

# 診療ガイドライン 2016

## 重症多形滲出性紅斑

### ■ スティーヴンス・ジョンソン症候群

(スティーブンス・ジョンソン症候群, Stevens-Johnson syndrome)

### ■ 中毒性表皮壊死症

(toxic epidermal necrolysis)

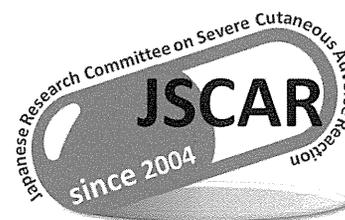
重症多形滲出性紅斑ガイドライン作成委員会

## 重症多形滲出性紅斑

スティーヴンス・ジョンソン症候群・中毒性表皮壊死症

### 診療ガイドライン

スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS, スティーブンス・ジョンソン症候群) 及び中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis; TEN, ライエル症候群) は生命を脅かし, 失明や呼吸器障害などの後遺症を残す難治性の疾患としてとらえられてきていました. これらの疾患の診断治療の向上をめざして, 2004 年に重症多形滲出性紅斑に関する厚生労働省調査研究班が設立され, 翌年に SJS 及び TEN の診断基準が確立されました. その後, 本研究班は両疾患の診療指針を策定し, 2009 年に日本皮膚科学会誌に発表しました. さらに, 診療実態を把握するために, 全国の皮膚科専門医常勤施設を対象として疫学調査を実施し, その結果を 2011 年に同学会誌に発表してきております. この度, これらの成果をもとに SJS 及び TEN の診療ガイドラインを策定する運びとなりました. 本ガイドラインは SJS 及び TEN という難治性疾患について理解して頂くとともに, 日常の診療の場で使用できるように作成しました.



## 1. 本診療ガイドラインの目的と対象

本診療ガイドラインは SJS 及び TEN について理解するために、最初に両疾患の概要、診断基準、重症度を示した。さらに、実際の臨床において生じてくる質問に対して、本邦の現時点における医療状況を基盤にした的確な情報を提供することを目的とした。また、現在 SJS と TEN は同じ範疇にある疾患ととらえられているため、質問・回答形式の部分では、敢えて SJS と TEN を区別せずに記した。

SJS 及び TEN は初診時には様々な診療科を受診することが多いため、皮膚科医のみならず、両疾患の診療を担当するすべての医師が実際の診療の場において役に立つ指針となるように配慮した。

## 2. 本診療ガイドラインの位置づけ

実際の診療において診断に関わる事項および治療に関わる事項を質問・回答形式で列挙し、可能な限り推奨文を記載し、エビデンスレベルの分類基準に従って分類した。推奨文または回答のあとにはコンパクトな指針、解説を加えて根拠となる事項を記載し、SJS 及び TEN をより深く理解できるように配慮した。

本診療ガイドラインで記載した治療については、現時点における本邦の医療水準を基に SJS 及び TEN の標準的治療として有用となるように指針を示した。しかし、臨床における使用に際しては、個々の症例の状況や疾患背景を十分に踏まえて用いるべきものであり、医師の裁量を規制するものではない。本診療ガイドラインに記載されている内容が実施されないことをもって、実際の診療にあたる医師の責任を追訴する根拠とするものでもない。

また、本診療ガイドラインには薬事承認で許可されていない検査項目や治療法も記載している。また、近年、海外で行われている治療法なども疾患への理解をより深めるために掲載した。このような検査や治療を実際に行う場合には、各施設で必要に応じて個々に手続きをとり、責任をもって対応する必要がある。

なお、本診療ガイドラインは不備な部分の修正、補充、医療水準の変化などを反映させるために、定期的に検討し改訂作業を行うことが望まれる。

## 3. 資金提供者・利益相反

本診療ガイドライン策定にあたり要した費用は、厚生労働省科学研究費補助金

「難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）：重症多形滲出性紅斑に関する調査研究の研究費を用いた。各委員は本診療ガイドライン策定にあたり明らかにすべき利益相反はない。

