

• 个案与短篇 •

1 例特发性肺含铁血黄素沉着症的诊断

石 磊¹, 李倩男¹, 滕宗莉¹, 任俊学²

(兰州大学第二医院: 1. 检验科; 2. 儿科, 甘肃 730030)

DOI: 10. 3969/j. issn. 1673-4130. 2011. 09. 054

文献标识码: C

文章编号: 1673-4130(2011)09-1018-01

特发性肺含铁血黄素沉着症(idiopathic pulmonary hemosiderosis, IPH)病例较为少见, 临床特征、血液和骨髓细胞学及胸片 X 线检查缺乏特异性, 而含铁血黄素巨噬细胞的检出是 IPH 诊断的特异性指标。本研究通过对两种普鲁士蓝反应方法的比较分析, 选择应用细胞化学铁染色方法, 对 1 例临床高度怀疑 IPH 患儿痰液标本进行含铁血黄素巨噬细胞的染色检查, 从而诊断 IPH, 现报道如下。

1 临床资料

患儿, 男, 8 岁, 主因“面色苍白, 乏力伴咳嗽 15 d”, 门诊以“贫血待查”收住入院。患儿于入院前 15 d 出现面色苍白、疲乏无力、咳嗽且痰不多、就诊于当地一所医院, 诊断为“贫血”。住院治疗 12 d 后, 病情无明显好转, 并有所加重。为求得进一步诊治, 遂来本院。门诊行血常规检查示: WBC $11.4 \times 10^9/L$, RBC $2.82 \times 10^{12}/L$, Hb 67 g/L, 红细胞比容(HCT)0.230, 平均血红蛋白体积(MCV)81.6 fl, 平均血红蛋白含量(MCH)25.8 pg, 红细胞平均血红蛋白浓度(MCHC)296 g/L, 红细胞分布宽度(RDW-SD)53.5 fl, 红细胞分布宽度变异系数(RDW-CV)18.4%, PLT $380 \times 10^9/L$ 。患儿自发病以来, 神志清、精神一般、食欲不振、咳嗽时伴有恶心呕吐、呕吐物为黄褐色、尿液大便颜色正常。入院查体: T 36.5 °C, P 110 次/分, R 20 次/分, 体质量 24.5 kg。全身皮肤黏膜无黄染, 面色苍白, 头颅五官无畸形, 双侧瞳孔等大等圆, 对光反应灵敏, 双侧眼睑无水肿, 睑结膜苍白。口唇黏膜苍白, 咽充血, 扁桃体 II 度肿大。甲床呈苍白色, 颈软, 无抵抗, 双肺呼吸音粗, 未闻及干湿性啰音。心音有力、律齐, 各瓣膜均未闻及杂音。腹平软, 肝、脾肋下未触及肿大, 肠鸣音正常, 脊柱四肢无畸形, 肛门及生殖未见异常。生理反应存在, 病理反射未引出。入院后实验室及影像学检查: (1)血常规: WBC $8.1 \times 10^9/L$, RBC $2.38 \times 10^{12}/L$, HGB 62 g/L, N 0.67, L 0.25, M 0.08, MCV 81.1 fl, MCH 26.1 pg, MCHC 321 g/L, PLT $315 \times 10^9/L$ 。(2)外周血涂片检查: WBC 形态、比例正常, 分类 100 个 WBC 见晚幼红 2 个, RBC 大小、形态无明显异常, 部分 RBC 血红蛋白填充欠佳。PLT 成堆易见, 形态正常。(3)骨髓穿刺液涂片检查: 骨髓增生活跃, G:E=0.87:1, 红系增生明显(48.5%), 晚幼 RBC 比例偏高, 可见双核、三核及花瓣样幼 RBC。成熟 RBC 大小、形态无明显异常, 部分 RBC 血红蛋白填充欠佳(图 1), 可见嗜多色性 RBC。粒系、巨核系各阶段细胞形态、比例正常。(4)其他实验室检查: 血清铁蛋白 163.60 mg/mL(参考范围 30~400 ng/mL), 网织红细胞(Ret)3.4%, 血液沉降率(ESR)3 mm/h, C 反应蛋白(CRP)<1 mg/L, 丙氨酸氨基转移酶(ALT)71 U/L, 天冬氨酸氨基转移酶(AST)59 U/L, Na 132.4 mmol/L, 其余生化项目正常; IgG 4.38 g/L, 其余项目均正常;

