告示	番号	27	先天性代謝異常
	疾病名	先天性腸性肢端皮膚炎	

先天性腸性肢端皮膚炎

せんてんせいちょうせいしたんひふえん

概念・定義

腸管からの亜鉛吸収障害を病因とする常染色体劣性遺伝性疾患である。症状は病名の通り皮膚症状が中心である。

症状

四肢末端および開口部（口囲，鼻孔，眼囲，耳孔，耳介，肛囲，外陰）に，丘疹，小水疱，膿疱をともなう紅斑，びらん，あるいは結痂をきたす。さらに，鐮幹，爪変形，爪囲炎，脱毛（全頭，眉毛，睫毛，毳毛）なども生じる。皮膚症状以外では，下痢，発育不全，免疫能低下，精神症状（不機嫌やうつ傾向など）などを呈する。

治療

治療は亜鉛薬の経口投与を行なう。投与量は，亜鉛として乳児期 3mg/kg/日，幼児期 30-50mg/日，学童期以降 50-150mg/日と大量投与が必要である 2)。

抜粋元： http://www.shouman.jp/details/8_8_112.html