

以重度贫血为首要表现的特发性肺含铁血黄素沉着症 1 例

谢水霞 陈俊兴

高要区人民医院儿科

DOI:10.12238/bmtr.v7i6.17060

[摘要] 特发性肺含铁血黄素沉着症 (IPH) 是一组肺泡毛细血管出血性疾病, 常反复发作, 并以大量含铁血黄素积累于肺内为特征^[1], 多见于儿童。IPH 典型临床三联征为缺铁性贫血、咯血、弥漫性肺浸润影。痰、纤维支气管镜肺泡灌洗液或肺活检组织中找到含铁血黄素巨噬细胞是确诊依据, 以糖皮质激素为一线治疗药物^[2]。该病起病隐匿, 症状与体征缺乏特异性, 易导致误诊, 使疾病延续。现对肇庆市高要区人民医院 2025 年收治的 1 例 IPH 患儿进行病例总结, 以增强临床医生尤其是基层医院医生对该病的认识, 从而提高临床医生对该病的诊治水平。

[关键词] 肺含铁血黄素沉着症; 咯血; 缺铁性贫血

中图分类号: R563 文献标识码: A

A Case of Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis Presenting Primarily as Severe Anemia

Shuixia Xie, Junxing Chen

Gaoyao People's Hospital, Zhaoqing, Guangdong

[Abstract] Idiopathic pulmonary hemosiderosis (IPH) is a group of alveolar capillary hemorrhagic diseases, often recurrent, characterized by the massive accumulation of hemosiderin in the lungs^[1]. It is more common in children. The diagnosis of IPH is characterized by the classic triad of iron deficiency anemia, hemoptysis, and diffuse pulmonary infiltrates on imaging. The definitive diagnosis relies on the identification of hemosiderin-laden macrophages in sputum, bronchoalveolar lavage fluid, or lung biopsy tissue. The primary treatment is glucocorticoid therapy^[2]. The disease has an insidious onset, and its symptoms and signs are non-specific, which can easily lead to misdiagnosis and delayed treatment. This article summarizes a case of a child with IPH admitted to Gaoyao District People's Hospital in Zhaoqing City in 2025, aiming to enhance clinicians' understanding of the disease, particularly among doctors in primary healthcare settings, and thereby improve their diagnostic and treatment capabilities for this condition.

[Key words] Pulmonary Hemosiderosis; Hemoptysis; Iron Deficiency Anemia

引言

IPH 典型表现为咯血、缺铁性贫血和胸部影像学弥漫性浸润影, 而部分疾病早期或儿童 IPH 患者可表现不典型。其中以重度贫血为表现而缺乏典型咯血症状, 是误诊和漏诊的陷阱之一。当咯血症状缺如或轻微, 临床医师的关注点在突出的贫血, 从而首先考虑并深入排查消化道出血、血液系统疾病、营养障碍等更常见的贫血病因。这种诊断思路的偏差可能导致不必要的检查并延误关键治疗。本院近期收治一例以“面色苍白”起病, 辅查提示为重度小细胞低色素性贫血的青少年患者, 入院时曾疑诊为地中海贫血或营养性贫血。经过系统排查, 最终确诊为 IPH。本病例的特殊性在于其整个疾病过程中均无明确咯血主诉, 贫血是唯一突出表现, 这

为早期识别带来了极大挑战。

1 临床资料

患儿, 女, 13 岁, 因“发现面色苍白 2 月”入院。患儿入院前 2 月无明显诱因出现面色苍白, 无头晕头痛, 无视物黑蒙, 无天旋地转感, 偶有单声咳, 痰少, 无发热, 无呕吐, 无血尿、无排黑便, 无排酱油样尿, 家属未携患儿到医院进一步诊治。患儿面色苍白较前加重, 入院当日家属携带患儿至当地街道社区卫生服务中心查血常规: HGB: 59g/L, HCT: 24.0%, MCV: 65.5fl, MCH: 16.1pg, MCHC: 245g/L。为求进一步诊治, 遂到我院急诊儿科就诊, 急诊拟“贫血查因”收住院。发病以来, 患儿精神、睡眠、胃纳可, 大小便正常。既往史无特殊、家族中无特殊疾病史, 月经史: 11 岁月经初

潮(具体时间不详),周期不定,一般为30天,有时为60天,经期7天,第2、3天经量最多,约1-2小时换卫生巾一次,第4天开始减少,约换卫生巾7次。

1.1 体格检查

体温 37.6℃,呼吸 20 次/分,脉搏 104 次/分,体重 70kg,身高 107cm,血压 126/69mmHg,神志清,发育正常,重度贫血貌。皮肤弹性可,全身皮肤无出血点,无皮疹。浅表淋巴结未触及肿大。面色苍白,唇色、结膜苍白,巩膜无黄染。双肺呼吸音粗,未闻及啰音。心音有力,律齐,未闻及病理性杂音。腹部平坦,肝脾肋下未及。甲床苍白,四肢肌张力正常。

