

Aktualisiert: 27.08.2020

Anmerkungen / Fehler und Verbesserungsvorschläge können gerne im Google Form unter folgendem Link eingetragen werden:
<https://docs.google.com/spreadsheets/d/1m4uVc5lC3EbQCtp9lqcZQN3wNw3uExxRJu5haukftks/edit?usp=sharing>

Word-Version gerne auf Anfrage erhältlich!

Repetitionsskript Staatsexamen

basierend auf: Amboss 100-Tage-Lernplan

Vorwort

Die Vorbereitung auf das Eidg. Staatsexamen ist eine Herausforderung für viele Studierende. Viele von uns lernen mit digitalen Lernprogrammen und erstellen handschriftlich / digital Notizen zum Gelernten. Der prüfungsrelevante Stoff kann mittels vorgefertigter Lernpläne erarbeitet werden und einzelne Lernprogramme bieten integriert die Möglichkeit, individuelle Notizen anzulegen. Diese werden insbesondere genutzt, um das Gelernte zu repetieren und eine Übersicht über ein Themengebiet zu gewinnen. Das vorliegende Skript soll als Grundlage für die Repetition des Stoffes sowie als Basis für individuelle Notizen dienen und damit den Lernprozess erleichtern.

Die Original-Zusammenfassungen stammen von Madeleine Wengi, welche das Staatsexamen 2018 erfolgreich absolviert hat. Die Basis hierfür bildet der 100-Tage-Lernplan von Amboss. Die einzelnen Zusammenfassungen wurden inhaltlich komplett überarbeitet, einem einheitlichen Layout unterzogen und als zusammenfassendes Lernskript erstellt. Ergänzend erhalten die einzelnen Kapitel Übersichtsseiten, welche dem Leser als Orientierungshilfe für das jeweilige Themengebiet dienen soll.

Folgende wichtigen Punkte sollen hervorgehoben werden:

- Ein Skript kann die Lektüre eines Lehrbuches bzw. die Erarbeitung mittels Lernprogramm nicht ersetzen. Es wird empfohlen das Skript entsprechend dem Grundgedanken als Repetitionsgrundlage und Basis für persönliche Notizen zu nutzen.
- Das vorliegende Skript wurde durch Studierende für Studierende erstellt. Es hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit oder Fehlerfreiheit. Auf Quellenangaben bei Bildmaterial wurde aus zeitlichen Gründen verzichtet, da es sich explizit um kein professionelles Skript handelt und die unentgeltliche Verbreitung nur unter Studierenden vorgesehen ist.

Danksagung

Herzlichen Dank an Madeleine Wengi, die mit ihren Zusammenfassungen die Basis für das vorliegende Skript gelegt hat. Ebenfalls ist ein herzliches Dankeschön an Laura Rügsegger, Jana Betschart, Geraldine Schindler, Chloé Fompeyrine und Nikola Rakic zu richten, für die Unterstützung bei der Überarbeitung!

Wir wünschen allen Mitstudierenden viel Elan für die Prüfungsvorbereitung und natürlich viel Erfolg am Eidg. Staatsexamen!

Juli 2020, Maike Peter und Leonie Plastina

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	2
Inhaltsverzeichnis	3
Kardiologie und Angiologie	4
Hämatologie.....	35
Pneumologie.....	57
Gastroenterologie	76
Endokrinologie und Stoffwechsel.....	113
Nephrologie	127
Rheumatologie und Immunologie	138
Infektiologie.....	159
Pädiatrie.....	192
Dermatologie	233
Venerologie.....	253
Anästhesie, Notfall- und Intensivmedizin	261
Chirurgie	279
Traumatologie.....	281
Orthopädie	289
Gynäkologie.....	313
Geburtshilfe	330
Urologie	344
HNO	361
Ophthalmologie.....	382
Neurologie	408
Psychiatrie	460
Pharmakologie.....	478
Radiologie.....	508
Arbeits- und Umweltmedizin	514
Sozialmedizin.....	518
Epidemiologie	522
Alternativmedizinische Verfahren	526
Rechtsmedizin	527
Pathologie.....	534

Kardiologie und Angiologie

Körperliche Untersuchung in der Kardiologie.....	4	Restriktive Kardiomyopathie.....	22
Herzgeräusche bei Kindern.....	5	Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie	22
EKG.....	5	Unklassifizierte Kardiomyopathien	22
Herzrhythmusstörungen HRST	6	Herzklappenerkrankungen	22
Supraventrikuläre Extrasystole	8	Aortenklappenstenose.....	23
Vorhofflimmern.....	8	Aortenklappeninsuffizienz	23
Vorhofflattern.....	9	Mitralklappenstenose	23
Sick-Sinus-Syndrom.....	9	Mitralklappeninsuffizienz	24
AV-Block	9	Mitralklappenprolaps	24
AV-Knoten-Reentry-Tachykardie (= AVNRT)	10	Infektiöse Endokarditis	24
Atrioventrikuläre Reentrytachykardie (= AVRT)	10	Nichtinfektiöse Endokarditis	25
Ventrikuläre Extrasystole	11	Rheumatisches Fieber.....	25
Ventrikuläre Tachykardie (= Kammertachykardie).....	11	Myokarditis und Perikarditis.....	26
Kammerflattern, Kammerflimmern	12	Coxsackievirus-Infektionen.....	26
Herzschrötmacher	12	Perikarderguss	26
Synkope	13	Arterielle Hypertonie.....	27
Subclavian-Steal-Syndrom.....	14	Pulmonale Hypertonie und Cor pulmonale.....	28
Dyslipidämien	14	Varikosis und chronisch-venöse Insuffizienz CVI.....	29
Atherosklerose	15	Tiefe Beinvenenthrombose (= Phlebothrombose).....	29
Koronare Herzkrankheit, stabile Angina pectoris	15	Lungenembolie	30
Thoraxschmerz	16	Peripher arterielle Verschlusskrankheit (= pAVK)	31
Akutes Koronarsyndrom.....	17	Akute arterielle Extremitätenischämie	32
Herzkatheteruntersuchung.....	18	Koronararterielle Bypasschirurgie	33
Herzinsuffizienz.....	19	Funktionelles Herzgeräusch	33
Kardiale Dekompensation	21	Aneurysma	33
Kardiomyopathie	21	Akutes Aortensyndrom	34
Dilatative Kardiomyopathie	21	Aortendissektion	34
Hypertrophe Kardiomyopathie	21		

MC	Wiederkehrende Themen bei Ambossfragen
	- Subclavian-Steal-Syndrom - Meigs-Syndrom: Pleuraerguss bei Ovarialkarzinom - DD ST-Hebung: aus aufsteigendem S bei Perimyokarditis, aus absteigendem R bei STEMI - Spironolacton (Aldosteronantagonist) als 1. Wahl bei Aszites - Antikoagulation nach Stentimplantation: BMS (Ticagrelor 4 Wochen, ASS lebenslang), DES (Ticagrelor 3-12 Monate, ASS lebenslang) - Therapie des akuten hypertensiven Notfalls: Nitrate/ Calciumantagonisten, danach Clonidin oder Urapidil

Körperliche Untersuchung in der Kardiologie

Symptome	Rechts- (Ödeme, Venenstauung, Stauungsleber) oder Linksherzinsuffizienz (Dyspnoe, Tachypnoe, Lungenödem, Leistungsminderung)
Inspektion	Zeichen der Rechts- oder Linksherzinsuffizienz im Liegen mit angewinkeltem Oberkörper, Zyanose
Palpation	Herzspitzenstoss im 5. ICR links medioklavikulär → bei Linksherzhypertrophie im 6. ICR lateral der Medioklavikularlinie Puls: Frequenz, Regelmässigkeit, hart (durus, evt hoher art. Druck) oder weich (mollis, evt niedriger art. Druck), Geschwindigkeit des Anstiegs (celer, tardus), Amplitude (altus, parvus) - Pulsus celer et altus: Aorteninsuffizienz schnell und hohe amplitude - Pulsus parvus et tardus: Aortenstenose langsam und tiefe amplitude - Pulsus paradoxus: inspiratorisch schwächerer Puls → bei Insp. >10 mmHg Abfall des syst. BD (bei Perikardtamponade, Spannungspneumothorax oder schwerem Asthmaanfall) - Pulsdefizit: Differenz zw. tatsächlicher Hf und peripher palpiertem Puls z.B. bei Tachyarrhythmia absoluta (VHF, Extrasystolen) Prästernales Schwirren
Auskultation	Merkspruch: Anton Pulmann trinkt Milch um 22.45 Uhr. 4 DD gespaltener 2. Herzton: physiologisch bei Jungen, erhöhter Druck in der pulmonalarteriellen Strombahn, Pulmonalklappenstenose, ASD (atemunabhängig) Systolische Nebengeräusche: - Aorten-/Pulmonalstenose: spindelförmiges Holosystolikum mit P.m. über AK/PK und Ausstrahlung in die Karotiden (AK) bzw. Rücken (PK), ggf. mit frühsystolischem Ejektionsklick, ggf. Pulmonalstenose mit gespaltenem zweitem Herzton

- MK-/TK-Insuffizienz/Ventrikelseptumdefekt: Holosystolikum mit P.m. über MK/TK, bei MK evt mit Ausstrahlung in die linke Axilla in Linksseitenlage
 - Mitralklappenprolaps: mittelsystolischer Klick mit endsystolischem Crescendo
 - 6 DD Systolikum: Insuffizienz der AV-Klappen, Stenose der Taschenklappen, Ventrikelseptumdefekt (3./4. ICR links parasternal), HOCM (P.m. Erb), Aortenisthmusstenose, Mitralklappenprolaps
- physiologisch bei Jugendlichen, Schwangeren, Aufregung und Anstrengung
- Diastolische Nebengeräusche:
 - MK-/TK-Stenose: frühdiastolisches Decrescendo mit P.m. über Herzspitze, 'paukender 1. Herzton', Mitralfüllungston
 - AK-/PK-Insuffizienz: proto-(früh-)diastolisches Decrescendo 'Sofortdiastolikum', ggf. Austin-Flint-Geräusch bei AKI (spätdiastolisches Rumpeln durch den Blutreflux behinderte Mitralklappenöffnung), ggf. leises Systolikum (relative Aorteninsuffizienz durch Schlagvolumen + Pendelvolumen bei normaler Klappenöffnungsfläche)
 - 2 DD Diastolikum: AV-Klappen-Stenose, Taschenklappen-Insuffizienz, Aortendissektion

Systolisch-diastolische Herzgeräusche:

- Shunt (AV-Fistel, persistierender Ductus arteriosus)

Spaltung 2. Herzton: physiologisch bei tiefer Inspiration (PK schliesst nach AK), pathologisch bei Volumen-/Druckbelastung des rechten Ventrikels (verspäteter PK-Schluss), ASD, Volumen-/Druckbelastung des linken Ventrikels (verspäteter AK-Schluss)

3. Herzton: frühdiastolischer Füllungston; Ae: Hyperthyreose, Mitralklappeninsuffizienz

4. Herzton: spätdiastolische Vorhofskontraktion gegen erhöhten linksventrikulären Druck; Ae: linksventrikuläre Hypertrophie bei Aortenisthmusstenose

Lautstärke: 3/6 durch aufgelegte Hand auskultierbar, 4/6 Schirren, proximal des Handgelenks des Untersuchers noch auskultierbar, 5/6 am Unterarm des Untersuchers noch auskultierbar

Herzgeräusche bei Kindern

Organische Herzgeräusche	organische Herzfehler (zB. angeborene Pulmonalstenose)
Funktionelle Herzgeräusche	anormale Herzfunktion (zB. funktionelle Pulmonalstenose bei VSD)
Akzidentelle Herzgeräusche	physiologische Herzgeräusche ohne organische Ursache, häufig lageabhängig und eher leise

EKG

Ableitungen	nach Einthoven (I, II, III), Goldberg (aVL, aVF, aVR), Wilson (V1-V6)
Benachbarte Ableitungen	V ₁₋₆ : Vorderwand II, III, aVF: Hinterwand I, aVL: Seitenwand des linken Ventrikels
J-Punkt	Übergang von QRS-Komplex zu ST-Strecke (Beispiel: aszendierende ST-Streckensenkung nur falls 80 ms nach J-Punkt >0.1mV Differenz zum isoelektrischen Niveau)
U-Welle	nach der T- und vor der P-Welle, am deutlichsten in V2 und V3, kann Hinweis auf Hypokaliämie, Digitalis- oder Amiodaronintoxikation sein
Befundung	1. Rhythmus: in Ableitung II beurteilen 2. Herzfrequenz: in Ableitung II beurteilen (300/ Anzahl grosse Häuschen zw. 2 QRS-Komplexen) 3. Lagetyp: in Ableitungen I, II, III beurteilen 4. P-Welle: in Ableitung II beurteilen (≤ 0.1s, i.d.R. positiv) 5. PQ-Zeit: in Ableitung II beurteilen, atrioventrikuläre Überleitung (0.12-0.2s, PQ-Strecke = isoelektrische Nulllinie) 6. Erregungsausbreitung QRS: alle 12 Ableitungen einzeln beurteilen (≤ 0.1s, Q immer negativ, R immer positiv, S immer negativ!) 7. Erregungsrückbildung ST-Strecke (alle 12 Ableitungen einzeln beurteilen, isoelektrisch?) T-Welle (T-Welle konkordant zum QRS-Komplex), QT-Zeit (ca. 0.35-0.44s, stark frequenzabhängig)
Pathologien	Lagetypen S_IS_{II}S_{III}-Typ: in allen Extremitätenableitungen sind sowohl R- als auch S-Zacken vorhanden (Erregungsleitung verläuft von «hinten» nach «vorne» → Lagetyp nicht bestimmbar; bspw. bei Neuauftreten Zeichen für Rechtsherzbelastung, LE) S_IQ_{III}-Typ: tiefe S-Zacke in I und tiefe Q-Zacke in III (zB. bei Lungenembolie kann es zu einer Verlagerung der Herzachse nach rechts kommen) P-Welle Fehlend: Sinusarrest, SA-Block; Ae: Intoxikation/Medis(Beta-Blocker), KHK, Sick-Sinus-Syndrom, VHF P-pulmonale = P dextroatriale: in II, III, V1; P > 0.25 mV; Ae: pulmonale Erkrankungen mit pulmonalarterieller Hypertonie (COPD, Lungenfibrose), PK-Stenose; Pg: rechtsseitige Vorhofüberlastung P-mitrale: doppelgipflig, >100ms; Ae: Mitralklappenstenose, Aortenstenose, schwere Mitralklappeninsuffizienz, Kardiomyopathien, Myokarditis; Pg: linksseitige Vorhofüberlastung P-biatriale: doppelgipflig, >0.25mV und >100ms; Ae&Pg: Kombination

PQ-Zeit	Verkürzte PQ-Zeit (<120ms): Präexzitationssyndrome (WPW-Syndrom) mit delta-Welle (physiologisch bei schneller atrioventrikulärer Überleitung, zB. bei Jugendlichen) Verlängerte PQ-Zeit >200ms - konstant: AV-Block I° - zunehmend, bei gleichbleibender PP-Zeit bis zum Ausfall eines QRS-Komplexes: AV-Block II° Typ 1 (Wenckebach = Mobitz I) - plötzlicher Ausfall eines QRS-Komplexes nach vorangegangener P-Welle; erst auf die 2. bzw. 3. P-Welle folgt ein QRS: AV-Block II° Typ 2 (Mobitz II) - P-Wellen und QRS-Komplexe kommen unabhängig voneinander in regelmässigen Abständen vor (vollständig entkoppelt): AV-Block III°
Q-Zacke	Physiologisch: in allen Ableitungen ausser V1 und V2 Pathologische Q-Zacke: wenn >40 ms breit und/oder abnorm tief (>1/4 der folgenden R-Zacke) (=Pardee-Q, falls beide Kriterien zutreffend), wenn in V1 oder V2 vorhanden; Ae: Myokardinfarkt, hypertrophe Kardiomyopathie, SiQIII-Typ bei Rechtsherzbelastung
QRS-Komplex	R/S-Umschlag: Brustwandableitung, in der R grösser wird als S (meist V2/V3 oder V3/V4) Oberer Umschlagspunkt OUP: Beginn der letzten Abwärtsbewegung im QRS-Komplex (verspätete Erregung bei verzögertem OUP zur Unterscheidung Links-/Rechtsschenkelblock) Kompletter Schenkelblock bei QRS > 120 ms, inkompletter Schenkelblock bei QRS 100-120ms Rechtsschenkelblock: verspäteter OUP in V1/V2, rSR'-Formation in V1/V2/V3, meist kein pathologischer Wert Linksschenkelblock: verspäteter OUP in V5/V6, rSR'-Formation in V5/V6, in Kombination mit pektanginösen Beschwerden als STEMI zu werten! Bifaszikulärer Block: typischerweise kompletter Rechtsschenkelblock + linksanteriöer Hemiblock; T: keine, falls PQ-Zeit normal, Schrittmacher wenn zusätzlichem AV-Block Grad I mit PQ-Zeit >260 ms Linksposteriöer Hemiblock: überdrehter Rechtstyp ohne Rechtsherzbelastung Linksanteriöer Hemiblock: überdrehter Linkstyp und S-Persistenz in V6
ST-Strecke	ST-Hebung: - Pathologisch falls >0.1 mV ab J-Punkt erhöht (>0.25 mV in V3 und V4) - Aus dem absteigenden R: bei Myokardinfarkt - Aus dem aufsteigenden S: Perimyokarditis, Brugada-Syndrom ST-Senkung: - Aszendierend: Normvariante, starke Ausprägung bei KHK - Deszendierend/ horizontal: Hinweis auf subendokardiale Schädigung (NSTEMI), unter Belastung bei KHK, ventrikuläre Hypertrophie - Muldenförmig: bei Digitalis
T-Welle	Pathologisch: Diskonkordanz; keine Beurteilung des T bei Schenkelblock Präterminale T-Negativierung (Winkelhalbierende nach links): Zeichen einer KHK, Perimyokarditis, Ventrikelhypertrophie Terminale T-Negativierung (Winkelhalbierende senkrecht oder nach rechts): STEMI im Zwischenstadium, akuter NSTEMI, chronisch nach Myokardinfarkt als mögliches Zeichen für Aneurysma), Perimyokarditis Überhöhtes T: Erstickungs-T bei akutem Myokardinfarkt, Hyperkaliämie
QT-Zeit	Intraventrikuläre Erregungsleitung, frequenzabhängig, normal 350-440 ms Verlängert: Hypokaliämie, Hypokalzämie, Hypothyreose, Perimyokarditis, Schenkelblock, Medikamente (Antiarrhythmika, Antidepressiva, Antibiotika) Verkürzt: Hyperkaliämie, Digitalis, Hyperthyreose mit erhöhtem Sympathikotonus (z.B. bei Fieber), Hyperkalzämie
Hypertrophiezeichen	Linksherzhypertrophie: Sokolow-Lyon-Index: S in V1/V2 + R in V5/V6 $\geq 3,5$ mV Rechtsherzhypertrophie: Sokolow-Lyon-Index: S in V5/V6 + R in V1/V2 ≥ 1.05 mV

Herzrhythmusstörungen HRST

Definition Störung der Herzfrequenz oder Herzrhythmik

Einteilung tachykarde HRST (>100 bpm)

- supraventrikuläre tachykarde HRST (QRS < 120 ms):
 1. Sinustachykardie
 2. Supraventrikuläre Extrasystole
 3. Tachykardes Vorhofflimmern
 4. Vorhofflattern
 5. Paroxysmale (=anfallsartig) supraventrikuläre Tachykardie:
 1. Atriale Tachykardie (typischerweise veränderte Morphologie der P-Welle): bei Hyperthyreose und bei Digitalisintoxikation

	2. AV-Knoten-Reentry-Tachykardie (AVNRT; 2 funktionale Leitungsbahnen): häufig bei Herzgesunden; während Anfall häufig keine P-Wellen mehr sichtbar! 3. AV-Reentry-Tachykardie (AVRT; akzessorische Leitungsbahnen zwischen Vorhof und Kammer – ante- oder retrograd) 1. Wolff-Parkinson-White-Syndrom (Kent-Bündel) 2. Verborgene akzessorische Leitungsbahn
	- ventrikuläre tachykarde HRST (QRS > 120 ms, ventrikulärer Ursprung der Erregung): 1. Ventrikuläre Extrasystole: Lown-Klassifikation (heute kaum mehr verwendet!) 2. Kammertachykardie 3. Kammerflimmern (z.B. in Akutphase des Myokardinfarktes) 4. Kammerflattern 5. Torsades-de-pointes Tachykardie (Sonderform der ventrikulären Tachykardie)
	bradykarde HRST (<60 bpm) 1. Sinusbradykardie (z.B. bei Tachykardie-Bradykardie-Syndrom, Sick-Sinus-Syndrom, sinusatrialer Block) 2. Bradykardes Vorhofflimmern (Variante des VHF) 3. Respiratorische Sinusarrhythmie: physiologisch 4. Nicht-respiratorische Sinusarrhythmie (z.B. bei Sick-Sinus-Syndrom) 5. Störungen der Erregungsleitung - Sinusatrialer Block - Atrioventrikulärer Block Grad I-III - Intraventrikuläre Blockierung (z.B. bei Myokarditis)
Klinik	Schwindel, Synkope, Palpitationen, Herzrasen, Zeichen der Herzinsuffizienz, kardiogener Schock, plötzlicher Herztod, Adam-Stokes-Anfall (zerebrale Hypoxie durch akut auftretende Herzrhythmusstörung; zerebrale Krampfanfälle bis hin zu hypoxischem Hirnschaden), Angina Pectoris/MI, kardiogener Schock, chronisch zerebrale Minderdurchblutung, art. Embolie bei Thrombenbildung → Schlaganfall, mesenteriale Ischämie, Niereninfarkt, akuter art. Extremitätenverschluss
Diagnostik	Ruhe-, Belastungs-, Langzeit-EKG, Echokardiographie, medikamentöse Tests (z.B. Adenosin bei paroxysmalen supraventrikulären Tachykardien zur kurzfristigen AV-Blockierung), Event-Recorder, invasive Katheterdiagnostik (Elektrophysiologie)
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung!!! (z.B. Herzinsuffizienz, Hypertonie, Hyperthyreose, Elektrolytstörung), O₂-Gabe, Vagusreizung (Valsalva-Pressversuch, Karotisdruk), Bettruhe Medikamentös: Antiarrhythmika nach Vaughan-Williams-Klassifikation 1. Natriumkanalblocker (Klasse I): - Klasse Ia: Ajmalin (in CH nicht im Handel): 1. Wahl bei AV-Reentrytachykardien, Akuttherapie von supraventrikulären und ventrikulären Tachykardien - Klasse Ib: Lidocain: Reservemedikament bei ventrikulären Rhythmusstörungen - Klasse Ic: Propafenon/Flecainid: medikamentöse Kardioversion bei VHF, supraventrikulären Tachykardien 2. Betablocker (Klasse II): Metoprolol: bei Tachykardie oder Myokardinfarkt 3. Kaliumkanalblocker (Klasse III): Amiodaron: bei ventrikulärer Tachykardie, VHF 4. Calciumkanalblocker (Klasse IV): Verapamil/ Diltiazem: bei supraventrikulärer Tachykardie Weitere Antiarrhythmika - Adenosin: 1. Wahl bei supraventrikulären Tachykardien, kurzzeitige AV-Blockierung, demaskiert Vorhofflattern bei tachykarden HRST (diagnostisch), therapeutische Terminierung von schmalkomplexigen Tachykardien (z.B. AV-Knoten-Reentry-Tachykardien); KI: Asthma bronchiale (kann Asthmaanfall auslösen) - Digitalis: Frequenzsenkung bei tachykarden Erregungsstörungen des Vorhofs (z.B. VHF) - Atropin (Parasympatholytikum): antibradykarde Wirkung - Orciprenalin (Sympathomimetikum): antibradykarde Wirkung - Ivabradin: Frequenzsenkung über I_f-Kanal-Inhibition (Schrittmacherzellen im Sinusknoten), bewirkt Verlangsamung der diastolischen Repolarisation v.a. bei Belastung, verbesserte Koronarperfusion, Senkung der HF um 5-10 bpm; Reservemittel bei stabiler KHK oder chronischer Herzinsuffizienz (NYHA II-IV) im Sinusrhythmus Herzschrittmacher - Antibradykarde Schrittmachertherapie: VVI, DDD - Antitachykarde Schrittmachertherapie: AICD - Kardiale Resynchronisationstherapie: CRT Katheterablation Operativ: antiarrhythmische Kardiochirurgie (selten) Defibrillation Kardioversion
DD	hyperkinetisches Herzsyndrom bei psychosomatischen Erkrankungen mit funktionellen Herzbeschwerden (Sinustachykardie, Hypertonie, Schwindel)

Cave! Häufig keine subjektiven Beschwerden!
Klasse I Antiarrhythmika nach Herzinfarkt oder bei Herzinsuffizienz

Supraventrikuläre Extrasystole

Ätiologie	idiopathisch bei Herzgesunden (nach Kaffeeconsum oder bei Erregung), bei Herzerkrankungen oder Elektrolytentgleisungen (z.B. Hypokaliämie)
Einteilung	Vorhofextrasystole (Entstehung im Vorhof), Junktionale (AV-Knoten)-Extrasystole (Entstehung zwischen Vorhof und Ventrikel)
EKG	schmalkomplexiger Extraschlag vor erwartetem QRS-Komplex, verkürzte PQ-Zeit keine oder deformierte (Vorhofextrasystole) oder negative (AV-Knoten-Extrasystole) P-Welle normal konfigurierter QRS-Komplex keine kompensatorische Pause: prä- und postextrasystolische Herzaktion < 2xR-R-Intervall
Therapie	keine nötig, Behandlung der Hypokaliämie, Verapamil oder Betablocker bei tachykarder Exazerbation (zB. VHF)

Vorhofflimmern

Epidemiologie	Prävalenz 1-2% (>10% bei >65-Jährigen, ♂ > ♀), häufigste anhaltende Rhythmusstörung
Ätiologie	Primär (15%), «idiopathisches VHF» Kardial: Myokarditis (v.a. bei jungen Patienten), Mitralklappenstenose 'valvuläres Vorhofflimmern', KHK, chronische Herzinsuffizienz, Erkrankungen der Reizbildung/-weiterleitung (Sick-Sinus-Syndrom, Präexzitationssyndrome, Hämochromatose) Extrakardial: Hyperthyreose, Hypokaliämie, Herzbelastung (akut: bei LE; chronisch: COPD), chronische Hypoxien (OSAS, COPD), toxisch (Holiday-Heart-Syndrome mit paroxysmalem VF nach Alkoholexzess)
Einteilung	Paroxysmales VHF: spontan sistierend innert 48h bis maximal 7 Tage Persistierendes VHF: dauert >7 Tage, sistiert spontan oder Beendigung durch Kardioversion, je länger ein VHF persistiert, desto schlechter die Aussichten einer Rhythmuskontrolle Permanentes VHF: unmögliche Rhythmuskontrolle (Kardioversion nicht empfohlen) Vorhofflimmern: Vorhoffrequenz 350-600/Minute (arrhythmisch irregulär) Vorhofflattern: Vorhoffrequenz 250-450/Minute (regelmässig!)
Klinik	1/3 asymptomatisch, Palpitationen, Herzasen, unregelmässiger Puls, Synkopen, Angst, Herzinsuffizienz, Embolie DD: Vorhofflattern, ventrikuläre Tachykardie, Präexzitationssyndrome (+ Vorhofflimmern: keine Betablocker, Calciumantagonisten, Digitalis (negativ chronotrope Wirkung))
Diagnostik	Anamnese: sicherer/unsicherer Beginn, Auslöser (körp. Belastung, Alkohol, Infekte), stattgehabte Embolien Palpation: unregelmässiger Puls, Pulsdefizit Labor: TSH, fT3/4 (Hyperthyreose MUSS ausgeschlossen werden!) EKG: (Tachy-/Brady-)Arrhythmia absoluta mit fehlenden P-Wellen, schmaler QRS-Komplex, Flimmerwellen in V1
Therapie	Thromboembolieprophylaxe CHA ₂ DS ₂ VASc-Score (Schlaganfall-Risiko): Chronische Herzinsuffizienz (EF <40%) / Mitralklappenventrium 1P., Hypertonus 1P., Alter >75 J. 2P., Diabetes mellitus 1P., Schlaganfall/TIA/Thromboembolie 2P., Vaskuläre Vorerkrankung 1P., Alter 65-74 1P., Sex category (d.h. weibliches Geschlecht) 1P. Orale Antikoagulation (unbefristet): - Indikation: Score >2 P. (Männer) bzw. >3 P. (Frauen) (= Schlaganfallrisiko/Jahr 2-3%) - Wahl Vitamin-K-Antagonisten (Ziel-INR 2-3) (insb. bei mechanischen Herzklappen, hochgradiger Mitralklappenstenose, Stents, Patienten mit chronischer Niereninsuffizienz mit GFR <50ml/min → da keine DOAK zugelassen!); zu Beginn ggf. Einleitung mit Heparin in therapeutischer Dosierung alternativ: DOAK (bei labiler INR-Einstellung), Vorhofkatheterverschluss Bei geplanter Kardioversion: Antikoagulation mit UFH in therapeutischer Dosierung Blutungsrisiko: - HAS-BLED-Score: Hypertonus, abnorme Nieren- oder Leberfunktion, Schlaganfall, Blutungsneigung, labiler INR-Wert, elderly >65 J., Drugs (NSAR, Thrombozytenaggregationshemmer, Alkohol) - >2P. mit engmaschiger therapeutischer Kontrolle oder alternativer Thromboembolieprophylaxe (z.B. interventioneller Verschluss des Vorhofkatheters) Cave! ASS als Tc-aggregationshemmer zur Embolie-Prophylaxe NICHT mehr empfohlen Frequenzkontrolle Indikation: Basistherapie jeder Form des tachykarden VHF, Ziel des normofrequenten VHF, Ziel-Wert: HF <110 bpm (<80 bpm bei fortbestehenden Symptomen) Wahl Betablocker (z.B. Metoprolol), bei KI für Betablocker (kardiale Dekompensation, Bradykardie, Hypotonie, Asthma) → Calciumantagonisten vom Verapamil-Typ , falls ungenügend wirksam Kombination mit Digitalisglykosid (z.B. Digoxin) Ultima ratio: Herzschrittmacherimplantation und AV-Knoten-Ablation Cave! keine Kombination von Betablockern und Calciumantagonisten (AV-Blockierung, Reduktion der EV)

<i>Bradyarrhythmia absoluta</i>	Atropin, Orciprenalin, temporärer Schrittmacher
<i>Rhythmuskontrolle = Kardioversion</i>	Indikation: Symptompersistenz trotz Frequenzkontrolle mit Aussicht auf lange Rezidivfreiheit Notfallindikation: kardiale Dekompensation und hämodynamische Instabilität bei VHF, i.d.R. elektrische Kardioversion Elektiv: hämodynamisch stabile, aber durch das VHF beeinträchtigte Patienten, elektrische oder medikamentöse Kardioversion → Voraussetzung: Patienten unter bereits etablierter und ausreichender therapeutischer Antikoagulation Schlechte Erfolgsaussichten bei VHF > 12 Monate, struktureller Herzkrankheit, Vorhofdilatation > 50 mm, valvuläre Genese, unbehandelte Grunderkrankung
<i>Voraussetzung für Kardioversion</i>	Berücksichtigung Thrombembolie-Risiko (jede Kardioversion kann Trigger sein!), VHF <48h, bei VHF >48h immer TEE (Ausschluss eines Thrombus) wenn nicht mindestens vierwöchige therapeutischer Antikoagulation mittels VKA/DOAK
<i>Möglichkeiten</i>	Elektrische Kardioversion: bei sedierten Patienten und kontinuierlicher EKG-Kontrolle; CAVE: nur nach Ausschluss eines kardialen Thrombus mit TEE oder nach vierwöchiger Antikoagulation Medikamentös: Klasse-Ic-Antiarrhythmika: Flecainid, Propafenon i.v. oder p.o. (KI strukturelle Herzerkrankung) Klasse-III-Antiarrhythmika: Amiodaron (auch bei fortgeschrittener HI möglich) «Pill in the pocket»: bei gut geschulten Patienten <75 Jahre, ohne strukturelle Herzkrankheit bei paroxysmale VHF, Flecainid 200 oder 300 mg Katheterablation → nach jeder Kardioversion Fortführen der Antikoagulation für mindestens 4-6 Wochen

Komplikationen Thromboembolien in Gehirn, Niere, Milz; Herzinsuffizienz

Vorhofflattern

Definition	Form der supraventrikulären Tachykardie mit gleichförmiger Vorhoffrequenz (250-450/min)
EKG	Vorhoffrequenz 250-450 bpm, typische Kammerfrequenz ca. 140 bpm (AV-Knoten filtert hohe Frequenzen mit 2:1/3:1/4:1-Überleitung → rhythmische Kammeraktion), Sägezähnmuster in II, III, aVF Typisches Vorhofflattern (85%): typische sägezahnartige EKG-Veränderungen in den Ableitungen II, III, aVF, V1 (in inferioren Ableitungen typischerweise entgegengesetztes Sägezähnmuster zu V1) durch rechtsatrialen Makro-Reentry-Kreislauf Atypisches Vorhofflattern (15%): v.a. nach Operationen am Herzen (Herzklappen, Herzfehler), kann links-, rechts- oder biatrialen Ursprungs sein (EKG nicht passend zu typischem VH-Flattern)
Therapie	analog Vorhofflimmern, Katheterablation bei typischem Vorhofflattern erfolgsversprechend!

Sick-Sinus-Syndrom

Ätiologie	KHK, Kardiomyopathien, Myokarditis, Degeneration des Leitungssystems, Mutationen von Natrium- und Funny-Ionenkanälen
Formen	Sinusbradykardie Intermittierender Sinusarrest oder Sinusatrialer-Block Tachykardie-Bradykardie-Syndrom: auf eine paroxysmale supraventrikuläre Tachykardie oder VHF folgt asystolische Pause, danach bradykarder Sinusrhythmus (Langzeit-EKG nötig) nicht-respiratorische Sinusarrhythmie
Klinik	Bradykardie: Schwindel in Ruhe, Synkopen, mangelnder Hf-Anstieg bei Belastung, Adam-Stokes-Anfall Tachykardie: Palpitationen, Dyspnoe, Angina pectoris
Diagnostik	Ruhe-, Langzeit-, Belastungs-EKG mit Nachweis nicht-respiratorischer Sinusarrhythmie; Atropin-Test (kein ausreichender Anstieg der HF)
Therapie	bei Symptomen Implantation eines antibradykarden Schrittmachers (AAI)

AV-Block

Definition	Überleitungsstörung zwischen Vorhof und Kammer, Einteilung in 3 Stadien
Ätiologie	kardiale Grunderkrankungen (Myokarditis, KHK), Hyperkaliämie, Digitalisintoxikation, idiopathisch, traumatisch
AV-Block I°	Ätiologie Sportler mit erhöhtem Vagotonus, allein genommen ohne Krankheitswert EKG konstant verlängerte PQ-Zeit >200ms, Sinusknotenfrequenz = Herzfrequenz Therapie i.d.R. keine, Behandlung der Grundkrankheit, Ausgleich von Elektrolytstörungen, Absetzen auslösender Medikamente

	Prävention	isoliert ohne Krankheitswert
AV-Block II° Wenckebach	EKG	zunehmende PQ-Zeit, QRS-Ausfall nach regulärer Vorhoferregung, Sinusknotenfrequenz > Herzfrequenz
	Therapie	analog AV-Block I°
AV-Block II° Mobitz	EKG	konstant verlängerte PQ-Zeit, Ausfall des QRS-Komplexes nach regelrechter Vorhoferregung, nur auf jede zweite oder dritte P-Welle folgt eine Überleitung (2:1- oder 3:1-Übertragung), Herzfrequenz = 1/2 bzw. 1/3 der Sinusfrequenz, kompensatorische Pause von 2x P-P-Intervall
	Therapie	Implantation eines Herzschrittmachers (meist DDD)
AV-Block III°	EKG	vollständig entkoppelte, regelmässige Vorhofs- und Ventrikeleregungen, Vorhofrhythmus entspricht Sinusknotenrhythmus (ca. 60-100 bpm); sekundärer Ersatzrhythmus im AV-Knoten (schmalkomplexig, ca. 40-50 bpm) oder tertiärer Ersatzrhythmus im Tawaraschenkel oder His-Bündel (schenkelblockartig verformt, mit ca 20-40 bpm) → je peripherer das Autonomiezentrum, desto langsamer der Ersatzrhythmus, desto breiter der QRS-Komplex und desto schlechter die Prognose
	Klinik	Adam-Stokes-Anfall, Synkopen, Schwindel, Übelkeit, kardiogener Schock, zerebrale Hypoxie (Ermüdbarkeit, Reizbarkeit, Apathie, kognitive Störungen), Herzinsuffizienz, Dyspnoe
	Therapie	akut bei kardiogenem Schock: Reanimation, primär: Atropin 0.5-1.0mg i.v. (KI bei Block unterhalb des Hisbündels = verbreitert), sekundär: Adrenalin nach Stabilisierung: temporärer Herzschrittmacher auf der Intensivstation, dann permanenter Schrittmacher (meist DDD)
DD		Linksposteriorer Hemiblock (Blockade hinterer Faszikel des linken Tawara-Schenkel), linksanteriorer Hemiblock (Blockade des vorderen Faszikels am linken Tawara-Schenkel; EKG mit überdrehtem Linkstyp und S-Persistenz in V6), Linksschenkelblock, Rechtsschenkelblock, SA-Block (nur durch intrakardiale Untersuchung feststellbar)

Cave! Typ Mobitz kann in einen AV-Block III° übergehen und stellt einen Notfall dar!

