

· 临床研究报道 ·

# 糖皮质激素吸入治疗特发性肺含铁血黄素沉着症 1例及随访报告

麦贤弟, 谢媛媛, 黄花荣, 李文益, 檀卫平

(中山大学附属第二医院儿科, 广东 广州 510120)

**[摘要]** 目的 该患儿患特发性肺含铁血黄素沉着症3年,先后用过大剂量丙种球蛋白、硫唑嘌呤、环孢素A及长期规则激素口服治疗,症状反复发作,未能控制,并出现激素的全身副作用,为寻找治疗该病的有效方法,作者对患儿进行糖皮质激素吸入治疗,探讨糖皮质激素吸入代替口服治疗特发性肺含铁血黄素沉着症的有效性。方法 用普米克令舒(1 mg/2 ml) + 生理盐水2 ml,置于美国产PARI牌,PRONEB(Model37V0160)压缩喷雾机中雾化吸入,每天两次,于症状完全缓解3个月后减量维持治疗。结果 接受治疗的患儿经2年随访,症状缓解,无气促、咯血发作,血红蛋白一直维持在120~130 g/L之间。结论 糖皮质激素吸入治疗肺含铁血黄素沉着症有效,副作用少,局部吸入治疗可代替口服激素全身疗法,值得在临床推广使用。

**[关键词]** 特发性肺含铁血黄素沉着症;糖皮质激素;雾化吸入

**[中图分类号]** R563.7 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1008-8830(2003)06-0543-02

用糖皮质激素吸入治疗肺含铁血黄素沉着症,国内文献未见报道,作者于2000年8月对本例患儿采用单纯激素雾化吸入治疗,经2年随访,取得明显治疗效果,现报道如下。

## 1 病历摘要

患儿,女,7岁。因反复面色苍白3年,于外院多次住院检查,诊断为“缺铁性贫血”,反复给予输血及铁剂治疗,症状未能控制。近1年伴咯血2次于1999年4月9日首次入院。入院体查:T 36.4℃,R 30次/min,P 130次/min,BP 90/56 mmHg。重度贫血貌,皮肤苍黄,结膜、口唇苍白。肺部未闻及罗音。心界叩诊稍向左下扩大,HR 130次/min,律齐,心音有力,心尖区可闻Ⅱ级收缩期杂音,柔和,无传导。肝右肋下2 cm可触及,质软,脾未及。神经系统检查无特殊。入院后查血常规:WBC  $15.7 \times 10^9/L$ ,RBC  $3.16 \times 10^{12}/L$ ,Hb 50 g/L,经胸部X线照片及痰液找肺含铁血黄素细胞,确诊为特发性肺含铁血黄素沉着症。予甲基强的松龙冲击治疗4 d后改为泼尼松口服,并联合火把花根、去铁胺及输浓缩红细胞治疗,患儿未再咯血,复查Hb 85 g/L出院。

## 2 治疗与随访

出院后1年余内,患儿因反复呼吸道感染,出现咳嗽、气促、贫血、偶伴咯血,先后4次入院治疗,予抗感染、激素、去铁胺及输血等治疗后病情好转。并于第2,3,4次入院时分别用大剂量丙种球蛋白(每次1 g/kg,每天1次,连续静脉滴注2 d),硫唑嘌呤治疗1月,环孢素A治疗5个月。住院期间多次行胸部X线照片检查,均示双肺纹理增多、紊乱,弥漫性分布粟粒样阴影,2000年4月25日复查胸片示:双肺野见广泛分布粟粒样阴影,以双中下肺为著,伴双中下肺野大范围絮片影,双肺透亮稍低,心影稍饱满,似呈普遍性增大,双膈面光滑,肋膈角锐利。意见:符合肺含铁血黄素沉着症改变伴肺内急性渗血。与2000年2月13日照片对比,略有加重。2000年8月,患儿第5次入院时给予甲基强的松龙静脉滴注,症状改善后改用普米克令舒雾化吸入治疗,以普米克令舒(1 mg/2 ml) + 生理盐水2 ml,置于美国产PARI牌,PRONEB(Model37V0160)压缩喷雾机(Compressor nebulizer)中雾化吸入,每天2次,并于症状完全缓解后带药出院继续吸入治疗。于3个月后复查Hb上升至140 g/L,患儿Cushing

[收稿日期] 2003-02-16; [修回日期] 2003-05-25

[作者简介] 麦贤弟(1952-),男,大学,副主任医师,主攻方向:小儿呼吸系统疾病。

面容消失,体重从 24 kg 下降至 21 kg。普米克令舒减为 1.5 mg/d,分 2 次吸入。半年后改为每天 1 次 1 mg 维持治疗。患儿 Hb 一直维持在 120~130 g/L 之间,未再有气促、咯血发作,症状获得长期缓解。2002 年 9 月 30 日复查胸片示:两肺内仍有含铁血黄素沉着,较 2000 年 4 月 25 日照片肺内病灶有明显吸收。

