中華民國兒童癌症基金會

我們致力於協助癌症兒童獲得適當的照護
並促進各界對癌症兒童之關懷

本會編列多種疾病及照護衛教手冊，希望我們提供的資訊能協助您對孩子疾病的了解，明白孩子的疾病狀況與照護方式，增進您與醫護人員的溝通能力，幫助您問問題，解決您的疑惑。

更多衛教手冊，請到本會網站查看及下載，若需要紙本可向醫院護理師或社工師索取，也可向本會索取。進一步詢問可電洽(02)2389-6221

捐款戶名：財團法人中華民國兒童癌症基金會
1.郵政劃撥捐款帳號：056-82889
2.銀行匯款：台北富邦城中分行　500-210-966415
3.電子發票愛心碼：88888

facebook

官方網站

兒童
組織球增生性疾病

衛教手冊

財團法人 Childhood Cancer Foundation of R. O. C.
中華民國兒童癌症基金會

親愛的家長您好

用愛戰勝兒童癌症　建立癌童的全人關懷

在臺灣，每年約有 500 位新發病的癌症兒童，
當其他孩子快樂地成長時，這群孩子則在醫院裡勇敢地和病魔抗戰，
這是他們人生中的第一個大挑戰，也是癌童家庭的長期抗戰。
每個抗癌家庭背後，都有一個讓人動容的抗癌故事，
這是只有經歷過的癌童家庭才能了解，真摯且深沉的故事。

在勇敢接受治療的過程中，
孩子們的童心總能樂觀面對，帶給大人們努力往前的力量，
也提醒著我們，
在正規的醫療團隊治療與社會大眾的支持鼓勵下，
癌童有極高的治癒機會。

目前臺灣近八成的癌症兒童接受正規完整治療可重獲健康，
所以每個人都不應該放棄希望。
讓我們一起用愛協助孩子們，
勇敢面對治療過程中遇到的所有挑戰。

財團法人中華民國兒童癌症基金會 敬上

前　言

這本衛教手冊，是中華民國兒童癌症基金會提供給罹患蘭格罕細胞組織球增生症及噬血症候群的孩子及家長。期望本手冊能提供您相關的醫學知識。

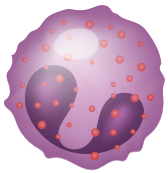
此兩種疾病並不常見，會以多種不同的形態出現，在病理組織型態學上他們並不是惡性病變，但是其臨床卻有局部侵犯與遠處轉移等，類似惡性疾病之表現，若不予適當治療，有些個案甚至會導致死亡之可能。因其治療方式與癌症之治療藥物有些相似（或可說成是使用免疫調節劑），此疾病之治療方式，經多年醫學演進後，已經有共識。大多數的病童經過適當的治療都能恢復健康。

我們要提醒您，這手冊不能完全解答疾病的所有問題，更不能取代醫護團隊，而是希望我們提供的資訊能協助您對疾病的了解，增進與醫護人員良性溝通的能力，幫助您問問題，解決您的疑惑。您可依自己的需要選讀。

手冊內容包括

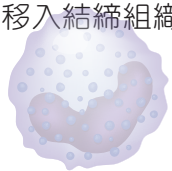
- 名詞解釋 04
  - 組織球
  - 蘭格罕細胞
  - 血球吞噬現象
- 蘭格罕細胞組織球增生症 05
  - 臨床表徵
  - 診斷
  - 治療
- 噬血症候群 10
  - 臨床表徵
  - 發生原因
  - 診斷
  - 治療
  - 預後
  - 治療注意事項
- 未緩解或復發 24
- 結語 25

名詞解釋



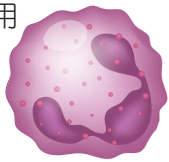
組織球 (Histiocyte)

是白血球的一種，也是免疫系統的細胞，作用主要是吞噬外來物，提供免疫物質，以保護身體免受感染。他們一般是在身體的結締組織內，而不是在血液中流動，其類似之細胞，在骨髓內稱之為巨噬細胞 (macrophage)。它的前身是單核白血球 (monocyte)，單核白血球在形成後移入結締組織中為組織球。



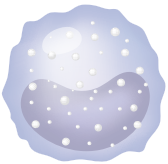
蘭格罕細胞 (Langerhans cell)

