

Wichtige Blickdiagnose in den Tropen: Pellagra durch Vitaminmangel

Verwirrtheit, Durchfall und Hautveränderungen bei 42-jähriger Malawierin

Camilla Rothe

Sektion Tropenmedizin und Infektiologie, I. Medizinische Klinik und Poliklinik, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
(Ärztlicher Direktor: Prof. Dr. Ansgar Lohse)



Abb. 1, 2 Hyperpigmentierung im Gesicht, am Hals, am Nacken sowie an beiden Unterarmen der malawischen Patientin. Weitere Symptome: Verwirrtheit, Durchfall und vesikuläre Läsionen peroral.

Visite in einem großen Lehrkrankenhaus in Blantyre, Malawi: Eine 42-jährige Frau wurde von ihren Verwandten ins Krankenhaus gebracht.

Anamnese

Die Patientin war seit etwa einem Monat zunehmend verwirrt und hatte seit rund einer Woche wässrigen Durchfall. Seit 2 Monaten hatten die Angehörigen Hautveränderungen an beiden Armen und Beinen, am Hals und im Gesicht bemerkt. Fieber sei nicht aufgetreten.

Die Voranamnese war ohne Auffälligkeiten, die Patientin nahm keine Medikamente ein und hatte keine bekannten Allergien.

Die Mutter von 7 Kindern lebte mit ihrer Familie in einem Wellblechhaus am Rande der Stadt. Es gab weder Elektrizität noch fließend Wasser. Die Patientin verdiente den Lebensunterhalt der Familie durch Herstellung und Verkauf des lokal beliebten, hochprozentigen, gin-ähnlichen, alkoholischen Getränks Kachasu, welches sie selbst auch gerne in größeren Mengen konsumierte. Die Ernährung der Familie bestand im Wesentlichen aus Maisbrot, Nsima, mit etwas Gemüse. Nur selten gab es Ei, Hühnerfleisch oder Fisch. Zum Zeitpunkt der Erkrankung war sogar der Mais knapp, denn es war Regenzeit und die Vorräte neigten sich dem Ende zu.

Die körperliche Untersuchung ergab:

- normale Vitalzeichen,
- kein Fieber,
- Verwirrtheit mit fehlender Orientierung zu Zeit und Ort,
- keine weiteren neurologischen Defizite,
- symmetrisch hyperpigmentierte Haut an beiden Armen und Beinen, im Gesicht und bandförmig um den Hals (Abb. 1),
- Haut verdickt, trocken und berührungsempfindlich,
- vesikuläre Läsionen peroral (Abb. 2).

Diagnose

Der Schlüssel zur Diagnose lag in der symmetrischen Hyperpigmentierung der UV-exponierten Haut. Besonders charakteristisch war die bandförmige Läsion um den Hals.

Die Hautveränderungen, zusammen mit der Anamnese von Diarrhöen, einem chronischen Verwirrheitszustand und einer defizitären Ernährung bei Armut und begleitendem Alkoholkonsum, machten die Diagnose Pellagra, also Vitamin-B3-Mangel, sehr wahrscheinlich.

Differenzialdiagnostisch war zu beachten, dass Diarrhö, Hautveränderungen und neurologisch-psychiatrische Symptome im Kontext einer HIV-Infektion auftreten können. Im südlichen Malawi waren zu diesem Zeitpunkt über 70% der stationären internistischen Patienten HIV-positiv, sodass ein HIV-Test durchgeführt wurde.

Therapie und Verlauf

Der HIV-Test der Patientin war negativ. Sie erhielt eine Therapie mit 100mg Nicotinamid 3-mal täglich, verabreicht als Vitamin-B-Komplex. Der Durchfall sistierte nach 3 Tagen Therapie. Etwa ab Tag 10 der Behandlung war die Patientin wieder voll orientiert und konnte nach Hause entlassen werden. Die Patientin und ihre Familie wurden über die Ursachen der Erkrankung aufgeklärt und bezüglich einer ausgewogeneren Diät beraten. Der Patientin wurde Alkoholkarenz empfohlen.

