

Wernicke-encephalopathia kialakulása fogyasztótabletta használata és kiegyensúlyozatlan diéta következtében

Tóth Adrián dr.¹ ■ Aradi Gabriella dr.¹ ■ Várallyay György dr.²
Arányi Zsuzsanna dr.¹ ■ Bereczki Dániel dr.¹ ■ Vastagh Ildikó dr.¹

¹Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Neurológiai Klinika, Budapest

²Szentágotthai Tudásközpont – Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont, Budapest

A Wernicke-encephalopathia akutan kialakuló, életet veszélyeztető neurológiai kórkép, amely a tiaminhiány következtében alakul ki. A betegséget nagyon gyakran nem diagnosztizálják időben, így megfelelő terápia hiányában a krónikus forma, a Korsakoff-szindróma kialakulásához vagy egyes esetekben halálhoz is vezethet. A tiaminhiány fejlett országokban leggyakrabban krónikus alkoholfogyasztás következtében alakul ki, de az utóbbi időben az alkoholfogyasztással nem összefüggő esetek száma is gyarapodott. A szerzők egy 23 éves nőbeteg esetét mutatják be, akinél drasztikus diéta és fogyasztótabletta használata következtében alakult ki szemmozgászavar, zavartság és ataxia, amelyek hátterében Wernicke-encephalopathia igazolódott. A diagnózist támogatta, hogy a tünetek parenterális tiaminpótlás hatására napokon belül megszűntek. A szerzők az esetet etiológiai ritkasága és diagnosztikai nehézsége miatt közlik, illetve rámutatnak a legfrissebb ajánlásokra a kórkép diagnosztikáját és terápiáját illetően. *Orv. Hetil.*, 2014, 155(12), 469–474.

Kulcsszavak: Wernicke-encephalopathia, tiamin, diéta, fogyasztótabletta

Wernicke's encephalopathy induced by the use of diet pills and unbalanced diet

Wernicke's encephalopathy is an acute, potentially life-threatening, neurological syndrome resulting from thiamine deficiency. The disorder is still greatly underdiagnosed and, without prompt treatment, the condition can lead to the chronic form of the disease, Korsakoff's syndrome or even death. In developed countries Wernicke's encephalopathy has been associated with alcoholism, but in recent years there has been an increasing number of non-alcoholic cases. Authors report the case of a 23-year-old woman who developed oculomotor dysfunction, encephalopathy and ataxia as a result of an extreme diet and use of diet pills. The diagnosis of Wernicke's encephalopathy was supported by the resolution of neurological signs after parenteral thiamine replacement. This case is presented because of the rare etiology and diagnostic difficulty, and the latest diagnostic and therapeutic guidelines are also highlighted.

Keywords: Wernicke's encephalopathy, thiamine, diet, diet pill

Tóth, A., Aradi, G., Várallyay, Gy., Arányi, Zs., Bereczki, D., Vastagh, I. [Wernicke's encephalopathy induced by the use of diet pills and unbalanced diet]. *Orv. Hetil.*, 2014, 155(12), 469–474.

(Beérkezett: 2014. január 2.; elfogadva: 2014. január 30.)

Rövidítések

ATP = adenzin-trifoszfát; CRP = C-reaktív protein; CT = komputertomográfia; DNS = dezoxiribonukleinsav; DWI = diffúziósúlyozott képalkotás; EEG = elektroencefalográfia; EFNS = Neurológiai Társaságok Európai Szövetsége; EKG = elektrokardiográfia; FLAIR = Fluid Attenuation Inversion Recovery; GABA = gamma-amino-vajsav; HPLC = nagy telje-

sítményű folyadékkromatográfia; HHV1 = humán herpeszvírus 1; HHV2 = humán herpeszvírus 2; HHV3 = humán herpeszvírus 3; HHV4 = humán herpeszvírus 4; HHV5 = humán herpeszvírus 5; KS = Korsakoff-szindróma; LDH = laktát-dehidrogenáz; MRI = mágneses magrezonanciás képalkotás; UH = ultrahang; WE = Wernicke-encephalopathia

