

Patientenverfügung in der Hausarztpraxis

Endokrine Ursachen eines akuten Delirs

Psychotische Störungen: besondere Aspekte
in der hausärztlichen Praxis

Wie gesund ist und verhält man(n) sich?

Pyogenic Hepatic Abscess – Less is More

In Zusammen-
arbeit mit:



HUBER



Injektionen richtig gemacht.

Zahlreiche orthopädisch-rheumatologische Erkrankungen und Sportverletzungen erfordern eine zielgenaue Injektion von Kortikoiden und/oder Lokalanästhetika in die betroffenen Regionen. Dieses Buch vermittelt die notwendigen Injektionstechniken.



Geschäftsführender Herausgeber

Prof. Dr. Edouard Battegay, FACP
Direktor Klinik und Poliklinik
für Innere Medizin
Universitätsspital Zürich

Herausgeber

Prof. Dr. Johann Steurer
Horten-Zentrum für
praxisorientierte Forschung
und Wissenstransfer
Universitätsspital Zürich

Prof. Dr. Bernard Waeber
Physiopathologie Clinique
CHUV Lausanne

Leitende Redaktoren

Valérie Herzog
Verlag Hans Huber, Bern

Redaktion

Dr. med. Ewelina Biskup
Vorsitzende der Swiss Young
Internists SYI, Shanghai

Dr. Barbara Elke
Klinik und Poliklinik für Innere
Medizin, Universitätsspital Zürich

Dr. Lorenzo Käser
Medical Education, Forschung
und Lehre, Universitätsspital
Zürich

Dr. Gian Koch
Medizinische Universitätsklinik,
Kantonsspital Baselland, Liestal

Prof. Dr. Jörg D. Leuppi
Medizinische Universitätsklinik,
Kantonsspital Baselland, Liestal

Prof. Dr. Reto Nüesch
Innere Medizin, Spital Schwyz

Dr. Andreas Oestmann
Medizinische Abteilung,
Spital Münsingen,
Spital Netz Bern

Prof. Dr. Marco Pons
Innere Medizin, Ospedale Civico,
Lugano

Prof. Dr. Nicolas Rodondi
Medizinische Poliklinik,
Klinik für Allgemeine Innere
Medizin, Inselspital Bern

Prof. Dr. Thomas Rosemann
Institut für Hausarztmedizin,
Universitätsspital Zürich

PD Dr. Markus Schneemann
Klinik und Poliklinik für Innere
Medizin, Universitätsspital Zürich

Prof. Dr. Martin Heinrich Schöni
Ambulante Pädiatrie,
Kinderklinik, Inselspital Bern

Dr. Hans-Rudolf Schwarzenbach
Innere Medizin FMH, Melide

Prof. Dr. Cornel C. Sieber
Klinik für Allgemeine Medizin
& Geriatrie, Krankenhaus Barm-
herzige Brüder, D-Regensburg

PD Dr. Jan Tuma
Innere Medizin FMH, Uster

Editorial

- 1115 Monoklonale Gammopathie in der hausärztlichen Praxis**
Mario Bargetzi
*Medizinische Universitätsklinik, Zentrum für Onkologie/Hämatologie und
Transfusionsmedizin, Kantonsspital Aarau*

Continuing Medical Education

- 1117 Adulter Morbus Still**
Marco Etter, Florence Vallelian, Gregor Herfs
*Klinik und Poliklinik für Innere Medizin, Entzündungssprechstunde,
Universitätsspital Zürich*
- 1127 CME-ORL 17: Dysphonie bei intra- und extralaryngealer Raumforderung**
Martin Müller, Teresa Pötzl, Claudio Storck
HNO-Klinik, Universitätsspital Basel
- 1161 Die Patientenverfügung in der Hausarztmedizin/Antworten**
¹Valeria Stadelmann, ¹Vera Stucki-Häusler, ²Tanja Krones
*Arztpraxis Stadelhofen¹; Ethik-Zentrum – Institut für klinische Ethik und
Medizingeschichte, Universität Zürich²*
- 1162 CME-Sonografie 66/Auflösung: Zufallsbefunde in der Leber**
Kathrin Müller, Jan Tuma
Institut für Sonographie, Uster

Originalartikel

- 1129 Nalmefen und Opioid-Entzugssyndrom: systematische Analyse der globalen Pharmacovigilance-Datenbank**
*Nalmefene and Opioid Withdrawal Syndroms: Analysis of the Global
Pharmacovigilance Database for Adverse Drug Reactions*
¹Hendrike Dahmke, ^{1,2}Hugo Kupferschmidt, ¹Gerd A. Kullak-Ublick, ¹Stefan Weiler
*Regionales Pharmacovigilance Zentrum, Klinik für Klinische Pharmakologie und
Toxikologie, Universitätsspital Zürich und Universität Zürich¹; Tox Info Suisse,
Assoziiertes Institut der Universität Zürich²*

Mini-Review

- 1135 Die häufigsten akuten gastrointestinalen Infektionen**
The Most Common Acute Gastrointestinal Infections
Thomas Greuter, Bernhard Magdeburg
Medizinische Klinik, GZO Spital Wetzikon