AV-Knoten-Reentry-Tachykardie (= AVNRT)

Definition	häufigste Form der paroxysmalen supraventrikulären Tachykardien
Epidemiologie	oft bei jungen, gesunden Patienten
Ätiologie	angeborene Störung des AV-Knotens mit zwei funktionalen Leitungsbahnen
Pathogenese	kongenital zwei funktionelle Leitungsbahnen des AV-Knotens, Vorhofkontraktion zeitgleich mit Kammerkontraktion mit Dehnung des Vorhofs (Blut wird gegen geschlossene Segelklappe gepumpt, Vorhofdehnung führt zur Sekretion von ANP → führt zu vermehrtem Harndrang)
Klinik	meist selbstlimiterendes, anfallsartiges Herzrasen für Minuten bis Stunden, vermehrter Harndrang , Schwindel, Synkopen
EKG	meist unauffällig, im Anfall HF von 150-220 bpm, schmaler QRS-Komplex ohne vorausgehende P-Welle, ggf. P-Welle nach QRS-Komplex
Therapie	Vagusreizung (häufig erfolgreich): Valsalva-Pressversuch, Karotissinusmassage (max. 5 s) , Gesicht in kaltes Wasser Medikamentös: - 1. Wahl Adenosin: Verlangsamung der AV-Knoten-Überleitung, KI: Asthma bronchiale - Alternativ: Betablocker, Verapamil, Ajmalin (1. Wahl falls ventrikuläre Tachykardie nicht sicher ausschliessbar) Kardioversion: 100 J, Ind: bei kreislaufinstabilen Patienten, falls medikamentös ungenügend behandelbar Katheterablation: elektrophysiologische Untersuchung, 'slow-pathway-Ablation' durch Hochfrequenz
DD	atriale Tachykardie, Sinustachykardie, AVRT

Atrioventrikuläre Reentrytachykardie (= AVRT)

Pathogenese	zwei funktionelle Leitungsbahnen zwischen Vorhof und Kammer (Kent-Bündel bei WPW) mit kreisender Erregung
Formen	Anterograd: Erregung von Vorhof → Kammer Retrograd: Erregung von Kammer → Vorhof Wolff-Parkinson-White-Syndrom: akzessorisches, schnelles Leitungsbündel
Klinik	anfallsartig einsetzende Tachykardie mit Palpitationen, Schwindel, Synkope
EKG	Orthodrome Form: normaler QRS-Komplex, P-Welle nach QRS-Komplex Antidrome Form: verkürzte PQ-Zeit (<120ms), delta-Welle (verzögerter QRS-Anstieg → verbreiteter QRS-Komplex), ST-Senkung - Linksseitiges akzessorisches Leitungsbündel: delta-Welle in V1 positiv, in I und aVF negativ - Rechtsseitiges akzessorisches Leitungsbündel: delta-Welle in V1 negativ, in I und aVF positiv

Therapie	1. Wahl: Ajmalin (nicht in CH im Handel), Adenosin Alternativ: Propafenon; KI für Adenosin, Betablocker, Digitalis, Verapamil bei AVRT + Vorhofflimmern (hemmen alle die AV-Überleitung, akzessorische Leitungsbahn ohne Frequenzfilter, Gefahr der Kammetachykardie) Elektrische Kardioversion: bei kardialer Dekompensation Herzkatheter: elektrophysiologische Untersuchung und Hochfrequenzablation

Ventrikuläre Extrasystole

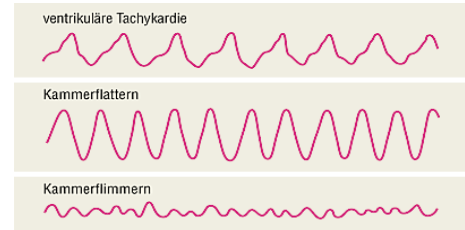
Ätiologie	idiopathisch, bei kardialer Grunderkrankung (KHK, Myokarditis), Elektrolytschwankung (Hypokaliämie, Hypomagnesiämie) oder Medikamentenüberdosierung (Digitalis, Psychopharmaka)
Pathogenese	ektope Reizbildung der Herzkammer
Formen	Einzelne VES Couplet: 2 VES in Folge Triplet: 3 VES in Folge Salven: 3-5 VES hintereinander Bigeminus: Normalschlag und ES im Wechsel Trigeminus: 2 ES folgen einem Normalschlag 2:1-Extrasystolie: 1x VES gefolgt von 2x Normalschläge R-auf-T-Phänomen: VES in der vulnerablen Phase des Aktionspotentials der Kammer → Gefahr des Kammerflimmerns
Klinik	meistens symptomlos, evt Palpitationen/Herzstolpern
EKG	Verbreiteter QRS-Komplex mit Änderung des Lagetyps mit/ohne ventrikuläre Tachykardie Monomorphe VES vs polymorphe VES (multiple Ursprungsorte) Rechtsventrikuläre Extrasystolen sehen linksschenkelblockartig aus! Linksventrikuläre Extrasystolen sehen rechtsschenkelblockartig aus! Kompensatorische, postextrasystolische Pause
Therapie	Bei Herzgesundem Behandlung nur bei Beschwerden Behandlung der Grunderkrankung (KHK, Myokarditis, Hypokaliämie, Hypomagnesiämie) Antiarrhythmika: Betablocker (z.B. Metoprolol, Bisoprolol), ggf. Amiodaron Elektrophysiologische Ablation AICD: automatic implantable cardioverter defibrillator

Ventrikuläre Tachykardie (= Kammetachykardie)

Definition	Lebensbedrohliche tachykarde Herzrhythmusstörung mit Ursprung in der Herzkammer >5 VES hintereinander mit Ursprung unterhalb des His-Bündels, HF > 100/min
Ätiologie	fast immer schwere kardiale Grunderkrankung (Myokardinfarkt (myokardiale Narbe ermöglicht «Reentry» oder «abnorme Autonomie»), KHK, Herzinsuffizienz, Herzklappenerkrankung, Kardiomyopathien, Elektrolytstörungen), Digitalisintoxikation
Pathogenese	lokalisierte ektope ventrikuläre Erregung (gesteigerte Autonomie → polymorphe Tachykardie) oder kreisende Erregung (Reentry-Tachykardie → monomorph), nach Myokardinfarkt meist von der Grenze zwischen vitalem Gewebe und Narbe ausgehend
Klinik	Herzrasen, Palpitationen, Synkope, Dyspnoe bis zu Angina pectoris und kardiogenem Schock
Diagnostik	EKG + Echokardiographie (bei V.a. auf stattgehabten Infarkt) - Ersatz des normalen QRS-Komplexes durch >5 VES mit blockartiger Verbreiterung und 100-200 bpm - Monomorphe (identischer Ursprung) vs polymorphe (multiple Ursprungsorte) Breitenkomplextachykardie - Nicht anhaltende Tachykardie (<30 Sekunden) vs anhaltende Tachykardie (>30 Sekunden, meist nach Myokardinfarkt) - AV-Dissoziation (P-Wellen unabhängig von QRS) - Torsade-de-pointes: paroxysmale ventrikuläre Tachykardie, kann in Kammerflimmern übergehen, durch Elektrolytstörungen (Hypokaliämie, Hypomagnesiämie) oder Digitalisintoxikation (indirekt via Erhöhung intrazell. Ca)
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung (z.B. durch Ausgleich der Elektrolytstörung, Revaskularisation bei KHK) Antiarrhythmika: - Gute Pumpfunktion → Ajmalin (in CH nicht im Handel) - Herzinsuffizienz → Amiodaron Kardiogener Schock, Lungenödem, Therapieversagen → elektrische Kardioversion Torsades-de-pointes → Magnesiuminfusion Pulslose ventrikuläre Tachykardie → Defibrillation
Prävention	Betablocker, ICD, Katheterablation

Kammerflattern, Kammerflimmern

Ätiologie	schwere strukturelle Herzkrankheit (KHK, Myokarditis, Kardiomyopathien, schwere HI, Long-QT-Syndrom), Medikamente (Antiarrhythmika der Klassen I und III, Antidepressiva, Neuroleptika, Antibiotika), Elektrolytstörungen (Hypokaliämie, Hypomagnesiämie), Stromunfall, Schlaganfall, Enzephalitis
Pathogenese	erniedrigte Flimmerschwelle, ineffektive Myokardkontraktion mit unzureichendem Herzzeitvolumen
EKG	Kammerflattern: tachykarde, ventrikuläre HRST mit Kammerfrequenz von 250-320 bpm, Übergang zu Kammerflimmern häufig Kammerflimmern: arrhythmische, hochfrequente Flimmerwellen von >320 bpm ohne erkennbare QRS-Komplexe → lebensbedrohlich! Bedarf sofortiger Reanimation
Therapie	Reanimation: 1. Defibrillation (360J monophasisch/150-200J biphasisch) 2. zweiminütige Herzmassage (30:2) 3. Kontrolle, ggf. Wiederholen von 1. und 2. 4. Adrenalin alle 3-5 Minuten über Venflon 5. Falls erfolglos Amiodaron 300 mg i.v. Beseitigung reversibler Ursachen: Kalium, Magnesium, Myokardinfarkt, Lungenembolie



Herzschrittmacher

Codierung	1. Buchstabe: Stimulationsort (A: Atrium, V: Ventrikel, D: Dual (A+V)) 2. Buchstabe: Ort der Signalwahrnehmung (A: Atrium, V: Ventrikel, D: Dual) 3. Buchstabe: Reaktion - I: Inhibition der andauernden Impulsabgabe durch den Schrittmacher (z.B. bei Registrierung von Eigenaktivität) - T: Triggerung (es wird nur dann stimuliert, wenn Eigenaktivität registriert wird) - D: dual 1. Buchstabe: Frequenzadaptierung an die Aktivität des Trägers (R: vorhanden, 0: keine) 2. Buchstabe: Multifokale Stimulation (A: Atrium, V: Ventrikel, D: Dual, 0: keine)
Komplikationen	Schrittmachersyndrom: VVI-Modus mit Vorhofkontraktion gegen geschlossene Segelklappe durch retrograde Vorhoferregung Schrittmacherinduzierte Reentrytachykardie Ausfall des Herzschrittmachers mit Bradykardie oder gar Asystolie (elektrische, magnetische Felder (MRT!), Dislokation der Schrittmachersonde mit Kribbelgefühl im Arm)
Antibradykarde Schrittmacher	Indikation: Sick-Sinus-Syndrom, AV-Block Grad II Typ Mobitz und Grad III, Karotissinussyndrom, SA-Blockierungen, bradycardes Vorhofflimmern, passagere Schrittmacher (MI, Digitalisintoxikation), symptomatische Bradykardie (Adam-Stokes-Anfall, Synkopen, Herzinsuffizienz) VVI-Modus (Ventrikelbedarfsschrittmacher): - Indikation: Bradyarrhythmia absoluta - Funktionsweise: permanente ventrikuläre Stimulation, ausser bei Registrierung einer Eigenaktivität AAI-Modus (Vorhofbedarfsschrittmacher): - Indikation: bei Sinusbradykardie mit intakter Vorhofüberleitung - Selten verwendet, da Patienten mit Sinusbradykardie oft im Verlauf auch AV-Leitungsstörung (VAT-Modus: → heute kaum mehr verwendet da Gefahr von malignen HRST) - Indikation: höhergradiger AV-Block - Nachteil: keine Registrierung der Kammereigenaktivität, Gefahr maligner HRST bei Impulsabgabe in der vulnerablen Phase der Kammer DDD-Modus: → kommt der physiologischen Herzaktion am nächsten und wird heute am häufigsten verwendet - Indikation: höhergradiger AV-Block - Funktionsweise: mit zusätzlicher Frequenzadaptierung und spezifischer Modusaktivierung (z.B.: VVI- oder VAT-Modus), heutzutage meist 1. Wahl
Antitachykarde Schrittmacher	Indikation: nach überlebtem Kammerflimmern (Sekundärprophylaxe), Primärprophylaxe bei erhöhtem Risiko für plötzlichen Herztod (Herzinsuffizienz mit EF <35%, Kardiomyopathie: Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, HOCM, Brugada-Syndrom, Long-QT-Syndrom) ICD (implantierbarer Cardioverter-Defibrillator): Metallspiralen im Röntgen, Defibrillation bei Registrierung eines Kammerflimmerns
CRT	Indikation: höhergradige Herzinsuffizienz (EF <35% + kompletter Linksschenkelblock) mit asynchroner Kontraktion des linken und rechten Ventrikels Ziel: Verbesserung der Pumpleistung durch Resynchronisation der Ventrikelkontraktion beider Seiten Funktionsweise: Dreikammerschrittmacher (Elektrode via Sinus coronarius in linken Ventrikel)

Synkope

Synkope	plötzlich auftretende, kurzzeitige, vollständig reversible Bewusstlosigkeit, ggf. konvulsive Synkope mit rhythmischen Myoklonien
Präsynkope	Schwarzsehen, Leisehören, Schwindel, orthostatische Intoleranz (Unfähigkeit zu Stehen), Schwitzen, Hyperventilation, Übelkeit
Ätiologie	<i>Vasovagal / Reflex</i> häufigste Form Pathogenese: emotionaler Stress, Husten, Miktion, langes Stehen führen zu vorwiegend parasympathischer Aktivierung mit Vasodilatation und/oder Bradykardie Formen: - Neurokardiogene Synkope: Hypotonie bei Angst, Schmerz oder langem Stehen (DD orthostatische Synkope); überwiegend junge gesunde Menschen - Sonderfall: Posturales Tachykardiesyndrom (POTS): Tachykardie ohne BD-Abfall → führt nicht zu Synkope, aber orthostatischer Intoleranz - Situative Synkope: durch Miktion, Defäkation, Husten, Niesen, Lachen, postprandial, Belastun/Sport ausgelöst - Karotissinussyndrom: Ätiologie: arteriosklerotische Veränderungen des Karotissinus Pathogenese: überschüssige Empfindlichkeit der Barorezeptoren auf mechanische Reizung (Druck oder bei Reklination des Kopfes) Formen: - kardioinhibitorischer Typ: Senkung der Herzfrequenz um mehr als 50% - Schrittmacherindikation - vasodepressorischer Typ <i>Orthostatisch</i> Ätiologie: überwiegend ältere Menschen, bei jungen selten Pathogenese: Blutvolumen in tiefen Beinvenen, kurzzeitige zerebrale Minderperfusion Formen: - Neurogene orthostatische Hypotension: neurologische und internistische Erkrankungen mit Schädigung des peripheren und zentralen autonomen NS (M. Parkinson, MS, DM etc.) → ungenügend sympathisch vermittelte Vasokonstriktion direkt nach dem Aufstehen zB durch Störung des autonomen NS oder Medis - Nicht-neurogene orthostatische Hypotension: durch Volumenmangel oder Medikamente - sympathikotone orthostat. Hypotonie: Abfall des systol. BP >20 mmHg, Anstieg der HF um >16 bpm - asympathikotone orthostat. Hypotonie: konstante erniedrigte oder Abfall der HF beim Aufstehen bei Abfall des systol. BP >20 mmHg oder diastol. BP > 10mmHg; z.B. diabetischer Polyneuropathie - posturales Tachykardiesyndrom: Anstieg der HF um >30 bpm ohne Blutdruckabfall, selten mit Synkopen, v.a. bei jungen Frauen; T: selbstlimitierend, ggf. niedrigdosierter Betablocker <i>Kardial</i> Pathogenese: zerebrale Minderperfusion durch kardiales Unvermögen, das benötigte HZM aufrechtzuerhalten Formen: - arrhythmogene Synkope: bei brady- oder tachykarder HRST - kardiovaskuläre Synkope: andere kardiale Erkrankungen, die zu peripherer Minderperfusion führen, z.B. bei Aortenstenose, KHK, Lungenembolie, HOCM - extrakardiale Synkope: LE, Aortendissektion, pulmonale Hypertonie
Pathogenese	sistieren des zerebralen Blutflusses >6-8 s oder Absinken des systolischen BD <60 mmHg -> Bewusstseinsverlust infolge zerebraler Minderperfusion
Klinik	plötzliche Bewusstlosigkeit (<15 s) und Muskeltonusverlust mit rascher und kompletter Erholung, blasses Hautkolorit, ggf. ungewollter Harnabgang, ggf. konvulsive Synkope (häufig; Myklonien für kurze Zeitspanne < 15s)
Diagnostik	Schellongtest: Physiologische Orthostasereaktion: Absinken des BP um weniger als 20/10 mmHg, Anstieg der HF um maximal 10 bis 20 bpm → bei typischer Anamnese schliesst ein unauffälliger Schellongtest eine orthostatische Dysregulation nicht aus! EKG: Arrhythmien, AV- oder Schenkelblöcke, Pausen >3 Sekunden, Sinusbradykardie <40 bpm Kipptischtest Echokardiogramm
Therapie	ursächliche Erkrankung therapieren, Herzschrittmacher bei arrhythmogener Synkope oder kardioinhibitorischem Typ des Karotissinussyndroms; physiologische Gegenmanöver (Überkreuzen der Beine, Muskelaktivierung); orthostatische Hypotonie: ausreichende Trinkmenge und Kompressionstrümpfe
Komplikationen	lebensgefährliche Sturzverletzungen
DD	traumatisch bedingt (SHT), Epileptischer Anfall (lateralen Zungenbiss, Aura, postiktale Eintrübung), Hypoglykämie, kryptogene Stürze (v.a. im Alter, keine Ursache eruierbar), dissoziativer (psychogener) Anfall, Intoxikation, vertebrobasiläre Ischämie/Steal-Syndrome (bei Armbelastung, fokale-neurologische Ausfälle (z.B. Doppelbilder, Dysarthrie))

Subclavian-Steal-Syndrom

Ätiologie	Atherosklerose, Takayasu-Arteriitis
Pathogenese	Stenose der A. subclavia proximal der A. vertebralis, zerebrale Minderdurchblutung im Stromgebiet der A. basilaris durch 'Anzapfen' der kontralateralen Vertebralisdurchblutung für die Versorgung des ipsilateralen Armes → Arm wird besser durchblutet, aber auf Kosten zerebraler Minderperfusion
Klinik	Schwindel, Sehstörung, Ataxie mit drop attacks (Sturz durch Tonusverlust der unteren Extremitäten) bei körperlicher Aktivität, belastungsabhängige Armschmerzen, Parästhesien, abgeschwächter Radialispuls, erniedrigter Blutdruck als auf der Gegenseite (>20mmHg)
Sonderformen	Coronary subclavian-steal-syndrome bei Patienten mit LIMA-Bypass (left internal mammary artery bypass = A. thoracica interna Bypass): Stenose der A. subclavia vor dem Abgang der A. thoracica interna, bei Armarbeit Flussumkehr in der A. thoracica interna zur Versorgung des Armes mit Angina-pectoris-Symptomatik
Diagnostik	Blutdruckdifferenz beider Arme >20mmHg Faustschlussprobe → Symptomprovokation Duplex-Sonographie: Aa. Subclaviae, Aa. Vertebrales und Karotiden! (oft auch atherosklerotisch verändert) MR-Angio Konventionelle Angiographie
Therapie	PTA (perkutane transluminale Angioplastie) mit oder ohne Stent, Bypass zw. A. carotis communis und distaler A. subclavia → asymptotische Patienten müssen nicht behandelt werden

Dyslipidämien

Definition	Abweichung (Hyper- und Hypolipidämien) der Lipide (insb. LDL, Triglyceride, Lp(a) und HDL) von den Normwerten Da Lipide nicht wasserlöslich sind, müssen sie im Blut an spezielle Proteine, sog. Apoproteine gebunden transportiert werden. Die so gebildeten Partikel werden Lipoproteine (Lipid-Protein-Komplexe) genannt.
Ätiologie	Primäre Dyslipidämien: hereditäre Stoffwechseldefekte und werden durch andere Faktoren (Übergewicht, Ernährung etc.) beeinflusst; bspw. familiäre Hypercholesterinämie (autosomal-dominanter LDL-Rezeptor-Defekt) Sekundäre Dyslipidämien: Folgen von Erkrankungen, Schwangerschaften oder der Einnahme von Medis und Genussmitteln → durch Behandlung der Grunderkrankung normalisiert sich i.d.R. die Dyslipidämie
Klinik	jahrelang inapparent, Xanthomatosen (Speicherung von Plasmalipiden durch Perizyten und Makrophagen in der Haut; Einteilung in Xanthelasmen v.a. an Augenlidern, Xanthoma eruptivum v.a. am Gesäss, Rücken und Streckseiten der Extremitäten, Xanthoma tendinosum et articulare v.a. an Achillessehne und Fingerstreckseiten), Arcus lipoides corneae, Steatosis hepatis
Diagnostik	Kardiovaskuläre RF: Nikotin-/Alkoholabusus, Ernährung, Erkrankungen, Medikamente, positive FA Körperlicher Untersuch: BMI, Taillenumfang, BD, Hautmanifestationen Labor: Lipidstatus - Gesamtcholesterin: zur Abschätzung des kardiovaskulären Gesamtrisikos - LDL-Cholesterin: Screening, Risikoabschätzung, Diagnose und Behandlung - Triglyceride: starke Hypertriglyceridämie weist auf zugrundeliegende primäre Lipidstoffwechselstörung hin geht mit einem hohen Pankreatitis-Risiko einher - HDL-Cholesterin - LDL/HDL-Quotient (<3) bzw. Gesamtcholesterin/HDL-Quotient (<4.5)
Therapie	1. Stufe: Lebensstiländerung 2. Stufe: Medikamentöse Monotherapie (Statine: zB Atorvastation) 3. Stufe: Medikamentöse Kombinationstherapie (Statin, Colestyramin (Anionenaustauscherharze, Fibrate, Ezetimib, PCSK9-Hemmer) 4. Stufe: Technische Verfahren (Lipid-Aphärese)
Komplikationen	Atherosklerose mit Folgeerkrankungen wie KHK, Herzinfarkt, pAVK, Schlaganfall; Pankreatitis

Laborparameter		Erhöhung durch	Erniedrigung durch	Besonderheiten
Cholesterin	HDL	Sportliche Betätigung Mäßigen Alkoholkonsum	Hypertriglyceridämie, Adipositas, Nikotin	Hohe Werte sind protektiv für Atherosklerose
	LDL	Fett- und cholesterinreiche Ernährung Nephrotischem Syndrom, Hypothyreose, DM, Cholestase, Familiär	Kalorienrestriktion, Sport, Medi	Höhe korreliert mit dem Atheroskleroserisiko
Triglyceride		Alkoholkonsum, Kalorienreiche Ernährung DM, Adipositas, Familiär		Atherosklerose-Risiko nicht abschließend geklärt Gefahr der akuten Pankreatitis bei sehr hohen Werten

Atherosklerose

Definition	Arteriosklerose	Verhärtung der Arterienwand unabhängig von der Genese (inkl. Mönckeberg-Mediasklerose)
	Atherosklerose	Multifaktoriell bedingte Erkrankung der Intima mit Bildung von lipidhaltigen Plaques, häufigste Unterform der Arteriosklerose
Risikofaktoren	Alter, männliches Geschlecht, Genetische Disposition (Lp(a)↑, positive FA, geographische Herkunft), Rauchen, art. Hypertonie, Adipositas, Diabetes mellitus, Hyperlipidämie (v.a. LDL↑), Hyperphosphatämie, psychosoziale Faktoren, Ernährung, mangelnde Bewegung, chron. Entzündungen	
Pathogenese	chronische Endothelbelastung (häodynamisch und biochemisch-toxisch) → chronische endotheliale Dysfunktion (NO-Mangel, oxidativer Stress, Tc-Aggregation und -adhäsion, Gefäßpermeabilität) → Adaptive Intima-Verdickung (Proliferation Gefäßmuskulzelle) → Lipidablagerungen (bis hin zu Nekrose mit Schaumzellen) → Komplikationen (Steinsierung, Kalzifizierung, akute Verschlüsse, Aneurysmen)	
Klinik	Belastungsabhängige Schmerzen (Angina pectoris, Claudicatio intermittens etc.) bis hin zu belastungsunabhängigen Schmerzen bei Myokardinfarkt oder Funktionsstörungen bei Schlaganfall, progrediente Funktionsstörung, Störungen der Sensibilität, Xanthome und trophische Störungen der Haut	
Diagnostik	Inspektion (Blässe, Trophik, Zyanose, Marmorierung), Palpation (Wärme, Pulse), Auskultation (i.d.R. A. carotis, A. brachialis, Aorta abdominalis, A. iliaca, A. femoralis; ab Stenosegrad >60-70 pulssynchrone Geräusche über Arterien auskultierbar) Funktionsprüfung: Ratschow-Lagerungsprobe, Faustschluss-Probe bzw. Allen-Test, Gehprobe, Belastungs-EKG, BD an peripheren Arterien (Seitendifferenz >30 mmHg weist auf Stenose hin, Knöchel-Arm-Index = Normalwert >0.9) Labor: Lipidstatus, Entzündungsmarker (insb. hsCRP) Oszillographie	
Therapie	Allgemein: Rauchstopp, BD-Kontrolle, Ernährungsumstellung, Gewichtsreduktion, körperliche Aktivität, Stressreduktion Tc-Aggregationshemmer bzw. Antikoagulation Statine und andere Lipidsenker	
Komplikationen	KHK, MI, ischämischer Schlaganfall, subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie, Aortenaneurysma, -dissektion, pAVK, Mesenterialinfarkte, chronische Niereninsuffizienz	
DD	nicht-atheromatöse Arteriosklerose (zB. Mönckeberg-Mediasklerose), entzündliche Arterienerkrankung, mechanisch bedingte Arterienläsion und -verschlüsse (zB. traumatisch), funktionelle Erkrankungen der Arterien (zB. Raynaud-Syndrom)	

Koronare Herzkrankheit, stabile Angina pectoris

Definition	Koronare Herzkrankheit: Manifestation der Atherosklerose an den Koronarien mit Diskrepanz zwischen O ₂ -Bedarf und O ₂ -Angebot. Einteilung in: - Akutes Koronarsyndrom (ACS) - Chronisches Koronarsyndrom (CCS) - Asymptomatische KHK	
Einteilung nach Stromgebiet	Ein-Gefäß-Erkrankung Zwei-Gefäß-Erkrankung Drei-Gefäß-Erkrankung Hauptstammstenose: Hauptstamm der A. coronaria sinistra (vor Aufzweigung in RVIA und RCX) ist von mind. einer Stenose betroffen	
Epidemiologie	Prävalenz > 65 Jahre 30% der Männer, 20% der Frauen mit KHK	
Risikofaktoren	Metabolisches Syndrom, hoher Homocysteinspiegel, hoher Fibrinogenspiegel, Hyperphosphatämie	
Pathogenese	>95%: stenosierende Atherosklerose: 40%iger Stenose verminderte Koronarreserve, ab 90%iger Stenose Beschwerden in Ruhe (Stabile Plaque), klinisch stabile Angina pectoris ab 75%iger Stenose Weitere Ursachen: Abnahme der Diastolendauer bei höherer Herzfrequenz (Koronarperfusion während Diastole); erniedrigter O ₂ -Gehalt des Blutes bei Anämie oder Ventilationsstörung	
Sonderformen	Prinzmetalangina: Koronarspasmus, belastungsunabhängig, Auftreten v.a. in den frühen Morgenstunden; EKG: reversible ST-Hebungen, Labor keine Herzenzymerrhöhung; T: 1. Wahl: Calciumantagonisten (Relaxation gl. Muskelzellen in Arterien) oder Nitrate (Vasodilatation in Venen (Senkung der Vorlast, bessere Koronarperfusion) und in Arterien); KI für Betablocker Walking-through-Angina: Auftreten der Angina am Anfang der Belastung, bei Fortsetzung der Belastung verschwinden die Beschwerden aber wieder	
Klinik	Angina pectoris ab >70-%iger Stenose (stabil oder instabil, typisch oder atypisch), ggf. belastungsabhängige Dyspnoe, asymptomatische Verläufe möglich (v.a. Diabetiker, ältere Menschen) Stabile AP: reproduzierbar ohne Anhalt auf klinische Progredienz, belastungsabhängig, Besserung bei Ruhe (innert 10 Minuten) oder nach Nitroglycerin (2 Minuten), Trigger: seelische oder körperliche Belastung, Kälte, voller Magen (Roemheldsyndrom) → Risiko für MI innerhalb von 5 Jahren 20% Instabile Angina pectoris: >20 min anhaltende, retrosternale Sz, die auf rasche progrediente, bedrohliche Ischämie hinweisen, verzögertes Ansprechen auf Nitrate; Labor Troponin T negativ, EKG normal oder mit prinzipiell rückbildungsfähigen ST-Streckensenkungen oder T-Negativierungen	
Diagnostik	EKG: in Ruhe bei stabiler Angina pectoris meist unauffällig → ein normales EKG schließt eine KHK nicht aus! TTE: globale und regionale Myokardfunktion	

Stress-Echokardiographie (körperliche Belastung oder medikamentös): Augenmerk auf regionale Wandbewegungsstörungen

Kardio-CT: primäres Verfahren, welches bei mittlerer bis hoher Vortestwahrscheinlichkeit für weitere Diagnostik verwendet werden sollte

MR-Angiographie

Myokardszintigraphie/-SPECT: in Ruhe und unter Belastung, 99Tc, Differenzierung zw. Infarkt Narbe und Myokardischämie (reversibel)

Belastungs-EKG (Fahrradergometrie):

- Indikation: wenn Kardio-CT oder andere nicht-invasive Verfahren nicht verfügbar sind; Nachweis einer belastungsabhängigen Myokardischämie oder Herzrhythmusstörung
- Durchführung: ansteigende Belastung unter Kontrolle von 12-Kanal-EKG, HF, BP bis zum Erreichen der maximalen Herzfrequenz (220-Alter)
- Kontraindikation: instabile AP, akuter Infarkt mit erhöhten Troponinwerten

Pathologisch:

- Blutdruckabfall von >10%, systolischer BD >200 mmHg
- pektanginöse Beschwerden, Zyanose, Dyspnoe
- deszendierende/horizontale ST-Senkungen (>0.1mV in Extremitäten- und >0.2 mV in Brustwandableitungen)
- ST-Hebung >0.1mV
- Verzögerter oder überschüssiger HF-Anstieg

Herzkatheteruntersuchung:

- Indikation: persistierende pektanginöse Beschwerden trotz regelrechter Therapie, pathologisches Ergebnis der nicht invasiven Untersuchungen
- Durchführung: Koronarangiographie, Möglichkeit einer Intervention mit PTCA / PCI, Bestimmung der linksventrikulären Funktion

→ Eine Koronarangiographie sollte nur angeboten werden, wenn eine therapeutische Konsequenz im Sinne einer Revaskularisation zu erwarten ist. Die elektive Revaskularisation stenosierter Koronarien dient v.a. der Behebung der pektanginösen Beschwerden und nicht der Verhinderung eines Herzinfarktes, da instabile Plaques (Hauptursache für ACS) mit dieser Methode nicht gut detektiert werden können

Therapie

Allgemein: Reduktion und Behandlung von Risikofaktoren

Thrombozytenaggregationshemmung: ASS 100 mg oder Clopidogrel 75 mg

Hypercholesterinämie: Statine (unabhängig vom Ausgangswert der Blutfettwerte!) → Ziel LDL-Cholesterin <1.8mmol/l oder 50%ige-Reduktion

Diabeteseinstellung: HbA1c von 6.5-7%

Arterielle Hypertonie: 1. Wahl bei KHK Betablocker

Antianginöse Therapie: Nitrate + Betablocker (oder Calciumantagonist) oder Betablocker + Calciumantagonist

Revaskularisationstherapie (PTCA/PCI oder Bypass)

Prävention

abhängig vom kardiovaskulären Risiko (SCORE-Wert, PROCAM-Score)

Cave! Kardiovaskuläre Erkrankungen sind in westlichen Ländern die führende Todesursache!

Thoraxschmerz

	Plötzlich	Belastungs- abhängig	Atem- abhängig	Charakteristika	Diagnostik
ACS / AP	x	x		Ausstrahlung linke Schulter	EKG: STEMI? Labor: Troponin T/I
Perimyokarditis	(x)		x	Im Liegen verstärkt, ggf. Infektanamnese	evt. Perikardreiben, Echo: Perikarderguss
Tako-Tsubo-Kardiomyopathie	x	x		v.a. ältere Frauen, klinisch kaum von ACS unterscheidbar	Herzkatheteruntersuchung unauffällig
LE	x		x	Thromboseanamnese/-befund, akut einsetzende Dyspnoe, Husten	Labor: D-Dimere EKG: Rechtsherzbelastung; CT-/MR-Angio
(Spannungs-) Pneumothorax	x		x	Plötzliche Dyspnoe, Schocksymptomatik bei Spannungspneu	Hypersonorer Klopfeschall, abgeschwächtes Atemgeräusch, Röntgen-Thorax
Pneumonie			x	Fieber, Dyspnoe, Husten	Entzündungsparameter, Röntgen-Thorax
Pleuritis (sicca)			x		Pleurareiben, Sono/Röntgen-Thorax
Aortendissektion	x	x		Vernichtungsschmerz in Rücken/Abdomen	Echo, CT-/MRT-Thorax und Abdomen

GERD	(x)			Im Liegen verstärkt, Sodbrennen	Gastroskopie
Mallory-Weiss- und Boerhaave-Syndrom	x			Unmittelbare Episode heftigen Erbrechens, Hämatemesis, Haut-/Mediastinalempysem	Endoskopie, Röntgen-Thorax mit KM, CT
Ulcus ventriculi	(x)			NSAR-Einnahme, evt. Hämatemesis, Teer-Stuhl	Anämie, Gastroskopie
Akute Pankreatitis	(x)			Gürtelförmige Schmerzen mit Gummibauch	Erhöhte Lipase, Hypokalzämie (Prognose)
Funktionelle Herzbeschwerden	x			In stressigen Situationen, streng linksthorakal, Angst, Tachykardie	Unauffällig, Ausschlussdiagnose
Weitere (Ausschluss)diagnosen: Muskuloskelettaler Schmerz, Interkostalneuralgie, Tietze-Syndrom, Störung Ösophagusmotilität, Herpes Zoster					

Akutes Koronarsyndrom

Definition	umfasst instabile Angina pectoris, STEMI und NSTEMI, welche sich anhand der Symptome nicht unterscheiden lassen
Epidemiologie	Inzidenz Myokardinfarkt: - <60 Jahre: m > w - >75 Jahre: w > m
Einteilung nach EKG-Befund	STE-ACS: ACS mit ST-Hebungen in benachbarten Ableitungen = STEMI NSTE-ACS: ACS ohne ST-Hebungen - NSTEMI - Instabile Angina pectoris
Pathogenese	Koronare Herzkrankheit mit Ruptur einer instabilen Plaque (meist vorher kaum stenosiert) mit unvollständiger (instabile Angina pectoris) oder vollständiger (Myokardinfarkt) Koronarstenose (absolute Koronarinsuffizienz); STEMI → transmural, NSTEMI → subendokardial
Formen	Instabile Angina pectoris: pektanginöse Beschwerden >20 Minuten in Ruhe, jede de-novo- oder Crescendo-Angina, Angina pectoris nach Myokardinfarkt, Troponin T negativ NSTEMI: pektanginöse Beschwerden >20 Minuten in Ruhe + erhöhtes Troponin T + unauffälliges/ unspezifisch verändertes EKG STEMI: pektanginöse Beschwerden >20 Minuten in Ruhe + Troponin T positiv + ST-Strecken-Hebung für >20 Minuten oder neu aufgetretener Linksschenkelblock Sonderfälle: Frauen, Diabetiker und alte Leute oft nur mit retrosternalem Druck oder vegetativen Symptomen, inferiorer Infarkt mit epigastrischen Schmerzen und Rhythmusstörungen
Klinik	obligat: instabile Angina pectoris (>20 min oder Erstaufreten, atypische Verläufe möglich) mit Schmerzausstrahlung, mögliche vegetative Begleitsymptomatik (Schweissausbrüche, Übelkeit, Erbrechen, Angst), Zeichen einer akuten Herzinsuffizienz (BD sinkt, HF steigt, Dyspnoe), HRST
Diagnostik	Klinische Untersuchung: - Inspektion: Herzinsuffizienzzeichen - Palpation: Pulse - Auskultation: Systolikum bei Mitralsuffizienz (Papillarmuskelabriss), Ventrikelperforation, feuchte Rasselgeräusche bei Lungenödem EKG → bei jedem ACS muss schnellstmöglich ein EKG durchgeführt werden! - STEMI: ST-Hebungen >0.1mV in 2 benachbarten Ableitungen; für V2 und V3 gelten abweichende Grenzwerte >0.25mV/>0.15mV (Linksschenkel- bzw. Rechtschenkelblock können ST-Hebungen maskieren und sind im Zweifel als STEMI zu werten!) oder neuer, symptomatischer Links- oder Rechtsschenkelblock: - LCA - Vorderwandinfarkt (RIVA): I, aVL, V1-V6 (proximal) bzw. V1-V4 (apikal) - Posteriorer Hinterwandinfarkt (RCX): III, aVF, V7-V9 - inferiorer Hinterwandinfarkt (RCA): II, III, aVF, V6 - Verlauf: - Stadium 0 (0-2h): Erstickungs-T - Stadium 1 (2-24h): ST-Hebungen - Stadium 2 (Tag 2-3): ST-Normalisierung, R-Verlust, Q-Zacke (Breite >40ms und/oder Tiefe >1/4 der R-Zacke) - Stadium 3 und 4 (ab Tag 7): T-Inversion (präterminal vs terminal), persistierende Q-Zacke, nicht-vollständige Erholung der R-Zacke Herzenzyme: - Troponin T/I: Anstieg 3-4 Stunden nach Symptombeginn, maximaler Peak 1-4 Tage, herzmuskelspezifisch (DD: Lungenembolie mit Rechtsherzbelastung, Myokarditis, tachykarde Herzrhythmusstörungen, Herztrauma; schwere Niereninsuffizienz); Normalisierung innert 6-14 Tagen - 1. Messung: bei Erstkontakt - 2. Messung: nach 3-6 h bzw. 1-3 h bei hochsensitiven Assays → Dynamik ist entscheidend! - Weitere Troponinbestimmung bei erneuter ischämischer Episode

- CK: unspezifisch für Herz- und Skelettmuskelschäden
- CK-MB: herzspezifisch, korreliert mit Infarktgröße, CK-MB Anteil von 6-20% des Gesamt-CK spricht für Myokardschädigung, Höchstwert nach 12-24h
- (Myoglobin: frühesten Anstieg aller Herzenzyme nach 2 Stunden, nicht herzspezifisch (Ausschluss Myokardinfarkt, falls nach 6 Stunden normwertig))
- (GOT/AST: nicht herzspezifisch)
- LDH: nicht herzspezifisch, später Anstieg, wichtiger Parameter für Spätdiagnostik
- Koronarangiographie: Diagnosesicherung sowie therapeutische Intervention
 - STEMI: primäre PCI so schnell wie möglich
 - NSTEMI: Koronarangiographie innerhalb 2-72 h
- Echokardiographie: DD für den Thoraxschmerz, Detektion von Komplikationen
- Kardiales CT: bei negativem Troponin und EKG zum Ausschluss relevanter Stenosen

Therapie

Allgemein: ASS p.o./i.v. + Nitrate + Morphin + Benzodiazepine + O₂-Gabe nur bei sO₂ <90%

Initial duale Thrombozytenaggregationshemmung + Antikoagulans:

- Tc-aggregationshemmung: ASS 150-300 mg + ADP-Rezeptorantagonist (Clopidogrel 600 mg, Prasugrel 60 mg, Brilique 180 mg) → muss spätestens bei Beginn einer PCI verabreicht werden und zur Erhaltungstherapie nach Koronarintervention
- Antikoagulans: sofort bei STEMI; Dauer: nach PTCA oder bei Fibrinolyse bis Ende Klinikaufenthalt
 - STEMI: sofort bei Diagnose → UFH; Dauer während der primären PCI
 - NSTEMI: Fondaparinux + UFH Bolus i.v. während PCI

Herzrhythmuskontrolle: Betablocker; nur bei stabilen Patienten (KI: Hypotonie, Bradykardie, kardiogener Schock)

Analgesie:

- 5 mg Morphin i.v. (senkt Sympathikotonus und damit O₂-Bedarf des Herzens)
- Benzodiazepine

Senkung der Vorlast: Nitrate (Nitroglycerin) in der Akutphase; KI bei Hypotonie, rechtsventrikulärem Infarkt, vorherige Einnahme von PDE-5-Inhibitoren (z.B. Sildenafil)

Ggf. O₂ wenn Sättigung < 90% (4-8L)

Katheterlabor:

- STEMI: 1. Wahl PCI wenn innert 120 min verfügbar (Ballondilatation mit oder ohne Stent, und Beschwerdebeginn < 12h); 2. Wahl intravenöse Thrombolyse
- NSTEMI: PCI früh-elektiv innert 2-72 h; Antithrombozytäre Therapie (ASS/Clopidogrel), Antikoagulation (Fondaparinux/Enoxaparin/unfraktioniertes Heparin), Betablocker

→ Therapie bei Herzstillstand: Reanimation gefolgt von gezieltem Körpertemperaturmanagement mit Zielwert bei 32-36°C i.d.R. für >24 h

- Bei STEMI primäre PCI
- Bei uneindeutigem EKG Koronarangiographie (ggf. mit PCI)
- Bei Herzstillstand ohne STEMI Echokardiographie

Proz

Kontrolle der Herzenzyme und EKG 6 Stunden nach Spitaleintritt, falls initial unauffällig

Prävention

Rezidivprophylaxe:

- Duale Plättchenhemmung: ASS 100mg/d lebenslanglich, P2Y₁₂-ADP-Rezeptorantagonist für 12 Monate (1. Wahl Brilique, Clopidogrel) CAVE: Absetzen vor operativem Eingriff (Clopidogrel und Brilique 5 Tage vor OP)
 - Tripel-Therapie bei VHF, TVT, LE: ASS + Clopidogrel + orales Antikoagulum (VKA/NOAK)
- Bei Triple-Therapie ist die Kombi mit Brilique nicht empfohlen, da Blutungsrisiko zu hoch

Statine: LDL-Cholesterin < 70 mg/dL (<1.8 mmol/L) → früh nach akutem MI (<24 h)

ACE-Hemmer oder Sartan, Betablocker (Bisoprolol, Metoprolol)

Komplikationen

Plötzlicher Herztod, HRST, akute Linksherzinsuffizienz mit Lungenödem (akute Mitralklappeninsuf.), Rupturen, Herzbeutel tamponade, kardiogener Schock, Ventrikulaneurysma

Frühkomplikationen: akute Linksherzinsuffizienz, Rhythmusstörungen (ventrikuläre Tachykardien in 10-30%), kardiogener Schock

Subakut (2-3 Tage): Ventrikulaneurysma (10-20%) mit Herzrhythmusstörungen (Kammerflimmern) und thromboembolischen Ereignissen, Papillarmuskellabriss, Ruptur Ventrikel oder Septum → neues Systolikum; Pericarditis epistenocardica

Chronisch: chronische Herzinsuffizienz, Dressler-Syndrom (autoimmune Spätperikarditis)

Herzkatheteruntersuchung**Linkskatheter**

Indikation:

- Chronisches Koronarsyndrom
- Akuter oder chronischer Verschluss von Koronararterien: ACS/MI
- HRST
- Herzinsuffizienz: insb. bei gleichzeitigem Vorliegen von Angina pectoris
- Klappenvitien
- Weitere präoperative Diagnostik
- Myokarditis: zur Biopsie

- Kardiomyopathie (evt. mit Biopsie)

Kontraindikation	Fehlende Bereitschaft des Patienten zu einer revaskularisierenden Therapie Schwerwiegende Komorbiditäten Fehlende therapeutische Konsequenz (bspw. bei stark eingeschränkter Lebensqualität)
KoroAngio + PCI	<u>Kriterien zur Revaskularisation</u> Stenosen >50%: - im linken Hauptstamm oder proximalen RIVA oder einem «last remaining vessel» oder - in ≥ 2 Koronargefässen und linksventrikulärer EF <40% oder - symptomatische Stenosen, trotz Medikation Stenosen, die eine Ischämie >10% des linken Ventrikels verursachen
BMS	bare metal stents → nicht mehr empfohlen Indikation: KHK bei Niereninsuffizienz oder zeitnaher Operation
DES	Drug-eluting-Stent = mit antiproliferativen Substanzen beschichtet (Immunsuppressiva, Zytostatika) Indikation: bei hohem Restenoserisiko, z.B. bei Diabetiker oder bei Restenose Vorteil: weniger Restenosen durch Intimahyperplasie → DAPT nach Stentimplantation: ASS 100mg/d + Brilique 2x90mg/d für 3-12 Monate, anschliessend ASS lebenslang
Komplikationen	Intimahyperplasie mit Restenose → ASS 100mg/d + Ticagrelor 2x90mg/d für einen Monat (falls elektiv, für 12 Monate bei ACS), anschliessend ASS lebenslänglich Restenosierung am häufigsten (Ballondilatation 40%, mit Stent <30%, mit DES <10%), Kontrastmittelallergie, kardiale Dekompensation, Dissektion, intravasale Embolisierung, Cholesterinembolesyndrom (Verschleppung von Cholesterinmaterial, welches atherosklerotischen Plaques oder normaler Gefässwand aufgelagert ist, in kleine Arterien → Entzündungsreaktion → Embolie → akutes Nierenversagen, Hautbeteiligung (Purpura, Nekrosen etc) TIA, Schlaganfall, Mesenterialischämie etc.)

