

ニコチン酸欠乏性脳症と考えられた一症例

中島信夫、田中千春、横尾智子、佐光一也
溝渕雅広、村上宣人、仁平敦子、伊藤直樹
中村順一*、末松克美**

A case of nicotinic acid deficiency encephalopathy

Nobuo NAKAJIMA, Chiharu TANAKA, Tomoko YOKOO, Kazuya SAKO,
Masahiro MIZOBUCHI, Nobuto MURAKAMI, Atsuko NIHIRA, Naoki ITO,
Jun-ichi NAKAMURA* and Katsumi SUEMATSU**

Department of Neurology and *Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital,
and **Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, Japan

Summary : A 38-year-old woman with chronic alcoholism developed a disturbance of consciousness, cogwheel rigidity of the limbs, forced grasping and myoclonus. She recovered from the disturbance of consciousness with a high dose of nicotinic acid and multiple vitamins. Nicotinic acid deficiency encephalopathy is characterized by a disturbance of consciousness, cogwheel rigidity of the limbs, forced grasping, cerebellar ataxia, alcoholic delirium and polyneuritis first reported by Jolliffe et al (1940). This syndrome should be treated with multiple vitamins in addition to nicotinic acid, because deficiency of a single vitamin is rare. Although it is rare in alcoholic patients, this treatable syndrome should always be considered in the presence of above symptoms and signs.

Key words:

- nicotinic acid deficiency encephalopathy
- nicotinic acid
- alcoholism

1. はじめに

アルコール多飲者における中枢神経系ビタミン欠乏症として、ビタミンB₁欠乏による Wernicke 脳症やニコチン酸欠乏によるペラグラ脳症、ニコチン酸欠乏性脳症などが知られている。ニコチン酸欠乏性脳症は1940年 Jolliffe¹⁾により報告された意識障害、筋固縮、小脳性運動失調、せん妄、多発性神経炎を特徴とするまれな疾患であり、最近では少数の報告例があるにすぎない。

今回、我々はニコチン酸欠乏性脳症と考えられた1症例を経験したので、考察を加え報告する。

2. 症 例

症例 38歳、女性

主訴：意識障害、手足のこわばりとふるえ

現病歴：1989年10月7日午前3時頃、急に覚醒し、意味不明の発語があった。その後不穏状態が続き、失禁することもあった。手足はこわばったようになり、強いふるえがみられた。翌日になっても状態は変わらず、精神科に入院し、向精神薬等の治療を受けていたが、意識障害、手足のこわばりなどの症状は改善せず、10月30日当院へ転院となった。

既往歴：19歳時より飲酒（日本酒3合/day）
37歳時（1988年3月、12月）今回と同様に不穏状態、手足のこわばり、ふるえがあったが2～3日で改善した。

家族歴：特記すべきものなし。

一般身体所見：身長160cm、体重35kg、栄養状態不良であった。血圧120/74mmHg、心拍数101/minで整脈、仙骨部に褥瘡を認めたが、皮膚にペラグラを認めない。

神経学的所見：開眼状態であるが呼びかけには反応せず、意味不明の発語があった。脳神経系には異常を認めないが、四肢に著しい筋固縮、両上肢にミオクローヌスと強制把握現象を認めた。筋伸張反射はすべて亢進していたが、左右差はなく、Babinski, Chaddock 徴候ともに陰性であった。

血液生化学：正球性正色素性貧血、GOT, CKの上昇を認めた。

電解質、甲状腺機能、自己抗体、乳酸、ピルビン酸：正常範囲。

髄液検査：蛋白の増加を認める以外正常。

MRI, CT：異常所見なし。

EEG： θ 波の混入があるが、8～10Hzの α 律動。

NCV：両下肢で伝導速度の低下を認めた。

入院後経過：初めウイルス性脳炎、SLEなどを除外できなかったため、アシクロビル、ステロイドパルス療法を行なったが症状改善せず、また著しい筋固縮に対して、ダントロレンナトリウム静注をおこなったが著変はみられなかった。中心静脈栄養で総合ビタミン剤（ニコチン酸アミド40mg/dayを含む）が投与されていたが症状の改善は認められなかった。症候からニコチン酸欠乏性脳症を疑い、11月18日よりニコチン酸100mg/day静注を開始したところ、翌日より問いかけに反応がみられ、発語もみられるようになった。筋固縮も次第に改善したが、夜間に大声をあげるなどの不穏状態は引き続きみられた。ニコチン酸投与後約1週間で意識清明となり、リハビリテーション開始、翌平成2年1月31日退院となった。

