

案例 CASE STUDY

一例麦哲伦企鹅 淀粉样变性的诊断及病理分析

徐平[#], 齐新永[#], 桂亚萍, 赵洪进,
王晓旭, 沈莉萍, 徐锋, 张玉杰, 王建^{*}

(上海市动物疫病预防控制中心, 上海 201103)

稿件运行过程

收稿日期: 2024-10-12
修回日期: 2024-11-06



关键词: 企鹅;
病理;
淀粉样变性

Keywords: Penguin;
Pathology;
Amyloidosis

中图分类号: S858.9

文献标志码: A

文章编号:

2310-1490(2025)-03-0669-05

DOI: 10.12375/ysdwxb.20250321

摘要

上海市动物疫病预防控制中心接诊1例麦哲伦企鹅(*Spheniscus magellanicus*)病例,其死亡前出现食欲不振、呕吐和精神沉郁等临床症状。尸体剖检可见心包积液,肝脏呈土黄色,腺胃出血,肠道萎缩无内容物。实验室细菌培养结果为阴性,组织病理学观察显示该患病企鹅的肾脏、肝脏、脾脏和心脏等均出现淀粉样物质沉积,刚果红染色呈阳性,确诊为组织器官多发性淀粉样变性。目前,国内尚未有企鹅淀粉样变性的相关报道,本研究可为我国兽医临床诊治该类疾病提供参考。

Diagnosis and Pathological Analysis of a Case of Amyloidosis in Magellanic Penguin

XU Ping[#], QI Xinyong[#], GUI Yaping, ZHAO Hongjin,
WANG Xiaoxu, SHEN Liping, XU Feng, ZHANG Yujie, WANG Jian^{*}

(Shanghai Animal Disease Prevention and Control Center,
Shanghai 201103, China)

Abstract: Shanghai Animal Disease Prevention and Control Center received a case of Magellanic penguin (*Spheniscus magellanicus*). Before death, the penguins showed symptoms such as loss of appetite, vomiting, and depression. Postmortem examination showed pericardial effusion with a yellowish liver, glandular gastric hemorrhage, and intes-

基金项目: 上海市农业领军人才基金项目(2018)

第一作者简介: 徐平(1998—),女,硕士研究生;主要从事病理学、细菌学研究。E-mail:934584914@qq.com

[#]共同第一作者: 徐平; 齐新永

^{*}通信作者: 王建, E-mail: jianwhlj@163.com

tinal atrophy without content. The laboratory bacterial culture results were negative, and histopathological observations showed amyloid deposition in the diseased penguin's kidney, liver, spleen, heart, etc., and positive Congo red staining, which confirmed the diagnosis of multiple amyloidosis in tissues and organs. At present, there have been no related report on penguin amyloidosis in China, and this study is expected to provide references for the clinical diagnosis and treatment of this disease in Chinese veterinarians.

淀粉样变性病(amyloidosis)是一种罕见的全身性疾病,淀粉样物质可在肾脏、心脏和皮肤等多个器官中沉积并造成损伤。淀粉样变性病的发病机制相对复杂,与免疫球蛋白轻链(AL)、血清淀粉样蛋白A(AA)和转甲状腺蛋白(ATTR)等蛋白相关^[1-2]。淀粉样变性的临床表现复杂多样,不同器官表现症状不同,如心力衰竭、蛋白尿、肝脾肿大和皮肤瘀斑丘疹等^[3],该病特异性不强,临床误诊率高,预后较差。

上海市动物疫病预防控制中心接诊1例麦哲伦企鹅(*Spheniscus magellanicus*)病例,实验室细菌培养呈阴性,后经病理组织学观察确诊为组织器官多发性淀粉样变性。目前,国内尚未有企鹅淀粉样变性的相关报道,本研究报道为首例。本文对该例患病企鹅的病史、临床表现和组织病理学检查结果进行分析总结,以期为我国兽医临床诊治该类疾病提供参考。

