· 论著 ·

# 溶血指标联合监测在淋巴瘤相关噬血细胞综合征继发 Evans 综合征疗效评估中的价值

## ——附 1 例报告及文献复习

敖正才　王慧　徐玉霞

(成都市第五人民医院,四川 成都 611130)

**摘要:目的**　探讨溶血指标联合监测在淋巴瘤相关噬血细胞综合征(lymphoma-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis, LA-HLH)继发 Evans 综合征(Evans syndrome, ES)疗效评估中的价值。**方法**　纳入 1 例 LA-HLH 继发 ES 并发生溶血危象的患者,在患者因重度贫血接受必要红细胞输注的前提下,对输血后血红蛋白(hemoglobin, Hb)增幅、网织红细胞百分比(reticulocyte percentage, RET%)、总胆红素(total bilirubin, TBil)、乳酸脱氢酶(lactate dehydrogenase, LDH)及直接抗人球蛋白试验(direct antiglobulin test, DAT)等溶血反应指标进行联合动态监测,结合近 5 年文献,分析上述指标动态变化与免疫抑制治疗应答的关系。**结果**　在溶血危象期,患者连续 2 次红细胞输注后 24 h Hb 增幅均<10 g/L,表现为无效输血;强化免疫抑制治疗后,连续 2 次输注后 Hb 增幅分别达+14 g/L 和+15 g/L,转为有效输血。同期 RET%由峰值 29.32%降至 12.71%,LDH 及 TBil 同步改善。将 Hb 增幅与 RET%动态变化趋势、DAT 结果联合解读,有助于区分免疫性溶血、噬血现象和骨髓衰竭在贫血中的相对权重。**结论**　在严格把握输血适应证和患者安全的前提下,对溶血指标进行联合动态监测,可为 LA-HLH 继发 ES 的疗效评估提供实时、客观的床旁辅助信息,对优化治疗调整节点具有一定临床价值。

**关键词:**噬血细胞综合征;埃文斯综合征;溶血反应;疗效评估;网织红细胞

**中图分类号:**R457.1　　**文献标识码:**A　　**文章编号:**1004-549X(2026)6-0789-06

DOI:10.13303/j.cjbt.issn.1004-549x.2026.06.013

**Value of combined monitoring of hemolytic reaction indicatorsin efficacy assessment of lymphoma-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis secondary to Evans syndrome:a case report and literature review**

*AO Zhengcai, WANG Hui, XU Yuxia.*

*Department of Blood Transfusion, Chengdu Fifth People's Hospital, Chengdu* 611130, *China.*

**Abstract:Objective**　To investigate the value of combined monitoring of hemolytic reaction indicators in the efficacy assessment of lymphomaassociated hemophagocytic lymphohistiocytosis (LAHLH) secondary to Evans syndrome (ES). **Methods**　One patient with LAHLH secondary to ES complicated by hemolytic crisis was enrolled. Under the premise that necessary red blood cell transfusions were administered due to severe anemia, combined dynamic monitoring was performed for the following hemolytic reaction indicators:posttransfusion hemoglobin increment, reticulocyte percentage (RET%), total bilirubin(TBil), lactate dehydrogenase (LDH), and direct antiglobulin test (DAT). Furthermore, based on the literature of the past five years, we analyzed the relationship between the dynamic changes of the these indicators and the response to immunosuppressive therapy. **Results**　During the hemolytic crisis period, the 24hour posttransfusion hemoglobin increments were both <10 g/L after two consecutive red blood cell transfusions, indicating ineffective transfusion. After intensified immunosuppressive therapy, the hemoglobin increments reached +14 g/L and +15 g/L, respectively, after two subsequent transfusions, converting to effective transfusion. Concurrently, RET% decreased from a peak of 29.32% to 12.71%, and LDH and bilirubin improved synchronously. The combined interpretation of hemoglobin increment, dynamic RET% trends, and DAT results facilitated the distinction of the relative contributions of immune hemolysis, hemophagocytosis, and bone marrow failure to anemia. **Conclusion**　Under the strict premise that transfusion indications are adhered to and patient safety is ensured,, combined dynamic monitoring of hemolytic reaction indicators can provide realtime, objective bedside auxiliary information for the efficacy assessment of LAHLH secondary to ES, and has certain clinical value in optimizing the

**第一作者简介:**敖正才(1981-),男,副主任技师,Email:34995554@qq.com

timing of treatment adjustments.

