a case of SLE with toxic epidermal necrolysis

SLE に toxic epidermal necrolysis (TEN)
を合併した 1 症例

東名正幸・菅谷直樹・橋本博史・広瀬俊一*

Masayuki Tomyo・Naoki Sugaya

Hiroshi Hashimoto・Shunichi Hirose

colour graph corner

炎症 VOL.4 NO.3
SUMMER 1984

図 1

図 2

図 3

図 4

表 1 症 例 (32歳, 女性, 主婦)

既往歴: 小児期より日光過敏症
家族歴: 特記事項なし
現病歴: 昭和56年9月頃より顔面紅斑出現, 11月には, 全身の関節痛, 腫脹を伴った手指のこわばり出現, 近医受診したところ白血球減少を認めたため, 当院を紹介された。
57年1月39°C 台の発熱にて当院入院。顔面紅斑, 関節痛, 尿管柱を認め抗核抗体, 抗 DNA 抗体陽性などの所見より SLE と診断しステロイド治療を行い以後外来にて経過観察をしていた。58年11月ころより顔面紅斑増悪, 関節痛も増強傾向にあった。
59年3月中頃より四肢に水疱を伴う紅斑が出現し, 徐々に増悪したため, 3月30日当院入院となった。

表 2 入院時現症

体格: 肥満, 栄養: 良
皮膚: 顔面・四肢に紅斑, 手掌・足底部に水疱形成
血圧: 140/64 mmHg
脈拍: 72/分 整
体温: 37.1°C
浮腫: (-)
眼瞼結膜: 貧血 (-), 眼球結膜: 黄疸 (-)
表在リンパ節: 触知せず
胸部理学的所見: 心音・呼吸音 正常
腹部: 平坦 軟, 肝 1 横指触知, 脾 触知せず
神経学的所見: 特に異常なし

表 3 入院時検査成績 (一般)

hematological examination	GPT	81 IU/l
Hb 13.0 g/dl	ALP	7.0 K-AU
RBC 428 × 10 ⁴ /mm ³	LDH	373 IU/l
Ht 39.5%	LAP	281 G-RU
WBC 4400/mm ³	γGTP	66 U/l
Band 24.5%	T-bil	0.3 mg/dl
Seg 66.5%	D-bil	0.1 mg/dl
E 0%	TTT	12.8 U
B 0.5%	ZTT	16.5 U
M 3.5%	BUN	8 mg/dl
Ly. 5%	creatinine	0.7 mg/dl
ESR 42/73 mm	uric acid	4.3 mg/dl
urine	T-cholesterol	220 mg/dl
protein (-)	Na	147 mEq/l
sugar (-)	K	3.5 mEq/l
sediment 硝子円柱(+)	Cl	108 mEq/l
feces	serological examination	
潜血反応(-)	CRP	1+
biochemical examination	ASO	60 T.U.
GOT 67 IU/l	Hb-Ag	(-)

表 4 入院時検査成績 (免疫系)

抗核抗体 640 × speckled	α ₂ glob.	9.7%
LE 因子 (+)	β glob.	9.1%
抗 DNA 抗体 25.3 U/ml	γ glob.	23.6%
ENA 抗体 8000	IgG	2340 mg/dl
n-RNP 抗体 × 8	IgA	385 mg/dl
Sm 抗体 × 8	IgM	118 mg/dl
C ₃ 60 mg/dl	lymphocyte subpopulation	
C ₄ 19.7 mg/dl	T cell	82%
CH ₅₀ 41.8	B cell	7%
水疱液	リンパ球幼若化検査	
抗核抗体 320 × speckled	PHA	29008 cpm
抗 DNA 抗体 31.9 U/ml	con-A	26456 cpm
T.P. 6.6 g/dl	control	598 cpm
Alb 54.7%	STS	(-)
α ₁ glob. 2.9%		

表 5

皮膚症状は、SLE の重要な臨床症状であるが、水疱を認めることは比較のまれとされている。しかし、実際に SLE に水疱を伴う紅斑が認められる場合には、原疾患以外の疾患との鑑別が困難な場合もある。今回、筆者らは SLE に toxic epidermal necrolysis (以下 TEN) を合併した症例を経験したので報告する。

