

据理论计算和临床实践,我们认为按照下述补水公式,给予50 g/L葡萄糖液体全量补水可获得满意的治疗效果:补水量(L)=[(血钠测定值-142)×体重(kg)×0.4]÷142。补液速度根据CVP调控,CVP过低时可快速补液,既可迅速提升CVP至正常值维持循环稳定,又可快速控制高钠血症。在补液治疗中有时会出现1 d内既要使用垂体后叶素控制尿崩,又要使用速尿快速利尿的情况:当患者尿量大于200 ml/h,补液量不能有效稀释高血钠,即应给予垂体后叶素控制多尿;当补液过程中CVP过高而难以完成补液量时,又需要使用速尿降低CVP,同时通过利尿排出体内多余钠。病情好转后应尽可能口服补水。CVP监测是不可缺少的安全监护装置;术后记录每小时尿量也

是必需的。

鞍区肿瘤术后的低钠血症常与高血糖症同时并存,血糖升高与下丘脑损伤、应急状态和应用糖皮质激素有关,高血糖更增加了血液的高渗性,加重低钠血症的临床症状,影响患者预后<sup>[3]</sup>。因此当血糖>8 mmol/L时,应当给予胰岛素治疗,尽量使血糖水平控制在正常范围。

#### 参考文献

- 1 张天锡. 神经外科基础与临床. 上海: 百家出版社, 1991. 138
- 2 张天锡. 神经外科中的低钠血症和高钠血症. 医师进修杂志, 1995, 18(11): 1
- 3 胡发明, 梁军. 脑外伤急性期血糖水平与格拉斯哥昏迷评分和预后相关性研究. 中国危重病急救医学, 1996, 8(11): 673

(收稿日期 2001-04-18)

## 淀粉样变性病 39 例临床分析

黄锋先 罗克勤

中山医科大学附属第一医院肾内科, 卫生部肾脏病临床研究重点实验室(广州 510080)

**【摘要】** 目的 研究和分析淀粉样变性病的临床特征。方法 总结39例淀粉样变性病患者临床、实验室检查及治疗情况。结果 原发全身性淀粉样变性病22例, 最常见受累脏器为肾(51%)、心脏(45%)、皮肤(36%)、神经和关节系统(23%)、舌(18%)、多发性骨髓瘤(14%), 临床常表现大量蛋白尿、心功能不全、皮炎、四肢麻木和胸腹水, 治疗效果差, 预后差, 有多发性骨髓瘤的预后更差。局限性淀粉样变性病17例, 累及脏器有皮肤、咽喉部、膀胱、脑血管、脾, 对症和手术治疗效果好, 预后佳。结论 淀粉样变性病发病在我国有渐增多趋势, 误诊率高, 确诊须靠病理活检, 临床医生应提高对它的认识。

**【关键词】** 淀粉样变性病 病例 活检 病理

淀粉样变性病是由正常血浆蛋白类构成的纤维(即淀粉样物质)在脏器细胞间浸润、沉积而引起的一种少见病, 临床误诊率高。我院10年间收治淀粉样变性病39例, 现将患者临床资料总结报道如下。

### 1 资料与方法

1.1 一般资料 1991~2000年在我院住院诊治, 并经病理活检证实为淀粉样变性患者39例, 其中男27例, 女12例, 年龄15~82岁, 平均52岁。出现症状时间为1个月至10年, 平均2.8年。

1.2 方法 对39例患者从脏器受累情况、实验室检查、活检、治疗及预后等方面进行分析和总结。

### 2 结果

#### 2.1 全身淀粉样变性病

2.1.1 一般资料 22例中男17例, 女5例, 年龄15~67岁, 平均52岁, 发病至确诊时间为1~8个月, 平均2.0年。

2.1.2 受累系统表现 ①肾脏损害: 13例(51%), 表现为肾病综合征7例, 单纯蛋白尿2例, 尿毒症4例。B超双肾增大3例。②循环系统: 心脏受累10例(45%), 表