#### 4. 推奨度の決定基準

本診療ガイドラインでは下記のエビデンスのレベル分類及び推奨度の分類を用いた。

##### エビデンスのレベル分類

- I : システマティック・レビュー/メタアナリシス
- II : 1つ以上のランダム化比較試験による
- III : 非ランダム化比較試験による
- IVa : 分析疫学的研究（コホート研究による）
- IVb : 分析疫学的研究（症例対照研究、横断研究による）
- V : 記述研究（症例報告や症例集積研究による）
- VI : 患者データに基づかない、専門委員会や専門家個人の意見\*

##### 推奨度の分類

- A : 行うよう強く勧められる  
(少なくとも1つの有効性を示すレベルIもしくは良質のレベルIIのエビデンスがあること)
- B : 行うよう勧められる  
(少なくとも1つ以上の有効性を示す質の劣るレベルIIか良質のレベルIIIあるいは非常に良質のIVのエビデンスがあること)
- C1 : 行うことを考慮してよいが、十分な根拠\*\*がない  
(質の劣るIII-IV, 良質な複数のV, あるいは委員会が認めるVI)
- C2 : 根拠がないので勧められない  
(有効のエビデンスがない, あるいは無効であるエビデンスがある)
- D : 行わないよう勧められる  
(無効あるいは有害であることを示す良質のエビデンスがある)

\*基礎実験によるデータ及びそれから導かれる理論はこのレベルとする。

\*\*根拠とは臨床試験や疫学研究による知見を指す。

## 5. SJS 診療ガイドライン及びTEN 診療ガイドライン作成委員

本診療ガイドラインは厚生労働省調査研究班の班員および協力者によって構成された委員会が策定した。

### <作成委員>

塩原哲夫	杏林大学医学部皮膚科学
狩野葉子	杏林大学医学部皮膚科学
水川良子	杏林大学医学部皮膚科学
佐山浩二	愛媛大学医学部皮膚科学
橋本公二	愛媛大学医学部皮膚科学
藤山幹子	愛媛大学医学部皮膚科学
相原道子	横浜市立大学大学院医学研究科環境免疫病態皮膚科学
池澤善郎	横浜市立大学大学院医学研究科環境免疫病態皮膚科学
松倉節子	横浜市立大学大学院医学研究科環境免疫病態皮膚科学
末木博彦	昭和大学医学部皮膚科学
飯島正文	昭和大学医学部皮膚科学
渡辺秀晃	昭和大学医学部皮膚科学
森田栄伸	島根大学医学部皮膚科学
新原寛之	島根大学医学部皮膚科学
浅田秀夫	奈良県立医科大学医学部皮膚科学
小豆澤宏明	大阪大学大学院医学系研究科皮膚科学/奈良県立医科大学医学部皮膚科学
宮川 史	奈良県立医科大学医学部皮膚科学
椛島健治	京都大学大学院医学系研究科皮膚科学
中島沙恵子	京都大学大学院医学系研究科皮膚科学
野村尚史	京都大学大学院医学系研究科皮膚科学
橋爪秀夫	市立島田市民病院皮膚科
阿部理一郎	北海道大学医学研究科皮膚科学/新潟大学医学部研究科皮膚科学
高橋勇人	慶應義塾大学医学部皮膚科学
青山裕美	川崎医科大学附属川崎病院皮膚科
黒沢美智子	順天堂大学医学部衛生学
莚田泰誠	国立研究開発法人理化学研究所統合生命医科学研究センター
外園千恵	京都府立医科大学大学院医学研究科視覚機能再生外科学

