

DOI: 10.13288/j.11-2166/r.2017.12.025

# 中医药辨治成人特发性肺含铁血黄素沉着症 1 例

王蕾, 刘志国, 李萌, 李国勤\*

(中国中医科学院广安门医院, 北京西城区广安门内大街北线阁 5 号, 00053)

**摘要** 特发性肺含铁血黄素沉着症 (IPH) 是临床罕见但有潜在致命危害的疾病, 西医多采用糖皮质激素治疗。本病归于中医学“咯血”“肺痹”范畴, 治以补肺益肾、清肺化痰、活血止血之法。报道 1 例成人 IPH, 患者在两年的治疗中, 始终选用三七以改善咯血反复发作的症状; 以浙贝母、川贝母、陈皮等理气化痰, 祛除肺络中余邪; 佐金银花、鱼腥草等清络中邪热; 以知柏地黄丸加用芡实、淫羊藿等调补肾中阴阳; 以黄芪、黄精补益肺脾之气, 助金水相生。诸法相合, 共奏益气养阴、化痰止血之效。

**关键词** 特发性肺含铁血黄素沉着症; 肺痹; 咯血; 中医药治疗

特发性肺含铁血黄素沉着症 (idiopathic pulmonary hemosiderosis, IPH) 是临床罕见但有潜在致命危害的疾病, 由于原因不明且长期反复的弥漫性肺泡出血引起肺含铁血黄素沉着, 最后导致肺间质纤维化。临床表现为反复发作的咯血、缺铁性贫血和双肺浸润影的三联征<sup>[1]</sup>。使用糖皮质激素和免疫抑制剂治疗可改善病情, 但在慢性迁延后遗期, 可出现肺间质病变和肺动脉高压, 严重影响患者的生活质量, 晚期患者往往需要肺移植。我们在中西医结合治疗呼吸系统疑难病方面积累了丰富的经验, 今以一成年女性病例分析临证治疗 IPH 的思路和方法。

## 1 病历介绍

患者, 女性, 46 岁。2014 年 8 月 8 日初诊。主诉: 间断咳嗽、咯血、气短 22 年, 加重 2 个月。22 年前患者外感后出现咳嗽、咯血, 当地医院考虑为肺部感染, 使用西药抗感染治疗, 症状无明显改善, 曾疑诊为“过敏性肺炎”。此后每年间断出现咳嗽、咯血、咯血量时多时少, 晨起痰中带血或咯血 10 余口/日, 气短, 每遇感冒或冬季时症状加重。在当地医院抗感染、止血化痰对症治疗后症状可缓解, 但运动耐力逐渐下降。14 年前, 因上楼

气短明显, 咯血量多, 查胸部 CT 示: 双肺弥漫性毛玻璃样阴影, 呈小叶中心样分布, 部分融合, 小叶内间隔增厚。痰和肺泡灌洗液铁染色可见大量含铁血黄素细胞。右下肺叶行透壁肺组织活检病理结果显示: 肺泡内有大量的含铁血黄素细胞, 肺泡间隔增宽, 部分区域有纤维增生结节, 普鲁氏蓝染色显示肺泡内有大量的含铁血黄素。明确诊断为“特发性肺含铁血黄素沉着症, 肺间质纤维化”, 予醋酸泼尼松片 40 mg, 每日 1 次口服; 抗炎及对症治疗、氧疗等 20 余天后症状逐渐好转。出院后醋酸泼尼松片定期减量, 约半年左右停用。此后咳嗽、咯血、气短间断发作, 运动耐力持续下降。4 年前开始间断服用糖皮质激素。2 个月前患者咳嗽、咯血、气短喘息加重, 出现 I 型呼吸衰竭, 继用醋酸泼尼松片 5 mg, 每日 1 次口服, 症状缓解不明显。

刻诊: 活动后气短, 步行 50 m 左右即出现喘息、心悸, 心率 105 次/min, 口唇紫绀, 晨起咳嗽, 咯吐少量白痰, 无咯血, 胃纳尚可, 二便正常, 平时需要吸氧治疗, 不吸氧时血氧饱和度波动在 80% ~ 84%。舌淡红、苔白少津, 脉细涩。西医诊断: IPH, 肺间质纤维化; 中医诊断: 咯血、肺痹, 证属气阴两虚、痰瘀闭阻, 治以益气养阴、清肺化痰, 佐以活血止血。处方: 黄芪 20 g, 山萸