1 材料与方法

1.1 病例背景

麦哲伦企鹅,雌性,16岁。突发食欲不振、呕吐

和精神沉郁等临床症状,服用恩诺沙星治疗10 d,症状无改善,于一周后死亡并进行剖检观察。

1.2 尸检及取样

对病死企鹅剖检观察各组织器官病理变化并详细记录。用无菌手术剪刀剪取心、肝、脾和肾等用于组织病理学检查。

1.3 病理组织标本的制备

将所取新鲜病料立即用10%中性福尔马林固定,常规石蜡切片,HE染色,光学显微镜下观察。

1.4 刚果红染色

将切片脱蜡至水后依次放置于刚果红染液、盐酸乙醇和苏木素染液中。经二甲苯脱水透明后用中性树胶封片。

2 结果

2.1 尸检大体病理变化

尸检外观检查发现该企鹅体形消瘦、被羽及天然孔情况正常,解剖观察发现心包积液(图1(a)),肝脏呈土黄色(图1(b))。

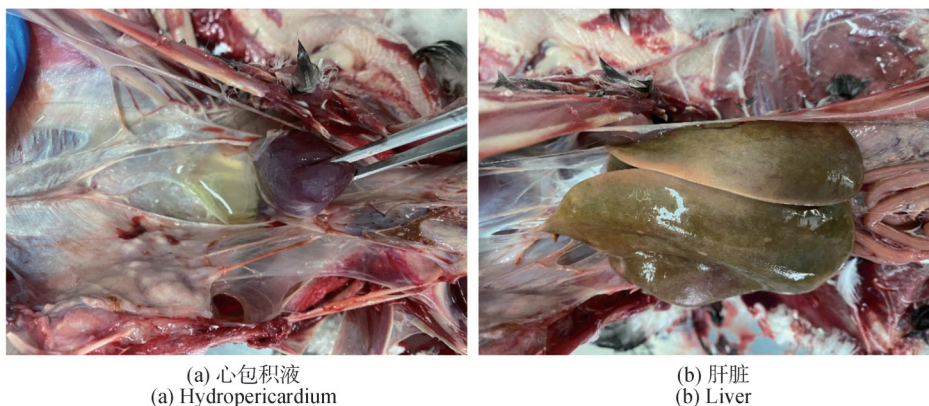


图1 麦哲伦企鹅大体病理变化

Figure 1 Gross pathological changes of a Magellanic penguin

2.2 病理学观察

通过HE染色可以观察到,该企鹅肝细胞及间质

存在淀粉样物质沉积,沉积区域肝实质消失,淀粉样物质沉积以中央静脉为中心侵犯周围正常肝实质,

胆汁淤积,局部炎性细胞浸润(图2(a));脾脏血管壁明显增厚,淀粉样物质沉积在血管内膜、外膜及周围组织,淋巴细胞减少(图2(b));肾间质淀粉样物质沉积,沉积区域肾实质消失,无淀粉样物质沉积区域肾小管上皮细胞肿胀变性,空泡化,肾小囊腔扩张,血

管球萎缩(图2(c));十二指肠绒毛上皮细胞脱落,固有层有大量均质红染的淀粉样物质沉积,结缔组织消失(图2(d));胰腺中同样存在淀粉样物质沉积,造成正常腺体组织破坏(图2(e))。

