©Österr. Ges. f. Tropenmedizin u. Parasitologie, download unter www.biologiezentrum.at

Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. 9 (1987) 31 - 35

Klinik für Neurologie der Universität Innsbruck (Vorstand: Univ. Prof. Dr. F. Gerstenbrand)

Pellagra in Österreich, ein Fallbericht

E. Schmutzhard, F. Gerstenbrand, J. Rainer, J. Willeit

Einleitung

Pellagra ist in den ärmeren Schichten der Bevölkerung in vielen südeuropäischen Ländern, vor allem aber in Afrika sowie auch in den Südstaaten der Vereinigten Staaten von Amerika endemisch. Insgesamt kommt diese Erkrankung in den letzten Jahren zunehmend seltener zur Beobachtung. Gelegentlich jedoch kann Pellagra bei chronischen Alkoholikern, bei inadäquater Nahrungsaufnahme, bei Patienten mit einer Malabsorptionssymptomatik oder mit malignem Karzinoidsyndrom sowie bei Patienten, die unter langdauernder Chemotherapie mit Isoniazid, Thiosemicarbazonabkömmlingen, 6-Mercaptopurin bzw. 5-Fluorourazil stehen, beobachtet werden (1, 3, 5).

Nikotinsäure- bzw. Nikotinamidmangel stellt die hauptsächlichste Ursache für diese Erkrankung dar (9). Die Aminosäure Tryptophan ist beim Menschen ein Prekursor der Nikotinsäure, sodaß eine Diät mit hohem Tryptophan- aber niedrigem Nikotinsäuregehalt nicht pellagrogen ist. Die reichlichsten Quellen für Nikotinsäure stellen Leber, Niere, Hefe aber auch Grüngemüse und Mehl aus ungeschältem Getreide dar. Mais enthält den relativ niedrigsten Gehalt an verfügbarer Nikotinsäure, wahrscheinlich deshalb, weil ein Großteil der Nikotinsäure lediglich in gebundener Form beim Mais vorkommt.

Nikotinsäure stellt ein bedeutendes Koenzym dar für viele wichtige energieproduzierende Stoffwechselreaktionen in verschiedenen Geweben; solche Stoffwechselstörungen werden häufig im Nervensystem manifest.

Dermatitis, Diarrhoen und eine Enzephalopathie repräsentieren die klassische Trias der Pellagra (6, 7).

Ziel dieses Fallberichtes ist es, darauf hinzuweisen, daß Pellagra in Österreich nach wie vor existent ist, zumal die Diagnose bei oligo- oder monosymptomatischen Verläufen sehr schwierig sein kann. STILL (9) behauptet, daß Pellagra, insbesondere Pellagra sine pelle agra, in ungeahnter Zahl in den Sterblichkeitsdaten vieler psychiatrischer Krankenhäuser versteckt liegt und unerkannt bleibt.

Fallbericht

Die 37jährige Bardame war seit Februar 1982 wegen einer Polyneuropathie, vermutlich im Rahmen eines chronischen Alkoholabusus, in unregelmäßiger neurologischer Betreuung. Seit Weihnachten 1984 kam es zu einem vermehrten Alkoholkonsum,

©Österr. Ges. f. Tropenmedizin u. Parasitologie, download unter www.biologiezentrum.at

angeblich hatte die Patientin kaum mehr Nahrung zu sich genommen. Ende April 1985 traten Hautveränderungen im Sinne einer schuppenden hyperpigmentierten Dermatose, symmetrisch angeordnet, an den Händen und Füßen auf, jedoch ohne daß ärztliche Hilfe in Anspruch genommen wurde. Ca. 10 Tage später bemerkte der Lebensgefährte der Patientin eine körperliche Leistungseinbuße, schließlich wurde die Patientin bettlägerig. Wegen Sehstörungen, vor allem aber Bewußtseinstrübung und schließlich Auftreten von Unruhebewegungen erfolgte die Aufnahme an unserer Klinik unter der Verdachtsdiagnose einer Enzephalitis. Bei Aufnahme zeigte die Patientin eine massive Enzephalopathie, sie war somnolent/soporös, reagierte auf Anreden nicht mehr. Während der Aufnahmeuntersuchung kamen choreoathetotische Unruhebewegungen zur Beobachtung. Die Frontalzeichen waren deutlich positiv. Es bestand kein Meningismus. Das Muskelrelief war, distal betont, atrophisch. Die Muskeleigenreflexe waren brüsk, jedoch in ihrer Exkursion reduziert. Babinski-Phänomen war beidseits positiv, die Sensibilität nicht eindeutig beurteilbar. Weiters bestanden eine Stomatitis, Glossitis und Gingivitis, sowie Mundwinkelrhagaden, die Hände und Füße zeigten symmetrische schuppende, hyperpigmentierte, scharf begrenzte Veränderungen, die einem Ekzem ähnelten (Abb. 1).