现为心室增厚、心脏扩大、心功能不全, 合并心包积液3例。各种心律失常6例, 其中1例并发阿斯综合征死亡。心脏彩超示心肌淀粉样变性2例。③消化系统: 舌体受累4例(18%), 表现舌体肿物、舌体大。其他表现为肝大、脾大、腹泻、低位肠梗阻、布加综合征和直肠炎。④血液系统: 伴多发性骨髓瘤3例(14%)。其他表现为贫血等。⑤关节、肌肉和神经系统受累5例(23%)。表现为关节疼痛、手掌麻木、肌肉萎缩、四肢麻木、痛温觉减退。⑥皮肤受累8例(36%), 表现为皮肤瘀斑、紫癜、皮肤溃疡、皮肤增厚、僵硬、弹性差及色素沉着。⑦其他表现有胸水、腹水、胸膜炎、胸膜浆细胞瘤、声嘶、甲状腺肿大。膀胱和左输尿管受累1例。有泌乳素(PRL)分泌增高1例。

2.1.3 实验室检查 常见血沉增快、多发性骨髓瘤者本周蛋白阳性、肾功能不全、尿酸升高、C反应蛋白升高等。

2.1.4 活检部位及结果 肾脏活检9例, 组织光镜下可见淀粉样物质沉积在肾小球系膜区、毛细血管基底膜和小血管壁上, 其中1例刚果红染阴性, 但经电镜检查见有不规则细丝状淀粉样原纤维沉积在肾小球上。其他有舌活检、喉活检、口腔黏膜活检、胸膜活检、肠黏膜活检、膀

胱和输尿管活检、皮肤活检、骨髓活检。经两个部位活检证实淀粉样变者有 6 例。

2.1.5 治疗和转归 治疗后好转 7 例, 治疗无效 15 例。予以血透 2 例, 其中 1 例后来改做腹透。死亡 4 例: 2 例死于心功能不全(心跳骤停), 1 例死于全身器官衰竭, 1 例死于尿毒症(后 2 例均伴多发性骨髓瘤)。

## 2.2 局限性淀粉样变

2.2.1 临床资料 17 例患者中男 10 例, 女 7 例, 年龄 18~82 岁, 平均 49.9 岁, 病程 2 个月至 10 年, 平均 3.5 年。皮肤淀粉样变 7 例(其中继发于糖尿病 1 例), 皮肤活检光镜下见组织淀粉样物质沉积, 甲基紫染色阳性。喉淀粉样变 5 例, 临床表现为喉肿物; 脑血管淀粉样变 3 例, 均导致脑出血; 脾淀粉样变 1 例, 表现为脾肿物; 膀胱淀粉样变 1 例, 临床表现为炎性息肉。这些患者均经手术治疗, 病理检查符合淀粉样变性, 刚果红染色阳性。

2.2.2 治疗和转归 脑血管淀粉样变致脑出血死亡 1 例, 另外 2 例对症治疗好转, 喉淀粉样变 1 例多次复发, 多次手术加强的松治疗, 后发展成喉狭窄, 并引起支气管扩张, 其余 4 例患者均手术治愈, 脾淀粉样变 1 例引起血小板减少性紫癜, 手术切除加地塞米松治疗后好转, 皮肤淀粉样变均对症治疗有效 2 例, 无效 5 例, 均未使用激素。

## 3 讨论

淀粉样变性病的病因仍不很清楚, 在我国的发生率没有确切统计。本组患者占同期住院患者总数的 0.018%。淀粉样物质是一种无定形、玻璃样透明的物质, 电镜下可见由紧密交织的纤维排列而成。淀粉样纤维为蛋白成分, 组成淀粉的蛋白有 15 种之多, 主要有 AL (amyloidosis light chain protein)、AA (amyloidosis associated protein) 两种, 原发性淀粉样变性由 AL 蛋白构成, 而由 AA 蛋白构成的淀粉样变性为继发性, 常继发于慢性化脓性感染、类风湿关节炎、溃疡性结肠炎、慢性尿道感染、家族性地中海热和慢性骨髓炎等<sup>[1]</sup>。原发性淀粉样变性病指排除了继发病因而又原因不明的淀粉样变性病, 可侵犯全身多个脏器, 文献报道常见心脏、肾脏、消化道、舌、皮肤及关节、神经系统受累。AL 蛋白与刚果红亲和力高, 易着色, 而 AA 蛋白与刚果红结合差, 不易染色, 临床上常用此法来间接区分原发和继发淀粉样变性病。

