

## E. ビタミン vitamin

### 1. ペラグラ pellagra ★

#### Essence

- ナイアシン（ニコチン酸, ニコチン酸アミド）の欠乏による.
- 皮膚炎（dermatitis），下痢（diarrhea），認知症（dementia）の3Dを主徴とする.
- 慢性アルコール中毒，胃切除患者，偏食，イソニアジド内服などにより生じる.
- 治療はニコチン酸アミドの補充.

#### 病因・症状

ナイアシン（ニコチン酸, ニコチン酸アミド）の欠乏による。皮膚炎，下痢，認知症を3主徴とするが，近年では，これらの3症状すべてを生じる症例は少ない。皮膚症状は灼熱感と強い痒疹を伴う光線過敏症で，露光部に日焼け様の皮疹が出現し，赤褐色斑や水疱，びらんを形成する。皮膚は粗糙となり，境界明瞭な黒褐色の色素沈着と皮膚萎縮を残す（**図 17.26**）。頸部前面に皮疹を呈したものをカザールの首飾り（Casal's necklace）と呼ぶ。口角炎や口内炎，舌炎のほか，消化器症状として下痢や食道炎，悪心嘔吐などを生じる。末梢神経障害，抑うつ，せん妄，幻覚などの精神神経症状が起こる場合がある。

#### 検査所見・診断

全血総ニコチン酸濃度の低下を示す。ニコチン酸の代謝産物であるN<sup>1</sup>-メチルニコチンアミドなどを24時間尿で定量すると低値を示す。他の光線過敏症との鑑別に注意を要する。

#### 治療

ニコチン酸アミドを投与する。食事の改善，遮光などを行う。

### 2. ビオチン欠乏症 biotin deficiency ★

糖新生，アミノ酸代謝および脂肪酸合成に必要な補酵素であるビオチン（biotin）の欠乏によって生じる（**図 17.27**）。亜鉛欠乏症候群に類似した，顔面間擦部中心の落屑を伴う湿疹様病変を生じる。舌乳頭萎縮，食欲不振，振戦，筋肉痛なども呈する。長期間の経中心静脈栄養患者や，新生児に生じうる。また，ビオチン関連酵素の先天的異常により常染色体劣性遺伝形式で



**図 17.26** ペラグラ（pellagra）  
露光部の紅斑と黒褐色の色素沈着。不適切な食生活により生じた。



図 17.27 ビオチン欠乏症 (biotin deficiency)

ハルトナップ  
Hartnup 病  
(Hartnup disease)

MEMO 

乳児に発症する。

### 3. 壊血病 scurvy ★

ビタミンC (アスコルビン酸) の欠乏により生じる。アスコルビン酸はⅢ, Ⅳ型コラーゲンの合成に必要なヒドロキシプリリンの合成に不可欠であり, この欠乏が原因でコラーゲン合成が低下した結果, 血管壁や毛組織が脆弱になる。毛孔一致性の角化と紫斑が特徴的であり, 歯肉出血, 歯肉腫脹を起こす。また, 倦怠感などの全身症状や易骨折を伴うこともある。ビタミンCの補充によって速やかに回復する。

## F. ポルフィリン症 porphyria

### Essence

- ヘム合成に必要な酵素が先天的あるいは後天的に障害されているために, ポルフィリンなどの中間生成物が肝臓や皮膚などに蓄積し, 症状を呈した病態の総称。
- 肝性と骨髄性に大別される。
- 皮膚症状は, 水疱を伴う光線過敏症が主。

### 分類・病因

ポルフィリン (porphyrin) はポルフィリン環をもつ分子の総称で, グリシンとスクシニル CoA からヘムが生合成される過程の中間代謝産物をさす。ヘムの生合成には8種類の酵素が関与しており, その異常によりポルフィリンが蓄積されたものが本症である (図 17.28)。肝ではP450などの代謝酵素がヘム蛋白として存在し, 骨髄ではヘモグロビン中のヘムとして合成される。よって, ポルフィリン症は肝性と骨髄性に大別され, そのなかでさらに分類されている。表 17.3 に代表的な病型を示す。