A Wernicke–Korsakoff-szindróma a B₁-vitamin- (tiamin-) hiány legismertebb neuropszichiátriai következménye [1]. A szindróma két különböző betegséget jelöl, amely a tiaminhiány okozta állapot különböző stádiumait reprezentálja, a gyakori társulásuk miatt egyes szakkönyvek egy szindrómaként említik. A Wernicke-encephalopathia (WE) egy akután kialakuló és azonnali terápiát igénylő kórkép, amelyre szemmozgászavar, zavartság és ataxia jellemző. A Korsakoff-szindróma (KS) egy krónikusan létrejövő, tájékozatlansággal, memóriazavarral és confabulációval járó állapot, amely nemritkán a kezeletlen WE mellett alakul ki [1, 2]. Fejlett országokban – így hazánkban is – ezen tiaminhiánnyal összefüggő kórképek leggyakrabban alkoholbetegeknél fordulnak elő, de ismertek egyéb etiológiai tényezők is [1, 2, 3].

Egy fiatal, WE miatt kezelt nőbetegünk kórtörténetét ismertetjük, amelyet ritka etiológiája és diagnosztikus nehézsége miatt tartunk tanulságosnak.

Esetismertetés

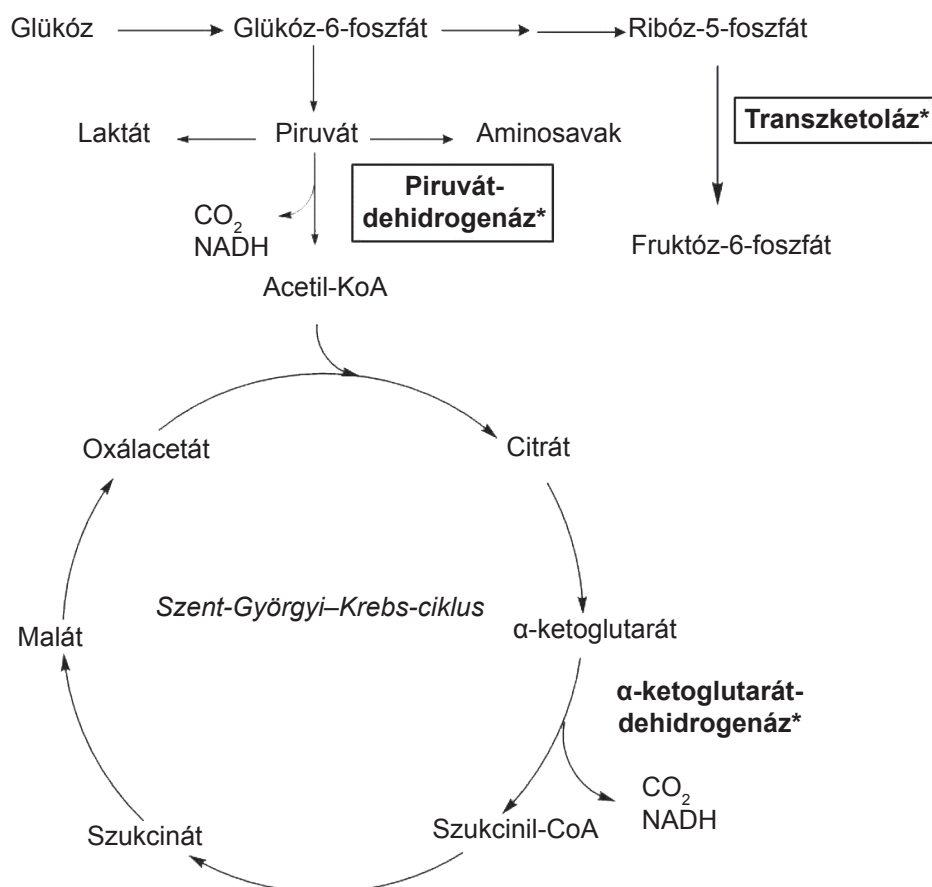
A 23 éves, nem dohányzó, alkoholt alkalmanként fogyasztó nőbeteg kórelőzményében discus hernia szerepel. Mentők szállították a beteget klinikánkra egy nappal korábban kialakult kettős látás, szédülés, szemgolyókból kiinduló kétoldali fejfájás, hányinger, hányás, illetve felvétele előtt néhány órával korábban kialakuló beszéd- és járászavar miatt. Három hónapja szinte napi rendszerességgel jelentkeztek hirtelen kezdődő, kettős látással és szédüléssel járó, percek alatt spontán szűnő rosszuléletei. Három napja tartó torokfájásról is beszámolt. Belgyógyászati vizsgálatok a beteg közepesen táplált, bőre sápadt, hőemelkedésen (37,1 °C) kívül belszervi eltérést nem észleltünk. Vérnyomása 110/80 Hgmm, az EKG-regisztrátumon enyhe sinustachycardiát (102/min) észleltünk. Neurológiai vizsgálatok meningealis izgalmi jele nem volt, jobbra, balra és lefelé irányuló tekintésirányú, jobbra tekintéskor nagyobb amplitúdójú, balra tekintéskor kisebb amplitúdójú közepesen gyors nystagmus látszódott, diplopiát jelzett, illetve közepes fokú dysarthriát észleltünk egyéb agyidegi eltérés nélkül. Izomerő, izomtónus, izomtrophia megtartott volt. Testszerte közepesnél kissé élelkebb, egyenlő, szimmetrikus mélyreflexei voltak, pyramisjele, érzészavara nem volt. A felső végtagokban dysmetriát, az alsó végtagokban ataxiát, enyhe hátrafelé irányuló törzsataxiát és súlyos fokú járási ataxiát találtunk. Somnolens volt.

