DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20220718

·短篇论著·

# 以“浣熊眼”为特征的免疫球蛋白轻链淀粉样变性 1 例报道并文献复习

陈　舟，孔德亮，郭志勇*
海军军医大学（第二军医大学）第一附属医院肾内科，上海 200433

［摘要］ **目的**　探讨免疫球蛋白轻链（AL）淀粉样变性的典型病情特征、诊断要点与治疗措施，以提高临床医生对该病的认识及诊治水平。**方法**　报道 1 例 63 岁男性 AL 淀粉样变性患者的浣熊眼征，并分析该患者临床表现。检索 PubMed 数据库中相关病例报道并进行文献复习，重点总结 AL 淀粉样变性伴罕见眶周紫癜患者的临床表现和治疗预后。**结果**　从 PubMed 数据库共检索到 15 例以“浣熊眼”为特征的 AL 淀粉样变性患者，结合本例共纳入 16 例患者。男 8 例，女 8 例，男性平均年龄为（63.7±7.2）岁，女性平均年龄为（67.8±8.2）岁。在 16 例患者中，有 9 例肾脏受累，8 例心脏受累。肾脏受累表现为蛋白尿和 / 或肾功能受损。心脏受累主要表现为左心室肥厚及早期 N 端脑钠肽前体升高。此外，部分患者有肝、肺、神经系统受累和巨舌表现。AL 淀粉样变性还可能表现为乏力和无意识的体重减轻等非特异症状。有 5 例患者在出现浣熊眼征之后几个月内死亡。**结论**　当患者出现“浣熊眼”征象时，临床医生要警惕 AL 淀粉样变性的可能，尽快明确诊断和治疗。

［关键词］ 浣熊眼征；免疫球蛋白轻链淀粉样变性；眶周紫癜；蛋白尿
［引用本文］ 陈舟，孔德亮，郭志勇．以“浣熊眼”为特征的免疫球蛋白轻链淀粉样变性 1 例报道并文献复习［J］．海军军医大学学报，2026，47（2）：286-291．DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20220718．

## Immunoglobulin light chain amyloidosis characterized by “raccoon eyes”: a case report and literature review

CHEN Zhou, KONG Deliang, GUO Zhiyong*
Department of Nephrology, The First Affiliated Hospital of Naval Medical University (Second Military Medical University), Shanghai 200433, China

［**Abstract**］ **Objective**　To explore the typical disease characteristics, key diagnostic points and treatment strategies of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis, so as to enhance understanding of the disease and its diagnosis and treatment. **Methods**　The raccoon eye sign of a 63-year-old male patient with AL amyloidosis was reported, and the clinical manifestations of the patient were analyzed. A literature review was conducted by searching the PubMed database for relevant case reports, focusing on clinical features and prognosis of AL amyloidosis with periorbital purpura. **Results**　A total of 15 patients with AL amyloidosis characterized by “raccoon eyes” were retrieved from the PubMed database, and together with the case reported by us, a total of 16 patients were included in the analysis. There were 8 males and 8 females with an average age of (63.7±7.2) years old for males and (67.8±8.2) years old for females. Of the 16 patients, 9 had kidney involvement and 8 had heart involvement. Renal involvement was manifested as proteinuria and/or impaired renal function. Cardiac involvement was primarily characterized by left ventricular hypertrophy and elevated levels of N-terminal pro brain natriuretic peptide. In addition, some patients presented with hepatic, pulmonary, and neurologic involvement and macroglossia. AL amyloidosis may also presented with nonspecific symptoms, mainly fatigue and unconscious weight loss. Five patients died within a few months after presenting with raccoon eye sign. **Conclusion**　Clinicians should be alerted to the possibility of AL amyloidosis when patients present with the typical symptom of “raccoon eyes”, and make a definitive diagnosis and treatment as soon as possible.

［**Key words**］ raccoon sign; immunoglobulin light chain amyloidosis; periorbital purpura; proteinuria
［**Citation**］ CHEN Z, KONG D, GUO Z. Immunoglobulin light chain amyloidosis characterized by “raccoon eyes”: a case report and literature review[J]. Acad J Naval Med Univ, 2026, 47(2): 286-291. DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20220718.