**Key words**: hemophagocytic lymphohistiocytosis; Evans syndrome; hemolytic reaction; efficacy assessment; reticulocyte

噬血细胞性淋巴组织细胞增多症(hemophagocytic lymphohistiocytosis, HLH)是一种由免疫系统过度激活引发的危及生命的综合征,以异常 T 细胞活化和 γ 干扰素驱动的高炎症状态为特征,国外文献报道其发病率约为百万分之四[1]。原发性 HLH 多见于儿童,继发性 HLH 主要见于成人,常与感染、恶性肿瘤或自身免疫性疾病相关。淋巴瘤相关噬血细胞综合征(lymphoma-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis, LA-HLH)是成人最常见的继发性 HLH 类型,病情进展迅速,若未经规范治疗,死亡率超过 60%[1-2]。埃文斯综合征(Evans syndrome, ES)是一种由自身抗体介导、同时或序贯累及红细胞和血小板的自身免疫性血液病,约 10% 的患者合并淋巴增殖性疾病[3-5]。当 LA-HLH 与 ES 在同一患者身上短时序贯发生时,形成临床处理极其棘手的"双重免疫危象",其免疫紊乱机制复杂且相互叠加,对实时疗效评估与精准治疗方案制定提出了极高的要求。在 LA-HLH 继发 ES 的临床管理治疗中,疗效评估面临三重困境,一是免疫抑制强度与感染防控之间的矛盾须时刻注意平衡[6];二是进行性贫血的病因复杂,可能涉及 ES 的抗体介导溶血、HLH 的噬血现象及骨髓代偿不足等多种机制;三是传统实验室指标如铁蛋白、LDH 和可溶性 CD25(soluble CD25, sCD25)虽具诊断价值,但改善往往滞后 7~10 天[7],无法实时反映免疫攻击强度的变化,难以及时指导治疗方案的调整。

此类患者常因重度贫血需进行红细胞输注,输血后 Hb 的变化可直接反映输入红细胞在患者体内的存活状态,且蕴含着实时溶血活动度的信息[8]。需要明确的是,输血是救治危重患者必不可少的治疗手段,而非病情观察工具。因此,对输血后相关指标的解读,是以该次输血确因患者病情需要而实施为前提。在此前提下,将输血后 Hb 增幅与 RET%、TBil、LDH 及 DAT 等溶血反应指标进行联合动态监测,可能为实时疗效评估提供辅助信息。本研究报告 1 例 LA-HLH 继发 ES 典型病例,探讨上述指标联合监测在疗效评估中的价值,并结合相关文献进行分析。

## 1　病例简介

患者,女,72 岁,因"活动后心累、气紧 10 余天"于 2025 年 12 月 3 日入院(设定为 d 0)。患者 10 天前受凉后出现活动后心悸、气促,伴夜间枕部隐痛、食欲缺乏、厌油,外院诊断为"肺炎",予抗感染治疗后症状无缓解。发病以来精神、食欲差,体重下降约 1.5 kg。既往体健,18 年前行胆囊切除术,否认输血史、自身免疫病及肿瘤病史。

入院查体:体温(T)36.1℃,脉搏(P)94 次/min,呼吸(R)20 次/min,血压(BP)103/77 mmHg;重度贫血貌,皮肤巩膜无黄染,未见出血点及瘀斑;双肺底可闻及少量湿啰音,心率 94 次/min,律齐,各瓣膜听诊区未闻及杂音;腹软,无压痛、反跳痛,脾脏肋下 2 cm 可触及,质中,无触痛,肝脏未触及;双下肢无水肿,神经系统查体未见异常。患者关键临床事件及治疗措施见表 1。