木下 茂 京都府立医科大学大学院医学研究科視覚機能再生外科学  
上田真由美 京都府立医科大学大学院医学研究科視覚機能再生外科学

## 6. 本診療ガイドラインで用いた主な略語一覧

AGEP	acute generalized exanthematous pustulosis	急性汎発性発疹性膿疱症
ALDEN	algorithm for drug causality for epidermal necrolysis	スティーヴンス・ジョンソン症候群及び中毒性表皮壊死症の原因薬検索のためのアルゴリズム
ARDS	acute respiratory distress syndrome	急性呼吸促迫症候群
BO	bronchiolitis obliterans	閉塞性細気管支炎
BOS	bronchiolitis obliterans syndrome	閉塞性細気管支炎症候群
DFPP	double filtration plasmapheresis	二重膜濾過血漿交換療法
DLST	drug-induced lymphocyte stimulation test	薬剤添加リンパ球刺激試験
Dsg	desmoglein	デスモグレイン
EBV	Epstein-Barr virus	Epstein-Barr ウイルス
EM	erythema multiforme	多形紅斑
FDE	fixed drug eruption	固定薬疹
GIO	glucocorticoid-induced osteoporosis	ステロイド性骨粗鬆症
GVHD	graft-versus-host disease	移植片対宿主病
HE	hematoxylin eosin	ヘマトキシリン エオジン
HHV	human herpesvirus	ヒトヘルペスウイルス
HIV	human immunodeficiency virus	ヒト免疫不全ウイルス
HLA	human leukocyte antigen	ヒト白血球抗原
HSV	herpes simplex virus	単純ヘルペスウイルス
ICU	intensive care unit	集中治療室
IVIg	intravenous immunoglobulin	静注用免疫グロブリン製剤 (IVIg 療法; 免疫グロブリン大量静注療法としても使用)
MRSA	methicillin-resistant Staphylococcus aureus	メチシリン耐性黄色ブドウ球菌

MRSE	methicillin-resistant Staphylococcus epidermidis	メチシリン耐性表皮ブドウ球菌
NPFDE	non-pigmenting fixed drug eruption	非色素沈着型固定薬疹
NSAIDs	non-steroid anti-inflammatory drug, non-steroidal anti-inflammatory drugs	非ステロイド性抗炎症薬
PE	plasma exchange	単純血漿交換療法
PNP	paraneoplastic pemphigus	腫瘍随伴性天疱瘡
PSL	prednisolone	プレドニゾロン
QOL	quality of life	生活の質
SCORTEN	TEN-specific severity illness score	中毒性表皮壊死症重症度スコア
SJS	Stevens-Johnson syndrome	スティーヴンス・ジョンソン症候群, スティーブンス・ジョンソン症候群, 皮膚粘膜眼症候群
SLE	systemic lupus erythematosus	全身性ループス エリテマトーデス
SSSS	staphylococcus scalded skin syndrome	ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群
TEN	toxic epidermal necrolysis	中毒性表皮壊死症, ライエル症候群
TNF- $\alpha$	Tumor necrosis factor- $\alpha$	腫瘍壊死因子- $\alpha$
Treg	regulatory T cell	制御性 T 細胞

## 目次

- I. スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS, スティーブンス・ジョンソン症候群) の診断基準
- II. 中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis; TEN)の診断基準
- III. Stevens-Johnson 症候群及び中毒性表皮壊死症の重症度分類  
参考：継時的病勢評価スコア表
- IV. Stevens-Johnson 症候群及び中毒性表皮壊死症の治療指針
- V. 診療ガイドライン
  - 総論
  - 1. 診断
  - 2. 検査
  - 3. 治療
    - 3-1. 全身療法
    - 3-2. 皮膚局所療法
    - 3-3. 眼病変への治療
  - 4. 後遺症・続発症
  - 5. 回復後のケア
- VI. 疫学調査結果
- VII. 疾患の理解のために
  - 1. 診療ガイドラインに関するリンク
  - 2. 補足解説・参考資料
  - 3. 海外の参考資料

## I. スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS) の診断基準

### 概要

スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS, 皮膚粘膜眼症候群) 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・水疱が多発し, 表皮の壊死性障害を認める疾患である. 原因として薬剤性が多いが, マイコプラズマ感染や一部のウイルス感染に伴い発症することもある. 発症機序について統一された見解はないが, 薬剤やマイコプラズマ感染, ウイルス感染などが契機となり, 免疫学的な変化が生じ, 主として皮膚と粘膜 (眼, 口腔, 陰部など) に重篤な壊死性の病変がもたらされると推定されている.