Herzinsuffizienz

Definition	Alle Zustände, bei denen die Pumpfunktion des Herzens nicht ausreicht, um den Blutkreislauf unbeeinträchtigt zu erhalten
Epidemiologie	Gesamtprävalenz 1-2%; ab >60 Jahren bei 10%
Ätiologie	Systolische Ventrikelfunktionsstörung → reduzierte EF (HFrEF = «Heart Failure with reduced EF») - Kontraktionsfähigkeit und SV sind reduziert (zB. bei KHK, MI, Myokarditis) - Erhöhter Pumpwiderstand aufgrund Abflusshindernis (zB. bei art. Hypertonie, KlappenvitienA, bspw. AK-stenose) - Konstant überhöhte Auswurfleistung durch Pendelvolumen (zB. bei Klappenvitien wie Aortenklappeninsuffizienz) Diastolische Ventrikelfunktionsstörung → Relaxationsstörung (HFpEF = «Heart Failure with preserved EF») - Verminderte diastolische Dehnbarkeit und dadurch reduzierte Füllung der Ventrikel (zB. konzentrische linksventrikuläre Hypertrophie, konstriktive Perikarditis, restriktive Kardiomyopathie, Herzbeuteltamponade) HRST (Brady- und Tachykardie unterschiedlicher Genese)
Pathogenese	1. Abnahme des Herzzeitvolumens → Steigerung der Herzfrequenz → verkürzte Diastole → Koronardurchblutung ↓ → Koronarinsuffizienz → Schlagvolumen ↓ (Therapie: Betablocker) 2. Verminderte renale Perfusion durch Abnahme des SV und HZV → Aktivierung des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems (RAAS) - Angiotensin II ↑ → Vasokonstriktion: Nachlast ↑ → Sauerstoffverbrauch des Herzens ↑ → Schlagvolumen ↓ (Therapie: ACE-Hemmer) - Aldosteron ↑ → Resorption von Wasser (und Na⁺) in der Niere ↑ → Pulmonale Stauung und Ödembildung (Therapie: ACE-Hemmer, Aldosteronantagonisten, Diuretika)

Klassifikation NYHA

Stadium	Subjektive Beschwerden	Belastbarkeit in Watt	HMV
I	Herzkrankheit (objektiver Nachweis einer kardialen Dysfunktion) ohne körperliche Limitation	> 100 Watt	auch unter Belastung normal
II	Beschwerden bei mindestens mittelschwerer körperlicher Belastung (z.B. zwei Stockwerke Treppensteigen)	bis 100 Watt	bis zu einer leichten Belastung ausreichend
III	Beschwerden bei leichter körperlicher Belastung (z.B. ein Stockwerk Treppensteigen)	bis 50 Watt	bei Belastung reduziert
IV	Beschwerden in Ruhe	Belastung unmöglich	in Ruhe reduziert

Nach betroffenem Herzteil: Linksherz-/Rechtsherz-/Globalinsuffizienz
 Nach Verlauf: akut vs. chronisch; kompensiert vs. dekompenziert
 Nach Pathophysiologie: systolische (HFrEF) vs. diastolische (HFpEF) Herzinsuffizienz
 Echokardiographisch nach Pumpfunktion: mässig reduziert, reduziert, hochgradig reduziert

Klinik

Allgemein: Leistungsminderung, Nykturie, Tachykardie, HRST

Linksherzinsuffizienz

- Bei Rückwärtsversagen: Dyspnoe, Tachypnoe, (nächtliche) Hustenanfälle mit Dyspnoe (= Asthma cardiale), Zyanose, Pleuraergüsse (rechts > links), Lungenödem (Herzfehlerzellen im Sputum)
- Bei Vorwärtsversagen: renale Perfusions- und Funktionsminderung, zerebrale Minderperfusion mit vielfältigen Erscheinungsformen, Schwächegefühl und Leistungsabnahme

Rechtsherzinsuffizienz

- Bei Rückwärtsversagen: Beinödeme, Stauungsleber (mit Hepatomegalie, Leberkapselspannungsschmerz, Aszites, Ikterus, makro: Muskelnussleber), zentralvenöser Druck ↑ mit sichtbarer Venenstauung = «obere Einflusstauung», Stauung weiterer Organe (zB. Stauungsgastritis, Stauungsniere)

Diagnostik

Anamnese: Vorerkrankungen, Alkoholkonsum, Vormedikation/Änderung der Medikation (v.a. NSAR)

KU: verbreiteter Herzspitzenstoss, Herzgeräusche / 3. Herzton, feuchte Rasselgeräusche über Lunge, Pulsus alternans, gestaute Halsvenen, Hepatojugulärer Reflux

Apparative Diagnostik: EKG, Echokardiographie (EF <54% bei Frauen bzw. <52% bei Männern), Röntgen-Thorax (Kardiomegalie, Holzsuhform, Pulmonale Stauungszeichen: gestaute Hilusgefässe, basaler Pleuraerguss, perihiläres Lungenödem («Schmetterlingsödem»), interstitielle Verschattungen, Kerley-B-Linien), Kardio-MRT

Labor: BNP/NT-proBNP (DD: Herzinsuffizienz, Nieren-/Leberinsuffizienz, pulmonale Hypertonie, Lungenembolie)

Therapie

Behandlung der Grunderkrankung (art./pulmonale Hypertonie, Kardiomyopathie, Myokarditis, KHK, Vitien, Anämie)

Risikofaktoren behandeln

Lifestyle: Kochsalzarme und kaliumarme Ernährung, Gewichtsreduktion, Rauchstopp, Alkoholkonsum reduzieren etc.

Impfungen gegen Pneumokokken und Influenza

Medikamentöse Stufentherapie: → prognoseverbessernde Medikamente: Beta-Blocker, ACE-Hemmer, Aldosteronantagonisten! Symptomverbessernde Medikamente: Diuretika, Digitalisglykoside

Medikament	NYHA-Stadium				Anmerkungen
	I	II	III	IV	
ACE-Hemmer	✓	✓	✓	✓	Alternative bei Unverträglichkeit (Reizhusten): AT ₁ -Blocker
Beta-Blocker	(✓)	✓	✓	✓	Bei Zustand nach Herzinfarkt bereits ab Stadium I
Aldosteron-Antagonisten		✓	✓	✓	Bei EF <35% in NYHA-Stadien II–IV trotz Gabe von ACE-Hemmern und Beta-Blockern indiziert Spironolacton, bei Unverträglichkeit Eplerenon
Diuretika	(✓)	(✓)	(✓)	(✓)	Bei Ödemen, anderen Zeichen der Überwässerung oder Hypertonie immer einsetzbar Kombination mit ACE-Hemmer stets anzustreben Regelmässige Elektrolytkontrollen (v.a. Kalium!)
Ivabradin		(✓)	(✓)	(✓)	Bei EF <35% in NYHA-Stadien II–IV trotz Gabe von ACE-Hemmern, Diuretikum, Aldosteronantagonisten und Betablockern Indiziert bei Sinusrhythmus mit HF >70/min und Betablocker-Unverträglichkeit
Neprilysin-Inhibitoren (ARNI)		(✓)	(✓)	(✓)	Ersatz für ACE-Hemmer wenn EF <35% trotz Ausschöpfung der Therapie mit Gabe von ACE-Hemmern, Betablockern, Aldosteronantagonisten und Diuretikum Nicht in Kombination mit ACE-Hemmern
Digitalis		(✓)	(✓)	(✓)	Als Reservemittel bei unzureichender Symptomkontrolle unter Standardtherapie inkl. Betablockern (insb. bei NYHA II–IV) Zur Frequenzkontrolle bei Vorhofflimmern bei nicht ausreichender Wirksamkeit einer Monotherapie mit Betablockern (<i>siehe Vorhofflimmern</i>)

Invasive Therapie: Kardiale Resynchronisierungstherapie (indiziert bei EF <35% trotz optimaler medikamentöser Therapie und Vorliegen eines kompletten Linksschenkelblocks bei Sinusrhythmus), ICD, PTCA/Bypass, Herztransplantation

Anxiolyse (Morphin), Nitroglycerin zur Senkung der Vorlast (Cave: nur wenn keine Hypotonie <100 mmHg systolisch vorliegt), Furosemid i.v., Thromboseprophylaxe, Punktion der Pleuraergüsse/Aszites, CPAP-Beatmung, ECMO, ECLS (extrakorporales Life Support System → kann zeitweilig die Herz- und Lungenfunktion ersetzen)

Prognose

1-Jahresletalität bei NYHA I <10%, NYHA II ca. 15%, NYHA III ca. 25%, NYHA IV ca. 50%

Komplikationen

kardiale Dekompensation mit Lungenödem und der Gefahr einer respiratorischen Insuffizienz

- Interstitielle Lungenödem: uncharakteristisch, ggf. verschärftes Atemgeräusch oder Giemen
- Alveoläres Lungenödem: feuchte Rasselgeräusche

Kardiale Dekompensation

Klinik	Zeichen der Herzinsuffizienz, Lungenödem mit respiratorischer Insuffizienz
Diagnostik	dyskontinuierliches, feinblasiges NG beim alveolären Lungenödem, unspezifisch beim interstitiellen Lungenödem
Therapie	Behandlung der Auslöser: Myokardinfarkt, Herzrhythmusstörung, Perikarderguss Sitzende Lagerung, O ₂ -Gabe von 4-8L/min mit SpO ₂ -Ziel >95%, ggf. CPAP Sedierung und Anxiolyse: Morphin Lungenödem: Nitroglycerin (senkt Vorlast, 2 Hub mit 0.4-0.8mg), Furosemid i.v. (Lasix) 40 mg Thromboseprophylaxe bei Immobilisation Ggf. positiv inotrope Substanzen (Dobutamin), ECMO oder ECLS (extrakorporelles Life support system)

Kardiomyopathie**Dilatative Kardiomyopathie**

Epidemiologie	häufigste Form, Inzidenz 6/100'000 pro Jahr; m>w (3:1)
Ätiologie	in 50% idiopathisch, sekundär nach KHK, art. Hypertonie, Vitien, viraler Myokarditis, chemische Noxen (Anthrazykline, Kokain, Alkohol), Autoimmunerkrankungen (SLE)
Pathogenese	strukturelle Veränderungen führen zu verminderter Kontraktionsfähigkeit des Myokards mit systolischer Auswurfsschwäche (EF reduziert) und enddiastolischer Druckerhöhung, Herzinsuffizienz mit Vor- und Rückwärtsversagen, relative Mitralsuffizienz durch Ventrikeldilatation
Klinik	Zeichen der Linksherzinsuffizienz (Lungenödem → Dyspnoe, Minderdurchblutung der Peripherie → Zyanose)
Diagnostik	EKG: Linksschenkelblock (prognostisch ungünstig) Labor: BNP, Autoantikörpersuche Echokardiographie: linksseitige Dilatation des Vorhofs und des Ventrikels, reduzierte LVEF, relative Mitralklappeninsuffizienz, Wandbewegungsstörungen, Thromben Röntgen Thorax: Holzsuhform des Herzens, pulmonale Stauungszeichen Patho: stark dilatiertes, linkes Herz (romanischer Bogen); interstitielle Fibrose ohne Entzündung, v.a. subendokardial
Therapie	Behandlung der Herzinsuffizienz (ACE-Hemmer, Diuretika), ICD (bei EF <35%), Herztransplantation (Hauptindikation!)
Prognose	10-JÜR 10-15%
Prävention	Meiden kardiotoxischer Substanzen

Hypertrophe Kardiomyopathie

Formen	Unterscheidung zw. hypertropher obstruktiver Kardiomyopathie HOCM (70%) mit Verlegung der Ausflussbahn und hypertropher nicht-obstruktiver Kardiomyopathie HNCM (30%)
Epidemiologie	häufige kardiale Todesursache bei jungen Sportlern und Jugendlichen
Ätiologie	in bis zu 90% primär (AD mit unterschiedlicher Penetranz, Mutation in Troponin oder Tropomyosin), sekundär (Friedreich-Ataxie, M. Fabry, Noonan-Syndrom, Amyloidose)
Pathogenese	linksseitige Hypertrophie führt zu schlechter diastolischer Dehnungsfähigkeit und Verschlechterung der Blutversorgung des subendokardialen Myokards, zunehmende Mitralklappeninsuffizienz ('Ansaugen' des vorderen Mitralklappensegels in Richtung des Septums), bei HOCM zusätzlich subvalvuläre Vorwölbung des hypertrophierten Septums → Obstruktion der linksventrikulären Ausflussbahn
Klinik	oft asymptomatisch, Palpitationen, plötzlicher Herztod durch Kammerflimmern bei sportlicher Aktivität; zusätzlich bei HOCM: Leistungsknick, Dyspnoe, Angina pectoris, Schwindel
Diagnostik	Auskultation: Systolikum Echokardiographie: Septumhypertrophie >13mm mit/ohne subvalvuläre Vorwölbung und Obstruktion der linksventrikulären Ausflussbahn, Quotient Septum-/Hinterwanddicke >1.3; Provokationstest (Vasalva-Manöver) obligat, wenn in Ruhe keine Obstruktion (bei 40% kommt es nur unter Belastung zur Obstruktion) EKG: Linksherzhypertrophiezeichen (Sokolow-Lyon-Index), tiefes Q in inferioren (II, III, aVF) und lateralen (I, aVL, V4-6) Ableitungen als Zeichen der Septumhypertrophie, Linksschenkelblock, ventrikuläre Tachykardien Kardiales MRI: Ventrikelmorphologie
Therapie	Allgemein: meiden schwerer körperlicher Arbeit Verbesserung der diastolischen Funktion: Betablocker oder Calciumantagonisten ICD-Implantation, Interventionelle Septumabtragung

Cave! Positiv inotrope sowie nachlast- oder vorlastsenkende Medikamente (z.B. Digitalis, Glycerolnitrat, ACE-Hemmer, Calcium-Antagonisten vom Nifedipin-Typ) sind bei HOCM kontraindiziert
→ Hypertrophien des Herzens, die durch Druck- oder Volumenbelastung z.B. im Rahmen von Klappenerkrankungen oder einer Hypertonie zustande kommen, zählen nicht zu den hypertrophen Kardiomyopathien!

Restriktive Kardiomyopathie

Epidemiologie	selten
Ätiologie	idiopathisch, sekundär bei Systemerkrankungen (Sklerodermie, Amyloidose, Sarkoidose, Hämochromatose, M. Fabry), Karzinoidsyndrom, Löfflerendokarditis
Pathogenese	Minderung der ventrikulären Elastizität (durch Bindegewebsvermehrung) während der Diastole bei üblicherweise intakter systolischer Funktion → Blut staut sich in den Vorhöfen → Vorhofdilatation
Diagnostik	Echokardiographie: normale EF bei reduziertem Schlagvolumen durch reduzierte diastolische Füllung, dilatierte Vorhöfe, normal grosse Ventrikel
Therapie	Grunderkrankung aggressiv therapieren, symptomatische Behandlung (mit ACE-Hemmer, Diuretika, Betablocker), ohne Transplantation schlechte Prognose

Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie

Epidemiologie	häufige kardiale Todesursache junger Erwachsener
Ätiologie	AD mit unvollständiger Penetranz, Mutation am Rhyadinrezeptor
Pathogenese	rechtsventrikulärer Zelluntergang, Kontraktionsverlust und Dilatation rechtsseitig, Störungen der Erregungsleitung → HRST
Klinik	sehr variabel, belastungsinduzierte ventrikuläre Tachykardie, Palpitationen, Synkope, plötzlicher Herztod
Diagnostik	positive Familienanamnese Echokardiographie: Dilatation, Ausdünnung und Hypokinesie der rechten Ventrikelwand EKG: belastungsinduzierte ventrikuläre Tachykardien, Epsilon-Welle am Ende eines QRS-Komplexes (rechtsventrikuläre Repolarisationsstörungen in V1-V3), Rechtsschenkelblock; oft auch Normalbefund MRT und evtl. Myokardbiopsie
Therapie	Meiden von körperlicher Belastung, Betablocker, ICD

Unklassifizierte Kardiomyopathien

Tako-Tsubo-Kardiomyopathie (= broken heart syndrome)

Epidemiologie	>90% ältere, postmenopausale Frauen
Ätiologie	intensiver emotionaler oder physischer Stress
Pathogenese	akute, reversible linksventrikuläre Dysfunktion mit apikaler Ballonierung durch sympathische Hyperaktivität
Klinik	analog akutes Koronarsyndrom und kardialer Dekompensation
Diagnostik	ST-Hebungen, Troponin leicht erhöht, apikale Akinesie mit Ballonierung, reduzierte EF, unauffällige Koronarangiographie
Therapie	Betablocker, symptomatische Therapie analog Herzinsuffizienz
Prognose	spontane Erholung bei Stressreduktion

Herzklappenerkrankungen

Epidemiologie	früher Mitralklappenstenose häufig (rheumatisches Fieber); heute Mitralklappeninsuffizienz > Aortenklappenstenose > Aortenklappeninsuffizienz > Mitralklappenstenose
Ätiologie	degenerativ, postentzündlich (bakterielle oder rheumatische Endokarditis), angeboren, relative Insuffizienz bei Dilatation
Pathogenese	Stenosen führen zu Drucküberlastung und konzentrischer Hypertrophie, Insuffizienzen zu Volumenüberlastung mit exzentrischer Hypertrophie
Klinik	dekompensierte Klappeninsuffizienz sobald Zeichen einer Herzinsuffizienz
Diagnostik	Auskultation, Echokardiographie, Röntgen-Thorax (verbreiterte linke und/oder rechte Mediastinalkontur, verstrichene Herzsilhouette, Verengung des Retrokardial- oder Retrosternalraums), EKG (Hypertrophiezeichen, P-mitrale, P-pulmonale)
Therapie	symptomatische Therapie der Herzinsuffizienz, Endokarditis- und Thromboembolieprophylaxe Anuloplastie (Herzklappen-Rekonstruktion): - Ind: Insuffizienzen (erweiterter Klappenring, Prolaps, vergrößerte Klappensegel, isolierter Sehnenfadenabriss) - geringes Thromboembolierisiko, 1. Wahl am Zentrumspital prothetischer Herzklappenersatz: - biologische Herzklappen (bovine oder porcine 'Xenograft'): Pro: Antikoagulation nur vorübergehend (mind. 3 Monate), Contra: kurze Haltbarkeit da sklerotische Degeneration Indikation: bei älteren Patienten oder bei hohem Blutungsrisiko, bei Frauen mit Kinderwunsch

- mechanische Herzklappen:
 - Pro: lange Haltbarkeit der Klappe
 - Contra: lebenslange Antikoagulation (Cumarine)
 - Indikation: bei jungen oder bereits antikoagulierten (zB. bei VHF) Patienten
- interventionell: Valvuloplastie (Herzklappensprengung durch Ballondilatation als Überbrückung bei kritischer Stenose)
- Prävention: Endokarditis- und Thromboembolieprophylaxe

Cave! immer präinterventioneller Ausschluss einer KHK bei einem Klappenersatz → bei Vorhandensein von KHK kann diese in derselben OP mittherapiert werden

Aortenklappenstenose

Epidemiologie	häufigste behandlungsbedürftige Klappenerkrankung, 2-7% bei >65-jährigen, ca. 1-2% der Bevölkerung haben bikuspidale Aortenklappe (Lebenszeitprävalenz für klinisch relevante Komplikationen 30%, häufigster klinisch relevanter Herzfehler, aber VSD und persistierende Foramen ovale noch häufiger)
Ätiologie	meist degenerativ/senil (kalzifizierend, v.a. bei >65J.), seltener kongenital (bikuspidale Klappe, schon ab 40 J.) oder rheumatisch (rheumatisches Fieber (v.a. Entwicklungsländer) oder Autoimmunerkrankungen, häufig vor dem 18. LJ)
Folgen	konzentrische Linksherzhypertrophie, Linksherzinsuffizienz
Einteilung	(echokardiographisch nach Klappenöffnungsfläche und Flussgeschwindigkeit) normal: mittlerer systolischer Druckgradient: 2-4 mmHg, Klappenöffnungsfläche 3-4 cm ² , maximale Flussgeschwindigkeit 2.6 /s leicht: <25 mmHg, 1.5-2.0 cm ² , 2.6-2.9 m/s mittel: 25-40 mmHg, 1.0-1.5 cm ² , 3.0-4.0 m/s schwer: >40 mmHg, <1.0 cm ² , >4.0m/s
Klinik	meist lange asymptomatisch (insb. bei unbewusster Schonung), Belastungsdyspnoe, Angina pectoris bei Belastung (durch erhöhten O ₂ -Verbrauch), Synkope, Schwindel
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Pulsus tardus et parvus (schwach), hebender Herzspitzenstoss, systolisches Schwirren; spindelförmiges Holosystolikum mit Ausstrahlung in die Karotiden (die Lautstärke korreliert NICHT mit der Schwere der Stenose!), kleine Blutdruckamplitude, ggf. Hypotonie EKG: Zeichen der Linksherzhypertrophie, zB. überdrehter Linkstyp, positiver Sokolow-Lyon-Index Röntgen-Thorax: Dilatation der Aorta ascendens, Linksherzverbreiterung, verschmälertes Retrokardialraum TTE / TEE (bei Adipositas, COPD oder V.a. Endokarditis) Kardiales CT / Koronarangiographie: präinterventioneller Ausschluss einer KHK
Therapie	Medikamentös: keine, Vorsicht bei nachlastsenkenden Blutdruckmitteln (Hypotonie) Chirurgisch und interventionell: perkutaner Aortenklappenersatz TAVI (transcatheter aortic valve implantation; biologische Klappen, die in einem Metallstent eingehängt sind), mechanische Aortenklappenprothese, Ballondilatation (bei Kindern ohne Klappenverkalkung oder als Übergangslösung)
Prognose	bei symptomatischer seniler Aortenklappenstenose 5JÜR 50%

Aortenklappeninsuffizienz

Ätiologie	akut (meist nach bakterieller Endokarditis, Aortendissektion, traumatisch), chronisch (angeboren bei bikuspidaler Aortenklappe, degenerativ (zB. Marfan, Ehlers-Danlos), Syphilis)
Pathogenese	Schliessunfähigkeit → Blutrückfluss (Volumenbelastung) → exzentrische Hypertrophie
Klinik	oft lange kompensiert und asymptomatisch, Zeichen der Linksherzinsuffizienz - Akut: kardiale Dekompensation, Lungenödem - Chronisch: lange beschwerdefrei, zunehmender Leistungsknick, Synkopen, Angina pectoris, Musset-Zeichen (pulssynchrones Kopfnicken als Folge der grossen Blutdruckamplitude)
Diagnostik	Klinische Untersuchung: isolierte systolische Hypertonie mit grosser Blutdruckamplitude, Pulsus celer et altus, frühdiastolisches Decrescendo ('giessend'), ggf. leises Systolikum, Austin-Flint-Geräusch (rumpelnd, spätdiastolisch); Quincke-Zeichen (sichtbarer Kapillarpuls des Nagelbetts → grosse BD-Amplitude), Corrigan-Zeichen (sichtbarer Karotispuls) EKG: Zeichen der Linksherzhypertrophie (Sokolow-Lyon-Index) Echokardiographie, Röntgen-Thorax
Therapie	Therapie der Herzinsuffizienz, Anuloplastie (Sternotomie → ECMO → Kardioplegie mittels kaliumreicher Lösung → Aorta ascendens eröffnen → Taschen der Aortenklappe vom Ring absetzen → Aortenprothese an den Klappenring annähen), TAVI

Mitralklappenstenose

Ätiologie	meist Folge von rheumatischem Fieber (weltweit, in Industrieländern zunehmend degenerativ) → Verwachsung der freien Klappenränder, Verkürzung und Verklebung der Chordae

Pathogenese	Stenosierung der Mitralklappe → Behinderung der diastolischen Füllung → Vorwärtsversagen → links-atrialer Druckanstieg → Rückstau in Lunge → pulmonale Hypertonie → Rechtsherzbelastung
Klinik und Komplikationen	Vorhofflimmern, Thromboembolien, Lungenödem mit Belastungsdyspnoe, Husten (v.a. nachts), Asthma cardiae, Rechtsherzinsuffizienz mit Venenstauung, peripheren Ödemen, Stauungsleber
Diagnostik	Klinische Untersuchung: paukender 1. Herzton, diastolisches Decrescendo etwas verzögert nach dem zweiten Herzton und präsysstolisches Crescendo durch Vorhofkontraktion Echokardiographie: Einteilung (nach Klappenöffnungsfläche und Flussgeschwindigkeit) - normal: mittlerer diastolischer transmittaler Druckgradient: <5 mmHg, Klappenöffnungsfläche 4-5 cm², pulmonalarterieller Druck <30 mmHg - leicht: <5 mmHg, 1.5-2.5 cm², <30mmHg - mittelschwere: 5-15 mmHg, 1.0-1.5 cm², 30-50mmHg - schwer: >15 mmHg, <1.0 cm², >50 mmHg EKG: P-mitrale, evt. VHF, Zeichen der Rechtsherzhypertrophie (Sokolow-Lyon-Index) Röntgen Thorax: verstrichene Herztaile mit prominentem linken Herzhohr, Vergrößerung des Winkels der Trachealbifurkation auf >90°, Dorsalverlagerung des Oesophagus (Bariumbreischluck) Sputumuntersuchung/BAL: Herzfehlerzellen
Therapie	Therapie der Herzinsuffizienz: nur Diuretika! (KI für Nachlastsenker (Kreislaufkollaps), z.B. ACE-Hemmer) Therapie des Vorhofflimmerns Interventionelle Klappensprengung, Klappenersatz bei KI für perkutane Klappensprengung
Prävention	Endokarditis, Thromboembolieprophylaxe

Mitralklappeninsuffizienz

Epidemiologie	häufigstes Klappenvitium, zweihäufigstes behandlungsbedürftiges Vitium
Ätiologie	Meist degenerativ durch Mitralklappenprolaps nach Endokarditis oder Sehnenfadenabriss nach MI, Ehlers-Danlos oder Marfan-Syndrom, Papillarmuskeldysfunktion bei KHK Iatrogen (Ballonvalvuloplastie → Mitralklappensprengung) Infektiös/rheumatisch: Endokarditis Sekundär: linksventrikuläre Dilatation (z.B. durch ischämische oder dilatative Kardiomyopathie), Anulusverweiterung (z.B. nach langanhaltendem Vorhofflimmern)
Klinik	akut (Lungenödem, kardiogener Schock) vs. chronisch (VHF, Lungenödem mit Belastungsdyspnoe, nächtlichem Husten, Leistungsminderung, Zyanose, Rechtsherzinsuffizienz)
Diagnostik	Klinische Untersuchung: verstärkter und nach links verschobener Herzspitzenstoß, bandförmiges Holosystolikum mit Ausstrahlung in die linke Axilla, 3. Herzton ('Füllungston'), Ausdruck der diastolischen Volumenüberlastung Echokardiographie EKG: P-mitrale, später bei Rechtsherzbelastung P-pulmonale Röntgen Thorax: verminderter Retrokardialraum
Therapie	Asymptomatische Patienten: - EF >60% Follow-up und Behandlung der Grunderkrankung - EF <60% oder linksventrikulärer enddiastolischer DM >45 mm oder syst. Pulmonalarteriendruck >50mmHg oder neuauftretendes VHF → frühzeitige Rekonstruktion oder Klappenersatz Symptomatische Patienten - EF >30%: frühzeitige operative Rekonstruktion/Klappenersatz - EF <30% und/oder linksventrikulärer enddiastolischer DM >55mm: medikamentöse Therapie der Herzinsuffizienz - Bei Nicht-Ansprechen auf die medikamentöse Therapie: operative Rekonstruktion/Klappenersatz - Bei hohem OP-Risiko: interventionelle Behandlung über venösen Katheter
Komplikationen	Sehnenfadenabriss

Mitralklappenprolaps

Epidemiologie	eher bei Frauen mit Bindegewebeschwäche
Klinik	in 90% asymptomatisch, HRST, Leistungsminderung, Dyspnoe, pektanginöse Beschwerden
Diagnostik	Auskultation mit spätsystolisches Crescendo mit hochfrequentem midsystolischem Klick; Nachweis durch Echokardiographie
Therapie	i.d.R. nicht notwendig, ansonsten symptomatisch

Infektiöse Endokarditis

Ätiologie	S. aureus (Endocarditis acuta, Morpho: Endocarditis ulcerosa), S. viridans (alpha-hämolys. Streptok., Endocarditis lenta, Morpho: Endocarditis (ulcero-)polyposa), Enterokokken (oft mit AB-Resistenzen, immer gegen Cephalosporine und Penicilline)

Infektionsweg	betrifft meist vorgeschädigte Klappen: Mitralklappe -> Aortenklappe -> Trikuspidalklappe -> Pulmonalklappe - Ausgangspunkt ist das Vorliegen einer Bakteriämie: infizierter Venflus, unsterile venöse Injektion (Drogenabusus -> Trikuspidalklappe), Manipulation an Zähnen, operative Eingriffe, bakterielle Infektion verschiedener Organe (HWI, Spondylodiszitis) - Besonders gefährdet: künstliche Herzklappen, durchgemachte Endokarditis, schwere angeborene Herzfehler -> Endokarditisprophylaxe!
Klinik	CSE Fieber (FUO), Schüttelfrost, Tachykardie, Leistungsknick; Herzgeräusche, Herzinsuffizienz, septisch-embolische Herdenzephalitis, Petechien, Osler-Knötchen (schleimhäutige, knotige Einblutungen an Fingern und Zehen), Splinter-Hämorrhagien, Niereninfarkte, Immunkomplex-Glomerulonephritis (Eiweiß im Urin), Roth's spots (= Retinalblutungen)
Diagnostik	Klinik: Janeway-Lesionen, Oslerknötchen, Splinter-Hämorrhagien, Petechien; Roth-Spots (retinale Blutung); neu aufgetretenes Herzgeräusch Blutkulturen Bildgebung: TTE/TEE/CT/PET-CT Duke-Kriterien: 2x Haupt- + 3x Nebenkriterien bzw. 1x Haupt- + 5x Nebenkriterien - Hauptkriterien: 2 positive BK, Nachweis einer Endokardbeteiligung in TTE/TEE/CT/PET-CT - Nebenkriterien: Prädisposition (kardiale Grunderkrankung, i.v. Drogenabusus), Fieber >38 °C, Gefäßveränderungen (Infarkte), Immunologische Störung (Glomerulonephritis, Osler-Knötchen, Roth's spots, positiver Rheumafaktor), Mikrobiologie
Therapie	immer Antibiose! Nativklappen und Klappenprothese >12 Mte nach OP: Ampicillin + Flucloxacillin + Gentamicin i.v. für mindestens 6 Wochen Klappenprothese < 12 Monate nach OP: Gentamicin + Vancomycin + Rifampicin i.v. Ggf. operative Therapie bei Komplikationen: bei ca. 50% erforderlich
Prävention	bei erhöhtem Risiko für bakt. Endokarditis (künstliche Herzklappe, angeborene Herzfehler, nach durchgemachter Endokarditis): 1 Tablette Amoxicillin p.o. (Ampicillin i.v.) 60 Minuten vor Zahnbehandlung/Oropharyngealraum-OP, bei Infektionen im betroffenen Gebiet ebenfalls AB-Prophylaxe bei Biopsieentnahmen/Manipulation/OP in Respirations-, Urogenital- und Magen-Darm-Trakt
Komplikationen	Herzklappenruptur, Sehnenfadenabriss, Herzinsuffizienz, septische Embolien (glomeruläre Herdnephritis Löhlein)

Nichtinfektiöse Endokarditis

Morphologie	Endocarditis verrucosa: rheumatisches Fieber Endocarditis parietalis fibroplastica Löffler: unklare Genese, betrifft nichtvalvuläres Endokard Endocarditis marantica/thrombotica: bei chronischen Erkrankungen, z.B. Malignomen, Urämie, Mangelernährung Libman-Sacks-Endokarditis: bei SLE Endokardfibrose: bei Karzinoidsyndrom, v.a. rechtskardial

Rheumatisches Fieber

Epidemiologie	Häufigkeitsgipfel 3-16 Jahre, in 1-3% der Streptokokkeninfekte
Ätiologie	2-3 Wochen nach einer Streptokokkentonsillitis (Angina tonsillaris, Scharlach) durch β -hämolisierenden Streptokokken der Gruppe A, kommt es zur Bildung von Autoantikörpern gegen myo- und endokardiale Strukturen (molekulare Mimikry) -> Zweiterkrankung durch infektassoziierte Autoimmunreaktion (Immunkomplex-Manifestation an Gelenken, Kreuzreaktion von AK mit Nervenzellen und Herzmuskelzellen)
Klinik	Allgemein: Fieber, Schüttelfrost, Leistungsknick, Müdigkeit Kardial: Pankarditis (Prognose wird durch Endokarditis bestimmt), Klappenveränderungen durch Vernarbung / Verkalkung Gelenke: wandernde, asymmetrische Polyarthrit der grossen Gelenke Haut: subkutane Knoten, Erythema nodosum, Erythema anulare: meist periumbilikal beginnend, schubweise auftretend, randbetonte Plaques ZNS: Chorea minor (distal betonte Hyperkinesien (kann wie Ungeschicklichkeit erscheinen), häufig nur Hemichorea, Unruhe, Ängstlichkeit, Apathie)
Jones-Kriterien	2x Hauptkriterium oder 1x Haupt- + 2x Nebenkriterien erforderlich - Hauptkriterien: 'SPECK': subkutane Knötchen, Polyarthrit, Erythema anulare, Chorea minor, Karditis (Endo-, Myokarditis) - Nebenkriterien: Fieber, BSR-Erhöhung, verlängerte PQ-Zeit
Diagnostik	Labor (Entzündungswerte, Antistreptolysintiter), Streptokokkenabstrich aus dem Rachen (sensitiver als AK), Herzecho
Therapie	AB-Gabe zur Streptokokken-Eradikation: Penicillin V (auch wenn es sich um ein autoimmunes Geschehen handelt, muss die Grunderkrankung behandelt werden!) Therapie der systemischen Inflammation: Antiphlogistika (Ibuprofen, Naproxen), ggf. Glukokortikoide Bei rheumatischer Chorea: Bettruhe, ggf. Sedativa, ggf. Neuroleptika Rezidivprophylaxe: (Depot-)Penicillin für 5-10 Jahren, ggf. auch lebenslang

	Bei Herzklappenschädigung: ggf. elektive chirurgische/interventionelle Rekonstruktion (frühestens 1 Jahr nach akuter Entzündungsphase)
Prognose	Rezidive sind häufig und erhöhen das Risiko für die Entwicklung eines Herzklappenfehlers; Herzbeteiligung der entscheidende Faktor; Chorea heilt bei entsprechender Therapie in 90% innerhalb von 10 Wochen aus
Prävention	Penicillin V bei Streptokokkentosillitis, Penicillin-Prophylaxe nach rheumatischem Fieber i.d.R. bis zum 21. LJ, mindestens aber für 5 Jahre (Dauer abhängig von der Schwere der kardialen Mitbeteiligung)
Komplikationen	Mitralklappenstenose (meist Folge eines rheumatischen Fiebers!)