Verlag

Verlag Hans Huber
Hogrefe AG
Länggass-Strasse 76
Postfach, 3000 Bern 9
Tel. 031 300 45 00
Fax 031 300 45 90
www.verlag-hanshuber.com
www.praxis.ch

Leitende Redaktorin

Valérie Herzog
Tel. 031 300 45 76
Fax 031 300 46 27
redaktion@praxis.ch

Herstellung

Karolina Andonovska
Tel. 031 300 45 75
Fax 031 300 46 27
praxis@hanshuber.com

Anzeigenleitung

Josef Nietlispach
Tel. 031 300 45 69
Fax 031 300 45 91
inserate@hanshuber.com

Abonnemente

Tel. 031 300 45 13
Fax 031 300 45 91
zeitschriften@hanshuber.com

Satz und Druck

AZ Druck und Datentechnik GmbH,
Kempten (Allgäu), Deutschland

Abonnementspreise

(inkl. Porto und Versand)

Private	CHF 220.–
Assistenzärzte	CHF 114.–
Studenten	CHF 103.–
Institute	CHF 433.–

Einzelheft CHF 31.50
+ Porto und Versandgebühren

Erscheinungsweise

14-täglich, jeweils mittwochs

© 2015 Verlag Hans Huber,
Hogrefe AG, Bern

HUBER 

PRAXIS ist gelistet in MEDLINE,
EMBASE und Scopus.

ISSN-L 1661-8157
ISSN 1661-8157 (Print)
ISSN 1661-8165 (online)

**1141 Monoklonale Gammopathie in der hausärztlichen Praxis:
diagnostische Abklärung und Therapie des Plasmazell-Myeloms**
*Monoclonal Gammopathy in the General Practitioners' Office.
Diagnosis and Treatment of Plasma Cell Myeloma*

^{1,2}Ivo Fuchs, ^{1,3}Bernhard Gerber, ^{1,2}Panagiotis Samaras
Hämato-Onkologisches Zentrum¹, Kliniken für Onkologie² und Hämatologie³,
Universitätsspital Zürich

PRAXIS-Fall

1151 Eine nicht alltägliche Diagnose
An Uncommon Diagnosis

¹Leonhard Nicole, ¹Aeberhard Carla, ²Tanja Birrenbach, ¹Zeno Stanga
*Universitätsklinik für Endokrinologie, Diabetologie und Klinische Ernährung¹,
Universitätsklinik für Allgemeine Innere Medizin², Universitätsspital, Inselspital Bern*

PRAXIS-Journal Club

**1157 Ausdauertraining und Gehen verbessert den Glukosestoffwechsel bei
Typ-2-Diabetes mellitus**
Johann Steurer
*Horten-Zentrum für praxisorientierte Forschung und Wissenstransfer,
Universitätsspital Zürich*

1159 Antiinflammatorische Medikamente zur Demenzprävention?
Omar Al-Khalil
*Horten-Zentrum für praxisorientierte Forschung und Wissenstransfer,
Universitätsspital Zürich*

Rubriken

1114 Impressum
3. US Vorschau

Magazin

1166 Die Mediziner-Kunstkolumne
1167 Mediziner-Literatürrätsel

PRAXIS

Ihr Artikel wurde in einer Zeitschrift des Verlags Hans Huber veröffentlicht. Dieser e-Sonderdruck wird ausschließlich für den persönlichen Gebrauch der Autoren zur Verfügung gestellt. Eine Hinterlegung auf einer persönlichen oder institutionellen Webseite oder einem sog. „Dokumentenserver“ bzw. institutionellen oder disziplinären Repositorium ist nicht gestattet.

Falls Sie den Artikel auf einer persönlichen oder institutionellen Webseite oder einem sog. Dokumentenserver bzw. institutionellen oder disziplinären Repositorium hinterlegen wollen, verwenden Sie bitte dazu ein „pre-print“ oder ein „post-print“ der Manuskriptfassung nach den Richtlinien der Publikationsfreigabe für Ihren Artikel bzw. den „Online-Rechte für Zeitschriftenbeiträge“ (<http://www.verlag-hanshuber.com/informationen>).

HUBER



Universitätsklinik für Endokrinologie, Diabetologie und Klinische Ernährung¹, Universitätsklinik für Allgemeine Innere Medizin², Universitätsspital, Inselspital Bern

¹Leonhard Nicole, ¹Aeberhard Carla, ²Tanja Birrenbach, ¹Zeno Stanga

Eine nicht alltägliche Diagnose

An Uncommon Diagnosis

Anamnese und Befunde

Erste Hospitalisation

Eine 61-jährige Patientin wurde im April 2014 aufgrund eines hypovolämischen Schocks mit peripheren Ödemen in einem peripheren Spital hospitalisiert. Bei Eintritt waren chronischer Durchfall, Appetitmangel sowie übermässiger Alkoholkonsum zu eruieren (ca. 40–50 g/Tag). Es bestand ein Status nach Pylorus-erhaltender Pankreaskopfresektion bei chronischer Pankreatitis im Jahr 2003. Klinisch imponierte ein reduzierter Allgemein- und Ernährungszustand, zudem eine sockenförmige Polyneuropathie (Anthropometrie: Gewicht 63 kg, Grösse 1,58 m, BMI 25,2 kg/m²). Die Medikation bestand aus Oxazepam 15 mg, Diclofenac 50 mg sowie einer P-EST mit 25 000 IE zu den Hauptmahlzeiten (Einnahme gemäss Patientin ca. 30–60 Minuten vor der Mahlzeit). Die Pankreaselastase im Stuhl war mit 37 mg/g Stuhl pathologisch tief (Norm <200) und das Serum-BNP hoch mit 980 pg/ml (Norm <100).