Diskussion und Fazit

Blickdiagnosen sind attraktiv, besonders vor dem Hintergrund limitierter diagnostischer Möglichkeiten. Es ist essenziell wichtig, dass in den Tropen tätige Ärzte mit den lokal bedeutsamen Blickdiagnosen vertraut sind, insbesondere dann, wenn es sich um potenziell tödliche Erkrankungen handelt, die gut behandelbar sind. Pellagra ist eine komplexe Multisystemerkrankung. Sie wird durch einen schweren Mangel an Niacin (Vitamin B3) oder seiner Vorstufe, der es-

senziellen Aminosäure Tryptophan, verursacht. Niacin und sein Derivat Nicotinamid sind als essenzielle Komponenten von Coenzym I und II wichtig für den zellulären Stoffwechsel und für zahlreiche metabolische Prozesse, was die vielseitige Symptomatik erklärt.

Das Wort Pellagra stammt aus dem Italienischen: pelle agra (spröde Haut). Pellagra ist traditionell ein Problem von Bevölkerungsgruppen, die sich einseitig von einer maisbasierten Diät ernähren. In Europa beobachtete der spanische Arzt Gaspar Casal im frühen 18. Jahrhundert, dass es bei der armen bäuerlichen Bevölkerung Asturiens in Zeiten des Hungers zu charakteristischen Veränderungen an sonnenexponierter Haut kam. Der hyperpigmentierte Streifen um den Hals von Pellagrapatienten wird heute noch nach seinem Erstbeschreiber als ‚Casal's Halskette‘ (Casal's necklace) bezeichnet. Erst im 20. Jahrhundert entdeckte Conrad Elvehjem, dass die Schwarzzungkrankheit bei Hunden, die Pellagra beim Menschen entspricht, durch die Gabe von Niacin geheilt werden konnte [1].

Bis zu dieser Entdeckung war Pellagra ein weit verbreitetes Problem und betraf auch zahlreiche Gegenden in Europa und in den USA. Heute findet man die Erkrankung überwiegend bei Bevölkerungsgruppen in Afrika südlich der Sahara, deren Hauptnahrungsmittel Mais ist.

Niacin ist im Mais zwar vorhanden, liegt jedoch in gebundener Form vor. Wird der Mais in einer alkalischen Flüssigkeit gewaschen, so wird das gebundene Niacin löslich und verfügbar. Dies erklärt, warum Pellagra in Mittelamerika selbst bei der armen Landbevölkerung selten auftritt, denn dort wird der Mais vor der weiteren Verarbeitung in Kalkwasser eingeweicht.

Während der Regenzeit, wenn sich in vielen armen Gegenden des subsaharischen Afrikas die Speicher leeren und die neue Ernte noch nicht reif ist, wird sogar der Mais als Hauptnahrungsmittel knapp. Zu dieser Jahreszeit sind gehäuft Fälle von Pellagra zu beobachten. Niacinhaltige Nahrungsmittel, insbesondere Eier, Fleisch, Erdnüsse und Milch sind oft unerschwinglich. Pellagra ist zudem gehäuft im Kontext humanitärer Katastrophen, in Kriegsgebieten und bei Flüchtlingspopulationen zu beobachten [1, 2].

In Industrienationen ist die Krankheit selten geworden und tritt meist im Kontext von Mangelernährung bei chronischem Alkoholabusus, Malabsorptionssyndromen, Anorexia nervosa und unter Therapie mit bestimmten Arzneimitteln auf [1, 3] (Tab. 1).

Die Diagnose wird ausschließlich klinisch gestellt. Die klinische Trias wird oftmals zu 3D (Dermatitis, Diarrhö, Demenz) subsummiert, wobei auch oligosymptomatische Präsentationen auftreten können [4]. Die Reihenfolge, in der die Symptome auftreten, variiert.

