

## · 病例报告 ·

以心肾联合损害的原发性系统性淀粉样变性全身软组织<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP显像一例王海军<sup>1</sup> 王茸<sup>1</sup> 王永乐<sup>2</sup> 杨莉桢<sup>1</sup><sup>1</sup>甘肃省人民医院核医学科, 兰州 730000; <sup>2</sup>甘肃卫生职业学院医学影像技术系, 兰州 730207通信作者: 王海军, Email: [whj1425@126.com](mailto:whj1425@126.com)

**【摘要】** 笔者报道了1例以心肾联合损害的原发性淀粉样变性全身软组织广泛摄取<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP的病例。结合患者的临床症状、体征、实验室检查及影像学资料, 考虑为原发性系统性淀粉样变性。当全身骨扫描出现软组织广泛性、对称性普遍摄取骨显像剂时, 应高度怀疑软组织淀粉样变性, 提示临床作进一步检查。

DOI: [10.3760/cma.j.cn121381-201904031-00013](https://doi.org/10.3760/cma.j.cn121381-201904031-00013)**A case of primary systemic amyloidosis with cardio-kidney damages: the whole body soft tissue<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP imaging**Wang Haijun<sup>1</sup>, Wang Rong<sup>1</sup>, Wang Yongle<sup>2</sup>, Yang Lizhen<sup>1</sup><sup>1</sup>Department of Nuclear Medicine, Gansu Provincial Hospital, Lanzhou 730000, China; <sup>2</sup>Department of Medical Imaging Technology, Gansu Health Vocational College, Lanzhou 730207, ChinaCorresponding author: Wang Haijun, Email: [whj1425@126.com](mailto:whj1425@126.com)

**【Abstract】** The author reports a case of primary systemic amyloidosis with cardio-kidney damages, the whole body soft tissue uptake <sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP. Based on clinical symptoms, signs, laboratory tests and imaging examinations, the patients were diagnosed with primary systemic amyloidosis. When the whole body soft tissue extensive and symmetrical uptake the radiopharmaceutical in bone scanning, amyloidosis should be highly suspected, and suggesting further clinical examination.

DOI: [10.3760/cma.j.cn121381-201904031-00013](https://doi.org/10.3760/cma.j.cn121381-201904031-00013)

原发性系统性淀粉样变性是一种多系统受累的单克隆浆细胞疾病, 几乎可累及所有的组织和器官。笔者回顾性分析1例诊断为心肾联合损害的原发性系统性淀粉样变性患者的资料, 全身骨显像表现为全身软组织广泛摄取<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP, 并对软组织摄取骨显像剂的原因进行探讨, 旨在为临床诊治提供借鉴。

**1 患者资料**

患者男性, 56岁, 因“间断性双下肢水肿1年, 加重伴气短1月余”, 入甘肃省人民医院肾病科就诊。实验室检查: 24h尿蛋白1913mg、总蛋白50.6g/L、白蛋白32.2g/L、球蛋白18.4g/L、尿素8.8mmol/L、尿酸446mmol/L、血肌酐59.3μmol/L、钾3.4mmol/L、钙2.11mmol/L、磷0.92mmol/L。血常规检查: 白细胞 $9.6 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞77.1%、淋巴细胞14.6%、嗜酸性粒细胞0.4%、血小板

$92 \times 10^9/L$ 。尿蛋白(+++), 尿潜血(++)。免疫功能: 免疫球蛋白A(IgA)4.77g/L、免疫球蛋白G(IgG)4.54g/L。肾穿刺检查结果: 少数肾小球硬化, 不排除局灶节段性肾小球硬化症或微小病变性肾病, 刚果红染色阳性。患者最初诊断为肾病综合征, 随后实验室检查结果提示血清免疫固定电泳IgA及轻链L阳性, 因此需排除多发性骨髓瘤继发肾病综合征的可能。请血液科医师会诊后行骨髓穿刺术及骨髓活检明确诊断并转入血液科。骨髓穿刺及骨髓活检结果提示浆细胞肿瘤。血清蛋白电泳结果: α1球蛋白5.5%、α2球蛋白12.8%、β2球蛋白10.3%、γ球蛋白7.5%。心电图显示: 心电图异常, 左前分支传导阻滞, ST-T改变。心脏彩超示: IVS=12/17mm, 左室壁运动异常, 双房增大, 左心室肥厚, 左心室收缩功能轻度减低。心肌标志物: 脑利钠肽前体(NT-proBNP)5738pg/mL、超敏肌钙蛋白T80.3ng/L。免疫球蛋白定量血轻链k定量432mg/dL,