Laboratóriumi paraméterekben a totál bilirubin (29,3 μmol/l; normális: 0–21 μmol/l), direkt bilirubin (7,3 μmol/l; normális: 0–5,5 μmol/l), laktát-dehidrogenáz (LDH) (486 U/l; normális: 230–460 U/l) és C-reaktív protein (CRP) (36,1 mg/l; normális: 0–5 mg/l) szintje emelkedett volt. A többi paraméterben (vérvkép, protrombin, alvadási paraméterek; szérum: D-dimer, glükóz, összkoleszterin, triglicerid, HDL-koleszterin, LDL-koleszterin, kreatinin, karbamid, glomerulus filtrációs ráta, húgysav, transzaminázok, nátrium, kálium, kalcium,

klorid, vas, teljes vaskötő kapacitás, albumin) kóros eltérés nem volt, a vizeletvizsgálat is negatív volt. A beteg pajzsmirigyhormonjai (thyreoideastimuláló hormon, tiroxin, trijód-tironin) a normális tartományban voltak, drogtesztje (amfetamin, opiátok, tetrahydrokannabinol, kokain) és tumormarkerei (ANNA-1 [Hu/Ri], ANNA-2 [Yo], Ma 1/2, CV-2 [CRMR-5], Tr) negatívak voltak. Liquorjában 1 fehérvérsejt/μl (normális: 0–4/μl) sejt-számot és normális összfehérjét (0,15 g/l; normális: 0,1–0,4 g/l) találtunk, herpes simplex vírus 1 (HHV1), herpes simplex vírus 2 (HHV2), varicella-zoster vírus (HHV3), Epstein–Barr-vírus (HHV4) és cytomegalovírus (HHV5) -DNS-t nem mutattak ki. Koponya-MR-vizsgálat során az agyállományban kóros jelintenzitás és diffúzió nem ábrázolódott, a vénás sinusokban a keringés megtartott volt, egyedül az artériás angiográfiás képeken az arteria basilarison kis congenitalis fenestratio látszódott, amelynek klinikai jelentőséget nem tulajdonítottunk. A carotis-vertebralis duplex UH-vizsgálattal eltérést nem találtunk. Az EEG-vizsgálat enyhe fokú diffúz, inkább subcorticalis jellegű funkciózavart detektált. Mellkas-röntgenfelvételen kóros eltérés nem látszott. A vizsgálatok és a klinikai tünetek alapján WE-t véleményeztünk, és intravénásan napi 300 mg tiamint adtunk. A tünetek javulását követően a napi adagot 200 mg-ra csökkentettük. Obszervációnk negyedik napjára nystagmusa, kettős látása, beszédzavara megszűnt, a célkísérleteket pontosan végrehajtotta, járászavara nem volt.

