

皮疹が軽度であった Sweet 病

林 宏明, 稲沖 真, 松尾 明子, 簗持 紗織*, 谷崎 眞輔*,
藤本 亘

15歳女性。咽頭痛と39℃以上の発熱があり当院救急部に入院した。白血球数は11,100/mm³で好中球が87%を占めていた。CRPは15.2 mg/dlと高値であった。以上の所見から細菌感染が疑われた。しかし、抗生物質の全身投与により症状は改善しなかった。入院2日後の診察時に顔面と胸部に1 cm径の疼痛性局面が認められた。その生検組織では真皮にリンパ球と多数の好中球の浸潤が認められた。これらの臨床症状、一般検査所見および病理組織学的所見から Sweet 病と診断した。プレドニゾロン1日量60 mgの点滴静注により諸症状は速やかに改善した。高熱、好中球増加、CRP高値といった臨床症状と検査所見からは一般的には細菌感染症が最も疑われるが、鑑別疾患として Sweet 病も考慮すべきと考えられた。

(平成16年7月20日受理)

Sweet's Syndrome Presenting with Mild Skin Eruption

Hiroaki HAYASHI, Makoto INAOKI, Akiko MATSUO, Saori HATAMOCHI,
Shinsuke TANIZAKI, Wataru FUJIMOTO

A 15-year-old Japanese girl visited the Department of Emergency Medicine of our hospital with a sore throat and a temperature of more than 39°C. Her white blood cell count was 11,100/mm³ with 87% neutrophils. C-reactive protein in 15.2 mg/dl was positive. From these findings, a provisional diagnosis of bacterial infection was made. However, treatment with antibiotics did not improve her symptoms. Painful reddish plaques, 1 cm in diameter, were observed on her face and chest two days after admission. Histological examination revealed an infiltrate consisting of mononuclear cells and numerous neutrophils in the dermis. A diagnosis of Sweet's syndrome was made on the basis of clinical signs, and laboratory and histopathological findings. The patient was intravenously given 60 mg of prednisolone daily, and there was a striking clinical improvement. High fever, neutrophilia, and elevated C-reactive protein are most suggestive of bacterial infection, but Sweet's syndrome should also be considered as a differential diagnosis. (Accepted on July 20, 2004) *Kawasaki Igakkaishi* 30(1): 31-35, 2004

Key Words ① Sweet's syndrome ② Bacterial infection ③ Neutrophil
④ Corticosteroid

川崎医科大学 皮膚科
〒701-0192 倉敷市松島577

*同 救急医学
e-mail address: inaoki-m@med.kawasaki-m.ac.jp

Department of Dermatology, Kawasaki Medical School: 577
Matsushima, Kurashiki, Okayama, 701-0192 Japan

Department of Emergency Medicine, Kawasaki Medical
School: 577 Matsushima, Kurashiki, Okayama, 701-0192
Japan

はじめに

1964年 Sweet は 1) 発熱, 2) 末梢血好中球増多, 3) 皮膚の痛性隆起性紅斑, 4) 組織学的に真皮に稠密な好中球浸潤を認めることを特徴とする 8 症例を報告した¹⁾. 以後同様の報告が相次ぎ欧米では Sweet's syndrome, 本邦では Sweet 病と呼称され, 本邦ではすでに数百例が報告されている. 本疾患はしばしば高熱をきたし末梢血好中球増多を認めるため重症の細菌感染症との鑑別を要することがある. 典型的な皮疹を認め組織学的検査を行えば診断は容易であるが一般臨床医には診断が困難な場合もある. 今回高熱のため救急部に入院し皮膚所見から診断が確定した Sweet 病の 1 例を経験したので報告する.

症 例

患者: 15歳女性

初診: 2004年1月8日

主訴: 39℃以上の発熱と顔面, 耳介, 胸部, 四肢の紅斑.

家族歴・既往歴: 特記事項はない.

現病歴: 2004年1月2日39℃以上の発熱とどの痛みがあり近医で咽頭炎と診断されレボフロキサシンと消炎鎮痛剤の処方を受けた. 1月3日40℃の発熱があり外陰部に疼痛を生じたため近くの産婦人科を受診した. 陰部ヘルペスと診断され塩酸バラシクロビル[®]の処方を受けた. 1月4日左耳介と胸部左寄りに小型の紅斑が出現した. 対症療法を継続しても39℃以上の発熱が持続し, のどの痛みも増強し, 強い全身倦怠感を認めるようになったため1月6日救急部を受診し入院した. これまでに口唇や外陰部に単純疱疹と思われる発疹が生じたことはない. 口腔内アフタの既往はない.

救急部入院時身体所見: 体温39.3℃. 下口唇粘膜部に2~3mm径の潰瘍がみられた. 扁桃が軽度肥大していた. 大陰唇に2ヵ所3~4mm

径のびらんがあり強い疼痛を伴っていた. 詳細は不明だが左耳介前部と胸部に紅色の皮疹が認められた. これ以外に特記すべき異常所見は認められなかった.