**表 1　患者关键临床事件及治疗措施**

**Table 1　Key clinical events and therapeutic interventions in the patient**

| 日期 | 病程 | 关键临床事件及措施 |
|---|---|---|
| 2025-12-03 | d 0 | 入院,1 级护理,头孢他啶(1.0 g,q 8 h),超声检查发现双侧腹股沟区淋巴结肿大,考虑反应性增生可能。胸部 CT:双肺下叶少量炎性病变,无胸腔积液。 |
| 2025-12-06 | d 3 | 患者仍发热,肺部感染,更换抗生素为哌拉西林钠他唑巴坦(4.5 g,q 8 h)。 |
| 2025-12-10 | d 7 | 患者仍发热,感染控制不佳,更换抗生素美罗培南(1.0 g,q 8 h)。 |
| 2025-12-11 | d 8 | 骨髓穿刺,涂片检查,增生活跃,粒红比倒置,可见噬血细胞现象(噬血红细胞、血小板),未见肿瘤细胞浸润。 |
| 2025-12-13 | d 10 | 继续美罗培南抗感染,加用甲泼尼龙琥珀酸钠(40 mg,q 12 h)。 |
| 2025-12-15 | d12 | PET-CT:脾脏显著肿大,弥漫性氟代脱氧葡萄糖(FDG)代谢异常增高,高度提示脾脏淋巴瘤,右侧上颈部淋巴结反应性增生。调整甲泼尼龙琥珀酸钠(40 mg,q12 h)。 |
| 2025-12-16 | d13 | 继续甲泼尼龙(80 mg/d)冲击联合芦可替尼(5 mg,bid)控制病情。 |
| 2025-12-20 | d17 | 输注配血相合的悬浮红细胞 1 U。 |
| 2025-12-22 | d19 | 输注配血相合的悬浮红细胞 1 U。 |
| 2025-12-23 | d20 | 患者发生溶血危象,加用环磷酰胺 400 mg qw×2 次、硼替佐米 2 mg qw×2 次、利妥昔单抗 100 mg qw×3 次治疗。 |
| 2025-12-25 | d22 | 输注配血相合的去白悬浮红细胞 2 U。 |
| 2025-12-26 | d23 | 输注配血相合的去白悬浮红细胞 2 U。 |
| 2026-01-04 | d31 | 患者好转出院。 |

## 2　结果

### 2.1　患者住院期间检验结果

入院后,患者血常规示红细胞和 Hb 进行性下降,见图 1,入院时 RBC:3.05×$10^{12}$/L,Hb:87 g/L,PLT:75×$10^{9}$/L,入院 13 d 后 Hb 降至 54 g/L,PLT 19×$10^{9}$/L 及变化情况,见图 2。HLH 相关指标检测示血清铁蛋白>800 ng/mL(峰值 1 307.20 ng/mL),SCD25 108 638 pg/mL,NK 细胞活性 10.84%,甘油三酯 3.07 mmol/L,LDH 持续增高达 1 349 U/L(参考值 109~245 U/L),TBil 也逐渐增加,达溶血时的峰值,见图 3;凝血功能示纤维蛋白原 1.8 g/L,D-二聚体 3.2 mg/L,入院后患者感染相关的指标 hs-CRP 和 IL-6 持续增高,随着治疗好转逐渐下降,12 月 23 日后未再检测 IL-6,见图 4。ES 相关指标:DAT 为阳性,间接抗人球蛋白试验(indirect antiglobulin test,IAT)阴性,放散试验阴性,溶血危象期 TBil 89.3 μmol/L(参考值 0~23.0 μmol/L),其中间接胆红素 62.1 μmol/L(参考值 0~20.0 μmol/L),从入院后第 13 天开始记录 RET%为 14.64%(参考值 0.5%~1.5%),持续升高,见图 5。肝肾功能、电解质未见明显异常,降钙素原 0.15 ng/mL,新冠病毒、肺炎支原体等感染指标均为阴性。

