

# 以肝肿大为主要表现的多器官AL型淀粉样变性1例



陈亚男<sup>1, 2, 3#</sup>, 刘家龙<sup>1, 2, 3#</sup>, 李奕璋<sup>1, 2, 3</sup>, 张记霞<sup>1, 2, 3</sup>, 施先艳<sup>1, 2, 3</sup>, 刘静<sup>1, 2, 3</sup>

1. 武汉大学中南医院消化内科 (武汉 430071)
2. 湖北省肠病医学临床研究中心 (武汉 430071)
3. 肠病湖北省重点实验室 (武汉 430071)

**【摘要】** 免疫球蛋白轻链 (amyloid light, AL) 型淀粉样变性也称为原发性系统性淀粉样变性, 是一种蛋白质构象疾病, 是由于不溶性纤维蛋白的异常折叠和沉积在器官或组织的细胞外区域, 致使受累脏器功能衰竭的一种临床综合征。由于 AL 型淀粉样变性发病率低且临床表现复杂, 其诊断具有挑战性, 多器官累及的病例更加罕见。本文报道了 1 例多器官累及的 AL 型淀粉样变性, 旨在为相关临床诊疗及预后提供参考。

**【关键词】** 淀粉样变性; 轻链型淀粉样变性; 多器官累及

## A case of amyloid light amyloidosis involving multiorgan with hepatomegaly as the main manifestation

Ya-Nan CHEN<sup>1,2,3#</sup>, Jia-Long LIU<sup>1,2,3#</sup>, Yi-Zhang LI<sup>1,2,3</sup>, Ji-Xia ZHANG<sup>1,2,3</sup>, Xian-Yan SHI<sup>1,2,3</sup>, Jing LIU<sup>1,2,3</sup>

1. Department of Gastroenterology, Zhongnan Hospital of Wuhan University, Wuhan 430071, China
2. Hubei Clinical Center of Intestinal and Colorectal Diseases, Wuhan 430071, China
3. Hubei Key Lab of Intestinal and Colorectal Diseases, Wuhan 430071, China

<sup>#</sup>Co-first author: Ya-Nan CHEN and Jia-Long LIU

Corresponding author: Jing LIU, Email: liujing\_GI@whu.edu.cn; Xian-Yan SHI, Email: xianyan.shi@163.com

**【Abstract】** Amyloid light (AL) amyloidosis, also known as primary systemic amyloidosis, is a protein conformation disease, and is a clinical syndrome of functional failure of affected organs due to abnormal folding and deposition of insoluble fibrin in the extracellular region of organs or tissues. The diagnosis of AL-type amyloidosis is challenging because of its low incidence and complex clinical manifestations, and cases of multiple organ involvement are even rarer. We reported a case of AL-type amyloidosis with multiple organ involvement in order to provide reference for related diagnosis, treatment and prognosis.

**【Keywords】** Amyloidosis; Light chain amyloidosis; Multiple organ involvement

DOI: 10.12173/j.issn.1004-5511.202209054

基金项目: 国家自然科学基金面上项目 (82072753)

<sup>#</sup> 共同第一作者

通信作者: 刘静, 博士, 主任医师, 博士研究生导师, Email: liujing\_GI@whu.edu.cn

施先艳, 主任医师, Email: xianyan.shi@163.com

淀粉样变性是由于不溶性纤维淀粉样蛋白沉积在器官或组织的细胞外区域,致使受累脏器功能衰竭的一种临床综合征,可累及全身多个器官系统<sup>[1]</sup>。其发病机制尚不明确,但可以肯定的是不溶性纤维蛋白的异常折叠和沉积是器官功能障碍和衰竭的关键<sup>[2]</sup>。临床上根据淀粉样蛋白的类型对其进行病理分类,研究显示超过 32 种不同的蛋白质被认为与淀粉样变性的发病机制有关,其中最常见的是免疫球蛋白轻链(amyloid light, AL)型<sup>[3]</sup>。AL 型淀粉样变性临床表现复杂多样,多取决于受累器官。任何器官均可能受累,但脑实质除外,受累器官主要包括心脏(70%)、肾脏(60%)、肝脏(20%)、胃肠道(15%)、外周(15%)或自主神经系统(10%)和软组织(10%)<sup>[4]</sup>。其临床表现多样,加上检验结果、影像学检查缺乏特异性,该病通常难以诊断或被误诊。本文报道 1 例涉及多个器官较为罕见的 AL 型淀粉样变性病例,以期 AL 型淀粉样变性多器官累及的临床诊疗及预后提供参考。本研究经武汉大学中南医院医学研究伦理委员会批准(批号:临研伦[2022200K])并获患者知情同意。