尿常规、粪常规、凝血项检查、血液和痰液细菌培养、痰液抗酸杆菌检查、自身抗体及肝炎全项检查均正常。(5)胸部 X 线检查: 双肺充满模糊阴影, 以双肺中野为多, 部分病灶形似小气囊改变, 右肺门影浓大, 心、双肋隔大致正常。

初步诊断: (1)贫血原因待查; (2)支气管肺炎。最后临床根据痰液含铁血黄素细胞学检查、血液和骨髓细胞学检查及胸部 X 线检查结果结合临床特征, 诊断为: (1)特发性肺含铁血黄素沉着症; (2)支气管肺炎。家属因经济问题, 主动要求出院。

2 结 果

检出含铁血黄素巨噬细胞, 其阳性率为 95%。低倍镜观察: 含铁血黄素巨噬细胞着色鲜明、位置固定、易于寻找。油镜观察: 含铁血黄素巨噬细胞大小不一, 直径 11~36 μm , 形态圆形、椭圆形, 胞浆充满。形态圆形、类圆形, 颜色鲜蓝、深蓝色为含铁血黄素颗粒。由于颗粒分布密集, 胞核被遮盖而看不清。背景细胞可见数量较多、大小不一、形态不整的 RBC 及 RBC 碎片, 见图 2。

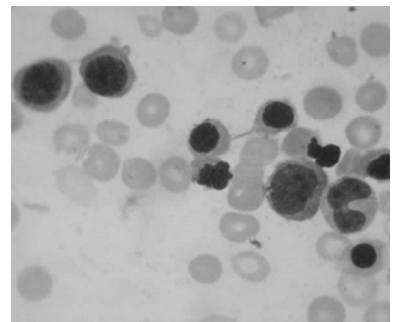
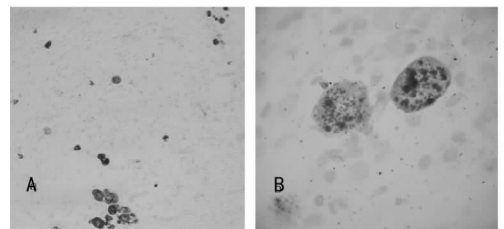


图 1 骨髓涂片(瑞氏染色, ×1 000)



A: 可见数量较多, 着色鲜明, 呈散在、聚集状含铁血黄素巨噬细胞(铁染色, ×100); B: 可见 2 个椭圆形含铁血黄素巨噬细胞, 胞浆内充满大小不一, 颜色鲜蓝、深蓝色, 形态圆形、类圆形含铁血黄素颗粒(铁染色, ×1 000)

图 2 痰液涂片

3 讨 论

IPH 又称 Ceelen 病、特发性肺褐色硬变综合征^[1]。该病是一种原因不明的肺泡毛细血管反复出血, 渗出(下转插 III)

(上接第 991 页)

3 讨 论

多规则质控方法具有较低的假失控检出率和高 的误差检出率,它可提示对某类误差敏感,从而可指出调查误差的方向,但违背某一规则并不是发生误差类型的绝对指征。因其他类型误差可在随机误差存在前提下存在,易被随机误差掩盖。多规则质控方法可以认为是继 Levey-Jennings 控制图法第 2 代质控方法,在很大程度上弥补了单值质控图法误差检出率低的缺点^[10]。

采用 Westgard 多规则质控效率明显提高,以该月数据为例,按照本科此前的质控规则,以超出 $\bar{x} \pm 2s$ 判为失控,根据统计学正态分布数据规律,超出 $\bar{x} \pm 2s$ 以外的结果有 5%,超出 $\bar{x} \pm 2s$ 结果究竟是失控,还是纯属 95%以外的偶然误差,单一质控物是无法分辨。若每批采用 2 个质控品,同时以 $\bar{x} \pm 2s$ 为控制限,则会产生太多的假失控,如本月高值质控血清第 8、11、14、15、19 天。若采用 $\bar{x} \pm 3s$ 作为控制限,虽降低了假失控,但也降低了误差检出率。若按此质控规则判断分析本月只有一次失控,误差检出率很低。采用 Westgard 多规则质量控制方法,本月共检出 6 批失控,为第 3、8、11、15、17、22 天;而第 8、14、19、28 天仍为在控,属于偶然误差过大,提醒操作者注意,可发出该天报告。

采用 Westgard 多规则检测报告的准确率提高,单个控制规则不可能对随机误差和系统误差都有很高的灵敏度,也不可能兼顾高的误差发生概率和低的假失控概率,因此,最理想的是使用联合规则^[11]。这些规则的组合对随机误差和系统误差均敏感,提高了误差检出率^[12]。采用多规则的质控方式则可轻松发现,有利于质量的改进与提高。

