[14] Bocchinfuso W P, Ma K L, Lee W M, et al.Selective removal of glycosylation sites from sex hormone-binding globulin by site-directed mutagenesis[J].Endocrinology, 1992, 131(5): 2331-2336.
[15] Cousin P, Dechaud H, Grenot C, et al.Influence of glycosylation on the clearance of recombinant human sex hormone -binding globulin from rabbit blood[J].J Steroid Biochem Mol Biol, 1999, 70(4-6):115-121.
[16] Cousin P, Calemard-Michel L, Lejeune H, et al.Influence of SHBG gene pentanucleotide TAAAA repeat and D327N polymorphism on serum sex hormone-binding globulin concentration in hirsute women[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2004, 89(2):917 - 924.
[17] Ding E L, Song Y, Malik V S, et al.Sex differences of endogenous sex hormones and risk of type 2 diabetes: a systematic review and meta-analysis[J].JAMA, 2006, 295(11):1288-1299.
[18] Chen M J, Yang W S, Yang J H, et al.Low sex hormone-binding globulin is associated with low high-density lipoprotein cholesterol and metabolic syndrome in women with PCOS[J].Human Reproduction, 2006, 21(9):2266-2271.
[19] Semmens J B, Rouse I L, Beilin L J, et al.Relationships between age, body weight, physical fitness and sex-hormone-binding globulin capacity[J].Clin Chim Acta, 1983, 133(3):295-300.

（责任编辑：冉明会）

个案与短篇

DOI: 10.3969/j.issn.0253-3626.2012.01.009

以胃潴留为主要表现的多发性骨髓瘤伴淀粉样变性 1 例

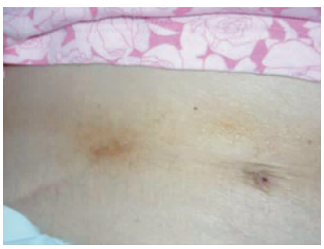
刘文秀，周旭春
（重庆医科大学附属第一医院消化内科，重庆 400016）

【中国图书分类法分类号】R551.3 【文献标志码】B 【收稿日期】2011-01-18

多发性骨髓瘤系肿瘤性浆细胞在骨髓中多灶性恶性增生所致的一种疾病，主要表现为骨骼破坏（骨痛、病理性骨折、高钙血症）、肾功能不全及贫血，12%~15%患者伴发淀粉样变性[1]，但大多数患者无明显症状，以消化道症状为首要表现的报导，国内外均少见。

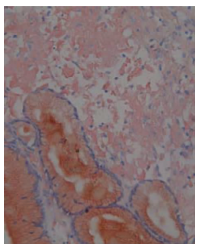
1 临床资料

患者女，62 岁，因“中上腹胀痛，伴纳差、呕吐、乏力 3+ 月”于 2010 年 10 月 5 日入院。外院胃镜显示“胃蠕动功能减退、胃潴留”。查体：轻度贫血貌，眶周、颈部及腹部皮肤呈蜡黄样改变，并见数粒丘疹（图 1）。中上腹轻压痛，双下肢中度凹陷性水肿，余未见异常。实验室检查：红细胞 3.19×10^{12} 个/L，血红蛋白 98 g/L，白细胞 8.6×10^{9} 个/L，血小板 269×10^{9} 个/L；白蛋白 27 g/L，总蛋白 45 g/L，ALT 42 U/L，乳酸脱氢酶 725 U/L；血肌酐 108 μmol/L，尿素 9.0 mmol/L，尿酸 471.7 μmol/L；血钾 2.8 mmol/L，血钠 132 mmol/L，血钙 2.1 mmol/L；糖类抗原 19-9~24.74 U/ml，细胞角蛋白片段 5.13 ng/ml，铁蛋白 438.60 ng/ml；大便常规及隐血、凝血相、类风湿因子、血沉、抗 O、CRP 及抗核抗体谱均未见异常。胃镜：胃窦胃壁变厚，胃腔变窄，充气后不能扩张，胃壁蠕动消失，胃黏膜皱襞粗大，充血水肿，幽门变形，开闭差。胃镜诊断：①胃窦癌（弥漫浸润型）；②食物潴留。病理检查：胃窦黏膜慢性炎症，黏膜下层抑见淀粉样物质沉积，刚果红染色阳性（图 2）。入院后给予抗酸、营养支持等对症处理，半月后（2010 年 10 月 16 日）再次复查胃镜仍提示胃窦癌，病理检查：送检黏膜示慢性炎症，并见淀粉样变性物质，刚果红染色阳性。免疫球蛋白 IgA 0.16 g/L，IgG 4.76 g/L，IgM 0.22 g/L，κ 轻链 3.77 g/L，λ 轻链 7.68 g/L，κ/λ 0.49。骨穿示：骨髓增生活跃++~+++，骨髓瘤细胞占 35%，最后诊断为多发性骨髓瘤伴淀粉样变性。



腹部皮肤呈蜡黄样改变，并见数粒丘疹

图 1 患者皮肤特征性改变
Fig.1 Patient's characteristically skin



胃窦黏膜及黏膜下层刚果红染色呈砖红色

图 2 胃窦黏膜显微镜下改变（刚果红染色，×200 倍）
Fig.2 Microscopic characteristics of gastric antrum (Congo red staining, ×200)

作者介绍：刘文秀（1986-），女，硕士，研究方向：消化道肿瘤。
通信作者：周旭春，女，副教授，Email:chqxchzh@163.com。

（下转第 38 页）

2302.