## 1 临床资料

患者,男,52 岁,2022 年 3 月因“上腹痛伴呕吐、流涎 6 个月”收入武汉大学中南医院。患者入院前 6 个月无明显诱因出现间断上腹部隐痛,进食后缓解,伴有恶心、呕吐、流涎、反酸、腹胀、黑便,无吞咽困难、腹泻、呼吸困难、泡沫尿、胸闷、胸痛等不适,曾在院外行中医治疗 2 个月未见好转,上腹部疼痛逐渐加重。病程中有间断头晕,甚至晕倒,自起病以来,体重减轻约 10 kg,体力下降易疲倦。幼时有黄疸性肝炎病史,当时治愈,既往无慢性病病史,家族史无特殊。查体:体温 36.5℃,脉搏 68 次/min,呼吸 19 次/min,血压 110/61 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),无眼周紫癜,无肝掌、蜘蛛痣,皮肤巩膜无黄染,营养不良,舌体肥大。腹部平软,上腹部有压痛无反跳痛,明显肝肿大伴压痛以及肝脏质地偏硬,右锁骨中线肋缘下方 5 cm 处触诊肝脏,脾肋下未及,移动性浊音阴性,双侧下肢中度凹陷性水肿。心肺、神经系统查体未见明显异常。

入院后完善血清学检查,具体结果见表 1。检验结果提示明显的肝肾功能受损,最特异性的

结果为谷氨酰转氨酶(GGT)和碱性磷酸酶(ALP)水平显著升高,但是肝酶指标丙氨酸氨基转移酶(ALT)、天冬氨酸氨基转移酶(AST)仅有轻度升高,同时伴有血清白蛋白水平的明显下降,凝血酶原时间(PT)和凝血酶时间(TT)有明显的延长,凝血因子 X 缺乏。其次,生化指标提示大量蛋白尿、低蛋白血症和高脂血症。

随后完善多系统影像学检查,其中磁共振胆

表 1 实验室检查结果

Table 1. Laboratory data

指标	结果	参考范围
GGT (U/L)	622	8~57
ALP (U/L)	467	30~120
ALT (U/L)	39	9~50
AST (U/L)	90	15~40
ALB (g/L)	23.6	40~55
PT (s)	19.0	9.4~12.5
TT (s)	21.2	10.3~16.6
CHOL (mmol/L)	11.26	<5.18
TG (mmol/L)	2.98	<1.7
LDL-C (mmol/L)	8.95	<3.37
LPa (mg/L)	1 301.6	0~300
IgE	254	0.0~100.0
Upro	阳性(+++)	阴性(-)
24 hTP (g/h)	2.57	0.00~0.15/24
ESR (mm/h)	23	0~15
uKAP (mg/L)	33.4	<18.5
uLAM (mg/L)	1 780	<50
$\beta$ 2-MG (ug/L)	698.1	0~300
uALB (mg/L)	3 590	<30
uTRF (mg/L)	149.0	<2.12
U-IgG (mg/L)	35	<9.6
Free-Lam (mg/L)	240	5.71~26.30
Free-Kap (mg/L)	<6.2	3.3~19.4

注:GGT:谷氨酰转氨酶;ALP:碱性磷酸酶;ALT:丙氨酸氨基转移酶;AST:天冬氨酸氨基转移酶;ALB:白蛋白;PT:凝血酶原时间;TT:凝血酶时间;CHOL:胆固醇;TG:甘油三酯;LDL-C:低密度脂蛋白胆固醇;LPa:脂蛋白a;IgE:免疫球蛋白E;Upro:尿蛋白;24 hTP:24小时尿蛋白;ESR:红细胞沉降率;uKAP:尿液 $\kappa$ 轻链;uLAM:尿液 $\lambda$ 轻链; $\beta$ 2-MG:尿 $\beta$ 2-微球蛋白;uALB:尿白蛋白;uTRF:尿转铁蛋白;U-IgG:尿免疫球蛋白G;Free-Lam:游离 $\lambda$ 链;Free-Kap:游离 $\kappa$ 链