A beteg édesanyja napokkal később elmondta, hogy a beteg felvételét megelőzően húsz hónappal testsúlycsökkenés céljából intenzív diétába kezdett étrend-kiegészítők és multivitaminok szedése nélkül, illetve tizenöt hónapig inzulinfokozó komplexet (inulin, maltodextrin, króm), L-karnitint, almarostot, koffeint, piridoxint és mikrokristályos cellulózt tartalmazó fogyasztótablettát is szedett. A diéta előtt a BMI-je 36, felvételekor 23 volt. A beteg elmondta, hogy naponta egyszer étkezett, napi kalóriabevetele sokszor az ezer kalóriát sem érte el, szénhidrátot nem fogyasztott, sok folyadékot, teát és kávé (legalább naponta négyet-ötöt) ivott, de nem hánytatta magát és hashajtót sem használt. Az eltelt húsz hónap alatt a beteg megközelítőleg harminc kilógrammot fogyott. A WE hátterében a fentiek alapján a kiegyensúlyozatlan diéta okozta csökkent B₁-vitamin-bevitel, a tea, a koffein és a fogyasztótabletta okozta felszívódási zavar, illetve a bennük lévő antitiaminfaktor (tiaminázenzim) állhatott.

Észlelésünk során a beteg naponta többször hányt, subfebrilis volt, majd lázas lett (T = 38,5 °C), és az ötödik napra a felvételi tünetek ismételtelen megjelentek. A hányások miatt parenteralisan metoclopramidot adtunk, illetve hasi- és kismedencei UH-vizsgálat, terhességi teszt és gasztroszkópia történt negatív eredménnyel. A láz és torokfájás hátterében tonsillitis follicularis állt, parenteralisan amoxicillint és clindamycint kapott. A hemokultúra (*Serratia marcescens*) és antibiogram ered-



1. ábra

Tiaminfüggő metabolikus útvonalak

A *-gal jelölt enzimek kofaktora a tiamin-pirofoszfát

ménye alapján az amoxicillint célzottan ceftriaxonra cseréltük. Az antibiotikumok adása mellett a napi tiamin dózisát ismét 300 mg-ra emeltük még nyolc napig és per os aszkorbinsavval egészítettük ki. A beteg neurológiai és belsérvi panaszai öt nap alatt megszűntek és a laborparaméterei is normalizálódtak. Elbocsátása előtt két nappal a parenteralisan adott tiamin dózisát 200 mg-ra csökkentettük, majd teljesen panasz- és tünetmentes állapotban per os tiamin javaslatára, illetve megfelelő diétás tanácsok mellett otthonába távozott. Az öt hónappal későbbi kontrollvizsgálatkor maradványtüneteket nem észleltünk.

Megbeszélés

Carl Wernicke 1881-ben írta le először azt az akutan kialakuló tünetegyüttest, amely tudatzavarral, szemmozgászavarral és törzsataxiával járt [1]. Megfigyeléseit három betegen végezte, akik közül kettő krónikus alkoholista férfi volt, a harmadik pedig egy öngyilkossági szándékkal kénsavat fogyasztó nőbeteg, akinél perzisztens hányás alakult ki a következményes pylorus stenosis miatt. A betegek agyának post mortem vizsgálata alapján a látott patológiai elváltozást gyulladással eredetűnek

tartotta, és a polioencephalitis haemorrhagica superior elnevezést adta [1, 2, 3]. Jólal később tisztázódott, hogy a betegség nem gyulladással eredetű, Prickett [4], illetve Alexander és munkatársai [5] hozták összefüggésbe először a tiaminhiánnyal.

A B₁-vitamin egy vízben oldódó esszenciális vitamin, amely a duodenumból szívódik fel főként aktív, carrier-mediált transzport segítségével, de nagyobb mennyiség esetén jelentős része passzív diffúzióval jut a keringésbe [2, 6]. Átlagosan a B₁-vitamin napi felvétele 2 mg, de a 10–15 mg feletti mennyiség felszívódása naponta már korlátozott, összesen megközelítőleg 25–30 mg raktározódik a szervezetünkben [6, 7, 8]. A táplálékok közül a fő forrást a teljes kiőrlésű gabonafélék, illetve abból készült péksütemények, olajos magvak, húsfélék, máj, gomba és hüvelyesek adják [7]. A nyers hal, bételdió, nagy mennyiségű tea és kávé fogyasztása károsítja a tiamint, mivel antitiaminfaktort (tiamináz-enzimet) tartalmaznak [2, 7]. A tiamin a vér-agy gáton aktív és passzív mechanizmusokkal jut át, és az ideg-, illetve gliasejtekben hatékony formává, tiamin-pirofoszfáttá alakul [2, 9, 10]. A tiamin-pirofoszfát három kulcsenzim kofaktora: α-ketoglutarát-dehidrogenázé, piruvát-dehidrogenázé és transzketolázé. Ezek alapján olyan fontos bio-

