

## マクロファージ活性化症候群の発現症例一覧（2024年9月30日現在）

※本情報は2024年9月30日時点の情報になります。今後、追加情報の入手により情報が変更になる可能性があります。

No.	年齢/性別	原疾患	合併症	既往症	報告事象	イラリス投与開始から発現までの期間	処置	転帰	事象発現から転帰までの期間
1	50歳代/男性	家族性地中海熱	脂肪肝 慢性炎症性貧血 血小板減少症	—	血球貪食症候群	8か月と15日	ノルアドレナリン 人工呼吸管理	死亡	不明
2	10歳代/男性	スチル病	—	血球貪食性リンパ組織球症 齲歯 アトピー性皮膚炎	MAS/マクロファージ活性化症候群	2か月と29日	デキサメタゾンバルミチン酸エステル プレドニゾン トロンボモデュリン アルファ（遺伝子組換え） メチルプレドニゾンコハク酸エステルナトリウム	回復	8か月と3日
3	10歳未満/女性	スチル病	気管支ぜん息 アトピー	自己炎症疾患 自己免疫障害 血球貪食性リンパ組織球症 極低出生体重児 動脈管開存症	VAHS	8か月と6日	プレドニゾン	回復	2か月と1日
4	10歳代/男性	スチル病	低身長 てんかん 白内障	血球貪食性リンパ組織球症 ニューモシスチス・イロペチ肺炎 脳出血	マクロファージ活性化症候群	1年と23日	プレドニゾン	回復	1か月と4日
5	10歳未満/男性	スチル病	—	—	MAS	1年7か月と4日	メチルプレドニゾンコハク酸エステルナトリウム	回復	4か月と22日
6	10歳未満/女性	スチル病	低身長 関節炎 発疹	水痘 インフルエンザ 血球貪食性リンパ組織球症	MAS	2か月と12日	デキサメタゾンバルミチン酸エステル	回復	7日
					マクロファージ活性化症候群	7か月と20日	デキサメタゾンバルミチン酸エステル	回復	5日
7	10歳未満/女性	スチル病	血球貪食性リンパ組織球症	—	MAS増悪	不明	コルチコステロイド 免疫調節療法（シクロスポリンなど）	未報告	不明
8	10歳代/女性	スチル病	低身長 関節炎 発疹	水痘 インフルエンザ 血球貪食性リンパ組織球症	MAS	3年3か月と26日	免疫調節療法（シクロスポリンなど）	回復	16日
					MAS	3年8か月と29日	デキサメタゾンバルミチン酸エステル静脈注射	回復	7日
9	10歳未満/不明	スチル病	血球貪食性リンパ組織球症	—	MAS	不明	ステロイド	軽快	不明
10	10歳代/女性	スチル病	—	サイトメガロウイルス感染	MASの病態	不明	ステロイドパルス リボステロイド シクロスポリン 輸血	軽快	不明
11	10歳未満/男性	スチル病	—	—	MAS疑い	1年3か月と19日	シクロスポリン デキサメタゾンバルミチン酸エステル	回復	10日
					MAS疑い	1年11か月5日	シクロスポリン デキサメタゾンバルミチン酸エステル	回復	12日