

Zur Klinik neurologischer Komplikationen bei Fehlernährung

W. Poewe, F. Gerstenbrand, Univ.-Klinik für Neurologie, Innsbruck
J. Rainer, District Hospital Loitokitok, Kenya
E. Schmutzhard, Mnero Hospital, Nachingwea, Tanzania

Einleitung

Nach Schätzungen der Weltgesundheitsorganisation sind an die 600 Millionen Menschen auf der Erde als quantitativ unterernährt oder qualitativ fehlernährt zu betrachten. Die Zahl der jährlichen Todesfälle durch mangelhafte Ernährung wird mit 3 bis 4 Millionen angenommen. Obwohl die Mangel- und Fehlernährung vor allem in den Tropen stark verbreitet sind, finden sich typische Fehlernährungsschäden auch bei der Bevölkerung hochzivilisierter Länder der westlichen Welt. Hauptverantwortlich dafür ist der Alkoholismus in diesen Ländern, während Fehlernährungserscheinungen infolge von Magen-Darmerkrankungen oder im Rahmen einer medikamentösen Therapie mit vitaminantagonistischen Stoffen zahlenmäßig nur eine untergeordnete Rolle spielen.

Unter den Malnutritionsschäden des Organismus spielen Störungen vonseiten des Nervensystems eine besondere Rolle. Dennoch sind sie im Vergleich zu den allgemein somatischen Folgeerscheinungen einer Fehlernährung relativ wenig bekannt. Dies gilt sowohl für den Bereich der Tropenmedizin wie auch für die Medizin der zivilisierten Länder (siehe Tab. 1).

Unter den verschiedenen pathophysiologischen Aspekten der Malnutrition spielt der Mangel an Vitaminen, speziell Vitaminen der B-Gruppe für die Entwicklung neurologischer Ausfälle die größte Rolle.

Proteinmangel und Mangel an Kalorien führen zwar ebenfalls zu Schäden des zentralen und peripheren Nervensystems, doch sind die pathophysiologischen Mechanismen im Einzelfall weniger gut belegbar.

Wernicke-Korsakoff-Syndrom:

1881 beschrieb WERNICKE (1) bei 2 Alkoholikern und bei einer Frau mit einer Pylorusstriktur nach Schwefelsäureverätzung ein charakteristisches neurologisches Zustandsbild mit optomotorischen Störungen, Ataxie, Polyneuropathie und gewissen psychischen Veränderungen. Wenige Jahre später wies der russische Psychiater KORSAKOFF in einer Reihe von Aufsätzen auf eine charakteristische Kurzzeitgedächtnisstörung bei chronischen Alkoholikern hin. Es wurde bald klar, daß Wernicke's und Korsakoff's Beschreibungen zwei Facetten derselben Erkrankung darstellten, wobei

heute ein Vitamin B₁-Mangel als wesentlicher ätiologischer Faktor für das Wernicke-Korsakoff-Syndrom gilt. Die klinische Symptomatik (Tabelle 2) besteht in optomotorischen Störungen, die einen horizontalen sowie vertikalen Nystagmus, Augenmuskelparesen und Blickparesen umfassen können. Fast immer sind Pupillenstörungen vorhanden. In fakultativer Ausprägung läßt sich eine cerebelläre Ataxie vor allem als Gang- und Standataxie nachweisen, eine Polyneuropathie vom distal-symmetrischen Typ wird selten vermißt (Abb. 1). Immer finden sich Zeichen einer diffusen Großhirnfunktionsstörung, zumeist verbunden mit einer Minderung der Vigilanz, mitunter bis zum Coma. Im klassischen Fall finden sich eine Korsakoff-Psychose mit selektiver Störung des Kurzzeitgedächtnisses und ausgeprägten Konfabulationstendenzen.

Die neuropathologischen Veränderungen umfassen vor allem Wucherungen des Gefäßbindegewebes mit Kapillarneubildungen und konsekutiven Blutungen, deren Hauptlokalisation das periaquaeductale Grau des Mittelhirns, aber auch den Thalamus und die Corpora mamillaria betreffen.