1. táblázat | A Wernicke-encephalopathia etiológiai tényezői [2]

Krónikus alkoholfogyasztás	
Gastrointestinalis műtétek	Gastrectomia, gastrojejunostomia, colectomia, gyomorbypass, gastroplastica, intragastricus ballon
Gastrointestinalis betegségek, visszatérő hányás és krónikus diarrhoea	Ulcus duodeni, gastritis, gyomorcarcinoma, colonicarcinoma, colitis ulcerosa, Crohn-betegség, epekövesség, pylorus stenosis, bélelzáródás, migrénes rohamok, anorexia nervosa, pancreatitis
Malignus betegségek és gyógyszeres kezelés	Gyomorcarcinoma, non-Hodgkin-lymphoma, myeloid leukaemia, nagy B-sejtes lymphoma, allogén csontvelő-transzplantáció, nagy dózisu intravenás nitroglicerin, tolazamid
Szisztémás betegségek	Vesebetegség, AIDS, krónikus lázzal járó fertőzés, thyreotoxícosis
Magnéziumhiány	Krónikus diuresis, bélreszekció, Crohn-betegség
Kiegyensúlyozatlan diéta	Pszichogén ételmegtágadás, böjtölés, éhségstrájk, neglect, Alzheimer-kór, nem megfelelő teljes parenterális táplálás, újratáplálási szindróma (re-feeding syndrome), fogyasztótabletták, fogyókúra, ételek túlzott megfőzése, antitiaminfaktor-tartalmú ételek túlzott fogyasztása, szulfitek és adalékanyagok túlzott fogyasztása
Hántolt, illetve fényezett fehér rizs diéta	Hazánkban nem, de világviszonylatban jelentős a szerepe

kémiai útvonalak működésében nélkülözhetetlen, mint a szénhidrát-anyagcsere (energiatermelés, ATP-szintézis), lipidanyagcsere (mielinhüvely-alkotók szintézise), aminosavak és neurotranszmitterek termelése (glutamát, GABA). Továbbá részt vesz még a kolinerg, szerotoninerg szinaptikus transzmisszióban és az axonalis ingerületvezetésben (1. ábra) [2, 6, 8, 10].

A WE prevalenciája felnőttekben boncolási adatok alapján 0,8–2,8%, amely sokkal magasabb érték, mint amit a klinikai tanulmányok tükröznek (0,04–0,13%) [2, 11]. Érdekes az országok közötti megoszlás, Ausztráliában a legmagasabb (1,7–2,8%), Belgiumban a legalacsonyabb (0,1%) a prevalenciája, a szomszédos Ausztriában pedig 0,5–1,3%. A WE előfordulása férfiaknál gyakoribb, mint nőknél, a férfi:nő arány 1,7:1, és becsült halálzási aránya 17% [2]. A boncolások rávilágítottak arra, hogy a WE-t gyakran nem diagnosztizálják a beteg élete során (alkoholistáknál csupán az esetek harmadában gyanították, míg a nem alkoholfogyasztó betegeknél a tünetek alapján csak 6%-uknál), tehát a tiaminhiány és annak következményei igen magas arányban diagnosztizálhatatlanul maradnak [11]. A Neurológiai Társaságok Európai Szövetségének (European Federation of Neurological Societies, EFNS) 2010-ben megjelent ajánlása mindazon betegek boncolását javasolja, akik tiaminhiányra utaló tünetek következtében haltak meg [11].

