

Metabolism

vit.B₃ 1

Etiology

- ニコチン酸欠乏
 - 胃切除
 - アルコール中毒
 - 薬物
- が原因
- 日光照射が誘因となる

Symptom

trias (3D: Dermatitis / Diarrhea / Dementia)

- 皮膚症状
 - 露光部（特に手背）に対称性に境界鮮明な赤紫色の紅斑
 - 痒痒
 - 灼熱感
- 胃腸症状
 - 下痢などの胃腸障害
 - 舌乳頭は赤く腫脹
- 神経症状
 - 四肢末梢部優位の運動感覚障害
 - 頭痛
 - 耳鳴
 - 幻覚
 - 認知症

※数週で死の転帰をとることがあり、deathを加えて4Dともいわれる。

Zn 1

Symptom

- 味覚異常（最も起こりやすい）、食欲不振、下痢
- 脱毛、肢端皮膚炎、創傷治癒遅延
- 成長遅延、性功能低下、精子減少
- 免疫能不全
- 中枢神経障害

腸性肢端皮膚炎

Etiology

- 常染色体劣性遺伝（狭義）の他
- IVH管理
- 未熟児
- 神経性食思不振症
- クローン病
- 消化管切除（亜鉛は十二指腸より吸収される）
- ペニシラミン内服

など。

Symptom

- 四肢末端、皮膚粘膜移行部（眼囲、鼻腔、口囲、耳孔、外陰部）に紅斑が生じ、びらんする。爪変形、脱毛（100%）

も認められる。



Porphyria 1

晩発性皮膚ポルフィリン症（porphyria cutanea tarda : PCT）

Etiology

uroporphyrinogen decarboxylaseの活性低下に伴い体内にポルフィリン体が増量するとともに、未代謝物質（ウロポルフィリン）が尿中に排泄される。アルコールの長期摂取や薬剤摂取に伴う肝障害を誘因とするものと遺伝性（常染色体優性）とがある。

Symptom

- 赤色尿
- 皮膚では、日光露出部の水疱形成を反復し、軽度の瘢痕形成、稗粒腫、色素沈着

造血性プロトポルフィン症（EPP）
小児期に発症

晩発性皮膚ポルフィリン症（PCT）
長い飲酒歴のある中年男性に多い

Quiz

3 Qs / 3

82B90 治療 ⓘ

M M

42歳の男性.

2年前から顔面と手背とに小水疱が多発し、色素沈着または
瘢痕を残す。皮膚脆弱性と多毛とがある。

適切な治療はどれか。3つ選べ。

- a. 遮光
- b. 瀉血
- c. 禁酒
- d. 減塩食
- e. 低脂肪食

- 顔面, 手背に小水疱と色素沈着, 瘢痕 ⇒ 日光露出部

Dx : 晩発性皮膚ポルフィリン症

True: a b c

- a.
- b. Feキレート薬: Fe減少
- c.
- d.
- e.