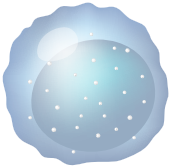
正常是存在皮膚組織的樹狀細胞 (Dendritic cells)。樹狀細胞也是免疫系統的一部分，有著又長又尖的樹枝狀突起觸手，因此得名，在發育未全的狀態，他們可能在血液發現；一旦被活化，他們可以移行到淋巴腺組織，與T細胞和B細胞交互作用形成免疫反應。



血球吞噬現象 (Hemophagocytosis)

組織單核球吞噬其他造血細胞 (例如紅血球、白血球及血小板等)，只是一種現象，本身並非惡性。血球吞噬現象可以在骨髓內、淋巴結、肝、脾等地方出現。





蘭格罕細胞組織球增生症 (Langerhans Cell Histiocytosis)

蘭格罕細胞組織球增生症 (Langerhans Cell Histiocytosis；以下簡稱LCH)，是一種罕見的疾病，大部分發生在兒童。目前病因不明，可能是蘭格罕細胞因為某種原因，在組織內增生及侵犯身體組織器官。此疾病目前醫學認為與遺傳無關，也不具傳染性。

此疾病在以往曾有多種古老疾病名稱，例如組織球增生症X (histiocytosis X)、嗜伊紅性肉芽腫 (Eosinophilic granuloma)、Hand-Schuller-Christian疾病、Letterer-Siwe 疾病、Nonlipid reticuloendotheliosis等，後來才通稱為LCH。

台灣每年約有10~15例兒童確定診斷。蘭格罕細胞之特徵是在電子顯微鏡下可見到Birbeck顆粒，病理切片組織以免疫化學分析，會出現S100及CD1a抗原的表現等。

一、臨床表徵

LCH在病理形態學上是良性的，但是其臨床表現卻有惡性疾病之特質 (近年分子醫學研究，是否是單株細胞之增殖 (惡性)，仍有待釐清)，意即它除了局部侵犯之外，它會離開原來發作部位，跑到不應該去的地方。好發於2~3歲的兒童及青少年期，幾乎所有器官均會受到侵犯，其中最常見的是骨頭的侵犯，約80%患者有骨頭病變；其次為腺體病變、皮膚病變、淋巴結、肝、脾、骨髓、肺、中樞神經及耳朵等病變，有些會合併發燒及尿崩症。LCH會以多種不同的形態出現，從單一骨頭

病變到多系統的病變，因侵犯部位的不同而出現不同的症狀，甚至危及生命，此疾病的臨床表徵從輕微到嚴重，差異極大，預後及治療也各不相同。有些只要簡單的處理，有些卻需要積極的化學治療。影響預後的因素有發病年齡、侵犯器官的數目、器官功能損傷程度及對治療的反應等。治療中及治療後，要定期作必要之評估，以確定疾病治療之成果。

其臨床表現大致如下：

(一) 骨頭病變

單一或多個部位的骨骼受侵犯，多發生於扁平骨，如頭蓋骨、鎖骨、股骨、肩胛骨、肋骨、下頜骨、胸骨等處。從X光上可見到形成一處凹陷或有尖銳界線的骨病變，引起骨骼疼痛或疼痛性的軟組織腫塊。

(二) 皮膚病變

蘭格罕細胞的浸潤很容易表現於皮膚上，可見顆粒結節，黃褐色的出血狀突起。好發於頭部、腋下、手、腳、耳後及會陰處的皮膚。

(三) 肝臟、脾臟及淋巴結

肝臟有變化時，通常表示已有多處器官受到侵犯，其表現是肝腫大及肝功能異常，低蛋白血症、水腫、腹水，甚至因膽管纖維化造成的高膽色素血症。

(四) 骨髓變化

血液方面的異常往往表示已有多處器官受到侵犯。表現徵

候有血色素低、白血球數目減少或中性白血球減少、血小板數目降低等。

(五) 肺臟

症狀有咳嗽、呼吸快速、呼吸困難、發紺、氣胸及肋膜積水等。其原因是因組織間隙或肺泡受到侵犯。診斷的確立需藉由肺臟切片。

(六) 耳、鼻、喉部

常見於年紀較小的病人，會出現中耳炎 (流耳膿)、牙齦疼痛、腫脹、出血、口腔黏膜潰爛，又因下頜骨受浸潤造成牙齒鬆動、掉牙及臉部腫脹等。

(七) 中樞神經系統

尿崩症為蘭格罕細胞組織球增生症最常見的內分泌異常，因腦下垂體後葉受到侵犯所致。表現出口渴、多喝、多尿及脫水現象。另外，中樞神經病變也可引起神經麻痺、生長荷爾蒙缺乏、長不高及性腺機能低下症等；上述之症狀通常為不可恢復的。

