間質性肺炎治療中にマクロファージ活性化症候群合併を疑われた混合性結合組織病の一例

古川佳奈子[1]，立石知也[1,2]，岡本師[1]，木村 直樹[3]，古澤春彦[1]，宮崎 泰 成[1]

1 東京医科歯科大学病院　呼吸器内科

2 東京医科歯科大学　呼吸・睡眠制御学講座

3 東京医科歯科大学病院　膠原病リウマチ内科

要旨

46 歳女性．労作時呼吸困難を契機に，間質性肺炎および混合性結合組織病(MCTD)と診断した．進行性間質性肺炎の制御目的にプレドニゾロンおよびシクロホスファミド間欠静注療法(IVCY)を開始し，改善を認めたが，治療開始 10 日後に 40℃の発熱，関節痛を呈した．血球減少，AST，LDH 上昇からマクロファージ活性化症候群と判断した．ステロイドパルス療法，IVCY の追加により汎血球減少は改善し救命し得た．MCTD は比較的予後良好とされるが，病状悪化時には膠原病内科医との連携による治療が必要である．

Key words

マクロファージ活性化症候群：macrophage activation syndrome (MAS)

血球貪食症候群：hemophagocytic syndrome

混合性結合組織病：mixed connective tissue disease (MCTD)

間質性肺炎：interstitial pneumonia

短縮タイトル

マクロファージ活性化症候群を疑われた MCTD の 1 例