

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。

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1～10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。



図 9.2② Stevens-Johnson 症候群 (Stevens-Johnson syndrome)
一部にびらん、水疱形成を認める (矢印)。

偽膜形成、角膜混濁などをきたし、治癒後も失明など重い後遺症を残すことがあるため専門医との連携が重要である。

病理所見

多形紅斑（前項）を参照。角化細胞の壊死や個細胞角化（衛星細胞壊死）を認め、基底部の液状変性や真皮浮腫も観察される。

診断・鑑別診断

皮膚粘膜移行部のびらん、全身の紅斑、水疱、びらんや全身症状に加え、皮膚の迅速病理検査で表皮の壊死性変化が認められれば Stevens-Johnson 症候群の診断は可能である。診断基準を表 9.3 に示す。原因を明らかにするため、薬剤内服の有無を詳細に聴取する。また、単純ヘルペスウイルスおよびマイコプラズマ抗体価を測定し、咽頭培養や胸部 X 線写真を撮影する。急激に病変が拡大した場合は TEN に移行したと考える（10 章 p.155 参照）。

治療

早期診断および早期治療が予後の改善につながるため、診断されたら直ちに入院してステロイド全身投与（内服、静脈投与あるいはステロイドパルス療法）を行う。眼科へのコンサルトも必須である。原因に薬剤が疑われた場合は、直ちに中止・変更して薬剤リンパ球刺激試験（DLST、5 章 p.83 参照）の実施を考慮する。皮膚のびらんに対しては熱傷の治療に準じ、外用薬や補液などの全身管理を行う。

表 9.3 Stevens-Johnson 症候群の診断基準 (2016)

--

予後

適切な治療を行わないと TEN に発展することがあるほか、肺炎や腎不全などにより死亡することもある。重症例では、角膜混濁や結膜癒着が後遺症として残ることが多い。

3. Sweet 症候群 Sweet's syndrome ★

同義語：急性熱性好中球性皮膚症 (acute febrile neutrophilic dermatosis), Sweet 病 (Sweet's disease)

Essence

- 顔面や関節部に出現する、疼痛を伴う隆起性の紅斑。
- 発熱、好中球増多、関節痛を伴う。
- 病理組織学的に真皮に密な好中球浸潤を認める。血管炎はない。
- 骨髓異形成症候群、白血病などの造血器腫瘍に合併しやすい。
- 治療は NSAIDs, コルヒチン, ヨウ化カリウム, ステロイド内服が有効。

好中球性皮膚症
(neutrophilic dermatosis)

MEMO

図 9.3 Sweet 症候群 (Sweet's syndrome)