另外，近年來發現少數病患表現神經系統退化症狀，名為神經退化性組織球增生症，為一罕見且進行性的症候群，原因不清楚，甚至有在組織球增生症狀控制後十多年發生，症狀表現為進行性的口齒不清、步態不穩、手測距不良、行為及人格改變，腦部磁共振掃描 (MRI) 在齒狀核、基底核及小腦有典型變化。初診斷時在顱底骨頭有病變者或是有尿崩症者，較易併發有神經退化性組織球增生症。

二、診斷

LCH的診斷通常需要針對懷疑的部位作組織病理切片，配合特殊免疫化學染色或電子顯微鏡檢查來確認診斷。LCH的侵犯部位可能是局部的、多器官的或全身性的。評估疾病侵犯的範圍而會作的檢查有：

(一) 血球檢驗及分類

可能合併有貧血、白血球減少、血小板減少的情形。

(二) 生化檢查、肝腎功能檢查、凝血時間測驗

(三) 病理切片

有可疑的結節或器官功能異常時，需切片確認是否被侵犯，如肝臟切片及骨髓切片。切片可以後續送檢BRAF V600E突變基因檢測以及次世代基因定序。

(四)全身長骨X光檢查

(五)腹部超音波

可以檢查肝臟、脾臟的狀況。

(六)骨骼掃瞄

了解全身骨骼的侵犯情形。

(七)電腦斷層掃描(CT)

有哪些部位受到侵犯，有些病童需以電腦斷層掃描以便更清楚判斷。此檢查是無痛性，但須要病童安靜平躺，對太小或無法

合作的孩子，醫師在必要時會給予輕微的鎮靜劑，以利檢查的進行。

(八) 磁共振掃描(MRI)

此檢查是無痛及無輻射性，但檢查時間較長（約40~50分鐘），須要病童安靜平躺，對太小或無法合作的孩子，醫師在必要時會給予鎮靜性麻醉，以利檢查的進行。

(九) 尿液滲透壓分析

了解是否侵犯腦下垂體導致尿崩症。

(十) 正子醫學掃描(FDG PET scan)

正子是一種特別的核子醫學掃描，病人先接受注射一種能釋放正電子的放射性葡萄糖製劑，然後再用正電子掃描儀器進行全身的掃描檢查。正子掃描是目前評估治療效果的有效方法。

三、治療

目前全國性的兒童蘭格罕細胞組織球增生症標準治療是由台灣兒童癌症研究群(TPOG)主持的，您可依您照顧的方便性，選擇居家附近合適的醫院兒童血液腫瘤科接受治療。診斷確定後，醫師會告訴您要使用那一種治療方法。有些只要局部處理後觀察即可，包括有外科手術切除堅實性骨病變部位，或局部類固醇使用；對已有多發性器官侵犯或擴散的病例

則採用化學療法，使用的藥物有Prednisolone、Vincristine (或Vinblastin)、Methotrexate及6-MP等。有些較嚴重的個案須合併相關標靶藥物一起使用。

另外對於神經退化性組織球增生症可考慮注射免疫球蛋白、Cytarabine (Ara-C)、口服A酸，但是有些病人只能延緩疾病進程，神經系統仍會持續性退化。因此建議所有個案應接受長期定期追蹤，方能及早發現復發或者神經退化性組織球增生症。

噬血症候群(HLH)

噬血症候群 (Hemophagocytic Syndrome) 又稱噬血性淋巴組織細胞增多症 (Hemophagocytic Lymphohistiocytosis, HLH)，是一種致命的綜合症。HLH是由於T淋巴細胞，自然殺手(NK)細胞和巨噬細胞不受控制的活化引起的，這些細胞會分泌過多的細胞激素，導致全身性發炎並損害器官。過度活化的巨噬細胞可能吞噬血球細胞，導致貧血、白血球低下和血小板減少。如果未及時治療，可能導致多器官衰竭甚至危及生命。

一、臨床表徵

HLH是一種免疫系統過度活化的嚴重疾病，會引發全身性炎症反應，影響多個器官。常見症狀如下：

(一) 持續高燒

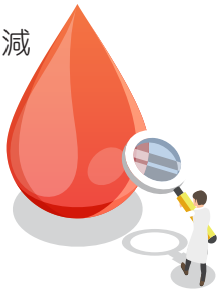
幾乎所有HLH患者都會出現長時間高燒 (>38.5°C)，且通常不易受退燒藥控制。