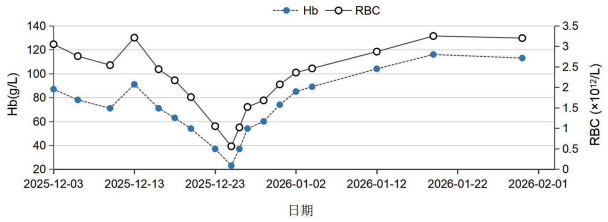



**图 1 患者 Hb 和 RBC 变化情况**

**Figure 1 Dynamic changes in Hb and RBC in the patient**

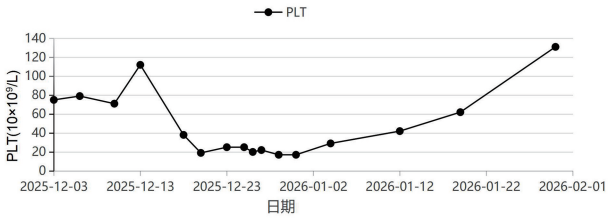



**图 2 患者 PLT 变化情况**

**Figure 2 Dynamic changes in PLT in the patient**

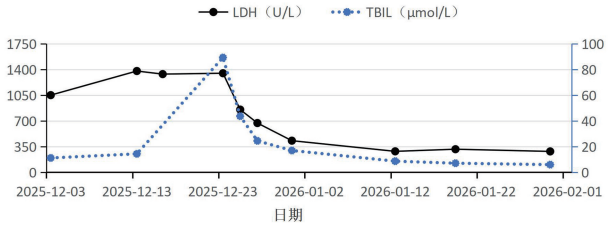



**图 3 患者 LDH 和 TBil 变化情况**

**Figure 3 Dynamic changes in LDH and TBil in the patient**

## 2.2 诊断依据

LA-HLH 诊断:依据 HLH-2004 诊断标准[8],8 项指标中符合≥5 项即可诊断。本例满足:发热;脾肿大;血细胞减少≥2 系;高甘油三酯血症(3.07 mmol/L)合并低纤维蛋白原血症(1.8 g/L);骨髓查见噬血现象;血清铁蛋白显著升高(>1 307.20 ng/mL);sCD25 显著升高(108 638 pg/mL);NK 细胞活性降低(10.84%)。

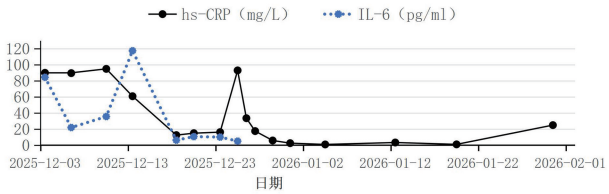



**图 4 患者 hs-CRP 和 IL-6 变化情况**

**Figure 4 Dynamic changes in hs-CRP and IL-6 in the patient**

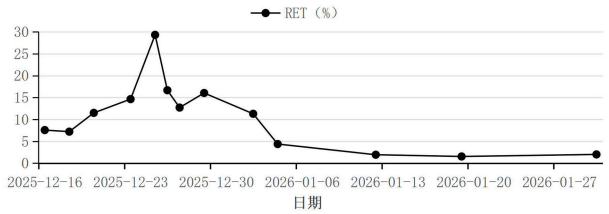



**图 5 患者 RET(%)变化情况**

**Figure 5 Dynamic changes in RET(%) in the patient**

ES 诊断:依据《Evans 综合征诊断和治疗中国专家共识(2024 年版)》[3],满足:Coombs 试验阳性(DAT 阳性);溶血性贫血实验室证据(贫血、RET%显著升高达 29.32%、间接胆红素及 LDH 升高);免疫性血小板减少症(PLT 低至 19×$10^{9}$/L,排除其他原因)。ES 诊断明确,病程中发生溶血危象。结合疾病诊断标准和患者检验检查结果,该患者完全符合诊断标准的所有内容,可明确诊断为:淋巴瘤相关噬血细胞综合征(LA-HLH);Evans 综合征(ES)溶血危象期;脾淋巴瘤(PET-CT 高度可疑,因病情危重未行病理活检明确亚型)。

## 2.3 治疗经过与溶血反应指标联合监测结果

患者红细胞输注疗效及相关指标变化情况,见表 2。疗效判定参照《临床输血疗效评估与不良反应处置指南》:输注悬浮红细胞 2 U 后 24 h 内,Hb 增幅≥10 g/L 为有效输注,<10 g/L 为无效输注[9]。

第一阶段:HLH 初始治疗。患者入院后 d 8 确诊为 HLH 后,甲泼尼龙(80 mg/d)冲击联合芦可替尼(5 mg,每日 2 次)口服控制病情。但贫血进行性加重,入院两周 Hb 降至 54 g/L,RET% 持续升高至 11.50%,提示患者溶血加剧。

