

· 临床研究报告 ·

儿童特发性肺含铁血黄素沉着症 10 例误诊分析

肖曼和

(娄底市中心医院儿科, 湖南 娄底 417000)

[摘要] 目的 探讨儿童特发性肺含铁血黄素沉着症(IPH)误诊的原因。方法 对10例患儿的临床及实验室资料进行分析。结果 IPH临床表现缺乏特异性,胸片改变多样化,胃液、痰液找含铁血黄素细胞阳性率较低,是造成误诊的主要原因。结论 凡小儿反复发作性咳嗽伴咳血,不明原因的贫血,胸片改变用肺炎、结核难以解释,常规治疗效果不佳者,均应考虑IPH,经胃液、痰液寻找含铁血黄素细胞确诊。

[关键词] 特发性肺含铁血黄素沉着症;儿童

[中图分类号] R563.7

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-8830(2001)01-0069-01

儿童特发性肺含铁血黄素沉着症(idiopathic pulmonary hemosiderosis IPH)是一组肺泡毛细血管出血性疾病,以大量含铁血黄素积聚于肺脏为特征^[1],临床上较少见。由于其症状及体征缺乏特异性,容易误诊。现就我院1990~1999年误诊的10例病例分析如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

10例中男4例,女6例;年龄~1岁1例,~3岁4例,~5岁3例,~8岁2例;最小11个月,最大8岁,误诊时间1个月~2年。

1.2 临床表现

以咳嗽为首发症状5例,伴发热2例,咯血、痰中带血丝各1例,面色苍白4例,肺部闻及水泡音2例,呼吸音减弱1例,增粗2例。以面色苍白、乏力为首发症状4例,伴黑便1例,黄疸1例,营养不良、间歇性发热、肝脾肿大1例,心尖部闻及Ⅱ级收缩期杂音1例,呕血、黑便1例,表现呕咖啡色液体,解柏油样黑便。

1.3 实验室检查

血常规检查贫血7例,均为小细胞低色素性贫血,其中血红蛋白90~100 g/L 1例,68~89 g/L 4例,45~53 g/L 2例。网织红细胞增高至0.02~0.03 3例。4例行骨髓涂片检查为红细胞系增生活跃。2例大便隐血试验+~++。1例尿液分析尿

胆原++。1例血总胆红素54.4 μmol/L,直接胆红素4.4 μmol/L。4例血沉增快30~70 mm/h。6例在胃液、4例在痰液中找到含铁血黄素细胞,5例抽取胃液2~3次,3例留痰3~4次。胸片示2例双肺透光度减低,呈毛玻璃样改变,3例边缘不清、浓淡不一的絮状或斑片状阴影,1例双肺纹理增多,纹理间可见边界不清的粟粒状阴影,4例双肺纹理增多、模糊。1例心影增大。

1.4 误诊情况

误诊为营养性缺铁性贫血1例,钩虫病致缺铁性贫血1例,支气管炎、肺炎合并缺铁性贫血各1例,间质性肺炎1例,粟粒状肺结核2例,溶血性贫血1例,上消化道出血1例,雅克什综合症1例。

1.5 治疗

所有病例确诊后均给予激素治疗,4例给予地塞米松每日0.3~0.5 mg/kg 静滴5 d改强的松口服,其余均给予强的松每日1~2 mg/kg 口服,2~3周症状缓解后减量维持治疗。

1.6 随访结果

2例因反复肺出血导致心肺功能衰竭死亡,3例间有咳嗽、气促,偶出现少量血痰,胸片轻度纤维化改变,5例长期无症状,胸片基本正常。

2 讨论

IPH的临床表现缺乏特异性,诊断依据^[2]:反

(下转第72页)

细胞免疫功能。必思添(biostim)是从克雷白肺炎杆菌中提取的糖蛋白,能增强细胞的趋化作用和使白细胞介素-1 分泌增加,从而提高细胞免疫与体液免疫。泛福舒(Brocho-Vaxom)提取自 8 种呼吸道常见致病菌,能激活粘膜分泌分泌型免疫球蛋白,用于预防和治疗 RRI。Arroyave^[3],Gomez^[5]报道用克雷白肺炎杆菌中提取的糖蛋白作为免疫增强剂治疗 RRI 病人,结果显示治疗组病例在感染的次数、病程、血免疫指标方面与对照组有显著差异,且无副作用。Rutishauser 等^[4]报道用多价细菌溶解产物治疗 RRI 病例也是有效而且安全的。

