

54. 重症多形滲出性紅斑（急性期）

A. Stevens-Johnson Syndrome

（SJS、スティーブンス・ジョンソン症候群、皮膚粘膜眼症候群）

1. 主要項目

（1）主症候

- ① 体表面積の10%未満のびらんもしくは水疱。
- ② 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）。
- ③ 38℃以上の発熱。
- ④ 皮疹は非典型的ターゲット状多形紅斑

（2）病理所見

表皮の壊死性変化を認める。

（3）眼科的所見

角結膜上皮欠損（フルオレセインで面状に染色される）と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎。

2. 参考事項

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。

3. 診断基準

- ・ 1（1）①から③のすべてを満たすもの。または、1（1）①、②、④の全てを満たし、かつ（2）を満たすもの。
- ・ 眼病変が重視されるため、（3）を満たし、かつ1（1）①、②、④の1つ以上の項目を満たすもの。

B. Toxic epidermal necrolysis (TEN、中毒性表皮壊死症、ライエル症候群)

1. 主要項目

（1）主症候

- ① 体表面積の10%を越える水疱、表皮剥離、びらんなどの表皮の壊死性障害。
- ② 皮疹は広範囲のびまん性紅斑および斑状紅斑である。
- ③ 38℃以上の発熱。

（2）病理所見

顕著な表皮の壊死を認める。

（3）眼科的所見

眼症状は角結膜上皮欠損（フルオレセインで面状に染色される）と偽膜形成のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎。

2. 鑑別診断

ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群（SSSS）

3. 診断基準

- 1（1）①から③のすべてを満たすもの。SSSSが完全に除外できない場合でも、1（1）①から③のすべてを満たし、かつ1（2）あるいは1（3）を満たすもの。