救急部入院時検査所見: 血液ガスに異常なし. 尿検査; 蛋白(±), 糖(-), ウロビリノーゲン正常. 血液検査; WBC 11,100/ μ l (Band 23, Seg 64, Eo 0, Baso 0, Mo 9, Lym 4%), RBC 416万/ μ l, Hb 12.3 g/dl, Ht 36.3%, 血小板 13.5万/ μ l, 総蛋白 6.8 g/dl (Alb. 3.7 g/dl, Glb. 3.1 g/dl), 肝・腎機能検査値に異常なし. CRP 15.23 mg/dl. 胸部 X 線検査に異常なし. 心電図検査に異常なし. 鼻咽腔のインフルエンザウイルス検査; A型 B型ともに陰性. 眼科診察で特記すべき異常なし. なお, 結果が後日判明したのものとして単純ヘルペス IgM クラス抗体 (EIA) (-), 同 IgG クラス抗体 (-), 咽頭培養 (-), 静脈血培養 (-) がある.

救急部入院後の経過: 入院後, 婦人科を受診したところ外陰部の潰瘍は単純疱疹とは異なるが完全には否定できないと診断された. さらに高熱, 好中球優位の白血球増加, CRP 高値が認められたため, 培養検査結果は判明していなかったが何らかの細菌感染症の合併が疑われた. そこで入院当日からアシクロビル 1 日量 750 mg 点滴とアンピシリン・スルバクタム合剤 1 日量 6 g 点滴を開始した. しかし, 解熱は認められず, のどの痛みが増悪してきた. 耳鼻咽喉科の診察では軟口蓋と披裂喉頭蓋ひだに



Fig. 1. 初診時臨床像. 上胸部の小結節を伴う淡紅色局面.

アフタ性潰瘍が認められた。入院後下口唇，両耳前部，胸部などの紅色の皮疹が目立ってきた



Fig. 2. 皮膚の病理組織像 (H-E 染色×20). 真皮上中層の一部結節状の炎症細胞浸潤。

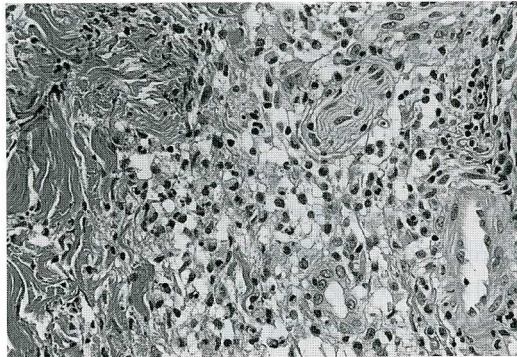


Fig. 3. 皮膚の病理組織像 (H-E 染色×200). 好中球優位の細胞浸潤。

ため，皮膚科に紹介された。

皮膚科初診時現症：左頬，上胸部，左上腕に 1 cm 径内外の淡紅色斑ないし局面がみられその一部に数個の小結節が見られた (Fig. 1)。左耳前部には膿疱を伴う淡紅色斑がみられた。下口唇は腫脹し 4 mm 径の潰瘍がみられた。両側頸部に小豆大のリンパ節を 1 個ずつ触知した。両側の大陰唇部に約 2 mm 径の浅いびらんが 1 個ずつみられた。

病理組織学的所見：上胸部の局面の皮膚生検標本では真皮乳頭層は軽度浮腫性であった。真皮上中層にびまん性，一部血管付属器周囲に結節状に細胞浸潤が認められた (Fig. 2)。浸潤細胞は好中球が優位で一部膠原線維間にも認められ，リンパ球も混在していた。一部の血管壁に膨化が認められたが，フィブリン沈着などの血管炎の像は認められなかった (Fig. 3)。

診断と鑑別診断：臨床症状，病理検査所見および一般検査所見から最終的に Sweet 病と診断した。疼痛を伴う隆起性の紅色皮疹としては毛囊炎，せつ，丹毒などの感染症や結節性紅斑などがあるが，これらはいずれも自験例のように紅色局面上に数個の小結節を認めるという臨床像はとらないことや組織像から否定的と考えた²⁾。

治療および経過 (Fig. 4)：1月8日皮膚科に転科した。この時点で組織所見は不明であった

が全身症状，検査所見および皮疹から Sweet 病を疑い，ここまでの皮膚や静脈血の細菌培養結果が陰性であることを確認した上でプレドニゾロン 1 日量 60 mg の点滴静注を開始した。アシクロビルとアンピシリン・スルバクタム合剤は中止した。治療開始翌日から解熱傾向が認められ，紅斑も徐々に消退しステロイド開始 1 週間には消失した。披裂喉頭蓋などの潰瘍によるのどの痛みに対してデキサメタゾンエリキシルを併用し，プレドニゾロン投与開始10日目頃

