· 病例报告 ·

高龄老年人骨髓瘤并发心肌淀粉样变一例

王志华[1,2]，宋洁玲[1]，李健[2*]

（[1] 克拉玛依市中心医院全科医疗科，新疆 克拉玛依 834000；[2] 上海市同济医院老年科，上海 200065）

【关键词】 心肌淀粉样变；限制性心肌病；舒张性心力衰竭

【中图分类号】 R541；R733.3 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2024.06.101

1 临床资料

患者，男性，85 岁，因“活动后胸闷 3 年，下肢水肿 6 个月，晕厥 1 次”于 2020 年 8 月 26 日收入上海市同济院老年科。患者半年前因“双下肢浮肿”，超声诊断“左下肢腘静脉不全栓塞”，经低分子肝素抗凝，后改华法林抗凝，症状缓解后出院。

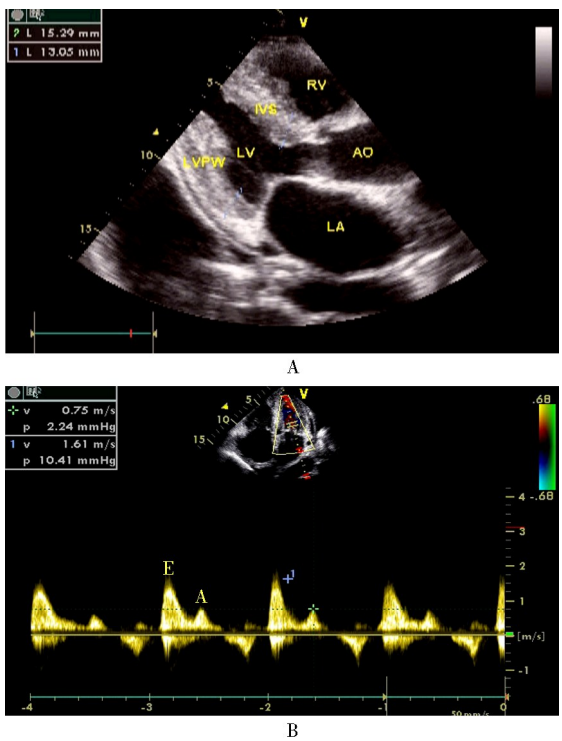
既往史 曾行胃癌手术史，否认肝炎结核病史，否认心脏病、高血压病、糖尿病史，否认过敏史，否认输血史，否认吸烟饮酒史等。

相关检查 患者入院时无全身骨痛，平均血压 95/54 mmHg（1 mmHg=0.133 kPa），处于低血压状态；颈静脉怒张，双肺呼吸音低，叩诊音浊，心音尚有力，心律绝对不齐；腹平软，肝脾肋下未触及，移动性浊音（-），双下肢浮肿；彩色多普勒超声示双侧大量胸腔积液；血脑钠肽 1 470～2 360 pg/dl（正常值<100 pg/dl）；肌钙蛋白 0.66～0.76 ng/ml（正常值<0.04 ng/ml）。

入院后治疗 给予呋塞米 60～80 mg 静脉推注，下肢浮肿有所改善，但大量胸腔积液未见消退；进行 7 次胸腔闭式引流，引流液均呈漏出液，多次胸水液基细胞检查未见肿瘤细胞。

治疗 1 个月后检查结果 心脏超声示左心房（47 mm）、右心房（55 mm）增大，左心室不大；室间隔及左心室后壁分别增厚，厚约 15 mm 和 13 mm；增厚心肌中可见散在的呈圆形或不规则的强反射小光点（图 1A），二尖瓣口血流图示 A 峰小于 1/2E 峰，提示左心室舒张功能减退（图 1B）。少量心包积液，未见节段性心脏收缩活动减弱，射血分数 0.60。心电图始终提示：心房颤动心律 70～80 次/min，肢导低电压，胸导联 r 波增生不良，ST-T 无动态改变。血 κ 轻链 0.29 g/L（1.7～3.7 g/L）、λ 轻链 2.78 g/L（0.9-2.1 g/L）、κ/λ 0.104 32、IgG 10.3 g/L、IgA 0.25 g/L、IgM 0.15 g/L。为了进一步追溯病因，对患者进行 M 蛋白电泳及骨髓穿刺+活检术，M 蛋白电泳 r 区可见一 M 峰，量为 10.51%；M 带属 IgG 型，λ 轻链型。骨髓涂片：异常浆系细胞 17.5%。骨髓活检：浆细胞骨髓瘤，骨髓组织中红系、粒系、巨核系增殖受抑（图 2）；免疫组化 CD61 巨核+CD235a 红系+MPO 粒系+CD20-CD34-CD38+CD138+ λ/κ>3∶1。皮肤活检：皮肤组织光镜下见皮肤淀粉样病变（图 3）。骨同位素：全身骨扫描未见骨破坏（图 4）；心脏磁共振：因患者难以耐受全部检查，仅部分图像提示心室壁对称性肥厚（图 5）。