In unseren Breiten findet sich die Störung vor allem im Rahmen der Fehlernährung des chronischen Alkoholikers, während in den Tropen das WERNICKE-KORSAKOFF-Syndrom häufig durch andere zugleich wirksame Malnutritionsschäden des Nervensystems nicht voll zur Ausbildung kommt.

BERI-BERI-NEUROPATHIE.

Ein klassisches Thiamin-Mangelsyndrom, das vor allem in tropischen Ländern zur Beobachtung kommt, ist die Beri-Beri. Bei dieser Fehlernährungserkrankung wird neben dem cardio-vasculären System vor allem das periphere Nervensystem geschädigt. Die Beri-Beri-Neuropathie gilt heute allgemein als Schulbeispiel für eine avitaminotische Polyneuropathie (2). Klinisch handelt es sich um eine Polyneuropathie vom distal-symmetrischen Typ, wobei im Beginn häufig sensible Reiz- und Ausfallserscheinungen in Form von kribbelnden und brennenden distalen Dysästhesien bzw. Hypästhesien vorherrschen.

Im Verlauf entwickelt sich eine motorische Schwäche mit Atrophien der Muskulatur, vor allem der Wadenmuskulatur und Verlust der Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten. Die Erkrankten haben dann häufig Schwierigkeiten, sich ohne Hilfe aus der Hocke zu erheben und zeigen beiderseitige Peroneusparesen mit Steppergang. Später breiten sich die Ausfälle nach proximal und auf die oberen Extremitäten aus. Pathomorphologisch bestehen degenerative Veränderungen sowohl der Achsenzylinder wie der Myelinscheiden peripherer Nerven.

PELLAGRA.

Als charakteristisches Syndrom eines Nikotinsäuremangels ist die Pellagra anzuführen, die vor allem bei vorwiegender Maisernährung mit gleichzeitigem Defizit an Protein und Kalorien entsteht. Neben den bekannten gastrointestinalen Symptomen und der

fotosensiblen Dermatose werden im Rahmen der Pellagra sowohl zentrales wie peripheres Nervensystem in charakteristischer Weise geschädigt. Häufig besteht am Beginn der Pellagra ein neurasthenisches Durchgangssyndrom mit vermehrter Reizbarkeit, Unruhe und Schlaflosigkeit im Sinne eines exogenen Reaktionstyps. Im Verlauf entwickeln sich delirante Verwirrheitszustände, die von extrapyramidalen Symptomen wie Rigor der Muskulatur und Tremor vor allem der oberen Extremitäten begleitet werden. Schwerste Verläufe münden in ein Coma, das die Begleitsymptome eines akuten Mittelhirnsyndroms aufweisen kann. Die Pellagra führt jedoch auch zu Symptomen vonseiten des Rückenmarks, wobei vor allem die Hinterstränge und die Pyramidenbahn geschädigt wird. Es kommt so zur Ausbildung einer Hirnstrangataxie sowie zu subakut verlaufenden spastischen Paresen, vor allem der unteren Extremitäten. Periphere Neuropathien vom gemischten sensibel-motorischen Typ werden beobachtet, sind aber weniger konstant. Neuropathologisch besteht eine Zellschwellung und eine zentrale Chromatolyse, vor allem im Bereich der motorischen Rinde des Großhirns, wie auch in den basalen Ganglien und den motorischen Vorderhirnzellen des Rückenmarks. Demyelinisierende Veränderungen finden sich vor allem in den Hintersträngen des Rückenmarks sowie auch am peripheren Neuron.

Vitamin B-12-Mangel.