Der kurzzeitige Einsatz von Katecholaminen resultierte in keiner Verbesserung der Kreislauflage. Jedoch konnte die Symptomatik durch Volumengabe, verbesserte Einnahme der P-EST unmittelbar zu den Mahlzeiten sowie temporäre Alkoholabstinenz innerhalb einer Woche kontrolliert werden. Die Diagnose einer Dehydratation bei chronischem Durchfall und mangelnder Nahrungs- und Flüssigkeitszufuhr wurde postuliert. Anschliessend erfolgte ein 15-tägiger Rehabilitationsaufenthalt mit teilweiser Erholung (Patientin am Gehstock mobil).

Zweite Hospitalisation

Zwei Monate später erfolgte eine erneute Hospitalisation in unserem Spital wegen akuter Verschlechterung des Allgemeinbefindens und des Ernährungsstatus, mit Dyspnoe, allgemeiner Schwäche, Adynamie und zunehmender Immobilisation (Gewicht 56,1 kg, BMI 22,4 kg/m²). In den letzten drei Wochen war eine deutliche Zunahme der chronischen Durchfälle zu ermitteln. Die Patientin wies eine trockene, blass rosafarbene, brennende Erythrodermie, leicht induriert und mit Collette-artiger Schuppung mit Beteiligung des Gesichtes, der Arme, der Schultern und der Oberschenkel beidseits auf (v.a. an sonnenexponierten Arealen). Enoral fiel eine atrophe, himbeerrote, lackartige, glänzende Zunge auf. Auffallend waren auch kleine weisse Streifen im Nagelbett der Fingernägel (Abb. 1). Fluktuierend traten eine Störung der allgemeinen Orientierung, der Aufmerksamkeit, des Gedächtnisses sowie eine Störung des Tag/Nacht-Rhythmus auf. Die Laborparameter bei Eintritt sind in Tabelle 1 aufgeführt.

Differenzialdiagnostische Überlegungen

Der hypovolämische Schock bei der ersten Hospitalisation wurde im Rahmen einer Dehydratation bei chronischem Durchfall (schwere EPI) und mangelnder Flüssigkeitszufuhr interpretiert. Die durchgeführte Echokardiografie zeigte eine minimal reduzierte linksventrikuläre Ejektionsfraktion (55–60%) und eine leichtgradige Dilatation der beiden Ventrikel. Angesichts der seit Monaten



Abb. 1: Leukonychia striata.

ungenügenden Nahrungszufuhr, des chronischen Alkoholkonsums, des Nicht-Ansprechens auf die Katecholaminbehandlung sowie der echokardiografischen Befunde handelte es sich am ehesten um eine biventrikuläre Herzinsuffizienz im Rahmen eines manifesten Thiaminmangels (TM) (syn.: Vitamin-B1-Mangel), das sogenannte «feuchte Beriberi» (Tab. 2) [1]. Sekundär wurde die Symptomatik durch den Durchfall sowie die reduzierte Flüssigkeitseinnahme verstärkt. Ein TM kann zu einem Appetitmangel und zu einer Störung des Herz-Kreislauf-Systems, später zu einer Kardiomyopathie

Im Artikel verwendete Abkürzungen:

EPI	Exokrine Pankreasinsuffizienz
KG	Körpergewicht
NM	Niacinmangel
NRS	Nutritional risk score 2002
NSAR	Nicht-steroidale Antirheumatika
PEM	Protein-Energie-Mangelernährung
P-EST	Pankreas-Enzym-Substitutions-therapie
RDA	Recommended daily allowance (empfohlene Tagesdosis)
TM	Thiaminmangel