Bármely olyan két-három hétig tartó állapot, amely a szervezet tiaminszintjének a kimerülésével járhat, a magasabb tiaminforgalmú (diencephalon, periaqueductalis és agytörzsi régiók) területekben okozhat károsodást és így WE alakulhat ki [2, 12]. A fejlett országokban a WE-re predisponáló tényezők közül a legjelentősebb és leggyakoribb a krónikus alkoholfogyasztás [1, 2, 11, 13]. Az alkoholbetegek kevesebb vitamint és ásványi anyagot fogyasztanak, megnő a szervezetük tiaminigénye, az alkohol csökkenti a tiaminnak a bélből való felszívódását, rontja a májban lévő raktározását és károsítja az aktív metabolitát, tiamin-pirofoszfátú való átalakulását [2, 14]. Az utóbbi időben a nem krónikus etilfogyasztás okozta WE-s betegek száma növekedett,

eddig több mint hatszáz ilyen esetet közöltek [1, 11, 13]. Ezek közül leggyakoribbak voltak a malignus betegségek (18,1%), a gastrointestinalis műtéti beavatkozások (16,8%), a hyperemesis gravidarum (12,2%), illetve az éhezés és alultápláltság (10,2%), de ismert sok más etiológiai tényező is (1. táblázat) [2, 8, 11, 12, 13, 15].

A WE klasszikus tüneti triász a szemmozgászavar, zavartság és ataxia [1, 2, 3]. A klinikumban egyes leírások szerint ez a triász a betegek mintegy harmadánál, míg mások szerint csak a 16%-uknál figyelhető meg, ezért gyakran nem diagnosztizálják a kórképet [2, 12, 13]. A triász megjelenését gyakrabban figyelték meg krónikus alkoholfogyasztóknál (53,9%), mint a nem alkoholistáknál (33,6%) [11, 13]. A pszichés zavartság és tudatzavar egyes szerzők szerint a betegek 82%-ánál megfigyelhető és járhat meglátszaltsággal, fájsaltsággal, apátiával, álmozással, koncentrációs zavarokkal, figyelmetlenséggel, közönnyel, tájékozatlansággal, passzivitással, szelektív memóriazavarral, pszichózással. Amennyiben nem kezelik megfelelően, akkor soporral, kómával, majd halállal végződhet [1, 2, 3]. Szemmozgászavar az esetek 29%-ában jelentkezik, kialakulhat nystagmus (leginkább horizontális, de leírtak vertikális is), bilaterális nervus abducens paresis, konjugált tekintésbénulás, internukleáris ophthalmoplegia és teljes ophthalmoplegia is. Gyakori a diplopia, de időnként lehetséges renyhe vagy kiesett pupilla-fényreakció és anisocoria is [1, 2, 3, 15]. A betegek 23%-ában jelentkezik törzs- és járási ataxia, amely a cerebellaris (vermis) érintettség és vestibularis diszfunkció következtében alakul ki, ritkábban dysarthria és végtagataxia kíséretében [1, 2, 3]. Az esetek 19%-ánál megfigyeltek ritkán előforduló tüneteket is: hypotoniát, syncopét, tachycardiát, dyspnoét, EKG-eltéréseket, hypothermiát, epilepsziás rohamokat, halláscsökkenést, szédülést, hallucinációkat, illetve késői fázisban hyperthermiát, spasticus paresist és choreiform dyskinesiókat [1, 2, 3, 13].

A gyakorlatban továbbra sincsenek olyan diagnosztikus eszközök, amelyekkel 100%-os biztonsággal lehet