淀粉样变性病可根据受累部位分为全身和局限性淀粉样变, 全身性病变由于受累脏器不同而表现各异。本文 22 例全身淀粉样变性病均未见继发病因, 临床上均考虑为原发全身淀粉样变性病, 男女发病之比为 3.4:1, 常见受累脏器依次为肾脏、心脏、皮肤、消化系统和骨髓。肾脏受累为 51%, 与国外文献报道 50% 相似<sup>[2]</sup>, 临床表现为单纯蛋白尿或肾病综合征, 最后进展到尿毒症, 本组病例有 7 例肾综表现, 占肾脏受累的 54%, 与国外文献报

道淀粉样变性肾病肾综表现占 40% 有差别<sup>[3]</sup>。确诊淀粉样变肾病必须经肾活检, 也是确诊原发性淀粉样变的常用手段。心脏受累占 45%, 心脏彩超是心脏淀粉样变诊断的重要辅助手段。淀粉样变可累及胸膜, 引起胸水。本组皮肤是活检首选部位之一。多发性骨髓瘤 14%, 1 例伴血尿酸升高, 与骨质破坏有关, 目前一般认为淀粉样变是继发于骨髓瘤, 本文 2 例患者为有多发性骨髓瘤, 后来全身脏器淀粉样变性拟支持这一观点。

局限性淀粉样变性病男女之比为 1.6:1, 皮肤(41%)及喉(30%)局限性淀粉样变较为常见。脾局限性淀粉样变 1 例(女, 42 岁), 表现为脾肿物和膀胱局限性淀粉样变 1 例(女, 45 岁), 文献少有报道。

淀粉样变性病误诊率很高, 本文 39 例患者除 3 例皮肤局限性淀粉样变首诊确诊外, 其余患者都被误诊。原发性全身淀粉样变因素及不同脏器, 症状复杂而更难明确诊断, 本文 22 例患者误诊时间为 1 个月至 9 年, 平均 2.0 年, 本组病例常被误诊为原发性肾病综合征、心脏病、肿瘤、慢性皮炎、感染等。淀粉样变性病确诊需要靠组织病理活检, 病理表现为沉积在组织中的淀粉样变物质是无定形、透明的, HE 染色呈浅粉色团块, 刚果红染色呈砖红色团块, 在偏光显微镜下呈苹果绿色双折光物质, 皮肤甲基紫染色呈阳性反应, 电镜下可见淀粉样纤维。本文病例常见活检部位为肾脏、皮肤、舌、骨髓、喉、口腔黏膜和胸膜, 另外活检部位还有肠黏膜、腹部皮下脂肪等。

原发性全身淀粉样变治疗效果差, 无特异性治疗。文献报道了强的松, 可加环磷酰胺(即 CP 方案)、加马法兰(即 MP 方案)、秋水仙碱用于治疗<sup>[1]</sup>, 在本文病例中各种疗法都用过, 原发性全身淀粉样变好转率仅为 32%, 总体效果差, 在一些患者中试用了一些新的疗法, 其中环孢素加强的松 1 例症状缓解, 而用 MMF 加强的松治疗 1 例则无效。淀粉样变肾病进展到尿毒症可进行透析和移植。原发性全身淀粉样变预后差, 平均存活期为 12 个月, 伴多发性骨髓瘤患者预后更差, 平均存活期仅为 5 个月。本文 3 例多发性骨髓瘤平均存活 7 个月。继发性淀粉样变性病亦无特异疗法, 其首先应治疗原发病, 文献报道有些患者在原发病(如慢性化脓性感染)治愈后, 沉积的淀粉样物质可渐被吸收。局限性淀粉样变预后较好。

## 参考文献

- 1 Gerald B. Apple. Amyloidosis. Brenner & Rector's The Kidney, 6nd Boston: Harcourt Publishers Limited 1999. 1386~1390
- 2 Skinner M. Treatment of 100 patients with primary amyloidosis: a randomized trial of melphalan, prednisone, and colchicine only. Am J Med, 1996, 100
- 3 Gertz MG. Primary systemic amyloidosis: a diagnostic primery. Mayo Clin Proc, 1989, 64: 1505

(收稿日期 2001-07-06)