

Steven-Johnson Syndrome

一、什麼是「史蒂芬強森症候群」？

史蒂芬強森症候群是一種皮膚與黏膜嚴重過敏反應，引起全身表皮細胞死亡，導致真皮與表皮分離的一種致命性疾病；容易引起面部、軀幹出現靶心狀病灶、口腔潰瘍、眼結膜紅腫、會陰部糜爛。病人通常是吃了某類藥物後，皮膚開始起疹子和水泡，消化道、呼吸道、眼睛嘴巴等黏膜受損，嚴重甚至失明，是一種嚴重的多形性紅斑。臨床上

皮膚剝落程度超過30%，稱做毒性表皮溶解，致死率高達30%。

二、病因：

史蒂芬強生症候群的真正引發原因不明，成人較兒童多見，女性：男性 = 3：2，常見病因包括藥物、感染、自發性都可能引起。最新研究發現與人類白血球抗原基因型「HLA-B*1502」具有強烈相關，並在水泡病灶上找到大量的顆粒溶解素。因藥物引發人體免疫反應，釋放大量的顆粒溶解素，這種毒性蛋白造成皮膚、黏膜細胞死亡，甚至引起器官衰竭。

三、常見引起史蒂芬強森症候群的藥物：

- (一) 磺胺類：Sulfonamide。
- (二) 非類固醇抗發炎藥：Butazone、Oxicams 衍生物—Piroxicam 和 Tenoxicam、Diclofenac 及 Propionix acid 衍生物。
- (三) 抗癲癇藥物：Phenobarbital、Phenytoin 及 Carbamazepine。
- (四) 降尿酸藥：Allopurinol。
- (五) 肌肉鬆弛劑：Chlorzhanone。
- (六) 皮質類固醇：Corticosteroid。
- (七) 抗焦慮劑：Clobazam。

四、症狀：

- (一) 前驅期：是症狀開始之1~6天，有發燒、倦怠、喉痛、關節痛、結膜炎與皮膚發紅等非特異性症狀。
- (二) 急性期：約4~12天，有持續發燒、衰竭、結膜炎及口腔、生殖器的黏膜受損，而其皮膚破損仍持續進行，許多病人有白血球減少現象，主要症狀包括：
 - 1. 紅斑及水泡約0.5~3cm。
 - 2. 紅斑為虹膜狀及標靶狀。
 - 3. 血管炎。
 - 4. 皮膚表面喪失40%。

(三) 復原期：約 3 ~ 10 天，在上皮細胞未重建前仍有感染的可能。

有以上症狀並不一定為史蒂芬強森症候群，若您有上述症狀，建議儘快至過敏免疫風濕科門診就醫，確定診斷。

五、治療與照護：

(一) 停用藥物：當懷疑病患之皮膚過敏反應是由藥物引起時，應停用可能引起此副作用藥物。

(二) 體液補充：因口腔黏膜受損吞嚥困難造成病患無法進食，須給予點滴輸液補充體液。

(三) 疼痛處理：可給局部麻醉止痛劑來漱口以降低口腔黏膜受損引起之疼痛，對於身體皮膚受損引起之疼痛可用口服或靜脈注射止痛劑來減少病人之疼痛。

(四) 預防感染：因為病人如有皮膚黏膜受損，為感染高危險群，嚴重者可能因敗血症而死亡，故應持續注意有無感染徵兆，例如發燒、局部傷口化膿，咳嗽、拉肚子或者頻尿等徵兆。有時也要注意是否有口腔念珠菌的感染，如有症狀應向醫護人員報告。病人應避免用手抓癢而導致破皮。

(五) 注意電解質、體液的平衡。

參考資料

林芳朱、吳思賢(2014)·史蒂芬強生症候群及毒性表皮壞死溶解症病人之照護·臨床醫學，74(4)，236-239。

Bhattacharyya, S., Yan, K., Pence, L., Simpson, P. M., Gill, P., Letzig, L. G., ... Reed, M. D. (2014). Targeted liquid chromatography-mass spectrometry analysis of serum acylcarnitines in acetaminophen toxicity in children. *Biomarkers in Medicine*, 8(2), 147-159. doi:10.2217/bmm.13.150

Kim, H.-I., Kim, S.-W., Park, G.-Y., Kwon, E.-G., Kim, H.-H., Jeong, J.-Y., . . . Kim, N.-S. (2012). Causes and treatment outcomes of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in 82 adult patients. *The Korean journal of internal medicine*, 27(2), 203-210. doi:10.3904/kjim.2012.27.2.203

所提供之資訊不能取代醫師之治療及醫師與病人之關係
(資料來源取自臺北榮民總醫院健康 e 點通)

臺北榮總員山分院 關心您

市區門診諮詢電話：03-9373939 轉 107

諮詢電話：03-9222141 轉 6119 或 6120

史蒂芬強森症候群之個別護理指導單張

病歷號：_____

姓名：_____

於下述就醫日期至台北榮總員山分院（門診、住院、急診室）經醫師或護理人員說明解釋以瞭解。

衛教日期	家屬及病患簽名	指導者簽名