

今月の



隣に伝えたい

新たな言葉と概念

## 【血球貪食症候群】

英 hemophagocytic syndrome

略 HPS

同 血球貪食リンパ組織球増多症, hemophagocytic lymphohistiocytosis : HLH

類 マクロファージ活性化症候群 (macrophage activation syndrom : MAS), 悪性リンパ腫関連 HPS (lymphoma associated HPS : LAHS), ウイルス性 HPS (virus associated HPS : VAHS), EB ウイルス性 HPS (EB virus associated HPS : EBVAHS)

### 〈解説〉

網内系組織での血球貪食細胞の出現と、発熱、肝脾腫、2系統以上の血球減少、肝機能障害、高LDH血症、高フェリチン血症などをともなう症候群をさす。いまだ国際的に定められた呼称はないが、古くは1939年に histiocytic medullary reticulosis として報告された病態に相当し、1979年 Risdall<sup>1)</sup>によりウイルス性のHPSが報告されたことによりHPSとしての病態が知られてきた。1次性として小児にみられる遺伝性HPS(perforin 遺伝子など)があるが、成人例の多くは反応性である2次性HPSである。2次性HPSは、マクロファージや組織球などの抗原提示細胞とCD8陽性T細胞が持続性かつ過剰に活性化されて高サイトカイン血症がおこることにより引き起こされる。2次性HPSの原疾患としては、ウイルス性(とくにEBウイルス)、細菌性など感染性のほか、悪性腫瘍(とくに悪性リンパ腫)、自己免疫疾患があり、薬剤性も知られている。診断にはHLH-2004の改定案<sup>2)</sup>が使われる。1次性HPSの治療はステロイド、化学療法であるが、予後は数ヶ月とされ、骨髄移植がされるようになっている。2次性HPSでは原病の治療が重要であるが、ステロイドが多くの例で使用される。

### 〈その他〉

本症は、悪性リンパ腫に合併する成人例が多いので血液疾患領域で多く扱われる。しかし、遺伝性の一群があり、症状として発熱、原病としての自己免疫性疾患と感染症の側面もあり、遺伝疾患、自己免疫性疾患、感染症の領域でも扱われている。

### 〈参考文献〉

- 1) Risdall RJ, McKenna RW, Nesbit ME et al. Virus-associated hemophagocytic syndrome: a benign histiocytic proliferation distinct from malignant histiocytosis. *Cancer* 1979; 44: 993-1002.
- 2) Filipovich AH. Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) and related disorders. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2009: 127-31.

(国立病院機構東京医療センター 大島久二) 本誌618pに記載