### 3 讨论

特发性肺含铁血黄素沉着症是一种原发于肺泡毛细血管出血引起的含铁血黄素沉积于肺组织的疾病。其发病机制不明,可能是多元性的,但目前多认为与自身免疫有关。在急性期首选肾上腺皮质激素进行治疗,可选用氢化可的松或地塞米松静脉滴注,然后改泼尼松口服至症状完全缓解 2~3 周后,再逐渐减量至维持剂量。肾上腺皮质激素能抑制抗原抗体反应,抑制巨嗜细胞进入炎症区域和其吞噬作用,可改善毛细血管通透性,有抗炎及减少肺纤维化作用,其疗效在国内许多报道中均获得肯定。但在治疗的过程中,会产生诸多副作用,如满月脸、水牛背、高血压、易感染、伤口不易愈合等。许多患者常出现反复发作性肺出血,部分病人可因大出血、呼吸衰竭、心力衰竭而死亡。本例在急性发作期给予全身激素用药,同样可使症状迅速缓解,但维持时间不长,在 1 年多的时间里,患儿就因急性发作而先后入院治疗、抢救 5 次,即使在常规激素治疗的基础上加用硫唑嘌呤或环孢素 A 等免疫抑制剂也未能使症状长期缓解,大剂量静脉用丙种球蛋白也未见效。故在患儿于 2000 年 8 月第 5 次入院时,经静脉激素治疗症状改善后,即予糖皮质激素(普米克令舒)雾化吸入治疗,希望通过局部用药,达到局部免疫抑制和抗炎作用,降低肺损伤而减少急性发作,使症状缓解。自吸入治疗后,患儿症状控制良好,未再因急性发作入院治疗,患儿也因此而获得上学机会。

普米克令舒(Pulmicort Respules)是布地奈德(budesonide)雾化混悬液,其主要活性成分布地奈德是一种用于治疗 and 预防哮喘发作的吸入类固醇激素<sup>[1]</sup>。布地奈德具有较高的糖皮质激素受体亲和

力以及较强的首过代谢和较短的半衰期,其局部抗炎活性高,故布地奈德在患有炎症性肺疾病的患者中有着广泛、显著的局部抗炎作用。布地奈德雾化混悬液在随机双盲安慰剂对照的研究中表明其在儿童中的耐受性良好,对下丘脑-垂体-肾上腺轴影响甚小<sup>[2~4]</sup>。在 52 周布地奈德雾化混悬液非盲法吸入治疗的研究表明,用药儿童的生长速度也没有受到影响<sup>[5,6]</sup>。本例经两年治疗随访,临床上未发现明显副作用,而原先全身用糖皮质激素所引起的肥胖、Cushing 面容也随着改用吸入治疗而消失。通过本例的治疗随访结果,作者认为普米克令舒吸入可作为特发性肺含铁血黄素沉着症治疗的一种有效方法,可使症状长期缓解,吸入治疗可以代替口服激素治疗,而能否停药仍有待进一步观察。

### [参 考 文 献]

- [1] 陈强,朱绿琦,刘建梅,郭德华,余定英,黄薇,等. 普米克气雾剂治疗儿童哮喘疗效观察[J]. 中国当代儿科杂志, 2000, 2(3): 152-154.
- [2] Baker JW, Mellon M, Wald J, Welch M, Cruz-Rivera M. A multiple-dosing, placebo-controlled study of budesonide inhalation suspension given once or twice daily for treatment of persistent asthma in young children and infants[J]. Pediatrics, 1999, 103(2): 414-421.
- [3] Kemp JP, Skoner DP, Szefer SJ, Walton-Bowen K, Cruz-Rivera. Once-daily budesonide inhalation suspension for the treatment of persistent asthma in infants and young children[J]. Ann Allergy Asthma Immunol, 1999, 83(3): 231-239.
- [4] Shapiro G, Mendelson L, Kraemer MJ, Cruz-Rivera M, Walton-Bowen K, Smith JA. Efficacy and safety of budesonide inhalation suspension (Pulmicort Respules) in young children with inhaled steroid-dependent, persistent asthma[J]. J Allergy Clin Immunol, 1998, 102(5): 789-796.
- [5] Scott MB, Skoner DP. Short-term and long-term safety of budesonide inhalation suspension in infants and young children with persistent asthma[J]. J Allergy Clin Immunol, 1999, 104(4 Pt 2): 200-209.
- [6] Skoner DP, Szefer SJ, Welch M, Walton-Bowen K, Cruz-Rivera. Longitudinal growth in infants and young children treated with budesonide inhalation suspension for persistent asthma[J]. J Allergy Clin Immunol, 2000, 105(2 Pt 1): 259-268.

(本文编辑:吉耕中)