\* 通讯作者: rudu0226@163.com, (010) 88001019

肉 20 g, 黄精 15 g, 金银花 20 g, 北沙参 15 g, 太子参 20 g, 麦冬 12 g, 五味子 8 g, 三七粉 6 g (冲服), 赭石 15 g (先煎), 青蒿 15 g, 防风 8 g, 浙贝母 15 g, 川贝粉 6 g (冲服), 炒山栀 12 g。7 剂, 水煎服, 每日 1 剂。另口服知柏地黄丸 (北京同仁堂科技股份发展有限公司制药厂) 每次 6 g, 每日 2 次; 百令胶囊 (杭州中美华东制药有限公司, 主要成分为发酵冬虫夏草菌粉) 每次 1.5 g, 每日 3 次。

2014 年 8 月 15 日二诊: 患者咳嗽气喘减轻, 仍有口唇及爪甲紫绀, 大便不成形, 舌淡红, 脉沉细。前方去北沙参、太子参、炒山栀, 加党参 20 g、茯苓 15 g、炒山药 20 g。7 剂, 水煎服, 每日 1 剂。患者已自行停用泼尼松, 考虑到患者目前病情改善, 且抗拒激素, 故同意其停用。建议口服西地那非片每次 25 mg, 每日 3 次, 以减低肺动脉高压。继续服用知柏地黄丸和百令胶囊。

2014 年 8 月 29 日三诊: 近日外感, 流涕, 咳嗽有痰, 色黄不畅, 无咯血。舌质淡红, 脉沉细。考虑患者将返回原籍, 故采用标本兼治之法, 原方加清热解毒之品以驱外感风热之邪。处方: 金银花 20 g, 鱼腥草 30 g, 蒲公英 30 g, 紫苏子 15 g, 黄芪 20 g, 炒山药 20 g, 太子参 20 g, 山萸肉 20 g, 五味子 8 g, 北沙参 20 g, 三七粉 6 g (冲服), 浙贝母 15 g, 川贝粉 6 g (冲服), 茯苓 15 g, 赭石 15 g (先煎)。20 剂, 水煎服, 每日 1 剂。患者诉因头痛明显, 已停用西地那非, 仅继续使用中药治疗。

2014 年 12 月 16 日四诊: 咳嗽咯痰明显减少, 无咯血发作, 活动能力改善, 可步行 200 m 左右, 上楼时仍气短喘息, 大便不成形, 小便正常, 不吸氧时血氧饱和度波动在 85% ~ 90%, 舌淡红, 脉濡滑。处方: 黄芪 30 g, 金银花 18 g, 炒山药 20 g, 黄精 12 g, 淫羊藿 12 g, 芡实 15 g, 泽兰 20 g, 茯苓 15 g, 红景天 30 g, 紫石英 20 g, 三七粉 (冲服) 6 g, 白芍 20 g, 麸炒白术 15 g, 陈皮 12 g, 姜竹茹 15 g, 瓜蒌皮 15 g。20 剂, 水煎服, 每日 1 剂。另: 西洋参 200 g, 生晒参 100 g, 紫河车 200 g, 黄芩 100 g, 上药共研细末, 每次 2 g, 每日 2 次口服。

2015 年 1 月 30 日五诊: 晨起咳嗽有痰、质清, 可行走 200 ~ 300 m, 胃纳尚可, 二便正常, 舌淡红, 脉细。血氧饱和度: 87%, 心率 87 次/min。听诊: 两肺底可闻细爆裂音。患者中药治疗

后活动能力提升, 低氧血症有所纠正, 继以补肺益肾、清肺化痰、活血止血为法治疗。处方: 黄芪 40 g, 生地黄 15 g, 熟地黄 15 g, 炒山药 15 g, 黄精 15 g, 山萸肉 20 g, 淫羊藿 12 g, 芡实 12 g, 茯苓 15 g, 红景天 30 g, 麸炒白术 12 g, 三七粉 (冲服) 6 g, 川贝母 (冲服) 6 g, 苦杏仁 12 g, 黄芩 10 g, 鱼腥草 30 g, 竹茹 15 g。14 剂, 水煎服, 每日 1 剂。