[4] Zhu H,Liang Z,Li G.Rabex-5 is a Rab22 effector and mediates a Rab22-Rab5 signaling cascade in endocytosis[J].Mol Biol Cell,2009,20(22):4720-4729.

[5] van den Hove M F,Croizet-Berger K,Tyteca D,et al.Thyrotropin activates guanosine 5'-diphosphate/guanosine 5'-triphosphate exchange on the rate-limiting endocytic catalyst,Rab5a,in human thyrocytes in vivo and in vitro[J].J Clin Endocrinol Metab,2007,92(7):2803-2810.

[6] Mattera R,Bonifacino J S.Ubiquitin binding and conjugation regulate the recruitment of Rabex-5 to early endosomes[J].EMBO J,2008,27(19):2484-2494.

[7] 王颖建,厉红元,李 焰,等.RABEX-5 和 RAB5 在乳腺癌中的表达及意义[J].四川大学学报(医学版),2011,42(2):185-189.
Wang Y J,Li H Y,Li Y,et al.The expression and clinical significance of RABEX-5 and RAB5 in breast cancer[J].Sichuan Univ(Med Sci Edi),2011,42(2):185-189.

[8] Nimmrich I,Erdmann S,Melchers U,et al.Seven genes that are differentially transcribed in colorectal tumor cell lines[J].Cancer Lett,2000,160(1):37-43.

[9] Yan H,Jahanshahi M,Horvath E A,et al.Rabex-5 ubiquitin ligase activity restricts Rassignaling to establish pathway homeostasis in Drosophila[J].Curr Biol,2010,20(15):1378-1382.

[10] Zhu H,Qian H,Li G.Delayed onset of positive feedback activation of Rab5 by Rabex-5 and rabaptin-5 in endocytosis[J].PLoS One,2010,5(2):e9226.

[11] 王颖建,厉红元.Rabex-5 及其激活物 Rab5 的研究进展[J].中华内分泌外科杂志,2011,5(2):134-136.
Wang Y J,Li H Y.Research progress of Rabex-5 and down stream protein Rab5[J].Chin J Endocr Surg,2011,5(2):134-136.

[12] Olchowik M,Miaczyńska M.Effectors of GTPase Rab5 in endocytosis and signal transduction[J].Postepy Biochem,2009,55(2):171-180.

[13] Galvis A,Balmaceda V,Giambini H,et al.Inhibition of early endosome fusion by Rab5-binding defective Ras interference 1 mutants[J].Arch Biochem Biophys,2009,482(1-2):83-95.

[14] Li Y,Feng C H,Chen Y.RAB5A,a gene possibly related to metastasis of human carcinoma of the lung and stomach[J].Chinese Journal of Oncology,1999,21(3):178-181.

[15] Jakobsson J,Lundberg C.Lentiviral vectors for use in the central nervous system[J].Mol Ther,2006,13(3):484-493.

（责任编辑：冉明会）

（上接第 29 页）

2 讨 论

淀粉样变性是不溶的免疫球蛋白轻链片段，聚集形成原纤维，在细胞外异常沉积，引起各器官功能障碍的一种浆细胞病。12%~15%的多发性骨髓瘤患者可并发淀粉样变性，其主要表现为肾病综合征、充血性心力衰竭、限制性心肌病、肝脾肿大、碗管综合征、巨舌症及皮肤蜡样丘疹[2]。当淀粉样物质沉积于胃肠道的黏膜、血管、肌层时，临床表现各异，如恶心、呕吐、吞咽困难、胃轻瘫、胃食管反流、食欲减退、便秘等[3]。部分患者因胃肠道动力障碍可出现小肠假性肠梗阻。而黏膜糜烂、溃疡者则可表现为反复消化道出血。当大量的淀粉样物质在胃内沉积，形成肿瘤样的淀粉样结节时，便很难与胃癌相鉴别，只有病理活检才能证实为淀粉样变性。

本例患者以胃潴留为首要表现，缺乏多发性骨髓瘤及淀粉样变性的特征性症状，2 次胃镜检查均提示胃窦癌，极易误诊。鉴于胃淀粉样变性的胃镜形态学难以与胃癌相区分，胃淀粉样变性可作为胃癌的鉴别诊断，及时的病理活检是确诊的关键。对淀粉样变性应评判是原发性还是继发性，临床工作者应考虑到多发性骨髓瘤所致淀粉样变性的可能。

参 考 文 献

[1] Bahlis N J,Lazarus H M.Multiple myeloma-associated AL amyloidosis:is a distinctive therapeutic approach warranted[J]?Bone Marrow Transplant,2006,38(1):7-15.

[2] Gertz M A,Comenzo R,Falk R H,et al.Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL):a consensus opinion from the 10th international symposium on amyloid and amyloidosis[J].American Journal of Hematology,2005,79(4):319-328.

[3] Petre S,Shah I A,Gilani N.Review article:gastrointestinal amyloidosis-clinical features,diagnosis and therapy[J].Aliment Pharmacol Ther,2008,27(11):1006-1016.

（责任编辑：关蕴良）