Die Krankheit beginnt oft mit unspezifischen Symptomen wie Schwäche, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Reizbarkeit. Erst das Auftreten der charakteristischen Hautveränderungen ist der Schlüssel zur Diagnose. Die sonnenexponierte Haut ist hyperpigmentiert, trocken, schuppig und extrem berührungs- und UV-empfindlich. Auch vesikuläre und bullöse Läsionen kommen vor. Die Dermatitis tritt normalerweise symmetrisch auf und ist klar von der umgebenden gesunden Haut abgegrenzt. Auch Lippen, Zunge, Mund- und Genitalschleimhäute können betroffen sein.

Der Begriff Demenz ist nicht wörtlich zu nehmen, sondern weist auf eine große Bandbreite von neurologisch-psychiatrischen Symptomen hin, die Patienten mit Pellagra entwickeln können: Neben Reizbarkeit, Verwirrheitszuständen, Schlaflosigkeit und Gedächtnisstörungen können Depressionen, Halluzinationen, Angststörungen, Ataxie, und spastische Paraparesen auftreten. Wird die Krankheit nicht erkannt und behandelt, droht ein viertes D (Death), denn Pellagra ist tödlich, wenn kein Vitamin B3 substituiert wird. Unbehandelt werden die Patienten delirant und schließlich komatös [3].

Pellagra wird mit Niacin oder Nicotinamid behandelt. Die Dosisempfehlung für Erwachsene in der akuten Phase variiert von 150–400 mg pro Tag [3, 5]. Nach Abklingen der akuten Symptomatik sollte für weitere 2 Wochen mit einer Dosis von 50–150 mg pro Tag therapiert werden. Die Substitution sollte auch die anderen B-Vitamine mit einschließen, da Vitamin B2 und B6 für die Synthese von Niacin aus Tryptophan essenziell sind. Zudem sind Zink, Magnesium und eine hochkalorische, proteinreiche Diät wichtig. Die Patienten und ihre Angehörigen benötigen eine intensive Ernährungsberatung und praktische Tipps, wie sie trotz knapper Ressourcen ihre Diät ausgewogener gestalten können. Die dermatitischen Hautveränderungen werden mit einer kühlenden Feuchtigkeitslotion behandelt und die Patienten sollen Sonnenexposition meiden.

Literatur

- 1 Wan P, Moat S, Anstey A. Pellagra: a review with emphasis on photosensitivity. *Br J Dermatol* 2011; 164: 1188–1200
- 2 Baquet S, Wuillaume F, Van Egmond K, Ibañez F. Pellagra outbreak in Kuito, Angola. *Lancet* 2000; 355: 1829–1830
- 3 Hegyi J, Schwartz RA, Hegyi V. Pellagra: dermatitis, dementia, and diarrhea. *Int J Dermatol* 2004; 43: 1–5
- 4 Frank GP, Voorend DM, Chamdula A et al. Pellagra: a non-communicable disease of poverty. *Trop Doct* 2012; 42: 182–184
- 5 Latham MC. Pellagra. In: *Human Nutrition in the Developing World*. Rom; 1997

Korrespondenz

Dr. Camilla Rothe DTM&H
Martinistr. 52, 20249 Hamburg
c.rothe@uke.de

Deutsche Gesellschaft für Tropenmedizin und
Internationale Gesundheit

Tab. 1 Wichtige Ursachen von Vitamin-B3-Mangelzuständen.

Diätetischer Mangel an Niacin und/oder Tryptophan
Einseitige, oft maisbasierte Diät
Chronischer Alkoholismus
Anorexia nervosa
Malabsorptionssyndrome
Arzneimittel (z. B. Antituberkulotika, Azathioprin, 6-Mercaptopurin, 5-Fluorouracil, Phenobarbital, Phenytoin, Chloramphenicol)
Karzinoidsyndrom
Hereditär (Hartnup's Disease)
Quelle: mod. nach [1, 3]