Myokarditis und Perikarditis

Definition	selten isolierte Myokarditis oder Perikarditis (Unterscheidung klinisch nicht relevant), meist Perimyokarditis
Epidemiologie	häufiger Autopsiebefund bei jungen, plötzlich verstorbenen Menschen
Ätiologie	Infektiös: meist viral (Coxsackie-B-Virus, Parvovirus B19, HHV 6, (fibrinöse Perikarditis)), selten bakteriell (β-hämolisierenden Streptokokken der Gruppe A, Borrelien, Corynebacterium diphtheriae, (exsudative Perikarditis), granulomatöse Perikarditis: Tuberkulose), Parasiten (Chagas-Krankheit, Trypanosoma cruzi) Rheumatisch: rheumatisches Fieber, Kollagenosen, Vaskulitiden Iatrogen: nach Strahlen- und Chemotherapie Metabolisch: Urämie (fibrinöse Perikarditis 'Tottenherz') Neoplastisch: durch Tumordinfiltration (hämorrhagische Perikarditis)
Klinik	unspezifisch und heterogen, typischerweise fehlende Belastbarkeit nach viralem Infekt, aber auch fulminante Verläufe mit Herzinsuffizienz und Rhythmusstörungen möglich, ggf. atemabhängige Schmerzen bei fibrinöser ('trockener') Perimyokarditis
Diagnostik	Inspektion: Kussmaul-Zeichen bei Pericarditis constrictiva (paradoxe Füllung der V. jugularis bei Inspiration) Auskultation: frühdiastolischer Zusatzton (abruher Stopp der Ventrikelfüllung, 'Galopprrhythmus'), Perikardreiben Labor: erhöhte Herzenzyme: Troponin, Myoglobin, CK, BNP; IgM-Auto-AK gegen Sarkolemm oder Myolemm (ASA, AMLA) bei viraler Myokarditis, Virus-Serologie EKG: konkave ST-Hebungen aus aufsteigender S-Zacke in allen Ableitungen, Arrhythmien, AV-Block (bei Lyme-Borreliose), Blockbilder; DD MI: kein R-Verlust, keine Q-Zacke Röntgen-Thorax, Herzecho (Perikarderguss), Kardio-MRT Myokardbiopsie zur Diagnosesicherung bei Herzinsuffizienz, höhergradigen HRST, Therapieresistenz
Therapie	symptomatisch, körperliche Schonung, stationäre Überwachung, antivirale Therapie, Immunsuppression, AB- oder Antimykotika-Gabe je nach Ätiologie, Perikardpunktion, Behandlung der Herzinsuffizienz (Flüssigkeitsbilanzierung, Betablocker, ACE-Hemmer), evt. Herztransplantation
Komplikationen	Pericarditis constrictiva («Pazerherz» wegen Verkalkungen) mit diastolischer Füllungsstörung mit Zeichen der Rückwärts- (gestaute Halsvenen, Hepatomegalie, Aszites, Ödeme) und Vorwärtsversagens; dilatative Kardiomyopathie (in 15%), Herzbeutelamponade

Coxsackievirus-Infektionen

Definition	RNA-Viren, die über Tröpfchen- oder Schmierinfektionen übertragen werden. Zumeist verlaufen Infektionen mit Coxsackie-Viren asymptomatisch, je nach Virustyp können aber folgende Krankheiten auftreten: Coxsackie A und B: Sommergrippe, Konjunktivitis, virale Meningitis Coxsackie-A-Virus: - Herpangina - Hand-Fuss-Krankheit: Tröpfcheninfektion mit makulopapulösem bis vesikulösem Exanthem der Hand- und Fussflächen, ggf. auch perioral, aphthöse Stomatitis → normaler bis gering verschlechterter AZ → meist selbstlimitierend Coxsackie-B-Virus: - Myokarditis: häufigster viraler Erreger einer Myokarditis - Bornholm-Krankheit: akut einsetzender, gürtelförmige Thoraxschmerzen mit grippeartigen Symptomen; Pg: Pleurareizung (Pleurodyn timer); und grippeartige Symptome → selbstlimitierend

Perikarderguss

Ätiologie	in ca. 50% der Fälle bleibt die Ursache unklar (idiopathisch) - Hämorrhagisch: Herzwandruptur (nach MI), Thoraxtrauma, Aortendissektion (Stanford A), iatrogen (postoperativ nach Koronarintervention, ICD-Implantation, koronarer Bypass-Operation) - Serös: Exsudat (infektiös, maligne, Poststernotomiesyndrom, Urämie, autoimmun) vs. Transsudat (Hypervolämie, Rechtsherzinsuffizienz) - Sonderformen: Lymphe (Chyloperikard), Gasansammlung (Pneumoperikard)
Klinik	häufig lange asymptomatisch, Cirrhose cardiaque, Aszites, Tachykardie, Hypotonie, Herzinsuffizienzzeichen, Dyspnoe, obere Einflusstauung

Diagnostik	Auskultation: abgeschwächte Herztöne («leises Herz») Röntgen Thorax: verbreiterte Herzsilhouette bis hin zur Bocksbeutelform des Herzens Herzecho (E-FAST): echofreier Erguss zwischen Perikard und Epikard, verminderte EF, verminderte Wandbewegung EKG: unspezifische Zeichen: Niedervoltage, elektrischer Alternans (wechselnde Höhe des QRS-Komplexes), ST-Hebung, T-Abflachung oder T-Negativierung
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, Entlastungspunktion (nur bei symptomatischem Perikarderguss oder Perikardtamponade; bei asymptomatischem Erguss ggf. diagnostische Punktion), Operation
Komplikationen	Perikardtamponade bei Ergussvolumen >150 ml durch diastolische Dysfunktion v.a. des rechten Ventrikels (dünnere Wand) mit Kompression der Koronarien; kardiogener Schock, Asystolie

Arterielle Hypertonie

Epidemiologie	Prävalenz bei Erwachsenen ca. 50%, bei Adipositas ca. 75%
Formen	Primär (90%): Rauchen, Alter, hohe Kochsalzzufuhr, metabolisches Syndrom, positive FA Sekundär (10%): OSAS (sehr häufig), renale Hypertonie, Aortenisthmusstenose, endokrine Hypertonie (Hyperaldosteronismus = Conn-Syndrom (häufigste endokrine sekundäre Hypertonie), Hypercortisolismus, Hyperthyreose, Akromegalie, Phäochromozytom) Nierenarterienstenose: - Ätiologie: $\frac{3}{4}$ Atherosklerotisch (Nierenabgangstenose), $\frac{1}{4}$ fibromuskuläre Dysplasie (distale Nierenarterienabschnitte) - Erhöhung v.a. des diastolischen Blutdruckwertes - Abdominelles Strömungsgeräusch, Labor mit Zeichen des Hyperaldosteronismus infolge RAAS-Aktivierung - Erst eine Nierenarterienstenose >60% begünstigt über eine Aktivierung des RAAS eine renovaskuläre Hypertonie (Goldblatt-Mechanismus) Maligne Hypertonie: - Definition: Syndrom aus diastolischem Blutdruck von chronisch >120 mmHg + aufgehobenem Tag-Nacht-Rhythmus des Blutdrucks + hypertensiver Retinopathie + Niereninsuffizienz
Stadium	Grad I: >140/90 mmHg (>130/90 in der 24h-Blutdruckmessung) Grad II: >160/100 mmHg Grad III: >180/110 mmHg
Klinik	häufig symptomlos, Schwindel, Ohrsausen, Hinterkopfschmerzen am Morgen, Palpitationen, thorakale Beschwerden, Schlafstörungen, Epistaxis
Diagnostik	Pulsqualität, Urinstatus, BD-Messung (24h, Selbstmessung nach Schulung), Labordiagnostik
Therapie	→ Ziel: allgemein <140/90 mmHg (Diabetiker <130/80, Patienten >80J. <150/90) → Minimalwerte 120/70 mmHg Lifestyle: Gewichtsreduktion, Bewegung, Alkohol- und Nikotinkarenz, mediterrane Diät, Reduktion des Salzkonsums Medikamentöse Therapie: - Indikation: Versagen konservative Therapie, erhöhtes kardiovaskuläres Risiko, Hypertonie Grad I oder höher - Stufentherapie - Niedriges kardiovaskuläres Risiko: Zweifachtherapie: ACE-Hemmer (1. Wahl bei Diabetes oder Herzinsuffizienz) oder Sartane, plus Diuretikum (Thiazide) oder Calciumantagonist (Amlodipin) Einschleichend therapieren! Betablocker (in Kombi mit anderer Wirkstoffklasse) nur bei spezieller Indikation: Z.n. MI, Angina pectoris, Herzinsuffizienz mit EF↓, tach. HRST - Therapieeskalation: Intensivierung Zweifachtherapie → Ausreizen der Dosierung, ggf. Wechsel auf andere Zweifachkombination; bei Bedarf Eskalation auf Dreifachkombination - Dreifachkombination: Diuretikum + Calciumantagonist + ACE-Hemmer/ Sartan - Reservemedikamente bei therapierefraktärer Hypertonie: Aldosteron-Antagonist (Spironolaktone), alpha-Methyldopa (1. Wahl bei Schwangerschaftshypertonie) Nierenarterienstenose: - Indikation: sobald symptomatisch ist Therapie indiziert (meist erst ab 60-70% Stenose) - Unilaterale Stenose: ACE-Hemmer, Sartane, Calciumkanalblocker - Bilaterale Stenose: KI für ACE-Hemmer und Sartane; endovaskulär: PTA mit oder ohne Stent Maligne Hypertonie: - Medikamentöse Senkung des diastolischen Blutdrucks <110mmHg in den ersten 24h Hypertensive Krise/Notfall: - Blutdrucksenkung von maximal 30% in der ersten Stunde, vollständige Blutdrucknormalisierung innert Stunden oder Tagen - Medikamentenwahl in Abhängigkeit von den Begleitsymptomen (z.B. keine Calciumantagonisten bei Angina pectoris oder in Kombination mit Nitraten (Reflex tachykardie)) - Anbehandlung: Nitrate oder Calciumantagonisten (z.B. Nifedipin) - Definitive Blutdrucksenkung: alpha1-Rezeptor-Blocker (z.B. Urapidil i.v.), zentrale alpha-2-Agonisten (z.B. Clonidin), Nitroglycerin Therapiemonitoring: Blutdruckselbstmessung zuhause
Prognose	unbehandelte maligne Hypertonie in 50% innerhalb des ersten Jahres letal

Komplikation	Hypertensive Krise: Blutdruckwerte >180/120mmHg Hypertensiver Notfall: akut >230/120 mmHg oder >180/120mmHg + Endorganschaden (Niereninsuffizienz, intrakranielle oder retinale Blutungen, Stroke, akute HI, akutes Koronarsyndrom) - DD: maligne Hypertonie mit diastolischem Blutdruck von chronisch >120 mmHg - Klinik: Kopfschmerz - Komplikationen: Hirnblutung Endorganschäden: - Gehirn: vaskuläre Demenz (Morbus Biswanger), ischämischer oder hämorrhagischer Insult - Nieren: hypertensive Nephropathie: Mikroalbuminämie → Makroalbuminämie, Nephrosklerose, Schrumpfnieren und terminale Niereninsuffizienz - Herz: KHK, Myokardinfarkt, hypertensive Kardiomyopathie → zunächst konzentrisch (diastolische Dysfunktion), später exzentrisch (systolische Störung) → HI - Gefäße: Aortenaneurysma, Aortendissektion - Augen: hypertensive Retinopathie (Stadium III mit Cotton-Wool-Herden, Netzhautblutungen, Netzhautödem, harten Exsudaten)

Cave! keine Kombination von Nitraten und Nifedipin (Reflex tachykardie)
keine Kombination von Betablockern und Calciumantagonisten (kardiodepressiv)

CSE Anamnese: mögl. Auslöser: neu eingeleitete NSAR-Therapie, Interaktion MAO-Hemmer und Antidepressiva, Drogen (Kokain, Ecstasy etc), akute Nierenerkrankung, schwere Verbrennungen, psychische Agitation
Klinische Untersuchung: Auskultation Abdomen (arterielles Strömungsgeräusch), ggf. Pulsus durus (schwer abzdrückender Puls)
Labor: Serumelektrolyte, Kreatinin i.S., Urinstatus (inkl. Test auf Mikroalbuminurie), Cholesterin, Triglyzeride, BZ
Suche weiterer kardiovaskulärer Risikofaktoren: Metabol. Syndrom, DM, Dyslipidämie, Rauchen
Duplexsonographie, MR-Angiographie
Fehlerquellen: Mönckeberg-Mediasklerose: versteifte Gefäßwände mit erschwert komprimierbaren Arterien (falsch hohe Blutdruckmessungen), Messung ober- oder unterhalb des Herzens, «auskultatorische Lücke»

Merke! DD Sekundäre Hypertonie (10%): Non-Dipper (Fehlen des physiol. BD-Abfalls in der Nacht), therapierefraktär trotz Dreifachkombination, rezidivierende hypertensive Krisen, junges Alter, plötzlicher Beginn >55 Jahre, plötzliche Verschlechterung trotz antihypertensiver Therapie, Hypokaliämie (Hinweis auf Hyperaldosteronismus (Conn-Syndrom; DD Diuretika)
DD Blutdruckseitendifferenz: Takayasu-Arteriitis, Aortendissektion, proximale Aortenisthmusstenose, Aortenbogensyndrom (Stenose mehrerer Abgänge), Subclavian-Steal-Syndrom; CAVE: Umfangdifferenz der Arme als alternative Ursache!
DD Blutdruckdifferenz obere und untere Extremitäten: Aortenisthmusstenose distal der A. subclavia sinistra

Pulmonale Hypertonie und Cor pulmonale

Definition	chronischer pulmonal-arterieller Mitteldruck >25 mmHg; dies kann eine rechtsventrikuläre Hypertrophie oder Dilatation zu Folge haben (Cor pulmonale)
Epidemiologie	Prävalenz ca. 1%, >65 J. ca. 10%
Ätiologie	Pulmonal-arterielle Hypertonie (PAH): idiopathisch, hereditär, medikamentös/toxisch Pulmonale Hypertonie bei Lungenerkrankungen: Asthma, COPD, interstitielle Lungenerkrankungen mit Lungenfibrose, OSAS Chronisch-thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) Pulmonale Hypertonie bei Linksherzerkrankungen: valvuläre Herzklappenerkrankungen, Ventrikeldysfunktion
Klinik	lange asymptomatisch, Schwäche, Blässe, Zyanose, Belastungsdyspnoe, gestaute Halsvenen, periphere Ödeme, Aszites
Diagnostik	- Labor: NT-proBNP - EKG: Sokolow-Lyon-Index, ST-Streckenhebung in V1-V3, P-pulmonale, Rechtstyp oder Sagittaltyp Sind sowohl EKG als auch NT-proBNP unauffällig, ist das Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie unwahrscheinlich! - Echokardiografie: rechtsventrikuläre Hypertrophie/Dilatation - Herzkatheteruntersuchung: mPAP >25 mmHg, ggf. Wedgedruck erhöht (bei kardialer Ätiologie)
Therapie	Kausal: Behandlung der pulmonalen oder kardialen Grunderkrankung, Diuretika Langzeitsauerstofftherapie: zur Vermeidung des Euler-Liljestrand-Mechanismus (hypoxische Vasokonstriktion), mindestens 16h täglich Medikamentös: Herzinsuffizienztherapie, Drucksenkung (Endothelin-Rezeptor-Antagonist (zB. Ambrisentan), PDE-5-Hemmer (zB. Sildenafil) bei PAH) Operative pulmonale Endarteriektomie bei CTEPH Herz-Lungen-Transplantation
Prognose	durchschnittliches Überleben unter drei Jahren

Komplikationen Herzrhythmusstörungen

Varikosis und chronisch-venöse Insuffizienz CVI

Definition	Varikosis: Zylindrische Erweiterung und Aussackung oberflächlicher Venen mit Bildung von Käueln - Primär (70%): idiopathische Insuffizienz der Venenklappen, vermutlich mit genetischer Disposition; angeborene Klappeninsuffizienz - Sekundär (30%): erworbene Abflussbehinderung der tiefen Venen (TVT) mit Ausbildung von Kollateralen → postthrombotisches Syndrom CVI: Folgeerscheinung i.R. chronischer Venenerkrankungen der unteren Extremität, die mit Haut- und Venenveränderungen, Ödemen bis hin zu Ulzera einhergeht - Häufig: primäre oder sekundäre Klappenschäden (primäre Varikosis, TVT) - Selten: angeborene oder erworbene (z.B. nach Trauma) arterio-venöse Fisteln						
Epidemiologie	Varikosis sehr häufig, Prävalenz 90%; CVI Prävalenz 10%						
Risikofaktoren	weibliches Geschlecht, Genetik, Schwangerschaft, stehende Arbeit, Bindegewebsschwächen, Adipositas						
Pathogenese	Varizen: Insuffizienz der Venenklappen → Reflux aus tiefem Venensystem → venöse Hypertonie → Ausbildung von Varizen CVI: Varizen → verstärkte transendotheliale Filtration von Eiweiss und anderen korpuskulären Bestandteilen → verminderte Reabsorption von Gewebeflüssigkeit → Überlastung der lymphatischen Transportkapazität → Ödeme → reaktive BGW-Proliferation → Hypoxie im Gewebe durch Minderperfusion → Ulcus cruris						
Klinik	schmerzhafte Varizen, Spannung der Haut, Juckreiz, schwere Beine, Knöchelödeme, Wadenkrämpfe, Besserung durch Beinhochlagerung, Verschlechterung bei Hitze Stadien der CVI (nach Widmer): - Stadium I: reversible Ödeme, Corona phlebectatica paraplantis am medialen und lateralen Fussrand - Stadium II: dauerhafte Ödeme, Atrophie blanche, Purpura jaune d'ocre (Hämosiderinablagerungen führt zu gelblich-brauner Hyperpigmentierung), Stauungsdermatitis (schuppig, glänzend, gerötet, gespannt, überwärmt), Verschmelzung (Dermatosklerose: Indurierte Haut mit Schuppung) - Stadium III: Ulcus cruris venosum Pathogenese: chronische Ödeme durch venöse Hypertension, reaktive BGW-Vermehrung, lokale Hypoxie Lokalisation: meist etwas kranial des Malleolus medialis, dorsaler Unterschenkel Klinik: nässende und wenig schmerzhaft Ulzeration Therapie: Kompressionstherapie, Mobilisierung, lokale Wundtherapie, Lymphdrainage						
Diagnostik	1. Wahl Duplexsonografie: CAVE: zwingende Prüfung des tiefen Venensystems vor Intervention!						
Therapie	<u>Konservativ</u>: akut → Kompressionstherapie mit Bandagen, Langzeittherapie → Kompressionsstrümpfe; Lymphdrainage, Mobilisation, Kälte dusche, Atemtherapie (Verbesserung des venösen Rückstroms), Phytotherapie Interventionell: Varizensklerosierung → Infektion von geweбетoxischer Flüssigkeit (nur bei kleinen Varizen) → Fibrosierung der Varize <u>Operativ</u> <table> <tr> <td>Indikation</td><td>rezidivierende Thrombophlebitiden, symptomatische Varizen, kosmetische Gründe</td></tr> <tr> <td>Methode</td><td>Venenstripping, Crossektomie</td></tr> <tr> <td>Klinik</td><td>sekundäre Varikosen</td></tr> </table>	Indikation	rezidivierende Thrombophlebitiden, symptomatische Varizen, kosmetische Gründe	Methode	Venenstripping, Crossektomie	Klinik	sekundäre Varikosen
Indikation	rezidivierende Thrombophlebitiden, symptomatische Varizen, kosmetische Gründe						
Methode	Venenstripping, Crossektomie						
Klinik	sekundäre Varikosen						
DD	<u>Diabetischer Fuss, Ulcus cruris arteriosum</u> <table> <tr> <td>Lokalisation</td><td>Malleolus lateralis, lateraler Fussrand, Fersen, Zehen</td></tr> <tr> <td>Klinik</td><td>scharf begrenzt, schmerzhaft, umgebende Haut kalt und blass, keine Fusspulse</td></tr> </table>	Lokalisation	Malleolus lateralis, lateraler Fussrand, Fersen, Zehen	Klinik	scharf begrenzt, schmerzhaft, umgebende Haut kalt und blass, keine Fusspulse		
Lokalisation	Malleolus lateralis, lateraler Fussrand, Fersen, Zehen						
Klinik	scharf begrenzt, schmerzhaft, umgebende Haut kalt und blass, keine Fusspulse						

Tiefe Beinvenenthrombose (= Phlebothrombose)

Epidemiologie	häufiger links als rechts (V. iliaca communis wird von A. iliaca communis überkreuzt und komprimiert)
Ätiologie	Immobilisation, Adipositas, >60-jährig, Oestrogen therapie, Malignome (Lunge, Magen, Pankreas, gynäkologisch, urologisch, Lymphome), Schwangerschaft bis 6 Wochen postpartal, hereditäre Thrombophilie (AD, z.B. Faktor-V-Leiden, Faktor-VIII-Erhöhung, Protein C/S-Mangel, Antithrombin-Mangel)
Sonderformen	Paget-von-Schroetter-Syndrom: akute Thrombose der V. brachialis, V. axillaris oder V. subclavia; primär (thoracic inlet syndrome), sekundär (traumatisch bei Belastung, ZVK, Schrittmachersonde) Phlegmasia coerulea dolens: Verschluss aller Venen einer Extremität mit Kompression der Arterien
Klinik	Schwellung, dumpfer Schmerz, Zyanose, Umfangsdifferenz, Ödeme, sichtbare Kollateralvenen; Kreislaufkollaps, Dyspnoe unspezifisches Unwohlsein bei LE
Diagnostik	Wadenkompressionsschmerz (Meyer-Zeichen), Fusssohlenschmerz bei Druck auf mediale Fusssohle (Payr-Zeichen), Schmerzen bei Dorsalextension des Fusses (Homans-Zeichen), Wells-Score, D-Dimere

	Farbduplex-Kompressionssonographie (Goldstandard)
	Weiterführende Diagnostik: Tumorsuche, Thrombophilie-Diagnostik
Therapie	Allgemein: Kompressionsmassnahmen für 3 Monate, Vollmobilisation Antikoagulation für mind. 5 Tage (KEINE systemische Lyse bei TVT!) 1. Wahl: LMWH oder Fondaparinux UFH: bei geplanter Operation (Antidot Protamin), bei schwerer Niereninsuffizienz DOAK: Rivaroxaban, Apixaban Rekanalisierung: bei Beckenvenenthrombose und Phlegmasis coerulea dolens Sekundärprophylaxe: Initiale Antikoagulation so lange aufrechterhalten, bis durch die orale Behandlung mit Vit. K-Antagonisten ein über 24h konstanter INR >2 erreicht wird (Ausnahme: Fortführung der Heparinisierung bei Malignomen und gastrointestinalem Ulkus) - Provozierte, Unterschenkel-, Arm-, Jugularis interna-Thrombose: 3 Monate - Proximale, Beckenvenen, Lungenembolie, relevante Thrombophilie (keine Dauertherapie!), Malignome: 6 Monate
Prävention	Physikalisch: Muskelpumpe, Thromboseprophylaxestrümpfe (hoher Ruhedruck, bei bettlägerigen Patienten), Kompressionsstrümpfe (Druck ausschliesslich bei Bewegung), intermittierende pneumatische Wadenkompression (KI: pAVK, Phlegmasia coerulea dolens, dekompensierte Herzinsuffizienz) Medikamentös: Heparine (LMWH, UFH), Fondaparinux, DOAK
Komplikation	Lungenembolie, postthrombotisches Syndrom (sekundäre Varikose)

Thrombophlebitis

	Pathogenese	Thrombose und Entzündung einer varikös veränderten Vene (Varikophlebitis)
	Klinik	strangförmige Rötung, Schmerz, Überwärmung, Schwellung
	Therapie	NSAR, Kühlen, Kompressionsverband für 3 Monate, Mobilisation, Hochlagern Antikoagulation bei Thrombophlebitiden mit Beziehung zu tiefen Beinvenen für 3 Monate Antikoagulation bei Thrombusausdehnung in oberflächlichen Venen für 4-6 Wochen
DD		Muskelfaserriss, Kompartiment-Syndrom, Lymphödem, Erysipel, (rupturierte) Baker-Zyste, Thrombophlebitis (kann auch Hinweis auf eine Vaskulitis oder Paraneoplasie sein)

Cave! Malignomsuche bei rezidivierenden Thrombophlebitiden!

CSE	Klinische Untersuchung: Wadenkompressionsschmerz (Meyer-Zeichen), Fusssohlenschmerz bei Druck auf mediale Fusssohle (Payr-Zeichen), Schmerzen bei Dorsalextension des Fusses (Homans-Zeichen) Wells-Score (klinische Wahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer TVT) D-Dimere ↑ (unspezifisch! Normale D-Dimere schliessen eine TVT/LE praktisch aus, erhöhte D-Dimere können aber viele Ursachen haben!) Farbduplex-Kompressionssonographie (Goldstandard): im Bereich der Beckenvenen mit Atemmanövern (normalerweise inspiratorisch: langsamer Fluss, expiratorisch: schneller Fluss) Weiterführende Diagnostik: - Tumorsuche bei TVT mit unklarer Ätiologie (insb. bei >50-jährigen) → Abdomensonographie, Rx-Thorax, CT/MRT - Thrombophilie-Diagnostik bei atypischer Lokalisation, jungen Patienten, positiver Familienanamnese, 2 Wochen nach geplantem Absetzen der Antikoagulation

Lungenembolie

Ätiologie	Embolie nach Venenthrombose oder Fettembolie während grosser operativer Eingriffe (Einbringen einer Endoprothese bei Osteosynthese u.a.), Beinvenen- und Beckenvenenthrombose, Venenkatheter (über V. cava superior),
Pathogenese	Druckbelastung des rechten Herzens (akutes Cor pulmonale) → Erhöhung des funktionellen Totraumvolumens → Hyperventilation → Vorwärtsversagen
Klinik	akutes Einsetzen von Symptomen, jedoch auch unspezifisch (asymptomatisch bis kardiogenem Schock) - Tachypnoe, Dyspnoe - Lippenzyanose - Atemabhängige Thoraxschmerzen - Husten, Hämoptysen - Tachykardie, Halsvenenstauung
Diagnostik	Anamnese: Immobilisation, Operation, LE oder TVT in Vorgeschichte Klinik: - Vitalparameter: BD, Hf, Af, SpO₂ - Inspektion: gestaute Halsvenen, einseitige Beinschwellung - Auskultation: evt. gespaltener 2. Herzton Wells-Score: Vortestwahrscheinlichkeit für das Vorliegen einer LE

Labor

- D-Dimere↑: sollte nur bei niedriger bis mittlerer Vortestwahrscheinlichkeit (Wells-Score <4) bestimmt werden
- Troponin T und BNP↑: Hinweis auf vermehrte Rechtsherzbelastung → prognostisch ungünstig
- ABGA: pO₂↓, pCO₂↓ (durch Hyperventilation infolge Dyspnoe)

Bildgebung:

- CT-Angiographie: Mittel 1. Wahl (hohe Sensitivität und direkter Nachweis der pulmonalarteriellen Verschlüsse); Alternative ist die Lungenszintigraphie (z.B. bei KI für i.v. KM-Gabe)
- Echokardiographie: Detektion von Rechtsherzbelastungszeichen

EKG: Sinustachykardie, HRST, typische Rechtsherzbelastungszeichen: S_IQ_{III}-Typ, S_IS_{II}S_{III}-Typ, inkompletter Rechtsschenkelblock, T-Negativierung in III oder rechts präkordial (V₁-V₄), P-pulmonale oder P-dextroatriale

Echokardiografie: Zeichen einer Rechtsherzbelastung: Dilatation des rechten Ventrikels, Septumdeviation, Trikuspidalklappeninsuffizienz, erweiterte V. cava inferior, erhöhter systolischer Pulmonalarteriendruck

Ventilations-Perfusions-Szintigrafie: bei KI für CT, z.B. bei schwerer Niereninsuffizienz

Kompressions- und Farbduplex-Sonografie der Beine: TVT

Algorithmus

Stabiler Patient (syst. BD >90 mmHg) → Wells-Score

- Hohe Wahrscheinlichkeit → Angio-CT
- Niedrige/mittlere Wahrscheinlichkeit → D-Dimere → wenn positiv Angio-CT

Instabiler Patient (reanimationspflichtig oder kardiogener Schock oder persistierende Hypotonie + Minderdurchblutung von Endorganen) → ist der Patient stabil genug für ein Angio-CT?

- Stabil genug → Angio-CT
- Nicht stabil genug → Echokardiographie

Therapie

Allgemein: halbsitzende Lagerung, O₂ über Nasensonde/Maske (6L/min), ggf. Intubation

Medikation:

- Anxiolyse bzw. Sedierung: Diazepam, Morphin (CAVE: atemdepressiv)
- Analgesie
- Initiale Antikoagulation: LMWH, Fondaparinux oder UFH (bei instabilen Patienten) als Bolus oder DOAK
- Verlegung auf IPS in Reanimationsbereitschaft

Bei massiver LE mit Lebensgefahr:

- Thrombolyse («präklinisch»: noch vom Notarzt durchgeführt) → Fibrinolyse vorzugsweise mit rekombinantem Gewebeplasminogen-Aktivator (rt-PA. bspw. Alteplase) in Kombination mit UFH oder LMWH i.v.

Indikation: bei V.a. auf hämodynamisch instabile LE, schon präklinisch mit rekombinantem Gewebeplasminogen-Aktivator (Alteplase)

Komplikationen: intrazerebrale Blutung in 1% (Gabe Antidot: Tranexamsäure oder Aprotinin (Antifibrinolytikum))

absolute Kontraindikation: aktiver zerebrale oder innere Blutung

relative Kontraindikation: GI-Blutung in den letzten 10 Tagen, Schwangerschaft, Thrombozytämie

- Operation/Intervention: bei KI für Thrombolyse, wenn Thrombolyse nicht erfolgreich, bei bereits initiiertem Einsatz einer ECMO

Bei LE ohne akute Lebensgefahr: therapeutische Antikoagulation

- 3-6 Mte: DOAK (1. Wahl) oder Vit. K-Antagonisten (Ziel-INR 2-3)

Komplikationen

Rechtsherzversagen, hohe Rezidivgefahr (ohne Antikoagulation ca. 30%), Atelektasen (ca. 20%), Lungeninfarkt (10-50%); bei Emboli in Segmentarterien (keine Kompensation durch Aa. bronchiales; keinförmig, ggf. mit Infarktpneumonie)

Cave!

LE in Narkose während eines operativen Eingriffs: Hf↑, BD↓, expiratorisches pCO₂ ↓

Bei Reanimationspflichtigkeit gibt es keine KI für eine systemische Lysetherapie!

→ Bei Blutung unter Lyse-Therapie sofortiger Abbruch und Gabe von Tranexamsäure oder Aprotinin als Antifibrinolytika und Protamin zur Antagonisierung von Heparin

Peripher arterielle Verschlusskrankheit (= pAVK)**Epidemiologie**

Prävalenz 3-10%, >70-j- 15-20%

Ätiologie

95% Artherosklerose

Risikofaktoren

Nikotin, metabolisches Syndrom, Vaskulitis, Genetisch, traumatisch, fibromuskuläre Dysplasie, arterielle Embolien, lokale Thrombosen

Pathogenese

Stenose (unvollständiger Verschluss) oder Okklusion (vollständiger Verschluss) peripherer Arterien

Lokalisation

In 90% untere Extremität

- pAVK vom Beckentyp (35%): Stenose der Aorta abdominalis oder A. iliaca, eher bei Rauchern
- Aortenbifurkationssyndrom (1%): Schmerzen im Gesäß, Oberschenkel, Impotenz
- pAVK vom Oberschenkeltyp (50%): Stenose der A. femoralis und A. poplitea
- pAVK vom Unterschenkeltyp (15%): Stenose distal der A. poplitea (A. tibialis anterior und posterior), eher bei Diabetikern oder junge Raucher mit Thrombangiitis obliterans
- pAVK vom Mehretagentyp: in 20-60% der Fälle

in 10% obere Extremität

	- pAVK vom Schultertyp (30%): Stenose der A. subclavia und A. axillaris - pAVK vom digitalen Typ (70%): Stenose der Aa. Digitales
Klinik	typischerweise belastungsabhängige, krampfartige Ischämieschmerzen (Claudicatio intermittens), v.a. beim Bergaufgehen, Besserung nach 1-2 Minuten Pause oder Tieflagern; Ausmass abhängig von Stenosegrad, Kollateralgefässen und Lokalisation (Beschwerden immer distal der Stenose), ischämischer Ruheschmerz, trophische Störungen der Haut (Gangrän, Ulcus cruris arteriosum → Aussenseite des Unterschenkels, Nekrosen), blasse, kühle Haut
Stadien	nach Fontaine - Stadium I: Beschwerdefreiheit - Stadium II: Belastungsschmerz, IIa schmerzfreie Gehstrecke >200m, IIb <200m - Stadium III: ischämischer Ruheschmerz - Stadium IV: trophische Störungen: trockene oder feuchte Nekrose/ Gangrän, Ulcus cruris arteriosum
Diagnostik	Siehe CSE
Therapie	→ Nikotinverzicht! BD- und BZ-Einstellung + Statine + ggf. Schmerztherapie Stadium I: siehe oben Stadium II: Gehtraining + ASS / Clopidogrel Stadium III: ASS / Clopidogrel + PTA mit oder ohne Stent (Seldinger-Technik) oder Bypass-Op (bei Femoralisgabeläktion, 1. Wahl Venenbypass), wenn nicht durchführbar Prostanoid (PE ₁) Stadium IV: ASS / Clopidogrel + PTA mit oder ohne Stent oder Bypass-Op, Wundbehandlung, ggf. Antibiose
Prognose	5-Jahres-Mortalität bei symptomatischer pAVK 25%, stark erhöhtes Risiko für Schlaganfall und MI
Prävention	Prävention der Arteriosklerose (Nikotinkarenz, Lebensstiländerung, BD- und BZ-Einstellung, Therapie der Dyslipidämie, Fusspflege)
DD	Claudicatio spinalis, TVT, Polyneuropathie, akuter arterieller Verschluss (6 P's), Thrombangiitis obliterans

CSE	Inspektion: Blässe, Zyanose, Atrophie, verminderte Schweißbildung, trophische Störungen Auskultation im Seitenvergleich: Strömungsgeräusche ab >60-70% Stenose Palpation im Seitenvergleich: alle Pulsstationen (obere und untere Extremitäten), Kapillarfüllung, A. carotis und A. temporalis Ratschow-Lagerungsprobe: Beine in 90° Winkel in der Luft während 2 Minuten oder bis schmerzhaft, Beinflüllung beim Hinsetzen (arteriell (Färbung) innert 5s, Venenfüllung innert 20s) ABI (syst. BD Unterschenkel/syst. BD Oberarm): normal >0.9 (Cave: >1.3 kann auf eine Mediasklerose mit starrer Gefässwand hinweisen) - Leichte pAVK: 0.75-0.9 - Mittelschwere pAVK: 0.5-0.75 - Schwere pAVK: <0.5 - (Mediasklerose: >1.3, falsch hohe ABI-Werte beim Diabetiker) Gehstrecke: schmerzfreie Gehstrecke, maximale Gehstrecke, Gehzeit, ABI vor und nach Belastung Duplexsonografie, Angiographie (MR/CT; Goldstandard: Digitale Subtraktionsangiographie DSA)

Akute arterielle Extremitätenischämie

Ätiologie	in 80% arterielle Emboli (90% kardiale Thromben, Aorten- oder Poplitealaneurysma), in 20% arterielle Thrombosen (pAVK, traumatisch, Gefässprothese, hormonelle Kontrazeption, Polyglobulie, Stase), selten Aneurysma dissecans				
Lokalisation	in 50% femoropopliteal, v.a. an Gefässbifurkationen, in 20% A. brachialis, 10% Aorta abdominalis, 10% A. iliaca				
Sonderform	Leriche-Syndrom (akuter Verschluss auf Höhe der Aortenbifurkation mit beidseitigen Beinschmerzen, fehlenden Leisten- und peripheren Pulsen, neurologischen Ausfällen, Schock)				
Pathogenese	Ischämietoleranz: Haut 12h, Muskel 6-8h, Nerven 2-4h				
Klinik	«6 P» nach Pratt: akuter Schmerz (Pain), Blässe (Paleness), Pulslosigkeit, Paralyse, Parästhesie, Schock (Prostration)				
Diagnostik	Klinik: Pulsstatus, Hautfarbe und -temperatur, Motorik, Sensibilität Bildgebung: Doppler, evt. Angiographie, ggf. TEE (bei Verdacht auf Beteiligung der thorakalen Aorta)				
Therapie	Extremitätentief Lagerung, Wattlepolsterung, um Extremität vor Auskühlung zu schützen Medikamentös: Heparin 5000 IE i.v. als Bolus, danach Perfusor, Analgesie, in Ausnahmefällen Fibrinolyse mit rt-PA, Streptokinase oder Urokinase (falls keine Intervention durchführbar) Bei akutem Verschluss sofortige chirurgische Intervention: Katheterthromboektomie, Thrombendarteriektomie (offen chirurgische Ausschälung der Arterie), Bypass, lokale Thrombolyse ggf. Amputation bei Verschlüssen > 6h				
Prognose	Prognose von Ischämiedauer abhängig, schlechte Prognose bei Verschlüssen >6 h				
Komplikationen	<u>Tourniquet-Syndrom</u> (= Reperfusionssyndrom, Postischämiesyndrom) <table> <tr> <td>Pathogenese</td><td>Einschwemmen angesamelter Metaboliten nach Ischämie für >6 Stunden</td></tr> <tr> <td>Folgen</td><td>Azidose, Hyperkaliämie: Herzrhythmusstörungen, Rhabdomyolyse, Myoglobininurie: Crush-Nieren, ischämisches Reperfusionssyndrom: Kompartmentsyndrom, hypovolämischer Schock, DIC, MOV</td></tr> </table>	Pathogenese	Einschwemmen angesamelter Metaboliten nach Ischämie für >6 Stunden	Folgen	Azidose, Hyperkaliämie: Herzrhythmusstörungen, Rhabdomyolyse, Myoglobininurie: Crush-Nieren, ischämisches Reperfusionssyndrom: Kompartmentsyndrom, hypovolämischer Schock, DIC, MOV
Pathogenese	Einschwemmen angesamelter Metaboliten nach Ischämie für >6 Stunden				
Folgen	Azidose, Hyperkaliämie: Herzrhythmusstörungen, Rhabdomyolyse, Myoglobininurie: Crush-Nieren, ischämisches Reperfusionssyndrom: Kompartmentsyndrom, hypovolämischer Schock, DIC, MOV				

Koronararterielle Bypasschirurgie

Indikation	persistierende Symptomatik trotz optimaler Therapie, Zwei- oder Dreifäßerkrankung mit Stenosen >50% oder EF <35%, Hauptstammstenose >90% der linken Koronararterie, proximale RIVA-Stenose, Stenose >50% der letzten verbleibenden offenen Koronararterie, Nachweis eines grossen Ischämiegebietes
Kontraindikation	reduzierte Lebenserwartung, Komorbiditäten
Durchführung	Thorakotomie, ECMO, Kardioplegie, Revaskularisation mit autologen Gefässen (beste Ergebnisse)
Grafts	aortokoronarer (arterieller) Bypass ACB: A. thoracica interna (insbesondere bei RIVA-Stenose), A. radialis (Allen-Test) → Bessere Prognose als Venenbypässe aortokoronarer Venenbypass ACVB: V. saphena magna (schlechtere Ergebnisse)
Postoperativ	lebenslange Thrombozytenaggregationshemmung
Komplikationen	Bypassverschluss, Postkardiotomiesyndrom (autoimmune Perikarditis oder Pleuritis 1-6 Wochen nach Eingriff), postop. Perikardtamponade mit kardiogenem Schock
Alternativen	PCI

Funktionelles Herzgeräusch

Epidemiologie	bei 50-80% der Kinder im Alter von 4 bis 10 Jahren (bei Herzgeräusch im Säuglingsalter oft strukturell bedingt)
Ätiologie	physiologisch bei Kindern, Anämie (verminderte Blutviskosität und erhöhtes HZM führt zu Turbulenzen)
Klinik	keine Trinkschwäche, kein vermehrtes Schwitzen, keine Verhaltensauffälligkeiten
Diagnostik	Auskultation: meist leiser als 3/6, lagerungsabhängig, systolisch oder systolisch-diastolisch, kein Schwirren oder fixiert gespaltene Herztöne)

Aneurysma

Epidemiologie	♂ > ♀ (5:1), Altersgipfel zw. 60-70 Jahre, 10% der >70-jährigen Hypertoniker
Formen	Aneurysma verum: Aussackung der kompletten Gefässwand Ätiologie: Arteriosklerose; Rf: art. Hypertonie, Rauchen, positive FA, Marfan- oder Ehlers-Danlos-Syndrom; selten: Vaskulitis (Takayasu-Arteriitis), infektiös (Syphilis, Mykose), Medianekrose Gsell-Erdheim Varianten: abdominelles Aortenaneurysma (>90% infrarenal, ≥3 cm), thorakales Aortenaneurysma (3%, >3.5 cm), A. carotis interna-Aneurysma Aneurysma spurium/falsum: Perforation der Gefässwand mit extravasalem Hämatom, i.d.R. gedeckte Aortenruptur am Aortenisthmusbereich distal der A. subclavia sinistra Ätiologie: traumatisch (Dezelerationstrauma), iatrogen (endovaskulärer Eingriff) Aneurysma dissecans: siehe unten
Klinik	Meist asymptomatisch, häufiger Zufallsbefund; ggf. Druckgefühl in der Brust, Abdominal- oder Flankenschmerzen, tastbarer pulsierender Tumor, Einengung des Mediastinums mit Stridor, Dysphagie, oberer Einflusstauung, Heiserkeit, Horner-Syndrom periphere Embolien, Apoplex, abdominelle Organischämien, Myokardischämie, Aortenklappeninsuffizienz, Belastungsdyspnoe
Diagnostik	Klinik: pulsierender Tumor, Auskultation Bildgebung: CT/MRT mit KM, Abdomensonographie Röntgen-Thorax (Verbreiterung des Mediastinums) TEE, TTE,
Therapie	konservativ: Blutdruckeinstellung <120/80 mmHg, Nikotinabstinenz, Vorerkrankungen behandeln operativ: Indikation: - Bauchaortenaneurysma: symptomatisch o. asymptomatisch wenn >5.5 cm oder Zunahme >1 cm/Jahr - thorakales Aortenaneurysma: ggf. wenn symptomatisch oder asymptomatisch wenn >5.5-6 cm, Zunahme >0.5 cm/Jahr - Ruptur oder Dissektion Methoden: Goldstandard Rohr- oder Y-Prothese (aorto-biiliakal), ggf. interventionell mit Stentprothese Komplikationen: aortointestinale Fistel mit Blutung in GIT, Protheseninfektion
Prognose	hohe 30-Tage-Letalität
Prävention	Abdomen-Sonographie-Screening für >65-jährige mit Rf
Komplikationen	Ruptur oder Dissektion mit hypovolämischem Schock Embolie

Akutes Aortensyndrom

Definition	Notfälle mit ähnlicher Symptomatik wie Aortendissektion, bei denen eine Störung der Wandintegrität der Aorta besteht
Formen	Intramurales Hämatom: Einblutung aus Vasa vasorum in aortale Media mit Ausblutung eines Hämatoms Penetrierendes Aortenulkus: Ruptur/Ulzeration eines arteriosklerotischen Plaques mit Eindringen von Blut in aortale Media (ggf. Fortschreiten zu Aneurysma, Dissektion oder Aortenruptur) Akute Aortendissektion Akute Aortenverletzungen: traumatisch, iatrogen, Aortenruptur