Das klassische neurologische Syndrom eines Vitamin-B-12-Mangels ist die funikuläre Myelose. Die Symptomatik ist durch die Kombination einer spastischen Paraparese mit Zeichen einer Hinterstrangataxie gekennzeichnet. Vielfach finden sich bei Vitamin-B-12-Mangel zusätzlich Symptome einer peripheren Neuropathie (3), häufig auch psychische Störungen (4) vor allem als Depression sowie gelegentlich Opticusatrophien.

Das neurologische Vitamin-B-12-Mangelsyndrom findet sich allerdings nur selten als Folge einer Malnutrition, sondern vor allem in Kombination mit einer perniziösen Anämie bei Intrinsic-Faktor-Mangel.

Malnutritionsamblyopie.

In einer möglichen Beziehung zu einem Vitamin-B-12-Mangel steht eine Erkrankung mit subakuter Entwicklung einer Opticusatrophie, die nach dem zweiten Weltkrieg bei Kriegsgefangenen in Südostasien beobachtet wurde. Es kam bei den Betroffenen, die unter extremen Malnutritionsbedingungen leben mußten, zu einem progredienten Visusverlust, der auf eine selektive Atrophie des papillomaculären Bündels des Nervus opticus zurückgeführt werden konnte. Eine gleichartige Störung fand sich später auch in der westlichen Welt bei chronischen Alkoholikern, die gleichzeitig auch einen Nikotinabusus aufwiesen. Inzwischen konnte das Zusammenwirken eines Vitamin-B-12-Mangels mit toxischen Effekten von Cyaniden im Tabakrauch als ursächlich für die Opticusschädigung bei dieser Erkrankung verantwortlich gemacht werden (5). Hier bestehen Beziehungen zur sogenannten 'Nutritional ataxic neuropathy', die in Ost- und Westafrika nach chronischem Genuß der cyanidhaltigen Wurzelknolle der süßen Cassava berichtet wird (6).

Kwashiorkor-Encephalopathie.

Das charakteristische Syndrom der kombinierten Protein-Kalorien-Malnutrition in den tropischen Ländern stellt der Kwashiorkor dar. Auch hier werden neben den bekannten allgemein-somatischen Erscheinungen neurologische Komplikationen beobachtet, vor allem in Form der Kwashiorkor-Encephalopathie.

Die ersten Symptome bestehen gewöhnlich in einer gesteigerten Reizbarkeit des Kindes, sehr rasch folgt aber eine Vigilitätsminderung mit Apathie. Unter weiterer Zunahme der Bewußtseinstörung treten extrapyramidale Symptome hinzu, vor allem als Rigor der Extremitätenmuskulatur, aber auch als Flapping-Tremor der Hände. Vielfach treten Myoklonien auf, im Endstadium der Kwashiorkor-Encephalopathie ist die Körperhaltung im Sinne einer Beugehaltung der oberen und unteren Extremitäten fixiert, ähnlich wie beim apallischen Syndrom. Die Ätiologie der cerebralen Symptomatik des Kwashiorkor ist noch immer umstritten, eine Hypothese betrachtet die Kwashiorkor-Encephalopathie als Ausdruck einer Störung des cerebralen Wasser- und Elektrolythaushaltes (7).

Zentrale pontine Myelinolyse.

Als seltene Malnutritionsschädigung des Nervensystems soll die sogenannte zentrale pontine Myelinolyse erwähnt werden. Es handelt sich um eine selektive demyelinisierende Störung im ventralen Anteil der Brücke, die bisher nur bei schwer fehl- und unterernährten Individuen, vor allem im Rahmen eines chronischen Alkoholismus beobachtet wurde. Die klinischen Erscheinungen dieser gewöhnlich lebensbedrohlichen Erkrankung bestehen in pseudoschlaffen Tetraparesen, Schluck- und Sprechstörungen, bis hin zum Locked-in-Syndrom mit komplettem Verlust aller Willkürmotorik bis auf vertikale Augenbewegungen. Es ist bis jetzt nicht gelungen, einen einzelnen nutritionellen Faktor für diese seltene Störung verantwortlich zu machen.

Marchiafava-Bignami-Syndrom.

