『あたらしい皮膚科学：第 3 版』のトップページへ

フィリンは増加しない．赤血球を蛍光顕微鏡で観察すると赤色蛍光を発する．また，患者赤血球を日光曝露すると溶血する（光溶血反応）．

3. 多様性（異型）ポルフィリン症
variegate porphyria；VP

常染色体優性遺伝の肝性ポルフィリン症である．プロトポルフィリノーゲンオキシダーゼ（PPOX）の異常による．臨床的には晩発性皮膚ポルフィリン症（次項）に類似する．

4. 晩発性皮膚ポルフィリン症 ★
porphyria cutanea tarda；PCT

症状

春～夏季に日光曝露部位（顔面，手背など）ないし外傷によって水疱を形成する．軽度の瘢痕，萎縮，色素沈着をもって消退し，これが反復する（**図 17.29**）．赤色尿や，急性間歇性ポルフィリン症のような腹部症状，顔面の多毛，肝機能障害を伴う場合がある．

病因

肝におけるウロポルフィリノーゲンデカルボキシラーゼ（UROD）の活性低下により，ウロポルフィリンなどが肝臓や皮膚に蓄積する（**図 17.28** 参照）．C 型肝炎，アルコールの長期摂取，血液透析，薬剤（エストロゲン，ヘキサクロロベンゼン，鉄剤，SU 薬など）が誘因となる．常染色体優性遺伝形式で家族内発症をきたすこともある．中年以降の男性に好発．

病理所見

表皮下水疱を認める．内皮細胞が障害され，血管周囲に PAS 陽性物質が検出される．

検査所見

ウロポルフィリン，コプロポルフィリンの尿中および糞便中排泄増加をみる．血清鉄，フェリチン上昇を伴うことが多い．C 型肝炎や肝臓癌の合併例が多く注意を要する．

治療

禁酒，遮光，瀉血療法，鉄キレート剤，肝庇護療法，炭酸水素ナトリウム内服などを行う．

図 17.29　晩発性皮膚ポルフィリン症（porphyria cutanea tarda）
水疱，軽度の瘢痕，萎縮，色素沈着を認める．これらの症状が日光曝露により繰り返される．水疱（矢印）．