igazolni a WE-t, így a betegség továbbra is elsősorban klinikai diagnózis marad [2, 11, 12, 13]. A liquorban nem szokott eltérés lenni, ritkán lehet az összfehérje emelkedett a betegség késői fázisában [1, 2]. Véréből következtetni lehet a szervezet tiaminstátusára, HPLC-vel mérhető a tiamin és a tiamin-pirofoszfát mennyisége, illetve meghatározható a vörösvértestek transzketolázaktivitása [1, 2, 11, 12, 13]. A módszer hátránya, hogy technikailag nem mindenhol elérhető, illetve hazánkban nem alkalmazzák rutinszerűen [2, 11, 12, 13]. A képalkotó vizsgálatok közül egyedül az MR-vizsgálat segíthet a diagnózis megerősítésében, amelynek szenzitivitása 53%, specificitása 93%, pozitív prediktív értéke pedig 89% [1, 2, 11]. Legtöbb információt a T2-súlyozott, FLAIR- és DWI-képek adják, jellegzetes eltérés a reverzibilis citotoxikus oedema jelenléte [1, 11, 16]. A WE-re típusos elváltozások szimmetrikusak és érintik bilaterálisan a thalamus paraventricularis részeit, a hypothalamust, a corpus mamillarekat, a periaqueductalis régiót és a negyedik agykamra alját. Kevésbé típusos elváltozások érinthetik a cerebellumot, a vermist, a nucleus dentatust, a nucleus caudatust és a cortexet is [1, 2, 11, 16]. A laciók nem típusos lokalizációját figyelték meg gyakrabban a nem krónikus alkoholfogyasztó betegeknél, míg alkoholistáknál a thalamus és a corpus mamillare érintettsége volt a jellemzőbb [11, 16]. *Caine és munkatársai* kidolgoztak egy kritériumrendszert, amely a klinikai diagnózis megerősítését segíti krónikus alkoholfogyasztó betegeknél, tekintve, hogy a klasszikus klinikai triász a betegek harmadánál nem jelenik meg [2, 11, 17]. A WE klinikai diagnózisához a következő tünetek közül kettő megléte szükséges: 1. étrendi hiányosságok, 2. szemtünetek, 3. cerebellaris diszfunkció, 4. megváltozott tudatállapot vagy enyhe memóriakárosodás [11, 17]. Míg a klasszikus klinikai triásznak a szenzitivitása csak 23% volt, addig *Caine és munkatársai* kritériumrendszerének 85%, ezért az EFNS ajánlja ennek a kritériumrendszernek a használatát mind alkoholfogyasztó, mind nem alkoholfogyasztó betegeknél, akiknél felmerül WE lehetősége [11, 17]. Végül a diagnózist megerősíti, ha a beteg neurológiai tünetei parenteralis tiaminpótlás mellett mérséklődnek, illetve elmúlnak [2]. Differenciáldiagnosztikai szempontból gondolni kell minden olyan betegségre, amely akut ataxiával vagy delíriummal jár, illetve a koponya-MR-felvételen a fentebb leírt elváltozás látszik (2. táblázat).

Amennyiben WE-re gondolunk, azonnal parenteralisan tiamint kell adni [1, 2, 11]. A tiamin dózisát illetően nincs egységes álláspont, a nemzetközi ajánlás sokkal nagyobb dózist javasol, mint a hazai gyakorlatban adott napi 100 mg. A legújabb ajánlások szerint 500 mg adható intravénásan naponta háromszor két-három egymást követő napig 100 ml fiziológiás sóoldatban harmincperces infúzió formájában (mivel a tiamin fél életideje csak 96 perc), majd 500 mg adható naponta intravénásan még három-öt napig a beteg tüneteitől

2. táblázat | A Wernicke-encephalopathia differenciáldiagnózisa

Paramedian thalamusinfarctus
Ventriculoencephalitis
Miller Fisher-szindróma
Primer agyi lymphoma
Harmadik agykamra daganata
Behçet-kór
Sclerosis multiplex
Leigh-szindróma
Creutzfeldt-Jakob-betegség
Paraneoplasztikus encephalitis
Súlyos hypophosphataemia
Metil-bromid-intoxikáció
Krónikus brómvalerilurea-intoxikáció

függően, illetve addig, amíg a beteg tünete nem regrediálnak [2, 11]. A parenteralis tiaminpótlás biztonságos, extrém ritkaságként írtak már le helyi irritációt, pruritust, illetve anafilaktikus reakciót (akkor sem lehetett teljes biztonsággal bebizonyítani, hogy a tiamin okozta) [11]. Hosszú távú kezelésként a betegnek törekednie kell a kiegyensúlyozott táplálkozásra otthonában is. A per os B-vitaminok szedése mellett ajánlott egyéb vitaminok és magnézium fogyasztása is [1, 2, 11].

A betegség prognózisa jó, ha időben elkezdik a parenteralis tiaminpótlást. A tiamin órákon belül kifejtheti a hatását, de napokon belül mindenképp látszódik az eredmény. A szemtünetek múlnak el leghamarabb (legkésőbb pár napon belül), az ophthalmoplegia általában teljesen megszűnik, de az esetek 60%-ában horizontális nystagmus maradhat még vissza hónapokig [1, 2, 11]. A szemtüneteket követi napokkal később az ataxia javulása, habár körülbelül a betegek 40%-ánál nem múlik el teljesen, és a betegek több mint felénél maradhatnak vissza járászavarral járó maradványtünetek [2, 11, 13]. Az akut encephalopathiával járó pszichés zavartság, apátia, meglátsultság is el szokott múlni két-három héten belül, de a memóriakárosodás csak az esetek 20%-ában múlik el teljesen [1, 2, 11, 13].