(二) 肝脾腫大

1. 肝臟與脾臟腫大，可能導致腹部腫脹或疼痛。
2. 肝功能異常，可能出現黃疸 (皮膚或眼白發黃)。

(三) 血液檢查

HLH會導致骨髓功能受損，使血球生成減少，造成：



1. 紅血球減少(貧血) → 臉色蒼白、頭暈、疲倦。
2. 白血球低(易感染) → 容易反覆發生嚴重感染。
3. 血小板減少(出血傾向) → 皮膚瘀斑、牙齦或鼻子出血。
4. 高血清鐵蛋白 (Ferritin) → 通常超過 500 ng/mL。
5. 高三酸甘油酯 (Hypertriglyceridemia) → 反映炎症與肝功能異常。
6. 低纖維蛋白原 (Hypofibrinogenemia) → 易出血的指標。
7. 高可溶性 IL-2 受體 (sCD25) → 代表 T 細胞過度活化。
8. 骨髓、脾臟和淋巴結中的噬血現象 (hemophagocytosis)。

(四) 中樞神經系統症狀

嚴重時可能影響大腦，導致頭痛、意識混亂、抽搐 (癲癇)、行為改變、甚至昏迷。

(五) 皮膚症狀

1. 皮疹 (紅疹或點狀出血)
2. 蒼白 (因為貧血) 或出現瘀斑 (因血小板低下)

(六) 其他可能症狀

1. 呼吸困難 (因肺部發炎或液體積聚)
2. 低血壓、休克 (因全身性炎症導致)

二、造成HLH的可能原因

HLH是由免疫系統異常過度活化所引起，可分為原發性 (遺傳性) 和繼發性 (後天性) 兩大類。

(一) 原發性HLH (遺傳性/家族性HLH)

這類HLH由基因突變造成，通常發生在嬰兒或幼兒，且常有家族病史。這種形式通常是體染色體隱性遺傳。與HLH相關的基因突變影響免疫細胞 (特別是NK細胞和T細胞) 的功能，使它們無法適當調節炎症反應。

常見基因突變 (與家族性HLH相關) 如下：

PRF1 (Perforin 1)、UNC13D (Unc-13 Homolog D)、STX11 (Syntaxin 11)、STXBP2 (Syntaxin Binding Protein 2)

有些基因相關疾病也可能導致HLH，例如：

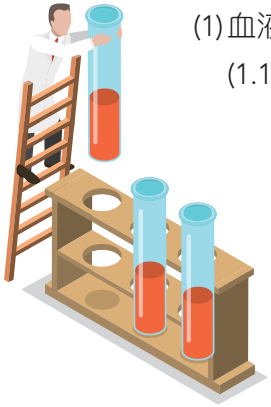
Chediak-Higashi 症候群 (CHS)、Griscelli 症候群 (GS2)、X連鎖淋巴增生症 (XLP1、XLP2)。

原發性HLH通常在出生後幾個月內發病，但有時也可能延遲到兒童或青少年期才出現症狀。

(二) 繼發性HLH (後天性HLH)

後天性HLH是由某些疾病或外部因素觸發免疫系統異常活化，可發生在任何年齡。

1. 感染相關HLH
   (1) 病毒感染：EBV、巨細胞病毒 (CMV)、疱疹病毒 (HSV)、腺病毒 (adenovirus) 等。病毒感染是最常見的誘發因素，尤其是Epstein-Barr病毒 (EBV)。
   (2) 細菌感染：結核病、沙門氏菌、革蘭氏陰性菌敗血症等。
   (3) 寄生蟲感染：瘧疾、利什曼病 (Leishmaniasis)。
   (4) 真菌感染：念珠菌 (Candida)、麴菌 (Aspergillus) 感染。
2. 惡性腫瘤相關HLH
   與HLH相關的惡性腫瘤主要是血液腫瘤 (hematologic malignancies)，但某些實體腫瘤 (solid tumors) 也可能誘發HLH。



(1) 血液惡性腫瘤 (Hematologic Malignancies)，最常見
   (1.1) 淋巴瘤相關 HLH(Lymphoma-associated HLH; LA-HLH)
   - T/NK 細胞淋巴瘤(最常見)
     - EBV相關T/NK 細胞淋巴瘤 (如鼻型NK/T細胞淋巴瘤)
     - 週邊T細胞淋巴瘤(Peripheral T-cell Lymphoma; PTCL)

- 瀰漫性大B細胞淋巴瘤 (Diffuse Large B-cell Lymphoma; DLBCL)
- Burkitt淋巴瘤 (Burkitt Lymphoma)
- 何杰金淋巴瘤 (Hodgkin Lymphoma) (較少見)

