



帮助

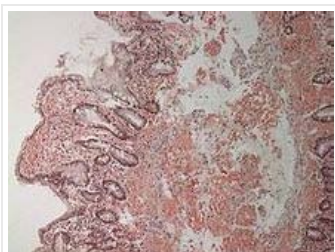
[点击游戏](#)
[首页](#) [自然](#) [文化](#) [地理](#) [历史](#) [生活](#) [社会](#) [艺术](#) [人物](#) [经济](#) [科技](#) [体育](#) [图片](#) [数字博物馆](#) [核心用户](#) [百科商城](#)

淀粉样变性

[词条已锁定](#)

本词条涉及医疗卫生相关专业知识，认证工作正在进行中，当前内容仅供参考。诚邀更多本领域专家帮助我们共同完善词条，为网民提供更多权威可信的知识。[\(现在加入\)](#)

百科名片



淀粉样变或类淀粉沉积症

淀粉样变(amyloidosis)，亦作类淀粉沉积症，在医学的范畴，是指各种使淀粉样蛋白在身体器官或组织内异常沉积的条件，是一群罕见疾病的总称。淀粉样蛋白是一种由于其二级结构出现变化，使其变成一种与β-折叠类似的不溶解聚合形式。类淀粉沉积症的病征视乎淀粉样蛋白沉积的所在地而有所不同，而这些病的成因皆可能是后天的，亦可能是遗传的。

目录

- [基本资料](#)
- [病因学病理生理学和分类](#)
- [病症](#)
- [症状和体征](#)
- [诊断](#)
- [预后](#)
- [治疗](#)

[展开](#)

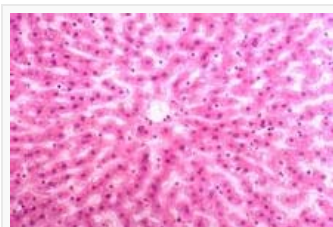
基本资料

淀粉样变性 amyloidosis

由于蛋白代谢障碍出现一种生理上不存在的均质性蛋白性物质（淀粉样物质amyloid）的疾病。淀粉样物质有的出现于局部，但更多的是系统地出现于全身各种器官，特别是存在于脾脏、肝脏、肾脏等处的间质中，细胞虽因此受压而萎缩，但并不出现细胞浸润。

也称为淀粉样变。是指淀粉样物质在某些器官的网状纤维、血管壁或组织间沉着的一种病理过程。淀粉样物质为一种结合黏多糖的蛋白质，遇碘时被染成赤褐色，再加以硫酸则呈蓝色，与淀粉遇碘时的反应相似，故称之为淀粉样物质。淀粉样物质常沉积于小血管的基底膜下和细胞之间，或沿网状纤维支架分布，所以，也称做淀粉样浸润。在H-E染色切片中为淡红色均质状，电镜下则为纤细的丝状（直径10~15nm），长度不定，相互交织排列形成海绵状的支架结构。

淀粉样变性为大量的各种可溶性纤维可溶性蛋白（淀粉样）在组织而损伤正常的组织功能。



淀粉样变性

病因学病理生理学和分类

淀粉样的产物和它在组织中沉积的原因尚不清楚，在不同的淀粉样变性生化类型中，病因学机制可能会不同，例

词条统计

浏览次数：约 35473次
 编辑次数：14次 [历史版本](#)
 最近更新：2012-08-27
 创建者：zhged

贡献光荣榜

[更多](#)

 辛勤贡献者：[\[2\]](#)
[yangke19941112](#) [天子帝师](#) [\[版本\]](#)

最新动态

破解走婚之谜：



百科消息：

- 百科android客户端升级1.1版
- 下载文库客户端 赢iPad
- 2012百度视频末日收藏
- 2012年度十大科技谣言
- 速来2012吧围观真实末日
- 数读2012年：两亿人都在百科干嘛

[推广链接](#)

[淀粉样变怎么治淀粉样变治..](#)

芦氏父子40年经验总结,治淀粉样变15天有效控制,值得您的信赖.芦..
www.lushipfb.com/TEL:400-0311-958

[可溶性淀粉十六年专业生产..](#)

湖南唯一生产多品种变性淀粉制品公司-湘潭县淀粉制品有限公司,..
www.yunxia.net

[顶峰/普罗星 变性淀粉生产..](#)

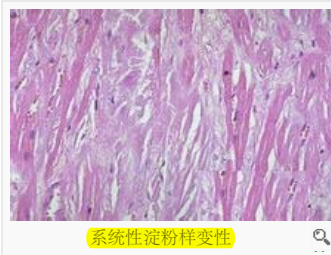
中国最大的马铃薯,木薯,糯玉米,玉米变性淀粉生产厂家,技术领先,..
www.Starpro.com.cn