胰管成像(MRCP)提示:肝脏体积增大(图 1-A),肝脏多发囊肿,胆总管上段纤细;超声提示:双肾肾实质弥漫性改变,左心室壁增厚(13 mm)伴左心室射血分数正常(图 1-B),结合临床考虑心肌淀粉样改变,三尖瓣轻度关闭不全。

结合上述检查结果,患者被高度怀疑淀粉样

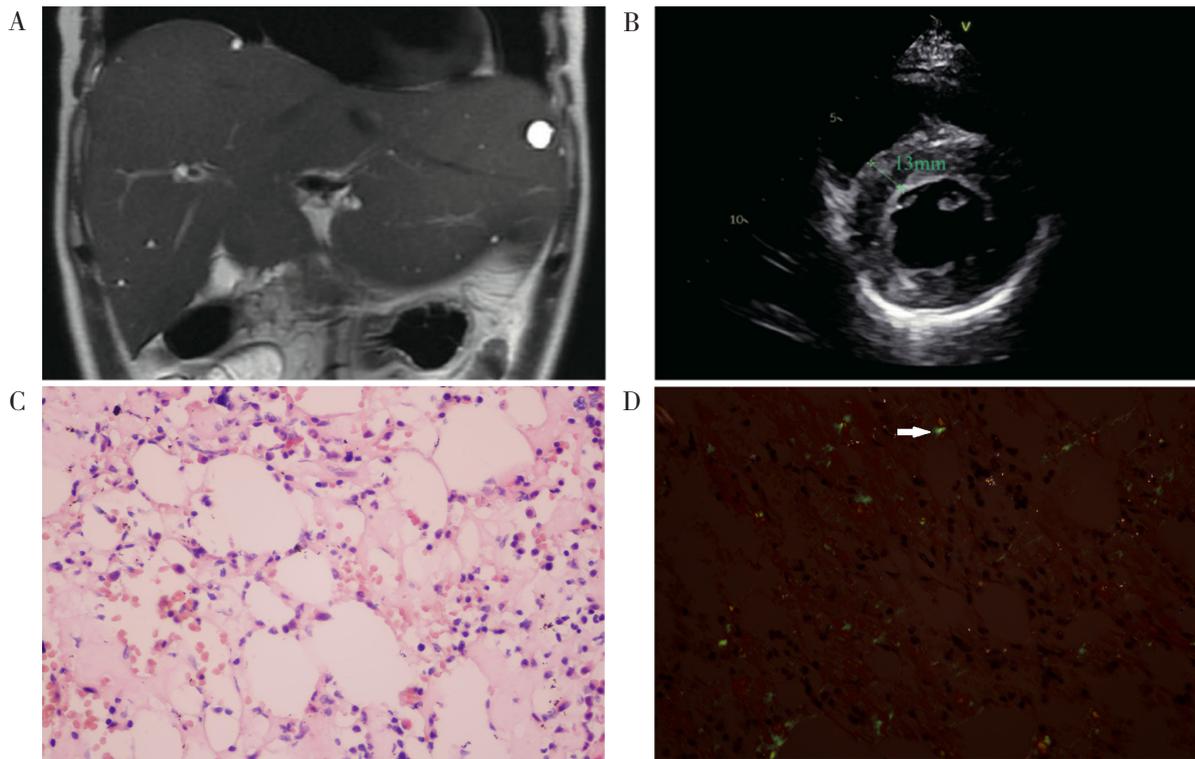


图1 磁共振胆胰管成像 (MRCP)、心脏超声和骨髓组织病理学检查结果

Figure 1. Pathological results of MRCP, cardiac ultrasound and bone marrow tissue

注: A: MRCP显示肝脏增大; B: 心脏超声测得左心室壁厚度为13 mm (>12 mm); C: 苏木精-伊红染色切片显示嗜酸性淀粉样物质沉积在骨髓中; D: 刚果红染色在骨髓中显示出特征性的淀粉样蛋白沉积

