

The background features a light, airy aesthetic with faint illustrations of butterflies and flowers in shades of green and grey. A central black-bordered box contains the main title.

嗜血细胞综合症护理查房

2016年11月28日

一. 概述

- **噬血细胞综合症（HPS）亦称噬血细胞性淋巴组织细胞增生症**，是一类免疫调节异常综合症，是一种多器官、多系统受累，并进行性加重伴免疫功能紊乱的巨噬细胞增生性疾病，代表一组病原不同的疾病。通常与穿孔素依赖的细胞毒功能缺陷有关，儿童和婴儿期高发。其特征是**发热，肝脾肿大，全血细胞减少**。
- 流行病学以儿童多见，病情常发展迅速，若不及时诊断及治疗则预后很差。**7天—5年，平均存活时间8周**

二. 病因分类

原发性

01

◆或称家族性HPS，为常染色体隐性遗传病，发病年龄早、可能有阳性家族史，80%的患者在2岁以前发病，仅有30%的家族性HPS在生前被确诊。其发病和病情加剧常与感染有关。穿孔素依赖的细胞毒功能缺陷视为其主要发生机制。

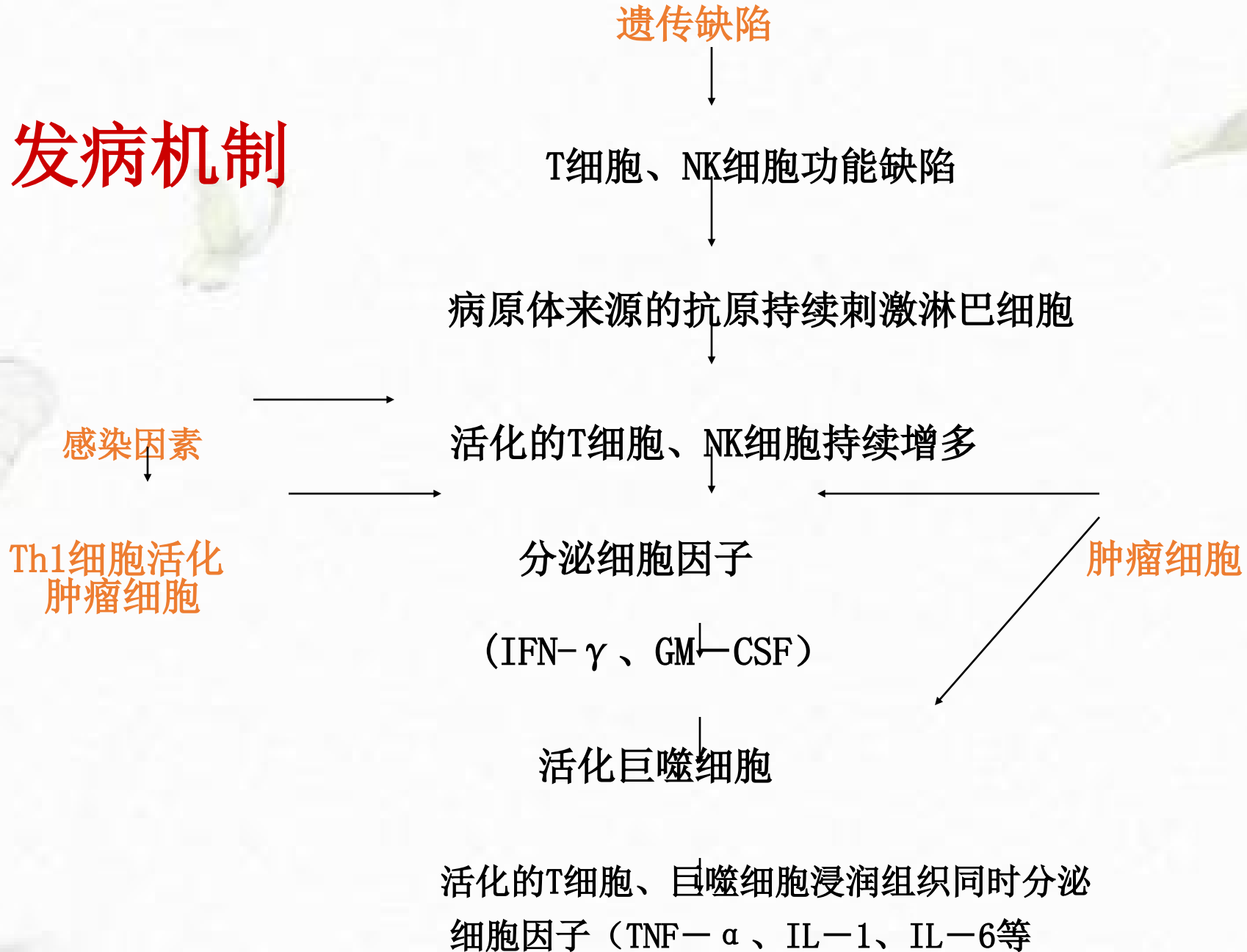
继发性

02

常见病因为感染、实体瘤和血液系肿瘤、药物、红斑狼疮、及免疫缺陷等。可分为：

- 1.感染相关性噬血细胞综合征
- 2.肿瘤相关性噬血细胞综合征
- 3.药物相关性噬血细胞综合征
- 4.免疫相关性噬血细胞综合征

发病机制



四、临床表现

发热

早期多见发热，为高热-稽留热、弛张热或不规则热。体温峰值 $>38.5^{\circ}\text{C}$ ，持续7天以上，可自行下降

肝、脾肿大

•明显肿大，且进行性加重可出现黄疸、腹水。

一过性皮疹

20%患者可有一过性皮疹，无特征性，常伴有高热。

淋巴结肿大

约一半患儿淋巴结肿大，甚至为巨大淋巴结

出血

因血小板减少，纤维蛋白原降低及肝功能损害。本病常有出血，可表现为皮肤出血、紫癜、淤斑、鼻衄及其他出血。

临床表现

中枢神经系统症状

• 晚期多见，表现为兴奋、抽搐、小儿前凶隆起，颈强直、肌张力增高或降低，第6、7对颅神经麻痹、共济失调，偏瘫或全瘫，失明和意识障碍颅内压增高。

肺部症状

与肺部淋巴细胞和巨噬细胞浸润有关；

其它

可有乏力、厌食、体重增加、关节痛、胃肠道症状

五、实验室检查

血常规

■全血细胞减少尤其是血小板减少，可合并贫血、中性粒细胞减少或白细胞减少。观察血小板计数的变化，可作为本病活动性的指征。疾病活动期CRP通常明显升高。

