

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. ^{スィート} 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)

表 9.4 Sweet 症候群を合併しやすい疾患

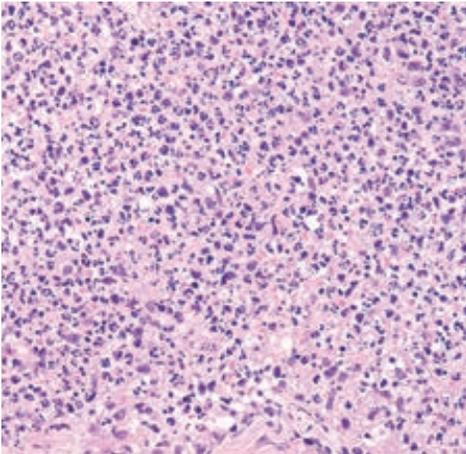


図 9.4 Sweet 症候群の病理組織像
真皮全層で多数の好中球の浸潤を認める。しかし、
明らかな血管炎の所見を欠いている。

紙幣状皮膚
(paper money skin)

MEMO 



症状

中年の顔面や項頸部、前腕、手背に好発する。感冒や上気道炎などの前駆症状の数日～4週後に、突然40℃前後の高熱とともに10～25mm程度の境界明瞭な有痛性の鮮紅色～暗紅色の浮腫性紅斑が多発する(図9.3)。表面は粗大な顆粒状の外観を呈し、周囲に小水疱や膿疱を認めることもある。中央がくぼんで環状(辺縁隆起性)を呈したり、まれに潰瘍を形成したりすることもある。下腿に生じると結節性紅斑に類似する。下腿に皮疹を呈し、口腔内アフタを伴った場合はBehçet病(11章p.174参照)との鑑別が重要になる。

病因

レンサ球菌などに対する過敏反応が生じ、顆粒球コロニー刺激因子(G-CSF)やIL-6の関与のもと好中球が活性化されて発症すると考えられているが、病因は明らかとなっていない。

合併症

本症は種々の疾患を背景に生じうることが知られており、とくに血液疾患(骨髓異形成症候群や急性骨髓性白血病など)は悪性腫瘍合併例の80%以上を占める。その他の内臓悪性腫瘍、膠原病など(表9.4)も報告されている。また、G-CSF製剤投与を契機として本症を発症することもある。

病理所見

真皮上層から中層の血管周囲に好中球が稠密に浸潤する(図9.4)。表皮の変化や血管炎(フィブリノイド変性)はない。慢性化すると、好中球に代わってリンパ球浸潤を認める。

検査所見・診断

著しい白血球増多(とくに好中球増多)を認め、炎症所見を反映して赤沈亢進、CRP高値を呈する。レンサ球菌が関与する場合はASOが高値になることもある。各種疾患を背景として発症しうるため、血液疾患や内臓悪性腫瘍、自己免疫疾患の検索が必要となる。

治療

NSAIDs、ヨウ化カリウム、コルヒチンの内服。ステロイド内服は劇的に回復させるが、基礎疾患を隠蔽することがあるため重症例に対してのみ投与する。抗菌薬は無効である。