浣熊眼征是指由 Valsalva 动作或轻微创伤引发的眶周分布性紫癜，尽管见于少数患者，却是免疫球蛋白轻链（immunoglobulin light chain，AL）淀粉样变性的特征性表现[1]。由于以“浣熊眼”为特

［收稿日期］ 2022-09-07　　［接受日期］ 2024-09-30
［作者简介］ 陈　舟，硕士，主治医师．E-mail: fijiji@163.com
*通信作者（Corresponding author）．E-mail: drguozhiyong@163.com

征的 AL 淀粉样变性罕见，目前鲜有文献报道，临床医生通常对其缺乏足够的重视。然而，一旦出现该体征，患者死亡率高，预后较差。本文报道 1 例以“浣熊眼”为特征的 AL 淀粉样变性病例，并回顾相关文献，探讨该疾病的临床特征、诊断要点及治疗措施，旨在提高临床医生对以“浣熊眼”为特征的 AL 淀粉样变性的认识和诊治水平。

## 1　资料和方法

1.1　病例资料　患者男，63 岁，因“蛋白尿 1 年，恶心伴眶周皮肤紫癜 10 d”于 2018 年 10 月入院。患者于 1 年前体检发现尿蛋白卄，就诊于当地医院肾内科，诊断为“肾炎”，先后给予雷公藤等中药治疗约 1 年，治疗效果不佳。10 d 前患者无明显诱因出现恶心、呕吐，呕吐后出现眼眶周围皮肤淤血，遂就诊于我院门诊，查尿常规示蛋白质卄卄、红细胞计数为 40.3 个高倍视野，肝肾功能检查示白蛋白 30 g/L、血肌酐 136 μmol/L，为求进一步诊治，门诊以“肾病综合征、肾功能不全”收入院。自发病以来，患者精神状态一般，全身乏力，食欲较差，睡眠情况较差，1 年来体重减轻 5 kg，大便正常，尿量 1 100～1 300 mL/d。

入院体格检查：血压 110/80 mmHg（1 mmHg＝0.133 kPa），神志清楚、气息平稳、颜面部无水肿，双侧眼眶周围皮肤紫癜，心脏主动脉瓣区可闻及收缩期杂音，双肺呼吸音清；腹软，无压痛及反跳痛，双肾区无扣痛，双下肢中度水肿。查血常规示白细胞计数 $4.82\times10^9$/L，血红蛋白 134 g/L，血小板计数 $105\times10^9$/L，白蛋白 29 g/L，血肌酐 160 μmol/L，钙 2.18 mmol/L，磷 1.06 mmol/L，甲状旁腺素 39.13 pg/mL，24 h 尿蛋白定量 6.02 g，脑钠肽 909.62 pg/mL，高敏肌钙蛋白 0.025 μg/L，肝功能、凝血功能、自身免疫、肝炎等指标均未见异常，血清和尿蛋白免疫固定电泳未见明显异常。胸部 X 线片显示：右侧少量胸腔积液；心电图检查示窦性心律，陈旧性下壁心肌梗死表现，ST-T 段改变；心脏超声检查显示双心房增大、左心室肌增厚，左心室收缩功能减退，少量心包积液，左心室射血分数为 41%；双肾超声检查显示右肾大小 9.5 cm×3.9 cm、左肾大小 9.7 cm×4.2 c m，皮质回声增强，皮髓质分界欠清。为进一步明确病因，在排除肾活检禁忌后行超声引导下肾穿刺活检术。

患者肾活检全片光镜显示不同切面可见 25 个肾小球，8 个球性硬化；肾小球体积无增大，细胞数 60～90 个/球，毛细血管襻开放尚可，部分襻腔狭窄闭塞；毛细血管壁节段增厚，偶见节段睫毛样改变；肾小管上皮细胞胞质肿胀，可见蛋白管型及灶状分布萎缩的肾小管，部分肾小管基底膜可见嗜酸性样无结构物质沉积；肾间质灶性水肿，炎症细胞浸润伴纤维组织增生，面积约占 25%；各级小动脉壁均可见大量嗜酸性样无结构物质沉积，管壁明显增厚。免疫荧光染色显示 IgG 阳性、IgA 阳性、IgM 阳性、C3 阳性，C4 阴性、C1q 阴性、血浆纤维蛋白原阴性、Igκ 轻链阳性、Igλ 轻链强阳性，IgG4 阴性、IgG1 阴性、乙型肝炎病毒表面抗原阴性、乙型肝炎病毒核心抗原阴性、磷脂酶 A2 受体阴性，沿系膜区及小动脉壁沉积。刚果红染色结果阳性。在偏振光显微镜下观察到苹果绿双折光物质沉积于血管壁和系膜区。电子显微镜检查显示系膜区和基底膜内可见大量纤维样物质沉积，直径 8～12 nm，形态僵硬无分支，排列紊乱。综合患者临床表现和实验室检查结果，最后诊断为肾脏淀粉样变性。尚未开始针对淀粉样变性展开治疗，患者于 2018 年 10 月因心力衰竭猝死。