(1.2) 白血病 (Leukemia)

- 急性淋巴性白血病 (Acute Lymphoblastic Leukemia; ALL)
- 急性骨髓性白血病 (Acute Myeloid Leukemia; AML)

(2) 實體瘤 (Solid Tumors，相對較少見)

雖然HLH主要與血液惡性腫瘤相關，但某些實體瘤也可能引發腫瘤相關HLH(Malignancy-associated HLH; MA-HLH)，可能與腫瘤釋放大量細胞激素 (Cytokine Storm) 或繼發感染有關。

(2.1) 神經母細胞瘤 (Neuroblastoma) (兒童最常見的實體瘤相關HLH)

(3) 其他與惡性腫瘤相關的HLH誘因

HLH可能不是直接由腫瘤本身引起，而是與以下因素相關：

(3.1) 腫瘤相關感染 (如EBV、CMV、HHV-8、HIV) 可能誘發HLH

(3.2) 腫瘤治療 (如免疫療法、CAR-T、PD-1抑制劑) 可能引起過度免疫活化，導致HLH

(3.3) 腫瘤相關的免疫失調

(4) 自體免疫或炎症相關HLH (巨噬細胞活化症候群

Macrophage activation syndrome; MAS)

某些自體免疫疾病可引發HLH，例如：

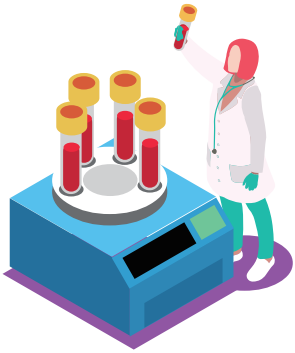
(4.1) 全身性幼年特發性關節炎 (systemic juvenile idiopathic arthritis ; sJIA)

(4.2) 系統性紅斑狼瘡 (systemic lupus erythematosus; SLE)

(4.3) 川崎病 (Kawasaki Disease; KD)

(4.4) 結節性多動脈炎 (Polyarteritis Nodosa; PAN)

三、診斷方法



目前診斷HLH主要依據臨床表現、實驗室數據和基因檢測。

(一) 診斷標準：符合 (A) 或 (B) 或 (C)

(A)基因檢測 (針對原發性HLH) 併HLH臨床症狀

- 基因突變 (如PRF1、UNC13D、STXBP2、STX11等) 可診斷家族性HLH (FHL)
- 若懷疑X連鎖淋巴增殖症 (XLP)，可測SH2D1A (XLP1) 或BIRC4 (XLP2)

(B)細胞功能檢測符合家族性HLH，例如：低或缺乏NK細胞活性 (Decreased or Absent NK Cell Activity) 合併HLH臨床症狀

(C)符合以下5項 (或以上) 臨床症狀或實驗室標準：

1. 持續性發燒 (>38.5°C)
2. 脾腫大 (Splenomegaly)
3. 血球減少症 (Cytopenia，需符合以下≥2項)：
   - 血紅素 (Hb) < 9 g/dL (貧血)
   - 血小板 (PLT) < 100,000/μL (血小板低下)
   - 中性球 (ANC) < 1000/μL (嗜中性白血球低下)
4. 高三酸甘油酯 (Hypertriglyceridemia) 和/或低纖維蛋白原 (Hypofibrinogenemia)
   - 三酸甘油酯 (TG)≥ 265 mg/dL
   - 纖維蛋白原 (Fibrinogen)≤ 150 mg/dL
5. 噬血現象 (Hemophagocytosis)
   - 在骨髓、脾臟、淋巴結或肝臟發現巨噬細胞吞噬紅血球、白血球、血小板等細胞
   - 缺乏噬血現象不能排除 HLH，因為早期可能不明顯
6. 高血清可溶性IL-2受體 (Soluble IL-2 Receptor; sCD25)
   - sCD25 ≥ 2400 U/mL (T 細胞過度活化標誌)
7. 高血清鐵蛋白 (Hyperferritinemia)
   - 血清鐵蛋白 (Ferritin) ≥ 500 ng/mL (通常HLH患者可達數千至數十萬ng/mL)

(二) 其他重要輔助診斷方法 (實驗室檢查)

