

Hans Conrad Oppermann

Infantiler Skorbut – eine vergessene Krankheit

Der infantile Skorbut ist eine Vitaminmangelkrankung, bedingt durch eine unzureichende Zufuhr von Vitamin C. Diese Erkrankung ist seit dem 19. Jahrhundert auch unter dem Namen Möller-Barlow-Erkrankung bekannt, sie wurde aber schon im 16. Jahrhundert beschrieben. – Heute wird der infantile Skorbut in der Regel nur noch in unterentwickelten Ländern mit Malnutrition beobachtet. Das seltene Auftreten des Skorbutes ist dafür verantwortlich, dass die Diagnose oft erst mit einer großen zeitlichen Verzögerung gestellt wird.

Vitamin C ist ein Co-Faktor für viele Enzyme. Am häufigsten ist die Manifestation des Skorbutes bedingt durch eine verminderte Produktion

und gesteigerte Fragilität von Kollagen, der wichtigsten interzellulären Stützsubstanz. Die fehlerhafte Kollagenbildung führt zu einer ab-

normen Brüchigkeit von Blutgefäßen wie auch des Knochens. Auch die Interzellulärschicht der Zähne, das Dentin wird porös. Die Zähne können sich lockern und ausfallen.

Kasuistik zu den Abbildungen

15 Monate alter Junge, der seit 4 Monaten nur mit Kuhmilch und Haferbrei gefüttert wurde. Ätiologisch unklares Zahnfleischbluten über mehrere Wochen und Fieber für 2 Tage. Extrem blasses Hautcolorit. Erhebliche Gingivablutungen. Nahezu keine Spontanbewegungen. Beine in „Froschbeinposition“. Starke Berührungsempfindlichkeit. Prominenz der Rippenknorpelgrenze. Vitamin-C-Spiegel erheblich erniedrigt.: $28 \mu\text{mol/l}$ (Normalwerte 45 bis $108 \mu\text{mol/l}$); Hämoglobin: $7,6 \text{ g/dl}$



■ Abb. 1: Unklares Zahnfleischbluten bei einem 15 Monate altem Jungen

Im Knochen ist sowohl die Aktivität der Osteoblasten wie auch der Osteoklasten gestört und somit auch die Resorption der normal verkalkten provisorischen Verkalkungszone des Knorpels. Eine weitere wichtige Rolle spielt das Vitamin C bei der Hämatopoese im Rahmen der Absorption von Eisen wie auch als Co-Faktor für die Umwandlung von Folsäure zu Tetrahydrofolsäure.

Der Gipfel des Erkrankungsalters liegt zwischen 6 und 24 Monaten. Klinische Erstsymptome eines infantilen Skorbutes sind Mattigkeit, Irritabilität und ein verminderter Appetit sowie eine verzögerte Entwicklung. Die betroffenen Kinder sind oft sehr berührungsempfindlich und bewegen sich wenig. Die letzteren Symptome sind ursächlich in der Regel bedingt durch ausgeprägte subperiostale Blutungen, welche bei einer entsprechenden



■ Abb. 2: Osteopenie des rechten Kniegelenkes, Fränkelsche Trümmerzone an der distalen Femurmetaphyse, corner sign an der proximalen Tibia.



■ Abb. 3: Osteopenie, corner sign am distalen Ende von Radius und Ulna.

Schmerzintensität zu einer Pseudo-
paralyse führen können. Die Pati-
enten halten ihre Beine oft in einer
sogenannten Froschbeinposition
(„Hampelmannphänomen“) und
weigern sich zu gehen.

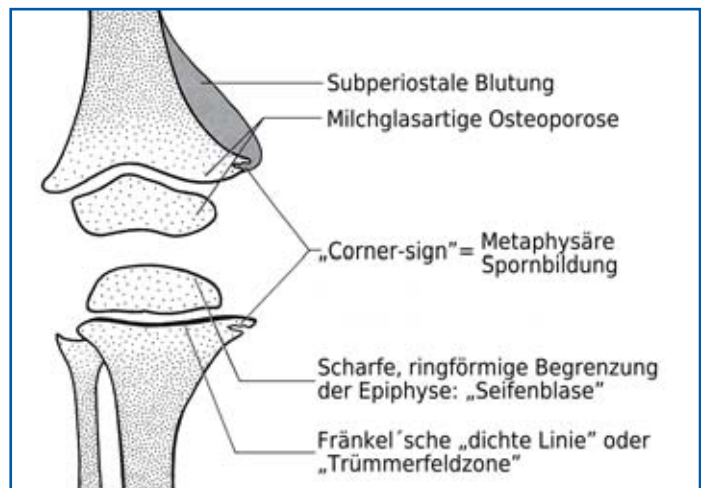
Weiterhin können ausgedehnte
Zahnfleischblutungen auftreten,
einhergehend mit hämorrhagi-
scher Schleimhautschwellung. In
der Haut können als Ausdruck der
Kapillarfragilität petechiale Blutun-
gen spontan oder nach Stauung
auftreten (sogenanntes RUMPEL-
LEEDE-Zeichen). An den vorderen
Rippenenden kann es an der Kno-
chen-Knorpel-Grenze zu Auftrei-
bungen kommen, die klinisch dem
rachitischen Rosenkranz sehr ähn-
lich sind.

