

na místech vystavených slunečnímu záření. Léze jsou dobře ohraničené a nejvýraznější bývají na dorzální straně rukou, v oblasti krčního „V“, na obličejí, radiálních stranách předloktí a na exponované kůži dolních končetin včetně chodidel. V počáteční fázi dochází k erytému a edému těchto oblastí, přičemž klinický obraz připomíná akutní spálení sluncem.

Na rozdíl od solárního erytému, který obvykle ustupuje během několika dní, u pelagry dochází k postupnému ztmavnutí kůže s výraznou hyperpigmentací. Proces hojení je výrazně zdlouhavější než u běžného spálení sluncem. Při chronickém průběhu onemocnění se hyperpigmentace prohlubuje a stává se dominantním dermatologickým příznakem, často doprovázeným ztluštěním, vysušením a hrubostí kůže. Postižení dlaní a chodidel může být komplikováno bolestivými fisurami.

Další kožní manifestace pelagry zahrnují postižení genitálií, zejména perineální erytém s macerací a sekundární bakteriální infekcí. Vaginální sliznice může být zanícená s přítomností exsudátu. Přibližně třetina pacientů vykazuje postižení rtů, jazyka a sliznice dutiny ústní. Jazyk bývá výrazně erytematózní, edematózní a suchý. U některých pacientů se může rozvinout hyperplazie mazových žláz a výrazná seborea (33).

### Vitamin B<sub>6</sub> – pyridoxin

Pyridoxin označuje skupinu šesti pyridinových sloučenin zahrnující pyridoxin, pyridoxamin, pyridoxal a jejich fosforylované formy. V játrech se kterákoliv z těchto forem přeměňuje na aktivní formu pyridoxal-5-fosfát, který slouží jako koenzym pro další reakce. Zdrojem jsou maso, zelenina a luštěniny.

Pyridoxin se účastní desítek různých enzymových reakcí, při kterých katalyzuje transaminaci, dekarboxylaci, racemizaci, oxidativní deaminaci a další změny ve složení a uspořádání molekul. Pyridoxin propojuje metabolické dráhy cukrů, tuků a bílkovin. Prostřednictvím transamináz má schopnost přenášet keto a amino skupiny z míst, kde jejich nadbytek, do míst, kde je jejich nedostatek. Ve svalech je pyridoxin součástí enzymu, který uvolňuje z glykogenu glukoso-1-fosfát, výchozí molekulu cukerného metabolismu. Velmi důležitá je účast pyridoxinu v několika místech metabolismu síry. Pyridoxin udržuje

normální hladinu homocysteinu, což se dává do souvislosti se snížením rizika kardiovaskulárních chorob. Jako součást významného enzymu cystathioninsyntázy, zajišťuje pyridoxin přeměnu homocysteinu na cystein. Pyridoxin je potřebný pro syntézu prekurzorů hemu, zasahuje do činnosti neuronů, hraje také roli v kognitivním vývoji prostřednictvím biosyntézy neurotransmiterů. Potřeba pyridoxinu stoupá v těhotenství, při vysokoproteinové dietě, hypotyreóze, stresu.

Deficit se projevuje především kožními a slizničními změnami, mezi které patří seboroická dermatitida, glositida, stomatitida a cheilitida.

Naopak při dlouhodobém nadměrném iatrogenním přívodu může dojít rovněž k rozvoji dermatitidy a výskytu různých neurologických poruch (1, 32, 34).

Nedostatek vitamínu B<sub>6</sub> obvykle doprovází nedostatek kyseliny listové a vitamínu B<sub>12</sub>. Vzhledem k tomu, že vitamin B<sub>6</sub> způsobuje i abnormální hladiny niacinu, lze pozorovat také kožní léze podobné pelagře (35). Doporučený denní příjem pro dospělé je 1,5–2 mg (3).

### Vitamin B<sub>12</sub> – kobalamin

Vitamin B<sub>12</sub> – kobalamin, někdy kyano-kobalamin, má molekulu podobnou porfyrinu, ve které je místo atomu železa centrálně vázán atom kobaltu. Z gastrointestinálního traktu se vitamin B<sub>12</sub> vstřebává až po navázání na vnitřní faktor, glykoprotein produkovaný v žaludku parietálními buňkami žaludeční sliznice. V žaludku a duodenu se tento vnitřní faktor váže na vitamin B<sub>12</sub> uvolněný z potravy, čímž umožňuje jeho následnou absorpci.

Komplex vnitřní faktor – vitamin B<sub>12</sub> se vstřebává v distálním ileu po vazbě na příslušné receptory vysoce specifického transportního systému. Po vstřebání se vitamin B<sub>12</sub> transportuje do různých buněk organismu vázaný na plazmatický glykoprotein transkobalamin II, nadbytek se transformuje do jater k uskladnění. Zdrojem jsou potravin živočišného původu.

Vitamin B<sub>12</sub> je nezbytný pro enzymatickou reakci, kde je deoxyadenosylkobalamin kofaktorem potřebným pro konverzi matylmalonyl-CoA na sykcinyl-CoA enzymem metylmalonyl-CoA mutázou. Při nedostatku vi-

tinu B<sub>12</sub> tato konverze neprobíhá, což vede k hromadění substrátu methylmalonyl-CoA. Následkem toho se syntetizují aberantní mastné kyseliny, které se inkorporují do buněčných membrán. Další enzymatická reakce ovlivněná vitamínem B<sub>12</sub> je konverze 5-CH<sub>3</sub>-H<sub>4</sub>folátu a homocysteinu na H<sub>4</sub>folát a methionin potřebných pro správnou syntézu DNA.

Nedostatek vitamínu B<sub>12</sub> je téměř vždy spojen s malabsorbci, způsobenou nedostatkem vnitřního faktoru, nebo poruchou vstřebávání komplexu vitamin B<sub>12</sub> + vnitřní faktor v distálním ileu. Klinickým projevem nedostatku vitamínu B<sub>12</sub> je maloblastová perniciózní anémie. Vitamin B<sub>12</sub> se podílí také na syntéze mastných kyselin. Při jeho nedostatku vznikají abnormální, poškozené mastné kyseliny, které se začleňují do buněčných membrán centrálního nervového systému. Tento proces vede k rozvoji neurologických příznaků, jako je syndrom postižení zadních a postranních provazců míšních, porucha hlubokého cití, posturální poruchy a spastická ataxie (1, 36).

Deficit kobalaminu se může manifestovat širokým spektrem kožních a slizničních lézí. Mezi nejčastější dermatologické projevy patří generalizovaná hyperpigmentace s výraznější akcentací v intertriginózních oblastech, na dlaních, chodidlech a v dutině ústní. Hyperpigmentace může být dokonce jedním z prvních klinických příznaků nedostatku tohoto vitamínu.

Dalšími kožními a adnexálními změnami jsou lineární melanotické pruhy na nehtech, koilonychie, a změny vlasového porostu, jako je polióza či difúzní depigmentace. V oblasti dutiny ústní se deficit kobalaminu může projevovat cheilitidou, recidivující aftózní stomatitidou a charakteristickou Hunterovou glositidou. Hunterova glositida se vyznačuje zarudnutím a zduřením jazyka s hypertrofií papil, které mohou progredovat až do erozí nebo ulcerací. V některých případech dochází i ke zkrácení chuťového vnímání (35).

Doporučený denní příjem pro dospělé je 1,5–2,5 µg, pro těhotné a kojící ženy je to 3 µg (3).

### Vitamin B<sub>7</sub> – biotin

Biotin je součástí enzymů, které přenášejí karboxylovou skupinu organických kyselin. Významně se podílí na procesech v metabolis-