紅斑/A. いわゆる紅斑



Erythema and erythroderma

紅斑・紅皮症

紅斑をきたす疾患は多岐にわたる、紅斑は真皮乳頭および乳頭下層での血管拡張、充血により生じる紅色の斑 であり、ガラス板による圧迫で色調が消退するものと定義される。したがって、蕁麻疹や乾癬、感染症、悪性リ ンパ腫なども紅斑を呈しうる疾患である、本章では、狭義の意味での紅斑を主症状とする疾患、および紅斑が拡 大し、全身に潮紅や落屑をきたす紅皮症について解説する.

紅斑 erythema

A. いわゆる紅斑 erythema dominated disorders

1. 多形紅斑 erythema multiforme; EM

同義語:多形渗出性紅斑(erythema exsudativum multiforme;EEM)

Essence

- やや隆起する特徴的な環状浮腫性紅斑が、手背や四肢伸側な どに対称性に多発する. 若年, 中年に多い.
- 感染症(とくに単純疱疹やマイコプラズマ肺炎)や薬剤に対 するアレルギー反応が主な病因である.
- Stevens-Johnson 症候群や TEN に発展する症例もある.
- ステロイド外用および内服により改善するが再発も多い.

分類

主に皮膚のみに病変が限定するものと、発熱を伴い粘膜病変 を有するものとに大別される。前者を EM minor、後者を EM major と呼ぶ.

症状

多くの場合,四肢伸側の関節部(手背,足背,肘,膝など) に対称性に生じる、紅色丘疹ではじまり、遠心性に拡大して直 径6~20mm ほどの類円形~不整形の境界明瞭な紅斑となる (図 9.1). 典型的な個疹では、紅斑の中心に陥凹や発赤の増強 がみられ、特徴的な標的状病変(target lesion)ないし虹彩状 (iris formation) の外観を呈する. 皮疹は数日にわたって生じ. 新旧が混在し多形を呈する。皮疹が融合して地図状となること もある、炎症が強い場合は水疱形成をみることもある、瘙痒の 程度は症例によりさまざまである.

図 9.1① 多形紅斑 (erythema multiforme) 手背から前腕伸側にかけて生じたもの. 紅斑の中心 は陥凹して特徴的な標的状あるいは虹彩状の外観を 呈している. 一部の皮疹は拡大し融合している.

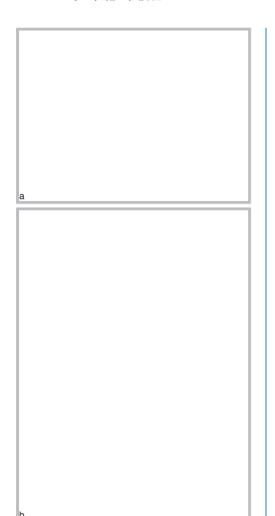


図 9.1② 多形紅斑 (erythema multiforme) a:手背.b:肘部.5 mm~2 cm 大までの浮腫性の 境界明瞭な渗出性紅斑.一部では中心部が陥凹して いる.

若年~中年の女性に好発し、春~夏季に多い、発熱や咽頭痛などの感冒様症状や感染症が先行することがある。とくに単純ヘルペスウイルスが原因とみなされる例では、単純疱疹の発症後1~3週間経過して本症を生じる場合が多い〔単純疱疹後多形紅斑(postherpetic EM)〕.

病因

表 9.1 に示すように、感染症や薬剤など多くのものが病因となる。本症の血中や組織中に免疫複合体がみられることから、病因として単純ヘルペスウイルス抗原などに対するⅢ型アレルギーが想定されている。また、病理組織学的にリンパ球の浸潤や角化細胞の HLA-DR 抗原や ICAM-1 の発現がみられており、接触皮膚炎症候群(7章 p.117 参照)でも多形紅斑を認めることから、Ⅳ型アレルギーの関与も考えられる。

病理所見

初期は表皮真皮接合部へのリンパ球浸潤と基底細胞の液状変性を認める。進行すると表皮内へリンパ球が浸潤し、異常角化や表皮下水疱などを呈する。とくに、異常角化細胞に数個のリンパ球が接着する状態を衛星細胞壊死(satellite cell necrosis)という。

検査所見

炎症を反映して CRP 陽性,赤沈亢進がみられる.原因によっては,単純ヘルペスウイルス抗体価,マイコプラズマ抗体価, ASO 値などの上昇を認める.細菌感染が関与する場合は好中球増多となる.

診断・鑑別診断

診断は皮疹の性状および分布から比較的容易である. 感染症などの既往を、問診を行って聴取する. 薬剤の関与が疑われる

表 9.1 多形紅斑の原因

表 9.2	多形紅斑との鑑別疾患

場合は薬剤リンパ球刺激試験(DLST)やパッチテストを考慮する(5章参照)、本症の鑑別診断は、表 9.2 を参照のこと、

EM major は Stevens-Johnson 症候群との鑑別が問題になるが、粘膜症状や表皮の壊死性変化が少なく、重症感に乏しい.

治療・予後

病因を解明することが、再発を防ぐ意味からも重要である. 感染症が原因である場合はその治療を行う.皮疹に対してはステロイド外用、抗ヒスタミン薬内服などを行う.粘膜疹が出現した場合は Stevens-Johnson 症候群への移行に注意し、早期のステロイド全身投与を検討する.本症は2~4週間で自然治癒するが、とくに単純ヘルペスウイルスが原因である場合は再発を繰り返すことがある.単純疱疹の予防的内服療法も考慮する.

スティーブンス ジョンソン

2. Stevens-Johnson 症候群 Stevens-Johnson syndrome; SJS

同義語:粘膜皮膚眼症候群(mucocutaneous ocular syndrome)

Essence

- 多形紅斑に加え、粘膜、眼病変を有し、発熱や関節痛など全 身症状を伴う。
- TEN に発展する場合がある.
- ●病期と症状にあわせ、ステロイドの全身投与、ときにステロイドパルス療法、症状に応じた全身管理を行う。

定義

多形紅斑が広範に出現し、眼や粘膜病変、および全身症状を伴うものをいう。原因の多くは薬剤であり、年間 100 万人あたり $1\sim10$ 人の発症がある。 TEN へ発展することもある(10章 p.155 参照).

症状

高熱,全身倦怠感,関節痛,筋肉痛,胸痛,胃腸障害などの全身症状とともに,急速に多形紅斑が出現する(図9.2).多形紅斑は水疱や出血を伴うことが多く,典型的な標的状病変とは異なる(flat atypical target lesion).一部ではびらんを形成する.四肢伸側のみならず,顔面や体幹など全身皮膚に生じる.粘膜および皮膚粘膜移行部の病変も強く, 眼瞼周囲や口腔・口囲,外陰部に発赤やびらんを生じ,膿汁や血痂を伴う.疼痛が強く,摂食障害や排泄障害をきたすことがある.肝・腎機能障害を伴うこともある.また,眼では結膜炎や角結膜上皮欠損,

図 9.2① Stevens-Johnson症候群 (Stevens-Johnson syndrome) 多形紅斑が急速に全身に広がり、背部では融合して 局面を呈している、辺縁部の出現早期の個疹は多形

紅斑の特徴を有していることが特徴的である.