

脂蛋白代谢紊乱 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E8_84_82_E8_9B_8B_E7_99_BD_E4_c22_307395.htm

名称脂蛋白代谢紊乱
所属科室血液内科临床表现（一）AL淀粉样变病 此类淀粉样纤维蛋白是从免疫球蛋白轻链衍生而来称AL，可为原发性或伴有多发性骨髓瘤及巨球蛋白血症，两者浆细胞增生都很明显，淀粉样蛋白的沉积可发生于舌、心、脾、淋巴结、腕韧带、关节、四周神经和皮肤，临床表现以心脏累及为主，常有心脏扩大、心律紊乱、传导阻滞，可呈缩窄性心肌病表现，晚期常因心力衰竭死亡，对洋地黄敏感可致骤死而一般不用。冠状动脉壁中AL沉积可导致心绞痛与心肌梗塞。患者舌常巨大，以致语言不清，甚而影响进食和吞咽，仰卧时因舌后垂发鼾声。肠运动迟缓可发生梗阻，也可有吸收不良导致腹泻，出血较多见。侵及神经时有疼痛、感觉异常或消失，也可累及运动神经而麻痹，并可有腕管综合征。由于淀粉样蛋白在血管壁的沉积，血管脆而僵硬，不但易于损伤，且对体位调节反应差，因而姿位性低血压可成为主要问题。皮肤皱摺处常有各种浸润病变，并易出现紫癜及色素沉着。此外，肝、脾、肾上腺、甲状腺等均可累及，有时影响凝血因子X易致出血。此组淀粉样变病最常见。（二）AA淀粉样变病 AA淀粉样蛋白来源不明，最常见于慢性感染性疾病及自身免疫病，以往多见于肺结核脓胸、骨髓炎、肺脓疡、支气管扩张、化脓性支气管炎等，近年来多见于类风湿关节炎、慢性溃疡性结肠炎、慢性肾盂肾炎等，也可见于恶性淋巴瘤、淋巴网状细胞肉瘤等。本病的累及以肾、肝、脾为主。肾病

变的早期表现为肾脏增大、蛋白尿、管型尿，偶有血尿，久之可呈肾病综合征，最后肾缩小可出现肾功能衰竭，有时可发生肾小管性酸中毒、肾性尿崩症，糖尿及高钾血症。肝脾累及时可有肝脾肿大和肝功能异常。尚有少数可累及心脏及肾上腺。

（三）老年性淀粉样变（SCA）老年人尸检时常发现组织中有与刚果红相结合的物质，最多见于心脏，也可在脑和胰腺等处发现。近年来从心室肌分离的SCA与血清甲状腺素结合前白蛋白（TBPA）有相同的氨基酸顺序，提示其前体物可能产生于远处，由于某种未明的原因而沉积于心脏，其发病机理与AA，AL有所不同。AA、AL、SCA组成淀粉样变病的主体，其他局限性的如在一些内分泌肿瘤、皮肤病变等所见的淀粉样变性。近年来随着血液透析的开展，在长期血透病人中发现由于正中神经被增厚的腕韧带压迫而产生腕管综合征，有时有严重的关节病，从韧带、滑膜或直肠活检中发现淀粉样变性蛋白包含 β_2 微球蛋白单体或双体，系与血透相关的淀粉样变性。本病还多见于老年 型糖尿病人胰腺中。检查主要根据活检，以往采取皮肤、肌肉、牙龈、直肠和骨髓等处组织经刚果红染色鉴定，近年来进行活检的部位已有扩大，采用皮下脂肪穿刺吸引活检可得更高的阳性率，肝肾活检对诊断帮助较大，但易并发出血，必须谨慎。应用高锰酸钾盐消除刚果红染色的方法可鉴别AA或AL（AA能被消除，AL则否）。目前已可据活检材料区别淀粉样变性的化学类型。如使用对各种不同类的成分的抗血清，对活检标本实施免疫荧光和免疫过氧化酶染色等检查。预防及预后

【预后说明】本病预后较差，如有症状者存活仅3~5年，如有肾病综合征者仅一年左右，大多死于心肾衰竭和肺炎等继

发感染，近年经肾移植后已有好转。局限性者则寿命不受影响。【预防说明】积极治疗能诱发本病的原发疾病最为重要。近年来伴结核、脓胸者已少见，说明预防为有效的措施。局限型有时可手术切除。AL伴骨髓瘤者用烷化剂和泼尼松治疗约50%~60%可缓解，原发性AL亦可试以上述治疗或同时用二甲亚砜（dimethyl sulfoxide）及烷化剂。秋水仙碱对家族性地中海热引起的AA淀粉样变有积极的预防作用，但对其它AL，AA治疗效果不一致。总之，对本病来说并无特效的治疗方法。支持疗法有助于延长存活期，包括合理使用利尿剂可改善心肾功能，抗生素使用可改善因感染所致的后果等。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com