患者の現病歴、現症、検査所見を各表にて示した(表 1～5)。

図 1 は、入院時の皮膚のマクロで足底部に水疱を伴う紅斑を認める。図 2, 3 は、第 4 病日、水疱形成が進行しそれが破れて表皮の剥離が著明である。図 4 は、第 10 病日極期のものであたかも広範囲熱傷をみる感じである。図 5 は、右上腕部の皮膚のマクロで SLE の皮膚病変の組織像と異なり、基底層の破壊、表皮と真皮の間で剥離の傾向があり、リンパ球の浸潤は著明でない。図 6 は、右大腿部の皮膚のマクロである。なお蛍光抗体法は基底層の破壊が強いため染色されていない。

以上のように、全身の表皮の剥離が著明で、また特有な組織像から、筆者らは SLE に TEN を合併した病態と考え ICU に病室を移し、第 2 度の熱傷に準じた治療と TEN に対しパルス療法を行い、皮膚症状の軽快を認めた。図 7 は、回復期のもので色素沈着は残っているが上皮はすっかり再生されている。

考 案

SLE の皮膚症状は多彩で他の皮膚疾患を合併した場合、SLE 自体によるものかどうか鑑別が困難な場合がある。本症例は、当初 SLE による皮膚症状と考えていたが、著明なニコルスキー現象をみたことや、皮膚症状が全身に広範にみられたことなどの臨床所見、ならびに皮膚生検の所見より TEN を合併したものと診断した。TEN は主に薬剤、ことに消炎鎮痛剤の服用後発症し、全身に水疱を伴う斑状紅斑を認め、組織的には表皮全層の壊死ならびに表皮下水疱を認めるとされており、また気道にも水疱を形成しやすく、そのため死亡率は 30% 以上にも及ぶ重篤な疾患とされている^{1,2)}。また原因については、消炎鎮痛剤の服用後発症している例が多いことから薬剤の毒性によるものとされているが、いままでの報告はほとんどが常用量で発症していることから、なん

らかの免疫学的異常が関与している可能性も示唆されている³⁾。本症例は、基礎疾患として SLE があることから、日ごろ薬剤の使用には充分注意し、プレドニソロン、抗潰瘍剤、β-blocker の 3 剤のみの投与にもかかわらず発症し、回復後の patch test, LST でも原因薬剤の確認はできなかった。

本症例の場合、TEN のほか、鑑別すべき疾患としては水疱形成性 SLE や、ブドウ球菌性熱傷様症候群(SSSS)^{4,5)} があげられるが、臨床症状、皮膚生検所見、ならびにパルス療法が奏効したことなどにより否定される。また治療としては、プレドニソロン 1g/day 3 日間のパルス療法、第 2 度の熱傷に準じた皮膚処置、ならびに輸液を行い、高度の色素沈着を残したものの表皮はほぼ完全に再生された。しかし、TEN の皮膚症状は再発しやすいとされており、今後この点も留意し経過を追う予定である。

本症例では、TEN をきたすに至った明らかな誘因は不明であるものの、TEN の病態発症に SLE の免疫異常の関与も考えられた。

文 献

- 1) Lyell, A.: Toxic epidermal necrolysis. An eruption resembling scalding of the skin. Brit. J. Dermat. 68: 355, 1956.
- 2) Lyell, A.: A review of toxic epidermal necrolysis in Britain. Brit. J. Dermat. 79: 662, 1967.
- 3) Saya, G. J.: Necrolyse epidemique toxique. Syndrome de Lyell toxique. Dermatol. Venereol. 107: 1077, 1980.
- 4) Melish, M.E.: The staphylococcal scalded skin syndrome. Development of experimental model. New Eng. J. Med. 282: 1114, 1970.
- 5) Melish, M.E.: Staphylococcal scalded skin syndrome. The expanded clinical syndrome. J. of Pediatr. 78: 958, 1971.