3. 考 察

アルコール多飲者におけるニコチン酸欠乏症には、ペラグラ脳症とニコチン酸欠乏性脳症がある。欠乏の原因としては食事摂取量の減少に伴う慢性的なニコチン酸摂取の不足、アルコール代謝に伴うニコチン酸消費の増加である。ニコチン酸はNAD, NADPの補酵素であり、これらは電子伝達系の中でATP産生に関与している。ま

たエタノールをアセトアルデヒドに分解するアルコール脱水素酵素はNADを必要とする。この2つの点からニコチン酸欠乏は細胞レベルでのエネルギー代謝の低下をきたすと考えられる²⁾⁵⁾⁶⁾。

ニコチン酸欠乏性脳症の臨床症状として最も多くみられるものは、意識障害、筋固縮、強制把握である。意識障害に伴って、不穏状態、見当識障害、幻覚、全健忘などがみられ、経過中にも症状の変動がみられる。また意識障害までには至らないが、本例のように周期的に精神症状がみられる例もある。筋固縮は頸部を除く四肢で認められる。振戦またはミオクローヌスは顔や肩によくみられる。その他の臨床症状としては、小脳性運動失調、筋伸長反射亢進、錐体路徴候、後弓反張、痙攣発作などがあげられる¹⁾。本症は口内炎などをきたすことはあるが、ペラグラにみられるような皮膚症状や下痢などはきたさない³⁾⁴⁾。同じニコチン酸欠乏であるにもかかわらず、臨床症状が異なる理由は不明である。剖検例では視床、大脳基底核、黒質などには病変はほとんど存在せず、現在では橋核との関係が指摘されているのみである³⁾。

検査所見として特異的なものはなく、慢性アルコール症による肝機能障害が多い。またほとんどの症例で脳波は持続性、広汎性徐波となる。ニコチン酸は体内では全血中に100%（大部分が赤血球）存在し、血清中に10%存在する（成人の必要量は13～18mg/day）。血中濃度の低下を証明できれば診断の一助になる（正常値は全血で0.5～0.8mg/dl）。また尿中代謝産物であるN-メチルニコチン酸アミド等の減少もみられる⁶⁾。本症例では総合ビタミン剤投与が既に行われていたため、血中濃度測定は行わなかった。

本症は一次的な栄養障害で発症することはほとんどなく、慢性アルコール症による二次的な発症が多い。またこの場合は他のビタミン欠乏症を伴っていることが多い。また慢性アルコール症との関係で本症例のように精神神経科に入院する例が多いと考えられる⁷⁾。

本疾患はニコチン酸大量投与（100mg/day以上）および他のビタミンの補充により治療可能な疾患である。慢性アルコール患者における意識障害では本症の可能性を考慮に入れておくことが肝要である。

4. まとめ

1. ニコチン酸欠乏性脳症と考えられた一症例を報告した。

2. 本症はきわめて稀であるが、精神科領域で認められることが比較的多いと考えられる。
3. 本症はニコチン酸大量投与および他のビタミンの補充により治療可能な疾患であるので、慢性アルコール症患者における意識障害では本症の可能性を考慮する必要がある。

本論文の要旨は第46回日本神経学会北海道地方会(1990年3月 札幌)において発表した。

文 献

- 1) Jolliffe N, Bowman KM, Rosenblum LA and Fein HD: Nicotinic acid deficiency encephalopathy. JAMA 114 : 307-312, 1940
- 2) Still CN: Nicotinic acid and nicotinamide deficiency. In Handbook of Clinical Neurology, ed by Vinken PJ, Bruyn GW et al, vol.28, Elsevier, Amsterdam, 1975, pp59-104
- 3) Lishman WA. : Cerebral disorder in alcoholism. Brain 104 : 1-20, 1980
- 4) Serdaru M, Hausser-Hauw C, Laplane D, Buge A, Castaigne P, Goulon M, Lhermitte F and Hauw J-J : The clinical spectrum of alcoholic pellagra encephalopathy. Brain 111 : 829-842, 1988
- 5) 橋詰直孝 : ビタミン欠乏症. 日本臨床 46: 111-115, 1988
- 6) 川村正彦 : ニコチン酸. 日本臨床 47 : 578-582, 1989
- 7) 倉光正之、奥村幸夫、倉光正春、池田正春、石井惟友 : アルコールペラグラ精神病の臨床. 精神神経学雑誌 93 : 1-19, 1991