**表 2　患者红细胞输注及溶血反应指标监测数据**

**Table 2　Red blood cell transfusions and monitored hemolytic reaction parameters in the patient**

| 输血日期 | 病程 | 输注悬浮红细胞剂量(U) | 输血前 Hb(g/L) | 输后 24h Hb(g/L) | Hb 增幅 | 输血疗效 | RET(%) | LDH(U/L) | TBil(μmol/L) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 2025-12-20 | d 17 | 1 | 54 | −* | − | 无效 | 11.50 | − | − |
| 2025-12-22 | d 19 | 1 | − | 37** | − | 无效 | 14.64 | 1 349 | 89.3 |
| 2025-12-25 | d 22 | 2 | 23 | 37 | +14 | 有效 | 29.32 | 854 | 43.7 |
| 2025-12-26 | d 23 | 2 | 37 | 52 | +15 | 有效 | 16.67 | 671 | 24.5 |

*12 月 20 日输注后无 24 h 即时 Hb 记录,但 12 月 23 日 Hb 降至 37 g/L,结合连续下降趋势及同期溶血指标恶化,判定为无效。**12 月 22 日输注后次日 Hb 为 37 g/L,未达有效标准,判定为无效。

第二阶段:ES 危象与输血治疗。入院后 d 17(2025 年 12 月 20 日)患者 Hb 54 g/L,给予配血相合的悬浮红细胞 1 U 输注;22 日继续输注配血相合的悬浮红细胞 1 U,23 日复查 Hb 降至 37 g/L,输注后未见提升。当日 9:00 患者出现神志淡漠、呼之不应,呈重度贫血貌,皮肤巩膜黄染,RET%升至 14.64%,LDH 1 349 U/L,发生溶血危象。12 月 25 日 Hb 持续降至 23 g/L,RET%升至 29.32%,再次予配血相合的去白细胞悬浮红细胞 2 U 输注,输注后次日复查 Hb 升至 37 g/L,输血有效。12 月 26 日继续予相合的去白细胞悬浮红细胞 2 U 输注,输注后次日(12 月 27 日)复查 Hb 为 52 g/L,RET%为 12.71%。

第三阶段:药物及免疫抑制治疗。患者入院时胸部 CT 提示肺炎,先后予头孢他啶、哌拉西林钠他唑巴坦抗感染,因仍反复发热,升级为美罗培南,并予多索茶碱解痉、氨溴索化痰、布地奈德雾化扩张气道等对症治疗,好转后降阶梯为头孢哌酮钠舒巴坦钠。溶血危象期加用环磷酰胺(400 mg,qw×2 次)、硼替佐米(2 mg,qw×2 次)、利妥昔单抗(100 mg,qw×3 次)免疫抑制治疗,并输注配型红细胞纠正贫血。后患者肺部感染加重,考虑合并侵袭性肺真菌感染,予伏立康唑抗真菌治疗。患者血小板低,伴腹部皮肤出血,予卡络磺钠止血、咖啡酸片、艾曲泊帕(50 mg,qn)升血小板及输血对症治疗。

第四阶段:恢复与稳定期。患者 Hb 持续增长,至出院时升至 89 g/L,PLT 29×10$^9$/L,RET%降至 4.38%,LDH 恢复至 382 U/L,感染相关指标好转,脾脏较前缩小(肋下未触及)。

**2.4**　随访

患者出院后规律随访,出院后 1 周 Hb 升至 104 g/L,2 周升至 116 g/L,4 周稳定至 113 g/L,PLT 维持在 110×10$^9$/L 以上;无溶血、感染复发表现。