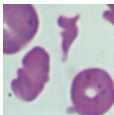
Aortendissektion

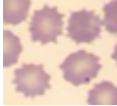
Definition	durch Einblutung in die Aortenwand kommt es zur Bildung eines neuen Lumens, das ggf. distal wieder ins Arterienlumen mündet
Epidemiologie	♂ > ♀ (3:1), ca. 3/100'000 pro Jahr, Altersgipfel >50 Jahre (Ausnahme Marfan-Syndrom: 30. LJ)
Lokalisation	65% Aorta ascendens, 5-10% Aortenbogen, 20-25% Aorta descendens, 5-10% Aorta abdominalis
Risikofaktoren	Art. Hypertonie, Arteriosklerose, Aortenaneurysma, Amphetamin-/Kokainabusus, Vaskulitiden, Medianekrose Erdheim-Gsell, iatrogen, Dezelerationstrauma, genetisch begingt (Marfan-, Ehlers-Danlos-Syndrom, Turner-Syndrom, Bikuspidale Aortenklappe)
Klassifikation	Stanford-Typ A: Aorta ascendens betreffend Stanford-Typ B: thorakale Aorta ab Arcus aortae
Klinik	thorakaler Vernichtungsschmerz, Schmerzausstrahlung zw. die Scapulae, Nacken oder Abdomen, wandernder Schmerz
Diagnostik	Klinik: evt. Blutdruck- und Pulsdifferenz der Extremitäten, Pulsus paradoxus, gestaute Halsvenen, art. Hypertonie Labor: D-Dimere (insb. bei Patienten mit uneindeutigen Symptomen vor Bildgebung) 12-Kanal-EKG (DD Myokardinfarkt) Bildgebung: CT-Angiographie (schneller und sicherer Nachweis), Echokardiographie (TTE und ggf. TEE), Thorax-Röntgen
Therapie	allgemein: O ₂ -Gabe und ggf. Intubation, Morphin, Sedierung, Betablocker i.v. (Ziel: syst. BD 100-120 mmHg, Hf 60/min) operative Versorgung: offen Chirurgische Implantation einer Kunststoffprothese - immer bei Stanford Typ A - Komplikationen: Koronarinsuffizienz, Aortenklappeninsuffizienz (Ggf. bei Komplikationen bei Typ B (hohes Letalitätsrisiko einer OP bei Stanford B)) endovaskulär mit Einsatz eines Stentgrafts: bei komplizierten oder unkomplizierten Typ-B-Dissektionen, insb. auch bei Patienten mit erhöhtem OP-Risiko konservativ: bei komplikationslosen Typ-B-Dissektion mit milder bis fehlender Symptomatik → konsequente BD-Einstellung mit Betablockern (Ziel <130/80 mmHg), Lebensstiländerung, Behandlung weiterer Grunderkrankungen und Risikofaktoren
Prognose	10-JÜR bei akuter Dissektion 30-60%
Komplikationen	Verlegung abgehender Gefäße (Koronararterien, hirnversorgende Arterien, Extremitäten-versorgende Arterien, Nierenarterien etc.) mit Ischämie → akuter MI, ischämischer Schlaganfall, Mesenterialischämie, Nierenversagen, akute Querschnittlähmung, akute Extremitätenischämie Ruptur mit hämorrhagischem Schock, kardiogener Schock bei Stanford A mit Perikardtamponade Aortenklappeninsuffizienz

Hämatologie

Dysmorphie Erythrozyten im Blut.....	35	Splenomegalie	45
Hämoglobinvarianten	36	Milzruptur	45
Anämien	36	Asplenie / Splenektomie	46
Eisenmangelanämie.....	37	Plasmapherese	46
Anemia of chronic disease	37	Veränderungen der Leukozyten.....	46
Megaloblastäre Anämie	37	Leukopenie	46
Aplastische Anämie.....	38	Neutropenie	46
Hämolytische Anämie	38	Agranulozytose	46
Autoimmunhämolytische Anämie.....	38	Lymphozytopenie.....	47
Paroxysmal nächtliche Hämoglobinurie	39	Leukozytose.....	47
Kugelzellanämie (Sphärozytose)	39	Myeloproliferative Neoplasien	47
Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel.....	39	Chronisch myeloische Leukämie (CML)	47
Hämoglobinopathien	39	Polycythaemia vera (PV)	47
Sichelzellanämie	40	Essentielle Thrombozytämie (ET).....	48
Thalassämien	40	Primäre Myelofibrose (PMF)	48
Agammaglobulinämie.....	41	Chronische Eosinophilenleukämie	48
Selektiver IgA-Mangel	41	Myelodysplastische Syndrome	48
Septische Granulomatose	41	Akute Leukämien	49
Langerhans-Histiozytose.....	41	ALL.....	49
Blutgerinnung und hämorrhagische Diathesen	41	AML.....	50
Störung der primären Blutstillung	42	Hodgkin-Lymphom	50
Störung der sekundären Blutstillung	42	Non-Hodgkin-Lymphome NHL	52
Störung der Fibrinolyse (Hyperfibrinolyse).....	42	Mycosis fungoides	52
Kombinierte Gerinnungsstörung	42	Haarzelleukämie	52
Von-Willebrand-Jürgens-Syndrom (vWS)	43	Follikuläres Lymphom	52
Hämophilie A und B	43	MALT-Lymphom	53
Antiphospholipidsyndrom	43	Burkitt-Lymphom.....	53
Thrombozytose	44	Multiples Myelom	53
Thrombozytopenie	44	Morbus Waldenström.....	54
Idiopathische immunthrombozytopenische Purpura (ITP)	44	Monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz (MGUS)	54
Thrombotische Mikroangiopathie (TMA).....	44	Chronisch lymphatische Leukämie (CLL)	54
Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)	44	Transplantationen	55
Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS).....	45	Stammzelltransplantation.....	56
Purpura-Schönlein-Henoch.....	45	Lymphadenopathie	56

Dysmorphie Erythrozyten im Blut

	Synonyme / Morphologie		Vorkommen
Dakryozyten	Tränenzellen		Extramedulläre Blutbildung (Myelofibrose, Thalassämie, Splenomegalie), Artefakte
Drepanozyten	Sichelzellen		Sichelzellanämie
Fragmentozyten	Schistozyten, fragmentiert		Intravasale Hämolyse: Thrombotische Mikroangiopathie (z.B. bei HUS) Mechanische Schädigung: Künstlicher Herzklappenersatz, extrakorporale Blutzirkulation
Megalozyten	Gigantozyten: große, kugelförmige Erythrozyten		Megaloblastäre Anämie (Folsäuremangel, Vitamin-B12-Mangel)
Sphärozyten	Kugelzellen		Hämolytische Anämien (Sphärozytose, AIHA, AB0-Inkompatibilität bei Neugeborenen) Wasserintoxikation

Echinozyten	Stechapfelzellen		Oxidativer oder kolloidosmotischer Stress bei bestehenden dysmorphen Erythrozyten (z.B. Sphärozyten) Artefakte
Targetzellen	Schießscheibenzellen		Thalassämie, Hämolytische Anämien, LCAT-Mangel, Artefakte
Akanthozyten	Stachelzellen		Im Blut (Beispiele) - Degenerative neurologische Erkrankungen - Hämolytische Anämie bei Lebererkrankungen (z.B. alkoholische Leberzirrhose) - Myelodysplastische Syndrome - Nach Splenektomie - Hereditäre A-Beta-Lipoproteinämie (Bassen-Kornzweig-Syndrom) Im Urin (Mickey-Mouse-Ohren) - Schädigung der Glomeruli
Stomatozyten	Erythrozyten mit spaltförmiger Aufhellung im Zentrum		Lebererkrankungen Hämolytische Anämien Hereditäre Stomatozytose
Anisozytose	Auftreten von unterschiedlich grossen Ec's im Blutausschlag bei vielen Anämieformen (Eisenmangelanämie, AIHA)		
Poikilozytose	Auftreten unterschiedlich geformter Ec's im Blutausschlag bei Störungen der Erythropoese		

Hämoglobinvarianten

Desoxyhämoglobin	Hämoglobin, das keinen Sauerstoff gebunden hat → violett → «Zyanose»
Carboxyhämoglobin	O ₂ -Bindungsstelle von Kohlenmonoxid besetzt (CO-Intoxikation)
Methämoglobin	anstelle von II-wertigem enthält Methämoglobin III-wertiges Fe, das kein O ₂ binden kann - <1.5% des Gesamthämoglobins physiologisch - >10% sichtbar durch Methämoglobinzyanose (blaugraue Hautfarbe) - >30% Symptome des O₂-Mangels, braunes Blut - 60-70% tödlich
Ätiologie	erhöhte Zufuhr von Nitrat/Nitrit, Medikamente (Prilocain → Emla-Creme/Pflaster!), Benzol, angeborener Mangel an Methämoglobin-Reduktase, G6PD-Mangel
Diagnostik	Heinz-Körperchen, braunes Blut, normale Pulsoxymetrie
Therapie	Methylenblau, Austauschtransfusion

Cave! Pulsoxymeter zeigt selbst bei hohen Methämoglobinkonzentrationen keine Werte < 80% an!

Anämien

Definition	Verminderung des Hb-, Ec oder Hk-Wertes - Hb <13 g/dl (m), <12g/dl (w) - Ec <4.5Mio/ul (m), <4.1Mio/ul (w) - Hk <39% (m) bzw. <33% (w)
Ätiologie	akute oder chronische Blutung, vermehrter Abbau, verminderte Bildung (v.a.Eisenmangel), verminderte Zellbildung (renale Anämie, myelodyspl. Syndrom, aplastische Anämie)
Pathogenese	Es kann nicht genügend Hb hergestellt werden → mikrozytär, hypochrom Es können nicht genügend Ec gebildet werden, vorhandene Ec werden mehr beladen → makrozytär, hyperchrom Synthese wird nicht initiiert oder durchgeführt → normozytär, normochrom
Klinik	(Belastungs-)dyspnoe, Müdigkeit, Blässe (Schleimhäute), Tachykardie, ggf. Angina pectoris
Diagnostik	Funktionelles Herzgeräusch, Blutausschlag (EDTA, venös), Knochenmarkspunktion

	Retikulozytopenie	Retikulozytose
Mikrozytose (MCV <80 fl)	Fe-Mangel Chronische Entzündung Bleivergiftung Sideroblastische Anämie	Thalassämien Nephrotisches Syndrom (Transferrinverlust)
Normozytose	KM-Veränderungen, Leukämie Virusinfekt (Parvovirus) Renale Anämie	Sphärozytose Sichelzellanämie Ec-Enzymopathien (G-6PD) Blutung Autoimmun-Hämolyse
Makrozytose (MCV >100 fl)	Fanconi, Diamnod-Blackfan Schwere aplastische Anämie MDS Folsäure / Vit.-B12-Mangel	Regeneration mit hoher Retikulozytenzahl (oft als normozytär gelistet)

Eisenmangelanämie

Epidemiologie	häufigste Anämieform (80%), Prävalenz bei Frauen im gebärfähigen Alter 20%	
Ätiologie	Malnutrition, Malabsorptionssyndrome (v.a. Funktionsstörung von Magen und Duodenum), Kinder und Schwangere mit erhöhtem Eisenbedarf, chronischer Blutverlust (Menstruation, GI-Blutung, Malignome), Medikamente (zB. NSAR, Antikoagulantien)	
Pathogenese	tierisches Eisen Fe ²⁺ , pflanzliches Eisen Fe ³⁺ → Resorption fast ausschliesslich in Form von zweiwertigem Eisen Hepcidin (Akut-Phase-Protein) hemmt sowohl die enterale Aufnahme von Eisen sowie die Freisetzung aus Hepatozyten und Makrophagen, die das Eisen aus dem Ec-Abbau wieder in den Blutkreislauf abgeben → somit wird bei chronischen Entzündungen der Eisenmangel verstärkt	
Klinik	Mundwinkelrhagaden, spröde Haare und Nägel, Plummer-Vinson-Syndrom (Schleimhautatrophie, brennende Zunge und Dysphagie), Restless-legs-Syndrom, kognitive Defizite, Konzentrationsstörungen, Blässe, Müdigkeit, Belastungsdyspnoe, Tachykardie	
Diagnostik	Labor	Mikrozytäre, hypochrome Anämie: ↓Hb, MCV↓, MCH↓ ↓ Ferritin, ↑ Transferrin, erniedrigte Transferrinsättigung, ↑sTFR (löslicher Transferrinrezeptor → bei chronischer Entzündung bestimmen)
	Blutausstrich	Anisozytose, Anulozyten, Poikilozytose (verschiedene Formen, keulen-, tränen-, ringförmig)
Therapie	Therapie der Grunderkrankung	
	Eisensubstitution	
	- oral: Fe²⁺ für 3-6 Mte, Ziel-Ferritin-Wert 100 µg/L (NW: GIT-Beschwerden, Obstipation, schwarzer Stuhl) → Vit. C erhöht die Fe²⁺ Resorption - parenteral: Fe³⁺ als Eisencarboxymaltose (Ferinject®), (NW: Hypophosphatämie, Flush, Phlebitis, Schwindel, anaphylaktische Reaktionen)	
	Kontrolle von Hb und Retikulozyten nach zwei Wochen	

Cave! eine Erhöhung des Ferritins schliesst eine Eisenmangelanämie nicht aus. Bei gleichzeitig chronischer Entzündung kann der Parameter erhöht sein! → sTFR bestimmen!

Anemia of chronic disease

Epidemiologie	zweithäufigste Anämieursache; wichtigste DD der Eisenmangelanämie → häufiger normozytär
Ätiologie	chronische Tumorerkrankungen oder Entzündungen (Infektionen, Autoimmunkrankheiten)
Pathogenese	Hepcidin (Akut-Phase-Protein)-vermittelte Hemmung der Eisenresorption im Magendarmtrakt
Diagnostik	normo- oder mikrozytäre Anämie, ↑ Ferritin (DD: Eisenmangelanämie), ggf. CRP, BSG↑

Megaloblastäre Anämie

Ätiologie	Vitamin B12- (A-Gastritis, M. Crohn etc) oder Folsäuremangel (Alkoholabusus, Malassimilation) (wichtig für Thymidinsynthese, DNA-Synthese)
Pathogenese	Vitamin B12: Intrinsic factor aus Belegzellen des Magens, Aufnahme von Vitamin B12 im terminalen Ileum, perniziöse Anämie bei Typ A Gastritis, Zökumschaden; Speicher für zwei bis drei Jahr Folsäure: Aufnahme unabhängig vom Intrinsic factor, Mangel macht nur hämatologische Symptome, Neuralrohrdefekte in der SS; Mangel macht schneller Beschwerden (Speicher für 3 Monate)
Klinik	Hunter-Glossitis, Störung der Tiefensensibilität, Myelindegeneration RM mit spastischer Paraparese, Ataxie, Parästhesien

Diagnostik	MCV und MHC↑ (makrozytär, hyperchrom), Retikulozyten↓, KM: erythropoetische Hyperplasie, Panzytopenien, erhöhtes Serumeisen; Megalozyten (ovalär, hyperchromatisch) im Blut
Therapie	Substitution von Folsäure, Vit.B12

Aplastische Anämie

Definition	Panzytopenie oder Bilytopenie unterschiedlicher Ausprägung aufgrund einer KM-Insuffizienz; normozytär, normochrom
Ätiologie	meist idiopathisch (>80%) medikamentös-toxisch: NSAR, Sulfonamide, Thyreostatika, Chemotherapie Ganzkörperbestrahlung: z.B. bei AML parainfektios: Parvovirus B19, EBV hereditär: Fanconianämie: AR, Defekt im DNA-Reparatursystem, Organ- und Skelettdefekte, Ko: MDS, AML
Pathogenese	Störung der hämatopoetischen Stammzelle, betrifft alle 3 Zellreihen
Therapie	Absetzen der schädigenden Medikamente
DD	hämatologische Neoplasie, megaloblastäre Anämie, MDS, Hypersplenismus, EPO-Mangel bei chron. Niereninsuffizienz

Hämolytische Anämie

Definition	alle Anämieformen, bei denen es zu einer Zerstörung oder einem verfrühten Abbau von Ec's kommt
Formen	korpuskulär veränderte Membran: hereditäre Sphärozytose, paroxysmal nächtliche Hämoglobinurie verändertes Hb: Thalassämie, Sichelzellanämie veränderte Enzymaktivität: G6PD-Mangel, Pyruvatkinasemangel extrakorpuskulär mechanisch: Herzklappenvitien, Dialyse autoimmun: AIHA, Medikamenten-induzierte Ak, Kälte- / Wärmeantikörper, paraneoplastisch alloimmun: AB0- und Rhesus-Inkompatibilität mikroangiopathisch hämolytische Anämie: HUS, TTP infektios: Malaria, Gasbrand
Pathogenese	homozygote Defekte mit schwerwiegenderem Verlauf als heterozygote; verkürzte Lebensdauer der Erythrozyten <120 Tage, kompensatorisch vermehrt EPO-Ausschüttung, medulläre bzw. extramedulläre (Leber, Milz) Erythropoese
Klinik	indirekte Bilirubinämie mit Ikterus, Hämoglobinurie, Gallensteine (durch Hyperbilirubinämie), Splenomegalie
Diagnostik	Labor Hämolysezeichen (LDH↑; indirektes Bilirubin↑; Retikulozyten↑; freies Haptoglobin↓ (Haptoglobin bindet frei gewordenen Hämoglobin); normozytäre, normochrome Anämie Urin Urobilinogenurie, Hämoglobinurie Blutausstrich unregelmässig geformten Erys (Anisozytose mit erhöhtem RDW-Index red blood cell distribution width index), Fragmentozyten bei intravasaler und mechanischer Hämolyse Coombs-Test (bei Ak-vermittelten Anämien) direkter Coombstest: Screeningtest, Nachweis von erythrozyten-gebundenen AK und Komplementfaktoren durch Zugabe vom Coombs-Serum mit AK gegen Humanglobuline indirekter Coombstest: Nachweis von freien Serum-AK und Komplementfaktoren im Patientenserum durch Zugabe von Spender-Erythrozyten und Coombs-Serum

Cave! Haptoglobin = Akut-Phase-Protein

Autoimmunhämolytische Anämie

Ätiologie	Medikamenten-induziert NSAR, α-Methyldopa, Penicilline in 70% Wärmeantikörper Ätiologie: meist idiopathisch, selten bei Lymphomen und Leukämien, Medikamenten, Autoimmunkrankheiten (z.B. bei SLE) Pathogenese: Bindung von IgG-AK an Erythrozytenoberfläche mit extravasaler (Abbau in der Milz und Leber) Hämolyse bei 37°C in 30% Kälteantikörper Ätiologie: meist idiopathisch, selten bei Infektionen (z.B. Mykoplasma, EBV), Lymphomen Pathogenese: Bindung von IgM-AK an Erythrozytenoberfläche mit intravasaler (komplement-vermittelt) und extravasaler (Abbau in der Milz und Leber) Hämolyse bei <30°C Klinik: Akrozyanose bei sekundärem Raynaud-Syndrom
Diagnostik	direkter Coombs-Test positiv, Hämolysezeichen, massiv erhöhte BSR (Sturzsenkung) bei Raumtemperatur; Sphärozyten, Anisozytose
Therapie	meist spontane Remission; Transfusion bei ausgeprägter Anämie, Meiden von Kälte bei Wärmeagglutinen 1. Wahl Prednison; bei Kälteagglutinen 1. Wahl Rituximab; Eculizumab (C5-Inhibitor)

Paroxysmal nächtliche Hämoglobinurie

Pathogenese	X-chromosomale, monoklonale Störung der hämatopoetischen Stammzelle mit Beeinträchtigung der Membranstabilität (Fehlen von Zelloberflächenmolekülen) durch komplement-vermittelte Hämolyse getriggert durch Hypoxien (nächtliche Apnoen) → führt zu respiratorischer Azidose, die die Hämolyse triggert
Klinik	oft lange asymptomatisch; hämolytische Krisen in der Nacht, Thromboembolien, Kopfschmerzen, Hypertonie (freigesetztes Hb bindet NO und aktiviert Thrombozytenaggregation), brauner Urin (Hämoglobinurie), Panzytopenie (Infekt, Blutung, Anämie)
Diagnostik	Hämolysezeichen, negativer Coombs-Test, i.d.R. normochrom, aufgrund Retikulo
Therapie	Eculizumab (Anti-C5-Antikörper), allogene Stammzelltransplantation
Komplikationen	Übergang in MDS oder aplastische Anämie

Kugelzellanämie (Sphärozytose)

Epidemiologie	häufigste angeborene hämolytische Anämie in Europa (Prävalenz ca. 1:5000)	
Ätiologie	autosomal-dominant in ca. 2/3, autosomal-rezessiv in 15%, Neumutation in ca. 15%	
Pathogenese	Defekt von Proteinen (v.a. Ankyrin) an der Inneseite der Ec-Membran → verminderte Membranstabilität → erhöhter Verlust von Membranbestandteilen → Abnahme der Ec-Oberfläche im Verhältnis zum Volumen (Einnahme einer Kugelform mit verminderter Verformbarkeit) → Erhöhter Abbau in der Milz	
Klinik	prähepatischer Ikterus, Splenomegalie, Cholezystolithiasis → typischerweise bereits im Kindesalter!	
Diagnostik	FA	erhöhtes Bilirubinwerte (+ z.B. Cholecholethiasis) bei Verwandten 1. Grades
	Labor	normochrom, oft mikrozytär, Retikulozyten↑, Hämolysezeichen, verminderte osmotische Resistenz Ec's
	Blutausstrich	Nachweis der Kugelzellen
	Sonographie	Splenomegalie, Gallensteine
Therapie	bei rezidivierenden hämolytischen Krisen sollte eine subtotale Splenektomie durchgeführt werden	
Komplikationen	Hämolytische Krise v.a. bei Infekten, aplastische Krise nach Parovirus-B19-Infektion (Ringelröteln), megaloblastäre Krise bei Folsäure- und Vit. B12-Mangel	
DD	Sphärozyten: Sphärozytose, AIHA, AB0-Inkompatibilität, Wasserintoxikation	

Cave! Gefahr der aplastischen Krise bei Parvovirus B19 Infektion (Ringelröteln)
Bei Splenomegalie und Gallensteinen an Sphärozytose denken!

Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

Epidemiologie	weltweit häufigster Enzymdefekt, insb. Afrika, naher Osten, Südostasien (entspricht Malaria-vorkommen)
Ätiologie	hereditär, X-chromosomal-rezessiv, Ausprägung abhängig von der verbleibenden Enzymaktivität, v.a. hemizygote Männer betroffen (haben nur ein Allel, da nur ein X-Chromosom) oder selten homozygote Frauen
Pathogenese	Prädisposition für eine Schädigung der Ec-Membran durch reaktive Sauerstoffspezies, was bei erhöhtem oxidativem Stress zur Hämolyse führen kann; Träger haben dafür eine gewisse Malariaimmunität
Risikofaktoren	Bohnen, Erbsen, Anti-Malariamedikamente, Nitrofurantoin, bakterielle und virale Infekte
Klinik	meist lebenslang asymptomatisch; Neugeborenenikterus oder hämolytische Krisen 1-3 Tage nach erhöhtem oxidativem Stress, erhöhtem Saubohnenkonsum (Favismus) oder Medikamenteneinnahme → Abgeschlagenheit, Anämie, Ikterus
Diagnostik	normochrome, normozytäre Anämie, Hämolysezeichen; Heinz-Körperchen; Spektrophotometrische Messung der Enzymaktivität (Enzymaktivität <60% → beweisend!)
Therapie	Meiden von Triggern; bei hämolytischen Krisen ggf. IPS
DD	Pyruvatkinasemangel (AR, meist manifeste hämolytische Anämie)

Cave! Wie bei der Sichelzellanämie erkranken auch Betroffene des G6PD-Mangels seltener an Malaria. Die Plasmodien sind vom oxidativen Stress ebenso betroffen und deren intraerythrozytäre Vermehrung beeinträchtigt.

Hämoglobinopathien

Adultes Hämoglobin	98% HbA ₁ (α ₂ β ₂), 2% HbA ₂ (α ₂ δ ₂)
Fetales Hämoglobin	HbF (α ₂ γ ₂)
Basophile Tüpfelung	widerspiegelt unreife Erythropoese (enthalten noch basophile RNA-Bestandteile) Ätiologie: Blei- und Alkoholintoxikation, Hämoglobinopathien, Thalassämien

Howell-Jolly-Körperchen	DNA-Reste in jungen Erythrozyten, die normalerweise in der Milz abgebaut werden Ätiologie: Asplenie
Heinz-Körperchen	durch oxidativen Stress denaturiertes Hämoglobin
DD Schiessscheibenzellen	Sichelzellanämie, Thalassämien, hämolytische Anämien, LCAT-Mangel, Artefakt

Sichelzellanämie

Epidemiologie	häufigste korpuskuläre Anämieform, v.a. in Afrika und im Mittelmeerraum (Selektionsvorteil wegen Malariaimmunität)
Ätiologie	AR, durch β -Ketten-Punktmutation kommt es zu HbS-Hämoglobin anstatt HbA - heterozygoten Träger: Strukturänderung der HbS-Hämoglobinmoleküle nur unter schwerer Hypoxie $\rightarrow$ Sichelform der Ec - homozygote Träger: bis zu 100% der Hb-Moleküle verändert, Strukturänderung bereits unter minimaler Sauerstoffveränderungen $\rightarrow$ reaktiv wird fetales Hb (HbF) gebildet (Hb-Moleküle bestehen zu 80% HbS und zu 20% HbF)
Pathogenese	unelastische, sichelzellige Erythrozytenformveränderung bei Desoxygenierung, mikrovaskuläre Verschlüsse und Infarkte sowie Hämolyse der Ec in Kapillaren und der Milz
Klinik	hämolytische Krisen und Organinfarkte im Kindesalter (homozygot) bzw. asymptomatisch oder sehr selten symptomatisch (heterozygot) - Milz funktionelle Asplenie, verkleinerte Milz durch multiple Infarkte - Niere chronische Glomerulonephritis - ZNS ischämischer Schlaganfall - Knochen aseptische Nekrosen - KM Insuffizienz $\rightarrow$ Panzytopenie (aplastische Krise durch Erliegen Erythropoese nach Parvovirus-B19-Infektion)
Diagnostik	Sichelzellen und Schiessscheibenzellen im Blut (nach 24h Luftabschluss), Hämoglobinelektrophorese mit Nachweis der defekten β -Kette
Therapie	Meiden von O ₂ -Mangelzuständen, Rehydratation, Analgesie (NSAR, Opioide), Ec-Transfusionen, ggf. allogene Stammzelltransplantation bei homozygoten Trägern

Thalassämien

Definition	quantitative Störung der Globinketten-Synthese (HbH) DD Hämoglobinopathien = Produktion pathologisch veränderter Globinketten
Epidemiologie	v.a. in Südostasien, Indien, mittlerer Osten, Afrika; im Mittelmeerraum v.a. β -Thalassämie
Ätiologie	autosomal-rezessiv
Formen	α-Thalassämie - verminderte Synthese der α-Globinketten, erhöhtes HbH (β_4) - α-Thalassämie minima: 1 Gen; asymptomatisch, keine Anämie - α-Thalassämie minor: 2 Gene; asymptomatisch, leichte Anämie - HbH-Krankheit (intermedia): 3 Gene; unterschiedlich schwere Symptomatik - Hb-Barts-Hydrops-fetalis-Syndrom: 4 Gene; schwere Anämie mit schwerer Symptomatik (unbehandelt intrauterin tödlich, Hydrops fetalis, schwere Hypoxie, Aszites, Hepatosplenomegalie, Herz- und Skelettfehlbildungen) β-Thalassämie - verminderte Synthese der β-Globinketten, kein HbA₁; erhöhtes HbF und HbA₂ ($\alpha_2\delta_2$) - β-Thalassämia minor: heterozygote β-Thalassämie, meist klinisch inapparent - β-Thalassämia major: homozygote β-Thalassämie, transfusionspflichtig, Büstenschädel (gesteigerte medulläre Erythropoese), Facies thalassaemica (hohe Stirn, prominentes Jochbein und Oberkiefer), Wachstumsstörungen, Hepatosplenomegalie (extramedulläre Erythropoese) bereits im Kindesalter
Klinik	Anämiezeichen, Hepatosplenomegalie
Diagnostik	Labor hypochrome, mikrozytäre Anämie, Hämolysezeichen Hb-Elektrophorese HbH bei α-Thalassämie, erhöhtes HbA₂ und HbF bei β-Thalassämie Blutausstrich Dakryozyten (Tränentropfen, durch extramedulläre Blutbildung) und Targetzellen im Blut, Heinz-Körperchen Radiologie Erythropeotische Hyperlasie mit Erweiterung der Markräume; Büstenschädel
Therapie	Minor- und Minima-Formen: keine; Major-Form: Ec-Transfusionen (+ Chelatbildner) alle 3 Wochen bei Hb <80g/L oder schweren Symptomen

Prävention Eisen-Chelatbildner ab Serum-Ferritin-Konzentration >1000 µg/L (Deferoxamin)

Komplikationen transfusionsbedingte sekundäre Hämochromatose

Hämoglobin	Physiologisch		Pathologisch		
	Erwachsene	Säuglinge	β-Thalassaemia major	HbH-Krankheit (α-T. intermedia)	Hb-Barts-Hydrops-fetalis (α-T. major)
HbA ₁ (α ₂ β ₂)	>95%	~20%	0%	↓↓	↓↓
HbA ₂ (α ₂ δ ₂)	~2,5%	<0,5%	normal bis ↑	↓↓	0%
HbF (α ₂ γ ₂)	<0,5%	~80%	↑↑↑	-	-
Pathol. Hb: HbH (β ₄) und Hb Barts (γ ₄)	0%	0%	0%	β ₄ ↑↑↑ γ ₄ ↑ bei Neugeborenen	β ₄ ↑ γ ₄ ↑↑↑

Agammaglobulinämie

Ätiologie X-chromosomal vererbt, reduzierte oder vollständig abwesende B-Zellen

Klinik Knaben mit zahlreichen bakteriellen Infekten im HNO-Bereich

Therapie Gammaglobulingabe

Selektiver IgA-Mangel

Klinik gesund, gelegentlich respiratorische Infekte, chronische Diarrhoen, Assoziation zur Sprue, chronisch entzündlichen Darmkrankheiten

Therapie symptomatisch

Septische Granulomatose

Pathogenese XR, Störung der Phagozytenfunktion der Granulozyten mit bakteriellen und fungalen Infekten

Klinik Abszesse der Haut, Lunge und Leber

Langerhans-Histiozytose

Pathogenese tumorartige Proliferation histiozytärer Zellen mit Befall von ZNS, Knochenmark, Haut, Leber, Milz, LK

Blutgerinnung und hämorrhagische Diathesen

Definition pathologisch gesteigerte Blutungsneigung, welche in Störungen der primären und der sekundären Blutstillung eingeteilt werden

1° Blutstillung = zelluläre Hämostase

vaskuläre Blutstillung Vasokonstriktion

thrombozytäre Blutstillung Thrombozytenadhäsion: an geschädigtem Endothel mittels GPIIb-Rezeptor (bindet vWF)
Thrombozytenaktivierung: Freisetzung von ADP, Thromboxan (unterstützt Vasokonstriktion), plättchenaktivierenden Faktor PAF; Ausbildung von Pseudopodien
Thrombozytenaggregation: mittels GPIIb/IIIa-Rezeptor und Fibrinogen (weißer Thrombus)

2° Blutstillung = plasmatische Hämostase

1. Extrinsisches System: vermittelt durch Tissue factor (III), Faktoren V, VII, X → Thrombin (II)
2. Intrinsisches System: vermittelt durch Thrombin (II) und Faktoren VIII, IX, X, XI
3. Gemeinsame Endstrecke: Faktoren X, V, Thrombin (II), Fibrinogen (I), XIII (roter Thrombus)

Der Ablauf ist nur im Beisein von Ca²⁺ (Faktor IV) möglich! Faktoren II, VII, IX und X sind Vit. K abhängig

Inhibition der Blutgerinnung Tissue factor pathway inhibitor hemmt Tissue factor

Protein C / Protein S hemmen Faktoren V und VIII, Protein S als Cofaktor für Protein C
wird Vit. K abhängig in der Leber synthetisiert (wird eine Therapie mit Vit. K-Antagonisten begonnen, so kommt es in den ersten Tagen durch verminderte Synthese von Protein C

		zu prokoagulatorischer Neigung, deshalb muss eine Therapie mit Vit.K-Antagonisten immer überlappend mit einer Heparintherapie begonnen werden!)
	Antithrombin	baut Thrombin (II) ab und aktiviert t-PA Wirkung wird durch UFH bis zu 1000-fach verstärkt
Fibrinolyse	Urokinase und tissue-type-plasminogen-activator t-PA	spalten Plasminogen zu Plasmin Plasmin spaltet Fibrin → Entstehung von D-Dimeren Bindung von t-PA an PA-Inhibitor (PA-I) vermindert t-PA Aktivität und Fibrinolyse
	Medikamente	rekombinantes t-PA (rt-PA, Alteplase) und Urokinase zur fibrinolytischen Therapie

Störung der primären Blutstillung

Definition	Störung der Thrombozytenadhäsion, -aktivierung und -aggregation
Ätiologie	Thrombozytopenien, Thrombozytopathien (z.B. ASS-Therapie), vaskuläre hämorrhagische Diathese (Purpura-Schönlein-Henoch, Morbus Osler), thrombotische Mikroangiopathie
Klinik	petechiale Blutungen
Diagnostik	verlängerte Blutungszeit (normal 2 bis 5 Minuten), Thrombozytenzahl, Rumpel-Leede-Test
Therapie	Absetzen des ASS (Normalisierung der Thrombozytenfunktion erst nach 4-5 Tagen), ggf. Gabe von Desmopressin, Thrombozytenkonzentraten; Therapie der Grunderkrankung

Störung der sekundären Blutstillung

Definition	Störung der plasmatischen Gerinnungskaskade
Ätiologie	Intrinsisch Hämophilie A (F.VIII-Mangel), Hämophilie B (F.IX-Mangel), Auto-AK gegen einzelne Faktoren (z.B. bei SLE), UFH, Hirudine Extrinsisch (Faktoren 1972) Cumarine, Vitamin-K-Mangel, Lebersynthesestörung Endstrecke Fibrinogenmangel, Überwachung einer Fibrinolyse oder UFH-Therapie (alternativ zu aPTT)
Klinik	flächige Blutungen, Gelenkblutungen, Hämatome, Ekchymosen (v.a. Nieren, GIT, Gelenke)
Diagnostik	Beurteilung der Abschnitte des Gerinnungssystems um Ort der Störung zu eruieren: aPTT (aktivierte partielle Thromboplastinzeit): Beurteilung intrinsischer Weg und gemeinsame Endstrecke; Faktoren VIII, IX, XI, XII (intrinsisch), und Faktoren X, V, II, I (Endstrecke) Erniedrigung des Quick (= Thromboplastinzeit, normal 70-130%) / Erhöhung des INR (Faktor, um den Thromboplastinzeit im Vergleich zur Normalbevölkerung verlängert ist, normal 0.85-1.15): extrinsischer Weg und gemeinsame Endstrecke, Faktoren V, VII (extrinsisch), X, II, I (Endstrecke) PTZ (Plasmathrombinzeit = Zeit von Thrombinaktivierung bis Produktion von Fibrinpolymeren): nur Endstrecke
Therapie	Therapie der Grunderkrankung, Gabe von Vit. K, FFP

Merkel! Petechiale Blutungen sprechen für eine Störung der primären Hämostase, grossflächige Blutungen für eine Störung der sekundären Hämostase!

Störung der Fibrinolyse (Hyperfibrinolyse)

Ätiologie	übermäßige Aktivität von Plasmin verstärkt Fibrinabbau - primäre Hyperfibrinolyse (ohne Thrombenbildung): bei Operationen an t-PA-reichen Organen (z.B. Prostata, Uterus), paraneoplastisch bei Prostata-Ca, peripartale Komplikationen - sekundäre Hyperfibrinolyse: nach initialer Thrombenbildung, z.B. bei DIC - iatrogen: Einsatz von rt-PA zB in der Lysetherapie beim Apoplex
Diagnostik	erhöhte aPTT, erhöhter INR, erniedrigter Quick, erhöhte Plasmathrombinzeit PTZ, erhöhte Blutungszeit
Therapie	Tranexamsäure

Kombinierte Gerinnungstörung

Ätiologie	von-Willebrand-Jürgens-Syndrom (vWS), DIC
Diagnostik	erhöhte aPTT, verlängerte Blutungszeit

Von-Willebrand-Jürgens-Syndrom (vWS)

Epidemiologie	häufigste angeborene Gerinnungsstörung	
Ätiologie	Typ 1 (80%)	AD, quantitativer Mangel vWF + Faktor VIII
	Typ 2 (15-20%)	AD, qualitative Störung vWF
	Typ 3 (1%)	AR, vollständiges Fehlen von vWF + Faktor VIII
	erworben	Multiples Myelom, monoklonale Gammopathie, Lymphome, Autoimmunerkrankungen
Pathogenese	VWF wird von Endothel und Megakaryozyten gebildet, dient der Plättchenadhäsion und stabilisiert Faktor VIII	
Klinik	meist asymptomatisch; postoperative verlängerte Blutungszeit	
Diagnostik	verlängerte Blutungszeit bei normaler Thrombozytenanzahl, evtl. verlängerte aPTT (verkürzte Halbwertszeit des Faktor VIII)	
Therapie	Desmopressin (erhöht vWF-Ausschüttung)	

Cave! Kontraindikation für Thrombozytenaggregationshemmer (erhöhte Blutungsgefahr)!

Hämophilie A und B

Ätiologie	XR, ca. 30% Neumutationen, in 80% Hämophilie A (Faktor VIII), in 20% Hämophilie B (Faktor IX), Manifestation i.d.R. nur bei Männern und Restaktivität von <15% (ist die Restaktivität höher, bleibt die Erkrankung i.d.R. inapparent)	
Pathogenese	Störung der sekundären Blutgerinnung im intrinsischen Schenkel	
Klinik	später Blutungsbeginn nach Verletzung, grossflächige Blutungen, Gelenkeinblutungen	
Diagnostik	Tc normal, Blutungszeit normal, INR i.d.R. normal, verlängerte aPTT; Nachweis des Faktordefizits und quantitative Bestimmung der Restaktivität	
Therapie	Substitution des fehlenden Faktors bei mittelschwerer bis schwerer Hämophilie (<1% Restaktivität), i.d.R. dreimal wöchentlich i.v., insb. bei akuter Blutung und prä- und perioperativ	
	Desmopressin: fördert F.VIII-Ausschüttung aus Endothelzellen, präoperativ oder bei leichten Blutungen bei leichter bis mittelschwerer Hämophilie A	

Merke! Petechiale Blutungen sprechen gegen eine Hämophilie!

Antiphospholipidsyndrom

Definition	Thrombophilie, deren Grundlage die Bildung von Auto-Ak gegen an Phospholipide gebundene Proteine ist	
Epidemiologie	w > m (ca. 5 > 1)	
Ätiologie	idiopathisch oder sekundär (SLE, RA, HIV, Malignome), Autoantikörpern gegen phospholipid-gebundene Proteine (Anticardiolipin, Lupus-Antikoagulans, Anti-β2-Glykoprotein-I)	
Pathogenese	Ak-Phospholipid-Komplexe binden Protein C/S (Inhibitoren der Gerinnung) → verstärkte Thrombose- und Thromboembolieneigung	
Klinik	Plazentainsuffizienz, Präeklampsie, rezidivierende Aborte durch Thrombose der Plazentagefäße, arterielle oder venöse Thrombosen/Thromboembolien (LE, Apoplex, Sinusvenenthrombose, Amaurosis fugax, Nieren-, Nebennieren- und Mesenterialinfarkte, Ulzera, Livedo reticularis), Myokardinfarkte (v.a. bei jungen Patienten)	
Diagnostik	je ein klinisches und ein serologisches Kriterium erfüllt	
	Klinische Kriterien	Arterielle oder venöse Thrombosen Komplikationen in der SS (≥1 Abort nach 10. SSE, ≥3 Aborte vor der 10. SSW, Präeklampsie, Plazentainsuffizienz)
	Laborkriterien	serologischer Nachweis von Antiphospholipid-Ak
		- Lupus-Antikoagulans → verlängerte aPTT trotz erhöhter Thromboseneigung - Anti-Cardiolipin-Ak - Anti-β2-Glykoprotein-I-Ak
		Weitere mögliche Laborveränderungen - Thrombozytopenie (erhöhter Verbrauch durch Thrombenbildung) - Anämie und Leukopenie (Kreuzreaktion der Autoantikörper)
Therapie	akut: UFH i.v. oder LMWH s.c., bei disseminierter Thromboseneigung Hochdosis-Glukokortikoide, Plasmapherese, Immunglobuline	
Prävention	Sekundärprophylaxe mit ASS (niedriges Risiko), Phenprocoumon	

ASS + LMWH (bei Schwangerschaftswunsch)

Cave! Phenprocoumon ist teratogen!

Thrombozytose

Ätiologie reaktiv: bei Entzündungen (z.B. Morbus Crohn)
neoplastisch: MPS (PV, ET, OMF, CML)
rheumatisch: RA, Polyarteriitis nodosa
nach Splenektomie

Thrombozytopenie

Ätiologie Verminderte Produktion = erniedrigte Megakaryozytenzahl im KM
KM-Insuffizienz unterschiedlicher Ursache

- toxisch (Medikamente, RT)
- Malignome (akute Leukämien, Lymphome, ossäre Metastasen)
- Vitamin-B12- und Folsäure-Mangel

Vermehrter Abbau Antikörper (ITP, medikamenteninduziert (HIT), Malignome, SLE, HELLP-Syndrom)
mechanisch (Dialyse, Herzklappen, DIC, Splenomegalie)

Pathogenese Spontanblutungen bei $<30'000/\mu\text{L}$, verlängerte Blutungszeit bei $<100'000/\mu\text{L}$

Klinik Petechiale Blutungen

Diagnostik verlängerte Blutungszeit

Therapie kausale Behandlung der Grunderkrankung, symptomatisch Thrombozytenkonzentrate

Idiopathische immunthrombozytopenische Purpura (ITP)

Epidemiologie häufigste Ursache einer Blutungsneigung bei Kindern

Ätiologie idiopathisch, assoziiert mit respiratorischen Infekten

Pathogenese Abbau der Thrombozyten durch Ak aus der Milz (KEINE Splenomegalie!)

