

38 スティーヴンス・ジョンソン症候群

○ 概要

1. 概要

スティーヴンス・ジョンソン症候群(SJS)は、高熱や全身倦怠感などの症状を伴って、口唇・口腔、眼、外陰部などを含む全身に紅斑、びらん、水疱が多発する疾患である。

2. 原因

スティーヴンス・ジョンソン症候群は薬剤やウイルス感染、マイコプラズマ感染などが契機となり、免疫学的な変化が生じ、主として皮膚・粘膜に重篤な病変がもたらされると推定されている。

基本的病態は、HLA などの遺伝的背景を有するヒトにおいて、活性化されたリンパ球が、表皮を傷害することにより生じる。傷害の機序に関しては、Fas-FasL 相互作用によるアポトーシス、グラニューライシンの関与、感染による制御性 T 細胞の機能低下などの関与が推測されているが解明されていない。

3. 症状

全身症状：高熱が出現し、全身倦怠感、食欲低下などが認められる。

皮膚病変：全身に大小さまざまな滲出性(浮腫性)紅斑、水疱を有する紅斑～紫紅色斑が多発散在する。

非典型的ターゲット(標的状)紅斑の中心に水疱形成がみられる。水疱は破れてびらんとなる。

スティーヴンス・ジョンソン症候群の水疱、びらんなどの表皮剝離体表面積は 10%未満である。

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、血性痂皮を付着するようになる。有痛性で摂食不良をきたす。眼では眼球結膜の充血、眼脂、偽膜形成などが認められる。外陰部、尿道、肛門周囲にはびらんが生じて出血をきたす。時に上気道粘膜や消化管粘膜を侵し、呼吸器症状や消化管症状を併発する。

4. 治療法

早期診断と早期治療が大切である。スティーヴンス・ジョンソン症候群の治療として、まず感染の有無を明らかにした上で、被疑薬の中止を行い、原則として入院の上で加療する。いずれの原因においても発疹部の局所処置に加えて厳重な眼科的管理、補液・栄養管理、感染防止が重要である。

治療指針としてはステロイド薬の全身投与を第一選択とする。重症例においては発症早期(発症7日前後まで)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開始し、発疹の進展がないことを確認して減量を進める。さらにステロイド薬投与で効果がみられない場合には、免疫グロブリン製剤大量静注療法や血漿交換療法を併用する。

5. 予後

スティーヴンス・ジョンソン症候群では多臓器不全、敗血症などを合併する。死亡率は約3%である。失明に至る視力障害、瞼球癒着、ドライアイなどの眼後遺症を残すことが多い。また、閉塞性細気管支炎による呼吸器傷害や外陰部癒着、爪甲の脱落、変形を残すこともある。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成 24 年度医療受給者証保持者数)
59 人(中毒性表皮壊死症との合計)
2. 発病の機構
不明(免疫学的な機序が示唆されている)
3. 効果的な治療方法
未確立(根治的治療なし)
4. 長期の療養
必要(しばしば後遺症を残す)
5. 診断基準
あり(現行の特定疾患治療研究事業の診断基準)
6. 重症度分類
Stevens-Johnson 症候群/中毒性表皮壊死症(SJS/TEN)重症度スコア判定を用い、
中等症以上を対象とする。

○ 情報提供元

「重症多形滲出性紅斑に関する調査研究班」
研究代表者 杏林大学医学部皮膚科学 主任教授 塩原 哲夫

○ 付属資料

診断基準
重症度基準

<診断基準>

Stevens-Johnson Syndrome

(SJS、スティーヴンス・ジョンソン症候群、皮膚粘膜眼症候群)

(1) 概念

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、医薬品である。

(2) 主要所見(必須)

- 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)がみられること。
- 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。

(3) 副所見

- ④ 疹は非典型的ターゲット状多形紅斑。
- ⑤ 眼症状は眼表面上皮欠損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角結膜炎。
- ⑥ 病理組織学的に、表皮の壊死性変化を認める。

ただし、中毒性表皮壊死症(Toxic epidermal necrolysis: TEN)への移行があり得るため、初期に評価を伴った場合には、極期に再評価を行う。

主要所見の3項目すべてをみたす場合スティーヴンス・ジョンソン症候群と診断する。

ただし、医薬品副作用被害救済制度において、副作用によるものとされた場合は対象から除く。

<重症度分類>

中等症以上を対象とする。

重症度基準

Stevens-Johnson 症候群/中毒性表皮壊死症(SJS/TEN)重症度スコア判定

1 粘膜疹				
眼病変	上皮の偽膜形成		1	}
	上皮びらん		1	
	結膜充血		1	
	視力障害		1	
	ドライアイ		1	
口唇, 口腔内	口腔内広範囲に血痂, 出血を伴うびらん	1		}
	口唇にのみ血痂, 出血を伴うびらん		1	
	血痂, 出血を伴わないびらん		1	
	陰部びらん		1	
2 皮膚の水疱, びらん				
	30% 以上		3	
	10~30%	2		
	10% 未満		1	
3 38°C以上の発熱				1
4 呼吸器障害				1
5 表皮の全層性壊死性変化				1
6 肝機能障害(ALT> 100IU/L)				1

これらの項目
は複数選択可

軽症:2点未満

中等症:2点以上~6点未満

重症:6点以上 (ただし, 以下はスコアに関わらず重症と判断する)

- 1) 角結膜上皮の偽膜形成, びらんが高度なもの
- 2) SJS/TEN に起因する呼吸障害のみられるもの
- 3) びまん性紅斑進展型 TEN

※なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。