据此治则治法调整, 患者门诊随诊至 2016 年 7 月, 两年来无咯血发作, 未使用糖皮质激素, 自述体力尚可, 活动能力改善, 可步行 500 m 左右, 快步走时仍觉气短, 不吸氧时血氧饱和度可维持在 90% 左右, 偶有咳嗽咯痰发作。外感发作次数较前减少, 自我感觉生活质量得到明显提升。

## 2 讨论

IPH 为临床少见病, 多发于儿童, 好发年龄 10 岁以下, 少数为成年人发病, 且多小于 30 岁, 男性发病率高于女性。IPH 的病因和发病机制尚未完全明确, 多数学者认为, 最重要的发病机制为抗原-抗体复合物介导的肺泡自身免疫性损伤<sup>[1]</sup>, 此外, 还可能与环境、麸质过敏、牛乳过敏、遗传因素、铁代谢异常及肺泡结构异常有一定关系<sup>[2]</sup>。

IPH 的临床表现多样, 成人更容易出现因贫血、肺内分流和肺间质纤维化等导致的呼吸困难。本病病程多数表现为反复发作与缓解交替出现, 可分为四期: 急性肺出血期、肺出血静止期、慢性期急性发作和慢性迁延后遗症期<sup>[3]</sup>。诊断的重要依据是在患者的痰液、胃液或支气管灌洗液 (BALF) 中找到含铁血黄素细胞。IPH 诊断的“金标准”是在肺组织病理中发现肺泡和细支气管腔内出血、含铁血黄素沉着和炎性细胞浸润。患者血常规检查表现为缺铁性贫血, 网织红细胞升高, 红细胞脆性正常。长期贫血可导致心脏扩大和肝、脾肿大, 长期缺氧可导致杵状指 (趾)<sup>[4]</sup>。IPH 的肺泡出血经常是自限性的, 但是由于反复发作, 可逐渐出现肺间质纤维化、肺动脉高压、肺心病等并发症<sup>[5]</sup>。

本例患者为中年女性, 在 30 岁之前无明显诱因发病, 病史长达 22 年, 患者先后被误诊为支气管炎、肺部感染、过敏性肺炎, 发病 8 年后才经支气管镜检查得以确诊, 已处于慢性期急性发作和迁延后遗症期, 成人 IPH 的诊断难度可见一斑。我们临证主张把胸部 CT 和纤维支气管镜等现代医学的技术作为中医采集症状、四诊合参的辅助和延伸,

这将有助于正确辨识疑难病症,及早采用中医药治疗,以期改善疑难病的预后。本例患者因病程日久、反复发作,来诊时已出现肺间质改变和 I 型呼吸衰竭,属 IPH 的慢性期急性发作和慢性迁延后遗期并存。因西医无特异性治疗,而患者一直抗拒糖皮质激素治疗,故来寻求中医药救治。

结合患者的临床表现与病理影像检查,将本病归为中医学“咯血”“肺痹”范畴。IPH 发病多为先天禀赋不足,肺肾两虚,气虚不能摄血,则血离经为瘀,血瘀络阻,津停为痰,痰瘀胶着,肺络郁痹,而致肺失宣发肃降,肾不纳气,发为咳嗽、咯血、气短诸症,且缠绵难愈。病机为本虚标实,本虚为主,治以补肺益肾、清肺化痰、活血止血之法。在两年治疗中,拟方始终选用三七活血止血,改善咯血反复发作的症状,且祛瘀而不伤正;以浙贝母、川贝母、竹茹、陈皮等理气化痰,祛除肺络中余邪,少佐金银花、蒲公英、鱼腥草等以清络中邪热;同时以六味地黄丸加用芡实、淫羊藿等调补肾中阴阳,令肾精日益;以黄芪、黄精补益肺脾之气,且助金水相生。以上诸法相合,共奏益气养阴、化痰止血之效。同时治疗中着重于扶助肺肾之气,除在汤剂中应用大剂量黄芪、红景天等补益肺气之品,还常以补肺益肾的细料药配成粉剂或丸剂,让患者长期而少量地服用,以收“扶正而不助邪,逐邪而不伤正”之效,药物常选用西洋参、