1.2　文献复习与分析　以 ((raccoon eyes) AND (amyloidosis)) OR (amyloid purpura) 为检索式，检索截至 2024 年 9 月 1 日 PubMed 数据库中有关 AL 淀粉样变性的文献（文献类型限定为病例报告），排除非英文文献及无原文文献，纳入文献 15 篇共 15 例患者[1-15]。结合本病总计纳入 16 例以“浣熊眼”为特征的 AL 淀粉样变性患者资料，见表 1。

## 2　结　果

第 1 例报道于 2007 年，发表于《新英格兰医学杂志》，患者为 73 岁女性，出现了典型的浣熊眼征，肾脏受累表现为轻度的肾功能受损和肾病范围的蛋白尿。此外，该例患者合并多发性骨髓瘤，给予环磷酰胺和地塞米松治疗，患者在浣熊眼征出现 6 个月后死于肺炎[1]。2011 年至 2023 年，Nicholson 等相继报道了另外 14 例以“浣熊眼”为特征的 AL 淀粉样变性[2-15]。

2.1　一般临床资料　16 例 AL 淀粉样变性患者中男 8 例、女 8 例，男性平均年龄为（63.7±7.2）岁，女性平均年龄为（67.8±8.2）岁。

**表 1　以“浣熊眼”为特征的 16 例免疫球蛋白轻链淀粉样变性患者的临床特征总结**

| 文献 | 性别 | 年龄/岁 | 浣熊眼征 | 其他部位紫癜 | 器官受累情况 | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | 肾脏 | 心脏 | 肺脏 | 神经系统 | 肝脏 | 巨舌 |
| Eder 等[1] | 女 | 73 | 自发出现 | | 蛋白尿和肾功能受损 | | | | | |
| Nicholson 等[2] | 男 | 71 | 自发出现 | | | | 肺部淀粉样蛋白浸润 | | | |
| Eldho 等[3] | 女 | 75 | 自发出现，持续 1 年 | | 蛋白尿 | 左心室肥厚 | | 周围神经病变 | | 巨舌 |
| Pereira 等[4] | 女 | 62 | 自发出现，持续 3 年 | | | 限制性心肌病 | | | 肝肿大 | |
| Colucci 等[5] | 男 | 58 | 自发出现 | | 蛋白尿 | 左心室肥厚 | | | | |
| Inokuchi 等[6] | 女 | 65 | 自发出现，持续约 2 年 | | 肾功能受损 | | | | | |
| Kelsey 等[7] | 女 | 66 | 自发出现 | 乳房下区 | 肾功能受损 | 严重左心室肥厚 | | | | |
| Forsyth 等[8] | 男 | 51 | 自发出现 | | | 心脏磁共振成像证实有心脏受累 | | | | |
| Matsuura 等[9] | 女 | 82 | 自发出现，持续 6 个月 | | | | | | | 巨舌 |
| Mei 等[10] | 女 | 64 | 肾穿刺后出现 | | 蛋白尿和肾功能受损 | | | | | |
| Chandra 等[11] | 男 | 62 | 自发出现 | | 蛋白尿 | 左心室肥厚 | | | | 巨舌 |
| Sapkota 等[12] | 男 | 66 | 自发出现，持续一年半 | 上肢和颈部 | | 双房壁增厚和心室壁增厚 | | | | |
| Mansilla-polo 等[13] | 男 | 74 | 自发出现 | 颈部和肩部 | | | | | | |
| Mizuno 等[14] | 男 | 65 | 自发出现 | | 蛋白尿 | | | | | |
| Jaber 等[15] | 女 | 56 | 自发出现 | 胸部和腹股沟 | | | | | | 巨舌 |
| 本例 | 男 | 63 | 自发出现 | | 蛋白尿和肾功能受损 | 左心室肥厚 | | | | |