[专业预糊化淀粉生产厂家..](#)

高豪淀粉厂,生产腻子粉,预糊化淀粉,质优价廉,安全可靠,畅销国..
www.gaohao.com

如，**继发性淀粉样变性为蛋白前体的代谢产物**（急性期反应物血浆淀粉样A），而遗传性的淀粉样变性会出现不同的蛋白，在原发性淀粉样变性中，骨髓细胞的单克隆群会产生能形成**淀粉样变性的片段或整个长链**，在光学显微镜下，**淀粉样是同源性的，高亲和性**，在固定的组织和刚果红染料有亲和的物质，在电子显微镜下，它由100Å（10nm）线型无支纤维组成，在X线衍射下，它是交叉的β线。

根据生化分型，淀粉样变性可分为三种主要类型和几种非常见形式，I型N-段序列和**免疫球蛋白轻链的部分区域同源称为AL**，存在于原发性淀粉样变性中，亦和多发性骨髓瘤的淀粉样变性有关，II型和称为**AA蛋白**的非免疫性球蛋白有相同的N-末端序列，存在于继发性淀粉样变性病人中，III型和家族性淀粉样多发性神经病有关，通常为**转甲状腺蛋白（前清蛋白）**的



系统性淀粉样变性

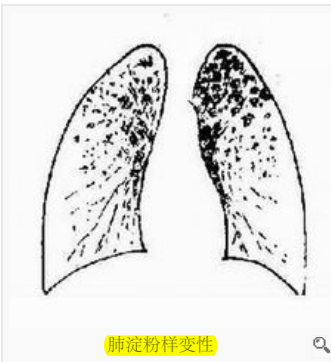
单个氨基酸置换产物。另外的遗传性淀粉样变性在一些家族中由突变的凝溶素组成，在另外的家族中由突变的**载脂蛋白A-1**组成，在遗传性**脑动脉淀粉样变性**中由其他突变蛋白组成，在和慢性血透有关的淀粉样变性中，淀粉样蛋白由**B2微球蛋白**组成，和皮肤老化及内分泌器官有关的淀粉样变性代表淀粉样变性的其他形式，在老年痴呆症中发现有**组织病理损伤作用的淀粉样物质由β-蛋白构成**，对不同形式的化学分析会出现更多的精确分类，一种称为AP（或血清AP）的特殊蛋白和淀粉样变性的所有形式有关，是诊断试验的基础。

病症

现已普遍认识到**三种主要的系统性临床形式**，当淀粉样变性和疾病无关时被称为原发性或突发性（AL形），当和慢性疾病有关时被称为继发性，获得性或反应性，这或为感染性（结核、支气管扩张、骨髓炎、麻风）或为炎性（类风湿性关节炎、肉芽回肠炎），淀粉样变性亦和多发性骨髓瘤、霍奇金病（AA），其他肿瘤及**家族性地中海热**有关。以家族形式出现的III型和其他疾病无关。

在原发性淀粉样变性，心、肺、皮肤、舌、甲状腺和肠道常受累，在呼吸道和其他部位可发现局限化的肿块，实质性器官（肝、脾、肾）和心血管系统，特别是心脏常受累。

继发性淀粉样变性显示脾、肝、肾、肾上腺和淋巴结受累，尽管少有心脏受累的临床体征，但**心血管系统常广泛受累，肾脏常有扩大，肝脾常肿大、质地变硬，呈橡皮样**。由于正常的脾小体被白色的淀粉样变性所取代，脾增大，呈半透明状蜡样，称为“西米”脾。



肺淀粉样变性

遗传性淀粉样变性以周围感觉和运动神经（常是自主神经）和心血管及肾脏淀粉样变性为特征，常存在腕管综合征和玻璃体不正常。

和某些恶性疾病（如多发性骨髓瘤）有关的淀粉样变性与特发性的淀粉样变性分布一样；和另外一些恶性疾病有关的淀粉样病变（如甲状腺髓样瘤）仅和肿瘤或它的转移有关。成年期发作的糖尿病常在胰腺中发现有淀粉样变性。

症状和体征

症状和体征是非特异性的，由所受累的器官和系统所决定，常被原发疾病所掩盖，而原发疾病在淀粉样变性和前已致命，**肾脏系统是表现最强烈的**，早期仅有轻度的蛋白尿，可发展到全身水肿，低蛋白血症和大量的蛋白尿。