1. 肝功能 (LFTs)：ALT、AST升高，可能有黃疸
2. 凝血功能：PT、APTT延長
3. 發炎標誌：CRP、ESR上升

4. 骨髓穿刺(Bone Marrow Aspiration/Biopsy)：發現巨噬細胞吞噬紅血球、白血球、血小板等細胞
5. 腦脊髓液檢查：單核細胞增多 (mononuclear cell, pleocytosis)，蛋白質上升 (elevated spinal fluid protein)

6. 病毒學檢測 (EBV、CMV、HIV、HHV-6、HBV、HCV)：找尋感染誘因

(三) 影像學與其他評估

1. 腹部超音波/CT/MRI：檢查肝脾腫大、淋巴結腫大
2. 腦部MRI (若疑似神經HLH)：評估腦炎或中樞神經 (CNS) 侵犯

四、治療方式

即時的診斷與儘快提供治療，是治療HLH成功最重要的因素。治療目標是抑制過度活化的免疫系統、治療潛在病因並預防多器官衰竭。治療策略依HLH的類型 (原發性或繼發性)、病因 (感染、惡性腫瘤、風濕性疾病) 而異，主要治療方法如下：

(一) 標準治療方案

目前國際間最常用的治療方案，主要包含高劑量免疫抑

制與化療，適用於原發性HLH(FHL)以及某些嚴重的繼發性HLH(sHLH)。台灣兒童癌症治療群(TPOG)依據國際及過去的治療成果與經驗，制定新的治療方案。

1.治療藥物

(1) Methylprednisolone (類固醇)：強效抗發炎，減少T細胞活化

(2) Etoposide (VP-16)：化療藥物，抑制過度活化的免疫細胞

(3) Ruxolitinib (Jakavi)：可抑制JAK-STAT訊號通路，減少炎症風暴 (Cytokine Storm) (部分患者使用)

(4) Cyclosporine A (CsA)：T細胞抑制劑 (部分患者使用)

(5) Intrathecal Therapy (脊髓腔內注射治療)：若有中樞神經系統 (CNS) 侵犯，可使用 Methotrexate (MTX) ＋Steroids (類固醇) 進行脊髓腔內注射治療。

2.治療時間

(1) 初期治療 (8週)：主要以 Methylprednisolone + Etoposide控制疾病進展

(2) 後續治療：

(2.1) 若為原發性HLH (FHL)：需進行造血幹細胞移植 (Hematopoietic Stem Cell Transplantation; HSCT)

(2.2) 若為繼發性HLH (sHLH)：治療潛在病因後，若病情穩定可逐步停藥

(二) 造血幹細胞移植

1. 適用於原發性HLH (FHL)，或對標準治療無反應的繼發性sHLH
2. 目前唯一可能治癒原發性HLH的治療方式
   (1) 成功移植可治癒50~70%的原發性HLH患者
   (2) 主要併發症包括移植物抗宿主病 (GVHD) 和移植排斥 (Rejection)

(三) 針對不同病因的個別治療

1. 感染相關HLH (Infection-associated HLH; IA-HLH)
   (1) EBV相關HLH：使用單株抗體 (Rituximab; anti-CD20 antibody) 來清除EBV陽性B細胞
   (2) 病毒(CMV、HIV)：使用抗病毒藥物 (如Ganciclovir; HAART)
   (3) 細菌感染相關HLH：強調抗生素治療＋免疫調節
   (4) 結核相關HLH (TB-HLH)：使用抗結核藥物 (如RIPE regimen)，但類固醇和免疫抑制劑須謹慎使用
2. 惡性腫瘤相關HLH (Malignancy-associated HLH; MA-HLH)：主要治療策略為化學治療控制腫瘤。
3. 自體免疫/風濕性疾病相關HLH (Macrophage Activation Syndrome; MAS)
   (1) MAS (巨噬細胞活化綜合症) 是HLH的一種特殊類型，常見於全身性幼年特發性關節炎 (sJIA) 和系統性紅斑狼瘡 (SLE)

(2) 主要治療方式：

(2.1) 高劑量類固醇 (Dexamethasone, Methylprednisolone)

(2.2) 環孢素A (Cyclosporine A; CsA)

(2.3) IL-1抑制劑 (Anakinra) 或IL-6抑制劑 (Tocilizumab)

(四) 其他新興治療

1. 免疫標靶療法

(1) JAK 抑制劑 (如Ruxolitinib)：可抑制JAK-STAT訊號通路，減少炎症風暴 (Cytokine Storm)