## 3　讨论

本研究对象为 72 岁女性患者,以 LA-HLH 继发 ES(ES)为主要临床表现,其病理基础为淋巴瘤所致的免疫紊乱。对于 LA-HLH 继发 ES 的“双重免疫危象”及评估难点,本病例揭示了以脾淋巴瘤为共同病理基础,T 细胞/巨噬细胞轴过度活化驱动 HLH,B 细胞耐受打破产生抗红细胞和抗血小板抗体导致 ES,形成“双重免疫危象”[1,3,8]。两条免疫通路在贫血这一表现上高度重叠:HLH 相关噬血现象可吞噬红细胞,ES 抗体可破坏红细胞。疗效评估的核心挑战在于:治疗过程中出现的贫血加重,究竟源于 ES 溶血活动升级,还是 HLH 病情进展,抑或两者叠加?而铁蛋白、sCD25 等传统疗效评估指标存在约 7~10 d 的滞后期[5,10],无法为即时决策提供依据。因此,临床需要能够床旁实时辅助疗效判断的多指标监测思路。溶血反应指标联合监测将起到很好的作用,其核心逻辑如下:红细胞输注后 Hb 的增幅直接反映输入红细胞在体内的存活时间。当抗红细胞自身抗体滴度高时,输入红细胞被迅速破坏,24 h Hb 增幅<10 g/L(无效输血);当免疫抑制治疗有效抑制抗体产生后,输入红细胞破坏减少,Hb 增幅≥10 g/L(有效输血)。这一“无效-有效”的动态转变,可间接反映体内免疫攻击强度的消长。RET%则提供关键的代偿信息:若贫血加重而 RET% 同步升高,强烈提示外周破坏增加(溶血)而非骨髓生成不足;若 RET% 降低,则需考虑骨髓衰竭或噬血现象加重,DAT 阳性则直接锁定了免疫性机制的存在。将这三者进行联合解读,便构成了一个具有鉴别诊断功能的动态监测模式。

基于患者的安全考虑,输血均基于患者病情需要(Hb<60 g/L 并有组织缺氧表现)而实施,绝不以观察为目的。本文所述联合监测,是对既有输血事件的事后疗效分析与综合解读,其定位是辅助性的床旁疗效评估工具,而非指导输血的前瞻性决策工具。联合监测在疗效评估中的具体价值体现,在本病例中,溶血反应指标联合监测在疗效评估中的价值体现于三个关键节点。一是在溶血危象期,联合

监测提供了即时病因线索。当患者连续 2 次输血无效、Hb 降至 37 g/L 时,若仅看 Hb 变化,尚无法区分是溶血加剧、还是噬血现象活跃。同期联合监测数据显示:DAT 持续阳性(证实自身抗体存在);RET%从 11.50%升至 14.64%(证明骨髓红系代偿性增生活跃,并未衰竭,病因为外周破坏增加而非生成不足);LDH 及 TBil 急剧升高(证明红细胞破坏的量化证据)。这三个维度指标的联合指向,有力地支持了“ES 抗体介导的免疫性溶血是当前贫血恶化的主导机制”这一判断,从而促成了强化免疫抑制的决策[11-12]。二是在治疗转折点,联合监测提供了早期疗效信号。强化免疫抑制治疗后,12 月 25 日和 26 日的输血均转为有效,RET%由 29.32%的高峰开始下降,LDH 及 TBil 同步改善。这一系列指标的同步好转,构成了治疗起效的多维度证据链,其出现时间早于铁蛋白和 sCD25 的改善,体现了联合监测在疗效评估中的实时性优势。三是在恢复期,联合监测有助于确认病情稳定[13-14]。出院时及随访过程中,患者 Hb 持续稳定回升,RET%恢复正常,DAT 虽仍阳性但无溶血活动,联合监测结果提示免疫稳态重建,无需追加其他治疗。

值得注意的是,本病例所观察到的现象:将输血后 Hb 变化与 RET%联合动态监测用于判断溶血活动度及治疗应答,并非完全孤立的发现。在群体研究层面,Chen 等[15]对 450 例住院 AIHA 患者的输血资料进行回顾性分析结果显示,在 DAT 强阳性且 RET%显著升高的活动性溶血患者中,输血后 24 h Hb 增幅不足 10 g/L 的发生率显著高于非活动期患者(67.3% *vs* 12.8%,$P<0.001$),且输血无效组的溶血相关并发症发生率(包括急性肾损伤和多器官功能障碍)较有效组升高 3.2 倍(95% CI 1.8-5.7)。在机制层面,Hill 等[16]发表的 AIHA 诊断与管理指南中明确指出,RET%是鉴别外周溶血与骨髓衰竭的关键指标——溶血危象时 RET%通常>10%或绝对值>$100\times10^9$/L,而骨髓再生障碍时 RET%则显著降低。该指南强调将输血后 Hb 变化与 RET%动态趋势联合解读,有助于在 AIHA 合并其他血液病的复杂情况下区分溶血与生成不足。类似病例 Irimia 等[17]描述了 1 例外周 T 细胞淋巴瘤患者在 brentuximab vedotin 治疗后出现 ES 样表现(DAT 阳性+血小板减少),启动利妥昔单抗联合糖皮质激素治疗后,输血效果由无效转为有效,RET%同步下降,其病程演变模式与本病例高度相似。Jacobs 等[13]在混合型 AIHA 的系统评价中指出对于合并淋巴增殖性疾病和自身免疫性溶血的复杂病例,将输血后 Hb 增幅、RET%和 DAT 进行联合判读,有助于在炎症性贫血等多因素背景中识别活动性溶血。上述不同研究层面的文献共同表明本病例提出的联合监测思路在不同临床场景中具有一定的可重复性观察基础。