变性诊断。进一步的游离轻链检测如下: 血清 λ 免疫球蛋白 (Ig) 轻链, 240 mg/L; κIg 轻链, 6.2 mg/L; 尿液 λ 轻链, 1 780 mg/L; 尿液 κ 轻链, 33.4 mg/L (表 1)。淀粉样变性最重要的诊断依据依赖于病理性活检。考虑患者凝血功能差, 肝脏穿刺可能会有大量出血的风险, 首先进行了胃肠镜检查, 行胃体和直肠黏膜活检, 但病理结果为阴性。随后进行骨髓穿刺活检, 苏木精-伊红染色切片显示嗜酸性淀粉样物质沉积在骨髓中 (图 1-C), 刚果红染色阳性 (图 1-D)。骨髓细胞的免疫表型分析表明异常单克隆浆细胞占有核细胞的 9.5%。基因检测方面, 白血病融合基因定量测定提示 *WT1* 基因表达阴性, *Ig* 基因重排检测到 *IgH*、*IgK* 和 *IgL* 基因单克隆性重排基因片段。淋巴浆细胞淋巴瘤 (LPL) 诊断相关基因突变检测: 骨髓 DNA 未检测到 *MYD88L265P* 基因突变。荧光原位杂交 (FISH) 可见 9% 的细胞 *IGH* 基因断裂阳性, 建议加做双色融合探针明确, 未见明显 1q21 及 1p32 拷贝数异常, 未见 *p53* 基因异常缺失。可见 9% 的细胞 *IGH-CCND1* 基因融合阳性, 信号主要为两个融合。未见明显 *IGH-*

*FGFR3* 基因融合。结合患者的所有检查, 多发性骨髓瘤诊断不充分, 患者最终被诊断为原发性系统性淀粉样变性, AL 型, *IGH-CCND1* 基因融合。根据骨髓活检、血清学指标、影像学检查和临床表现 (表 2), 确定患者病变累及肝脏、肾脏、心脏、神经系统、软组织和消化道。

患者入院时予以护肝、抗感染、补充白蛋白和凝血因子、利尿等对症支持治疗。确诊为系统性 AL 型淀粉样变性后, 立即开始以下治疗方案:

表2 受累器官和诊断表现

Table 2 . Affected organs and clinical features

受累器官	诊断表现
肝脏	ALP和GGT指标升高, 但肝酶水平正常; 异常凝血象; 体重减轻; MRI显示肝脏肿大
肾脏	24小时尿蛋白>0.5 g/d; 高脂血症; 低蛋白血症; 超声显示双肾肾实质弥漫性变化
心脏	舒张期左心室厚度>12 mm; 三尖瓣功能不全 (排除其他心脏病)
神经系统	体位性低血压; 胃排空障碍
胃肠道	呕吐; 胃轻瘫; 消化不良
软组织	舌体肥大; 流涎; 跛行

沙利度胺 100 mg/d; 第 1~4 天, 地塞米松 10 mg/d; 第 1, 4, 8, 11 天, 硼替佐米 ( $1.3 \text{ mg/m}^2$ ) 1.9 mg; 第 5, 11 天, 环磷酰胺 400 mg/d。治疗后, 患者流涎、腹痛、恶心、呕吐等症状明显缓解, 但血清学指标无明显改善。淀粉样变性化疗是一个多周期的过程, 患者出院后未再次入院治疗, 随访至 3 个月时患者死亡。

## 2 讨论

淀粉样变性是由于蛋白质异常折叠和沉积于细胞外引起的一种临床综合征, 根据淀粉样蛋白沉积部位的不同分为系统性与局限性。AL 型淀粉样变性, 也称为原发性系统性淀粉样变性, 是系统性淀粉样变性最常见的类型。AL 型淀粉样变性的纤维淀粉样蛋白来自于骨髓中浆细胞克隆群合成的  $\kappa$  或  $\lambda$  单克隆轻链,  $\lambda$  轻链在临床上更常见, 约占 75%~80%<sup>[5-6]</sup>。AL 型淀粉样变性是一种罕见病, 欧美国家报道发病率为 8.9~12.7/百万人年, 患病率为 40~58/百万人年<sup>[7]</sup>, 我国尚无确切发病率数据, 而累及多器官的病历更为罕见<sup>[8]</sup>。

