

(14) 皮膚疾患分野

重症多形滲出性紅斑（急性期）

1. 概要

高熱や全身倦怠などを伴って、口唇・口腔、眼、外陰部などの皮膚粘膜移行部にびらん、血性痂皮が生じ、全身に紅斑、水疱、表皮剝離などが多発する疾患群である。スティーブンス・ジョンソン症候群(SJS)と中毒性表皮壊死症(TEN)が代表的な疾患である。表皮の剝離した面積が10%未満の場合にはスティーブンス・ジョンソン症候群、それ以上の場合には中毒性表皮壊死症と称して2つに分類している。

2. 疫学

重症多形滲出性紅斑全体で年間人口100万人当たり、1～10人程度発症すると推定されている。厚生労働省 難治性疾患等克服研究事業研究班の調査によれば、スティーブンス・ジョンソン症候群と中毒性表皮壊死症を合わせて、人口100万人当たり約4.4人と推定されている。発症年齢は小児から高齢者まで幅広い年齢層に及んでいる。男女差はみられない。

3. 原因

正確な発症機序は不明であるが、薬剤もしくは感染症などが契機となり、免疫学的な変化を来たして皮膚・粘膜に壊死性の組織障害をもたらすと推定されている。薬剤では消炎鎮痛薬、抗菌薬、抗けいれん薬などが、感染症ではマイコプラズマ感染やヘルペス属ウイルス感染などが誘因となる。

4. 症状

高熱、全身倦怠感、咽頭痛などと伴に皮膚粘膜に病変が出現する。

(1)皮膚病変：大小さまざまな滲出性（浮腫性）紅斑、水疱を有する紅斑～紫紅色斑が全身に多発散在する。紅斑は融合・拡大し、表皮の剝離をきたす。水疱は破れてびらんを呈する。

(2)粘膜病変：口唇・口腔粘膜、鼻粘膜に発赤、水疱が出現し、水疱は容易に破れてびらんとなり血性の痂皮を付着する。眼病変として眼球結膜の充血、眼脂、偽膜形成が認められる。外陰部、尿道、肛門周囲にもびらんが出現して出血をきたす。時に気道粘膜や消化管粘膜を侵し、閉塞性の呼吸器症状や下血などの消化器症状を併発する。

5. 合併症

経過中に肝機能障害、多臓器不全、敗血症などをしばしば併発する。また、視力障害、瞼球癒着、ドライアイなどの眼の後遺症を残すことが多い。外陰部の癒着、爪の変形なども引き起こされることがある。

6. 治療法

まず被疑薬の中止を行う。治療として副腎皮質ステロイド薬の全身投与が第一選択薬である。重症例では発症早期にステロイドパルス療法を含む高用量のステロイド薬を投与する。さらに副腎皮質ステロイド薬で効果がみられない場合には、免疫グロブリン製剤静注療法や血漿交換療法を併用する。病変部の局所処置とともに厳重な眼科的管理、補液・栄養管理、感染防止も重要である。

7. 研究班

重症多形滲出性紅斑に関する調査研究班