Schädel-CT und Liquor-Untersuchung waren unauffälig. Das EEG war abnorm mit Verlangsamung des Basisrhythmus und diffuser Theta-Delta-Verlangsamung mit frontal intermittierend auftretender rhythmischer Deltaaktivität. Die Fundoskopie zeigte ein Papillenödem beidseits mit streifigen retinalen Blutungen. Die Routinelaborparameter befanden sich mit Ausnahme einer geringgradig (auf 42 E/l) erhöhten Gamma-GT sämtliche im Normbereich. Thoraxröntgen und EKG waren unauffällig. Liquor- und Blutkultur blieben steril. Die serologische Untersuchung des Liquors und Blutes auf neurotrope Viren war ergebnislos. Das klinische Bild sowie der Ausschluß einer entzündlich-infektiösen Erkrankung legten unter Berücksichtigung der Anamnese den Verdacht auf eine Pellagra nahe, wohl am ehesten im Sinne der von JOLIFFE und Mitarbeiter (4) beschriebenen akuten Enzephalopathie bei Nikotinsäuredefizienz. Zur Sicherung der Diagnose wurde vor Therapiebeginn ein Vitaminstatus erhoben: Während B-12 und Folsäurewerte völlig im Normbereich lagen, wurde ein im unteren Grenzbereich liegender Thiaminspiegel (freies Thiamin: 0,52 mg/%) gefunden. Es wurde versucht, Nikotinsäure mittels mikrobiologischer Methodik (10) im Serum zu bestimmen. Mit weniger als 1 mg/ml war der Nikotinsäurespiegel höchstgradig erniedrigt (Normalwerte 18 - 20 mg/ml). Somit ergab sich ein zusätzlicher, die klinische Diagnose unterstützender, wichtiger Laboraspekt.

Nach Einleitung einer hochdosierten Nikotinamid-Therapie, zusammmen mit weiteren Vitaminen aus der B-Gruppe, unter hochkalorischer Diät, kam es innerhalb von zwei Tagen zu einer dramatischen Besserung der akuten neurologischen Symptomatik. Die Bewußtseinslage hellte sich rasch auf und die hyperkinetischen Bewegungen sistierten. Es kristallisierte sich schließlich eine gemischte Aphasie mit Schwerpunkt im mnestischen Bereich als Lokalaspekt heraus, die sich jedoch im Laufe der nächsten Wochen stetig besserte. Die Hautveränderungen waren nach 1½ Wochen weitestgehend abgeklungen. Nach insgesamt 9 Wochen konnte die Patientin in erfreulich gutem Zustand mit nur mehr geringen Zeichen eines organischen Psychosyndroms und einer diskreten Polyneuropathie entlassen werden. Die Patientin befindet sich seither in neurologischer und psychiatrischer Nachkontrolle.

Diskussion

Primäre Pellagra kommt in Mitteleuropa wohl kaum mehr vor. Sekundäre Formen werden bei Malabsorption, vor allem aber bei chronischem Alkoholabsusus und

©Österr. Ges. f. Tropenmedizin u. Parasitologie, download unter www.biologiezentrum.at

Abb. 1: Dermatose bei Pellagra

©Österr. Ges. f. Tropenmedizin u. Parasitologie, download unter www.biologiezentrum.at

bei Isoniazid-Therapie (3) beobachtet. Obwohl die klassische Symptomentrias mit Dermatitis, Diarrhoe und Demenz (6) weitestgehend bekannt ist, dürften monosymptomatische oder atypische Verläufe differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten. Die neurologische Symptomatik kann bei Pellagra unterschiedlich ausgeprägt sein. Am häufigsten wird ein diffuses organisches Psychosyndrom mit Desorientiertheit, Demenz sowie pseudopsychotischen Reaktionsweisen beobachtet, weshalb solche Patienten oft an psychiatrischen Abteilungen aufgenommen werden. Bei langdauernder Erkrankung kommen auch Myelo- und Neuropathien vor. Es kann jedoch auch eine akute Enzephalopathie auftreten, die bei rechtzeitigem Therapiebeginn eine sehr gute Prognose aufweist. Dies war bei unserer Patientin der Fall. Die klinische Verdachtsdiagnose wurde durch Nikotinsäurespiegelbestimmungen im Serum bestätigt.