肝淀粉样变性有**肝肿大**但少有黄疸，有**严重肝肿大**（**肝重量>7kg**），尽管磺溴酞钠排出增加（很少呈持久性）及碱性磷酸酶增加，肝功能常正常，偶有门脉高压存在，出现食管静脉曲张和腹水。皮损引起蜡状或半透明改变。小血管淀粉样变性引起紫癜。

心脏受累很常见，出现心脏扩大，难治性心衰及常见的心律失常，在几个有血缘的家系中发现**心房停搏**。

GI淀粉样变性会引起食管动力异常，胃张力弛缓，大、小肠蠕动异常，吸收不良，出血或假性梗阻，**舌肥大**常见于原发性或骨髓瘤相关的淀粉样变性。

质地较硬，对称性，非触痛的如甲状腺桥本病或**里德尔**甲状腺病的甲状腺因甲状腺的淀粉样变性所致，在多发性骨髓瘤的罕见病例中，淀粉样变关节病和类风湿关节病相似，少有临床表现的周围性神经病并多有在家族性淀粉样变性及原发性或与骨髓瘤相关的淀粉样变性中常见。累及肺的淀粉样变性（多为AL淀粉样变性）以局限肺结节，气管支气管损伤或广泛的肺泡沉积为特征。

诊断

根据上述描述的症状，体征可以对淀粉样变性进行初诊，只有依靠活检才能确诊，皮下脂肪垫抽吸术和直肠粘膜活检是最常用的筛查方法，其他有用的活检部位是牙龈，皮肤，神经，肾和肝脏.用刚果红染色的组织在可极化显微镜下可观察到淀粉样变性的绿色双折射特征.用同位素标记血清AP的闪烁试验可以确诊淀粉样变性.

预后

继发性淀粉样变性的预后取决于原发疾病的治疗是否成功，**所有类型的肾淀粉样变性预后皆较差**，但如加强对症治疗（如治疗肾盂肾炎），病人会保持相对稳定，透析和**肾移植**会进一步改善预后.和**多发性骨髓瘤相关的淀粉样变性预后最差**，常在**1岁内死亡**.局限性淀粉样肿块可被切除不再复发，**心肌淀粉样变性是死亡的最常见原因，主要因心律失常或难治性心衰而死亡**.家族性淀粉样变性的预后因家系而异.

治疗

治疗首先是针对原发病而防止淀粉样变性产生,淀粉样变性本身是对症治疗，肾淀粉样变性的病人可进行肾移植，存活期较其他肾病长，但**早期的死亡率较高**，**淀粉样变性最终会在供体肾内复发**，但有些移植者可存活**10年**.原发性淀粉样变性的常用治疗计划包括强的松/美法仑或强的松/美法仑/秋水仙，正在进行临床试验以比较这些治疗计划.干细胞移植计划尚有争议.洋地黄可用于淀粉样心脏病可能出现心律失常的病人中，但需谨慎使用.心脏移植已取得成功，需严格选择病人.秋水仙用于防止家族性地中海热病人的急性发作，且显示经治疗后无新的淀粉样物质出现，淀粉样变性呈下降趋势.应用转变的转甲状腺素，肝移植切除突变蛋白的合成部位对遗传性淀粉样变性进行治疗已取得很好的疗效.

饮食保健

- 1.多吃水果、蔬菜、核果、种子、谷类等有益的食物。
- 2.多吃含有卵磷脂的食物，如蛋黄、大豆、鱼头、芝麻、蘑菇、山药和黑木耳、谷类、小鱼、动物肝脏、鳗鱼、赤腹蛇等。卵磷脂可以保护及修补神经。
- 3.一般患者宜多食甘温补益食品，如：小米、大枣、山楂、山饕、当归、赤小豆、莲子、葡萄干、核桃仁、**生姜**、牛肉、羊肉、乌鸡等，最有利于增强自身免疫力，有帮助病情恢功效。甘味食物能够起到补益、和中、缓急的作用，因此来说滋补强壮，调节人体五脏、气、血、阴、阳，任何一亏虚症。

扩展阅读：

皮肤淀粉样变的治疗：<http://www.zznpb.com/houqihuli/2361.html>

开放分类：

医学 内科 医学术语 消化内科疾病 疾病 新陈代谢疾病

“淀粉样变性”相关词条：



本词条对我有帮助

百度百科中的词条正文与判断内容均由用户提供，不代表百度百科立场。如果您需要解决具体问题（如法律、医学等领域），建议您咨询相关领域专业人士。

添加到收藏

分享到： 更多

合作编辑者

yangke19941112， 似雪乌鸦， geeg301， 百科ROBOT， MSC FOREVER， prettyqll，

？ 如想投诉，请到[百度百科投诉中心](#)；如想提出意见、建议，请到[百度百科吧](#)。

