

## · 临床经验 ·

## 肾淀粉样变性 10 例临床病理分析

任红旗<sup>1</sup>, 吕梅月<sup>2</sup>, 蔡 青<sup>1</sup>, 李 艳<sup>1</sup>, 韩淑静<sup>1</sup>, 王 瑞<sup>1</sup>, 郝小可<sup>1</sup>

**【摘要】 目的** 探讨肾淀粉样变性肾脏损害的临床特征, 提高对淀粉样变性肾脏损害的认识。**方法** 回顾性分析 10 例肾淀粉样变性的临床及病理资料。**结果** 10 例肾淀粉样变性年龄( $61.0 \pm 9.9$ )岁, 临床主要表现为浮肿、大量蛋白尿, 其中 4 例血压降低。尿  $\kappa$ 、 $\lambda$  链升高, 尿本周蛋白均阴性, 骨髓细胞学检查排除多发性骨髓瘤。肾脏病理刚果红染色呈阳性, 其中 AL 型肾淀粉样变性 9 例, AA 型肾淀粉样变性 1 例。**结论** 淀粉样变性肾脏易受累, 临床表现多样, 确诊主要依靠病理活检刚果红染色。

**【关键词】** 肾淀粉样变性; 肾活检; 肾脏损害

**【中图分类号】** R597.2 **【文献标志码】** B **【文章编号】** 1672-271X(2011)04-0348-02

淀粉样变性是一种由淀粉样蛋白在组织内沉积引发的疾病, 可累及多个系统及脏器, 沉积于肾脏引起的肾病变称肾淀粉样变性病。笔者总结分析了我院 2005 年 8 月至 2010 年 2 月收治的 10 例肾淀粉样变性的临床资料, 旨在提高对肾淀粉样变性的认识, 现报告如下。

## 1 对象与方法

**1.1 病例选择** 本组 10 例, 均经病理证实为肾淀粉样变性, 其中男 3 例, 女 7 例, 年龄 44 ~ 72 ( $61.0 \pm 9.9$ ) 岁。所有患者均符合以下条件: ①既往无明确肾脏病史。②临床表现为大量蛋白尿或肾病综合征。③尿本周蛋白阴性。④骨髓细胞学检查排除多发性骨髓瘤。

**1.2 肾活检病理** 入选患者均在超声引导下行肾穿刺活检, 所取肾组织分别进行组织学、免疫组织化学检查。光镜检查: 所取组织采用石蜡包埋, 切片厚度  $2 \mu\text{m}$ , 分别进行 HE、PAS、PASM、Masson 染色,  $6 \mu\text{m}$  厚切片行刚果红及高锰酸钾染色, 并设阳性及阴性对照。采用免疫组织化学方法检测 IgG、IgA、IgM 和  $C_3$ 、 $C_4$ 。所有患者均行肾组织轻链染色, 并设阳性及阴性对照。

## 2 结果

**2.1 临床表现** 本组 10 例均有蛋白尿, 其中表现为肾病综合征者 7 例, 2 例伴镜下血尿, 3 例伴肾功

能衰竭。肾外表现: 1 例为高血压, 4 例为低血压。10 例均有不同程度的心脏损害: 心电图示房性期前收缩 1 例, T 波低平 3 例, ST-T 压低 5 例; 心脏超声提示少量心包积液 3 例, 左室舒张功能减低 4 例; 腹水 1 例, 胸腔积液 1 例, 舌体增大 1 例, 肋骨病理性骨折 1 例。所有患者肝脾无明显肿大, 肾脏无明显缩小。

**2.2 实验室检查** 24 h 尿蛋白定量  $0.42 \sim 7.96$  ( $4.56 \pm 2.23$ ) g; 尿红细胞计数 ( $4.9 \pm 7.73$ )  $\times 10^4$ /ml, 其中 2 例升高; 尿视黄醇结合蛋白 (RBP) ( $5.75 \pm 8.78$ ) mg/L; 尿免疫球蛋白  $\lambda$  轻链 ( $519.75 \pm 791.77$ ) mg/L, 尿免疫球蛋白  $\kappa$  轻链 ( $176.42 \pm 80.93$ ) mg/L; 尿 N-乙酰- $\beta$ -氨基葡萄糖苷酶 (NAG 酶) ( $59.12 \pm 27.78$ ) U/(g · Cr); 血  $\kappa$  轻链 ( $4.46 \pm 1.74$ ) g/L, 血  $\lambda$  轻链 ( $3.64 \pm 4.90$ ) g/L; 血清白蛋白 ( $24.99 \pm 3.44$ ) g/L; 血尿素氮 ( $7.94 \pm 4.41$ ) mmol/L, 肌酐 ( $154.8 \pm 159.9$ )  $\mu\text{mol/L}$ 。

**2.3 病理改变** 10 例中 9 例以肾小球损害为主, 伴不同程度的肾小管间质及血管病变。光镜下可见肾小球体积明显增大, 系膜区中重度增宽。10 例中 5 例患者肾小球毛细血管袢呈分叶状, 4 例基底膜较弥漫增厚, 并有少量双轨形成。7 例 PASM-Masson 染色可见上皮侧较多的毛刺状嗜银物。10 例中 9 例肾间质 HE 及 PAS 染色可见灶性均质淡染的物质沉积。全部 10 例肾间质小动脉壁亦见 PAS 及 HE 淡染的均质无结构物质沉积。免疫复合物弥漫分布, 呈颗粒状及团块状沉积于系膜区及血管袢。免疫复合物在肾小球沉积以 IgG、IgM、IgA、 $C_3$  为主, 肾小管沉积以 IgG、 $C_3$  为主。

