

Dagmar Höfer

Dr. med.

Untersuchungen zur Genese und Definition des Nakalanga-Syndroms

Geboren am 31.10.1957 in Marburg / Lahn

Reifeprüfung am 1.6.1976

Studiengang der Fachrichtung Medizin vom SS 1977 bis SS 1984

Physikum am 20.3.1979 an der Universität Bonn

Klinisches Studium in Heidelberg

Praktisches Jahr in Berlin

Staatsexamen am 8.5.1984 an der Universität Berlin

Promotionsfach: Kinderheilkunde

Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. med. M. Leichsenring

In Zusammenarbeit mit den Basisgesundheitsdiensten des Distriktes Kabarole im Westen Ugandas wurde in den Jahren 1994 und 1995 eine Studie durchgeführt, die u.a. prüfte, ob die von der Bevölkerung als "Nakalanga" bzw. "Ekihiruka" - "Zwerge" - bezeichneten Kinder und Jugendlichen unter einem einheitlichen Krankheitsbild litten und ob der dabei zuvor beschriebene Minderwuchs hypophysär bedingt sei. Außerdem sollte untersucht werden, ob sich Hinweise auf einen Zusammenhang zwischen der Erkrankung an Onchozerkose und dem Nakalanga-Syndrom, welches zum ersten Mal 1950 beschrieben wurde, finden. Dieser Fragestellung lag die Hypothese zugrunde, daß Mikrofilarien von *O. volvulus*, einer in Kabarole endemischen Infektion, über eine mechanische und / oder immunologische Schädigung der Hypophyse zu ihrer Funktionsbeeinträchtigung und damit zu Minderwuchs führen könnten.

Zur Untersuchung des Krankheitsbildes wurden Interviews von Gemeindemitgliedern über das Erscheinungsbild eines Nakalanga und mögliche Ursachen der Erkrankung durchgeführt und mit den Untersuchungsergebnissen verglichen, die bei 36 als Nakalanga bezeichneten Kindern und Jugendlichen im Alter von 6 bis 20 Jahren

gewonnen wurden. Die anthropometrischen Daten dieser Patienten wurden mit denen ihrer Eltern und Geschwister und von 39 Kindern gleichen Alters, die als Kontrollgruppe dienten, verglichen. Zwischen den vom Nakalanga-Syndrom Betroffenen und den Kontrollen bestanden im Height-for-age z-score und im Weight-for-age z-score signifikante Unterschiede, die sich außerdem zwischen den Patienten und ihren Eltern und Geschwistern nachweisen ließen. Die Eltern der Patienten hatten für alle untersuchten Parameter höhere Werte als ihre eigenen Kinder, gleichgültig ob diese als Nakalanga betrachtet wurden oder nicht.

Neben Minderwuchs und Untergewicht wurden sowohl in der Befragung von Gemeindemitgliedern als auch bei der Untersuchung von Betroffenen als Symptome des Nakalanga-Syndroms Skelettveränderungen (Kyphoskoliose unterschiedlicher Ausprägung, Kielbrust), Veränderungen des Gesichtes (Sattelnase, vorspringende Stirn), Krampfanfälle, ein verspäteter Beginn der Pubertät und Defizite in mentaler und psychosozialer Entwicklung festgestellt.

Von den 36 als Nakalanga untersuchten Kindern und Jugendlichen boten lediglich die Kinder mit Skelettveränderungen bzw. auffälliger Fazies ein klinisches Bild, das weitgehend dem 1950 beschriebenen entsprach. Beim Nakalanga-Syndrom handelt es sich somit nicht um ein einheitliches Krankheitsbild, sondern es werden vielmehr im Sinne einer "community diagnosis" unter diesem Begriff alle Kinder und Jugendlichen zusammengefaßt, die mindestens zwei der oben genannten Symptome in unterschiedlicher Kombination aufweisen.

Um die Ursache des in Kabende auftretenden Minderwuchses, der auch ein Merkmal des Nakalanga-Syndroms ist, zu untersuchen, wurden die betroffenen 36 Kinder und Jugendlichen nicht nur eingehend körperlich untersucht und eine ausführliche Anamnese erhoben, sondern auch die Schilddrüsenhormone sowie die Funktion der Wachstumshormon-IGF-Achse von den 23 Kindern bestimmt, die bei einem Height-for-age z-score von unter -4 extrem minderwüchsig waren. Bis auf ein Kind waren alle untersuchten Kinder euthyreot, so daß eine Hypothyreose im Sinne eines endemischen Kretinismus als Ursache des Minderwuchses ausgeschlossen werden konnte. Außerdem scheint nach den vorliegenden Ergebnissen ein Wachstumshormonmangel nur bei 4 der 23 Patienten, bei denen Laboruntersuchungen durchgeführt wurden, überhaupt möglich, so daß eine Hypophyseninsuffizienz als pathogenetischer Faktor des Nakalanga-Syndroms ausscheidet. Damit mußte die

Hypothese verlassen werden, daß Mikrofilarien von *O. volvulus* die Hypophyse mechanisch und / oder immunologisch schädigen.

Es konnten zwar bei 13 von 16 als Nakalanga bezeichneten Kindern (83,3%) im Vergleich zu 24 Kindern der Kontrollgruppe (24/39, 61,5%) Mikrofilarien in einer Hautbiopsie nachgewiesen werden, die vorliegenden Daten lassen aber keine Aussage darüber zu, ob grundsätzlich überhaupt ein Zusammenhang zwischen der Erkrankung an Onchozerkose und dem als Nakalanga-Syndrom bezeichneten Krankheitsbild besteht.