In gleicher Weise in seiner genauen Ätiologie und Pathogenese ungeklärt ist das Marchiafava-Bignami-Syndrom. Es wird jedoch heute kaum mehr bezweifelt, daß seine Genese in einer globalen Malnutrition zu sehen ist. Die bisherigen Fälle wurden sämtlich bei schweren chronischen Alkoholikern gefunden. Die Diagnose hängt in allererster Linie vom pathologisch-anatomischen Befund ab, der eine selektive demyelinisierende Läsion in den mittleren Faserschichten des Corpus callosum zeigt. Die assoziierte klinische Symptomatik ist äußerst vielfältig und ähnelt in vielen Fällen der Alzheimer'schen Erkrankung mit diffusen cerebralen Abbausymptomen. Manchmal wird auch die Symptomatik eines beiderseitigen Stirnhirnprozesses imitiert.

Malnutritionelle Läsion oder Malnutritionsläsionen beim apallischen Syndrom.

Malnutritionsschäden des zentralen und peripheren Nervensystems werden auch bei prolongierten Coma-Zuständen und beim apallischen Syndrom beobachtet (8). Hier kann der bei diesen Zuständen massivst gesteigerte Grundumsatz mit entsprechend hohem Kalorienbedarf zur sekundären Malnutrition mit entsprechenden Komplikationen führen. Hervorstechend sind in der Regel periphere Neuropathien mit Bevorzugung des Nervus peroneus an den unteren und des Nervus ulnaris an den oberen Extremitäten (Abb. 2).

Die nutritionelle Genese dieser Komplikation des apallischen Syndroms wurde durch die Möglichkeit der Verhütung mittels entsprechender hochkalorischer Ernährungsregime wahrscheinlich gemacht.

Zusammenfassung.

Die vorangegangenen Beispiele neurologischer Erkrankungen mit nutritioneller Genese zeigen, obwohl kein Anspruch auf Vollständigkeit erhoben werden kann, die Vulnerabilität des Nervensystems bei Malnutritionszuständen. Die zur Ausbildung kommenden Läsionen im Bereich des Nervensystems betreffen Gehirn und Rückenmark gleichermaßen wie den peripheren Nerven. Die cerebrale Symptomatik umfaßt in der Regel diffuse Großhirnfunktionsstörungen, wobei sehr häufig extrapyramidale Symptome hinzutreten. Die Myelopathien treten häufig als Hinterstrangataxie in Erscheinung, seltener als spastische Paresen. Die peripheren Neuropathien sind vom gemischten motorisch-sensiblen Typ mit distaler Akzentuierung. Besonders empfindlich ist im Hirnnervenbereich der Nervus opticus.

Es ist zu betonen, daß die neurologischen Aspekte der Fehlernährung sowohl im Rahmen der Tropenmedizin wie auch bei uns noch viel zu wenig Beachtung erfahren. Die Kenntnis ist aber umso wichtiger, als viele der neurologischen Syndrome bei rechtzeitiger Therapie reversibel sind.

Literatur

- (1) WERNICKE, C.: Lehrbuch der Gehirnkrankheiten für Ärzte und Studierende. Vol. 2, Th. Fischer, Kassel, S. 229 (1881).
- (2) BODECHTEL, G.: Erkrankungen des peripheren Nervensystems. In: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Thieme, Stuttgart, S. 511 (1974).
- (3) KAYSER—GATCHALIAN, M.C., NEUNDÖRFER, B.: Peripheral Neuropathy with Vitamin B12 deficiency. J. Neurol. 214, 183 (1977).
- (4) ROOS, D., WILLANGER, R.: Various degrees of dementia in a selected group of gastrectomized patients with low serum B 12. Acta neurol. Scandinav. 55, 363 (1977).
- (5) VICTOR, M.: Tobacco amblyopia, cyanide poisoning and vitamin B12 deficiency: A critique of current concepts. chap. 3 in Miami Neuroophthalmology Symposium, Vol. 5, ed. S. L. Smith, Hallandale, Fla.: Huffman Publishing Co., p. 33 (1970).
- (6) SPILLANE, J.D.: Tropical Neurology. Proc. Roy. Soc. Med. Vol. 62, 403 (1969).
- (7) BALMER, S., HOWELLS, G., WHARTON, B.: The acute encephalopathy of Kwashiorkor. Develop. Med. Child. Neurol., 10, 766 (1968).
- (8) GERSTENBRAND, F.: Das traumatisch apallische Syndrom. Springer, Wien (1967).