全身症状としては, 高熱, 全身倦怠感, 食欲低下などが認められ, 皮膚病変では全身に大小さまざまな滲出性紅斑, 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. また, 口唇・口腔粘膜, 鼻粘膜には発赤, 水疱が出現し, 血性痂皮を付着するようになる. 眼では眼球結膜の充血, 偽膜形成, 眼表面上皮 (角膜上皮, 結膜上皮) のびらん (上皮欠損) などが認められ, 重篤な眼病変では後遺症を残すことが多い. 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.

SJS の本邦の診断基準では, 水疱, びらんなどの表皮剥離体表面積は 10%未満である.

## スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS)の診断基準 (2016)

### 概念

発熱と眼粘膜, 口唇, 外陰部などの皮膚粘膜移行部における重症の粘膜疹を伴い, 皮膚の紅斑と表皮の壊死性障害に基づく水疱・びらんを特徴とする. 医薬品の他に, マイコプラズマやウイルス等の感染症が原因となることもある.

### 主要所見 (必須)

1. 皮膚粘膜移行部 (眼, 口唇, 外陰部など) の広範囲で重篤な粘膜病変 (出血・血痂を伴うびらん等) がみられる.
2. 皮膚の汎発性の紅斑に伴って表皮の壊死性障害に基づくびらん・水疱を認め, 軽快後には痂皮, 膜様落屑がみられる. その面積は体表面積の 10%未満である. 但し, 外力を加えると表皮が容易に剥離すると思われる部位はこの面積に含まれる.
3. 発熱がある.
4. 病理組織学的に表皮の壊死性変化を認める\*.
5. 多形紅斑重症型(erythema multiforme [EM] major) \*\*を除外できる.

### 副所見

1. 紅斑は顔面, 頸部, 体幹優位に全身性に分布する. 紅斑は隆起せず, 中央が暗紅色の flat atypical targets を示し, 融合傾向を認める.
2. 皮膚粘膜移行部の粘膜病変を伴う. 眼病変では偽膜形成と眼表面上皮欠損のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎がみられる.
3. 全身症状として他覚的に重症感, 自覚的には倦怠感を伴う. 口腔内の疼痛や咽頭痛のため, 種々の程度に摂食障害を伴う.
4. 自己免疫性水疱症を除外できる.

### 診断

副所見を十分考慮の上, 主要所見 5 項目を全て満たす場合, SJS と診断する. 初期のみの評価ではなく全経過の評価により診断する.

### <参考>

- 1) 多形紅斑重症型との鑑別は主要所見 1～5 に加え、重症感・倦怠感、治療への反応、病理組織所見における表皮の壊死性変化の程度などを加味して総合的に判断する。
- 2) \*病理組織学的に完成した病像では表皮の全層性壊死を呈するが、少なくとも 200 倍視野で 10 個以上の表皮細胞(壊)死を確認することが望ましい。
- 3) \*\*多形紅斑重症型(erythema multiforme [EM] major)とは比較的軽度の粘膜病変を伴う多形紅斑をいう。皮疹は四肢優位に分布し、全身症状としてしばしば発熱を伴うが、重症感は乏しい。SJS とは別疾患である。
- 4) まれに、粘膜病変のみを呈する SJS もある。

## II.中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis; TEN) の診断基準

### 概要

中毒性表皮壊死症(toxic epidermal necrolysis; TEN) 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，びらんが広範囲に出現する重篤な疾患である。TEN は SJS から進展することが多い。発症機序は不明であるが，薬剤や感染症などが契機となり，免疫学的な変化が生じ，皮膚と粘膜に重篤な病変がもたらされると推定され，皮膚病理組織学的に表皮の全層性の壊死性変化が見られる。消炎鎮痛薬，抗菌薬，抗けいれん薬，高尿酸血症治療薬などの薬剤が発症に関与することが多い。