总之,多规则质控为实验室提供了更多的误差检查途径,一些通过单规则质控不能发现的误差。通过这种用几个不同浓度水平质控物,同时采用多规则质控的分析方式,不仅可以分析出误差的类型,而且在提高检验的准确度和精密度上也有

较积极的作用。

参考文献

- [1] Levey S,Jennings ER. The use of control charts in the clinical laboratory[J]. Am J Clin Pathol,1950,20(11):1059-1066.
- [2] Henry RJ,Segalove M. The running of standards in clinical chemistry and the use of the control chart[J]. J Clin Path,1952,5:305-311.
- [3] Ulstein H. Creating Levey-Jennings charts on a PC[J]. MLO Med Lab Obs,1990,22(11):73-74,76.
- [4] Westgard JO,Oryall JJ,Koch DD. Predicting effects of quality-control practices on the cost-effective operation of a stable,multitest analytical system[J]. Ann Clin Lab Sci,1990,36(10):1760-1764.
- [5] Koch DD,Oryall JJ,Quam EF,et al. Selection of medically useful quality-control procedures for individual tests done in a multitest analytical system[J]. Clin Chem,1990,36(2):230-233.
- [6] Carrou TA,Pinnick HA,Carroll WE. Probability and the westgard rules D[J]. Ann Clin Lab Sci,2003,33(1):113-114.
- [7] 叶应妩,王毓三. 全国临床检验操作规程[M]. 2 版. 南京:东南大学出版社,1997:315.
- [8] 王兰兰,柳永和. 临床免疫学和免疫[M]. 3 版. 北京:人民卫生出版社,2004:262.
- [9] 林云,汪仙桃. 临床化学室内质量控制的具体实践[J]. 实用医技杂志,2006,13(14):2475-2477.
- [10] 秦晓光. 室内质控的主要工具——质量控制图[J]. 中华医学检验杂志,2003,11(26):710-712.
- [11] 李萍,刘小娟,黄亨建. 循证指导下的临床生化检验室内质量控制方案的设计[J]. 临床检验杂志,2005,23(1):59-61.
- [12] 叶应妩,王毓三,申子瑜. 全国临床检验操作规程[M]. 3 版. 南京:东南大学出版社,2006.

(收稿日期:2011-01-02)

(上接第 1018 页)

的血液溶血后,血红蛋白分解,其中球蛋白部分被吸收,含铁血黄素被单核-巨噬细胞吞噬并大量堆积,造成细胞微器官功能障碍和细胞实质损伤,导致广泛肺泡纤维化,临床表现为反复呼吸道症状、咯血、增生性贫血或小细胞低色素性贫血。影像学可呈毛玻璃样、絮状、斑片状、网格状、结节状及蜂窝样阴影等非特异多样化表现^[2-3]。在痰液、胃液及肺泡灌洗液中找到大量含铁血黄素巨噬细胞为诊断本病的可靠依据。^[2]

本例患儿临床经血液、骨髓、胸片 X 线检查及临床特征高度怀疑为 IPH,并要求做痰液含铁血黄素试验。由于痰液黏稠的特性,采用尿含铁血黄素试验方法受标本的消化或液化^[5-7]、稀释及形态学不易辨别等诸多因素的影响。

参考文献

- [1] Willms H,Gutjahr K,Juergens UR,et al. Diagnostics and therapy

of idiopathic pulmonary hemosiderosis[J]. Med Klin (Munich), 2007,102(6):445-450.

- [2] 罗蓉,黄英. 特发性肺含铁血黄素沉着症 50 例[J]. 实用儿科临床杂志,2007,22(21):1644-1645.
- [3] 杨昆,廖清奎,赵亚宁. 儿童特发性肺含铁血黄素沉着症[J]. 四川医学,2006,27(9):964-965.
- [4] 朱华珍. 对尿中含铁血黄素试验阳性检出率偏低分析[J]. 江西医学检验,2002,20(3):191.
- [5] 朱华方,杨春荣. 痰液中心力衰竭细胞检查方法的改进[J]. 江西医学检验,2001,19(1):60.
- [6] 李良琼,李建英,王长本,等. 儿童特发性肺含铁血黄素沉着症 16 例实验室检查分析[J]. 中国误诊学杂志,2007,7(3):609-610.
- [7] 吴小军,戴宝生,胡克,等. 不同的液化方法对痰液 DNA 提取的影响[J]. 湖北医科大学学报,1999,20(3):210-211.

(收稿日期:2011-02-05)