AL 型淀粉样变性中的单克隆轻链几乎可以累及除了中枢神经系统以外的所有器官。其临床表现隐匿多样, 主要取决于淀粉样蛋白沉积部位, 常表现为不明原因的肝肿大或腹泻、射血分数保留的心力衰竭、肾病范围蛋白尿或非糖尿病性周围神经病变<sup>[9]</sup>。AL 型淀粉样变性累及肾脏通常表现为重度蛋白尿、肾病综合征, 最后进展为终末期肾功能衰竭<sup>[10]</sup>; 累及心脏常表现为进行性呼吸困难、右心衰竭, 且心脏累及与预后不良相关<sup>[11]</sup>; 累及消化道常表现为腹痛和便血, 也可表现为慢性腹泻、肠道出血、体重减轻等<sup>[12]</sup>; 累及肝脏时常表现为无痛性肝肿大、体重减轻、ALP 升高<sup>[13]</sup>; 累及周围神经系统时通常表现为感觉运动性多发性神经病、自主神经病变、局灶性神经病变 (如腕管综合征)<sup>[14]</sup>; 累及软组织可有巨舌、腺体浸润、四肢肌假性肌萎缩、软组织淀粉样瘤等表现<sup>[15]</sup>。本例中患者心脏彩超提示左心室壁增厚射血分数保留, 有大量蛋白尿、低蛋白血症、高脂血症、腹痛、体重减轻、肝肿大、ALP 升高、体位性低血压、舌体肥大等表现, 可初步推断有肾、心、胃肠道、肝、周围神经、软组织累及 (表 2)。

活组织病理检查发现淀粉样沉积物是淀粉样变性诊断的金标准, 用刚果红染色的组织活检显

示淀粉样蛋白沉积伴苹果绿双折射是 AL 型淀粉样变性诊断必需条件<sup>[16]</sup>。由于对心、肝、肾脏活检有创伤, 增加出血风险, 且费用贵, 不主张行多器官活检, 行骨髓活检结合腹部皮下脂肪抽吸可确诊 85% 的淀粉样变性患者<sup>[17]</sup>。当前多通过免疫组化确认淀粉样蛋白的类型, 这对于指导后续治疗至关重要。影像学检查对淀粉样变性的诊断以及病变范围评估有重要作用。例如, 超声心动图显示心脏壁增厚, 但心电图表现正常或低电压是淀粉样变性的诊断标准, 敏感性为 72%~79%, 特异性为 91%~100%<sup>[18]</sup>。该患者骨髓穿刺结果提示淀粉样变性, 胃肠道病理活检未见阳性结果。考虑到患者凝血情况及经济状况, 未行其他器官活检, 但结合血清学参数、影像学检查及临床表现可以确定有肝脏、肾脏、心脏、神经系统、软组织、消化道等多系统的累及。

本病例报告虽未能完成肝脏和肾脏的病理检查, 但仍有一些地方值得参考: ①对于肝脏异常肿大且 ALP 和 GGT 水平显着升高, 但是肝酶水平正常或轻度升高的患者, 应考虑肝淀粉样变性的可能性; ②当有一个部位的病理活检证实有淀粉样变性后, 其他器官或组织是否受累不需再进行病理活检, 而可以通过影像学、实验室检查以及相应的临床表现来证实, 避免进一步的穿刺引起大出血从而威胁生命; ③迟发性疾病是多器官受累和加重的重要危险因素, 因此, 对于疑似患者, 应尽快进行病理性活检以确认诊断; ④鉴于淀粉样蛋白沉积部位的不确定性, 应在安全前提下采集多部位样本; ⑤对于接受化疗的患者, 建议至少每两个疗程评估一次疗效, 包括血液学评估和受累器官评估, 时间过短, 效果不明显, 评估缺乏显著意义; 时间过长, 不能及时调整治疗策略。

AL 型淀粉样变性的治疗目标是通过抑制单克隆游离轻链的产生从而消除原纤维前体蛋白以挽救器官功能, 目前主要方法包括自体干细胞移植、常规化疗、支持治疗、靶向治疗, 以及新药物包括蛋白酶抑制剂和免疫调节药物<sup>[3-7]</sup>。准确的风险分层对于治疗至关重要, 自体干细胞移植虽然是首选, 但大部分的系统性 AL 型淀粉样变性患者不符合干细胞移植要求, 即年龄 < 70 岁, 血清肌酐 < 2 mg/dL, NT-proBNP < 5 000 ng/L, cTNT < 60 ng/L, 左室射血分数 > 45%, 收缩压  $\geq 100 \text{ mmHg}$ , ECOG 体力状况评分 < 2 分,