本文观察病例结果显示,各组治疗组感染的次数逐月减少,感染的持续时间缩短,CD 系列值提高,与对照组相比较均有显著差异。A 组有效率为 66.6%,B 组有效率为 73.3%,C 组有效率为 73.3%。与对照组相比 $P < 0.01$ 。经统计学处理三者疗效无差异,且无明显副作用。因此,RRI 患儿应用以上免疫调节剂治疗是有效和安全的,可以根据患儿具体情况选择应用以上免疫调节剂,来预防

和治疗小儿 RRI。

[参 考 文 献]

[1] 叶后慈. 反复呼吸道感染 [J]. 实用儿科临床杂志, 1999, 14 (6): 361 - 363.

[2] 全国小儿呼吸道疾病学术会议纪要 [J]. 中华儿科杂志, 1988, 26(1): 40.

[3] Arroyave CM. Klebsiella pneumoniae glycoproteins as adjuvants in the prevention of recurrent respiratory infections in children 1 ~6 years of age [J]. Rev Alerg Mex, 1999, 46 (3): 66 - 71.

[4] Rutishauser M, Pitzke P, GreversG, et al. Use of polyvalent bacterial lysate in patients with recurrent respiratory tract infection: results of a prospective, placebo-controlled, randomized, double-blind study [J]. Adv Ther, 1998, 15 (6): 33 - 41.

[5] Gomez BD, De la Torre C, Alvarez A, et al. Safety and efficacy of OM-85-BV plus amoxicillin/clavulanate in the treatment of subacute sinusitis and the prevention of recurrent infections in children [J]. Allergol Immunopathol (Madr), 1998, 26 (1): 17 - 22.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第 69 页)

复咳嗽伴间歇性咯血,和/或原因不明的缺铁性贫血;发作期胸片见片絮状或网状阴影;痰或胃液找到含铁血黄素细胞,并排除继发性肺出血,本组病例具备上述条件,符合 IPH 诊断。

误诊原因:首先是对本病认识不足,IPH 常有反复咳嗽、发热,易误诊为呼吸道感染,但 IPH 病程长,反复发作,肺部体征与临床表现及胸片不相符,抗生素无效,可鉴别。其次忽视了缺铁的原因,2 例患儿以贫血起病,诊断为缺铁性贫血,经补铁治疗,病情反复发作伴肺部症状时,没有考虑缺铁是由于铁的异常分布,大量积聚于肺内引起。对胸片改变缺乏认识,也是造成误诊原因。IPH 的胸片以显著性和异变性为特征^[3],随疾病不同时期表现为肺纹理增多,片絮状、粟粒状及纤维化等改变,易与肺炎、支气管炎、粟粒性肺结核混淆。如不结合临床追踪观察,极易误诊。胃液、痰液涂片找含铁血黄素细胞

阳性率较低,需要反复检查,虽考虑到本病,检查次数太少,造成误诊。缺乏婴幼儿生理特点的认识,婴幼儿不会吐痰,可将肺内出血吞入胃内,表现为呕血或便血,而误诊为消化道出血。

为减少误诊,笔者认为凡小儿发作性咳嗽、气促伴咳血,不明原因贫血,胸片改变用肺炎、结核难以解释时均应考虑 IPH,多次留取痰液、胃液找含铁血黄素细胞确诊。

[参 考 文 献]

[1] 吴瑞平,胡亚美,江载芳. 实用儿科学 [M]. 第 6 版. 北京:人民卫生出版社, 1996, 1203 - 1207.

[2] 陈志敏,张在珍. 特发性肺含铁血黄素沉着症的诊断和治疗(附 20 例分析) [J]. 新医学, 1996, 27 (10): 533.

[3] 夏礼勤,向承发,杨横. 原发性肺含铁血黄沉着症 17 例 [J]. 实用儿科临床杂志, 1995, 10 (3): 145 - 146.

(本文编辑:黄榕)