基本的な病態は，ある一定の human leukocyte antigen (HLA) アレルを有する人において，活性化された T 細胞あるいは NK 細胞から産生される因子が表皮を傷害することにより生じる。その機序としては，これらの細胞から産生される可溶性 FasL とケラチノサイトの Fas との結合や，グラニューライシンやその他の細胞障害因子による表皮傷害が考えられる。その他の機序として，併発する感染症による制御性 T 細胞の機能低下，proinflammatory cytokine の産生亢進による T 細胞の活性化亢進などが推測されている。

全身症状として高熱が出現し，脱水，全身倦怠感，食欲低下などが認められ，非常に重篤感がある。皮膚病変では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し，急速に拡大する。一見正常にみえる皮膚に軽度の圧力を加えると表皮が剥離し，びらんを生じる（Nikolsky 現象）。粘膜病変は口唇・口腔粘膜，鼻粘膜に発赤，水疱が出現し，血性痂皮を付着する。口腔～咽頭痛がみられ，摂食不良をきたす。眼では眼球結膜の充血，偽膜形成，眼表面上皮（角膜上皮，結膜上皮）のびらん（上皮欠損）などが認められる。

TEN の水疱・びらんなどの表皮剥離は体表面積の 10%以上である。なお，欧米では，10%以上～30%未満の表皮剥離体表面積の場合は，SJS/TEN オーバーラップとして位置づけられている。

表皮剥離の体表面積	本邦の基準	国際基準
10%未満	SJS	SJS
10%以上～30%未満	TEN	SJS/TEN オーバーラップ
30%以上	TEN	TEN

## 中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis; TEN)の診断基準 (2016)

### 概念

広範囲な紅斑と全身の 10%以上の水疱・びらん・表皮剥離など顕著な表皮の壊死性障害を認め、高熱と粘膜疹を伴う。原因の多くは医薬品である。

### 主要所見 (必須)

1. 広範囲に分布する紅斑に加え体表面積の 10%を超える水疱・びらんがみられる。外力を加えると表皮が容易に剥離すると思われる部位はこの面積に含める。(なお、国際基準に準じて体表面積の 10~30%の表皮剥離は、SJS/TEN オーバーラップと診断してもよい)
2. 発熱がある。
3. 以下の疾患を除外できる。
  - ・ ブドウ球菌性熱傷様皮膚症候群(SSSS)
  - ・ トキシックショック症候群
  - ・ 伝染性膿痂疹
  - ・ 急性汎発性発疹性膿疱症(AGEP)
  - ・ 自己免疫性水疱症

### 副所見

1. 初期病変は広範囲にみられる斑状紅斑で、その特徴は隆起せず、中央が暗紅色の flat atypical targets もしくはびまん性紅斑である。紅斑は顔面、頸部、体幹優位に分布する。
2. 皮膚粘膜移行部の粘膜病変を伴う。眼病変では偽膜形成と眼表面上皮欠損のどちらかあるいは両方を伴う両眼性の急性結膜炎がみられる。
3. 全身症状として他覚的に重症感、自覚的には倦怠感を伴う。口腔内の疼痛や咽頭痛のため、種々の程度に摂食障害を伴う。
4. 病理組織学的に表皮の壊死性変化を認める。完成した病像では表皮の全層性壊死を呈するが、軽度の病変でも少なくとも 200 倍視野で 10 個以上の表皮細胞(壊)死を確認することが望ましい。

### 診断

副所見を十分考慮の上、主要所見 3 項目の全てを満たすものを TEN とする。全

経過を踏まえて総合的に判断する.