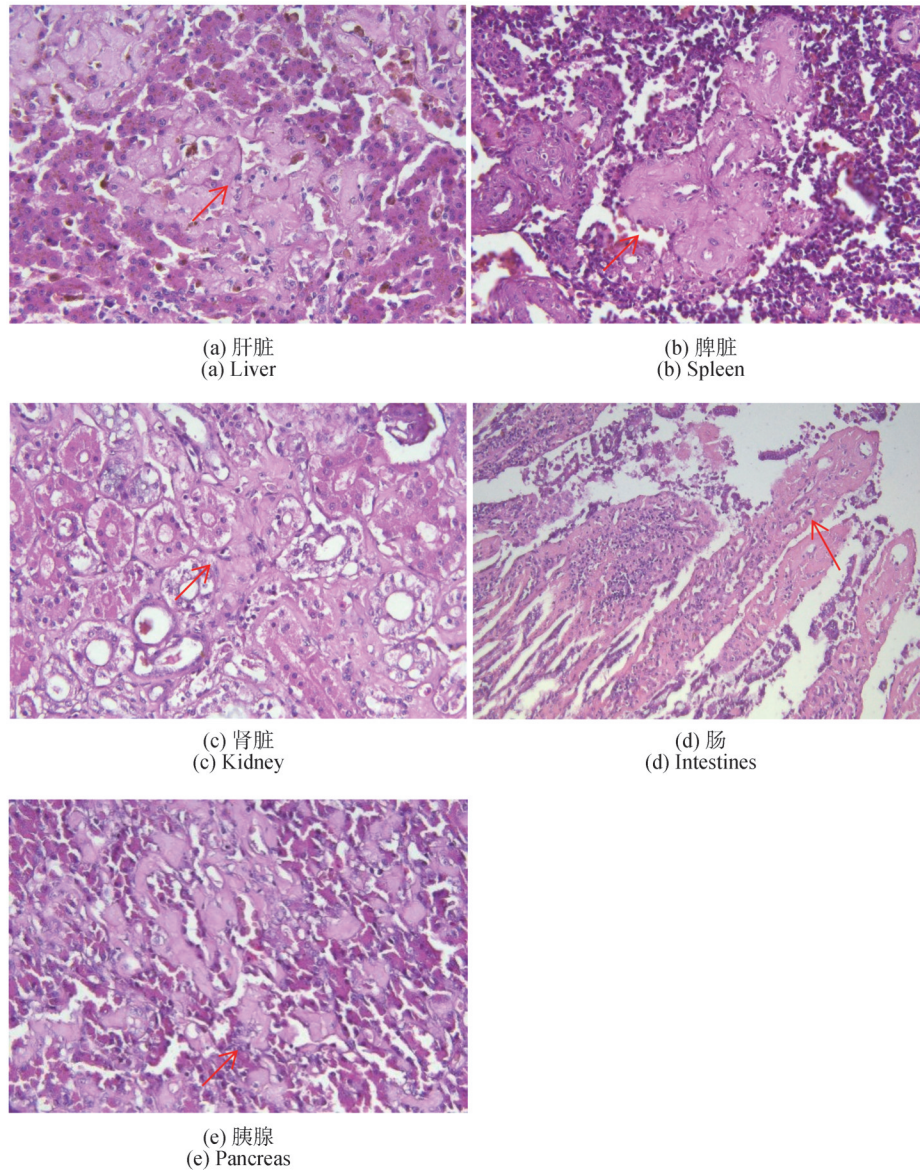


图2 器官病理组织变化

Figure 2 Pathological changes of organs

2.3 刚果红染色

不同器官组织中均存在大面积橘红色淀粉样物质的沉积,与HE染色中淀粉样物质沉积分布基本一致。各器官组织淀粉样物质沉积区域刚果红染色结果为阳性(图3)。

3 讨论

淀粉样变性病的临床病理机制主要为淀粉样蛋白质在细胞外组织沉积,形成不可溶解的原纤维的疾病^[4-5],淀粉样蛋白质在不同器官组织中累积增加,继而引发受累器官出现进行性的功能障碍甚至