虽然上述文献也从多方面进行了印证,但其提供的是旁证而非直接验证,临床单病例研究的局限性依然存在。由于此类 LA-HLH 继发 ES 的病例极为罕见,目前仅能进行单病例回顾性分析,所提出的联合监测思路尚需在前瞻性队列中验证。在方法论层面,目前“有效”与“无效”的判定规则尚缺乏可量化的分层截断值予以精确定义,且无法将抗体介导的免疫性溶血与噬血现象对贫血的净贡献效应进行独立解析。未来可在以下三方面进行深入研究:一是将 Hb 增幅、RET%变化速率、DAT 滴度、LDH 及 sCD25 等指标纳入统一的多因素评估模型,通过前瞻性研究确定各指标的最佳权重与临界值;二是探索该联合监测思路在其他 HLH 亚型合并自身免疫性溶血中的应用价值;三是分析淋巴瘤病理亚型、自身抗体种类与联合监测指标演变的关系[18],实现精准分层评估和对不同类型的疗效监测与判断[19]。

综上所述,在严格把握输血适应证和伦理安全的前提下,将输血后 Hb 增幅与 RET%动态趋势、DAT 结果、胆红素及 LDH 等溶血反应指标进行联合动态监测,可为 LA-HLH 继发 ES 的疗效评估提供实时、客观的床旁辅助信息。该联合监测思路有助于识别溶血危象、判断免疫攻击强度变化并早期评估治疗应答,对优化治疗调整节点具有一定临床价值。但必须强调,该思路始终定位为输血后的事后综合解读,其应用须以患者病情需要为首要前提,并建立在多指标综合判断的基础之上。

**利益冲突说明/Conflict of Interests**

所有作者均声明不存在利益冲突。

**伦理批准及知情同意/Ethics Approval and Patient Consent**

本研究已通过成都市第五人民医院伦理委员会批准[批件号:伦审 2025-015(科)-01)]。本研究纳入的患者已签署了知情同意书。

**作者贡献/Authors' Contribution**

敖正才:研究设计与实施,数据收集分析,文章撰写;王慧:论文修改与检查;徐玉霞:数据收集。

## [参考文献]


[1] HENTER J I. Hemophagocytic lymphohistiocytosis[J]. N Engl J Med, 2025, 392(6):584-598.

[2] 孙钰昆, 王昭. 噬血细胞综合征诊断研究进展[J]. 中国实用内科杂志, 2025, 45(4):330-335.
SUN Y K, WANG Z. Advances in diagnosis of hemophagocytic syndrome[J]. Chin J Pract Intern Med, 2025, 45(4):330-335.

[3] 张连生, 邵宗鸿, 王化泉,等. EVANS 综合征诊断和治疗中国专家共识(2024 年版)[J]. 中华血液学杂志, 2024, 45(9):809-815.
ZHANG L S, SHAO Z H, WANG H Q, et al. Chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of evans syndrome(2024)[J]. Chin J Hematol, 2024, 45(9):809-815.

[4] 张连生, 刘玉梅, 王化泉.《EVANS 综合征诊断和治疗中国专家共识(2024 年版)》解读[J]. 临床血液学杂志, 2024, 37(11):762-765.
ZHANG L S, LIU Y M, WANG H Q, et al. Interpretation of chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of evans syndrome(2024)[J]. J Clin Hematol,2024,37(11):762-765.