血轻链 k $\lambda$  定量 0.9796, 尿轻链 k 定量 17.9 mg/dL, 尿轻链  $\lambda$  定量 756 mg/dL, 尿轻链 k $\lambda$  定量 0.0237。为进一步诊断, 于我院核医学科行<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP 全身骨显像, 显像仪为美国 GE 公司的 Miennium MPR SPECT 显像仪, 显像剂为江苏省原子医学研究所提供的<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP[放射化学纯度>95%, pH 值为 5~7, 剂量为 925 MBq(25 mCi)], 显像结果: 全身软组织广泛性、对称性普遍异常摄取显像剂, 全身骨显影欠清晰(图 1)。患者舌体肥大, 不明原因的心脏标志物异常升高, 肾功能损害, 活检结果为阳性, 结合患者临床症状、体征、实验室检查及影像学资料, 血液科最终诊断为浆细胞肿瘤原发性系统性淀粉样变性。由于经济限制, 患者不同意使用含万珂的治疗方案, 随后拟定 CD(环磷酰胺为 0.8 g, 地塞米松为 20 mg)治疗方案, 随访一年患者情况良好。



图 1 原发性系统性淀粉样变性患者(男性, 56 岁)的<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP 全身骨显像图 图中, 全身软组织广泛性、对称性普遍异常摄取显像剂, 全身骨显影欠清晰。MDP: 亚甲基二膦酸盐

Fig. 1 The whole body <sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP bone imaging of primary systemic amyloidosis (male, 56 years old)

## 2 讨论

原发性系统性淀粉样变性是一种多系统受累的单克隆浆细胞疾病, 是由于淀粉样蛋白在组织和器官内异常沉积, 导致各器官功能障碍的一组疾病。目前, 该病的发病原因不明<sup>[1]</sup>。原发性系统性淀粉样变性的发病率低, 缺乏大样本的流行病学研究, 所有的组织和器官均可受累, 临床表现复杂多样, 与淀粉样物质沉积的位置及数量有关, 往往早期诊断比较困难, 心脏和肾脏为最常受累的器官<sup>[2]</sup>。组织病理学检查是诊断的“金标准”, 镜下表现为淀粉样蛋白

沉积于血管壁或组织器官细胞间隙, 刚果红染色呈阳性。

本例患者的<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP 全身骨显像结果特殊、少见, 全身骨显影欠清晰, 全身软组织广泛性、对称性普遍异常摄取显像剂。国内外学者认为, 软组织摄取骨显像剂可见于以下 3 种情况: ①显像剂质量和操作技术等引起的技术伪影; ②泌尿系统异常所致; ③病理性异常摄取<sup>[3-4]</sup>。本例患者检查当天共有 9 例骨扫描患者与其同时检查, 使用同一支<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-MDP 标记药物, 而其他患者骨显影清晰, 同时药物质量控制合格, 因此考虑本例患者所表现的异常显像为病理因素所致。第一种可能是转移性钙化<sup>[5]</sup>。转移性钙化是指钙或磷代谢异常导致的正常组织钙化, 研究发现血清钙磷乘积升高是钙沉积的关键, 钙磷乘积大于 5.5 mmol/L 是活体钙沉积的条件<sup>[6]</sup>。本例患者的钙磷水平正常, 钙磷乘积为 1.94 mmol/L(正常范围为 1.71~3.81 mmol/L), 所以排除转移性钙化这一可能。淀粉样变性是患者软组织摄取骨显像剂的另一可能原因<sup>[6]</sup>, 心脏、肝脏、肾脏、胃肠道和皮肤等组织或器官受累有助于淀粉样变性的诊断<sup>[7]</sup>。由于患者拒绝脂肪组织活检的检查, 因此缺乏病理学诊断结果, 但本例患者舌体肥大, 不明原因的心脏及肾脏损害, 排除多发性骨髓瘤, 因此最终诊断为原发性系统性淀粉样变性。

柴雪红<sup>[8]</sup>认为, 软组织摄取骨显像剂的机制可能为淀粉样变性引起软组织钙化。而 X 线片不能显示这种微小钙化, 骨显像则具有优势, 并且一次成像可反映全身情况。骨外软组织摄取骨显像剂可以提示淀粉样变性累积相应的软组织或脏器, 尤其是当全身骨扫描出现软组织广泛性、对称性普遍摄取骨显像剂时, 应高度怀疑淀粉样变性, 提示临床作进一步检查。

原发性系统性淀粉样变性的整体预后差, 病死率高。治疗主要包括对症支持治疗及减少或清除免疫球蛋白轻链的形成和沉积<sup>[9]</sup>。早发现、早诊断和早治疗对延缓该病的进展及延长生存期有很重要的实际意义。

**利益冲突** 本研究由署名作者按以下贡献声明独立开展, 不涉及任何利益冲突。

**作者贡献声明** 王海军、王茸负责方法的建立、论文的撰写及审阅; 王永乐、杨莉桢负责资料的收集、药物的注射和图像的采集等。

## 参 考 文 献

- [1] Cannizzaro MA, Lo Bianco S, Saliba W, et al. A rare case of primary thyroid amyloidosis[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2018, 53: 179-181. DOI: 10.1016/j.ijscr.2018.10.033.
- [2] 中国抗癌协会血液肿瘤专业委员会, 中华医学会血液学分会白血病淋巴瘤学组. 原发性轻链型淀粉样变的诊断和治疗中国专家共识(2016 年版)[J]. *中华血液学杂志*, 2016, 37(9): 742-746. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-727.2016.09.003. Hematology Oncology Committee of China Anti-Cancer Association, Leukemia & Lymphoma Group Society of