| 文献 | 非特异性症状 | 合并症 | 治疗 | 预后 |
|---|---|---|---|---|
| Eder 等[1] | | 多发性骨髓瘤 | Cy 和Dex | 浣熊眼征出现 6 个月后死于肺炎 |
| Nicholson 等[2] | 体重减轻 | 多发性骨髓瘤 | Cy、沙利度胺和Dex | 稳定 |
| Eldho 等[3] | | | 未治疗 | 确诊后的几周内死于心力衰竭 |
| Pereira 等[4] | | | Dex 和Bor | 确诊后 8 个月内死于心力衰竭 |
| Colucci 等[5] | | 高血压和憩室病 | 美法仑和HCT | 稳定 |
| Inokuchi 等[6] | | | | |
| Kelsey 等[7] | 疲劳 | 病态窦房结综合征 | CyBorD | 稳定 |
| Forsyth 等[8] | | | HCT | |
| Matsuura 等[9] | | 糖尿病 | | |
| Mei 等[10] | | 糖尿病 | CyBorD | 稳定 |
| Chandra 等[11] | | | Bor、利那度胺和泼尼松龙 | 失访 |
| Sapkota 等[12] | 疲劳 | 过敏 | Dara 和CyBorD | 稳定 |
| Mansilla-polo 等[13] | 乏力、厌食、体重减轻 | 多发性骨髓瘤、多发性关节炎 | | 确诊 2 个月后死于肺炎 |
| Mizuno 等[14] | 疲劳 | 低血压 | | |
| Jaber 等[15] | 疲劳 | 多发性骨髓瘤、类风湿关节炎 | Dara 和Bor | 稳定 |
| 本例 | 疲劳 | 低血压 | 未治疗 | 确诊后死于心力衰竭 |

Cy：环磷酰胺；Dex：地塞米松；HCT：造血干细胞移植；Bor：硼替佐米；Dara：达雷妥尤单抗；CyBorD：环磷酰胺、硼替佐米和地塞米松.

2.2　浣熊眼征　在 16 例患者中，多数浣熊眼征为自发出现，非外伤引起，仅 1 例[10]是在肾穿刺过程中要求患者憋气并执行 Valsalva 动作后出现。报告的数据显示，浣熊眼征的持续时间有 6 个月、1 年、1.5 年及 3 年。此外，皮肤紫癜还可能出现在上肢、颈部、肩部、乳房下区及腹股沟等区域。

2.3　器官和组织受累情况　肾脏是最常见的受累器官（9/16），主要表现为蛋白尿伴或不伴肾功能

受损。心脏也是常见受累器官（8/16），主要表现为左心室肥厚，此外有 6 例患者[3,5-8,12]的 N 端脑钠肽前体（N-terminal pro-brain natriuretic peptide，NT-proBNP）升高。4 例患者[3,9,11,15]出现巨舌，其中有 1 例患者表现为舌头间歇性肿胀和说话困难。1 例患者[3]出现神经系统受累，神经系统检查显示为感觉运动型周围神经病变。1 例患者[4]出现肝脏受累，CT 检查显示肝肿大及双侧胸腔积液，同时患者 γ- 谷氨酰转移酶和天冬氨酸转氨酶升高，但凝血功能和胆红素水平正常。此外，还有 1 例患者[2]有肺部受累，表现为劳累性呼吸困难，肺活检示淀粉样蛋白浸润。除了器官受累，AL 淀粉样变性患者还会出现非特异症状，包括疲劳、厌食和体重减轻等。16 例患者中，5 例表现为疲劳，2 例患者出现体重减轻。

2.4　*治疗和预后*　在 16 例患者中，4 例未提及预后情况，1 例失访，5 例未给予治疗或给予治疗不久后死亡，6 例根据淀粉样变性或多发性骨髓瘤给予治疗后病情稳定，但未提及结局。

## 3　讨　论

AL 淀粉样变性是由单克隆 AL 错误折叠形成淀粉样蛋白，沉积于组织器官，造成组织损伤和器官功能障碍的一种克隆性浆细胞病[16]。由于早期临床表现不典型，常导致延误诊断和治疗。AL 淀粉样变性是一种少见疾病，其确切发病率未知。既往报道年发病率约为 1/10 万[17]。AL 淀粉样变性好发于老年人，中位诊断年龄为 64 岁，以男性患者为主（占 65%～70%）[18]。

