

噬血症候群臨床表現及診斷

高雄醫學大學 血液腫瘤內科
林勝豐

嗜血症候群是代表一群疾病診斷上的項目,主要是由於免疫系缺損造成巨噬球的活化所形成的一種免疫失調情形造成了巨噬細胞吞食紅血球.顆粒球及血小板等血液細胞,而臨床上則有肝腫大.黃膽.淋巴腺腫大.發疹.抽蓄,及局部神經學症狀等,是一種少見之疾病,在成人此疾病有兩種類型,惡性及反應性組織球增生,而通常要區分此兩種異常是非常困難的.此疾病之診斷準則是由 Henlter 等人於 1991 年確立,發生於一家族性之疾病,通常好發於幼嬰孩,是由一體染色體之隱性遺傳獲得,而次發型者,變化較為多端且會發生在各年齡層,次發型者通常見於感染,(常見於 EB 病毒感染),惡性腫瘤與自體免疫疾病等有關.然而吞噬之情形常在一些免疫活化情形下仍可見,因此此疾病之診斷常須侷限於符合診斷準則的病例,目前可利用免疫組織化學,免疫基因及細胞基因的研究而將次發型之吞噬組織球增生及惡性組織球增生症做一區分.