人参、紫河车、蛤蚧等,每日 2~4 g,坚持服用。患者采用中药汤散并服两年,喘息已有缓解,无咯血发作,外感减少,生活质量得以提升。鉴于 IPH 属于临床少见病,中医药治疗的经验不多,本例是单用中医药治疗的有益尝试,希望为中医同道临床治疗提供一定的借鉴。

## 参考文献

- [1] NUSSLEIN TG, TEIG N, RIEGER CH. Pulmonary hemosiderosis in infants and children [J]. Paediatr Respir Rev, 2006, 16(2): 45-48.
- [2] 葛伟. 特发性肺含铁血黄素沉着症研究进展 [J]. 临床儿科杂志, 2007, 25(3): 232-233.
- [3] 牟向东, 宿利, 聂立功, 等. 成人特发性肺含铁血黄素沉着症二例报道及文献回顾 [J]. 北京大学学报(医学版), 2008, 40(6): 595-599.
- [4] 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]. 实用儿科临床杂志, 2011, 26(16): 1231-1234.
- [5] KABRA SK, BHARGAVA S, LODHA R, et al. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: clinical profile and followup of 26 children [J]. Indian Pediatr, 2007, 44(5): 333-338.
- [6] WILLMS H, GUTJAHR K, JUERGENS UR, et al. Diagnostics and therapy of idiopathic pulmonary hemosiderosis [J]. MedKlin (Munich), 2007, 102(6): 445-450.

(收稿日期: 2016-11-07; 修回日期: 2017-03-20)

编辑: 侯建春

## (上接第 1075 页)

- [2] 陶弘景. 本草经集注(辑校本) [M]. 尚志钧, 辑. 北京: 人民卫生出版社, 1994: 42.
- [3] 杨琳. 经方常用 50 味药物在《外台秘要》中的用量规律研究 [J]. 北京: 北京中医药大学, 2012.
- [4] 黄于明. 葱的家族考 [J]. 上海蔬菜, 1990(4): 42-43.
- [5] 刘建涛, 王杉, 张维民, 等. 葱属植物生物活性物质的研究进展 [J]. 食品科学, 2007, 28(4): 348-350.
- [6] 何洪巨, 王希丽, 张建丽. GC-MS 法测定大葱、细香葱、小葱中的挥发性物质 [J]. 分析测试学报, 2004(23): 98-100.
- [7] 张耕, 周银波, 张长弓, 等. 葱白、葱叶中脂溶性化学成分 GC-MS 比较分析 [J]. 中国药师, 2010, 13(11): 1569-1573.
- [8] 刘海明, 常莉, 夏晓飞, 等. “葱”及其相关植物的原植物研究 [J]. 中国农学通报, 2015, 31(34): 47-53.
- [9] 史军. 葱: 从来南北大不同 [J]. 生命世界, 2015, 47(7):

44-47.

- [20] 李力, 乔杰. 实用生殖医学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2012: 4, 25.
- [21] 陈帆. 葱蒜的药用 [J]. 商业研究, 1979(4): 10.
- [22] 连建伟. 论《神农本草经》与仲景方的关系 [J]. 浙江中医学院学报, 1986, 10(5): 14-16.
- [23] 韩沂晓, 汤阳, 曲苗, 等. 浅议食材中药的临床功用 [J]. 现代中医药, 2015, 35(6): 87-88.
- [24] 伍永仁. 葱的药用价值 [J]. 湖南农业, 2007(6): 27.
- [25] 张平真. 韭葱和细香葱 [J]. 中国食品, 1999(23): 43.
- [26] 程洪花. 分葱和细香葱高产高效栽培措施 [J]. 河北农业, 2010(12): 12-3.
- [27] 重庆卫生局. 重庆草药: 草部(第一集) [M]. 重庆: 重庆人民出版社, 1960: 9-30.

(收稿日期: 2016-12-20; 修回日期: 2017-01-30)

编辑: 黄健