A WE egy életet veszélyeztető állapot. Azoknál a betegeknél, akiknél a gyanúja felmerül, azonnal el kell kezdeni a parenteralis tiaminpótlást, hogy megakadályozzuk az irreverzibilis agyi károsodást, amely halálhoz is vezethet, illetve a krónikus formának, KS-nek a kialakulását [2, 11, 12]. Esetünkben kiindulva: azon betegeknél, akik valamilyen diétát tartanak, és ha a diéta nem tartalmaz minden fontos vitamint, tápanyagot és ásványi anyagot, tanácsoljuk kiegyensúlyozott diéta tartását, per os B-vitamin és egyéb vitaminok szedését.

Irodalom

- [1] *Ropper, A. H., Samuels, M. A.*: Adams and Victor's principles of neurology. 9th ed. McGraw-Hill, New York, 2009, 1108–1114.
- [2] *Sechi, G., Serra, A.*: Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol.*, 2007, 6(5), 442–455.
- [3] *Szirmai, L.*: Neurology. [Neurológia.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2011, 393–396. [Hungarian]
- [4] *Prickett, C. O.*: The effect of a deficiency of vitamin B upon the central and peripheral nervous systems of the rat. *Am. J. Physiol.*, 1934, 107, 459–470.
- [5] *Alexander, L., Pijoan, M., Myerson, A.*: Beriberi and scurvy. *Trans. Am. Neurol. Assoc.*, 1938, 64, 135–139.
- [6] *Gyires, K., Füst, Zs.*: Pharmacology. [Farmakológia.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2007, 587–588. [Hungarian]
- [7] *Tulassay, Zs.*: The principles of internal medicine. [A belgyógyászat alapjai.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2007, 1613. [Hungarian]
- [8] *Gárdián, G., Vörös, E., Járdánházy, T., et al.*: Wernicke's encephalopathy induced by hyperemesis gravidarum. *Acta Neurol. Scand.*, 1999, 99(3), 196–198.
- [9] *Lockman, P. R., McAfee, J. H., Geldenbuys, W. J., et al.*: Cation transport specificity at the blood-brain barrier. *Neurochem. Res.*, 2004, 29(12), 2245–2250.
- [10] *Iwata, H.*: Possible role of thiamine in the nervous system. *Trends Pharmacol. Sci.*, 1982, 3, 171–173.
- [11] *Galvin, R., Bräthen, G., Ivashynka, A., et al.*: EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy. *Eur. J. Neurol.*, 2010, 17(12), 1408–1418.
- [12] *Saad, L., Silva, L. F., Banzato, C. E., et al.*: Anorexia nervosa and Wernicke-Korsakoff syndrome: a case report. *J. Med. Case Reports*, 2010, 4, 217.
- [13] *Gascón-Bayarri, J., Campdelacreu, J., García-Carreira, M. C., et al.*: Wernicke's encephalopathy in non-alcoholic patients: A series of 8 cases. *Neurologia*, 2011, 26(9), 540–547.
- [14] *Thomson, A. D.*: Mechanisms of vitamin deficiency in chronic alcohol misusers and the development of Wernicke-Korsakoff syndrome. *Alcohol Alcohol. Suppl.*, 2000, 35(1), 2–7.
- [15] *Sharma, S., Sumich, P. M., Francis, I. C., et al.*: Wernicke's encephalopathy presenting with upbeating nystagmus. *J. Clin. Neurosci.*, 2002, 9(4), 476–478.
- [16] *Zuccoli, G., Pipitone, N.*: Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: review of the literature. *Am. J. Roentgenol.*, 2009, 192(2), 501–508.
- [17] *Caine, D., Halliday, G. M., Kril, J. J., et al.*: Operational criteria for the classification of chronic alcoholics: identification of Wernicke's encephalopathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 1997, 62(1), 51–60.

(Tóth Adrián dr.,
Budapest, Balassa u. 6., 1083
e-mail: toth.adrian@med.semmelweis-univ.hu)

Eladó

Ferenc körúti 60 nm-es **rendelővé alakítható lakás** rendezett, liftes házban, tulajdonostól eladó.

Telefon: 06-30-266-41-98