

[case 03]

39歳、女性。  
発熱、眼瞼・鼻腔・口唇  
のびらん、全身の紅斑。

**Q1** 最も考えられる疾患は？

- (1) スティーブンス・ジョンソン症候群
- (2) 尋常性天疱瘡
- (3) 疱疹性歯肉口内炎
- (4) 多形紅斑
- (5) 接触皮膚炎症候群

**Q2** 診断に必要な検査は？

写真1 受診時の顔面所見



皮疹出現の3日前に感冒様症状があり、近医でブルフェン（一般名イブプロフェン）、ソロン（ソファルコン）、セフゾン（セフジニル）、ポララミン（d-マレイン酸

クロルフェニラミン）を処方され内服していた。

その後、眼痛、40℃台の発熱、軀幹の皮疹が出現し、結膜の充血と口唇のびらんを認めた（写真1）。

**A1** (1) スティーブンス・ジョンソン症候群

**A2** 皮膚の病理組織検査  
(迅速病理組織診断)

スティーブンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome: SJS) は、[1] 発熱 (38℃以上) [2] 粘膜症状 (結膜充血、口唇びらん、咽頭痛、陰部びらん) [3] 汎発性発疹 (中央部が暗紫紅色を呈する非典型的ターゲット状紅斑で、進行すると水疱・びらんを形成) —の3つを主要徴候とする、重症の粘膜疹および皮膚の紅斑である。その多くは薬剤性である。

皮疹の拡大とともに、眼症状も高度となり、偽膜形成、角膜・結膜上皮障害を伴う。進展すると、中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis: TEN) に移行する。表1に診断基準を示す。

病理組織学的には、真皮上層の浮腫と表皮への細胞浸潤、表皮細胞の個細胞壊死、satellite cell necrosisが認められる。表皮の壊死性変化が進行すると、表皮全層の壊死や表皮下水疱の形成が見られる (写真3)。

本症例は、SJSの主要徴候を満たしていたことから、生検後すぐに皮膚検体の凍結切片標本を用いた迅速病理組織診断を行った (写真2)。表皮のほぼ全層の壊死と表皮下水疱の形成が確認され、TENへの移行が強く疑われるSJS重症例と診断、被疑薬の中止とステロイドパルス療法、ヒト免疫グロブリン静注療法を行った。その後、プレドニゾロン80mg/日に切り替え、漸減するとともに、

頻回の眼科的局所療法を行った結果、失明を逃れることができた。

経過中、水疱・表皮剥離面積は10%を超え、SJS進展型TENと診断した。原因薬剤確定のため、パッチテスト、薬剤リンパ球刺激試験 (DLST) を施行したが、確定には至らなかった。

表1 スティーブンス・ジョンソン症候群 (SJS) の診断基準

<p><b>概念</b> 発熱を伴う口唇、眼結膜、外陰部などの皮膚粘膜移行部における重症の粘膜疹および皮膚の紅斑で、しばしば水疱、表皮剥離などの表皮の壊死性障害を認める。原因の多くは、薬剤である。</p> <p><b>主要所見 (必須)</b> 1. 皮膚粘膜移行部の重篤な粘膜病変 (出血性あるいは充血性) が見られること。 2. しばしば認められるびらんもしくは水疱は、体表面積の10%未満であること。 3. 発熱</p> <p><b>副所見</b> 4. 皮疹は非典型的ターゲット状多形紅斑 5. 角膜上皮障害と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の非特異的結膜炎 6. 病理組織学的に、表皮の壊死性変化を認める。</p> <p>ただし、TENへの移行があり得るため、初期に評価を行った場合には、極期に再評価を行う。</p> <p><u>主要項目の3項目をすべて満たす場合SJSと診断する。</u></p>
---

厚生労働科学研究「難治性皮膚疾患 (重症多形滲出性紅斑 (急性期) を含む) の画期的治療法に関する研究」2005年度報告

写真2 迅速標本

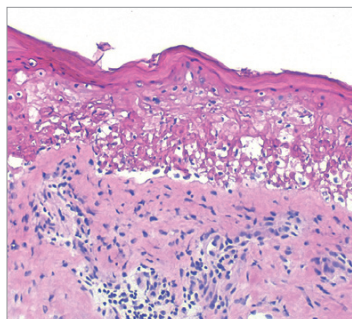
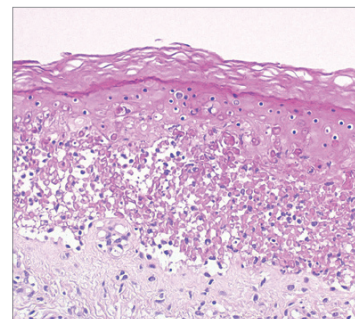


写真3 病理組織標本



凍結切片標本を用いた迅速標本は、ホルマリン固定後の病理組織標本に比べて染色性は低いですが、表皮の壊死性変化は十分に確認でき、生検後数時間で重症度を判定できる。

POINT

高熱と粘膜疹と汎発性発疹を認めたら、SJSを疑い皮膚生検を行う。