<参考>

1) サブタイプの分類

- ・ SJS 進展型(TEN with spots あるいは TEN with macules)
- ・ びまん性紅斑進展型(TEN without spots, TEN on large erythema)
- ・ 特殊型：多発性固定薬疹から進展する例など

2) びまん性紅斑に始まる場合，治療等の修飾により，主要所見の表皮剥離体表面積が 10% に達しなかったものを不全型とする.

### III. スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS) 及び中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis; TEN) の重症度分類

1	粘膜疹		
	眼病変	結膜充血	1
		偽膜形成	1
		眼表面の上皮欠損 (びらん)	1
		視力障害	1
		ドライアイ	1
	口唇・口腔内病変	口腔内広範囲に血痂, 出血を伴うびらん	1
		口唇の血痂, 出血を伴うびらん	1
		広範囲に血痂, 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℃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 >100 IU/L)		1

\* 慢性期  
所見

#### 評価

6点未満 中等症

6点以上 重症 ただし、以下はスコアに関わらず重症と判断する

- 1) 眼表面 (角膜・結膜) の上皮欠損 (びらん), あるいは偽膜形成が高度なもの
- 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

\*慢性期の後遺症としての視力障害, ドライアイを指す. 急性期所見としては選択しない.

参考：SJS 及び TEN の継時的病勢評価スコア表

	臨床症状	スコア 0	スコア 1	スコア 2	スコア 3	スコア 4	スコア 5	スコア 6
皮膚 病変	紅斑の面積	0%	10%未満	10%以上 20%未満	20%以上 30%未満	30%以 上 40% 未満	40%以 上 50% 未満	50%以 上
	皮膚剥離面積	0%	5%未満	5%以上 10% 未満	10%以上 15%未満	15%以 上 20% 未満	20%以 上 30% 未満	30%以 上
	びらん/潰瘍部 の滲出液	停止/な し	微量	少量	多量			
	びらん/潰瘍部 の出血	停止/な し	軽度	中等度	重度			
	皮膚/粘膜の疼 痛	なし	少しの痛み	かなりの痛 み	耐えられな いほどの痛 み(セデーシ ョンを要す)			
口唇/ 口腔 内病 変	血痂/出血/口腔 びらん	なし	血痂/出血を 伴わないび らん	口唇のみに 血痂/出血を 伴うびらん	口唇・口腔内 広範囲に血 痂/出血を伴 うびらん			
全身 症状	経口摂取 (摂取量のめや す)	問題なし (80%以 上)	食事に手を つけるが、 少し残す (50-80%)	食事に手を つけるが半 分以上残す (20-50%)	食事に手を つけない(絶 食中を含む) (20%未満)			
	重症感・倦怠感	なし	軽度	中等度	高度			
	発熱	37℃未満	37.0-37.5℃ 未満	37.5-38.5℃ 未満	38.5℃以上			

眼症 状	偽膜形成	なし	わずかにあ り	存在するが 開瞼可能	開瞼困難			
	結膜充血	なし	軽度	中等度	高度			
眼科医診察による 眼科的所見		所見なし	充血のみ	偽膜形成ま たは眼表面 上皮欠損	偽膜形成及 び眼表面上 皮欠損			

## IV. スティーヴンス・ジョンソン症候群 (Stevens-Johnson syndrome; SJS) 及び中毒性表皮壊死症 (toxic epidermal necrolysis; TEN) の治療指針(2016)

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）：重症多形滲出性紅斑に関する調査研究班

スティーヴンス・ジョンソン症候群(SJS)および中毒性表皮壊死症(TEN)は皮膚および皮膚粘膜移行部の壊死性病変である。多くの場合薬剤が原因であり、治療の第一歩は速やかに被疑薬を中止することである。治療の原則は、補液・栄養管理による全身管理（TENの場合は熱傷に準じる）、進行する炎症反応の抑制、皮膚・粘膜病変部からの感染予防、厳重な眼科的管理である。入院設備のある病院で皮膚科専門医による治療が推奨される。