Tab. 1: Laborparameter bei Eintritt und im Verlauf der zweiten Hospitalisation

Ausgewählte Laborparameter bei Eintritt	
Parameter	Wert (Normwert)
Albumin (g/l)	17 (35–52)
Hämoglobin (g/l)	106 (121–154)
Hämatokrit (l/l)	0,32 (0,36–0,44)
Quick (%)	49 (70–130)
CRP (mg/l)	22 (<5)
Glukose (mmol/l)	3,98 (4,56–6,38)
Ca gesamt (mmol/l)	1,97 (2,2–2,55)
Na (mmol/l)	140 (136–145)
K (mmol/l)	3,5 (3,4–4,4)
GPT (U/l)	49 (<35)
Kreatinin (µmol/l)	35 (45–84)
e-GFR nach CKD-EPI (ml/min)	>90 (>59)
Ausgewählte Laborparameter am 10. Hospitalisationstag	
Parameter	Wert (Normwert)
Albumin (g/l)	12 (35–52)
Präalbumin (g/l)	0,06 (0,2–0,4)
Harnstoff (mmol/l)	3,3 (3,5–7,2)
Ferritin (µg/l)	124 (20–120)
Folsäure (nmol/l)	24,2 (10,4–42,4)
Vitamin B12 (pmol/l)	1476 (141–489)
25-OH-Vit D (nmol/l)	49 (50–134)
Zink im Serum (µmol/l)	7,4 (13–20)
Selen im Serum (µmol/l)	0,4 (0,8–1,5)
Vitamin B1 im Serum (nmol/l)	<70 (94–159)
Niacin im Serum (nmol/l)	<30 (65–423)
Pankreaselastase-1 im Stuhl (µg/g)	<15 (>200)

mit Herzinsuffizienz führen. Die Tatsache, dass die Optimierung der Nahrungszufuhr und der P-EST eine Verbesserung der Symptomatik bewirkten, spricht auch dafür. Durch diese schnelle Verbesserung des Allgemeinzustandes ist eine reine alkoholbedingte Kardiomyopathie eher unwahrscheinlich. Hanninen et al. zeigten, dass ein Drittel der hospitalisierten Patienten mit einer kongestiven Herzinsuffizienz an einem TM leiden [2].

Bei der zweiten Hospitalisation stand wieder eine schwere PEM (Protein-Energie-Mangelernährung) im Vordergrund, die sich durch das Fortführen des Alkoholkonsums und die ungenügende P-EST der EPI manifestierte. Die klinisch imponierende Erythrodermie

wurde initial als Arzneimittelexanthem bei NSAR-Einnahme interpretiert. Durch topische Steroide kam es nur zu einer minimalen Verbesserung. Für eine Mangeldermatose (nutritiv) sprechen folgende Befunde in der Hautbiopsie (Abb. 2) [3]: die Blässe der oberen Epidermisanteile sowie dort auch eine Vakuolisierung der Keratinozyten, die Verminderung des *Stratum granulosum* und die Reifungsstörung im Bereich der Epidermis. Neben einem Niacin- und Zinkmangel findet diese Morphologie Ähnlichkeiten mit einer Arzneimittelreaktion, Porphyria cutanea tarda, Porphyria variegata, Psoriasis und chronische fotoallergische Reaktionen. Wir interpretierten die Dermatitis, die typische Zungenmorphologie

sowie die paroxysmal aufgetretenen Verwirrheitszustände als Gesamtbild einer Manifestation eines Niacinmangels (syn.: Vitamin-B3-, Nikotinsäure-, Vitamin-PP-Mangel), die sogenannte Pellagra. Pellagra ist klassischerweise gekennzeichnet durch die «3D»-Symptomatik: Dermatitis, Durchfall und Demenz (Tab. 3) [4]. Auch der bestehende Zink- und Selenmangel können zu Hautrötung, schuppender und trockener Haut führen. Wir haben die Verwirrheitsepisoden initial im Rahmen einer Kombination von Alkoholentzug und im Rahmen des wechselnden Hydratationszustandes sowie einer schweren Hypoalbuminämie gedeutet. Die Inzidenz solcher Delirien bei hospitalisierten Patienten schwankt zwischen 5 und 15% [5]. Bei nachgewiesenem Thiamin- und Niacinmangel im Serum wurde sofort eine entsprechende Vitaminsubstitution begonnen, die innerhalb von zwei Tagen zum Verschwinden der deliranten Zustände führte. In der Literatur sind Störungen des Bewusstseins und der kognitiven Funktionen im Rahmen von Vitaminmangelzuständen bekannt [6]. Eine weitere differenzialdiagnostische Spezifizierung des Delirs findet sich in Tabelle 4.

Die gastrointestinale Symptomatik mit chronischen Durchfällen verschwand nach adäquater Dosierung der P-EST und nach hochdosierter Vitamingabe. Es ist bekannt, dass ein Niacinmangel auch zu hartnäckigen Durchfällen führen kann. Differenzialdiagnostisch ist zusätzlich an eine Überwässerung der Patientin bei massiver Hypoalbuminämie zu denken, die Ödeme der gastrointestinalen Schleimhaut bewirken und somit zu einer Maldigestion mit konsekutiver Malabsorption führen kann.

Die Himbeerzunge entsteht durch eine Entzündung des Zungengewebes, die neben der Pellagra bei verschiedenen Erkrankungen wie Scharlach oder Kawasaki-Syndrom auftreten kann.