经诊断确诊为 IgG、λ 轻链型浆细胞骨髓瘤并发心肌淀粉样变。



A

B

图 1 心脏超声检查

Figure 1 Ultrasonography

A: the left atrium (47 mm) and the right atrium (55 mm) were enlarged, and the left ventricle was not large. Ventricular septum and ventricular wall thickened to 15 mm and 13 mm, septum and ventricular myocardium is characterized by scattered, round or irregular, small points of strong reflection. V: ventricle; RV: right ventricle; LV: left ventricle; AO: aorta; LVPW: left ventricular posterior wall; LA: left atrium; IVS: interventricular septum. B: Mitral orifical flow pattern peak a is less than 1/2E peak, indicating reduced left ventricular diastolic function. V: maximal velocity; P: differential pressure.

收稿日期：2023-08-17；接受日期：2023-11-08

通信作者：李健，E-mail：tjlijian@126.com

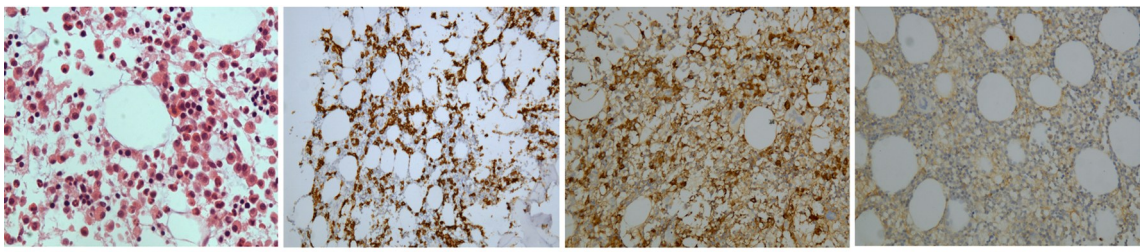


图2 骨髓活检病理照片

Figure 2 Pathological images of bone marrow biopsy (×400)

A: a large number of plasma cells with skewed nuclei/homoplasmic cytoplasm can be seen under light microscope of bone marrow tissue; B: immunohistochemical CD138 enzyme-labeled staining indicates mass proliferation of plasma cells; C: λ light chain; D: κ light chain >3:1.

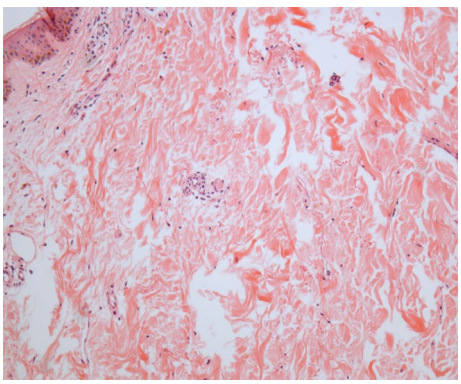


图3 皮肤病理活检见皮肤淀粉样变

Figure 3 Skin pathological biopsy shows cutaneous amyloidosis (HE ×100)

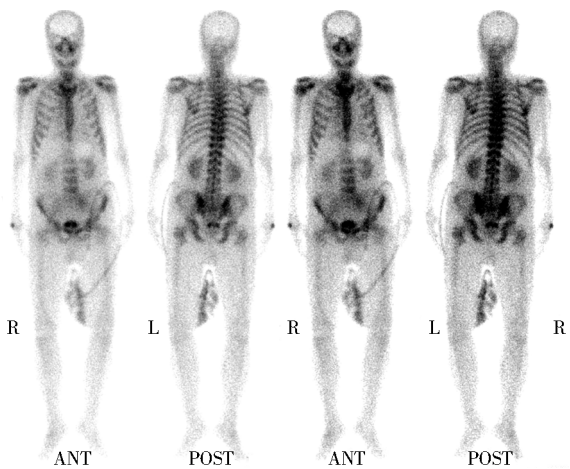


图4 同位素全身骨扫描未见骨破坏

Figure 4 Isotope whole body bone scans shows no bone damage

R: right; L: left; ANT: anteriorview; POST: posteriorview.