効果を期待できる薬物治療として、早期の副腎皮質ステロイド薬の全身療法が第一選択となる。症例に応じて血漿交換療法やヒト免疫グロブリン製剤大量静注(IVIg)療法などのその他の治療法を併用する。これらの治療効果の判定には、紅斑・表皮剥離・粘膜疹の進展の停止、びらん面からの滲出液の減少、解熱傾向、末梢血白血球異常の改善、肝機能障害などの臓器障害の改善などを指標とする。

マイコプラズマなどの感染が原因となることがあるが、その場合も必要に応じて抗菌薬を併用しながら同様の治療を行う。

### 1. 副腎皮質ステロイド薬の全身投与

症例により基礎疾患や状態が異なるため一律には決めがたいが、推奨される投与法は下記の通りである。発症早期（発症後7日前後まで）に開始することが治療効果および副作用抑制の観点から望ましい。重篤な感染症を合併している場合にはステロイド薬投与とともに抗菌薬や免疫グロブリン製剤などを併用し感染対策を十分に行う。

#### 1) ステロイド療法

プレドニゾロンまたはベタメタゾン、デキサメタゾンをプレドニゾロン換算で、中等症は原則として 0.5～1 mg/kg/日、重症は 1～2 mg/kg/日で開始する。20mg/日を超える場合は、持続的な抗炎症作用を期待し、分割投与する。半減期のより長いデキサメタゾンやベタメタゾンを使用する場合や夜間の不眠が強い場合は、夕食後の投与量を減量するなど、適宜調節する。なお、デキサメタゾン

やベタメタゾンで開始した場合は、長時間作用型のステロイドであることから、適宜プレドニゾロンに切り替える。口腔粘膜病変のために内服投与ができない場合は、点滴治療を行う。効果がみられたら、4～7日後にプレドニゾロン換算で10mg/日または20%程度減量（例：40mg/日→30mg/日、60mg/日→45mg/日）し、以後は回復の程度に合わせて3～7日ごとにプレドニゾロン換算で10mg/日程度減量する。

効果がみられないにも関わらず、漫然と同量のステロイド薬投与を継続したり、少量ずつ増量、減量をくり返すことは避ける。その際には、ステロイドパルス療法を含むステロイド薬の大幅な増量や他の治療法（IVIg療法、血漿交換療法など）の併用を考慮する。

なお、ステロイド薬前投与が行われている場合は、原則的に、そのステロイド前投与量をベースラインと考え、通常量より多いステロイド量を選択すべきであり、前投与量が60mg/日を超える場合は、ステロイドパルス療法を選択する。

## 2) ステロイドパルス療法

重症例や急激に進展する症例、皮疹が軽度でも眼合併所見（下記）の重症例ではパルス療法を考慮する。メチルプレドニゾロン500mg～1000mg/日を3日間投与する（小児の場合、小児の標準的治療法に準ずる）。中等症の場合は、より少量（250mg/日）の投与で効果がみられることがある。通常、パルス療法終了24～48時間以内には効果がみられるが、初回のパルス療法で効果が十分にみられない場合、または症状の進展が治まった後に再燃した場合は、数日後にもう1コース施行するか他の治療法を併用する。

パルス療法直後（翌日）のステロイド投与量は十分量（プレドニゾロン換算で1～2mg/kg/日）を投与し、以後漸減する。減量速度は個々の症例の回復の程度により調整するが、パルス療法直後に投与されたステロイドは概ね4～7日後にプレドニゾロン換算で10mg/日または20%程度減量（例：80mg/日→70mg/日、60mg/日→45mg/日）し、以後は粘膜疹の再燃に注意しながら、4～7日ごとにプレドニゾロン換算で10mg/日程度減量する。

### <備考>

- ① 発症後表皮剥離が全身に及んだ段階でのステロイド薬開始は敗血症などの感染症を引き起こす可能性が高いため、ステロイド薬を投与する場合には感染対策を十分に行う。
- ② 皮疹が軽度でも眼症状がみられる場合には眼科受診を行い、眼科的な重症度