Die auffallend kleinen weissen Streifen (Leukonychia striata) im Nagelbett der Fingernägel sind typisch für einen Selenmangel (Abb. 1). Differenzialdia-

Tab. 2: Klinik bei Thiaminmangel**Klinisches Bild bei Thiaminmangel (Vitamin B1)****Beriberi (chronischer Mangel)**

- Trockene Form mit sensomotorischer, primär axonaler Polyneuropathie und Gangataxie
- Feuchte Form mit kardiovaskulärer Symptomatik (Herzinsuffizienz, periphere und pulmonale Ödeme)

Wernicke-Enzephalopathie (akutes Syndrom)

- Bewusstseinsstörung
- Rumpf- und/oder Gangataxie
- Augenbewegungsstörungen mit Horizontalnystagmus, Blickparesen, Augenmuskellähmungen, insbesondere der konjugierten Augenbewegungen und der Abduktion

Wernicke-Korsakoff-Syndrom (Residualzustand)

- Konfabulationen
- Mnestiche Defizite

gnostisch sind diese grossen Streifen von den kleineren weissen Stellen oder Flecken auf Fingernägeln (Leukonychia punctata) zu unterscheiden. Letztere entstehen im Rahmen einer mangelnden Verschmelzung der Nagelplatten, die aufgrund der veränderten Lichtreflexion (ähnlich wie bei der Lunula) milchig-weiss erscheinen. Der immer vermutete Kalzium- oder Magnesiummangel bei solchen Nagelveränderungen ist nicht pathognomonisch, und eine Korrelation konnte nicht nachgewiesen werden.

Weitere Abklärungsschritte

Im Rahmen der ernährungsmedizinischen Abklärungen wurden verschiedene Mikronährstoff-Serumspiegel bestimmt (Tab. 1). Eine Zöliakie konnte mittels Zöliakie-spezifischen Antikörpern (anti-TG2, EMA und anti-DGP) und einer Dünndarm-Biopsie ausgeschlossen werden.

Diagnostik Vitaminmangel

Die biochemische Erfassung der Vitamine ist im klinischen Alltag selten notwendig und indiziert. Die Diagnose eines Thiamin- oder Niacinmangels erfolgt primär anamnestisch (inklusive Ernährungsanamnese) und klinisch und kann durch klinisches Ansprechen auf die entsprechende Vitamingabe bestätigt werden. Die Bestimmung der Vitamine B1 und B3 im Blut ist per se nicht aussagekräftig. Vor allem in der Akutsituation darf nicht

auf einen Labortest zur Bestätigung einer Verdachtsdiagnose gewartet werden, und eine adäquate Substitutionstherapie sollte begonnen werden [7].

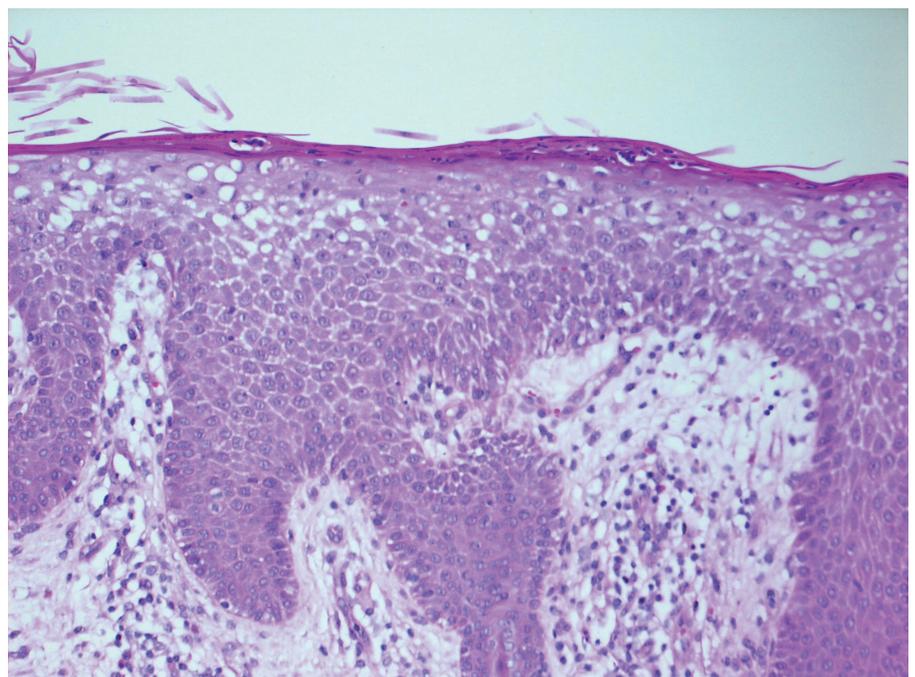
Die Bestimmung des Thiaminspiegels im Serum mittels hochauflösender Flüssigkeitschromatografie (HPLC) hat eine schlechte Sensitivität und Spezifität, da weniger als 10% des Thiamins im Serum enthalten ist. Als zuverlässigster Nachweis eines Thiaminmangels gilt die frühzeitige Diagnostik mittels Bestimmung der Erythrozyten-Transketolase und der basalen Transketolaseaktivität im Vollblut.

