

· 病例报告 ·

肾淀粉样变合并多发性骨髓瘤和肺部肿瘤一例

江静 刘红 丁小强 刘宝珍 高文妹 方艺

多发性骨髓瘤(MM)是骨髓内浆细胞克隆性增殖引起的恶性肿瘤,MM导致的肾淀粉样病变约占原发性淀粉样变的10%,但MM合并肾淀粉样变的同时伴有肺部肿瘤的情况少见,现报告1例。

患者,女,66岁,因反复蛋白尿3年,Scr升高半年入院。患者3年前体检发现尿蛋白阳性,24h尿蛋白波动在1.73~5.28g,当时Scr水平正常,无贫血。口服氯沙坦钾片(科素亚)和中药治疗后蛋白尿未改善并出现下肢水肿。1年后血清免疫固定电泳发现异常M带(IgG, λ 轻链型),外院骨穿结果示浆细胞4%,考虑“浆细胞病”,但未予治疗。之后Scr逐渐升高至167 μ mol/L并出现贫血。患者2006年10月因右肺占位病变行右肺中叶切除术,病理检查示高分化乳头状腺癌伴细支气管肺泡癌。入院体检:BP 140/90 mm Hg,轻度贫血貌,右胸部可见疤痕,双下肢轻度凹陷性水肿。实验室检查:RBC $3.6 \times 10^{12}/L$, Hb 98 g/L; WBC $8.5 \times 10^9/L$, N 70.9%, L 24.5%, M 3.2%; 血小板 $144 \times 10^9/L$ 。尿液检查:蛋白(2+),红细胞(+/-)。24h尿蛋白量7.47g;尿 κ 轻链:34.5 mg/L;尿 λ 轻链:142.0 mg/L;尿 κ/λ 比值0.24(0.75~4.50)。生化检查:BUN 11.3 mmol/L, Scr 205 μ mol/L, UA 350 μ mol/L, GFR 23.26 ml \cdot min $^{-1}$ ·(1.73 m 2) $^{-1}$ (MDRD法)。白蛋白29 g/L,球蛋白32 g/L。免疫球蛋白IgG 15.44 g/L, IgA 0.35 g/L, IgM 0.24 g/L, 血 κ 轻链0.68 g/L, 血 λ 轻链4.08 g/L。免疫固定电泳阳性(IgG, λ 轻链型)。双肾B超:右肾111 mm \times 49 mm \times 60 mm,左肾119 mm \times 60 mm \times 58 mm,右肾囊肿。胸腹部CT:右肺中叶切除术后,右肺小结节,两肺少许慢性炎性反应。胃底贲门部黏膜下壁内占位伴钙化,间质瘤可能大。肾活检病理:淀粉样病变,高锰酸钾试验阴性。重复骨髓活检结果提示MM。

治疗经过:患者接受沙利度胺片(反应停)(25 mg, tid)和泼尼松(15 mg, tid)治疗4d后因出现双下肢水肿而停药,后一度尝试环磷酰胺治疗,因再次出现双下肢水肿

而停止化疗。出院后随访至5个月时,Scr 311 μ mol/L, 24 h尿蛋白量7.38 g, Hb 77 g/L。

讨论 本例患者为老年女性,以中至大量蛋白尿为临床表现,随病程进展出现贫血和肾功能不全。患者免疫固定电泳阳性、骨髓活检确诊为MM,肾脏病理表现为淀粉样改变,故首先考虑MM所致的原发性肾淀粉样病变。临床上MM合并肾脏淀粉样病变较多见,占原发性肾淀粉样变的10%左右^[1],然而肾淀粉样病变同时合并2种或2种以上恶性肿瘤的情况罕见。本例患者有明确的肺癌手术史,同时腹部CT提示“胃底贲门部间质瘤可能”。尽管随访中无明显肺癌转移和复发依据,胃底贲门部间质瘤的诊断尚未肯定,仍需除外MM以外的肿瘤所引起的继发性淀粉样病变。日本学者2012年在《Amyloid》报道了1例肾癌肺转移合并继发性肾淀粉样变性^[2]。继发性淀粉样变性的前体蛋白为血清淀粉样A蛋白(AA),高锰酸钾可清除AA蛋白的刚果红染色但不清除免疫球蛋白轻链(AL)的刚果红染色,因此可通过5%高锰酸钾预染+刚果红染色试验进行鉴别,本例最终仍诊断为原发性肾淀粉样变^[3]。对于临床上合并包括浆细胞病变在内的多种恶性肿瘤患者,如出现肾病综合征和进行性肾功能减退,应首先除外肾淀粉样改变,并进一步区分AA型和AL型等不同类型,在此基础上有针对性治疗。本例患者因不耐受化疗,预后不佳。

参 考 文 献

- [1] 陈楠,任红,史浩,等. 轻链肾病和轻链型淀粉样变肾脏损害的临床和病理. 中华肾脏病杂志, 2001, 11: 213-216.
- [2] Nobata H, Suga N, Itoh A, et al. Systemic AA amyloidosis in a patient with lung metastasis from renal cell carcinoma. Amyloid, 2012, 19: 197-200.
- [3] 徐静,陈楠. 肾淀粉样变的病理特点及临床鉴别. 临床肾脏病杂志, 2011, 3: 103-104.

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-7097.2013.06.020

作者单位: 200237 上海市徐汇区大华医院内科(江静、刘宝珍、高文妹); 复旦大学附属中山医院肾内科(刘红、丁小强、方艺)

通信作者: 方艺, Email: fangyi510@gmail.com

(收稿日期: 2012-12-21)

(本文编辑: 孙玉玲)