AL 淀粉样变性是一种系统性疾病，可累及多个器官或组织，其中肾脏和心脏受累最为常见。约 70% 的患者存在肾脏受累，表现为无症状性蛋白尿或明显的肾病综合征；约 60% 的患者出现心脏受累，通常表现为室间隔和室壁增厚，伴有收缩或舒张功能障碍及心力衰竭症状，部分患者还可能出现晕厥或猝死，少数情况下会出现心绞痛或心肌梗死[19]。约 25% 的患者出现神经病变，其中周围神经病变约占 20%[20]，常表现为四肢麻木、感觉异常和疼痛。AL 淀粉样变性较少累及胃肠道，部分患者可能出现肝肿大，甚至伴有脾肿大，具体发生率尚不明确。淀粉样蛋白浸润骨骼肌可能导致肉眼可见的肿大，巨舌或牙齿压痕导致的舌侧面呈扇贝形是 AL 淀粉样变性的典型特征。皮肤受累通常表现为由 Valsalva 动作或轻微创伤引发的眶周分布性紫癜（浣熊眼），尽管浣熊眼征仅见于少数患者，却是 AL 淀粉样变性极具特征性的表现。其他皮肤受累征象包括蜡样增厚、皮下淤斑以及皮下结节或斑块。

我们报道的病例出现了浣熊眼征，同时肾脏和心脏也出现受累。临床表现为肾病综合征伴肾功能受损，以及其他原因无法解释的心力衰竭。患者肾脏受累起初表现为无症状的血尿和蛋白尿，1 年后发展为肾病综合征，并伴有肾功能受损，最终肾穿刺活检病理提示肾脏淀粉样变性。

在心脏受累方面，尽管本例患者没有明显的胸闷、胸痛和呼吸困难等症状，但实验室检查显示患者脑钠肽升高，心电图提示陈旧性下壁心肌梗死（患者否认既往有心肌梗死病史及胸痛等不适）。心脏超声检查发现双心房增大、左心室肥厚，左心室收缩功能减退，并伴有少量心包积液。由于累及心脏的淀粉样变性患者死亡率极高，因此早期评估心脏受累情况至关重要。

有文献报道，AL 型淀粉样变性患者中，NT-proBNP 可在心力衰竭症状出现前升高[21-22]，对判断心脏受累高度灵敏。若 NT-proBNP 水平正常，则可排除有临床意义的心脏受累[21]。然而，由于该疾病临床症状的非特异性和诊断的复杂性，本例患者在肾脏受累早期及治疗过程中，未进行 NT-proBNP 和心脏超声等检查，错过了早期诊断淀粉样变性的时机。

此外，值得注意的是，本例患者在 10 d 前因反复恶心、呕吐后出现了眶周皮肤紫癜（浣熊眼），患者否认有头颅外伤、骨髓瘤等病史，也未进行 Valsalva 动作。入院时血小板和凝血功能均无异常，当时原因不明，后期分析认为眶周皮肤紫癜可能与多次恶心、呕吐导致的胸腹腔压力升高有关。AL 淀粉样变性最具特征性的浣熊眼征通常不易在疾病早期出现，许多患者在出现浣熊眼征前已有肾脏和心脏受累表现，如蛋白尿和 NT-proBNP 升高。少量病例报道显示，患者在出现浣熊眼征后的几个月内死亡[1,3-4,13]。