Die Niacinbestimmung im Vollblut mittels HPLC-Methode hat eine geringe Sensitivität, deshalb sollte die zuverlässigere Erfassung des Niacinstatus auf der Ausscheidung der Metaboliten 1-Methylnicotinamid und 1-Methyl-2-Pyridon-5-Carbonsäureamid im Spontanurin basieren (Sensitivität 91%, Spezifität 72%) [7].

Diagnose

Schwere Protein-Energie-Mangelernährung mit/bei:

- NRS 2002 (nutritional risk score): 5 Punkte
- chronischem Alkoholabusus
- sockenförmiger Polyneuropathie beidseits
- substituierter EPI bei Status nach Pylorus-erhaltender Pankreaskopfresektion
- Thiaminmangel: Manifestation eines Beriberi
- Niacinmangel: Manifestation einer Pellagra
- Zink- und Selenmangel mit Haut- und Nagelveränderungen
- 25-OH-Vitamin-D3-Mangel

**Abb. 2:** Hautbiopsie: Mangeldermatose (nutritiv).

Tab. 3: Klinik bei Niacinmangel

Klinisches Bild bei Niacinmangel (Vitamin-B3-Mangel)	
Haut/Integument	<ul style="list-style-type: none"> • Im Frühstadium wie Sonnenbrand: symmetrische, scharf abgegrenzte, pigmentierte, brennende oder juckende Areale an lichtexponierten Stellen (v.a. Gesicht, Nacken, Handrücken und Vorderarme) • Im weiteren Verlauf: Schwellung, zunehmende Rötung und Verhärtung der Areale; evtl. Blasenbildung
Verdauungstrakt	<ul style="list-style-type: none"> • Glossitis, Stomatitis, Diarrhö, Emesis
Nervensystem	<ul style="list-style-type: none"> • Parästhesien, Schmerzen oder Taubheit der Extremitäten, Tremor, spastische oder ataktische Gangstörungen mit peripherer Neuritis • Psychische Veränderungen: Depressionen, Verwirrheitszustände • EEG-Veränderungen

Therapie und Verlauf

Im Verlauf des zweiten stationären Aufenthaltes kam es dreimal zu einem kritischen Zustand mit neurologischer Eintrübung, hämodynamischem und respiratorischem Einbruch. Klinisch imponiert war die Überlastung des extrazellulären Volumens, klinisch manifestiert mit Anasarka, peripheren Ödemen, Aszites sowie Pleuraergüssen. Die Patientin musste jeweils im Schockzustand auf die Intensivstation verlegt werden, wo sie mehrmals intubiert und mit Katecholaminen unterstützt werden musste.

Klinisch präsentierte sich eine mangelernährte Patientin (NRS: 5 Punkte) in einer schwer katabolen Stoffwechsellage, das klinische Ernährungsteam wurde hinzugezogen. Der Gewichtsverlauf zeigte folgende Werte: 63 kg (April 2014), 56,1 kg (18. Juni 2014), 58 kg (25. Juni 2014), 53,4 kg (3. Juli 2014), 50,7 kg (29. Juli 2014), 48,9 kg (Nadir, 4. August 2014). Neben einer hochdosierten Thiaminsubstitution und einer Ernährung via nasogastraler Sonde wurde eine komplementäre parenterale Ernährung begonnen. In den ersten zwei Tagen wurde die Hälfte des Energiebedarfs mittels parenteraler

Ernährung verabreicht (Gesamtenergiebedarf 2000 kcal/Tag, 80 g Proteine/Tag). Ab dem dritten Tag wurde die Patientin bedarfsdeckend ernährt, trotz des Auftretens eines Refeeding-Syndroms (RFS) mit einer Dyselektrolytämie (Serumnadir in mmol/l von: PO₄ 0,58 [N 0,81–1,45], K 2,4 [N 3,4–4,4] und Mg 0,62 [0,66–0,99]) und mittelgradigen peripheren Ödemen [8]. Die Elektrolyte wurden monitorisiert und intravenös substituiert. Bei Hyperglykämie (9,1 mmol/l) und stimulierter Insulinproduktion im Rahmen des RFS trat eine Salz- und Wasserretention auf, worauf eine Na-Restriktion (<1 mmol Na/kg KG/Tag) vorgenommen wurde. Die Patientin erhielt während 20 Tagen die doppelte RDA (empfohlene Tagesdosis) an Vitaminen und Spurenelementen, um die niedrigen Mikronährstoffspeicher – die eine tragende Rolle im Kohlenhydratstoffwechsel spielen – möglichst schnell aufzufüllen [9]; zusätzlich wurden täglich 300 mg Thiamin, 100 µg Selen und 6 mg Zink i.v. sowie 200 mg Acidum nicotinicum p.o. verabreicht. Einmalig wurden 300 000 IE Vitamin D3 tief subkutan appliziert. Innerhalb von vier Wochen konnte die komplementäre enterale und parenterale Ernährung ausgeschlichen werden.

