

· 病例报告 ·

遗传性高铁血红蛋白血症合并肺结核一例

蒋雷 陈晓峰 姜格宁 丁嘉安

李明星 刘继 谢博雄 林磊 应美芳

(上海市肺科医院 胸外科, 上海 200433)

中图分类号: R655.3 文献标识码: D 文章编号: 1007-4848(2005)05-0376-01

患者 男, 50 岁。因反复痰中带血, 发现左肺上叶肿块 3 周。无发热、胸痛、气促。查体: 口唇、黏膜、指(趾)甲明显紫绀, 无杵状指(趾)。余未见异常。有高铁血红蛋白(MHb)血症家族史。实验室检查: 血常规红细胞(RBC) $5.03 \times 10^{12}/L$, 白细胞(WBC) $9.4 \times 10^9/L$, 血红蛋白(Hb) 153 g/L, 血小板 $292 \times 10^9/L$ 。血型 A, Rh(+). 凝血功能: 凝血酶原时间(PT) 11.4 s, 激活部分凝血活酶时间(APTT) 29.1 s, 纤维蛋白原(FIB) 4.05g/L, D-D 二聚体 349.00 ng/ml。MHb 5.0 g/L。空腹血糖 7.7mmol/L。结核抗体酶联免疫吸附试验[ELISA(-)], OT 试验 15 cm×16 cm, 痰抗酸杆菌荧光染色(-)。肺功能检查: 第 1 秒用力呼出量(FEV₁) 2.62L (70.2%), 最大通气量(MVV) 110.44 L (98.4%), 用力肺活量(FVC) 3.64 L (79.5%), 一氧化碳肺弥散功能/单次呼吸(DLCO/SB) 23.55 ml/min·mmHg (90.1%), 一氧化碳肺弥散功能/肺泡容积(DLCO/VA) 4.31 ml/min·mmHg (98.6%)。血气分析(不吸氧): pH 7.37, 动脉血氧分压(PaO₂) 81.0 mmHg (1kPa = 7.5mmHg), 动脉血二氧化碳分压(PaCO₂) 35.7 mmHg, 动脉血氧饱和度(SaO₂) 0.96, 脉搏血氧饱和度(SpO₂) 0.70~0.80。胸部 CT 示: 左肺上叶后段肿块为 7 cm×8 cm×8 cm, 分叶、小偏心空洞、边缘有毛刺、有卫星灶、肺门淋巴结明显肿大。气管镜检查示: 左肺上叶尖后段间隙增宽, 黏膜充血糜烂, 后段管腔明显狭窄, 未见新生物。后段黏膜病理小团异型腺上皮纤维纤维素渗出, 可疑低度恶性病变。肺放射性核素(FDG)阳性断层显像左肺上叶异常放射性浓聚。术前临床诊断为左肺上叶支气管肺癌。

在全身麻醉下后外侧第 5 肋床进胸, 肿块位于左肺上叶后段, 边界不清, 形态不规则, 肿块大小为 7 cm×8 cm×7 cm, 几乎占据整个上叶尖后段, 包绕后段动脉, 距后段动脉起始部 1.5 cm。左肺下叶背段散在小结节, 直径 0.5cm。第 10 组淋巴结明显肿大。左肺上叶肿块术中冰冻病理检查未见恶性细胞, 结核不能排除。行左肺上叶切除术, 背段结节活检术。术中血气分析(纯氧): pH 7.36, PaO₂ 312 mmHg, PaCO₂ 45.3 mmHg, SaO₂ 0.99, SpO₂ 0.80~0.90。手术时间 3 h, 失血量 250 ml, 酱油色。术后 2h 血气分析(2 L/min 氧气): pH 7.37, PaO₂ 76 mmHg, PaCO₂ 39.7 mmHg, SaO₂ 0.94, SpO₂ 0.30~0.50。术日胸腔引流量为 600 ml, 淡酱油色。术后第 1 d 输红细胞 400 ml, 血浆 200 ml, 无不良反应。术后第 2d 拔除胸腔引

流管。术后病理诊断: 左肺上叶尖后段结核球, 左肺下叶干酪灶, 第 10 组淋巴结结核。抗结核治疗方案: 异烟肼、利福平、吡嗪酰胺、链霉素×2 个月/异烟肼、利福平×7 个月(2HRZS/7HR)。术后 12 d 出院。随访 1 年无并发症发生。

讨论 遗传性 MHb 血症是一种常染色体隐性遗传性疾病。人体血中 MHb 含量升高, 超过全部 Hb 含量的 1% 为 MHb 血症。遗传性 MHb 血症十分罕见, 我们结合收治的该例遗传性 MHb 血症合并肺结核的患者行肺叶切除术的临床特点, 有以下 2 点可供借鉴。(1) 该患者 MHb ≤ 5%, 无任何症状, 发育正常, 活动不受限, 凝血功能正常。MHb 血症对手术、术后康复、输血无不良影响。合并遗传性 MHb 血症患者在术中和术后康复中应注意口唇、皮肤、黏膜、甲床的颜色, SpO₂ 监测不能反映患者真实的血氧含量。患者围术期测得 SpO₂ 值均低于正常范围, 但患者无缺氧, 监测血氧含量惟一有效的方法是血气分析。Groeper 等^[1]指出, 如果患者术中出现 SpO₂ 和血气分析测得的值不一致时, 应当怀疑中毒性 MHb 血症。(2) 该例患者术前诊断为肺癌, 血糖升高, 左肺上叶有卫星病灶, OT 试验(+), 所以在鉴别诊断时应当考虑肺结核的可能。肺结核也可以表现为有毛刺分叶偏心空洞的肿块, 肺门淋巴结明显肿大, 段间隙增宽, 黏膜充血糜烂, 支气管管腔明显狭窄, 以及肺 FDG 阳性断层显像放射性浓聚。虽然结核抗体 ELISA(-), 痰抗酸杆菌荧光染色(-), 但并不能排除肺结核。术中冰冻切片检查也提示为肺结核, 这直接影响到手术方式的选择。由于后段支气管管腔明显狭窄, 肿块较大, 且包绕后段动脉, 行局部切除困难, 容易并发支气管胸膜瘘和结核性脓胸, 故行肺叶切除术, 否则应当力争局部切除, 经病理明确诊断, 术后给予规范的抗结核治疗。如果术前高度怀疑为结核, 应当行诊断性抗结核治疗, 或许可以避免手术, 即使是需要手术切除的病灶, 术前抗结核治疗 2~3 个月可以明显减少与结核相关的手术并发症。

参 考 文 献

- 1 Groeper K, Katcher K, Tobias JD. Anesthetic management of a patient with methemoglobinemia. South Med J, 2003, 96(5): 504-509.

收稿日期: 2004-09-28 修订日期: 2005-06-28

编辑 冯远景