Legende.

Tabelle 1: Übersicht über einige wichtige neurologische Erkrankungen mit nutritioneller Genese.

Tabelle 2: M. Wernicke — Symptomatik und Lokalisation der cerebralen Veränderungen.

Abbildung 1: Atrophie der kleinen Handmuskulatur im Rahmen einer Polyneuropathie bei M. Wernicke.

Abbildung 2: Massive Atrophien der peroneusversorgten Muskulatur bei sekundärer Polyneuropathie im apallischen Syndrom.

TABELLE 1 (WERNICKE - KORSAKOFF)

Durch Fehlernährung bedingte neurologische Erkrankungen

Wernicke-Korsakoff-Syndrom
Beri-Beri-Neuropathie
Pellagra
Funikuläre Myelose
Kwashiorkor-Encephalopathie
Tabak-Alkohol-Amblyopie
Zentrale pontine Myelinolyse
Marchiafava-Biganami-Syndrom

TABELLE 2

W. WERNICKE
(PSEUDOENCEPHALITIS HÄMORRHAGICA SUPERIOR)

SYMPTOMATIK

Optomotorische Störungen
(Nystagmus, Augenmuskelparesen,
Blickparesen)
Pupillenstörungen
Diffuse Großhirnfunktion mit Vigilitäts-
minderung
Korsakoff-Psychose
Cerebelläre Ataxie
Polyneuropathie

LOKALISATION DER PATHOLOGISCHEN VERÄNDERUNGEN

Thalamus, Corpora mamillaria, periaquaeductal
4. Ventrikel, Kleinhirn

URSACHE

Vitamin B₁ - Mangel

ABBILDUNG 1

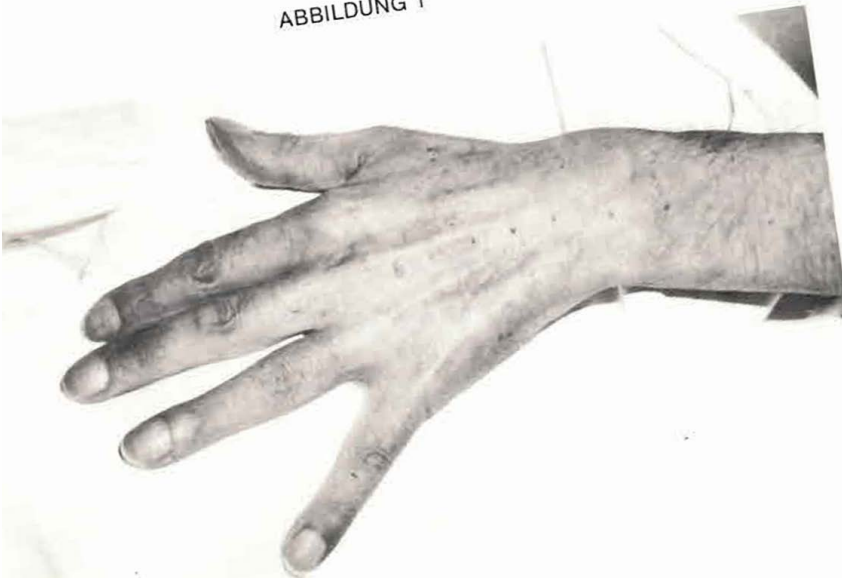


ABBILDUNG 2



WP 4255/81