

56

ペラグラ

—歴史的変遷と課題—

伊藤 泰広

トヨタ記念病院 神経内科

【背景・目的】 ペラグラはナイアシン欠乏によって生じる疾患で、古典的3徴の Dementia（認知症）、Diarrhea（下痢）、Dermatitis（皮膚炎）として知られる。ナイアシン補充により速やかに回復する一方、診断・治療の遅れは Death（死）に至る点で、4D disease とも言われる。ペラグラは現代先進国での発症は非常に少ないとされる。しかし我々は最近、ペラグラが稀でなく、また古典的3徴を欠く例が少なくないこと、そして本邦では診断・治療上、幾つかの課題があることを報告した。今回、ペラグラの臨床像と罹患層が歴史的にどう変遷してきたか、また病態と治療法の確立に尽くした先人たちを紹介し、今後の対策を展望する。

【対象・方法】 当院で5年間に経験したペラグラ11例の臨床像を分析し、またペラグラ史を文献的に検討した。

【結果・考察】 ヨーロッパ世界がアメリカ大陸を発見し、そこからもたらされた新穀物の一つであるトウモロコシが貧農の主要穀物として定着してゆく中で、ペラグラは発生した。トウモロコシは元来ナイアシンが少ない上、調理法により吸収量が低下する。ペラグラ（pellagra）は元来、イタリア語（pelle：皮膚＋agra：荒れた・痛い）で、ナイアシン欠乏による日光過敏性皮膚炎に由来する。その最初の報告は18世紀のスペイン医師 Casal である。頸部周囲のペラグラ皮膚炎は、現在でも「カザールの首飾り」として知られる。同じ頃、当時のオーストリア、ハプスブルグ家の領土だった北イタリア農民の間にもペラグラが蔓延し、この名称が世界的に認知されるようになった。アメリカ合衆国では南部の小作農を中心に、特に南部15州で20世紀初頭から数十年にわたりペラグラが蔓延し、その総数は発症300万人、死者約10万人に上った。中でも女性（特に妊産婦）や小児の発症が多く、大問題だった。当時の小作農の主な食事は、3M [Meat（豚背の脂身）、Meal（コーンミール）、Molasses（糖蜜）] という栄養的に偏りのある食事だった。ペラグラの原因究明とその対策に心血を注いだのが、Goldberger である。彼は綿密な観察と、自身の体をも実験材料とした臨床研究を行い、ペラグラが感染症ではなく、食物中の必須因子の欠乏症であること、適切な食餌療法が有効なことを立証した。後に Elvehjem らがナイアシンが欠乏因子であることを証明し、その補充療法により、欧米のペラグラ禍は終息した。ところでペラグラの精神症状（Dementia）は、中枢神経系の神経細胞に Central Chromatolysis（中心染色質溶解）という特徴的病理学的変化が生じることに起因する。これは顕微鏡でのみ診断可能で、頭部CT・MRI画像検査や、剖検脳でも肉眼上では異常を認めない。1980年代からアルコール性譫妄・精神病と診断、剖検された症例の中に、ペラグラに特徴的な中枢神経病理所見を認めることが、日本の石井惟友ら、フランスの Michel Serdaru らにより報告され、また多くで皮膚炎を欠くことが確認された。現代ペラグラの多くは、不摂生な食事とアルコール多飲を背景に発症する可能性が高く、また屋内で飲酒するため、皮膚症状を生じにくい特徴がある。皮膚炎が歴史的に強調されたあまり、これを欠く場合、鑑別診断で除外する可能性が高い。また画像検査が正常な上、血清ナイアシン値測定が自費検査である点も診断を困難にしている一因である。診断されず、補充がされないままアルコール性譫妄・精神病と誤診され、そのまま死に至る例もある可能性がある。

【結語】 ペラグラは過去の病気でない。姿を変え日常診療で遭遇する可能性があり、検査、早期診断・治療がより容易になることが望まれる。