10 例肾组织刚果红染色均阳性, 其中 9 例经高锰酸钾处理后再行刚果红染色仍然阳性, 1 例经

**作者简介:** 任红旗(1970-), 男, 江苏淮安人, 硕士, 副主任医师, 从事肾脏病临床工作

**作者单位:** 1. 221004 江苏徐州, 解放军 97 医院肾内科; 2. 221002 江苏徐州, 徐州市第一人民医院肾内科

高锰酸钾处理后再行刚果红染色为阴性。因而 10 例肾淀粉样变性诊断 AL 型肾淀粉样变性 9 例, AA 型肾淀粉样变性 1 例。

10 例肾组织轻链染色均阳性, 其中 5 例肾小球  $\kappa$  轻链染色呈阳性, 6 例肾小球  $\lambda$  轻链染色呈阳性, 1 例肾小球  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链染色均阴性, 仅肾小管  $\kappa$ 、 $\lambda$  轻链染色阳性。

### 3 讨论

国外文献报道, 肾淀粉样变性是老年肾脏疾患的常见病因, 仅次于血管炎及膜性肾病<sup>[1]</sup>。国内解放军肾脏病研究所分析 109 例肾活检证实为肾淀粉样变性的患者, 年龄最小者 22 岁, 最大者 71 岁, 其中 72 例  $\geq 50$  岁, 占 66.1%, 且以男性为主<sup>[2]</sup>。

肾脏中淀粉样纤维丝主要沉积于肾小球基膜和系膜, 与蛋白尿、基膜的改变关系密切。纤维丝可能改变了基膜的局部结构, 影响其机械屏障和电荷屏障导致蛋白尿<sup>[3]</sup>, 故肾淀粉样变性往往以浮肿、蛋白尿为首要表现, 轻度蛋白尿可持续数年甚至十余年。AL 淀粉样变性中 80% 以上呈现肾病综合征, 30% 的病例伴有  $> 10$  g 的蛋白尿<sup>[4-5]</sup>。多数肾淀粉样变性患者血压正常或偏低, 仅有 3.67% 的患者出现高血压<sup>[6]</sup>。肾淀粉样变性发生肾衰及顽固性低血压, 一般常规血液透析无法进行, 连续性静脉血液滤过(CVVH)目前认为是治疗的最佳选择<sup>[7]</sup>。

淀粉样变性肾脏损害主要累及肾小球, 但早期病变, 尤其是淀粉样物质仅沉积在间质和肾小管时极易漏诊<sup>[2]</sup>。本组中有 1 例仅肾小管上皮胞浆有  $C_3$ 、 $C_4$  沉积, 肾小管可见  $\lambda$ 、 $\kappa$  轻链染色阳性, 而肾小球病变并不明显, 故在病理检查时除观察肾小球病变外, 还应注意观察肾间质及间质小动脉壁是否存在淡染及无结构的物质。刚果红染色是诊断肾淀粉

样变性的首选特殊染色方法, 本组 10 例患者肾组织刚果红染色均阳性, 且通过高锰酸钾染色确诊了 9 例 AL 型肾淀粉样变性患者。此外, 电镜检查应作为淀粉样变性常规的检查方法, 否则易导致早期肾淀粉样变性患者的漏诊及误诊。遗憾的是本组患者均未行电镜检查。

综上所述, 临床上 50 岁以上患者如有下列情况之一必须警惕肾淀粉样病变: ①临床表现为肾病综合征, 镜下血尿不明显, 原因不明, 常规免疫抑制治疗效果不佳。②原因不明的慢性肾功能不全, 但双肾体积无明显缩小。③血压不高甚至低血压。④除外肾脏损害, 有肝脾肿大、心脏病变。一旦怀疑肾淀粉样病变必须尽早行肾活检病理检查以明确诊断。

### 【参考文献】

- [1] Rivera F, López-Gómez JM, Pérez-García R. Frequency of renal pathology in Spain 1994-1999[J]. Nephrol Dial Transplant, 2002, 17(9):1594-1602.
- [2] 陈惠萍. 肾淀粉样变性病理诊断的体会[J]. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2005, 14(5):433-435.
- [3] Shafique S, Wetmore J, Almhemi A. Primary amyloidosis of the kidney[J]. W V Med J, 2010, 106(1):22-24.
- [4] 胡玉琳, 迟宝荣. 肝、肾淀粉样变性的临床特点分析[J]. 中华消化杂志, 2009, 29(12):840.
- [5] 荻原正大. 肾淀粉样变性的治疗[J]. 日本医学介绍, 2005, 9(26):405-407.
- [6] Itabashi M, Takei T, Tsukada M, et al. Association between clinical characteristics and AL amyloid deposition in the kidney[J]. Heart Vessels, 2010, 25(6):543-548.
- [7] 陈炜生, 陈 龙, 杨胜生, 等. 持续肾脏替代疗法治疗心脏移植术后急性肾功能衰竭[J]. 东南国防医药, 2005, 7(1):35-36.

(收稿日期:2010-12-06)

(本文编辑:潘雪飞)