Formen Akut bei Kindern, postviral
Chronisch >12 Monate, bei jungen Frauen

Klinik oft asymptomatisch, je nach Thrombozytenzahl traumatische oder spontane Blutungen

Diagnostik Ausschlussdiagnose bei isolierter Thrombozytopenie $<100'000/\mu\text{L}$ und reaktiv gesteigerter Megakaryopoese im KM, Nachweis von IgG-Antikörpern gegen Thrombozyten

Therapie symptomlos oder $>30'000/\mu\text{L}$ «watch and wait»; bei symptomatischen Patienten oder $<30'000/\mu\text{L}$ Glukokortikoide, bei Nicht-Ansprechen Splenektomie, Immunglobuline i.v., Rituximab; im Notfall Tc-Konzentrate

Thrombotische Mikroangiopathie (TMA)

Pathogenese Shiga-Toxin oder Mangel an ADAMTS 13-Metalloprotease führt zur Bildung thrombozytenreicher Thromben mit Mikroangiopathie (v.a. Nieren und Gehirn), Hämolyse und Thrombozytopenie

Diagnostik Thrombozytopenie, hämolytische Anämie (Hämolysezeichen), Kreatinin $\uparrow$, Hämaturie, Proteinurie, Fragmentozyten im Blutausschlag

Therapie Gabe von FFP, Plasmapherese; Dialyse oder Hämofiltration (Elimination Shiga-Toxin); Immunsuppression bei autoimmuner Genese; Eculizumab (C5-Inhibitor); CAVE: keine Thrombozytentransfusion

Komplikationen rapid progressiv Glomerulonephritis, akute/chronische Niereninsuffizienz, art. Hypertonie, zerebrale Krampfanfälle, Koma

Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)

Ätiologie Mangel an ADAMTS 13-Metalloprotease (angeboren oder durch Auto-AK i.R. rheumatischer Erkrankungen, medikamenteninduziert oder während der SS)

Pathogenese ADAMTS 13-Metalloprotease reguliert die Thrombozytenaggregation im Gefäß durch Aktivierung des vWF, bei Störung lagern sich die Thrombozyten im Gefäßlumen zusammen, es kommt zur Thrombenbildung

Klinik Petechien, neurologische Symptome (Verwirrung, Delir, Koma, zerebrale Krampfanfälle)

Diagnostik Bestimmung der ADAMTS 13-Aktivität

Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

Epidemiologie Häufigkeitsgipfel im Kindesalter

Ätiologie typisches bzw. D+HUS nach gastrointestinalem Infekt (v.a. EHEC, Shigella)
atypisches bzw. D-HUS (familiär, keine infektiöse Ursache)

Pathogenese Nierenversagen durch vaskuläre rapid-progressive Glomerulonephritis

Klinik Petechien, Oligo- bis Anurie, arterielle Hypertonie, periphere Oedeme, zerebrale Beeinträchtigung

Prognose D+HUS Letalität 1-5%; D-HUS mit chronischer Niereninsuffizienz und hoher Letalität

Purpura-Schönlein-Henoch

Epidemiologie M > W, v.a. >10 Jahren

Ätiologie gehäuft nach respiratorischen Infekten oder Medikamenteneinnahme

Pathogenese IgA-Immunkomplexvaskulitis der kleinen Gefäße, Schädigung der Gefäßwand mit Aktivierung des Komplementsystems

Klinik
Haut palpable Purpura und Petechien an Streckseiten der unteren Extremitäten, Gesäss
GIT kolikartige Bauchschmerzen durch Darmschleimhauteinblutungen, blutige Stühle
Gelenke Hämarthros mit Gelenkschmerzen, v.a. Knie- und Sprunggelenk
Niere Hämaturie und Proteinurie bei Glomerulonephritis, renale Hypertonie

Diagnostik verlängerte Blutungszeit mit normaler Thrombozytenzahl
Gesamtkomplement erniedrigt, IgA erhöht mit zirkulierenden IgA-Immunkomplexen nachweisbar

Histologie leukozytoklastische Vaskulitis mit IgA-Ablagerungen

Therapie meist keine nötig, Analgesie mit NSAR; bei Nierenbeteiligung oder schwerem Verlauf Glukokortikoid-Stosstherapie, Dialyse bei Nierenversagen

Prognose meist komplikationsarm, terminales Nierenversagen in 1%

Komplikationen rapid progressive Glomerulonephritis mit Halbmondbildung

DD idiopathische Purpura, Purpura bei Bindegewebsschwäche

Splenomegalie

Definition massive Splenomegalie: >1000g und 8 cm unter Rippenbogen tastbar

Ätiologie
Vermehrte Aktivität Hämolyse, Infektionen (EBV u.a.), gestörte Immunreaktion (Vaskulitiden, Kollagenosen, RA), Knochenmarksinsuffizienz bei MPS, Leukämien und Lymphome (extramedulläre Blutbildung)
Verminderter Blutabfluss Portale Hypertension: Leberzirrhose, venöse Verschlüsse im Pfortadersystem
Infiltration des Milzgewebes Lymphome, malignes Melanom
Speicherkrankheiten

Pathogenese Hypersplenismus: die Splenomegalie kann unabhängig von der Ätiologie einen vermehrten Blutabbau einzelner Zellreihen oder aller Zellreihen mit Panzytopenie bedingen, was wiederum zu einer reaktiven Hyperplasie des KM führt.

Diagnostik Palpation, Panzytopenie mit reaktiver KM-Hyperplasie (Ausnahme: extramedulläre Blutbildung bei KM-Insuffizienz) ohne Retikulozytose (werden auch abgebaut)

Therapie ggf. Splenektomie bei symptomatischer Splenomegalie (ITP, Sphärozytose) oder traumatischer Milzruptur

Komplikationen OPSI (overwhelming-postsplenectomy-infection → Prävention: Impfungen gegen Pneumokokken, Meningokokken und Hib!), Pfortaderthrombose

Milzruptur

Ätiologie traumatisch (linksseitiges Thoraxtrauma oder Abdominaltrauma), spontan (Malaria, EBV, hämatologische Erkrankungen)

Klassifikation Typ I subkapsuläres Hämatom, Typ II-V Parenchymrisse bis Milzberstung

Klinik linksseitige Oberbauchschmerzen mit Schmerzausstrahlung in die linke Schulter, symptomfreies Intervall bei initialem Parenchymriss mit intakter Kapsel und zweizeitigem Kapselriss

Diagnostik Sonographie: subkapsuläres Hämatom, intraabdominale freie Flüssigkeit

Therapie	konservativ beim subkapsulären Hämatom, stationäre Überwachung, sonographische Kontrollen operativ: mediane Laparotomie; milzerhaltend (Typ II/III), Splenektomie (Grad IV/V), ggf. mit Autoreimplantation im Omentum majus
Komplikationen	hämorrhagischer Schock bei akuter intraabdomineller Blutung OP-assoziiert: subphrenischer Abszess bei Verletzungen des Pankreasschwanzes oder Magens, OPSI

Asplenie / Splenektomie

Ätiologie	funktionelle Asplenie (multiple Infarkte), nach Splenektomie (Milzruptur, hämolyt. Anämie, therapierefraktäre Thrombozytopenie, Hyperspleniesyndrom)
Pathogenese	fehlende Elimination bekapselter Bakterien und Parasiten
Diagnostik	passagere Thrombozytose, Lymphozytose, verminderte IgG- und IgM-Immunglobuline, Howell-Jolly-Körperchen in den Erythrozyten (DNA-Reste)
Komplikationen	Overwhelming post-splenectomy infection OPSI - frühzeitige (14 Tage vor elektivem Eintritt oder postoperativ nach AZ-Stabilisierung) Impfung gegen - Pneumokokken: PVC-Konjugatimpfstoff, keine Auffrischimpfungen - Meningokokken: ACW135Y-Konjugatimpfstoff, Auffrischimpfungen alle 5 Jahre - H. influenzae Typ B: kein Booster, keine Auffrischimpfungen - Influenza: jährlich, Gefahr der Superinfektion mit Pneumokokken und Meningokokken - Antibiotikaprophylaxe: nur falls Impfungen nicht möglich, bei Fieber sofortige antibiotische Therapie innerhalb einer Stunde mit Amoxicillin/Clavulansäure (alternativ Moxifloxacin)
	Pfortaderthrombose - Erhöhtes Risiko durch passagere Thrombozytose in den ersten 6 Monaten - Prophylaxe: low-dose-Heparinisierung für 4 Wochen; ggf. ASS 100 mg für 1 Jahr

Plasmapherese

Ziel	Methode zur Gewinnung von Spenderplasma über Separation des Blutes. Therapeutische Entfernung pathogener Blutbestandteile (zB. Autoantikörper)
Funktionsweise	Heparin-Bolus; extrakorporelle Auftrennung des Blutes in Plasma und Restblut, Rücktransfusion des Restblutes, Austausch des Plasmas durch Albuminlösungen oder Plasmakonzentrate (unselektive Plasmapherese) oder gezielte Entfernung von Plasmabestandteilen durch Immunadsorption oder Filtration (selektive Plasmapherese)
Indikation	unselektive Plasmapherese: thyreotoxische Krise, TTP, HUS, Morbus Waldenström selektive Plasmapherese (AI-Erkrankungen): GBS, Goodpasture-Syndrom, Antiphospholipid-Syndrom, Myasthenia gravis
Komplikationen	sehr selten: Infekte, Blutungsneigung (Heparin), Hypotonie durch Blutverlust, allergische Reaktionen (Albumin)

Veränderungen der Leukozyten

Leukopenie

Definition	<4'000/ μ L
Ätiologie	Bildungsstörung durch KM-Insuffizienz (Medikamente, RT), erhöhter Verbrauch (Hypersplenismus, Infektionen, z.B. Typhus; Sepsis)

Neutropenie

Definition	<1'500/ μ L
Ätiologie	analog Leukozytopenie
Klinik	Infektneigung gegenüber Bakterien- und Pilzinfektionen

Agranulozytose

Definition	<500/ μ L
Ätiologie	Zytostatika, NSAR, Metamizol (=Novalgin), Antipsychotikum (Clozapin), Antibiotika (Sulfonamide), Thyreostatika (Thiamazol, Carbimazol)
Pathogenese	Typ-II-Überempfindlichkeitsreaktion, toxisch (Zytostatika)
Klinik	Trias aus hohem Fieber, Stomatitis aphthosa, Angina agranulocytotica (Anaerobier, Pseudomonas; nekrotisierend und ulzerierend, keine Lymphadenopathie)

Diagnostik hypozelluläres Knochenmark

Lymphozytopenie

Definition Absolute Lymphopenie: <1000 Zellen/ μ L (normal 1500-3000/ μ L)
Relative Lymphopenie: <20% der Leukozyten (normal 20-45%)

Ätiologie Immunsuppression, Immundefekte, Autoimmunerkrankungen (Masern, HIV), Neoplasien (Morbus Hodgkin, NHL, ALL)

Leukozytose

Ätiologie Neutrophilie: akuter bakterieller Infekt, Nekrose (HI, Verbrennung)
Eosinophilie: Allergien, Parasiten, Lymphome, Vaskulitis

Myeloproliferative Neoplasien

Definition Monoklonale Proliferation einer hämatopoetischen Stammzelle der myeloischen Reihe
Epidemiologie Häufigkeitsgipfel mit 60-70 Jahren
Ätiologie klonale Chromosomenaberrationen oder Teibermutationen (gehäuft JAK2-Mutation)
Pathogenese maligne monoklonale Proliferation einer myeloischen Stammzelle
Diagnostik B-Symptomatik, Leistungsminderung, Thrombembolien, Blutungen, Pruritus, Hepatosplenomegalie, BB, Molekulargenetik (PCR), KM-Biopsie
Therapie Hydroxyurea, Polychemotherapie
Prognose evtl. Übergang in AML

Chronisch myeloische Leukämie (CML)

Epidemiologie Inzidenz 1.5/100'000 pro Jahr, m>w, Häufigkeitsgipfel im 6. Lebensjahrzehnt, aber auch im Kindesalter möglich
Ätiologie meist idiopathisch, selten nach Radiatio, Benzol
Pathogenese Translokation t(9;22) mit Entstehung des Philadelphia-Chromosoms (22q⁻) mit gesteigerter Aktivität der BCR-ABL-Tyrosinkinase → monoklonaler Proliferation von Granulozyten, extramedulläre Erythropoese (massive Splenomegalie)
Klinik
chronische Phase bis zu 10 Jahre, unspezifische Symptome wie Müdigkeit, B-Symptome, Infektanfälligkeit
grundsätzlich nicht erhöht (Granulozyten ausgereift und funktionstüchtig)
Akzelerationsphase erhöhter Blastenanteil (10-19%), Verdrängung der anderen Zellreihen mit Anämie, Petechien, Leukostasesyndrom mit leukämischen Thromben (retinalem Zentralvenenverschluss, Infarkten), leukämischem Priapismus
Blastenkrise Blastenanteil >20% im KM oder Blut; Klinik analog akute Leukämie mit stark reduziertem AZ, Panzytopenie, Splenomegalie (seit Einführung der TKI ist der Progress in Blastenkrise selten)
Diagnostik
Klinik Hochgradige Splenomegalie
Labor extreme Leukozytose >500'000/ μ L, Linksverschiebung, Basophilie, Eosinophilie, ggf. Blasten
KM-Biopsie Zytogenetik: BCR-ABL-Fusionsgen bzw. Philadelphiachromosom
Zytochemie: reduzierte Aktivität der alkalischen Leukozytenphosphatase (ALP $\downarrow$)
Histologie: initial Hyperplasie der Megakaryopoese, Hyperplasie der Myelopoese
Therapie Imatinib (TKI, selektiver BCR-ABL-Tyrosinkinase-Inhibitor), Hydroxyurea zur Normalisierung der Zellzahl; allogene Stammzelltransplantation
DD Philadelphia-Chromosom: in 20% bei ALL, in 2% bei AML

Cave! keine Lymphadenopathie oder vermehrte Infektneigung (funktionierende Granulozyten) bei CML (nur im chronischen Stadium)
CML verursacht die höchste Leukozytose und weist eine reduzierte Aktivität der alkalischen Leukozytenphosphatase auf (im Gegensatz zu den anderen Leukämien)

Polycythaemia vera (PV)

Ätiologie JAK2-Mutation in 98%
Pathogenese EPO-unabhängige Erhöhung der Erythrozyten und aller anderen Zellreihen
Klinik Plethora, Erythromelalgie; Thrombosen (atypische Lokalisationen, unter Therapie), Thromboembolien, aquagener Pruritus, Hepato- und Splenomegalie, Hypertonie, Tinnitus, Schwindel, Sehstörungen; petechiale Blutungen, Haut- und Schleimhautblutungen
Diagnostik Drei Hauptkriterien oder die ersten beiden Hauptkriterien + Nebenkriterium

Hauptkriterien	Hb >16.5 g/dL/Hk >49% (m) bzw. >16.0 g/dL/Hk >48% (w) KM mit Panmyelose JAK2-Mutation
Nebenkriterium	erniedrigte EPO-Konzentration (im Gegensatz zur sekundären Polyglobulie)
Labor	Ec↑, Lc↑, Tc↑, erhöhter Zellumsatz (Harnsäure↑, LDH↑), erhöhte alkalische Leukozytenphosphatase (ALP), erniedrigte BSR
aBGA	normale O2-Sättigung (DD: hypoxie-bedingte sekundäre Polyglobulie)
Therapie	Aderlässe von 300-500 ml 1-2x/Wo mit Ziel-Hk <45%; ASS 100 mg, Hydroxyurea, INF α
Prognose	unter Therapie sehr gute Prognose, aber Übergang in Post-Polycythaemia-vera-Myelofibrose, AML oder MDS möglich
DD	sekundären Polyglobulie: erhöhte EPO-Konzentration bei chronischer Hypoxie, Exsikkose, paraneoplastische EPO-Produktion, Doping

Essentielle Thrombozytämie (ET)

Ätiologie	JAK2-Mutation in 50%
Pathogenese	monoklonale (zytokinunabhängige) Proliferation der thrombozytischen Zellreihe
Klinik	Thromboembolien, Blutungen (Thrombozyten sind nicht funktional)
Diagnostik	chronische Thrombozytose >450'000/ μ L; KM mit monoklonalen Megakaryozyten; Nachweis einer JAK2-Mutation
Therapie	ASS 100 mg, Hydroxyurea, INF α
DD	reaktive Thrombozytose: Entzündungen, Infektionen, Eisenmangel, Malignome, Schwangerschaft

Primäre Myelofibrose (PMF)

Synonym	Osteomyelofibrose (OMF)
Ätiologie	unbekannt, Übergang aus PV oder ET möglich, JAK2-Mutation in 50% der Fälle
Pathogenese	Knochenmarksfibrose → Panzytopenie, extramedulläre Blutbildung mit massiver Splenomegalie >1000g
Klinik	hyperproliferative Phase mit Thromboembolien, Blutungen; später Symptome der Panzytopenie, linksseitige Oberbauchschmerzen aufgrund Hepatosplenomegalie
Diagnostik	Klinik extreme Splenomegalie Labor Hyperproliferative Phase: Leukozytose > 11'000/ μ L, Thrombozytose Fibrotische Phase: Panzytopenie, Nachweis von Dakryozyten (Tränentropfen) im Blut, Erhöhung der alkalischen Leukozytenphosphatase (ALP) KM-Biopsie Punctio sicca, LDH↑
Therapie	watch and wait, Ruxolitinib (JAK1/2-Inhibitor), allogene Stammzelltransplantation bei jungen Patienten

Chronische Eosinophilenleukämie

Klinik	Symptome der fehlenden Zellreihen
Diagnostik	Hypereosinophilie, monoklonale Blasten oder anomale Eosinophile im Blut oder KM, Verdrängung der anderen Zellreihen im KM

Myelodysplastische Syndrome

Epidemiologie	4/100'000 pro Jahr, v.a. im hohen Lebensalter
Ätiologie	Schädigung der pluripotenten Stammzelle des Knochenmarks, in 90% idiopathisch (8 Formen, betroffene Zellreihen und Blastenanteil), in 10% sekundär (Zytostatika, Bestrahlungstherapie, CT, RT, Benzol, paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie) → Verdrängung gesunder Zellreihen im KM → Zytopenie
Klinik	je nach betroffener Zellreihe Symptome der Anämie, Leukopenie, Thrombozytopenie; Hepatosplenomegalie (extramedulläre Blutbildung)
Diagnostik	Labor Panzytopenie, verschiedene hämatopoetische Vorstufen (z.B. Ringsideroblasten) Blutausstrich Anisozytose, Poikilozytose, Akanthozyten im Blut KM-Biopsie hyperzelluläres, dysplastisches KM mit mindestens 10% unreifen Vorstufen aller drei Zellreihen FISH Chromosomenaberration häufig auf Chromosomen 5, 7, 8

Therapie	watch and wait, supportive Therapie, bei höhergradiger Zytopenie Polychemotherapie (zur Verhinderung einer AML), allogene Stammzelltransplantation (als einzige kurative Therapieoption) bei jungen Personen und Hochrisiko-MDS in Betracht ziehen
Prognose	in 30% Entwicklung einer AML (Blastenanteil >20% im KM oder peripheren Blut)
DD	Aplastische Anämie, megaloblastäre Anämie, akute Leukämie, myeloproliferative Neoplasie, Sepsis, HIV, Tbc

Akute Leukämien

Pathogenese	Verdrängung der normalen Blutsynthese im KM
Formen	leukämisch (erhöhte Leukozyten im Blut) subleukämisch (normale oder erniedrigte Leukozytenzahl) aleukämisch (Blasten im KM)
Klinik	B-Symptome, Leistungsknick, Symptome der Zytopenien (Anämie, Infektneigung (v.a. bakteriell u. mykotisch), Blutungsneigung), Organinfiltration (Hepatosplenomegalie wegen extramedullärer Blutbildung, Hodenschwellung, Hautinfiltrate, Tränendrüse, Orbita)
Diagnostik	Labor Anämie, Thrombozytopenie, Gerinnungsstörung, LDH↑, Harnsäure↑, erhöhte alkalische Leukozytenphosphatase (ALP) Blutausstrich Blasten und reife Zellen, aber Fehlen mittelreifer Leukozyten (Hiatus leucaemicus) KM-Biopsie ALL > 25% Blasten (lymphoblastisches Lymphom wenn <25%); AML > 20% Blasten; bei «Punctio sicca» KM-Biopsie Rx Thorax Thymusinfiltration mit Mediastinalverbreitung Immunphänotypisierung
Therapie	unmittelbarer Beginn der Therapie, Ziel ist die komplette Remission - Induktion: Erreichen der kompletten Remission (Hochdosis-Chemotherapie-Zyklen, 4-6 Wochen) - Remissionserhaltung: - Konsolidierungstherapie: Hochdosis-Chemotherapie-Zyklen oder allogene Stammzelltransplantation (bei Hochrisikopatienten, z.B. bei t(9;22), initial hohen Leukozytenzahlen, später Remission), Monate bis Jahre - Erhaltungstherapie: bei Patienten ohne Stammzelltransplantation, Chemotherapeutika in tiefer Dosierung ZNS-Prophylaxe obligat bei ALL; intrathekal MTX + Steroid oder Schädelbestrahlung mit 24 Gy (bei Meningeosis leucaemica) → nicht bei Kindern <1 Jahr! Infektprophylaxe Hygiene, Amphotericin-Lutschtabletten, Cotrimoxacol (Pneumocystis-Pneumonie), Aciclovir (Herpes simplex) Tumorlyse-Syndrom-Prophylaxe Allopurinol (hemmt Hypoxanthinabbau zu Harnsäure) oder Rasburikase (baut Harnsäure ab), Hydrierung Weitere Antiemetika
Komplikationen	<u>Tumorlyse-Syndrom</u> rascher, massiver Tumorzellzerfall → Hyperphosphatämie, Hyperkaliämie, Hyperurikämie mit Uratnephropathie, Calcium-Phosphat-Kristalle in Niere, sekundäre Hypokalzämie (Phosphat binden Calcium in den Nieren) → akutes Nierenversagen, Herzrhythmusstörungen, epileptischer Anfall <u>Leukostase-Syndrom</u> Hyperleukozytose >100'000/μL führt zu Blutstase und Mikrozirkulationsstörungen; pulmonale und zerebrale Symptome, Priapismus; Therapie: systemische Chemotherapie, Leukapharese

Cave! Leukozytenzahl kein sensitiver diagnostischer Marker! → wegweisender sind die Blasten!

ALL

Epidemiologie	häufigste maligne Tumorerkrankung (30%) im Kindesalter, 80% der Leukämien im Kindesalter sind lymphatisch
Ätiologie	Assoziation mit Trisomie 21 und weiteren Chromosomenaberrationen
Klassifikation	WHO (Vorläufer- oder reifzellige Leukämie, B-/T-Zell-Ursprung, überschneidende Einteilung mit B-Zell-Lymphomen (<25% Blastenanteil)), Immuntypisierung zur Einteilung in B- oder T-Zellreihe
Klinik	Zusätzlich - Meningeosis leucaemica (meningitisches Bild) - Knochenbefall (Schonhaltung, Laufverweigerung der Kinder) - indolente Lymphknotenschwellung, Thymusinfiltration bei T-ALL (Stridor und Atemnot)
Diagnostik	Zusätzlich LP mit Liquordiagnostik

Therapie	Vorphase: Deaxmethason oder Cyclophosphamid (Verhinderung Tumorlyse-Syndrom) Induktionstherapie: Vincristin, Anthrazykline + ZNS-Prophylaxe Remissionserhaltung: MTX, 6-Mercaptopurin, SZT
Prognose	5Ü 20% (Erwachsene) bzw. 80% (Kinder), positive prognostische Faktoren: Alter 2-10 Jahre, Leukozytenzahl <30'000/ μ L, kein ZNS-Befall

AML

Epidemiologie	v.a. bei Erwachsenen, 80% der Leukämien im Erwachsenenalter sind myeloisch
Ätiologie	Trisomie 21, andere Chromosomenaberrationen; exogener KM-Schädigung (Benzol, RT), hämatologische Erkrankungen (MDS, Osteomyelofibrose, CML)
Klassifikation	WHO (zytogenetische (Chromosomenmorphologie) und molekulargenetische (genetische Aberrationen, z.B. Translokationen) Unterscheidung)
Klinik	Zusätzlich - Leukostase - zunehmende Blutungsneigung und DIC bei Promyelozytenleukämie - Gingivahyperplasie bei myelomonozytärer Leukämie
Diagnostik	Auer-Stäbchen (Granulaaggregate als Ausdruck der gestörten Zellreifung)
Therapie	
Prognose	5Ü 10-60%, positive prognostische Faktoren: Leukozytenzahl <100'000/ μ L, Alter <60 Jahre, günstige Aberrationen akute Promyelozyten-Leukämie mit bester Prognose bei Erwachsenen (T: Retinolsäure + Arsen)

Hodgkin-Lymphom

Definition	B-Zell-Lymphom
Epidemiologie	zwei Häufigkeitsgipfel 20.- 30.LJ und >55. LJ, m>w (3:2), 15% aller Lymphome
Ätiologie	mit EBV-Infektion assoziiert
Klassifikation	Ann-Arbor: - Stadien I-IV (III: beide Seiten des Diaphragmas befallen) - N (nodal+Milz) - E (extranodal) - A (ohne B-Symptome) - B (mit B-Symptome)
Klinik	ausgeprägte B-Symptomatik, meist zervikale oder mediastinale (Reizhusten, Belastungsdyspnoe) LK-Pakete, Pel-Ebstein-Fieber (abwechseln 3-7 Tage mit und ohne Fieber), Alkoholschmerz (Sz der betroffenen LK nach Alkoholkonsum), Pruritus, Abgeschlagenheit
Diagnostik	Labor stark erhöhte BSR, absolute Lymphozytopenie <1000/ μ L, Eosinophilie LK Lymphknotenexstirpation (FNP nicht ausreichend!) Eine LK-Schwellung mit >4 Wochen Persistenz oder eindeutiger Progredienz sollte histologisch abgeklärt werden! Histologie 1% Tumorzellen (Reed-Sternberg-Zellen, Hodgkin-Zellen (CD30 und CD15+)), umgebende T-Lymphozyten (CD3 ⁺ / CD4 ⁺) - Klassisches Hodgkin-Lymphom 95%: Subtypen - Noduläre Sklerose 65% - Mischtyp 30% - Lymphozytenreiche Form - Lymphozytenarme Form - Nodulär Lymphozyten-prädominantes Hodgkin-Lymphom (NLPHL) 5%
Bildgebung	Rx Thorax, CT mit KM (Hals, Thorax, Abdomen), MRT, Abdomen-Sonographie
Weitere	KM-Biopsie
Therapie	immer kurativer Therapieansatz, Ziel: Remission innert 3 Monaten - Stadium I und II: zwei Zyklen systemisch Chemo nach ABVD-Schema (Adriamycin, Bleomycin, Vinblastin, Dacarbacin), anschliessend lokale RT 'involved-Site-Radiatio' 20 Gy - Stadium III und IV: sechs Zyklen systemischer Chemo nach BEACOPP-Schema, lokale RT 'involved-Site-Radiatio' 30 Gy
Prognose	sehr gut, 5-JÜR 80-90%, aber 10-20% Zweitmalignom: Mamma-Ca, SD-CA, AML mit Latenzzeit von bis zu 30 Jahren; Rezidiv (Frührezidiv 3-12 Monate, Spätrezidiv >12 Monate)

Cave! FNP für Diagnosesicherung nicht ausreichend

Non-Hodgkin-Lymphome NHL

Definition	sehr heterogene Gruppe maligner Erkrankungen, die von den Zellen des lymphatischen Systems (B- und T-Zellen) ausgeht. Die Einteilung erfolgt über zwei Kriterien: Zelltyp und Malignität.
Ätiologie	Infektionen, Zellschädigung (Benzol, Zytostatika, Radiatio) - HIV-assoziiertes und endemisches (Afrika, Südamerika) EBV-assoziiertes Burkitt-Lymphom - H. pylori → MALT-Lymphom - HTLV-Viren → endemisches (Japan, Karibik) adultes T-Zell Lymphom
Klassifikation	nach Ann-Arbor (ausser CLL und MM): Stadien I-IV, N, E (extranodal, v.a. GIT und Haut), A/B
Klinik	B-Symptome, Lymphadenopathie, Anämie, Infektanfälligkeit, Blutungsneigung, Splenomegalie
Diagnostik	analog Hodgkin-Lymphom IHC: B-Zellen CD20+, T-Zellen CD3+
Therapie	Niedrig-maligne NHL - in Stadium I und II: kurative Radiatio - in Stadium III und IV: watch and wait, palliative Poly-Chemo nach (R-)CHOP-Schema (Rituximab, Cyclophosphamid, Doxorubicin, Vincristin, Prednisolon) Hoch-maligne NHL aller Stadien: kurative Poly-CT Primär zerebrales ZNS-Lymphom: MTX + Dexamethason intrathekal + RT
Prognose	schlecht bei hoch-malignen Lymphomen, aber dafür besser therapierbar (hohe Teilungsrate)

	<i>B-Zell-Lymphome</i>	<i>T-Zell-Lymphome</i>
<i>Niedrigmaligne (indolent)</i>	Chronische lymphatische Leukämie (CLL) = kleinzelliges, lymphozytisches Lymphom Haarzelleukämie Morbus Waldenström (Immunozytom) Multiples Myelom Follikuläres Lymphom Extranodales MALT-Lymphom Weitere: Zentrozytisches (Mantelzelllymphom), zentroblastisch-zentrozytisch	Mycosis fungoides T-Zonen-Lymphom NK-Zell-Leukämie Angioimmunoblastisches T-Zell-Lymphom Pleomorph-kleinzellig
<i>Hochmaligne (aggressiv)</i>	Anaplastisch, lymphoblastisch, immunoblastisch Burkitt-Lymphom Diffus-großzelliges B-Zell-Lymphom	Anaplastisch, lymphoblastisch, immunoblastisch

Mycosis fungoides

Definition	Kutanes T-Zell-Lymphom
Epidemiologie	>1/3 aller kutanen Lymphome, m>w (2:1), mittleres bis hohes Alter
Klinik	Ekzemstadium chronische, therapieresistente, scharf begrenzte, erythematös-schuppige Effloreszenz, Pruritus Infiltratstadium Einwachsen bräunlicher Plaques in bestehende Herde Tumorstadium halbkugelige Tumoren im Bereich der Plaques, die ulzerieren und zu Superinfektion neigen Anschließend Generalisation mit LK- und Organbefall (Leber, Milz)
Therapie	Kortikoide, Photochemotherapie (PUVA), Methotrexat, INF- α , Retinoiden
Prognose	Ekzemstadium sehr gute Prognose, bei Übergang in Tumorstadium ungünstig

Haarzelleukämie

Epidemiologie	v.a. ältere Männer
Diagnostik	Nachweis von Haarzellen (B-Zellen mit fransenartigen Ausläufern) im Blut, Punctio sicca
Therapie	1. Wahl: Chemo, 2. Wahl: Immuntherapie mit Rituximab, INF- α
Komplikationen	Knochenmarksfibrose mit Panzytopenie

Follikuläres Lymphom

Epidemiologie	v.a. mittleres Alter, 2.-häufigstes NHL
Ätiologie	Translokation t(14;18)
Diagnostik	Histo mit infiltrierender follikulärer Struktur, an normale Keimzentren erinnernd

Therapie	Stadium I u. II: Radiatio Stadium III u. IV: palliative Immuntherapie (zB. R-CHOP)

MALT-Lymphom

Ätiologie	90% Typ-B-Gastritis mit H. pylori-Infektion
Lokalisation	meist im Magen, seltener im Darm (dann nicht H.p.-assoziiert)
Klinik	unspezifische Bauchschmerzen, Hämatemesis, Anämie, B-Symptome
Diagnostik	Biopsie, IHC (CD20+), Endosonographie zur Bestimmung der Invasionstiefe
Therapie	Frühstadium: in 90% kurativ durch H.p.-Eradikation Spätstadium: (R-)CHOP + Radiatio
Prognose	Heilungsrate in >90%

Burkitt-Lymphom

Epidemiologie	im Kindesalter
Ätiologie	sporadisch, endemisch (EBV-assoziiert; Afrika, Südamerika), HIV-assoziiert; häufige Translokation t(8,14)
Klinik	Gesichtsbereich beim endemischen BL, abdominell beim sporadischen BL
Therapie	analog ALL

Multiples Myelom

Epidemiologie	50.-70. LJ, m>w
Pathogenese	B-Zell-Non-Hodgkin-Lymphom mit monoklonaler Plasmazellvermehrung im KM; Produktion atypischer IgG- (50%) oder IgA-AK (25%) oder von Leichtketten (Bence-Jones-Protein, 20%)
Formen	Multiples Myelom diffuse KM-Infiltration Plasmozytom solitäre Plasmazellvermehrung an einer Lokalisation Plasmazell-Leukämie leukämische Ausschwemmung von Plasmazellen
Klassifikation	nach Durie und Salmon: - Stadium I-III in Abhängigkeit von Hb-Wert, Kalziumkonzentration, IgG-Konzentration im Urin, Anzahl Osteolysen im Röntgen - A: Kreatinin <2 mg/dL - B: Kreatinin >2 mg/dL nach ISS - Stadium I-III: β2-Mikroglobulin- und Albumin-Konzentration im Blut (je höher β2-Mikroglobulin, desto schlechter die Prognose)
Klinik	meist lange asymptomatisch; B-Symptome Osteolysen, Knochenschmerzen, Spontanfrakturen KM-Verdrängung mit Zytopenien (Anämie, Infekt- und Blutungsneigung) und Antikörpermangelsyndrom (produzierte AK sind nicht funktional)
Diagnostik	Diagnosekriterien: Endorganschäden (CRAB-Kriterien) + >10% Plasmazellen im KM + monoklonale AK/Bence-Jones-Protein im Blut u/o Urin Labor BSR-Sturzsenkung, Panzytopenie, Hyperkalzämie (wegen Osteolysen) CRAB Hyperkalzämie, Niereninsuffizienz, Anämie, Knochenläsionen (Osteolysen, Spontanfrakturen) Serumeiweiss-elektrophorese erhöhte γ -Globulinfraktion (M-Gradient) Urin Nachweis von monoklonalen Antikörpern oder Bence-Jones Proteinurie (schäumender Urin) KM-Zytologie Plasmazellen (Radspeichenkerne, perinukleäre Aufhellung) Radiologie Low-Dose-Ganzkörper-CT: Osteolysen und Osteopenie Röntgendiagnostik nach Pariser-Schema (dem low-dose-Ganzkörper-CT unterlegen), Schrotschuss-Schädel
Therapie	Hochdosis-Chemotherapie: Induktions-Chemotherapie: Dexamethason/Prednison + Doxorubicin (Anthrazyklin) + Bortezomib (Immunmodulator) Mobilisation: Ausschwemmen der Stammzellen Stammzellentnahme Hochdosischemotherapie mit Mephalan (Alkylans) autologe Stammzelltransplantation: Wiederherstellung der Hämatopoese

	Erhaltungstherapie: Immunmodulatoren	
	Alternative wenn ungeeignet für Hochdosischemotherapie (>75 J., schlechter AZ) → Immunmodulator (Thalidomid, Lanelidomid oder Bortezomib) + Mephalan + Dexamethason/Prednison	
	Osteolysen	Radiatio (Schmerzreduktion und Remineralisierung), Biphosphonat oder Denosumab (AK gegen Osteoklastenrezeptor)
Prognose	hohes β 2-Mikroglobulin mit schlechter Prognose (DD: erhöht bei Dialysepatienten, kann zur β 2-Mikroalbumin-Amyloidose führen), aber generell sehr variabel	
Komplikationen	<u>Hyperkalzämische Krise</u>	Kalzium >3.5 mmol/L mit schwerer Exsikkose (ADH-Resistenz) Therapie: forcierte Diurese nach vorherigem Volumenausgleich
	<u>Nierenbeteiligung</u>	Myelomniere/Cast-Nephropathie: toxischer Effekt der LK selber oder Ausfallen in den Tubuli Leichtkettenerkrankung: glomeruläre Ablagerungen von nicht-fibrillären LK AL-Amyloidose: glomeruläre, kardial Ablagerungen von fibrillären LK Nephrokalzinose: Nierenschädigung durch Hyperkalziurie
	DD	MGUS (monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz), Morbus Waldenström

Cave! Keine Lymphadenopathie (DD: Morbus Waldenström)
Thalidomid ist teratogen!

Morbus Waldenström

Pathogenese	B-Zell-NHL mit monoklonaler Plasmazellvermehrung im KM oder in LK mit Produktion atypischer IgM-AK
Klinik	B-Symptome, Lymphadenopathie, Zytopenien, Hepatosplenomegalie, periphere Neuropathie, Amyloidose
Diagnostik	BSR-Sturzsenkung; erhöhte IgM-Ak im Blut, Serumeiweisselektrophorese, KM-Punktion
Therapie	watchful waiting bei asymptomatischen Patienten palliative CT mit Rituximab bei Symptomen Plasmapherese bei Hyperviskositätssyndrom
Komplikationen	durch IgM-AK:
	- Hämorrhagische Diathese: Petechien (IgM hemmen Thrombozyten)
	- Hyperviskositätssyndrom: Seh- und Hörstörung, neurologische Symptome, Niereninsuffizienz
	- Kryoglobulinämie: bei 20% der Patienten, periphere Akrozyanose (DD Raynaud-Syndrom)
	- Autoimmunhämolytische Anämie

Monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz (MGUS)

Definition	Nachweis von monoklonalen AK im Serum ohne Symptome
Epidemiologie	v.a. zwischen dem 45. und dem 75. LJ, Prävalenz 3%
Pathogenese	Vorläufer des Multiplen Myeloms, Morbus Waldenström, CLL, B-Zell-Lymphom, AL-Amyloidose
Diagnostik	Diagnosekriterien: Paraprotein <30g/L im Serum + <10% Plasmazellen im KM + keine Endorganschäden
Prognose	Progression zu Multiplem Myelom in 1% pro Jahr

Chronisch lymphatische Leukämie (CLL)

Definition	niedrig-malignes B-Zell-Lymphom mit lymphozytärer Leukozytose (leukämische Zellausschwemmung)	
Epidemiologie	Median 70-72 Jahre, m>w (2:1), häufigste Leukämieform	
Ätiologie	hohes Alter, organische Lösungsmittel, positive FA	
Klassifikation	nach Binet: Stadium A-C (Hb-Wert, Lymphozytenzahl, Thrombozytenzahl, Anzahl betroffener Lymphknotenregionen)	
Klinik	B-Symptome, Lymphadenopathie (DD: CML ohne Lymphadenopathie), Hepatosplenomegalie, chronischer Pruritus, chronische Urtikaria, Zytopenien (Anämie, Infekt- und Blutungsneigung), Mikulicz-Syndrom (schmerzlose Schwellung der Tränendrüsen und Parotis)	
Diagnostik	Labor	Leukozytose, absolute Lymphozytose (normal bis 3'000/μL), Anämie, Granulozytopenie, Thrombopenie
	Blutausstrich	Gumprecht-Kernschatten (geplatzte Lymphozyten, charakteristisches Artefakt)
	IM-Phänotyp	monoklonale B-Zellen (CD20 ⁺) mit Leichtkettenrestriktion (kappa oder lambda)
	Serumprotein-elektrophorese	erniedrigte γ-Bande
	KM-Zytologie	meist nicht nötig, >30% kleine, reife Lymphozyten

Genetik	FISH-Analyse auf Deletion 17q13 (häufig Inaktivierung von p53) → ungünstige Prognose
	Antikörpermangelsyndrom (keine Ausreifung der monoklonalen B-Lymphozyten zu Plasmazellen)
Therapie	Stadium B/C: Therapieschema nach Einteilung, ob Patienten «fit», «unfit» und «gebrechlich» sind (je fitter desto invasiver)
	Stadium A watchful waiting, Therapie nur in Einzelfällen
	Stadium B Therapie bei symptomatischen Patienten
	Stadium C Therapie bei allen Patienten empfohlen, meist palliativer Therapieansatz, da schlechtes Ansprechen auf Chemo wegen geringer Teilungsrates; Purinanaloga, Rituximab und andere
	Allogene Stammzelltransplantation als einziger potentiell kurativer Therapieansatz
	- Therapierefraktäre Verläufe bei «fitten» Patienten
	- Deletion 17q13 und therapiebedürftiger Erkrankung
Prognose	Stadium A nach Binet mit medianem Überleben von >10 Jahren, Stadium C <3 Jahre; Tod oft durch Infekte (Granulozytopenie)
Komplikationen	Richter-Transformation zu hochgradigem-NHL, meist DLBCL in <5%, Immunsuppression, Hyperviskositätssyndrom, Autoimmunhämolytische Anämie

Merke! Die Therapieempfehlungen der CLL unterliegen einem raschen Wandel und werden häufig im Rahmen von klinischen Studien durchgeführt!