本例患者肾脏受累病程长达 1 年，多次门诊随访未能明确淀粉样变性的诊断，疾病晚期在住院期间密切心电监护下因心力衰竭猝死。鉴于 AL 淀

粉样变性预后差、生存期短且易猝死，在临床实践中，如发现患者出现浣熊眼征，应高度怀疑淀粉样变性的可能，并进一步完善检查以明确诊断。

淀粉样变性的临床表现复杂多样，主要取决于受累器官的数量和程度。其临床表现多变且通常缺乏特异性，这些因素均显著增加了诊断的难度。梅奥诊所和国际骨髓瘤工作组已共同提出了系统性 AL 淀粉样变性的诊断标准，需同时满足以下 4 项条件[23-24]：（1）存在与淀粉样蛋白相关的系统性综合征，如肾脏、肝脏、心脏、胃肠道或周围神经受累，且器官损害必须与淀粉样蛋白沉积直接相关；（2）任何组织（如脂肪抽吸物、骨髓或器官活检样本）经刚果红染色显示淀粉样蛋白阳性（在偏振光下呈现绿色双折射），或电子显微镜下观察到淀粉样蛋白原纤维；（3）通过光谱测定蛋白质组学分析或免疫电子显微镜直接检测，证实淀粉样蛋白与 Ig 轻链相关；（4）具备单克隆浆细胞增生性疾病的证据，如血清或尿液中存在 M 蛋白、血清游离 Ig 轻链比例异常或骨髓中检出克隆浆细胞。此外，需特别注意的是，AL 淀粉样变性需与其他类型的淀粉样变性、局部淀粉样变性及其他单克隆 Ig 沉积病鉴别，因其临床病程和治疗方案存在显著差异。

AL 淀粉样变性的本质是一种克隆性浆细胞病（肿瘤性疾病），因此采用化学治疗来清除其基础克隆。医生通常会先确定患者是否适合行自体造血干细胞移植（hematopoietic cell transplantation，HCT），再选择合适的初始治疗方案。对于适合 HCT 的患者，通常在诱导治疗后给予大剂量美法仑并行自体 HCT，而不是单纯化学治疗。对于不适合行 HCT 的患者，首选治疗方式尚不明确，有些医生会给予达雷妥尤单抗＋硼替佐米＋环磷酰胺＋地塞米松（dara-CyBorD 方案），或环磷酰胺＋硼替佐米＋地塞米松（CyBorD 方案）、硼替佐米＋美法仑＋地塞米松（BMD 方案）等化学治疗方案。目前，尽管上述常规治疗无法治愈系统性 AL 淀粉样变性患者，但早期诊断及以深度缓解为目标的疗法可显著降低患者的早期死亡率，并延长生存期[25]。AL 型淀粉样变性的预后因器官受累的性质、数量及程度而有所不同。对于晚期才发现 AL 淀粉样变性的患者，其长期预后通常较差，中位生存期可能仅 4～6 个月[26]。

因此，在临床实践过程中必须重视对可疑患者的排查，尤其要关注浣熊眼征，警惕 AL 型淀粉样变性的可能，以避免延误诊断和治疗。

## ［参 考 文 献］


［1］ EDER L, BITTERMAN H. Image in clinical medicine. amyloid purpura[J]. N Engl J Med, 2007, 356(23): 2406. DOI: 10.1056/NEJMicm061510.

［2］ NICHOLSON J A T, TAPPIN J. Raccoon eyes in systemic AL amyloidosis[J]. Br J Haematol, 2011, 153(5): 543. DOI: 10.1111/j.1365-2141.2010.08489.x.

［3］ ELDHO G C, SEBASTIAN GAILIN B, MOHAN MITHUN C, et al. A case of dyspnea and periorbital rash[J]. Proc (Bayl Univ Med Cent), 2012, 25(3): 248-249. DOI: 10.1080/08998280.2012.11928842.

［4］ PEREIRA V G, JACINTO M, SANTOS J, et al. Periorbital purpura (raccoon's eyes)[J]. BMJ Case Rep, 2014, 2014: bcr2013201407. DOI: 10.1136/bcr-2013-201407.

［5］ COLUCCI G, ALBERIO L, DEMARMELS BIASIUTTI F, et al. Bilateral periorbital ecchymoses. An often missed sign of amyloid Purpura[J]. Hamostaseologie, 2014, 34(3): 249-252. DOI: 10.5482/HAMO-14-03-0018.

［6］ INOKUCHI R, TAGAMI S, MAEHARA H. An elderly woman with bilateral raccoon eyes[J]. Emerg Med J, 2016, 33(11): 781. DOI: 10.1136/emermed-2015-205071.

［7］ KELSEY A, SMITH D H, MENG J, et al. Amyloidosis: a story of how inframammary erosions eclipsed inconspicuous periorbital ecchymoses[J]. Int J Womens Dermatol, 2016, 2(1): 18-22. DOI: 10.1016/j.ijwd.2015.11.001.

［8］ FORSYTH C J, TILEY C R. Raccoon eyes in systemic light chain amyloidosis[J]. Med J Aust, 2017, 206(9): 384. DOI: 10.5694/mja16.00848.

［9］ MATSUURA H, ANZAI Y, KUNINAGA N, et al. Raccoon eye appearance: amyloidosis[J]. Am J Med, 2018, 131(7): e305. DOI: 10.1016/j.amjmed.2018.02.009.