Die Tatsache, daß während der letzten 5 Jahre an unserer Klinik wohl einige Male eine Wernicke'sche Enzephalopathie, sehr häufig eine Alkohol-induzierte Polyneuropathie, diagnostiziert wurde, aber nie eine Diagnose akute Enzephalopathie bei Pellagra bzw. sekundäre Pellagra gestellt wurde, hat uns zur Beschreibung dieser Krankheitsgeschichte angeregt.

Wir möchten damit das Interesse und eventuelle differentialdiagnostische Überlegungen auf diesen Symptomenkomplex hin lenken, zumal monosymptomatische Verlaufsformen häufig undiagnostiziert bleiben (3, 9).

Zusammenfassung

Primäre und sekundäre Pellagra werden nur selten in Mitteleuropa beobachtet. Insbesondere mono- oder oligosymptomatische Formen dieser Erkrankung werden selten richtig diagnostiziert. Im vorliegenden Fallbericht werden die Anamnese, die klinische Symptomatik sowie die Laborresultate, besonders die Vitaminspiegel einer Patientin, die an einer sekundäre Pellagra litt, beschrieben. Die Patientin präsentierte sich mit einer typischen Dermatose, einer Gingivitis, vor allem mit einer akuten Enzephalopathie. Die klinische Symptomatik besserte sich dramatisch nach Verabreichung hoher Dosen von Nikotinamid.

Schlüsselwörter

Akute Enzephalopathie, Dermatose, Nikotinamidspiegel, sekundäre Pellagra.

Summary

Pellagra in Austria, a case report.

Both primary and secondary pellagra are rarely seen in Central Europe; in particular, mono- or oligosymptomatic forms are often misdiagnosed. The case history and the clinical findings as well as laboratory results, expecially the Vitamin levels of a patient suffering from secondary pellagra are described. The patient presented the typical dermatitis, gingivitis and acute encephalopathy. The response to high dose nicotinamide administration was dramatic.

Key words

Acute encephalopathy, dermatitis, nicotinamide level, secondary pellagra.

©Österr. Ges. f. Tropenmedizin u. Parasitologie, download unter www.biologiezentrum.at

Literatur

1. BARRETT-CONNOR, E. (1967): The etiology of pellagra and its significance for modern medicine. Am. J. Med. 42, 859-867.
2. ISHII, N., NISHIHARA, Y. (1981): Pellagra among chronic alcoholics: Clinical and pathological study of 20 necropsy cases. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 44, 209-215.
3. ISHII, N., NISHIHARA, Y. (1985): Pellagra encephalopathy among tuberculous patients: its relation to isoniazid therapy. J. Neurol. Neurosurg. Psychitry 48, 628-634.
4. JOLLIFFE, N., BOWMAN, K. M., ROSENBLOM, L. A., FEIN, H. D. (1940): Nicotine acid deficiency encephalopathy. JAMA, 114, 307-312.
5. KLAUDER, J. V., WINKELMANN, N. W. (1928): Pellagra among chronic alcoholic addicts. JAMA, 90, 364-371.
6. MANSON-BAHR, P. E. C., APTED, F. I. C. (1982): Manson's Tropical diseases, 18. Aufl., Bailliere Tindall, London, 533-537.
7. SHAH, D. R., SINGH, S. V., JAIN, I. L. (1971): Neurological manifestations in pellagra. JASS physicians India, 19, 443-446.
8. SPILLANE, J. D.: Nutritional Discorders of the Nervous System. Livingstone, Edinbourgh, 1947.
9. STILL, C. N.: Nicotinic acid and nicotinamide deficiency: Pellagra and related disorders of the nervous system. In: Vincken, P. J., Bruyn, G. W. (eds.) Handbook of Clinical Neurology. Vol 28, Amsterdam North-Holland, 59-104, 1975.
10. MACHLIN, L. J. (Ed.): Nicotinic Acid and Nicotinamide. In: Handbook of Vitamins. Nutritional, Biochemical and Clinical Aspects. M. Bekker, Inc., New York, Basel, 336-377, 1984.

KORRESPONDENZADRESSE:

Dr. E. Schmutzhard
Universitätsklinik für Neurologie

Anichstraße 35
A-6020 Innsbruck

ZOBODAT - www.zobodat.at

Zoologisch-Botanische Datenbank/Zoological-Botanical Database

Digitale Literatur/Digital Literature

Zeitschrift/Journal: Mitteilungen der Österreichischen Gesellschaft für Tropenmedizin und Parasitologie

Jahr/Year: 1987

Band/Volume: 9

Autor(en)/Author(s): Schmutzhard Erich, Gerstenbrand F., Rainer J., Willeit J.

Artikel/Article: Pellagra in Österreich, ein Fallbericht. 31-35