Transplantationen

Arten	Autotransplantation	vom Patienten selbst : Haare, Haut
	Isotransplantation	eineiige Zwillinge , genetisch identisch: verschiedene Organe
	Allotransplantation	von genetisch nicht-identischer Person : verschiedene Organe
	Xentotransplantation	von anderer Sepzies : biologischer Herzklappenersatz
Kontraindikation	Empfänger	absolut schwere Infektionen (aktive chronische Hepatitis B, aktive Tuberkulose), Malignome , ungenügende Compliance
		relativ HIV/AIDS
	Spender	absolut Herzstillstand, Malignome, HIV, Hepatitis C, Prionenerkrankung
		relativ HBV, CMV
Voraussetzung	Histokompatibilität : HLA (MHC-I und -II)	Alter spielt keine Rolle
	ABO-Kompatibilität	
	Cross-Match-Untersuchung: Untersuchung des Empfängerserums auf präformierte Antikörper gegen Lymphozyten des Spenders	
Infektionsrisiko	CMV : meist atypische interstitielle Pneumonie , ulzerierende Kolitis, schwere Verläufe bei CMV-negativem Empfänger und allogener Stammzelltransplantation	
	Pneumocystis-jirovecii-Pneumonie : Cotrimoxazol-Prophylaxe für einige Monate, bei Lungentransplantation lebenslang	
	Weitere : div. Pilze, Viren, Bakterien, Protozoen	
Abstossung	Prävention mittels Immunsuppression (höchste Dosierung bei Lunge > Herz > Niere > Leber)	
	Host-vs-Graft	hyperakute Abstossung (innerhalb Minuten bis Stunden): präformierte AK des Empfängers , Prophylaxe: präoperativer Cross-Match
		akute Abstossung (Tage bis Wochen): zelluläre Abstossung
	Klinik	Schmerzen über dem Transplantat, Organschwellung, Fieber , AZ-Verschlechterung
	Therapie	initial starke Immunsuppression Prävention starke Immunsuppression, Therapie: Glucocortikoid Stosstherapie
	chronische Abstossung (nach Wochen bis Jahren): vaskuläre Abstossung , Fibrosierung; kontinuierlicher Funktionsverlust des Organs ev Entfernung Transplants	
	Graft-vs-Host	T-Lymphozyten des Spenders induzieren Entzündungsreaktion von Haut (Exanthem), Darm (Diarrhoe), Leber (Ikterus)
		Akut: innerhalb der ersten 100 Tage nach Transplantation → hochdosierte Glukokortikoide
	Graft-vs-Leukemia	erwünschte Reaktion von Spender-Lymphozyten gegen Leukämiezellen, vermindert die Rate von Leukämieerziden!

akute Abstossung Pathogenese:
CD8- und CD4-Zellen erkennen fremde MHC-I Moleküle → Freisetzung proinflammatorischer Zytokine (IL-2, IFN γ) → Aktivierung von NK-Zellen zur Zerstörung der fremden Zellen

chronische Abstossung Pathogenese:
CD4-Zellen-vermittelte chronische Entzündung des Gefäßendothels → Irreversible Fibrosierung und Stenosierung der Gefäße

Stammzelltransplantation

Konditionierung	Hochdosis-Chemotherapie, Ganzkörper-Radiotherapie oder Chemotherapie zur Zerstörung der Tumorzellen und Immunsuppression und Myeloablation des Empfängerblutsystems
autologe SZT	indiziert bei myeloablativer Chemotherapie; Multiples Myelom, Lymphome, Leukämien, Keimzelltumoren, Weichteilsarkome
allogene SZT	MDS, homozygote Sichelzellanämie, einige Lymphome und Leukämien; Gewinn der hämatopoetischen Stammzellen aus Spenderblut nach G-CSF-Gabe oder aus Spenderknochenmark; muss histokompatibel sein, jedoch nicht AB0- und Rhesuskompatibel (Spende ersetzt vollständig das blutbildende System, Empfänger mit neuer Blutgruppe nach der Transplantation)

Lymphadenopathie

Definition	unspezifische Veränderung bezüglich Grösse, Konsistenz, Anzahl
Lokalisation	lokalisiert vs generalisiert
Maliginität	Kriterien: schnelles Wachstum, derb, indolent, fehlende Verschieblichkeit
Ätiologie	Einteilung in reaktiv (erhaltene Architektur) und in neoplastisch (aufgehobene Architektur)
infektiös	unspezifischer viraler Infekt; spezifischer Infekt: EBV, CMV, HIV bakteriell: Tuberkulose, Bartonella henselae, Toxoplasmose, Lues, Tularämie, Streptokokken, S. aureus, Pilze (machen granulomatöse Entzündung), Listeriose
Systemkrankheiten	SLE, RA, Sarkoidose, Kawasaki-Syndrom
medikamentös	MTX, Aspirin, Antirheumatika, Antibiotika (Cephalosporine, Penizilline), Antiepileptika (Phenytoin)
neoplastisch	Lymphome: oft bilaterale, multiple LK betroffen Metastasen: Karzinome, Melanome, häufig solitärer LK betroffen, Sarkome metastasieren nur selten lymphogen

Pneumologie

Klinische Untersuchung der Lunge	57	Pleurapunktion	66
Lungenfunktionsuntersuchung	58	Bronchoskopie	66
Spirometrie	58	Asthma bronchiale	66
Ventilationsstörungen	58	COPD und chronische Bronchitis	68
Akute Bronchitis	59	Interstitielle Lungenerkrankungen und Lungenfibrose	69
Pneumonie	59	Exogen allergische Alveolitis EAA	70
Legionellose	61	Schlafapnoesyndrom	71
Pneumocystis jirovecii-Pneumonie PCP	61	Lungenkarzinom	71
Tuberkulose	61	Zystische Fibrose	72
Sarkoidose (M. Boeck)	63	Lungenemphysem	73
Pleuraerguss	64	ARDS	73
Pleuritis	65	Pneumokoniosen	74
Atelektase	65	Silikose	74
Lungensequester	65	Asbestose und malignes (Pleura-)Mesotheliom	74
Bronchiektasen	65	Aspergillose	75
Interventionelle Pneumologie	66	Lungenembolie	75

MC Wiederkehrende Themen bei Ambossfragen

- Sarkoidose: Verlaufsformen (Löfgren-, Heerford-, Jünglingsyndrom), Hautbefunde, Einteilung anhand Röntgen Thorax, Diagnostik anhand BAL (CD4/CD8-Quotient), Therapie (Indikation Glukokortikoide bei Hyperkalzämie)
- Therapie hypotensiver Notfall: 1. Wahl Clonidin, Urapidil, Nitrate
- Bleomycin mit Lungenfibrose
- Asthmaanfall: keine inhalativen Glukokortikoide (Wirkeintritt erst nach einer Woche)
- Pulsus paradoxus: inspiratorisch um mindestens 10 mmHg verminderter systolischer Blutdruck
- EAA: tritt seltener bei Rauchern auf, beidseitig basal betontes Knisterrasseln bei Inspiration (Sklerosiphonie), klinisch oft als Infekt fehldiagnostiziert, Milchglastrübung, präzipierende IgG-Antikörper, granulomatöse Entzündung mit Lymphozyten und Riesenzellen
- CD4/CD8-Quotient: erhöht bei Sarkoidose (meist >5); erniedrigt bei EAA, COP/BOOP, HIV-assoziierte Pneumonie
- Allergische bronchopulmonale Aspergillose
- Therapie der Aspergillose mit Voriconazol oder Caspofungin, aber nicht mit Fluconazol

Klinische Untersuchung der Lunge

Inspektion	Von vorne	Symmetrische/asymmetrische Atemexkursion, veränderte Throaxform Dyspnoezeichen: Tachypnoe, Orthopnoe (Dyspnoe im Liegen), Atemhilfsmuskulatur (Kutscherposition), Einziehungen, Zyanose, Nasenflügeln Uhrglasnägel, Trommelschlägerfinger Zeichen einer Rechtsherzschwäche: gestaute Halsvenen, Unterschenkelödeme
	Von hinten	Thoraxform: z.B.: Fassthorax mit horizontalen Rippen
Palpation	Atemexkursionen	Normal: Hautfalten über der Wirbelsäule flachen bei Inspiration symmetrisch ab Pathologisch: asymmetrische Abflachung der Hautfalten, z.B. bei Pneumothorax, Atelektasen ggf. mit Umfangmessung mit Massband (4.ICR, mind. 5cm Unterschied)
	Stimmfremitus 99	Normal: symmetrisch verspürbares Vibrieren der Thoraxwand Pathologisch: - verstärkter Stimmfremitus: z.B. bei Pneumonie (bessere Schallleitung) - abgeschwächter Stimmfremitus: z.B. bei Pleuraerguss, Pneumothorax, Asthma bronchiale, Emphysem, Atelektasen (schlechtere Schallleitung)
Perkussion	Normal	symmetrischer, sonorer Klopfeschall
	Pathologisch	Hypersonorer Klopfeschall: vermehrter Luftgehalt der Lungen, z.B. bei Emphysem, Asthma bronchiale, Pneumothorax Hyposonorer Klopfeschall: vermehrter Flüssigkeitsgehalt der Lungen, z.B. bei Pneumonie, Pleuraerguss
	Atemverschieblichkeit	normal 5-6 cm
Auskultation	Normal	vesikuläres Atemgeräusch (Verhältnis I:E = 2:3), keine Nebengeräusche

Pathologisch	Abgeschwächtes/Aufgehobenes Atemgeräusch: durch dämpfende Mittel zwischen Lunge und Thoraxwand (z.B. Pleuraerguss, Pneumothorax) oder Luftretention bei erhöhtem Residualvolumen (z.B. Lungenemphysem, Asthma bronchiale, Pneumothorax) - «Silent Lung» bei akutem Asthmaanfall Verstärktes Atemgeräusch: z.B. bei Pneumonie Nebengeräusche: - Kontinuierlich: Stridor, Giemen, Pfeifen, Brummen - Expiratorischer Stridor oder Giemen und Brummen bei Obstruktion der intrathorakalen Atemwege: Asthma bronchiale, COPD - Inspiratorischer Stridor durch Verlegung der extrathorakalen Atemwege: Epiglottitis, Pseudokrupp, Fremdkörperaspiration, beidseitige Stimmbandparese - Sklerosiphonie = Fibroseknistern: beidseitig, basales, inspiratorisches Knisterrasseln bei Lungenfibrose - Diskontinuierlich: - Rasselgeräusche - Feinblasig: Pneumonie - Grobblasig: Lungenödem, Bronchiektasen - Pleurareiben: bei Pleuritis sicca
Bronchophonie 66	Normal: auskultatorisch leicht hörbar verstärkt: hochfrequentes Geräusch auskultierbar, z.B. bei Pneumonie, Fibrose, evtl. Ödem vermindert: Pleuraerguss, Atelektase, Emphysem

Auswurf	weiss-glasig: virale Infektion weiss-schaumig: Lungenödem gelb-grün: bakterielle Infektion grün: Hinweis auf Pseudomonas-Infektion gräulich: Pneumokoniose, bakterieller Infekt in Abheilung bräunlich-schwarz: evt. altes Blut → Abklärung bröckelig: Tbc, Aktinomykose blutig: schwerer Infekt, starker Husten, Malignom

Lungenfunktionsuntersuchung

Normwerte	TLC ca. 6L, VC 4.5-5.0L, RV 1.0-1.5L, Atemzugsvolumen (VT) ca. 0.5L (ca. 7ml/kg/KG), Inspiratorisches Reservevolumen 3L, Expiratorisches Reservevolumen 1.5L
FRC	= RV + ERV, ca. 3L

Spirometrie

Peak expiratory flow PEF	maximale Flussgeschwindigkeit bei forcierter Expiration, normal >90% des altersentsprechenden Normwertes
FEV1	Einsekundenkapazität, normal >90% des altersentsprechenden Normwertes
Tiffeneau-Index	relative Einsekundenkapazität, FEV1/VC, normal >70%
Ergospirometrie	Fahrradergometrie + Spirometrie zur Messung der kardio-pulmonalen Leistungsfähigkeit: Messung der Atemvolumina, Gasaustausch, EKG-Ableitung
Ganzkörperplethysmografie	Definition: Routineverfahren zum Ausschluss einer pulmonalen Funktionseinschränkung Indikation: mangelnde Kooperation des Patienten, Objektivierung des spirometrischen Befundes (z.B. bei Arbeitsunfähigkeitsbeurteilung), Vd. a. Emphysem Messungen: analog Ruhespirometrie + Atemwegswiderstand (Resistance), Residualvolumen, TLC, intrathorakales Gasvolumen (≈ FRC) Befunde: Normalbefund (gerade, schmale, homogene Schleife) Emphysem (typische Keulenform), Obstruktion (abgeflachte Kurve)

Ventilationsstörungen

Restriktive Ventilationsstörungen	Definition	reduzierte TLC
	Ätiologie	Lungenfibrose, Pneumothorax, Thoraxdeformitäten (Skoliose, Adipositas), neuromuskuläre Störungen, Pleuraverwachsungen

Obstruktive Ventilationsstörungen	Spirometrie	reduzierte VC, reduzierte FEV1, normaler Tiffenau-Index
	Definition	intra- u/o extrathorakale Erhöhung des Atemwegswiderstandes, der zu einer Verminderung der FEV1 und Tiffenau-Index führt
	Ätiologie	intrathorakal (Asthma bronchiale, COPD, Tumore), extrathorakal (beidseitige Stimmbandparese, Larynx Tumoren)
	Spirometrie	normale bis reduzierte VC, reduzierte FEV1, reduzierter Tiffenau-Index
	Bronchospasmodi-Test (Reversibilitätstest)	Unterscheidung zw. reversibler und irreversibler Atemwegsobstruktion; Bestimmung FEV1 und Atemwegswiderstand → Salbutamol (β_2 -Sympathomimetikum) → 10 min warten → Bestimmung FEV1 und Atemwegswiderstand → Identifikation einer reversiblen Obstruktion (z.B. Asthma)
Diffusionskapazitätstest	Methacholin-Provokationstest	Parasympathomimetikum, führt zu bronchialer Hyperreagibilität mit Obstruktion; bei Verdopplung der Resistance mit Absinken der FEV1 um mindestens 20% gibt Hinweis auf Asthma bronchiale
		Cave! Asthmaanfall!
	Tiffenau-Index	entscheidende Wert für obstruktive Ventilationsstörungen!
	Definition	Mass für das Austauschvermögen der Lungen zw. Alveolarraum und Hämoglobin. Gasaustauschstörungen betreffen meist nur den Sauerstoff, da Kohlendioxid eine 23-mal höhere Diffusionskapazität aufweist. Für die Messung wird Kohlenmonoxid (CO) verwendet
	Ätiologie	Lungenfibrose, Anämie, COPD, Nikotinabusus (erhöhter CO-Partialdruck im Blut)
	Indikation	unklare Hypoxämien ohne Diagnose nach Spirometrie oder anderen
	Messungen	Diffusionskapazität: CO-Menge, die pro Zeit und Partialdruckdifferenz (Alveolarluft/Blut) durch alveolokapilläre Membran durchdringt Transferkoeffizient: CO-Anteil des Ventilationsvolumens pro Zeit, der durch alveolokapilläre Membran durchdringt
	Interpretation	Diffusionskapazität und Transferkoeffizient erniedrigt: Diffusionsstörung (z.B. Lungenfibrose) Diffusionskapazität erniedrigt, Transferkoeffizient normal: Verteilungsstörung bei verminderter Diffusionsfläche (z.B. nach Pneumektomie, bei Lungenembolie, Lungenemphysem)

Akute Bronchitis

Epidemiologie	sehr häufig, bei Säuglingen (v.a. 3. und 4. LM) Bronchiolitis mit speziellen Erregern (RSV)
Ätiologie	in 90% viral (Adeno-, Rhino-, Influenza-, Parainfluenzavirus), bakteriell (Mycoplasmen, Chlamydien, Superinfektion: Pneumokokken, Haemophilus influenzae)
Klinik	Leitsymptome: (wenig produktiver) Husten und Fieber, Kopf- und Gliederschmerzen, typischerweise Erkältungssymptomatik mit Rhinitis, Pharyngitis, Laryngitis bei Säuglingen mit hohem Fieber, Dyspnoe (Atemnotzeichen), verlängertem Expirium, Husten
Diagnostik	Auskultation: grobblasige Rasselgeräusche Labor mit meist normalem CRP, Leukopenie (viral) oder Leukozytose (bakteriell) BGA bei Dyspnoe Nasen-Rachenabstrich mit Antigen-Schnelltest (RSV) → Isolation, wenn positiv
Therapie	Flüssigkeitszufuhr (Sekretverflüssigung), Sekretolytika, Mukolytika wenn möglich keine Antitussiva (Abhusten fördert Abheilung) Antibiose nur bei komplizierter Bronchitis oder Superinfektion Intensivmedizinische Behandlung von Säuglingen (O2, Adrenalin, β_2 -Mimetika, Glukokortikoide) mit RSV-Bronchiolitis
Prognose	i.d.R. selbstlimitierend
Prävention	für Säuglingen mit Risikofaktoren (chronische pulmonale Vorerkrankungen, Frühgeburt etc) stehen monoklonaler Antikörper (Palivizumab) als passive Impfung zur Verfügung; Wirkung hält nur wenige Wochen an
Komplikationen	erneuter Fieberanstieg bei bakterieller Superinfektion

Pneumonie

Definition	Entzündung des Alveolarraums u/o des interstitiellen Lungengewebes, welche v.a. durch Bakterien verursacht wird
Epidemiologie	häufigste tödlich verlaufende Infektionskrankheit in Industrieländern
Ätiologie	meist bakteriell verursacht

- Ambulant/community acquired: Pneumokokken (bei jungen Erwachsenen), *Mycoplasma pneumoniae* und *Chlamydia pneumoniae* (bei Schulkindern und Jugendlichen), *Hämophilus influenzae* (seit Einführung der Impfung selten)
- Nosokomial/Hospital-acquired (>48h nach Spitaleintritt): v.a. gram- Erreger: *Pseudomonas aeruginosa*, *Enterobacteriaceae* (z.B. *Klebsiella* (=Friedländerpneumonie)), *Staphylokokken*
- Neugeborenenpneumonie: Gruppe B Streptokokken (*S. agalactiae*), *E. coli*, Pneumokokken, *H. influenzae*
- Opportunistisch: *Pneumocystis jirovecii*, CMV, Aspergillose, Candidose
- Andere: Legionellen-Pneumonie, Tuberkulose, primäre Influenza-Pneumonie, SARS, Lipidpneumonie (poststenotisch z.B. bei Lungentumoren)

Infektionsweg

Tröpfcheninfektion

Aerogen

Mikroaspiration insb. Patienten mit Schluckstörungen; oropharyngeale Flora → nosokomiale Pneumonie

Aspirationspneumonie

Ätiologie

Anaerobier (z.B. *Peptostreptococcus*), Enterobakterien, *S. aureus*; Mendelson-Syndrom (chemische Reizung bei Aspiration von saurem Magensaft, meist zusätzlich bakterielle Superinfektion)

Risikofaktoren

Schluckstörungen, Stenosen, PPI-Therapie, Bettlägrigkeit, Fehler bei parenteraler Ernährung, ineffektiver Hustenstoss, Hypersalivation, GÖR

Pathogenese

bei liegenden Patienten posteriores Oberlappensegment und apikales Unterlappensegment, beim sitzenden Patienten basale Segmente (insb. rechts)

Therapie

sofortige Kopftieflagerung, Absaugen/Brochoskopie, Beatmung (RSI), ggf. Cortison, ggf. Antibiose (Ceftriaxon + Clindamycin)

Komplikationen

Lungenabszess, ARDS

Einteilung

Typische Pneumonie: plötzlicher Beginn mit starkem Krankheitsgefühl, Fieber, produktiver Husten, Dyspnoe, atemabhängige Schmerzen bei Begleitpleuritis und typische Untersuchungsbefunde

- Insb. bei Kindern fortgeleitete Schmerzen in Ober- und Unterbauch

Atypische Pneumonie: schleichender Beginn, Kopf- und Gliederschmerzen, leichtes Fieber, Dyspnoe, trockener Husten, und unauffälliger klinischer Untersuchung

- v.a. bei älteren Menschen oder bei Viren, Mykoplasmen, Chlamydien, Legionellen

Pathogenese

Lobärpneumonie: Anschoppung, rote Hepatisation (Tag 2/3), gelbe Hepatisation (Tag 4-6), graue Hepatisation (Tag 7/8), Lyse und Restitutio ad integrum (ab Tag 9)

Bronchopneumonie: meist bei deszendierenden Infektion nach Bronchitis durch Pneumokokken und Streptokokken

Interstitielle Pneumonie: insb. durch Viren und Mykoplasmen

Miliarpneumonie: durch hämatogene Aussaat (z.B. bei Tbc) mit vielen kleinen Infiltraten

Diagnostik

Diagnosesicherung 1 HK + 2 NK

- HK: neues Infiltrat im konventionellen Röntgen in 2 Ebenen
- NK: Fieber/Hypothermie, Leukozytose/Leukopenie, eitriger Auswurf, physikalische Zeichen (Bronchophonie, Stimmfremitus), positive BK/Sputum, Pleurapunktion

Klinik

- Vitalparameter
- Atemnotzeichen (v.a. bei Kindern), verstärkter Stimmfremitus («99»), gedämpfter Klopfeschall
- Auskultation: feinblasige Rasselgeräusche, verstärkte Bronchophonie («66»)

Labor: Leukozytose, Granulozyten mit toxischen Granula, CRP↑, BSG↑, Procalcitonin↑

Röntgen-Thorax:

- Lobärpneumonie: grossflächig, auf Lungenlappen begrenzte Infiltrate, positives Aerobronchoogramm (bei alleiniger alveolärer Infiltration sind die luftgefüllten Bronchien strahlentransparent (dunkel); DD: alveoläres Lungenödem), Silhouettenphänomen bei Mittellappenpneumonie, eher bei typischen Pneumonien
- Bronchopneumonie: unscharf begrenzte Infiltrate, kein Aerobronchoogramm
- Interstitielle Pneumonie: retikuläre Verschattung, eher bei atypischen Pneumonien
- Bei unklarem Röntgenbefund: CT Thorax

BGA: ggf. Hyperkapnie bei respiratorischer Insuffizienz

Erregerdiagnostik: Blutkulturen, Urin (bei V.a. auf Legionellenpneumonie), Sputum (morgens, nach Mundspülung, mit polymorphkernigen Granulozyten), Pleuraergusspunktion

Therapie

Allgemein: Vitalparameter, O₂, hohe Flüssigkeitsaufnahme, körperliche Schonung, Absaugen bei Aspiration, Physiotherapie (fördert Lungenperfusion), Antipyretika, Analgetika, Antitussiva (nur im Ausnahmefall), Expektoranzien und Mukolytika

Stationäre Aufnahme: CRB-65-Score ≥1: Confusion, Respiratory rate >30/min, Blood pressure (<90/<60)

Antibiose:

- Bei ambulant erworbener Pneumonie, die ambulant behandelt werden kann: 7-tägige AB-Therapie ausreichend!
- Leichte Pneumonie: CRB65 = 0 und SaO₂ >90%: Aminopenicilline evtl. + Betalaktamaseinhibitor
- Mittelschwere Pneumonie: stationäre Behandlung, Aminopenicillin + Betalaktamaseinhibitor oder Ceftriaxon i.v.

	- Schwere Pneumonie (respiratorische Insuffizienz, septischer Schock, Dekompensation): Pip/Taz, oder Ceftriaxon und immer zusätzlich ein Makrolid (Clarithromycin) - Bei nosokomialer Pneumonie oder V.a. multiresistenten Erreger: Pip/Taz oder Ceftazidim oder Carbapeneme - Aspirationspneumonie: Ceftriaxon + Clindamycin
Prognose	Letalität in Abhängigkeit von CRB65-Score: 0P <1%, 1-2P. 6%, 3-4P. 23%; nosokomial >20%
Prävention	Pneumokokken-Aktivimpfung, Grippeimpfung für Personen >60 Jahre, Nikotin-Verzicht, Schluckstörung therapieren
Komplikationen	Begleitpleuritis, Pleuraerguss, Pleuraempyem, Lungenabszess (v.a. bei Aspiration), Sepsis, ARDS

Legionellose

Epidemiologie	in jedem Alter möglich
Ätiologie	Legionella pneumophila (gram-, obligat aerob, fakultativ intrazellulär), persistieren an feucht-warmen Orten (Warmwasseranlagen, Klimaanlage; ab 60-70°C abgetötet), Verbreitung über Aerosole
Klinik	Nur in 1% kommt es zur Infektion, die meistens asymptomatisch verläuft; symptomatische Erkrankung bei Risikopatienten: Pontiac-Fieber (90%): leichter Verlauf, DD 'grippalem Infekt' mit Fieber, Kopf- und Gliederschmerzen Legionärskrankheit = Legionellenpneumonie (10%): atypische Pneumonie (grippeähnlich, initial trockener Husten, im Verlauf produktiv, GIT-Symptome, Kopfschmerz)
Diagnostik	Diagnostik wie bei Pneumonie + Nachweis vom Legionellenantigen im Urin
Therapie	frühzeitige AB-Behandlung über 5-10 d Fluorochinolone (z.B. Levofloxacin), alternative Makrolide; thermische Desinfektion des Wasserreservoirs auf >70°C Cave! bei V.a. auf atypische Pneumonie immer Legionellen antibiotisch abdecken (z.B. Levofloxacin)
Prognose	Meldepflicht! Keine Isolation nötig, da keine Übertragung von Mensch zu Mensch

Pneumocystis jirovecii-Pneumonie PCP

Ätiologie	Pneumocystis jirovecii: Schlauchpilz, ubiquitär vorkommend, nur bei Immunsuppression pathogen (Opportunist)
Pathogenese	interstitielle Pneumonie, oftmals Erstmanifestation einer HIV-Infektion / AIDS, seltener unter Chemotherapie
Klinik	Prodromi mit subfebrilen Temperaturen und Krankheitsgefühl, progrediente Dyspnoe mit trockenem Husten, keine Besserung durch Antibiotika
Diagnostik	Auskultation: meist unauffällig → Fehldiagnose Bronchitis, atypische Pneumonie LuFu: pO ₂ ↓, VC↓, Diffusionskapazität↓ Labor: LDH-Erhöhung, mit Bestimmung der CD4-Zahl (für HIV-Diagnose) Röntgen-Thorax: schmetterlingsförmige, interstitielle Zeichenvermehrung, diskrete milchglasige Veränderung; Zysten und Granulome bei Patienten mit Prophylaxe Abklärung der Immunsuppression (z.B. HIV-Test) Histo: Zysten schwarz (Silberfärbung) Erregernachweis: aus BAL oder Sputum, keine Serologie oder Kultur des Erregers
Therapie	1. Wahl Cotrimoxazol (Trimethoprim-Sulfamethoxazol 1:5) hochdosiert für 3 Wochen Glukokortikoide bei schwerer respiratorischer Insuffizienz
Prognose	Unbehandelt: eine der Haupttodesursachen bei HIV-Patienten Behandelt: gute Kontrolle und Prävention eines Krankheitsausbruches Gesamtüberleben bei HIV-Infektion: 90%
Prävention	Primärprophylaxe bei CD4-Zahl < 200/μL (AIDS, Knochenmarkssuppression), Sekundärprophylaxe mittel niedrigdosiertes Cotrimoxazol (schützt auch vor Toxoplasmosereaktivierung, Salmonellensepsis)
Komplikationen	Kavernenbildung mit Pneumothorax

Tuberkulose

Definition	Primäraffekt (Ghon-Herd): intrapulmonaler Tbc-Herd nach Erstinfektion, oberer Teil UL, unterer Teil ML Primärkomplex (Ghon-Komplex): Primäraffekt + lokale LK-Reaktion (zB. Hilus-LK), häufig verkalkt Minimal Lesions: kleine Organherde durch hämatogene Aussaat, meist Lungenspitzen (Simon'sche Spitzenherde) Assmann-Frühhinfiltrat: i.R. einer postprimären Tbc reaktivierter Simon'scher Spitzenherd
Epidemiologie	Latente Infektion: ca. ¼ der Weltbevölkerung, von den Infizierten erkranken ca. 5-10% im Laufe des Lebens an TB Neuerkrankungen: 10 Mio. Fälle weltweit (2017), v.a. Zentral- bis Südafrika, Asien, Südamerika Todesfälle: 1.3 Mio. weltweit (2017) → 10. Häufigste Todesursache
Ätiologie	Mycobacterium-tuberculosis-Komplex: aerobe, säurefeste, grampositive Stäbchen

	- Mycobacterium tuberculosis (95%): Haupterreger der Tbc, insb. Tröpfcheninfektion - Mycobacterium bovis: Haupterreger der Darmtuberkulose, insb. Verzehr kontaminierter Kuhmilch
Multiresistente Erreger	Single-drug-resistant Tuberculosis (SDR-TB): gegen Isoniazid oder Rifampicin Multi-drug-resistant Tuberculosis (MDR-TB): gegen Isoniazid und Rifampicin Extensively-drug-resistant Tuberculosis (XDR-TB): gegen Isoniazid, Rifampicin, Fluorchinolone und min. ein injizierbares Tuberkulostatika
Risikofaktoren	Immunsuppression, HIV, Drogenabusus, Unterernährung, Vorgeschädigte Lunge (Silikose, COPD etc.)
Klassifikation	Primärtuberkulose: Primärkomplex + positiver Erregernachweis (Tuberkulinhauttest) - Latente Tbc in >95% der Fälle: Erreger verkapseln sich, kein radiologischer Nachweis, Möglichkeit der Reaktivierung - Manifeste Tbc in <5% der Fälle: radiologisch nachweisbar, Gefahr der lymphogenen, bronchogenen u/o hämatogenen Streuung Postprimäre Tbc: Organinfektion (80% Lunge) nach einer zurückliegenden (Monate bis Jahre) Erstinfektion - Exogene Reinfektion (selten) - Endogene Reaktivierung (häufig)
Sonderformen	Hiluslymphknoten-Tbc Pleuritis tuberculosa: bei 30% aller Patienten mit Lungentuberkulose, meist exsudative Pleura-Entzündung mit chronisch rezidivierenden Pleuraergüssen Miliartuberkulose: hämatogene Generalisation bei schlechter Immunlage mit Befall mehrerer Organe - Pulmonal: «Schneegestöber» im Thorax-Röntgen - Meningeal - Leber/Milz, Nieren, Nebennieren, Choroidea, Retina Landouzy-Sepsis
Pathogenese Virulenz	Besonderheit der Zellwand (Wachs + Lipide). Nichtaktivierte Makrophagen phagozytieren Mykobakterien, können diese aber nicht eliminieren → Bakterien vermehren sich in Makrophage, bis diese zugrunde geht. Aufgrund des Aufenthaltes in Makrophagen, entgehen die Bakterien der humoralen Immunantwort → AK-Bestimmung spielt in der Diagnostik KEINE Rolle! Nur durch T-Lc aktivierte Makrophagen, können Tuberkelbakterien abtöten.
Klinik	Primär-Tbc: meist symptomlos, selten B-Symptome, Abgeschlagenheit, produktiver Husten (evt. Hämoptysen) Postprimäre Tbc: - 80% Lungentuberkulose: B-Symptome, Abgeschlagenheit, produktiver Husten, Hämoptysen - 20% extrapulmonale Tuberkulose: urogenitale Tbc (Dysurie, Flankenschmerzen, Hämaturie, sterile Leukozyturie), Hauttuberkulose (Lupus vulgaris, Skrofuloderm, Tuberkulide), Kehlkopftuberkulose, Angina tonsillaris, Knochentuberkulose, Herz-Tbc, Auge (Uveitis posterior), Darmtuberkulose
Diagnostik	Labor: evt CRP↑, BSG↑, Leukozytose; KEINE Antikörper-Diagnostik! Radiologie: - Röntgen-Thorax in 2 Ebenen: hiläre LK-Vergrößerung, unscharf begrenzte Kavernen, verkalkte, teils sternförmige Narben - ggf. CT-Thorax Erregerdiagnostik - Indirekter Nachweis: Tuberkulin-Hauttest (Mendel-Mantoux-Test), Interferon-γ-Test (Quantiferon-Test) - Falsch-negative Ergebnisse beim Tuberkulintest durch Immunsuppression, Infektion, Lymphome, Sarkoidose - Vorteile des Interferon-γ-Test: keine Störeinfluss durch BCG-Impfung, bei frischer Infektion schneller positiv - Direkter Nachweis: Sputum, Bronchialsekret, BAL, Biopsie, Magensaft, Urin, Ejakulat, Stuhl, Blut, Menstrualblut, Pleuraflüssigkeit, Aszites etc. → Sicherung der Diagnose Mikroskopie: Ziehl-Neelsen Spezielle Kultur: Goldstandard, dauert bis zu 6 Wochen, Speziesbestimmung, Antibiogramm PCR: Schnelldiagnostik in 2-3 Tagen
Pathologie	Tuberkulöses Granulom mit verkäsender Nekrose (DD: Lepra, tertiäre Syphilis)
Therapie	Vor Beginn sollte genug Material für eine Kultur gewonnen werden → Autobiogramm und Resistenzen Isolation von Patienten mit offener Tuberkulose! «PREIS» insg. für min. 6 Monate: 2 Monate (Isoniazid/Streptomycin, Rifampizin, Ethambuton, Pyrizinamid) + 4 Monate (Isoniazid, Rifampizin) Die Kombinationstherapie ist obligat, um adäquate Erregerelimination zu ermöglichen und Resistenzbildung zu verhindern! - Streptomycin: nephrotoxisch, ototoxisch → vor Beginn HNO-Konsil! - Weitere Substanzen: Fluorchinolone Verlängerung bis 24 Monate bei kompliziertem Verlauf (Erregernachweis 2 Monate nach Therapiebeginn), Immunsuppression, Unverträglichkeiten, Multiresistenz Therapiemonitoring: DOT directly observed therapy

<i>Tuberkulostatika</i>	<i>Abk.</i>	<i>Anwendung</i>	<i>Wichtige Nebenwirkungen</i>
Isoniazid	INH	6 Monate	Hepatotoxizität, Akne Neurotoxizität: Periphere Polyneuropathie Reduktion der Nebenwirkungen: Gabe von Vitamin B ₆
Rifampicin	RMP	6 Monate	Hepatotoxizität CYP-Induktionen mit Interaktionspotential (v.a. CYP3A4, CYP2C9): Cave orale Antidiabetika, Ca-Antagonisten, Statine, orale Kontrazeptiva Rotfärbung des Urins und anderer Körperflüssigkeiten
Pyrazinamid	PZA	2 Monate	Hepatotoxizität Übelkeit, Erbrechen Flush-Syndrom Myopathie und Arthralgien Hyperurikämie
Ethambutol (bakteriostatisch)	EMB	2 Monate	Optikusneuritis → vor Beginn Ophtha-Konsil!

Sarkoidose (M. Boeck)

Epidemiologie	Alterspeak 20-40 Jahre, insg. m = w, aber eher Frauen vom Löfgren-Syndrom betroffen; häufiger in Nordeuropa
Ätiologie	unbekannt, genetische Prädisposition (HLA-DR und HLA-DQ), evt Umwelttoxinen
Pathogenese	Störung der T-Lymphozytenfunktion (v.a. Th1-Helferzellen), erhöhte B-Zell-Aktivität - Lokale immunologische Überaktivität (Bildung nicht-verkäsender Granulome) - TNF und TNF-R erhöht - Dysregulierte Immunreaktion mit erhöhtem CD4/CD8-Quotient in der BAL (Normwert <2)
Klinik	Akute Sarkoidose (1/3): heilt i.d.R. folgenlos aus! - Hohes Fieber, Abgeschlagenheit, Dyspnoe, Husten, thorakale Schmerzen, ggf. Polyarthrit - Löfgren-Syndrom: Fieber + Trias aus Erythema nodosum, bilaterale Lymphadenopathie, (OSG-)Polyarthrit - Heerfordt-Syndrom: Fieber + Trias aus Parotitis + Uveitis (Iridozylitis) + Fazialisparese Chronische Sarkoidose (2/3): - Lunge: anfangs symptomarm (Husten, Belastungsdyspnoe), frühe radiologische Veränderungen, später Lungenfibrose - Auge: Iridozyklitis - Haut: in 20-50%, Erythema nodosum, Lupus pernio, Narbensarkoidose - Jüngling-Syndrom = Knochensarkoidose, mit zystischem Befall der Endphalangen und Zehen - Andere: LK, Nervensystem, Herz (zweithäufigste Todesursache), Leber, Milz, Niere, Skelett
Diagnostik	Labor: unauffällig bei der akuten Sarkoidose; chronische Sarkoidose: ACE oft ↑ (Aktivität, Therapiekontrolle), IgG↑, Calcium↑ (prognostisch ungünstig, da Gefahr der Niereninsuffizienz) Röntgen-Thorax: häufiger Zufallsbefund, typische Divergenz zwischen ausgeprägtem Lungenbefund und mässiger Symptomatik! - Typ 1: bilaterale Lymphadenopathie; Remissionsrate 70% - Typ 2: bilaterale Lymphadenopathie mit Lungenbefall (disseminierte, retikuläre Zeichenvermehrung); Remissionsrate 50% - Typ 3: Lungenbefall ohne Lymphadenopathie; Remissionsrate 20% - Typ 4: Lungenfibrose; irreversibel CT-Thorax Histologie (Goldstandard): nicht-verkäsende Granulome: Epitheloidzellige Granulome mit Langhans-Riesenzellen und Lymphozytenwall BAL: erhöhter CD4/CD8-Quotient (normal: CD4/CD8 <2), lymphozytäre Alveolitis LuFu: ↓FVC (zur Verlaufsdiagnostik besser als Diffusionskapazität), ↓Diffusionskapazität EKG: myokardialer Befall Röntgen der Hände (Jüngling-Syndrom) Ophthalmologisches Konsil: periphere chorioretinale Läsionen, Bindehautgranulome
Therapie	Akute Sarkoidose: in 85% selbstlimitierend, symptomatische Therapie mit NSAR (z.B. Ibuprofen) Desto akuter die Erstmanifestation, desto höher ist i.d.R. die Remissionsrate! Immunsuppression: - Indikation: chronische Sarkoidose ab Typ II, Hyperkalzämie, extrapulmonale Sarkoidose - Eskalationsschema: 1. Systemische Glukokortikoid-Monotherapie (CAVE: Osteochondrosis dissecans tali)

2. Kombinierte Glukokortikoidtherapie + Immunsuppression (MTX, Azathioprin)
3. Kombinierte Glukokortikoidtherapie + TNF α -Inhibitor (z.B. Infliximab, Etanercept)
4. Lungentransplantation

Verlaufskontrolle: FVC, evtl. Diffusionskapazität (Ausmass Lungenfibrose, jedoch weniger gut geeignet)

Komplikationen pulmonal (Bronchiektasen, Lungenfibrose mit respiratorischer Insuffizienz und Cor pulmonale), extrapulmonal (chronische Niereninsuffizienz)

DD Tuberkulose, Hodgkin-Lymphom, NHL, Lymphangiosis carcinomatosa, Pneumokoniosen, exogen-allergische Alveolitis

Pleuraerguss

Ätiologie	Exsudat: Schrankenstörung der Kapillarwände bei Entzündungen (Pneumonie, Tbc) oder neoplastisch → eiweissreich, zellreich Transsudat: ↑hydrostatische Druck (Herzinsuffizienz) oder ↓kolloidosmotischer Druck (Leberzirrhose, nephrotisches Syndrom) in den Kapillaren → eiweissarm, zellarm Syndromal: - Meigs-Syndrom: bds. Pleuraergüsse bei Ovarialfibrom - Polyserositis: bei rheumatologisch und autinflammatorischen Syndromen auftretende Ergussbildung an Pleura, Peritoneum, Perikard (SLE, RA, Morbus Still, familiäres Mittelmeerfieber, DD: Herzinsuffizienz, Hypoalbuminämie, Hypervolämie, Urämie)
Ergussformen	Blutig → Bestimmung der Hb-Konzentration im Punktat - Hämatothorax (traumatisch, iatrogen): Hb-Konzentration ähnlich hoch wie in Blutprobe - Tuberkulose, maligner Erguss (z.B. bei Ovarialkarzinom, Pankreaskarzinom): Geringe Hb-Konzentration/blutig tingiert Chylothorax: Lymphflüssigkeit, Verlegung des Ductus thoracicus (traumatisch, durch Tumor), milchig, erhöhte Triglyzeride Pleuraempyem: Neutrophile
Klinik	asymptomatisch, bei ausgeprägtem Erguss Dyspnoe
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Inspektion: asymmetrische Thoraxexkursionen, Palpation: verminderter Stimmfremitus, Perkussion: hypsonorer Klopfschall, Auskultation: basal abgeschwächte Atemgeräusche, verminderte Bronchophonie Nachweisverfahren 1. Wahl: Sonografie am sitzenden Patienten (ab 20 mL nachweisbar); Röntgen-Thorax (Erguss ab 100-200ml nachweisbar): Meniskus-Zeichen (Ellis-Damoiseau-Linie); CT-Thorax Punktion: Mikrobiologie, klinische Chemie, Pathologie (Zytologie)
Therapie	Behandlung der Grundkrankheit Pleurapunktion: max. 1.5L abpunktieren pro Punktion, ansonsten Gefahr eines Reexpansionsödems Pleuradrainage: bei rezidiv. Pleuraerguss oder Pleuraempyem ggf. chemische oder thorakoskopische Pleurodese mit Talkum
Komplikationen	Pleuraempyem, Pleuraschwarte
DD	Pleuritis, Pleuraschwarte, Pneumothorax

Cave! nach jedem Eingriff sollte ein Röntgen-Thorax erfolgen, um einen Pneumothorax auszuschliessen!