NYHA 心功能分级 < III, 肺一氧化氮弥散 (DLCO) > 50%, 受累器官小于三个器官<sup>[19]</sup>。本例中患者受累大于三个器官并且本人拒绝行自体干细胞移植, 所以选择减少毒性轻链供应的化疗方式。常规化疗方案是基于皮质类固醇 (地塞米松、泼尼松)、蛋白酶体抑制剂 (硼替佐米)、烷化剂 (马法兰、环磷酰胺) 以及免疫调节药物 (沙利度胺、来那度胺) 的各种组合<sup>[20]</sup>, 其中以硼替佐米 + 地塞米松 + 环磷酰胺的联合方案最为常用, 本例中患者行硼替佐米、环磷酰胺、地塞米松和沙利度胺联合化疗 1 周期后症状缓解, 血清学指标无改善, 由于经济原因未再行治疗。

AL 型淀粉样变性患者的预后较差, 中位生存期为 6 个月至 3 年, 当存在心功能不全时如果不治疗中位生存期约为 6 个月<sup>[5,21]</sup>。该病预后与受累器官及程度相关, 像本例涉及多个系统的治疗效果尚未有报道, 患者由于经济情况未能按照约定再次入院化疗, 从确诊到死亡仅有 3 个月时间。多器官累及的 AL 型淀粉样变性预后差, 早诊断、早治疗对改善结局至关重要。然而, 早期诊断仍然是一个重大挑战, 需要临床医生能够尽早对非特异性表现警惕和怀疑, 例如射血分数保留的心力衰竭、非糖尿病性蛋白尿、不明原因的周围神经病变以及原因不明的非典型单克隆球蛋白病。系统性联合化疗的治疗效果需要后续更多的病例加以报道。