骨髓常规检查和骨髓活检

疾病早期可有反应性组织细胞增生，无肿瘤细胞浸润，随着疾病进展，红系、粒系及巨核细胞系均减少，多有明显的噬血现象，晚期骨髓增生极度下降。骨髓活检可用于鉴别肿瘤相关HLH。

血生化检查

高甘油三酯血症（通常大于 3mmol/L ）；血清铁蛋白（SF）升高， $\text{SF}>3000$ 微克/L更有诊断意义，其水平可作为判断疾病是否活动及疾病严重程度的指标，ALT、AST、LDH、胆红素升高，白蛋白降低。

实验室检查

凝血功能

- 在疾病活动期或有肝损害时凝血酶活性可延长。

基因学检测及病原学检测

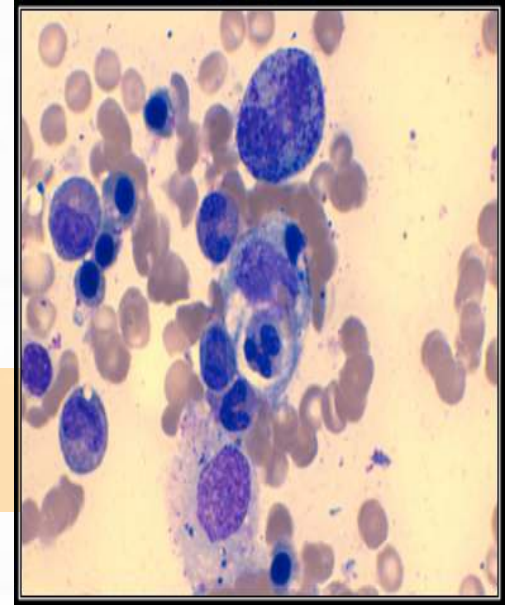
基因学检测是诊断原发性HLH的金标准，病原学监测可协助诊断继发性HLH的原因，其中包括EBV、HIV、支原体、腺病毒等相关检测

NK细胞活性

NK细胞活性减低或缺失HLH发生的主要机制

影像学检查

腹部B超可见肝脾肿大、肝实质损害、腹腔淋巴结增大及肾脏损害



六、治疗方法



1. 治疗原则

早期治疗

HLH病情凶险、进展迅速不及时治疗其生存时间很少超过2个月，所以早期、恰当和有效的治疗非常重要。疑诊HLH需尽快在最短时间内的（24~48小时内）完成所有HLH确诊检查及相关病因学检查，一旦符合诊断标准，或高度怀疑HLH而未完全达到诊断标准，但病情进展迅速者应立即开始治疗。

个体化

目前国际上常用的治疗HLH的化疗方案是HLH-2004方案，但并非所有人都应按照方案使用所有的化疗药物或完成所有的疗程，部分继发性HLH病情较轻，单用短疗程激素便可控制病情，化疗效果不佳者应及时进行造血干细胞移植。

2. 化疗方案



- **(1) HLH-2004方案：**目前国际上多采用HLH-2004方案，该方案主要包括地塞米松、依托泊苷和环孢素A。依托泊苷为细胞毒类药物，对单核-吞噬细胞系统细胞的选择性作用强，主要通过促进上述细胞凋亡发挥作用。糖皮质激素可以杀死淋巴细胞，抑制细胞因子产生，诱导抗原递呈细胞。环孢素A对T细胞有明显抑制作用。
- **(2) 继发性HLH原发病的治疗：**感染相关HLH需在化疗的同时根据感染源进行抗感染治疗。疱疹类病毒通常使用更昔洛韦，在治疗过程中密切监测病毒抗体或DNA，一旦出现病毒复制则提示HLH有可能复发，若有症状可以重新加用抗病毒治疗。

七、现病史

- 患者，男，。
- **诊断：**
- **血常规：**
- **肝功能：**

- **血凝四项：**

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：
<https://d.book118.com/098075060037006066>