- Hematology at Chinese Medical Association. The consensus of the diagnosis and treatment of primary light chain amyloidosis in China (2016 version)[J]. *Chin J Hematol*, 2016, 37(9): 742-746. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-727.2016.09.003.
- [3] Loutfi I, Collier BD, Mohammed AM. Nonosseous abnormalities on bone scans[J]. *J Nucl Med Technol*, 2003, 31(3): 149-153.
- [4] 马超, 匡安仁, 左书耀. 放射性核素骨显像骨外异常放射性浓聚影的原因[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2006, 26(5): 319-320. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2006.05.024.
- Ma C, Kuang AR, Zuo SY. The cause of abnormal radiation concentration outside the bone on whole body bone scan[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2006, 26(5): 319-320. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2006.05.024.
- [5] Evans JC, Murphy M, Eyes B. Extensive soft tissue uptake of <sup>99m</sup>Tc methylene diphosphonate in a patient with multiple myeloma[J]. *Br J Radiol*, 2000, 73(873): 1018-20. DOI: 10.1259/bjr.73.873.11064661.
- [6] 尚玉琨, 李舰南, 白晶, 等. 多发性骨髓瘤患者肌肉软组织摄取骨显像剂一例[J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2004, 24(6): 355. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2004.06.020.
- Shang YK, Li JN, Bai J, et al. One case of muscle and soft tissue uptake of bone imaging agent in a patient with multiple myeloma[J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2004, 24(6): 355. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2004.06.020.
- [7] 张海燕, 高连伟, 秦永文. 多发性骨髓瘤相关心肌淀粉样改变1例[J]. *人民军医*, 2016, (1): 55-55.
- Zhang HY, Gao LW, Qin YW. One case of multiple myeloma-related myocardial amyloidosis[J]. *People's Milit Surg*, 2016, (1): 55-55.
- [8] 柴雪红. 多发性骨髓瘤伴发淀粉样变性1例的<sup>99m</sup>Tc-MDP骨显像所见[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2004, 15(4): 239-240. DOI: 10.3969/j.issn.1008-1062.2004.04.024.
- Chai XH. Detection of multiple myeloma with amyloidosis by <sup>99m</sup>Tc-MDP bone imaging[J]. *J China Clin Med Imag*, 2004, 15(4): 239-240. DOI: 10.3969/j.issn.1008-1062.2004.04.024.
- [9] 王秀秀. 系统性淀粉样变性累及心脏1例病例报告及文献复习[D]. 兰州: 兰州大学, 2017.
- Wang XX. Systemic Amyloidosis Involves Heart a Case Report and Literature Review[D]. Lanzhou: Lanzhou University, 2017.
- (收稿日期: 2019-04-20)



## 读者 · 作者 · 编者

### 2020 年本刊可直接使用缩写形式的常用词汇

- ATP**(adenosine-triphosphate), 三磷酸腺苷
- AUC**(area under curve), 曲线下面积
- CI**(confidence interval), 可变区间
- CT**(computed tomography), 计算机体层摄影术
- CV**(coefficient of variation), 变异系数
- DNA**(deoxyribonucleic acid), 脱氧核糖核酸
- DTC**(differentiated thyroid cancer), 分化型甲状腺癌
- DTPA**(diethylene-triaminepentaacetic acid), 二亚乙基三胺五乙酸
- FDG**(fluorodeoxyglucose), 氟脱氧葡萄糖
- MDP**(methylenediphosphonate), 亚甲基二膦酸盐
- MIBI**(methoxyisobutylisonitrile), 甲氧基异丁基异腈
- MRI**(magnetic resonance imaging), 磁共振成像
- MTT**(3-(4, 5-dimethylthiazol-2-yl)-2, 5-diphenyltetrazolium bromide), 3-(4, 5-二甲基噻唑-2)-2, 5-二苯基四氮唑溴盐
- PBS**(phosphate-buffered solution), 磷酸盐缓冲液
- PCR**(polymerase chain reaction), 聚合酶链反应
- PET**(positron emission tomography), 正电子发射断层显像术
- RBC**(red blood cell), 红细胞
- RNA**(ribonucleic acid), 核糖核酸
- ROC**(receiver operator characteristic), 受试者工作特征
- ROI**(region of interest), 感兴趣区
- SER**(sensitization enhancement ratio), 放射增敏比
- SPECT**(single photon emission computed tomography), 单光子发射计算机体层摄影术
- SUV**(standardized uptake value), 标准化摄取值
- SUV<sub>max</sub>**(maximum standardized uptake value), 最大标准化摄取值
- SUV<sub>min</sub>**(minimum standardized uptake value), 最小标准化摄取值
- T<sub>3</sub>**(triiodothyronine), 三碘甲腺原氨酸
- T<sub>4</sub>**(throxine), 甲状腺素
- TNF**(tumor necrosis factor), 肿瘤坏死因子
- TNM**(tumor, node, metastasis), 肿瘤、结节、转移
- T/NT**(the ratio of target to non-target), 靶/非靶比值
- TSH**(thyroid-stimulating hormone), 促甲状腺激素
- WBC**(white blood cell count), 白细胞计数