

＜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医療費助成の対象から除く。

<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		
	結膜充血		
	視力障害		
	ドライアイ		
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		
	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 > 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

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. 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。