

特发性含铁血黄素沉着症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E7_89_B9_E5_8F_91_E6_80_A7_E5_c22_307854.htm 名称特发性含铁血黄素沉着症所属科室呼吸内科病因未明。推测与几方面有关，肺

上皮细胞发育异常，存在肺间质毛细血管的机械性不稳定而反复出血；免疫功能障碍，如1/8患者有肺内嗜酸细胞浸润，及肥大细胞，浆细胞增多，部分病人有冷凝集试验阳性。有些病人可并发类风湿，多关节炎、心肌炎，及出

现Goodpasture综合征。其它提到的原因为动物蛋白摄入，吸入有毒物质等（如有机农药）。病理肺重量增加，切面可见弥漫性棕色色素沉着，镜检可有肺泡上皮坏死，增生，局部毛细血管扩张，肺泡和间质内有吞噬含铁血黄素的巨噬细胞，后期可有弥漫性间质纤维化。电镜提示有广泛毛细血管内皮细胞肿胀，内膜有蛋白沉积。肺组织洗涤、干燥后，组织内含铁量仍高于正常肺5~200倍。且与病情成正比。临床表现本病以儿童多见，主要以1~7岁为见，15%超过15岁，成年人男女之比为2:1，无明显家族性。症状取决于肺内出血程度。轻度持续慢性出血可有干咳、乏力、皮肤苍白、体重减轻乃至杵状指。在急性出血期间可出现痰中带血、咯血、低热，胸痛等。在后期可有呼吸困难，乃至心功能不全的表现。在急性期及继发感染时可有明显的湿罗音闻及。大便隐血阳性。X线表现为两肺中、下野多个边缘不清的融合性斑点状阴影，肺出血停止后，阴影于数周内吸收好转。持续性中等出血者，肺内病变可呈粟粒状。诊断根据反复的咯血，痰中带血，肺内边缘不清的斑点状阴影，及继发的缺铁性贫血

血可作出初步诊断，通过对痰液，支气管肺泡灌洗液及肺活检中找到吞噬细胞中含蓝色的含铁血黄素并排除心源性（淤血性）因素后可确诊。治疗在急性期可试用激素治疗，常用泼尼松 $1 \sim 2\text{mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ ，2~3周后减量，逐步到维持量。对症处理包括对缺铁性贫血的铁剂治疗，及继发感染后的抗生素治疗。病程相差很大，有报告68例，3年内死亡20例（29%），活动17例（25%），稳定12例（18%），恢复正常19例（28%）。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com