Tab. 4: Differenzialdiagnostische Spezifizierung des Delirs [5]

	Delir	Demenz	Psychose	Enzephalitis	Intoxikation
Beginn	plötzlich	langsam	rasch	subakut	rasch
Verlauf/24h	fluktuierend	gleichmässig	gleichbleibend	zunehmend	abklingend
Bewusstsein	eingeschränkt	normal	normal	oft gestört	eingeschränkt
Aufmerksamkeit	eingeschränkt	meist normal	wechselnd	eingeschränkt	eingeschränkt
Psychomotorik	Unruhe	meist normal	wechselnd	meist reduziert	meist verlangsamt, evtl. agitiert
Sprache	oft inkohärent	oft Wortfindungsstörungen	normal oder z.B. Neologismen	manchmal aphasisch	verwaschen
Neurologie	oft Tremor, Koordinationsstörungen	oft unauffällig	unauffällig	meist auffällig: fokale Störung, Epi-Anfälle o.a.	oft Gangunsicherheit, Ataxie
Fieber	meist nein	nein	meist nein	meist ja	meist nein
Halluzinationen	visuell	abhängig von Demenzform	akustisch (Stimmen hören)	selten	substanzabhängig
Illusionen	erhöhte Suggestibilität	selten	selten	selten	substanzabhängig

Die orale P-EST wurde auf 35 000 IE zum Frühstück, 75 000 IE zum Mittag- und Abendessen erhöht. Zur besseren Entfaltung der Enzymwirkung wurde morgens und abends ein niedrigdosierter Protonenpumpenblocker verabreicht. Die Vitaminsubstitution mit einer Multivitamin-tablette und die tägliche Zinksubstitution wurden für insgesamt drei Monate verordnet. Die Ernährungsberatung betreute die Patientin engmaschig und überprüfte in regelmäßigen Abständen die Einnahme der ausgewogenen, protein- und energiereichen Kost und die Compliance bezüglich der P-EST.

Der weitere klinische Verlauf gestaltete sich komplikationslos, und es wurde eine stetige Verbesserung des Ernährungs- und Allgemeinzustandes sowie der mentalen wie auch der körperlichen Leistungsfähigkeit beobachtet (z.B. selbständiges Gehen ohne Gehstock). Die ambulante Kontrolle drei Monate später ergab eine beschwerdefreie Patientin in einem guten Allgemein- und Ernährungszustand (Gewicht +6 kg; 54,9 kg, ohne Ödeme), zudem waren die Haut- und Nagelveränderungen nicht mehr nachweisbar, die Zungenmorphologie praktisch normalisiert, und die Patientin war kardiopulmonal kompensiert sowie leistungsfähig.

Kommentar

Die PEM stellt auch in unserer Wohlstandsgesellschaft ein zunehmend relevantes medizinisches Problem dar. PEM und Erkrankung beeinflussen sich gegenseitig, wobei sich die PEM auf alle Organsysteme negativ auswirkt und den Verlauf der Erkrankung entsprechend beeinflussen kann. Die Folgen der PEM bringen wie in unserem Fall eine Erhöhung der Morbidität, der Komplikationsrate und damit eine Verschlechterung der Lebensqualität mit sich. Mangelernährte Patienten werden oft von Ärzten und Pflegepersonal nicht erkannt, weil ihnen die Übung und das Wissen für deren Erkennung fehlt. Aus

Key messages

- Eine frühzeitige Erkennung einer PEM (Protein-Energie-Mangelernährung) ist entscheidend.
- Die PEM beeinflusst den Verlauf der Erkrankung negativ und führt zu einer erhöhten Morbiditätsrate.
- PEM ist reversibel, eine gezielte und adäquate Ernährungstherapie ist effizient und kosteneffektiv.
- Thiamin- oder Niacinmangel können bei Risikopatienten zu einer Beriberi-Krankheit (neurologische und kardiovaskuläre Symptomatik) bzw. zu Pellagra (geprägt von Dermatitis, Durchfall und Demenz) führen und bedürfen einer schnellen Vitaminsubstitution.

diesem Grund sollten im Alltag einfache, standardisierte Screeningtests (z.B. das NRS 2002) zur Anwendung kommen [10]. Wichtige anamnestische Kriterien für die Erkennung der PEM sind der ungewollte Gewichtsverlust und die reduzierte Nahrungsaufnahme. Idealerweise sollten mangelernährte Patienten bereits im ambulanten Bereich erkannt und gezielte ernährungstherapeutische Massnahmen eingeleitet werden. Die PEM ist meist reversibel, auch wenn die Behandlung eine Herausforderung darstellt. Wichtig für den Erfolg ist ein individueller Ernährungstherapieplan, adaptiert an die individuellen Bedürfnisse des Patienten (z.B. Energiebedarf, Essensvorlieben). Für den Nährstoffbedarf von mangelernährten Patienten gelten folgende Richtwerte: Energie 30–35 kcal/kg KG/Tag, Protein 1,2–1,5 g/kg KG/Tag (cave chronische Niereninsuffizienz) und Wasser 30 ml/kg KG/Tag [11].

Die Manifestation eines Thiamin- oder Niacinmangels gilt als eine ungewohnte Erkrankung in industrialisierten Ländern, ist aber bei Risikopatienten wie Alkoholikern oder chronisch mangelernährten Patienten öfters zu sehen. Wichtig ist eine Sensibilisierung auf diese Mängel und der schnelle Beginn einer Substitutionstherapie.