[5] FATTIZZO B, GURNARI C, BARCELLINI W, et al. Diagnosis and management of Evans syndrome in adults: first consensus recommendations[J]. Lancet Haematol, 2024,11(8):e617-e628.

[6] LA ROSEE P, HORNE A C, HINES M, et al. Recommendations for the management of hemophagocytic lymphohistiocytosis in adults[J]. Blood, 2019, 133(23):2465-2477.

[7] CRODEN J, GROSSMAN J, SUN H. External validation of the hlh-2004 diagnostic criteriaand h-score for diagnosis of hemophagocytic lymphohistiocytosis in adults[J]. BLOOD, 2020, 136(SUPPL 1):44-45.

[8] HENTER J I, HORNE A, ARICO M, et al. HLH-2004:Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis[J]. Pediatr Blood Cancer, 2007, 48(2):124-131.

[9] 临床输血规范流程协作组,李志强. 临床输血适应性与有效性评价流程[J]. 中国输血杂志,2013,26(6):587-589.
LI Z Q. Clinical transfusion appropriateness and efficacy evaluation process[J]. Chin J Blood Transfusion, 2013, 26(6):587-589.

[10] HENTER J I, SIENI E, ERIKSSON J, et al. Diagnostic guidelines for familial hemophagocytic lymphohistiocytosis revisited[J]. Blood, 2024, 144(22):2308-2318.

[11] 郭路瑶, 马艳萍, 侯晓旭, 等. 淋巴瘤相关噬血细胞综合征的临床特征及预后分析[J]. 肿瘤研究与临床, 2025, 37(4):280-285.
GUO L Y, MA Y P, HOU X X, et al. Clinical features and prognosis analysis of lymphoma-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis[J]. Cancer Res Clin,2025, 37(4):280-285.

[12] HAYDEN A, PARK S, GIUSTINI D, et al. Hemophagocytic syndromes (HPSS) including hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) in adults:a systematic scoping review[J]. Blood Rev, 2016, 30(6):411-420.

[13] JACOBS J W, RAZA S, CLARK L M, et al. Mixed autoimmune hemolytic anemia:a systematic review of epidemiology, clinical characteristics, therapies, and outcomes[J]. Am J Hematol, 2025, 100(8):1397-1407.

[14] 滕光英, 屈文静, 王莺,等. 血液肿瘤合并继发性噬血细胞综合征患儿的临床特征及预后分析[J]. 中国实验血液学杂志, 2025, 33(6):1809-1813.
TENG G Y, QU W J, WANG Y, et al. Clinical characteristics and prognosis of children with hematolog-ical malignancies complicated by secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis[J]. J Exp Hemato, 2025, 33(6):1809-1813.

[15] CHEN C, WANG L, HAN B, et al. Autoimmune hemolytic anemia in hospitalized patients:450 patients and their red blood cell transfusions[J]. Medicine (Baltimore). 2020, 99(2):E18739.

[16] HILL Q A, STAMPS R, MASSEY E, et al. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia[J]. Br J Haematol,2017, 176(3):395-411.

[17] IRIMIA R, BARBU S, POPA C, et al. Evans syndrome as a possible complication of brentuximab vedotin therapy for peripheral t cell lymphoma[J]. Hematol Rep, 2023, 15(1):220-224.

[18] 赵艾琳, 李萌, 李林峰, 等. 淋巴瘤相关噬血细胞综合征临床特征和预后分析[J]. 中华医学杂志, 2022, 102(28):2173-2180.
ZHAO A L, LI M, LI L F, et al. Clinical characteristics and prognosis of lymphomaassociated hemophagocytic syndrome[J]. Natl Med J China, 2022, 102(28):2173-2180.

[19] 张雅丽, 郝静楠, 孙萌萌, 等. 继发性噬血细胞综合征病因、临床特点及预后分析[J]. 中国实验血液学杂志, 2024, 32(4):1230-1237.
ZHANG Y L, HAO J N, SUN M M, et al. Etiology, clinical characteristics and prognosis of secondary hemophagocytic syndrome[J]. J Exp Hematol,2024, 32(4):1230-1237.


(2026-05-11 收稿,06-04 修回,06-05 接收)

本文编辑:李宜蔓