2 讨 论

高龄老年人罹患骨髓瘤并发心肌淀粉样变,临床上非常少见,易误诊和漏诊,当遇到心力衰竭或心肌肥厚的老年患者时,需提高警惕,尽早进行心电图、心脏超声、心脏磁共振及组织学活检等筛查。由于MM起病隐匿,老年人身体机能衰退,在患病初期症状不明显,若又同时合并肾损伤,蛋白尿及骨损伤等,应优先安排血尿蛋白电泳和骨髓穿刺+活检术明确诊断。本类疾病属临床罕见病历,其诊断思路和过程,具有一定的曲折性和隐蔽性,应做到早发现,早诊断,改善患者临床症状,延缓病情进展,提高患者生活质量。

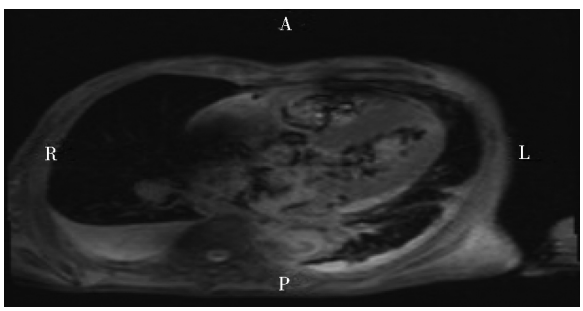


图5 心肌磁共振部分图像提示心室壁对称性肥厚

Figure 5 Magnetic resonance imaging suggests symmetric hypertrophy of ventricular wall

【参考文献】

[1] 夏宁, 常开丽, 张培先, 等. 多发性骨髓瘤合并心肌淀粉样变性诊治进展[J]. 中国心血管病研究, 2023, 21(3): 198-202. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5301.2023.03.002.

[2] 李爱娜, 林金秀. 多发性骨髓瘤致心肌淀粉样变1例[J]. 中华高血压杂志, 2021, 29(11): 1148-1151. DOI: 10.16439/j.issn.1673-7245.2021.11.023.

[3] Harit V, Eaii MD, Wilbert S. Cardiac amyloidosis approaches to diagnosis and management[J]. Cardiol Rev, 2020, 18(1):1-9. DOI: 10.1097/CRD.0b013e3181bdba8f.

[4] O'Hara CJ, Falk RH. The diagnosis and typing of cardiac amyloidosis [J]. Amyloid, 2022, 10(2): 127-129. DOI: 10.3109/13506120309041735.

[5] Murtagh B, Hammill SC, Gertz MA, *et al*. Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement[J]. Am J Cardiol, 2022, 95(4): 535-537. DOI: 10.1016/j.amjcard.2004.10.028.

[6] Rahman JE, Helou EF, Gelzer BR, *et al*. Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis [J]. J Am Coil Cardiol, 2022, 43(3): 410-415. DOI: 10.1016/j.jacc.2003.08.043

[7] 程中伟, 田庄, 康琳, 等. 心脏淀粉样变患者的心电图和心脏超声特点[J]. 中华心血管病杂志, 2020, 38(7): 606-609. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3758.2010.07.008.

[8] Puille M, Altland K, Linke RP, *et al*. 99mTc-DPd scintigraphy in transthyretin-related familial amyloidotic polyneuropathy[J]. Eur J Nucl Med, 2021, 29(3): 376-379. DOI: 10.1007/s00259-001-0730-0.

[9] 汪晶, 孔祥泉, 周国锋, 等. 心肌淀粉样变的MRI与超声心动图诊断价值[J]. 中华放射学杂志, 2020, 44(9): 907-911. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2010.09.003.

(编辑: 温玲玲)