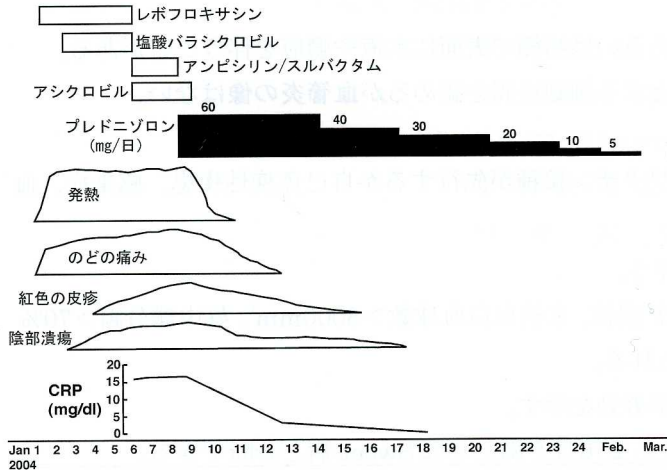


Fig. 4. 治療と経過。

には痛みは消失した。摂食可能となってからプレドニゾロンを内服に変更し漸減し、1日量20mg内服に減量した時点で退院した。以後外来で減量を続け初診の約2ヵ月後にはプレドニゾロンを中止した。中止後4ヶ月経過した時点で再発は認められていない。

考 察

自験例の主な症状は高熱、のどの痛み、全身倦怠であり、血液検査所見では好中球優位の白血球増多とCRP高値が特徴的であった。以上の臨床症状と検査所見から咽頭炎や扁桃炎などの細菌感染症を疑い抗生剤を投与したが、無効で治療方針に苦慮した。しかし、小型ではあったが、顔面や体幹に有痛性の隆起性局面が生じてきたためSweet病を疑い、生検により診断することができた。SuとLiuはSweet病の診断のためTable 1に示すような2つの大基準と4つの小基準からなる診断基準を提案している³⁾。自験例を振り返ってこれに当てはめると結節を伴う有痛性紅色局面、組織像、上気道炎症状の先行、38°C以上の発熱と全身倦怠感、好中球増加と炎症反応陽性、ステロイドに対する良好な反応のすべての項目を満たしており、

Sweet病と診断してよいと考える。しかしながら、自験例のように皮疹が小型で目立たない場合の問題点の一つとして皮膚科医にすぐに紹介されないため診断がつかず、適切な治療の開始が遅れる可能性が挙げられる。二つ目の問題点として自験例のように比較的早期に紹介を受けても、皮疹が軽度の場合は臨床的にSweet病の疑診とせざるをえず、組織診断の結果を待たないと診断が確定しないことが挙げられる。自験例では重篤な全身症状を伴っていたので臨床的にSweet病を疑った時点で組織診断結果は未報告ではあったがステロイドの全身投与を開始してこれが奏効した。

自験例では経過中に外陰部、口唇粘膜、軟口蓋などに潰瘍形成を認めた。単純ヘルペス抗体価の上昇は認められておらず単純疱疹は否定的と考えた。Sweet病でも口腔粘膜のアфта性潰瘍や外陰部潰瘍を伴うことがあるとされているが、その場合はベーチェット病との鑑別やベーチェット病の合併が問題になる^{4),5)}。自験例では、1) これらの粘膜疹はSweet病の皮疹と出現・消退の経過が一致していたこと、特に口腔粘膜のアфта性潰瘍はベーチェット病では長期間にわたり出没を繰り返すことが多いが自験例ではそのような経過は認められていないこ

Table 1. Sweet病の診断基準

大基準

1. 突然発症した有痛性の紅色局面あるいは結節で表面に水疱や膿疱を伴うことがある。
2. 組織学的に真皮に好中球を主体とする細胞浸潤を認めるが血管炎の像はない。

小基準

1. 上気道感染や腸管感染あるいはワクチン接種が先行するか自己免疫性疾患、感染症、血液系腫瘍、固形癌、妊娠を合併。
2. 全身倦怠と38°C以上の発熱を伴う。
3. 血沈1時間値>20mm以上、CRP陽性、末梢血白血球数>8000/mm³、好中球分画>70%の検査異常のうち3つ以上が認められる。
4. ステロイドあるいはヨードカリが著効を示す。

診断：大基準のすべてと小基準のうち2項目を満たせばSweet病と診断できる。

と、2) 自験例の外陰部潰瘍はベーチェット病の典型例と異なり小型で浅く短期間で消失していることなどからベーチェット病は否定的と考えている。

した。本疾患は皮膚科外来で時々経験するが、全身症状と検査所見は細菌感染症に類似するので一般臨床医のもとを受診する可能性もあり、知っておくべき疾患と思われる。

結 語

皮疹が軽症であった Sweet 病の 1 例を報告

文 献

- 1) Sweet RD : An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol* 74 : 349-356, 1964
- 2) von den Driesch P : Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* 31 : 535-556, 1994
- 3) Su WPD, Liu HNH : Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. *Cutis* 37 : 167-174, 1986
- 4) 溝口昌子, 近兼健一朗, 朝比奈義仁, 呉許貴郷 : Sweet 病 - Behçet 病との関連, 診断基準など - . *皮膚病診療* 28 : 131-142, 1986
- 5) Mizoguchi M, Chikakane K, Goh K, Asahina Y, Masuda K : Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) in Behçet's disease. *Br J Dermatol* 116 : 727-734, 1987