## 参考文献

- Picken MM. The pathology of amyloidosis in classification: a review[J]. *Acta Haematol*, 2020, 143(4): 322–334. DOI: [10.1159/000506696](https://doi.org/10.1159/000506696).
- Benson MD, Buxbaum JN, Eisenberg DS, et al. Amyloid nomenclature 2018: recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee[J]. *Amyloid*, 2018, 25(4): 215–219. DOI: [10.1080/13506129.2018.1549825](https://doi.org/10.1080/13506129.2018.1549825).
- Ryšavá R. AL amyloidosis: advances in diagnostics and treatment[J]. *Nephrol Dial Transplant*, 2019, 34(9): 1460–1466. DOI: [10.1093/ndt/gfy291](https://doi.org/10.1093/ndt/gfy291).
- Vaxman I, Gertz M. When to suspect a diagnosis of amyloidosis[J]. *Acta Haematol*, 2020, 143(4): 304–311. DOI: [10.1159/000506617](https://doi.org/10.1159/000506617).
- Quock TP, Yan T, Chang E, et al. Epidemiology of AL amyloidosis: a real-world study using US claims data[J]. *Blood Adv*, 2018, 2(10): 1046–1053. DOI: [10.1182/bloodadvances.2018016402](https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2018016402).
- Rossi A, Voigtlaender M, Janjetovic S, et al. Mutational landscape reflects the biological continuum of plasma cell dyscrasias[J]. *Blood Cancer J*, 2017, 7(2): e537. DOI: [10.1038/bcj.2017.19](https://doi.org/10.1038/bcj.2017.19).
- Merlini G, Dispenzieri A, Santhorawala V, et al. Systemic immunoglobulin light chain amyloidosis[J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2018, 4(1): 38. DOI: [10.1038/s41572-018-0034-3](https://doi.org/10.1038/s41572-018-0034-3).
- Li G, Han D, Wei S, et al. Multiorgan involvement by amyloid light chain amyloidosis[J]. *J Int Med Res*, 2019, 47(4): 1778–1786. DOI: [10.1177/0300060518814337](https://doi.org/10.1177/0300060518814337).
- Hasib Sidiqi M, Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis diagnosis and treatment algorithm 2021[J]. *Blood Cancer J*, 2021, 11(5): 90. DOI: [10.1038/s41408-021-00483-7](https://doi.org/10.1038/s41408-021-00483-7).
- Gupta N, Kaur H, Wajid S. Renal amyloidosis: an update on diagnosis and pathogenesis[J]. *Protoplasma*, 2020, 257(5):1259–1276. DOI: [10.1007/s00709-020-01513-0](https://doi.org/10.1007/s00709-020-01513-0).
- Oghina S, Delbarre MA, Poullot E, et al. [Cardiac amyloidosis: state of art in 2022][J]. *Rev Med Interne*, 2022, 43(9): 537–544. DOI: [10.1016/j.revmed.2022.04.036](https://doi.org/10.1016/j.revmed.2022.04.036).
- Talar-Wojnarowska R, Jamrozik K. Intestinal amyloidosis: Clinical manifestations and diagnostic challenge[J]. *Adv Clin Exp Med*, 2021, 30(5): 563–570. DOI: [10.17219/acem/133521](https://doi.org/10.17219/acem/133521).
- Rosenzweig M, Kastritis E. Liver and gastrointestinal involvement: update[J]. *Hematol Oncol Clin North Am*, 2020, 34(6s):e1–e13. DOI: [10.1016/j.hoc.2020.11.001](https://doi.org/10.1016/j.hoc.2020.11.001).
- Kaku M, Berk JL. Neuropathy associated with systemic amyloidosis[J]. *Semin Neurol*, 2019, 39(5): 578–588. DOI: [10.1055/s-0039-1688994](https://doi.org/10.1055/s-0039-1688994).
- Desai SS, Rizzo MG, Rush AJ 3rd, et al. Amyloidoma: a review and case report[J]. *Skeletal Radiol*, 2021, 50(2): 437–444. DOI: [10.1007/s00256-020-03560-3](https://doi.org/10.1007/s00256-020-03560-3).
- Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2022 update on diagnosis, prognosis, and treatment[J]. *Am J Hematol*, 2022, 97(6): 818–829. DOI: [10.1002/ajh.26569](https://doi.org/10.1002/ajh.26569).
- Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2020 update on diagnosis, prognosis, and treatment[J]. *Am J Hematol*, 2020, 95(7): 848–860. DOI: [10.1002/ajh.25819](https://doi.org/10.1002/ajh.25819).

- 18 Wechalekar AD, Gillmore JD, Hawkins PN. Systemic amyloidosis[J]. *Lancet*, 2016, 387(10038): 2641–2654. DOI: [10.1016/S0140-6736\(15\)01274-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)01274-X).
- 19 Palladini G, Milani P, Merlini G. Management of AL amyloidosis in 2020[J]. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*, 2020, 2020(1):363–371. DOI: [10.1182/hematology.2020006913](https://doi.org/10.1182/hematology.2020006913).
- 20 Milani P, Palladini G. Conventional therapy for amyloid light-chain amyloidosis[J]. *Acta Haematol*, 2020, 143(4): 365–372. DOI: [10.1159/000507072](https://doi.org/10.1159/000507072).
- 21 Desport E, Bridoux F, Sirac C, et al. AL amyloidosis[J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2012, 7: 54. DOI: [10.1186/1750-1172-7-54](https://doi.org/10.1186/1750-1172-7-54).

收稿日期: 2022 年 09 月 26 日 修回日期: 2022 年 10 月 30 日  
本文编辑: 桂裕亮 曹 越

引用本文: 陈亚男, 刘家龙, 李奕璋, 等. 以肝肿大为主要表现的多器官AL型淀粉样变性1例[J]. 医学新知, 2023, 33(4): 285–290. DOI: [10.12173/j.issn.1004-5511.202209054](https://doi.org/10.12173/j.issn.1004-5511.202209054)

Chen YN, Liu JL, Li YZ, et al. A case of amyloid light amyloidosis involving multiorgan with hepatomegaly as the main manifestation[J]. *Yixue Xinzhi Zazhi*, 2023, 33(4): 285–290. DOI: [10.12173/j.issn.1004-5511.202209054](https://doi.org/10.12173/j.issn.1004-5511.202209054)