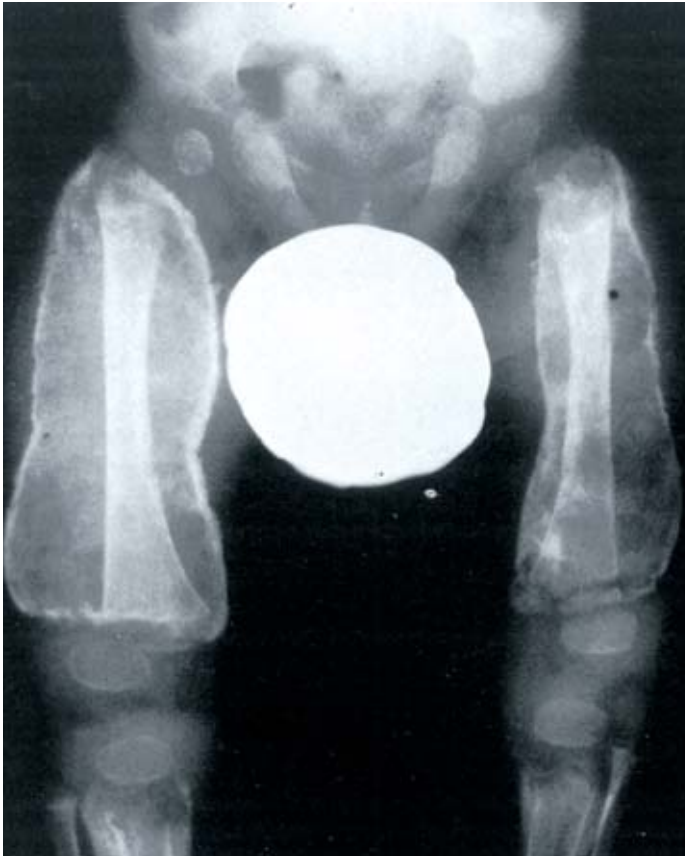
Röntgensymptome des infantilen Skorbutes

Als Frühzeichen einer Knochen-
strukturveränderung beim infantilen
Skorbüt imponiert eine allge-

meine Osteopenie, vornehmlich in
den langen Röhrenknochen. Man
spricht auch von einer „milchglas-
artigen“ Knochenzeichnung. Außer-
dem resultiert eine Verdünnung der

■ Abb. 4: Röntgensymptome bei Skorbüt





■ Abb. 5: Ausgedehnte subperiostale, verkalkte Blutungen an beiden Femora.

Corticalis mit scharfer Abgrenzung der Knochenränder. Diese Strukturveränderung ist somit deutlich von einer Strukturalteration bei einer Vitamin-D-Mangelrachitis zu trennen.

In seltenen Fällen kann die Corticalis-Verschmälerung zu pathologischen Frakturen führen. Als Folge der generell gestörten knorpeligen Verknöcherung resultiert eine Verbreiterung der präparatorischen Verkalkungszone. Nach **FRAENKEL** spricht man auch von einer

sogenannten „**Trümmerfeldzone**“. An der metaphysären Abschlussplatte können sich spornartige Ausziehungen bilden, welche die Konturen des Schaftes der langen Röhrenknochen überragen (sogenanntes **corner sign**). Auch in den Epiphysen können für einen infantilen Skorbut typische Strukturveränderungen auftreten. Man findet in diesen eine ringförmige circumscribte milchglasartig rarefizierte Formation ohne Trabekelstruktur (sogenannte **WIMBERGER-Ring** bzw. „Seifenblase“).

Als Komplikation der epimetaphysären Strukturveränderungen kann es zu einer Invagination der Epiphyse in die Metaphyse kommen, die zu einem späteren Zeitpunkt zu erheblichen Deformierungen der langen Röhrenknochen führen können. Selten kommt es auch zu einer Epiphysenseparation im Sinne einer Epiphysenlösung.

Der wichtigste für einen infantilen Skorbut röntgenmorphologisch pathognomonische Befund sind subperiostale Blutungen an den Diaphysen der langen Röhrenknochen. Sie stellen sich in der Frühphase als Weichteilödem dar, verkalken sehr schnell und können im Einzelfall eine exzessiv große Form annehmen. Im Spätstadium entwickelt sich im Rahmen der Reparatoren eine corticale Hyperostose, die sich in der Regel erst nach mehreren Monaten komplett zurückbildet.

► PD Dr. med.
Hans-Conrad Oppermann
Barstenkamp 4
D-24113 MOLFSEE