

疑难病例讨论 ·

反复咯血

黄榕,梁莉,俞燕,谢珉

(中南大学湘雅医院儿科,湖南 长沙 410008)

[中图分类号] R441.7 [文献标识码] E

1 病例资料

患儿,女,11岁,因反复咯血5个月,再发3h第2次入院。患儿5月前因咯血11d第1次入院治疗。入院后查血红蛋白103 g/L,白细胞 $5.0 \times 10^9/L$,中性0.51,淋巴0.49,血小板 $197 \times 10^9/L$;尿常规:镜检红细胞0~2/HP,余正常;肝、肾功能、血沉正常;PPD皮试(1 2000),PPD-IgG,PPD-IgM,肺吸虫皮试均阴性;快速血培养、高渗血培养无菌生长;胸片:右下肺感染?支气管纤维镜检查:右下叶前基底支改变,癌症?结核?钳夹物活检阴性;痰找癌细胞阴性;CT示右下肺感染。诊断为“右下肺炎,轻度失血性贫血”。予以抗炎、止血、对症支持治疗,病情好转出院。出院后患儿无低热、咳嗽、咯血、胸痛等症状。于入院前3h无明显诱因感咽喉部痒,随即咯出鲜血约100 ml,在入院途中再咯1次,量同前,咯血时患儿感胸闷不适,面色苍白,精神差。以“咯血查因”收住院。起病以来无发热、咳嗽、气促,无头昏、呕吐及其它部位出血现象,大小便正常。患儿既往体健,家族成员中无类似病史。体查:体温36.8,呼吸20次/min,脉搏82次/min,体重41.5 kg,血压110/60 mmHg(14.7/8 kPa)。轻度贫血貌,全身皮肤无黄染、出血点及皮疹,未见扩张的毛细血管;胸廓对称无畸形,语颤正常,双肺叩诊清音,呼吸音清,未闻及罗音;心前区无隆起,心脏各瓣膜区无震颤,心界不大,心率82次/min,律齐,心音正常,未闻及杂音。实验室检查:血红蛋白123 g/L,红细胞 $4.24 \times 10^{12}/L$,白细胞 $12 \times 10^9/L$,中性0.80,淋巴0.20,血小板 $235 \times 10^9/L$ 。胸片正常。

入院诊断:咯血查因:肺含铁血黄素沉着症;肺出血肾炎综合征;肺动静脉瘘;支气管扩张症。入院后复查血红蛋白91 g/L,红细胞 $3.48 \times 10^{12}/L$,白细胞 $5.6 \times 10^9/L$,中性0.72,淋巴0.28,血小板 $278 \times 10^9/L$;尿常规正常;ESR,ASO,CRP,肝功能、肾功能、免疫球蛋白正常;PPD-IgG,PPD-IgM,ANA,ENA,dsDNA阴性;PT,KPTT正常;血 β_2 -MG阴性,尿 β_2 -MG正常;血吸虫、肝吸虫、肺吸虫、旋毛虫、囊虫及弓形虫抗体检测阴性;腺病毒、呼吸道合胞病毒、EB病毒及柯萨奇病毒抗体检查阴性;血气分析:正常;痰找含铁血黄素细胞阴性。肺CT检查示右上肺尖段、后段,右中叶及右下叶背段,后基底段散在斑片状高密度影,未见“印戒”征,支气管通畅,未见明显扩张征象,左肺正常,纵隔未见肿大淋巴结。右肺抽出物培养阴性。入院后第1~3天,患儿仍出现咯血,每次约30~50 ml,血中有少量泡沫痰,咯血时精神差,面色苍白,右肺可闻及少许湿性罗音,但不伴大汗淋漓和烦躁不安,血压正常。每次经垂体后叶素及立止血治疗后咯血可停止,但咯血反复发生。

2 讨论

经治医师:患儿的临床特点是:女性11岁学龄儿童,无明显诱因反复咯血5月第2次入院。体查无明显阳性体征,第一次住院经胸片、支纤镜、CT及PPD皮试、PPD抗体等检查已排除结核、肿瘤及肺吸虫病,虽经抗炎、止血治疗后患儿病情好转,但患儿始终没有感染的证据,本次起病无发热、咳嗽、胸痛等症状,故首先考虑为肺含铁血黄素沉着症。

主治医师:患儿为突发性咯血,无明显低热、盗汗、纳差等结核中毒症状,全身浅表淋巴结不肿大,亦无其它阳性体征。咯血可由血液系统疾病、心血管疾病、支气管及肺部疾病等引起,从患儿目前的临床表现来看,不支持血液病及心血管病的诊断。主要考虑呼吸系统疾病,以支气管扩张可能性大。但无反复咳嗽、咳痰的病史,可进一步做支气管碘油造影以明确诊断。