Bei einer EPI muss periodisch die P-EST und die Compliance überprüft werden. Klebriger, stinkender, über dem Wasser schwimmender Stuhl oder grosse Stuhlmengen sowie Blähungen oder

Abdominalschmerzen lassen auf eine ungenügende Substitution schliessen. Zur besseren Entfaltung der P-EST kann auch ein Protonenpumpenhemmer dazugegeben werden (100%-Lipaseaktivität bei Dünndarm-pH 8). Bei Patienten mit chronischer Steatorrhö ist es ganz wichtig, jährlich die fettlöslichen Vitamine zu kontrollieren (Vitamine A, E, D und K). Suggestive Fragen für den Mangel an fettlöslichen Vitaminen sind z.B.: eingeschränkte Sehkraft in der Dämmerung, Hautveränderungen, Blutungsneigung und Osteoporose.

Zusammenfassung

Wir berichten über eine 61-jährige Patientin, die wegen einer inadäquat behandelten exokrinen Pankreasinsuffizienz an einer schweren Protein-Energie-Mangelernährung litt. In diesem Zusammenhang wurde ein Thiaminmangel nicht erkannt, und es kam zur klinischen Manifestation eines Beriberi mit einer dekompensierten biventrikulären Herzinsuffizienz. Im weiteren Verlauf trat ein manifester Niacinmangel (Pellagra) auf mit Dermatitis, hartnäckigem Durchfall und deliranten Zuständen, der erkannt und behandelt werden konnte. Wir beleuchten differenzialdiagnostische Überlegungen über die Folgen und Behandlung der Mangelernährung, speziell der klassi-

schen Mangelkrankungen Beriberi und Pellagra.

Schlüsselwörter: Mangelerkrankung – Thiaminmangel – Beriberi – Niacinmangel – Pellagra

Abstract

We report on a 61-year-old patient who suffered from severe protein-energy malnutrition due to an inadequately treated exocrine pancreatic insufficiency. In this context, a thiamine deficiency was not recognized and there were clinical manifestations of beriberi disease with decompensated biventricular heart failure. In the course of time, a manifest niacin deficiency (pellagra) with dermatitis, diarrhea and persistent delirium occurred, which was recognized and could be treated. We highlight differential diagnostic considerations about the consequences and the treatment of malnutrition, with special focus on the classical deficiency diseases beriberi and pellagra.

Key words: malnutrition – thiamine deficiency – beriberi – niacin deficiency – pellagra

Korrespondenzadresse

*Dr. med. Tanja Birrenbach, MME
Oberärztin
Universitätsklinik für Allgemeine Innere
Medizin
Universitätsspital, Inselspital
3010 Bern*

tanja.birrenbach@insel.ch

Interessenskonflikt: Die Autoren erklären, dass kein Interessenskonflikt besteht.

Manuskript eingereicht: 8.5.2015, revidierte Fassung angenommen: 15.6.2015

Bibliografie

- Porter SG, Coats D, Fischer PR, et al.: Thiamine deficiency and cardiac dysfunction in Cambodian infants. *J Pediatr* 2014; 164: 1456–1461.
- Hanninen SA, Darling PB, Sole MJ, Barr A, Keith ME: The Prevalence of thiamin deficiency in hospitalized patients with congestive heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 354–361.
- Benoit S, Hamm H: Differenzialdiagnose erosiver und ulzeröser Mundschleimhauterkrankungen im Kindesalter. *Hautarzt* 2015; 66: 258–266.

- Hegy J, Schwartz RA, Hegyi V: Pellagra: dermatitis, dementia, and diarrhea. *Int J Dermatol* 2004; 43: 1–5.
- Gallinat J, Möller HJ, Moser RL, Hegerl U: Das postoperative Delir. *Anästhesist* 1999; 48: 507–518.
- Stanga Z, Immer FF, Allemann P, et al.: Akute Verwirrheitszustände. *Schweiz Med Forum* 2002; 43: 1021–1028.
- World Health Organization: Pellagra and its prevention and control in major emergencies. WHO 2000: 1–32. http://www.who.int/nutrition/publications/emergencies/WHO_NHD_00.10/en/. Letzter Zugriff: 31.5.2015.
- Aeberhard C, Stanga Z: Refeedingsyndrom bei künstlicher Ernährung. *Schweiz Z Ernährungsmed* 2014; 2: 20–25.
- National Institute for Health and Clinical Excellence Nutrition support in adults. NICE Clinical Guideline CG32. 2006. www.nice.org.uk/page.aspx?o=cg032. Letzter Zugriff: 22.5.2015.
- Leuenberger MS, Joray ML, Kurmann S, Stanga Z: Wie beurteile ich den Ernährungszustand meines Patienten? *Praxis* 2012; 101: 307–315.
- Bischoff SC, Arends J, Dörjje, et al.: S3-Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin (DGEM). Künstliche Ernährung im ambulanten Bereich. *Aktuel Ernährungsmed* 2013; 38: e101–e154.