［10］ MEI S, ZHAO Y, LI L, et al. A 64-year-old woman with raccoon eyes following kidney biopsy: a case report[J]. BMC Nephrol, 2020, 21(1): 140. DOI: 10.1186/s12882-020-01770-4.

［11］ CHANDRA A, SAHA S K, CHAKRABORTY U, et al. Raccoon eyes in amyloidosis[J]. Sultan Qaboos Univ Med J, 2020, 20(4): e399-e400. DOI: 10.18295/squmj.2020.20.04.021.

［12］ SAPKOTA S, KUEHL S, PULLURI B. Do not ignore those raccoon eyes; they may indicate lethal AL amyloidosis[J]. Case Rep Oncol, 2022, 15(3): 1039-1048. DOI: 10.1159/000527169.

［13］ MANSILLA-POLO M, BOTELLA-ESTRADA R. Raccoon eyes as a diagnostic key for suspected amyloidosis[J]. Rheumatol Adv Pract, 2023, 8(1): rkad105. DOI: 10.1093/rap/rkad105.

［14］ MIZUNO S. Raccoon eye sign in amyloid light-chain amyloidosis[J]. Intern Med, 2022, 61(15): 2393. DOI: 10.2169/internalmedicine.8927-21.

［15］ JABER N F, THELANDER U, CURMAN P. Extensive amyloid purpura: an unusual presentation of myeloma-associated light chain amyloidosis[J]. Acta Derm Venereol, 2023, 103: adv13367. DOI: 10.2340/actadv.v103.13367.

［16］ WECHALEKAR A D, TERESA CIBEIRA M, GIBBS S D, et al. Guidelines for non-transplant chemotherapy for treatment of systemic AL amyloidosis: EHA-ISA working group[J]. Amyloid, 2023, 30(1): 3-17. DOI: 10.1080/13506129.2022.2093635.

［17］ KUMAR N, ZHANG N J, CHEREPANOV D, et al. Global epidemiology of amyloid light-chain amyloidosis[J]. Orphanet J Rare Dis, 2022, 17(1): 278. DOI: 10.1186/s13023-022-02414-6.

［18］ GERTZ M A. 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.

［19］ FOTIOU D, DIMOPOULOS M A, KASTRITIS E. Systemic AL amyloidosis: current approaches to diagnosis and management[J]. Hemasphere, 2020, 4(4): e454. DOI: 10.1097/HS9.0000000000000454.

［20］ MUCHTAR E, GERTZ M A, KYLE R A, et al. A modern primer on light chain amyloidosis in 592 patients with mass spectrometry-verified typing[J]. Mayo Clin Proc, 2019, 94(3): 472-483. DOI: 10.1016/j.mayocp.2018.08.006.

［21］ ALJAMA M A, SIDIQI M H, DISPENZIERI A, et al. Comparison of different techniques to identify cardiac involvement in immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis[J]. Blood Adv, 2019, 3(8): 1226-1229. DOI: 10.1182/bloodadvances.2019032458.

［22］ FOTIOU D, THEODORAKAKOU F, KASTRITIS E. Biomarkers in AL amyloidosis[J]. Int J Mol Sci, 2021, 22(20): 10916. DOI: 10.3390/ijms222010916.

［23］ VINCENT RAJKUMAR S, DIMOPOULOS M A, PALUMBO A, et al. International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma[J]. Lancet Oncol, 2014, 15(12): e538-48. DOI: 10.1016/S1470-2045(14)70442-5.

［24］ VINCENT RAJKUMAR S. Multiple myeloma: 2024 update on diagnosis, risk-stratification, and management[J]. Am J Hematol, 2024, 99(9): 1802-1824. DOI: 10.1002/ajh.27422.

［25］ MUCHTAR E, GERTZ M A, KUMAR S K, et al. Improved outcomes for newly diagnosed AL amyloidosis between 2000 and 2014: cracking the glass ceiling of early death[J]. Blood, 2017, 129(15): 2111-2119. DOI: 10.1182/blood-2016-11-751628.

［26］ WECHALEKAR A D, SCHONLAND S O, KASTRITIS E, et al. A European collaborative study of treatment outcomes in 346 patients with cardiac stage III AL amyloidosis[J]. Blood, 2013, 121(17): 3420-3427. DOI: 10.1182/blood-2012-12-473066.

［本文编辑］　魏莎莎