1.2 辅助检查

入院后辅查:铁 2.80umol/L,总铁结合力 82.10 μmol/L,血清不饱和铁结合力 79.3 μmol/L。白细胞数目 5.96x10⁹/L,中性粒细胞数目 3.80x10⁹/L,红细胞总数 3.49X10¹²/L,中性粒细胞百分比 63.8%,血红蛋白 55g/L,红细胞比积 20.7%,平均红细胞体积 59.2fl,平均红细胞血红蛋白量 15.8pg,平均 RBC 血红蛋白浓度 266g/L,血小板总数 298X10⁹/L,ABO 血型鉴定 AB 型, Rh(D)血型鉴定阳性(+), c 反应蛋白 <10.00mg/L,超敏 c-反应蛋白(1) 06mg/L。凝血功能、感染八项、尿液分型:未见明显异常。直接抗人球蛋白试验阳性。葡萄糖-6 磷酸脱氢酶活性 5109U/L(参考范围 1300-3600U/L)。双肺 CT: 1.双肺多发磨玻璃密度影,考虑肺泡出血,请结合临床及相关检查。(2)双肺散在炎症,建议治疗后复查。(3)心腔内密度减低,考虑贫血。(4)腹腔多发淋巴结,请结合临床。

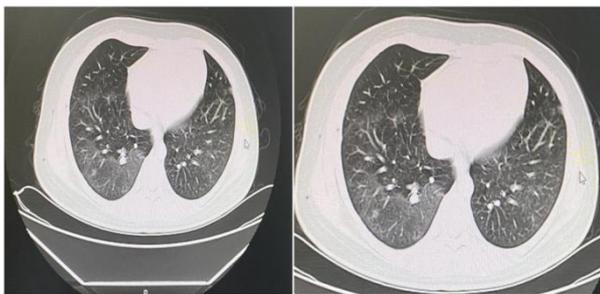


图1 双肺多发磨玻璃密度影

1.3 诊疗经过

患儿入院后根据病史及已完善的血常规检查,初步诊断:(1)贫血查因:1)地中海贫血?2)溶血性贫血?(2)重度贫血。拟完善地贫基因、溶血试验、葡萄糖-6 磷酸脱氢酶活性检测、血清铁、血清铁蛋白、肝胆脾彩超、感染八项等检查,拟予输血纠正贫血。患儿入院当晚咳出血性样痰少许,即予完善肺部 CT。根据辅查结果提示缺铁性贫血、肺泡出血及咯血症状,考虑特发性肺含铁血黄素沉着症可能,因我

院未开展儿童纤支镜检查及痰液查找含铁血黄素巨噬细胞,未能确诊该疾病,次日予办理出院转上级医院治疗。追踪随访患儿入住上级医院呼吸科,明确诊断为特发性肺含铁血黄素沉着症。

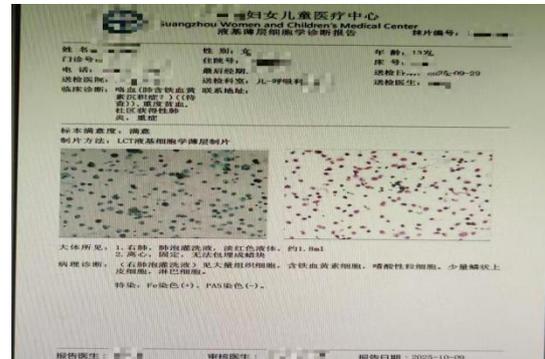


图2 肺泡灌洗液 LCT 液基细胞学检查提示见大量含铁血黄素细胞

2 治疗方案

予吸氧、输注红细胞、甲强龙静滴抗炎 60mg/d, 2 天; 120mg/d, 2 天; 60mg/d, 4 天; 50mg/d, 1 天; 40mg/d, 1 天,之后改甲泼尼龙片(4mg/片)口服(38mg/d) 3 天,酚磺乙胺止血、口服西替利嗪、补钾、补钙、补铁、奥美拉唑护胃、布地奈德混悬液雾化等对症处理。经治疗后患儿咳嗽好转,未再出现咯血。住院 17 天后带药出院:甲泼尼龙片口服(36mg/d) 7 天,之后每周复诊 1 次,每次复诊甲泼尼龙片量减少 4mg。口服激素同时予口服叶酸、钙片、维生素 D。截至投稿前,电话随访患儿无咳嗽,无咯血,无心悸,无呼吸困难等不适。复查胸片稳定, HGB 回升至 109g/L。