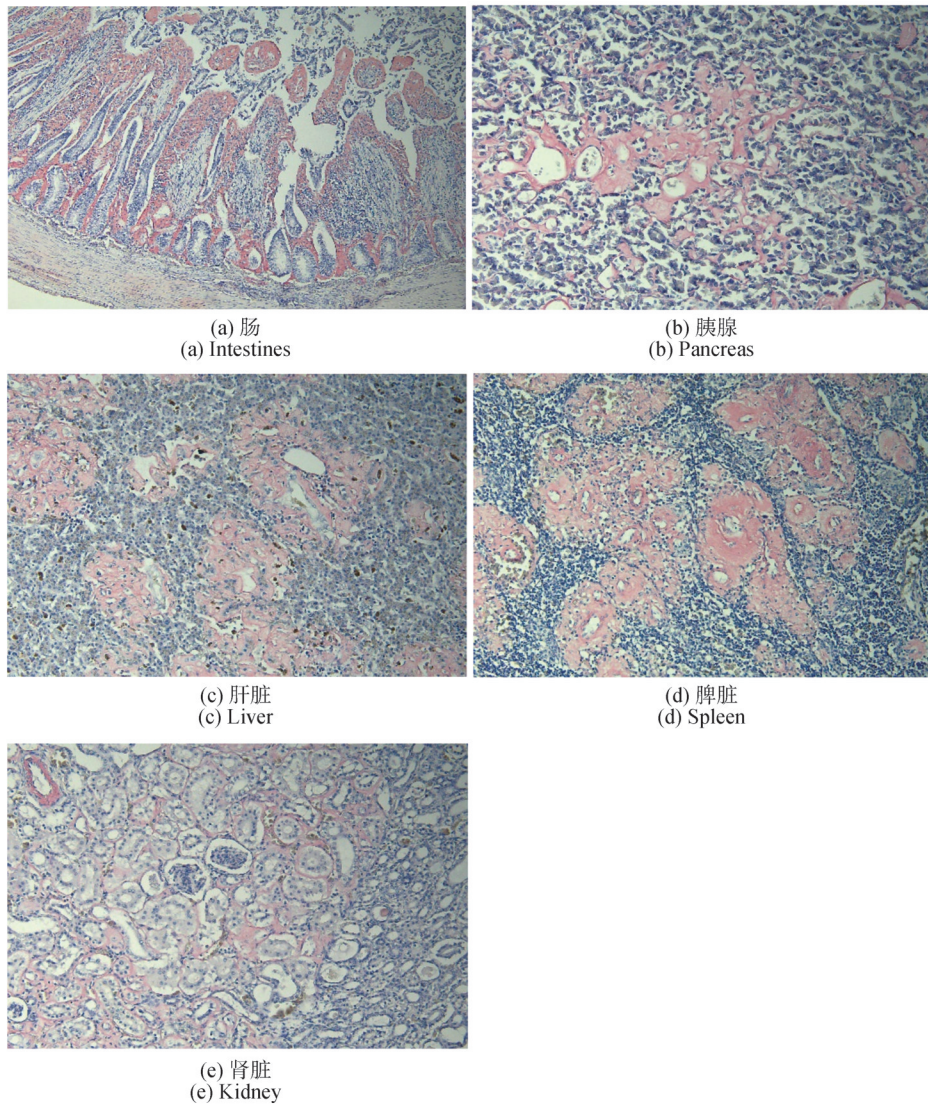


图3 组织刚果红染色

Figure 3 Congo red staining of organs

衰竭。临床累及的器官多见于胃肠道^[6]、肝脏^[7]、心脏^[8]和肾脏^[9]等。

本病例的麦哲伦企鹅在肝脏、脾脏、心脏和肾脏等不同组织器官中均存在淀粉样变性,这也是国内报道的首例。在发病前该企鹅症状主要为换毛后食欲不振、呕吐、精神沉郁和体型消瘦,病亡后解剖观察到心包积液且肝脏呈土黄色,从组织病理切片观察可以看到肝脏、脾脏、肾脏、胰腺和肠等组织均存在淀粉样变性。刚果红染色是目前诊断淀粉样变性的金标准之一^[10],对以上组织切片进行刚果红染色,结果显示不同组织器官淀粉样物质沉积的区域刚果红染色均呈阳性。从肝脏、脾脏和胰腺等组织中观察发现,淀粉样物质主要围绕血管周围沉积,导致血管壁及周围实质破坏,其中肝脏组织中淀粉

样物质多聚集在中央静脉周围,说明企鹅血液中存在大量淀粉样物质,这些淀粉样物质通过血管渗透到各组织器官中,引起病理改变。Syed *et al.*^[11]研究发现当淀粉样蛋白在血管的内膜或外膜沉积时,会使血管壁增厚以致管腔变窄并最终完全闭塞,导致血液供应区域梗塞,但本病例并未观察到肝、肾、脾和胰腺等组织凝固性坏死现象。

Iwai *et al.*^[12]报道在肝脏淀粉样变性的终末前阶段,淀粉样物质不仅能够干扰主要物质从肝窦向肝细胞的转运,也阻碍了分泌囊泡进入胆管的转运,造成胆汁液从小胆管中漏出。因此,胆汁淤积性肝炎可能是淀粉样病变的早期表现,本病例同样观察到淤积性肝炎的病理改变。肝脏、肾脏等器官的功能衰竭使得心脏过度受累,是引起心包积液原因

之一。

肠道淀粉样变性的临床表现不典型,通常表现为虚弱无力、疲劳和不明原因的体质量下降,还可能出现腹痛腹泻、恶心呕吐等^[13]。通过肠道的病理组织染色可以观察到,十二指肠绒毛上皮细胞脱落,固有层有大量均质红染的淀粉样物质沉积,结缔组织消失,导致对食物的消化吸收受到抑制,代谢功能减弱,这也是造成该企鹅死亡前食欲不振、呕吐和体质量下降的原因之一。此外,Nakov *et al.*^[14]发现肠道沉积的淀粉样物质能够引起肠道炎症以及运动障碍,促进了肠道条件性致病菌的生长繁殖,不仅影响吸收还会造成腹泻。

淀粉样变性病是系统性疾病,不仅可累及循环系统,还常累及肾脏、消化、皮肤、呼吸和内分泌等多个系统^[15]。由于淀粉样变性的症状复杂多样,易与其他疾病混淆致误诊率较高,因此早期确诊、明确疾病类型是治疗的关键^[16]。本病例的发生是由环境和个体共同导致的结果,年龄偏大、自身免疫力降低可能是该企鹅发病的主要原因,对其防治措施主要以改善养殖水环境和增强个体免疫力为重点。因此,人工饲养时首先应尽量创造一个与自然环境相近的人工环境,避免企鹅长期处于闷热、潮湿的环境中,并引进健康鱼类饲料等;此外,还要保证海洋动物适当运动锻炼,提高机体免疫力。

参考文献:

- [1] GIANNINI G, NAST C C. An organ system-based approach to differential diagnosis of amyloid type in surgical pathology [J]. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, 2020, 144 (3): 379-387.
- [2] BENSON M D, BUXBAUM J N, EISENBERG D S, *et al.* Amyloid nomenclature 2018: recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee [J]. *Amyloid*, 2018, 25(4): 215-219.
- [3] BASSET M, HUMMEDAH K, KIMMICH C, *et al.* Localized immunoglobulin light chain amyloidosis: novel insights including prognostic factors for local progression [J]. *American Journal of Hematology*, 2020, 95(10): 1158-1169.
- [4] SIPE J D, BENSON M D, BUXBAUM J N, *et al.* Amyloid fibril proteins and amyloidosis: chemical identification and clinical classification international society of amyloidosis 2016 nomenclature guidelines [J]. *Amyloid*, 2016, 23(4): 209-213.
- [5] MATSUDA M, KATO H, IKEDA S I. Clinical manifestations at diagnosis in Japanese patients with systemic AL amyloidosis: a retrospective study of 202 cases with a special attention to uncommon symptoms [J]. *Internal Medicine*, 2014, 53(5): 403-412.
- [6] 刘继喜, 王晓娣. 淀粉样变性的消化系统表现 [J]. *中日友好医院学报*, 2011, 25(6): 362-364.
LIU J X, WANG X D. Digestive manifestations of amyloidosis [J]. *Journal of China-Japan Friendship Hospital*, 2011, 25(6): 362-364.
- [7] 姚健, 张国艳, 刘玉兰. 肝脏淀粉样变性 [J]. *胃肠病学和肝病学杂志*, 2004, 13(2): 191-192.
YAO J, ZHANG G Y, LIU Y L. Hepatic amyloidosis [J]. *Chinese Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 2004, 13(2): 191-192.
- [8] 李晨菲, 陈文剑, 谢瑞刚, 等. 心脏淀粉样变磁共振特征分析 [J]. *中华实用诊断与治疗杂志*, 2021, 35(10): 988-990.
LI C F, CHEN W J, XIE R G, *et al.* MRI characteristics of cardiac amyloidosis [J]. *Journal of Chinese Practical Diagnosis and Therapy*, 2021, 35(10): 988-990.
- [9] 张岚. 淀粉样变性肾病诊断的病理技术探析 [J]. *中外医学研究*, 2014, 12(3): 72-73.
ZHANG L. Analysis of pathological technique in diagnosis of amyloidosis nephropathy [J]. *Chinese and Foreign Medical Research*, 2014, 12(3): 72-73.
- [10] STARON A, CONNORS L H, RUBERG F L, *et al.* A new era of amyloidosis: the trends at a major US referral centre [J]. *Amyloid*, 2019, 26(4): 192-196.
- [11] SYED U, CHING COMPANIONI R A, ALKHAWAM H, *et al.* Amyloidosis of the gastrointestinal tract and the liver: clinical context, diagnosis and management [J]. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*, 2016, 28(10): 1109-1121.
- [12] IWAI M, ISHII Y, MORI T, *et al.* Cholestatic jaundice in two patients with primary amyloidosis: ultrastructural findings of the liver [J]. *Journal of Clinical Gastroenterology*, 1999, 28(2): 162-166.
- [13] ASAKURA K, YANAI S, NAKAMURA S, *et al.* Endoscopic findings of small-bowel lesions in familial amyloid polyneuropathy: a case report [J]. *Medicine*, 2016, 95(11): e2896.
- [14] NAKOV R, SARAFOV S, NAKOV V, *et al.* Gastrointestinal manifestations in hereditary transthyretin amyloidosis associated with Glu89Gln mutation [J]. *Journal of Gastrointestinal and Liver Diseases*, 2019, 28(4): 421-426.
- [15] 庄荟琳. 原发性AL型淀粉样变性及其合并淀粉样变性患者的临床特征与预后分析 [D]. 沈阳: 中国医科大学, 2024.
ZHUANG H L. The analysis of clinical features and prognosis in patients with primary light chain amyloidosis and multiple myeloma coexistent with amyloidosis [D]. Shenyang: China Medical University, 2024.
- [16] 罗慧, 张晓艳, 石海鹏, 等. 原发性轻链型淀粉样变性1例并文献复习 [J]. *长治医学院学报*, 2024, 38(1): 63-65.
LUO H, ZHANG X Y, SHI H P, *et al.* Primary light chain amyloidosis: a case report and literature review [J]. *Journal of Changzhi Medical College*, 2024, 38(1): 63-65.