副主任医师:患儿无明显诱因咯血,无发热,生长发育无异常,无发绀及杵状指(趾)。第一次住院 PPD 皮试、PPD 抗体、肺吸虫皮试阴性,血沉正常,支纤镜未发现支气管内膜结核及肿瘤,故结核及肿瘤不考虑。支气管扩张又分先天性及后天性,先天性支气管扩张该患儿发病年龄不符,后天性支气管扩张又多有原发病,该患儿原发疾病不明显,故支气管扩张可能性不大。肺含铁血黄素沉着症有反复感染、咯血、贫血三联征,该患儿无肺部体征及慢性贫血的表现,痰中未找到含铁血黄素细胞,因此“肺含铁血黄素沉着症”可排除。另外尚需考虑肺-动静脉瘘,可行肺血管造影予以诊断。

主治医师(放射科):经右股动脉穿刺,行支气管动脉造影检查:欧乃派克 4 ml,以 1~3 ml/s 的造影速度注入,可见右下肺有一团块状阴影,迅速被造影剂充盈,阴影周围可见多条血管影,其中有一条与支气管动脉的分支相连,同时造影剂向病变周围迅速弥散,提示局部有出血;随后用 PVA 栓塞微粒($\Phi 50 \sim 500 \mu\text{m}$)约 50~100 μg 进行栓塞治疗,造影见右下肺阴影消失(图 1,2)。

儿科教授:患儿无明显诱因反复咯血 5 个月,经相关检查,排除了支气管扩张、结核、肿瘤及肺吸虫病。第 1 次发病虽经抗炎、止血治疗后患儿病情好转,但 5 个月后当患儿第 2 次发病时,基于第 1 次检查的结果,加上患儿始终没有感染的症状,胸部平片未发现肺部病灶,由“右下肺感染”导致咯血的诊断不成立。患儿除咯血外无咳嗽、气促、喘鸣等肺部症状及慢性贫血的表现,痰中未找到含铁血黄素细胞,因此“肺含铁血黄素沉着症”可排除;患儿无长期咳嗽、咳痰史,CT 检查未发现扩张的支气管,故“支气管扩张症”的诊断亦不成立;根据临床症状、体征、实验检查及支气管动脉造影结果,该患儿最后诊断为“肺动-静脉瘘”。此病是一种少见的先天性肺血管畸形,系肺动脉和肺静脉之间直接交通形成并带通道所致。绝大部分肺动-静脉瘘是在肺动脉与肺静脉之间形成的瘘,小分流一般无临床症状;大分流(分流 $>20\%$ 的肺血流)或多发肺动-静脉瘘,其血

流动力学的改变类似于右向左分流先心病,临床上常表现为发绀、呼吸困难、红细胞增多三大特征。发绀是最常见的临床症状,常伴有杵状指(趾)。瘘支血管囊腔破裂可引起咯血或血胸。如来自体动脉(支气管动脉、肋间动脉、或直接起源于主动脉的异常血管)的肺动-静脉瘘,临床不出现发绀。本病绝大多数为先天性的,其中有 40%~65%并有遗传性出血性毛细血管扩张症的患者,在皮肤、粘膜或其他器官存在毛细血管的扩张和动静脉瘘,出现相应的临床表现。该患儿经支气管动脉造影证实为支气管动脉与肺静脉之间的肺动-静脉瘘,其血流动力学表现为左向右分流,故临床上无发绀、呼吸困难、红细胞增多三大特征。由于体动脉的压力较高,瘘支血管囊在动脉血流的冲击下易破裂导致出血,临床上出现咯血的症状。因此,对于不明原因的反复咯血患儿,在排除了炎症、支气管扩张、结核、肺吸虫病、肺含铁血黄素沉着症等疾病后,需做肺血管造影以明确是否存在肺动-静脉瘘。



图 1 支气管动脉造影数字减影图像示右下肺有一团块状阴影,周围可见多条血管影,其中有一条与支气管动脉分支相连

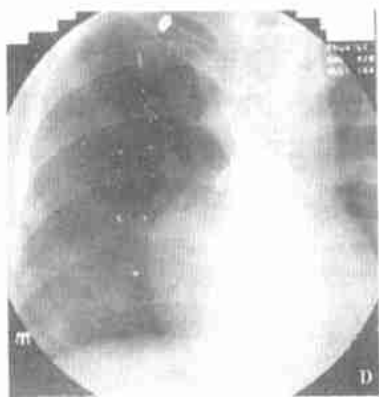


图 2 胸部平片示用 PVA 栓塞微粒进行栓塞治疗后再行造影检查,见右下肺阴影消失

(本文编辑:吉耕中)