3 讨论

IPH 是一种少见的病因不明的肺部弥漫性出血性疾病,好发于婴幼儿及儿童^[3]。IPH 典型临床三联征(缺铁性贫血、咯血、弥漫性肺浸润影)出现率低^[4-5],缺铁性贫血可能是其唯一表现^[6-8]。病理特征为肺泡毛细血管出血,含铁血黄素异常沉积在肺间质,导致肺纤维化。IPH 发病机制尚不明确,相关研究主要集中在遗传、免疫、牛乳过敏、环境因素等^[9-11]。由于 IPH 临床病程多变,其诊断较困难,目前常用的 IPH 诊断标准^[12]包括:(1)反复发作的咳嗽、气促、发热;(2)不明原因的反复咯血;(3)血常规示小细胞低色素性贫血,贫血程度与咯血量不符;(4)影像学检查示弥漫性病变;(5)痰、纤维支气管镜肺泡灌洗液、肺活检组织中找到含铁血黄素巨噬细胞;(6)除外继发性含铁血黄素沉着症,如二尖瓣狭窄、支气管扩张、肺栓塞、过敏性紫癜、血管炎致肺内含铁血黄素沉积。其中第 5 项为确诊依据。激素治疗仍然是目前该疾病首选治疗方法,可使部分患儿病情稳定,但应用激素过程中需定期复查,序贯减量,避免感染^[13]。预

后差异很大。儿童病例预后相对较差。反复发作会导致肺组织广泛纤维化,最终发展为肺心病和呼吸衰竭,是主要死亡原因。早期诊断、规范治疗以控制急性发作和预防复发,是改善预后的关键。本例患儿年龄相对较大,出现重度贫血也无明显头晕、乏力、气促等不适症状,咳嗽咯血亦不明显,临床症状较隐匿,导致家属未能及时携带患儿就诊。患儿入院时临床表现为重度缺铁性贫血,咯血1次,肺部CT提示肺泡出血(图1、2),对照IPH诊断标准,初步考虑IPH,当基层医院不能做进一步检查明确诊断时,应及时转诊到有条件的医院,争取做到早诊断,早治疗,以减少并发症发生,延长生存率及降低死亡率。仍需注意的是,部分年龄小的患儿不会咯血而把血液吞咽到胃肠道容易误诊为消化道出血,从而忽视了“咯血”这一重要症状。因此,当遇到一个“原因不明的重度缺铁性贫血”患者时,尤其是儿童和青少年,必须将IPH纳入鉴别诊断。以重度贫血为首要表现的肺含铁血黄素沉着症,是一个经典的“声东击西”式疾病。它用血液系统的严重紊乱掩盖了其肺部病变的本质。如果排除了常见的消化道和血液系统病因,一定要详细询问呼吸道症状,并适时进行胸部影像学 and 痰液检查,从而避免漏诊这一隐匿而危险的疾病。

[参考文献]

- [1]胡亚美,江载芳.诸福棠实用儿科学[M].7版.北京:人民卫生出版社,2002:1242-1245.
- [2]刘家莉,柯华.特发性肺含铁血黄素沉着症1例报告并文献复习[J].黑龙江医学 2023年9月25日第47卷第18期 2242-2244.
- [3]江载芳,申昆玲,沈颖.诸福棠实用儿科学[M].8版.北京:人民卫生出版社,2015:1316-1320.
- [4]Zhang X,Wang L,Lu A,et al.Clinical study of 28 ca

ses of paediatric idiopathic pulmonary haemosiderosis [J].JTrop Pediatr,2010,56(6):386-390.

[5]Yao TC,Hung IJ,Wong KS,et al.Idiopathic pulmonary haemosiderosis:an oriental experience[J]J Pediatr Child Health,2003.39(1):27-30.

[6]Bakalli I,Kota L,Sala D,et al.Idiopathic pulmonary hemosiderosis—a diagnostic challenge[J]Ital J Pediatr, 2014,40:35.

[7]Siu KK,Li R,Lam SY.Unexplained childhood anaemia:idiopathic pulmonary hemosiderosis[J].Hong Kong Med J,2015,21(2):172-174.

[8]Poggi V,Lo Vecchio A,Menna F,et al.Idiopathic pulmonary hemosiderosis:a rare cause of iron—deficiency anemia in childhood[J]J Pediatr Hematol Onco],201 1,33 (4):160-162.

[9]邱桂霞,李文霞,黄冬平,等.经支气管镜术诊断儿童特发性肺含铁血黄素沉着症1例[J]临床肺科杂志,2018,23(11): 2130-2131.

[10]卓裕霏,陈艳萍.19例儿童特发性肺含铁血黄素沉着症临床分析[J].中国中西医结合儿科学,2020,12(5):421-425.

[11]赵雪莲,王西阁,宋丽丽,等.激素治疗特发性肺含铁血黄素沉着症37例效果观察[J].中国实用医刊,2019,46(20):49-51.

[12]蔡栩栩,尚云晓.特发性肺含铁血黄素沉着症诊断和治疗进展[J].实用儿科临床,2011,26(6):1231-1234.

[13]刘满菊,李园园.27例儿童特发性肺含铁血黄素沉着症临床分析[J]临床研究 2021,29(4):15-17.

作者简介:

谢水霞(1981.09-),女,汉,广东省肇庆市,本科,广东省肇庆市高要区人民医院,副主任医师,研究方向为儿科及新生儿科。