

Echocardiographic manifestations of myocardial amyloidosis with multiple myeloma and renal amyloidosis: a case report

心肌淀粉样变性伴多发性骨髓瘤及肾脏淀粉样变性的超声心动图表现 1 例

彭丽娟 陶含嫣 钱大钧

[中图法分类号]R540.45

[文献标识码]B

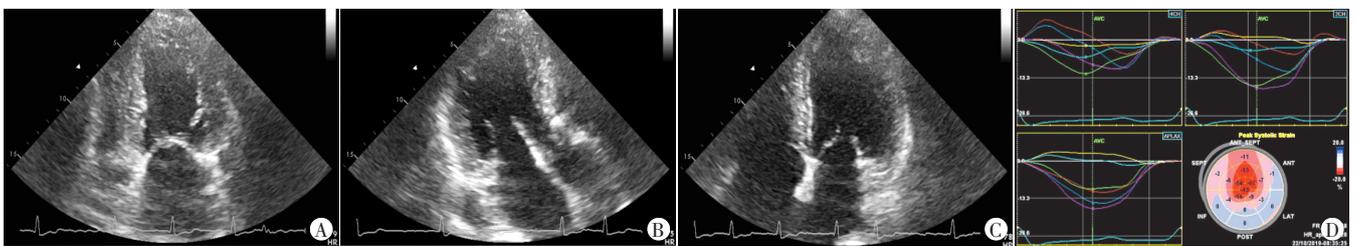
患者女,53岁,气喘、乏力1个月余,外院初诊为结核性胸膜炎,后行相关检查后予以排除,对症治疗后症状无明显好转,现于我院就诊。临床表现为多尿、夜尿增多、头晕、头痛,进行性胸腔积液增多,乏力加重等,不伴腹痛。既往有冠状动脉粥样硬化性心脏病史。体格检查:体温36.8℃,呼吸17次/min,心率72次/min,血压111/73 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa),神志清楚,慢性疾病面容,双肺呼吸音粗,未闻及干湿啰音,胸部可扣及浊音区,双肺下界移动度减小,心界稍大,心音遥远,律齐,肺动脉瓣区可闻及Ⅱ期/6级杂音,腹软,无压痛和反跳痛,移动性浊音(-),肠鸣音正常,双肾区无叩击痛,双下肢轻度水肿。实验室检查:白细胞计数 $10.65 \times 10^9/L$,中性粒细胞79.6%,中性粒细胞 $8.48 \times 10^9/L$,C反应蛋白148.53 mg/L,乳酸脱氢酶504 U/L,羟丁酸脱氢酶473 U/L,超敏肌钙蛋白0.183 ng/ml,血沉24 mm/h,脑钠肽4419.74 $\mu g/ml$,轻链 λ 定量 $<3.66 mg/L$,轻链 κ 定量190.00 mg/L。血清免疫固定电泳:轻链 κ 型M蛋白(阳性)。心电图检查:窦性心动过速, I°房室传导阻滞,左前分支阻滞,异常Q波(V3-V4),左胸导联低电压,ST-T异常(V3-V4),T波改变。超声心动图检查:左室壁向心性肥厚,室壁僵硬收缩活动减弱,肥厚心肌内见颗粒样点状强回声,斑点追踪提示“草莓心”改变(图1);符合心肌淀粉样变性(cardiac amyloidosis, CA)。超声心动图提示:①左房增大,左室舒张功能减退;②心包积液;③卵圆孔未闭可能。心脏MRI:①各房室壁弥漫透壁延迟强化,考虑CA可能;②左房增大,左室壁明显增厚;③左室整体收缩活动减弱;④心包积液。肾脏穿刺电镜病理诊断:系膜区轻度扩大,系膜区少量中密度淀粉样物质沉积,呈细腻纤维状

结构,考虑淀粉样变。骨髓穿刺:浆细胞可见成簇分布。流式细胞检测报告:1.30%为恶性单克隆浆细胞,符合浆细胞恶性肿瘤改变。

讨论:淀粉样变性是淀粉样蛋白在体内各脏器组织细胞间的沉积,可导致相关组织衰竭。CA是由于不可溶性的淀粉样蛋白对血管和心肌间质的浸润。CA的超声心动图和心电图表现具有特征性,心室壁多明显增厚,且呈颗粒状。文献^[1]报道认为心肌回声增强伴颗粒样强回声诊断CA的敏感性为87%,若同时发现房间隔厚度 $>6 mm$,则诊断特异性达100%。另外,超声心动图表现还包括左室射血分数降低、左房增大、左室舒张功能减退、右室壁增厚、心包积液等非特异性表现。本例超声心动图表现与上述特征相符。CA患者早期可出现纵向收缩功能减低,提示斑点追踪技术有助于CA的早期诊断。本例患者斑点追踪提示“草莓心”改变,符合CA。CA的心电图表现主要包括肢导联低电压、假性梗死波形成,可能与淀粉样物质浸润微血管和心肌内小血管有关。心脏MRI也有助于CA的诊断,病程不同淀粉沉积情况亦不同,延迟钆显像呈不同程度的延迟强化,主要表现为位于左室心内膜下或心肌弥漫性延迟强化,部分患者可见线样、颗粒样或斑片状强化。本例患者具有典型的超声心动图和心电图表现,实验室检查、肾脏穿刺活检及血液学检查进一步证实了本病的诊断。

参考文献

[1] 毛歆歆,崔全才.心肌淀粉样变性的研究及进展[J].诊断病理学杂志,2011,18(6):468-471.



A~C:分别为二腔心、三腔心、四腔心切面二维超声心动图,肥厚心肌内可见斑点状强回声;D:斑点追踪示典型“草莓心”样改变

图1 CA伴多发性骨髓瘤及肾脏淀粉样变性二维超声心动图和斑点追踪图

(收稿日期:2020-07-06)