(2) IL-1 抑制劑 (Anakinra)：用於MAS相關HLH

(3) IL-6 抑制劑 (Tocilizumab)：適用於類風濕性HLH/MAS

(4) IFN-γ抑制劑 (Emapalumab)：針對原發性HLH，可直接抑制IFN-γ

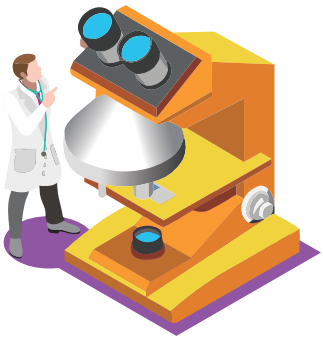
2. 高劑量免疫球蛋白 (IVIG)

(1) 適用於早期HLH或合併感染時的輔助治療

(2) 常用於MAS、川崎病 (KD)、SLE相關HLH

總結HLH治療關鍵點：

1. 早期診斷、快速啟動治療 (HLH進展快，延遲治療可能致死)
2. 尋找並治療潛在病因 (感染、惡性腫瘤、風濕性疾病等)
3. 對於原發性HLH，造血幹細胞移植是唯一的治癒方法



五、預後

(一) HLH的治療預後

1. 原發性HLH (FHL)：
   (1) 若不治療：死亡率近100%，主要死因為多器官衰竭或敗血症
   (2) 若接受標準治療 + 造血幹細胞移植(HSCT)，存活率約50-70%
   (3) 造血幹細胞移植前病情控制良好者，存活率可超過70% (移植物抗宿主病(GVHD)與移植相關併發症影響存活率)
   (4) 中樞神經侵犯、基因突變類型，如PRF1突變會影響存活率
2. 繼發性HLH (sHLH)：
   (1) 若能治療病因(如感染、自體免疫病)且治療反應良好，存活率可達60~80%。
   (2) 惡性腫瘤相關HLH (MA-HLH) 存活率最低 (<30%)

(二) 影響預後的因素：

1. 早期診斷與治療反應：若患者對初期治療反應良好 (8週內緩解)，則長期存活率可達60~80%，若治療反應不佳或復發，預後較差。
2. 是否接受造血幹細胞移植：對原發性 HLH 必須接受造血幹細胞移植
3. 是否合併中樞神經系統(CNS)受侵犯

(三) HLH長期併發症

即使成功存活，HLH患者仍可能面臨長期併發症：

1. 神經損害 (CNS-HLH)：可能導致癲癇、智力障礙、行為異常
2. 骨髓抑制：因HLH治療可能導致慢性貧血、再生不良性貧血
3. 內分泌異常：如腎上腺功能不全、甲狀腺功能低下
4. 免疫功能缺陷：導致易感染

HLH預後雖然嚴峻，但若能及早診斷並啟動治療，仍有機會提高存活率！

六、治療期間的注意事項

HLH的治療過程複雜且可能持續數週至數月，患者及家屬需特別注意以下幾點，以提高治療效果並降低併發症風險。

(一) 遵從醫囑，按時服藥

HLH的治療通常包括類固醇、化療藥物、免疫抑制劑 (如環孢素) 或新型生物製劑 (如Ruxolitinib)。不可擅自停藥或更改劑量，以免病情復發或惡化、若出現藥物副作用，如嚴重噁心、嘔吐、腹瀉或過敏反應，應立即聯繫醫師。

(二) 預防感染，保護免疫力

HLH患者的免疫系統功能異常，治療期間感染風險高，應特別注意：

1. 保持良好衛生習慣，勤洗手，避免接觸生病的人。
2. 避免生食及未煮熟的食物，防止細菌或病毒感染。

3. 佩戴口罩，尤其在醫院或人多的公共場所。
4. 遵照醫囑服用 Baktar (Bactrim) 預防肺囊蟲肺炎 (Pneumocystis jirovecii pneumonia; PJP)。
5. 接種適當的疫苗，但避免活性疫苗(如麻疹、水痘疫苗)，以免引發感染。

(三) 定期追蹤與監測病情

治療期間需定期回診，醫師會檢測血球數量、發炎指數 (如血清鐵蛋白)、肝腎功能等。若出現持續發燒、極度疲倦、皮膚或眼睛發黃 (黃疸)、呼吸困難或出血傾向，應立即就醫。

(四) 營養均衡，維持體力

1. HLH 患者可能因治療出現食慾下降或體重減輕，應攝取高蛋白、高熱量的食物來維持體力。
2. 適量補充水分，避免脫水或電解質不平衡。
3. 如有吞嚥困難或腸胃不適，可請教營養師制定適合的飲食計劃。

(五) 關注心理健康，減少壓力

長期治療可能帶來焦慮與壓力，家屬應多關心患者的情緒變化。建議與醫療團隊、心理師或支持團體交流，獲得心理支持。

(六) 考慮造血幹細胞移植 (若為原發性HLH)

