

《世界华人消化杂志》成立消化护理学编辑委员会, 由周谊霞副教授(http://www.wjgnet.com/1009-3079/edboard_706.htm)等77位专家组成, 分布在24个省市. 其中上海市11位, 陕西省8位, 山东省7位, 黑龙江省7位, 辽宁省6位, 北京市5位, 广东省5位, 河北省3位, 贵州省3位, 湖北省2位, 浙江省2位, 四川省2位, 福建省2位, 江苏省2位, 云南省2位, 新疆维吾尔自治区2位, 甘肃省1位, 海南省1位, 江西省1位, 山西省1位, 天津市1位, 安徽省1位, 河南省1位和吉林省1位. 均来自高等院校和附属医院, 其中主任护师16位, 教授1位, 副主任护师49位, 副教授4位, 主管护师7位.

《世界华人消化杂志》是一本高质量的同行评议, 开放获取和在线出版的一份学术刊物. 我们真心欢迎消化内科, 消化外科等领域从事护理学工作者积极宣传和踊跃投稿至《世界华人消化杂志》. 请在线投稿, 网址见: <http://www.baishideng.com/wcjd/ch/index.aspx>

《世界华人消化杂志》2014年收到自由投稿和约稿2192篇. 出版手稿937篇(42.7%), 退稿1220篇(55.7%). 邀请476位编委参与同行评议.

《世界华人消化杂志》被国际检索系统美国《化学文摘》(Chemical Abstracts, CA)、荷兰《医学文摘库/医学文摘》(EMBASE/Excerpta Medica, EM)和俄罗斯《文摘杂志》(Abstract Journal, AJ)收录.

《世界华人消化杂志》由百世登出版集团有限公司(Baishideng Publishing Group, BPG)编辑和出版. BPG主要从事43种国际性生物医学刊物的编辑和出版工作, 包括旗舰刊物《世界胃肠病学杂志》(*World Journal of Gastroenterology, WJG*).(郭鹏)



Published by **Baishideng Publishing Group Inc**
8226 Regency Drive, Pleasanton,
CA 94588, USA
Fax: +1-925-223-8242
Telephone: +1-925-223-8243
E-mail: bpgoffice@wjgnet.com
<http://www.wjgnet.com>



ISSN 1009-3079

