

多形滲出性紅斑

山本 俊幸

多形滲出性紅斑の「多形」とは、いろいろな時期の(新旧の)皮疹が混在していることをいう。しかし、ある時期にみると種々の形態の皮疹(紅斑や水疱)が混在しており、それを「多形」と解釈している和文もあった。それは誤りであり、旧い論文にもそのことがきちんと書かれている(Huff JC, et al : JAAD 8:763, 1983)が、このあたりは意外に知られていないかもしれない。ちなみに、多形慢性痒疹の「多形」も同じ意味を指す。余談だが、多形滲出性紅斑の種々の皮疹の中に丘疹がみられると書いてある和文もあったが、丘疹性紅斑であって丘疹ではないと思う。

多形滲出性紅斑は、表現型をみての診断になるので、むずかしい場合がある。初診時にtarget lesionがみられないこともまれではなく、数日遅れて典型的な皮疹へと変化して初めて診断がつく場合もある。またEM majorに対し、EM minorという言葉もあるが、粘膜疹を欠く症例がすべて軽症とは限らない。中等症のEMもたくさんあるが、それに対しての病名はない。

EM majorはStevens-Johnson症候群とは異なるという海外の論文は昔からあるが(Roujeau JC : JD 24 : 726, 1997)、本邦の教科書では長らく同義語とされてきた。最近、両者の違いが強調されているが、多形滲出性紅斑ではtypical targetないしraised atypical targetと呼ばれるのに対し、Stevens-Johnson症候群では、平坦で境界が不明瞭なflat atypical targetと呼ばれる。しかしこの両者を、見た目で区別することはそれほど簡単ではない。その理由は、多形滲出性紅斑ではtypical/atypical targetのどちらもみられること、きれいなtarget lesionをみる機会がそれほど多くはないこと、みた時期によりどちらともいえない症例も少なくないことなどがあげられ、さらに両者を考えながらみている皮膚科医も少ないと思われる。病理組織学的にはStevens-Johnson症候群では表皮の全層性の壊死がみられ、細胞浸潤が少ないが、初期には表皮の全層性の壊死を欠くなど、多形滲出性紅斑との区別はむずかしい。また、多形滲出性紅斑の水疱部の生検では表皮全層性の壊死がみられることもある。

筆者は、上記とは別な理由で両者を昔から分けて考えてきた。それは、Stevens-Johnson症候群の皮疹は多形紅斑とは限らないからであり、極端なことをいうと、皮疹がなく粘膜疹だけのものもまれにみられる。皮膚科医になって8年目のころ、基幹病院に出向中、日曜日に処置当番(当時は2人体制で入院患者20人抱えていた)時、救急外来に呼ばれた。降りていくと、眼球結膜の充血と口唇のびらんを主訴に患者が受診しており、カルテをみると2回目のエピソードだった。前回はプレドニゾロン内服で加療されていたので同じ処方をして帰したが、そのときに初めて、粘膜疹だけのタイプがあるのを知った。その後もStevens-Johnson症候群は何例もみてきたが、同様の症例はそのときの1例だけなので、珍しいと思う。それがFuchs症候群(Stevens-Johnson syndrome without skin lesions)という病名で呼ばれているのも後で知った。

この数年で国内の皮膚科教授が大幅に交替しつつある。新しい教授には、発疹についても教室の若い皮膚科医にきちんと教えて欲しいと思う。