原發性HLH可能需要造血幹細胞移植來根治疾病，家屬可向醫師諮詢配對檢測與移植評估。

(七) 瞭解病情，積極與醫療團隊合作

HLH是一種少見且複雜的疾病，病人及家屬應與醫療團隊保持密切溝通，瞭解治療計劃與可能的風險。若有任何疑問或特殊狀況，請立即向醫師諮詢，避免延誤治療。

未緩解或復發

完成治療療程後，必須定期回診追蹤，以確定狀態穩定，若是有復發則必須接受其他的治療。即使如此，您也不用灰心，因為治療有很多方法，醫護人員會再研判當時的病情，給予最好的選擇。HLH對VP-16的治療效果不好的病童，將可考慮進入淋巴瘤的療程，甚至可以考慮骨髓移植。

結語

從以上的介紹您可以知道這是一個團隊的過程，有兒童血液腫瘤科醫師、外科醫師、病理科醫師、最直接照顧您的護理師與專科護理師、個管師、各科室技術師、營養師、社工師等。醫院提供的是凝聚中外經驗最進步的療程、中華民國兒童癌症基金會結合社會資源提供您經濟的援助，有這麼一大群人和您一起照顧著孩子。若不幸您的孩子一直無法獲得有效的緩解，醫護人員也會有幫助孩子緩和病痛症狀的方法。可怕的是面對疾病時的茫然、驚慌及過度偏執，帶來身心無盡的煎熬。給予孩子最舒適的就醫過程和醫療環境，是我們共同努力的目標；家長對待疾病的態度和心境轉換，才是安定孩子心靈的最大力量。

兒童癌症基金會

我們致力於協助癌症兒童獲得適當的照護
並促進各界對癌症兒童之關懷

服務對象及收案標準

本會提供服務予符合以下標準之收案者：

1. 具中華民國國籍
2. 18歲以下罹癌兒童
3. 參加全民健康保險
4. 填寫新個案關懷表

我們提供的服務

新個案關懷金

當疾病發生，對家庭所有成員而言都是極大衝擊，本會將於初期提供一份溫暖的關懷金，希望能讓新發病家庭在調適時暫時毋須擔憂經濟問題。

醫療及經濟補助

經評估後確實有經濟困難者，將提供：醫療費用補助、急難救助補助、經濟弱勢生活補助。（醫療及經濟補助請由孩子的治療醫院社工提出申請）

建立關愛與扶持機制

關懷訪視、弱勢資源轉介、喪親關懷活動

宣導兒癌正確觀念

關心自己，主動提出；關懷別人，友善對待

兒癌窗外有藍天

醫療講座、青少年展翅生活營、親子戶外活動、心理靈性成長團體

出版兒童癌症衛教資料

衛教手冊、會訊、認識兒童癌症九大警徵

就學資源

就學資源詢問、獎助學金、校園關懷宣導

建立臺灣兒童癌症資料庫

兒童癌症團隊教育訓練

成立TPOG台灣兒童癌症治療群

註：TPOG全稱為Taiwan Pediatric Oncology Group（台灣兒童癌症治療群），成員包括臺灣所有小兒血液腫瘤科專科醫師共同制定多種兒童常見癌症之治療方案，以方便病童在原居住地醫院治療。目前約有70位顧問醫師分別服務於全臺灣各大醫療院所。

中華民國兒童癌症基金會
衛教手冊

手 冊 名 稱：兒童組織球增生性疾病
作　　者：兒癌顧問群（按姓氏筆劃排序）
第一版／李雅玲護理師・陳榮隆醫師
第二版／林秀娟個管師・陳建旭醫師
第三版／陳建旭醫師
第四版／王士忠醫師・廖優美醫師

發 行 人：林東燦
總 編 輯：周獻堂
執行編輯：王秀蓮・徐秀娥・曾紀瑩
出版發行：財團法人中華民國兒童癌症基金會
出版日期：2025年6月　第四版修訂一刷

聯絡我們：
台北　地址：台北市中正區青島西路11號6樓
電話：02-23319953
台中　地址：台中市北區中清路一段89號4樓之12
電話：04-22377563
高雄　地址：高雄市三民區民族一路7號3樓312室
電話：07-2239520

著作權所有，歡迎捐印，如需轉載，需經本會同意。