	<i>Transsudat</i>	<i>Exsudat</i>
<i>Häufige Ursachen</i>	Herzinsuffizienz Leberzirrhose Nephrotisches Syndrom Lungenembolie	Pneumonie (parapneumonischer Erguss) Malignom Tuberkulose Lungenembolie
<i>Gesamteiweissgehalt</i>	<30 g/L	>30 g/L
<i>Verhältnis Gesamteiweiß Pleuraerguss/Serum</i>	<0,5	>0,5
<i>LDH</i>	<200 U/L	>200 U/L
<i>LDH-Pleuraerguss/LDH-Serum</i>	<0,6	>0,6 (bei malignem Erguss oft >1)
<i>Spezifisches Gewicht</i>	<1,016	>1,016

Pleuritis

Definition	Entzündung der Pleura mit zwei Verlaufsformen: Pleura sicca, Pleura exsudativa
Ätiologie	infektiös: Pneumonie, Tbc, viral (Adeno-, Coxsackie B-Viren, RSV, CMV, HSV), fungal (chronische Pleuritiden), parasitär (Echinokokkose, Amöbiasis), AIDS-assoziiert nicht-infektiös: Malignome, rheumatisch (RA, SLE, Morbus Still, Churg-Strauss-Syndrom), Asbestpleuritis, medikamentös (Amiodaron, MTX, Phenytoin)
Klinik	Pleuritis sicca: starke, atemabhängige Schmerzen (Pleura parietalis sensibel innerviert) Pleuritis exsudativa: häufige Folge der Pleuritis sicca, Besserung der Schmerzen
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, symptomatische Schmerztherapie

Atelektase

Definition	luftleerer Lungenbereich; Dystelektase: Mangelbelüftung, unvollständige Atelektase
Formen	Obstruktionsatelektase: Fremdkörper, Raumforderung Kompressionsatelektase: Pleuraerguss, Zwerchfellhochstand Kontraktionsatelektase: bei chronisch-destruierenden Lungenerkrankungen (Fibrose, Tuberkulose) Entspannungsatelektase: Pneumothorax Primäre Atelektase: mangelnde Lungenentfaltung bei Surfactantmangel Traumatisch: Atelektase bei Bronchusverletzung
Diagnostik	Perkussion: hypsonorer Klopfschall; Auskultation: abgeschwächtes Atemgeräusch Röntgen Thorax: - homogen Verschattung, die sich an den Lappengrenzen orientiert - Verkleinerung des betroffenen Lungenabschnitts durch Zug auf das umliegende Gewebe (z.B. Zwerchfellhochstand, Mediastinalverlagerung zur betroffenen Seite)
Therapie	Wiederbelüftung des Lungenabschnitts, Behandlung des Grundproblems
Komplikationen	Pneumonie, respiratorische Insuffizienz, Abszess

Lungensequester

Definition	kongenitale Fehlbildung mit funktionsunfähigem Lungengewebe, das nicht an den Bronchialbaum angeschlossen ist
Diagnostik	Röntgen Thorax: isolierte, zystische, meist zwerchfellnahe, luft- oder flüssigkeitsgefüllte Lungenabschnitte

Bronchiektasen

Definition	irreversible sackförmige oder zylindrische Ausweitung der grossen Bronchien infolge von Entzündungen oder bei gestörtem Abfluss der Bronchialsekrete (mukoziliäre Clearance)
Ätiologie	Frühe Manifestation: Kartagener-Syndrom, CF Späte Manifestation: chronische Infekte (COPD, Tuberkulose), Bronchusstenose (Tumor, Fremdkörper)
Pathogenese	irreversible Erweiterung der Bronchialwand
Klinik	«maulvoller» Auswurf v.a. morgens nach Positionswechsel, produktiver Husten, grün-gelbliches, purulentes, dreischichtiges (schaumig – serös – eitrig) Sputum, ggf. subfebrile Temperaturen, Hämoptysen/Hämoptoe
Diagnostik	Auskultation: feuchte, grobblasige Rasselgeräusch, Giemen und Brummen bei Obstruktion Erregerdiagnostik: Sputum, ggf. Bronchoskopie Röntgen-Thorax (unzureichend!): entzündlich verdickte Bronchialwände («Tram-Linien»), «Ringschatten», «Wabenlunge» 1. Wahl CT: entzündlich veränderte, verdickte Bronchialwand (Tramschienen-Zeichen), Bronchusdurchmesser grösser als begleitende A. pulmonalis (Siegelring-Zeichen)
Therapie	Konservativ: Bronchialtoilette in Vierfüsslerstand (Quincke-Lagerung), Nikotinverzicht, Influenza- und Pneumokokken-Impfung, Antibiose bei Infekt Operativ: Segmentresektion oder Lobektomie bei einseitigen Bronchiektasen
Komplikationen	rezidivierende Infekte → obstruktive Ventilationsstörung → respiratorische Insuffizienz und Cor pulmonale; Lungenblutung, Pleuraempyem, Lungenabszess

Interventionelle Pneumologie

Pleurapunktion

Durchführung	in LA (Rippenoberrand), im Sitzen, sonografische Kontrolle, 1 – 2 ICR unterhalb des Flüssigkeitsspiegels, maximal 1.5L, nur einseitig (diagnostisch und therapeutisch)
Indikation	Diagnostik und Therapie (Drainage) eines Pleuraergusses
Kontraindikation	Quick <50%, INR >1.5, Thrombozytenzahl <50G
Diagnostik	Mikrobiologie: Kultur, Gramfärbung, Ziehl-Neelsen-Färbung (Tuberkulose) Zytologie: Tumorzellen klinische Chemie: Zellzahl, Glukose, Protein, LDH, Cholesterin, Triglyzeride, Amylase, Lipase, Tumormarker, pH-Wert (Pleuraempyem < 7.2 -> Drainage (Ausnahme maligne oder tuberkulöse Ergüsse) Light-Kriterien: Exsudat: Protein-Quotient >0.5, LDH-Quotient > 0.6, LDH >200U/L
Komplikationen	Reexpansionsödem (reaktives Lungenödem), Pneumothorax -> Röntgenkontrolle, Infektion, Blutung, Nervenläsion, Leber- und Milzverletzungen

Bronchoskopie

Durchführung	transoral oder transnasal, flexibles (Sedation, für Diagnostik bevorzugt) oder starres (Vollnarkose, Fremdkörper, Blutung) Endoskop, ggf. mit EBUS	
Indikation	Abklärung von Atemwegsveränderungen, ggf. in Kombination mit Biopsie oder BAL, Entfernung FK, Blutungsstillung, Lokale Radiatio, Fiberoptische Intubation	
Bronchoalveoläre Lavage (BAL)	Indikation	Bronchialkarzinom, Sarkoidose (CD4/CD8-Quotient), Alveolitis, Sklerodermie
	Durchführung	morgens, nach Mundspülung
	Zytologie	Alveolarmakrophagen und respiratorisches Epithel (Kontamination bei unverhorntem Plattenepithel) sprechen für korrekte Durchführung
	Immunologische Diagnostik	CD4/CD8-Quotient (erhöht bei Sarkoidose (meist >5); erniedrigt bei EAA und COP/BOOP)
Bronchiallavage	Durchführung	Kochsalzlösung in Trachea, spült obere Bronchialabschnitte, Absaugen
	Indikation	Pneumonieverdacht bei intubierten Patienten

Asthma bronchiale

Definition	chronisch-entzündliche Erkrankung der Atemwege, die mit reversiblen bronchialen Obstruktionen u/o einem hyperreagiblen Bronchialsystem einhergeht	
Epidemiologie	Kinder und Jugendliche mit allergischem Asthma (v.a. bei Tabakexposition im Kindesalter), Erwachsene >40J. mit nicht-allergischem Asthma	
Ätiologie	Endogene Risikofaktoren: genetische Prädisposition, Übergewicht, psychosoziale Belastung Exogene Risikofaktoren: Allergene, Infektionen, Umweltbedingungen, berufliche Noxen, Tabakrauch, Medikamente (ASS, Ibuprofen, Betablocker), chemisch-toxische Stoffe (Lösungsmittel, Oxon, SO ₂ , Kaminfeuer, Tabakrauch)	
Unterformen	Allergisches Asthma	Trigger: Allergene: Pollen, Hausstaub, Nahrungsmittelallergene, Tierepithelien, Schimmelpilze, Mehlstaub (Bäckerasthma) Epidemiologie: Meist im Kindesalter, häufiges Verschwinden der Symptomatik in Pubertät Diagnostik: Nachweis spezifischer IgE-AK + Allergenbezug zur Asthmasymptomatik
	Nicht-Allergisch	Trigger: Infekte, kalte Luft Epidemiologie: Ca. 30-50% aller erwachsenen Asthmatiker, insb. >40 Jahre Diagnostik: KEIN Nachweis spezifische IgE-AK und fehlende Allergiesymptomatik
	Anstrengungsinduzierte Bronchokonstriktion (Belastungsasthma)	nur oder insb. bei körperlicher Belastung Therapie: kurzwirksame inhalative β ₂ -Sympathomimetika (Salbutamol) bei Bedarf
	Analgetika-Asthma	Asthma bronchiale + chronische Sinusitis und Polyposis nasi + Intoleranz gegenüber COX-1-Hemmern (ASS, Ibu) → Desensibilisierung mittels ASS-Dauertherapie
	Eosinophiles Asthma bronchiale	Diagnostik: Nachweis der eosinophilen bronchialen Entzündung mittels Sputumuntersuchung und Differential-BB Sowohl bei allergischem als auch bei nicht-allergischem Asthma möglich Identifizierung wichtig, da besseres Ansprechen auf inhalative Glukokortikoide und Indikationskriterium für Biologikatherapie!
	Pathophysiologie	Bronchospasmus → Schleimhautödem und entz. Schleimhautinfiltration mit Hyperplasie der Becherzellen und Verdickung der Basalmembran → Remodeling Bronchialwände mit Hyperplasie der gl. Muskulatur → Vermehrte Produktion zähen Schleims

Klinik	chronischer Husten und R�usperzwang Exazerbation / Asthmaanfall: anfallsartige Luftnot mit expiratorischem Stridor, Erstickungsangst, trockener Husten, Beschwerden v.a. nachts (zirkadiane Rhythmik des Bronchialschleimhaut)
Diagnostik	Anamnese: bekannte Allergie, Triggerfaktoren, positive FA f�r Atopie, Noxen, Berufsanamnese, Haustiere Inspektion: Fassthorax Perkussion: hypersonorer Klopfeschall, tiefstehendes Zwerchfell, wenig atemverschieblich Auskultation: abgeschw�chtes Atemger�usch bis 'silent lung', verl�ngerte Expiration, expiratorischer Stridor, Giemen, Brummen, Pfeifen Labor: Eosinophilie, ggf. erh�hte Entz�ndungswerte bei infektgetriggertem Asthma Allergiediagnostik: Pricktest, spezifische IgE-AK Spirometrie: reversible Obstruktion ($\downarrow$ FEV1 und $\downarrow$ Tiffenau-Index), FEV1 um 15% besser nach Salbutamolgabe = Bronchospasmodysmetest, Methacholin-Provokationstest (FEV1-Abfall >20% spricht f�r Asthma) FeNO-Messung: Non-invasiver Biomarker der Atemwegsinflammation zur Diagnosestellung Pulsoxymetrie: bei SpO ₂ < 94% BGA indiziert BGA: respiratorische Partial- (pO ₂ tief) oder Globalinsuffizienz (pO ₂ tief, pCO ₂ erh�ht) m�glich R�ntgen: Emphysem (horizontale Rippen, abgeflachte Zwerchfelle, grosse interkostale Abst�nde)
Therapie	Initialtherapie entsprechend der Asthmakontrolle: teilweise kontrolliertes Asthma → Therapiestufe 2; unkontrolliertes Asthma → Therapiestufe 3, De-Eskalation bei guter Asthmakontrolle >3 Monate. Stufentherapie: <i>siehe Tabelle</i> → Vollst�ndige Wirkung von inhalativen Glucocorticoiden (ICS) erst nach 2-4 Wochen regelm�ssiger Anwendung! Ausnahmen: - Schwangere: gleiche Stufentherapie, Cromoglycins�ure (Mastzellstabilisator) empfehlenswert - Kinder: Montelukast (Leukotrien-Rezeptor-Antagonist) oder Cromoglycins�ure sind langwirksamen β2-Sympathomimetika zu bevorzugen Erhaltungstherapie: inhalatives Glukokortikoid (z.B. Budesonid) Therapiekontrolle: mittels Peak-Flow-Messung (Fr�herkennung Exazerbationen) - Kontrolliert: tags�ber <2x/Woche, keine n�chtlichen Symptome, keine Einschr�nkung im Alltag, Bedarfsmedikation <2x/Woche, normale Lungenfunktion, keine Exazerbationen (zunehmende Atemnot, Brustenge, Husten, Stridor) - Teilweise kontrolliert: tags�ber >2x/Woche, mit Einschr�nkungen und Bedarfsmedikation, Exazerbationen, pathologische Lungenfunktion Asthmaanfall: Lippenbremse, aufrechte Sitzposition mit aufgest�tzten Armen, kurzwirksames β 2-Sympathomimetikum (z.B. Salbutamol), orale Glukokortikoide (Ziel: normale HF, normale AF, PEF >70%), bei schwerem Anfall zus�tzlich O ₂ , Ipratropiumbromid (Anticholinergikum) inhalativ, Glukokortikoide i.v., Theophyllin, Magnesium i.v., ggf. Intubation Cave! KI f�r Betablocker beim Asthmaanfall!
Komplikationen	Asthmaanfall (leicht bis lebensbedrohlich), Infektneigung, Emphysem, irreversible Bronchialobstruktion, Bronchiektasen

Schweregrad bei ED

Asthmaschweregrad	Symptomatik bei Erstdiagnose			Lungenfunktion	
	Am Tag	In der Nacht	Exazerbationen	FEV ₁ o. PEF vom Soll	PEF-Tagesvariabilit�t
I = Intermittierend	<1x pro Woche	≤2x pro Monat	Kurz (Stunden bis Tage anhaltend), kaum Beeintr�chtigung von Schlaf und k�rperlicher Aktivit�t	≥80%	<20%
II = Geringgradig-persistierend	<1x pro Tag; >1x pro Woche	>2x pro Monat	Beeintr�chtigung von Schlaf und k�rperlicher Aktivit�t	≥80%	20–30%
III = Mittelgradig-persistierend	T�glich	>1x pro Woche	Beeintr�chtigung von Schlaf und k�rperlicher Aktivit�t	60–80%	>30%
IV = Schwergradig-persistierend	T�glich mit hoher Intensit�t	H�ufig	Sehr h�ufig, st�ndige Beeintr�chtigung des Alltags	<60%	>30%
Bei Vorhandensein eines der Kriterien wird der Patient in die entsprechende Kategorie eingeordnet.					

Medikamentöse Langzeittherapie des Asthma bronchiale – Stufenschema (NVL 2018)					
	Stufe 1	Stufe 2	Stufe 3	Stufe 4	Stufe 5
Therapieschema	Bedarfsorientierte Therapie mit SABA, ggf. ICS als Langzeittherapeutikum	1 Langzeittherapeutikum (insb. ICS) plus Bedarfstherapie mit SABA	ICS plus 1 weiteres Langzeittherapeutikum; Bedarfstherapie mit SABA oder ICS/Formoterol	ICS plus ≥ 1 weitere Langzeittherapeutika; Bedarfstherapie mit SABA oder ICS/Formoterol	„Add-On“-Therapie
Dauertherapie (1. Wahl)	Keine	ICS: Niedrige Dosis	ICS/LABA: Niedrige Dosis oder ICS: Mittlere Dosis	ICS/LABA: Mittlere bis hohe Dosis oder ICS/LABA: Mittlere bis hohe Dosis plus LAMA	Anti-IL-5 oder Anti-IgE
Alternativen	ICS: Niedrige Dosis	LTRA (insb. im Kindesalter)	ICS/LAMA: Niedrige Dosis oder ICS: Niedrige Dosis plus LTRA	ICS/LABA: Mittlere bis hohe Dosis plus LTRA oder ICS: Mittlere bis hohe Dosis plus LAMA	Orale Corticoide (zusätzlich oder alternativ)
Akuttherapie bei Bedarf	SABA	SABA	SABA oder ICS/Formoterol	SABA oder ICS/Formoterol	SABA oder ICS/Formoterol

SABA = Kurzwirksame β_2 -Mimetika: Salbutamol, Fenoterol, Terbutalin
 ICS = Inhalative Corticosteroide: Budesonid, Fluticason
 LTRA = Leukotrien-Rezeptor-Antagonisten: Montelukast
 LABA = Langwirksame β_2 -Sympathomimetika: Formoterol, Salmeterol
 LAMA = Langwirksame Muskarinrezeptor-Antagonisten (Anticholinergika): Insb. Tiotropiumbromid
 Kombinationspräparate ICS/LABA: Budesonid/Formoterol, Beclometason/Formoterol, Fluticason propionat/Formoterol, Fluticason propionat/Salmeterol, Fluticason furoat/Vilanterol
 Biologicals: Anti-IL-5-Antikörper: Mepolizumab und Reslizumab / Anti-IgE-Antikörper: Omalizumab

COPD und chronische Bronchitis

Definition	chronische Bronchitis: produktiver Husten in zwei aufeinanderfolgenden Jahren für jeweils mind. 3 Monate Lungenemphysem: irreversible Erweiterung der Lufträume distal der Bronchioli terminales, Verlust Gasaustauschfläche COPD: Bronchitis + Emphysem: nicht vollständig reversible Einschränkung des Atemflusses bei assoziierter inflammatorischer Reaktion; meist progredienter Verlauf mit extrapulmonaler Auswirkung
Epidemiologie	weltweit dritthäufigste Todesursache, v.a. >70-jährige
Ätiologie	Exogene Faktoren: in >90% Rauchen aller Art, rezidivierende pulmonale Infekte, Luftverschmutzung, berufliche Exposition gegenüber organischen / anorganischen Stäuben, auch Feuern im Haus in Entwicklungsländern Endogene Faktoren: angeborene Lungenerkrankungen (IgA-Mangel, α_1-Antitrypsin-Mangel, Katagener-Syn.)
Pathogenese	Ungleichgewicht zwischen Proteasen und Proteaseninhibitoren (α_1 -Antitrypsin), air trapping durch gestörte Expiration mit Lungenüberblähung, FEV1-Abnahme durch expiratorischen Bronchialkollaps, Zerstörung des alveolären Kapillarbetts (Erhöhung des pulmonalarteriellen Drucks)
Klinik	Leitsymptom: chronischer Husten mit Auswurf (v.a. morgens), Atemnot (initial Belastungsdyspnoe, im Verlauf dauerhaft); Lippen- und Fingernagelzyanose, Atemhilfsmuskulatur, Nagelveränderungen, Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz (gestaute Halsvenen, Unterschenkelödeme), Faszthorax
Klassifikation	Schweregrad (GOLD-Klassifikation): CAT (COPD assessment test), mMRC-Dyspnoe-Skala 0-4 (mMRC $\geq 2 \rightarrow$ schwere Symptomatik) - GOLD A: ≤ 1 Exazerbation/Jahr, wenig symptomatisch (Atemnot nur bei starker körperlicher Belastung) - GOLD B: ≤ 1 Exazerbation/Jahr, stark symptomatisch - GOLD C: ≥ 2 Exazerbationen/Jahr, wenig symptomatisch - GOLD D: ≥ 2 Exazerbationen/Jahr, stark symptomatisch Einteilung abhängig von der Spirometrie: irreversible Obstruktion - COPD Grad I: Tiffenau-Index <70%, FEV1 >80% vom Soll - COPD Grad II: Tiffenau-Index <70%, FEV1 50-79% vom Soll - COPD Grad III: Tiffenau-Index <70%, FEV1 30-49% vom Soll - COPD Grad IV: Tiffenau-Index <70%, FEV1 <30% vom Soll Die GOLD-Einteilung ist entscheidend für die Therapie!

Diagnostik	Körperliche Untersuchung: Faszthorax, Kachexie, Atemhilfsmuskulatur, hypersonorer Klopfeschall, tiefstehendes, wenig verschiebliches Zwerchfell, abgeschwächtes Atemgeräusch, verlängerte Expiration, Giemen Labor: Entzündungsparameter, Blutkulturen, α_1-Antitrypsin-Spiegelbestimmung bei allen Patienten <50J. mit Emphysem BGA: bei $\text{SaO}_2 < 94\%$; respiratorische Partial-$(\text{pO}_2\downarrow)$ oder Global-$(\text{pO}_2\downarrow + \text{pCO}_2\uparrow)$ Insuffizienz LuFu: FEV1 und FEV1/VC (Tiffeneau) $\downarrow$, RV$\uparrow$, intrathorakales Gasvolumen$\uparrow$, Diffusionskapazität$\downarrow$, Bronchospasmodysetest: kein wesentlicher Anstieg von FEV1 bei COPD! Röntgen-Thorax: Faszthorax (horizontaler Rippenverlauf, weite ICR), Zwerchfelltiefstand, strahlentransparente Lunge, vergrößerter Retrosternalraum im Seitenbild CT-Thorax: Lungenemphysem Bronchoskopie: bei infektgetriggelter Exazerbation und erfolgloser Antibiotikatherapie (Ausschluss Tuberkulose in Ziehl-Neelsen-Färbung)
Therapie	Allgemein: Nikotinkarenz, Atemphysiotherapie, Lippenbremse, Kochsalzinhalation, körperliche Aktivität, Osteoporoseprophylaxe (durch Kachexie; Vitamin D3, Calcium) Medikamente: - SABA (kurzwirksame β_2-Sympathomimetika): Salbutamol, Fenoterol - SAMA (kurzwirksame Parasympatholytika): Ipratropiumbromid - LABA (langwirksame β_2-Sympathomimetika): Salmeterol, Formoterol - LAMA (langwirksame Parasympatholytika): Tiotropiumbromid - ICS: inhalative Corticosteroide (z.B. Budesonid, Fluticason, Beclometason) - PDE-Hemmer: Theophyllin (KI bei kardialer Schädigung) Grundmedikation: - Gold A/B: ggf. Monotherapie mit LAMA oder LABA (Gold B: Kombination wenn nicht ausreichendes Ansprechen) - Gold C: Monotherapie mit LAMA (Tiotropiumbromid), falls unzureichend + ICS oder LABA - Gold D: Kombinationstherapie LAMA + LABA, falls unzureichend + ICS, falls therapierefraktär: + Roflumilast Bedarfsmedikation: SABA und / oder SAMA Langzeitsauerstofftherapie: - Indikation: COPD Grad IV, schwerer respiratorischer Insuffizienz, $\text{pO}_2 < 7.5 \text{ kPa}$ trotz Therapie - Ziel: pO_2-Anstieg, pCO_2 nicht $> 60\text{-}70 \text{ mmHg}$ - Durchführung: mind. 16h täglich (senkt Mortalität), Heimbeatmung Cave! vorsichtige O_2-Einstellung (CO_2-Narkose) Chirurgisch: Volumenreduktion Lungentransplantation
Prävention	Influenza- und Pneumokokken-Impfung
Komplikationen	<u>Akute Exazerbation (AECOPD)</u> Ätiologie meist infektbedingt (Hämophilus influenzae, Pneumokokken, Viren) Klinik zunehmende Dyspnoe, zentrale Zyanose Therapie sitzende Haltung; β_2-Sympathikomimetikum (Salbutamol), Parasympathikolytikum (Ipratropiumbromid), Glukokortikoide i.v., ggf. Schleifendiuretika bei kardialer Dekompensation, ggf. Morphin (bei starker Dyspnoe), Antibiose (Aminopenicilline), O_2 (nicht mehr als 1-2L/Minute, sonst Reduktion des Atemantriebs (COPD-Patienten sind sich Hyperkapnie gewöhnt, O_2-Abfall als wichtiger Atemtrigger)), ggf. Beatmung (NIV: CPAP), pneumologische Rehabilitation Cave! lebensbedrohlicher Notfall! Kachexie im Endstadium alveoläre Hypoventilation $\rightarrow$ hypoxisch vermittelte pulmonale Vasokonstriktion (Euler-Liljestrand-Effekt) $\rightarrow$ pulmonale Hypertonie $\rightarrow$ Cor pulmonale Spontanpneumothorax bei Bullaruptur
DD	Lungenembolie, Bronchialkarzinom, Asthma bronchiale, Pneumothorax, Sinusbronchitis

Interstitielle Lungenerkrankungen und Lungenfibrose

Definition	heterogene Krankheitsgruppe, die alle zu interstitieller Bindegewebsvermehrung mit Lungenfibrose führen
Ätiologie	Idiopathisch 50% (idiopathische interstitielle Pneumonie): - Insg. 7 Formen: idiopathische pulmonale Fibrose als wichtigste, BOOP/COP: CD8-dominierte BAL Sekundär 50%: - Autoimmun: Sarkoidose (häufigste Ursache), SLE, RA, Granulomatose mit Polyangiitis - Inhalative Noxen: anorganisch (Pneumokoniosen), organisch (EAA) - Medikamentös: Zytostatika (Bleomycin, MTX), Amiodaron, Penicillamine (Chelatbildner bei Metallvergiftungen) - Infektiös: Tbc, Legionellen - Kardiogen: chronisches Lungenödem bei Linksherzinsuffizienz

	- Renal: chronische Niereninsuffizienz
Klinik	Belastungsdyspnoe, trockener Husten, Nagelveränderungen
Diagnostik	Auskultation: basales inspiratorisches Knisterrasseln (= Sklerosiphonie), später 'Korkenreiben' BGA: $pO_2 \downarrow$ LuFu: restriktive Ventilationsstörung ($\downarrow VC$, $\downarrow TLC$, $\downarrow RV$, $\downarrow$ intrathorakales Gasvolumen) $\rightarrow$ Tiffeneau-Index bleibt normal! Diffusionskapazität: erniedrigt (Verlängerung der alveolokapillären Diffusionsstrecke) Röntgen Thorax: retikuläre Zeichenvermehrung CT: Lungenfibrose mit irregulär verdickten interlobulären Septen, Wabenlunge, Bronchiektasen
Therapie	Idiopathische interstitielle Pneumonien: Glukokortikoide, ggf. Immunsuppression (Azathioprin, Ciclosporin) Sekundäre interstitielle Pneumonie: Behandlung der Grunderkrankung Ultima Ratio: Lungentransplantation
Prävention	Pneumokokken- und Influenzainpfung, Nikotinkarenz
Komplikationen	Cor pulmonale, respiratorische Insuffizienz (Partial-/Globalinsuffizienz)

Exogen allergische Alveolitis (EAA)

Definition	von exogen ausgelöste Lungenerkrankung auf dem Boden einer allergischen Reaktion (zumeist Berufskrankheit!)
Ätiologie	Kombinierte Typ III- und IV-Reaktion mit genetischer Disposition
Klinik	rezidivierende grippale Beschwerden mit Fieber, Leukozytose (täuscht Infekt vor), Gewichtsverlust, Leistungsabfall, zunehmende Dyspnoe, Reizhusten, Zyanose Abklingen der akuten Beschwerden bei Ausbleiben weiterer Exposition
Diagnostik	Auskultation: bds., basales Knisterrasseln (Sklerosiphonie) Labor: - Blut: Leukozytose, CRP$\uparrow$, BSG$\uparrow$ - Serologie: präzipitierende IgG-Antikörper (Antigen-Antikörper-Komplex) als Hinweis auf eine kombinierte Typ III (Immunkomplexe)-/Typ IV- (zellgebundene Spät-)Reaktion LuFu: restriktive Ventilationsstörung ($\downarrow VC$) Röntgen-Thorax: chronisches Stadium mit retikulonodulärer Zeichenvermehrung CT-Thorax: disseminierte, milchglasartige Eintrübungen in den basalen Lungenabschnitten BAL: akut: Neutrophilie; chronisch: CD8-Lymphozytose $\rightarrow$ CD4/CD8-Quotient $\downarrow$ (meist <1 , hoch sensitiv: normale BAL schliesst EAA aus) Lungenbiopsie: intramurale Alveolitis mit lymphozytärem Infiltrat, granulomatöse Entzündung
Therapie	akut: Glukokortikoide i.v., Allergenkarrenz ggf. Berufswechsel
DD	<u>Ornithose</u> Ätiologie Aerogene Übertragung von Chlamydia psittaci Klinik Auftreten der Beschwerden innert 1-4 Wochen, akut grippeähnlich, atypische Pneumonie, Hepatosplenomegalie Interstitielle Lungenerkrankungen anderer Genese Bakterielle Pneumonie
Komplikationen	Lungenfibrose

	<i>Inhalation von Antigenen</i>	<i>Krankheit</i>
Tierproteine	Vogelproteine (v.a. Wellensittich, Kanarienvögel, Hühner, Tauben)	Vogelhalterlunge
	Tierepithelien	Kürschnerlunge
Mikroorganismen	Pilzsporen und/oder Bakterien aus Klimaanlage, Luftbefeuchtern, Wasserreservoirs	Befeuchterlunge
	Aktinomyzeten (Stäbchenbakterien) aus feuchtem Heu	Farmerlunge
	Schimmelige Käserinde	Käsewäscherlunge
	Schimmelige Komposterde	Pilzzüchterlunge
	Verschiedene Keime im Sägemehl (Verarbeitung von Holzstämmen)	
Chemische Stoffe	Beispielsweise Isocyanate (Kleb- und Schaumstoffindustrie)	Chemiearbeiterlunge

Schlafapnoesyndrom

Definition	nächtliche Atmungsstörung mit klinischer Beschwerdesymptomatik u/o gesundheitlichen Risiken Apnoe: Atempause >10s Hypopnoe: Reduktion des Atemflusses für >10s oder SpO2-Abfall >3% oder Arousal Apnoe-Hypopnoe-Index (AHI): (Hypopnoen + Apnoen) / Stunde Schlafzeit		
Epidemiologie	m>w (2:1)		
Risikofaktoren	Adipositas, abendlicher Alkohol, Sedativa, Betablocker, metabolisches Syndrom		
Ätiologie / Formen	Obstruktives SAS (90%)	AHI >15/Stunde Schlafzeit oder AHI >5/Stunde Schlafzeit + typisches Symptom, Risikofaktoren: Tonsillenhyperplasie, Nasenseptumdeviation → Kollaps der Schlundmuskulatur während des Schlafes	
	Zentrales SAS (<10%)	fehlende Stimulation des zentralen Atemzentrums ohne Obstruktion der oberen Atemwege Risikofaktor: Herzinsuffizienz (Cheyne-Stokes-Atmung)	
	Pickwick-Syndrom	= Adipositas-Hypoventilationssyndrom BMI >30, Zwerchfellhochstand führt zu Hypoventilation mit Tageshyperkapnie, Polyglobulie, pulmonaler Hypertonie	
Klinik	OSAS: morgendliche Kopfschmerzen, Depressivität, Potenzstörungen, lautes Schnarchen (Fremdanamnese) Zentrales SAS: Herzinsuffizienz, kein Schnarchen, keine Tagesschläfrigkeit		
Diagnostik	Anamnesefragebögen Fremdanamnese: Apnoen, Schnarchen 24h-Blutdruckmessung (meist fehlt der physiologische nächtliche Blutdruckabfall) Schlafuntersuchung: AHI >15, Sättigungsabfälle, Arousal, wenig REM-Schlaf (normalerweise zunehmende Dauer der REM- Phase während der Nacht) - Polygraphie: Aufzeichnung des AHI, andere Parameter (Atemfluss, Apnoen, O2-Sättigung, HF, Schnarchen, Atembewegungen von Brustkorb und Bauch) - Polysomnographie: Polygrafie + EEG (Schlafphasen) + EOG (Augenbewegungen) + EMG + EKG		
Therapie	Allgemein: Behandlung der Grunderkrankung (Herzinsuffizienz, Gewichtsreduktion, Septumdeviation), Meiden von Alkohol, Nikotin, Sedativa; Schlafhygiene; Blutdruckeinstellung nCPAP: 1. Wahl bei OSAS, reduziert Mortalität; alternativ BIPAP		
Prognose	Reduktion der Mortalität durch nCPAP bei OSAS auf Niveau der Normalbevölkerung		
Komplikationen	Erhöhung des kardiovaskulären Risikos (sekundäre Hypertonie durch erhöhten Stress (Cortisolausschüttung) durch rezidivierende hypoxämie Zustände), pulmonale Hypertonie, Cor pulmonale, Unfallrisiko, vaskuläre Demenz		

Lungenkarzinom

Definition	kleinzellige (SCLC) vs. nicht-kleinzellige (NSCLC) Lungen-CA; Grundlage dieser Unterscheidung ist die Zellteilungsrate → SCLC haben deutlich schnellere Zellteilungsrate und somit auch Wachstumsrate		
Epidemiologie	m>w (3:1); Adenokarzinom häufiger bei (nichtrauchenden) Frauen und Nicht-Rauchern; 2. häufigstes CA bei Männern, 3. häufigstes bei Frauen		
Ätiologie	exogen (Rauchen, Radon, Asbest, polyzyklische aromatische Kohlenwasserstoffe, Arsen, Uran), endogen (insb. beim Adeno-CA: genetische Prädisposition, pulmonale Vorerkrankungen (z.B. Tbc))		
Pathogenese	NSCLC (85%)	Subtypen	Plattenepithelkarzinom (45%): IHC: CK5/6, p40, Lage: zentral Adenokarzinom (40%): IHC: TTF-1, CK7, Lage: peripher Grosszelliges Karzinom (10%) Karzinoid: typisches vs atypisches Karzinoid
	SCLC (15%)		gehört zu den neuroendokrinen Tumoren → paraneoplastische Syndrome Lage: zentral
	Pancoast-Tumor		Klinik: Horner-Syndrom, Infiltration des Plexus brachialis (Plexusneuralgie mit Armschmerzen), obere Einflusstauung, Infiltration der Thoraxwand (Rippenschmerzen)
	Bronchioloalveoläres Karzinom		Synonym: minimal invasives Adeno-CA / Adeno-CA in situ
Klinik	B-Symptome, therapieresistenter chronischer Husten bei Rauchern, Hämoptysen, Dyspnoe, Uhrglasnägel, Trommelschlägelfinger, Kachexie, Dysphagie, Heiserkeit, obere Einflusstauung Paraneoplastische Syndrome (besonders beim SCLC): SIADH, Hyperkalzämie, Cushing-Syndrom, Lambert-Eaton-Syndrom (Ak gegen präsynapt. Ca-Kanäle), hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie (Schwellung und Sz im Bereich Diaphysen der Extremitäten)		

Cave! die meisten Symptome treten erst in fortgeschrittenem Tumorstadium auf!

TNM	T: T1: <3cm; T2: 3-5cm; T3: 5-7cm, Infiltration direkt benachbarter Strukturen (Carina < 2cm, Brustwand, Zwerchfell, Perikard, Pleura, Atelektase), T4: >7cm u/o Infiltration von Diaphragma, Carina, Mediastinum, Trachea, Oesophagus, Wirbelsäule N: N1: ipsilaterale peribronchiale/hiläre LK, N2: ipsilaterale mediastinale, subcarinale LK, N3: kontralaterale LK oder ipsilaterale Skalenus- oder subklavikuläre-LK M: vorwiegend in Leber, Hirn, Nebennieren, Knochen	
Staging	Stadium IA/B: T1/T2, N0 Stadium IIA/B: T1/T2 N1, T3, N0 Stadium IIIA/B/C: T4, N3 (Stadium IIIA Tumorausbreitung auf Hemithorax beschränkt) Stadium IVA/B: M+, N0-3 (Zweiter Tumor in kontralateralem Lungenflügel oder Fernmetastase)	
Staging (SCLC)	Very limited disease (5%): T1-T2, N0-N1, M0 limited disease (20%): T1-T4, N2-N3, M0 Extensive disease (75%): M1	
Diagnostik	Klinischer Untersuchung: maligner Pleuraerguss, Atelektasen, Pneumonie, Kachexie Labor: Nieren- und Leberwerte (zur Therapieplanung) Tumormarker (wenig Bedeutung): NSE (Neuroendospezifische Enolase: SCLC), LDH (prognostischer Marker bei SCLC) Röntgenthorax: jeder Rundherd bei >40-jährigen tumorverdächtig CT mit KM: 1. Wahl: unscharf begrenzt, Spiculae (Tumorausläufer), keine Verkalkung Diagnosesicherung: bronchoskopisch gesteuerte Biopsie, CT-gesteuerte Biopsie, offen thorakoskopisch Staging: CT-Abdomen, Schädel-MRT, Knochenszintigrafie oder PET-CT Molekulardiagnostik (NSCLC): EGFR-Mutation, ALK-Translokation, PD-L1 bzw. PD-1, VEGF Präoperative Lungenfunktionsdiagnostik (funktionelle Operabilität): - Lobektomie: FEV1 >1.5L, Diffusionskapazität >60% der Norm - Pneumonektomie: FEV1 >2.0L (>80% Soll), Diffusionskapazität >60% der Norm - Im Zweifelsfall Spiroergometrie, Lungenperfusionsszintigrafie	
Therapie	NSCLC	Bis Stadium IIIA₃ (Tumorstadium über Lunge hinaus, aber auf Hemithorax beschränkt) kurativ: operative Resektion (alternativ: stereotaktische Radiatio), adjuvante Kombinationschemotherapie (ab Stadium II) Ab Stadium IIIA₄ palliativ: Radiochemotherapie, ggf. kurative Therapie bei solitärer Metastase Pancoasttumoren kurativ: neoadjuvante Radiochemotherapie, dann Resektion
	SCLC	Very limited disease: kurativ: Resektion + adjuvante Chemotherapie + prophylaktische Schädelbestrahlung Limited disease: kurativ: simultane Radiochemotherapie + prophylaktische Schädelbestrahlung Extensive disease: palliativ: palliative Chemotherapie + Radiatio des Mediastinums + prophylaktische Schädelbestrahlung
	Operative Resektion	Indikation: kurativer Therapieansatz (NSCLC bis Stadium IIIA; SCLC bei «very limited disease») 1. Wahl: Lobektomie + interlobäre, hiläre und mediastinale LK-Resektion Offene laterale Thorakoskopie oder VATS Komplikationen: Bronchusstumpfinsuffizienz nach Pneumonektomie (Übertreten von seröser Flüssigkeit ins Innere der Lunge → Pleuaempyem), Pneumothorax, Cor pulmonale, Pneumonie, Nachblutung, Verletzung des Ductus thoracicus mit Chylothorax
	Chemotherapie	NSCLC ab Stadium II: Cisplatin + anderes Chemotherapeutikum (z.B. Etoposid) In Stadium IVB (palliativ) targeted therapies: - Tyrosinkinaseinhibitoren: bei EGFR-Mutation, z.B. Afatinib - ALK-1-Inhibitoren - PD-1-Inhibitoren: z.B. Nivolumab SCLC: Cisplatin + Etoposid
	Radiotherapie	NSCLC: Tumorfeld und bei palliativem Setting Hirn / Knochen, SCLC: Tumorfeld u./o. Hirn
Prognose	5-JÜR durchschnittlich 15%	
Prävention	kein CT-Screening	

Zystische Fibrose

Epidemiologie	4% der Bevölkerung sind heterozygote Träger eines defekten CFTR-Gens
Ätiologie	AR Defekt (am häufigsten (ΔF508-Mutation) des CFTR-Gens mit Transportstörung im Chloridkanal
Pathogenese	chronische Entzündung und rezidivierende Infekte (Hämophilus influenzae, S. aureus, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia, Pilze: allergisch bronchopulmonale Aspergillose) führen zu Bronchiektasen und Lungenemphysem, Pankreaszerstörung

Klinik	Respirationstrakt: rezidivierende Infekte (Pneumonien, Sinusitiden), Hämoptysen, Polyposis nasi, Pneumothorax, respiratorische Insuffizienz (Uhrglasnägel, Thoraxdeformitäten) exokrine Pankreasinsuffizienz: verzögerter Mekoniumabgang, Malabsorption, Fettstühle, Gedeihstörung, Rektumprolaps endokrine Pankreasinsuffizienz mit Diabetes mellitus im jungen Erwachsenenalter Herz: Cor pulmonale (durch Lungenemphysem) Haut: erhöhter NaCl-Gehalt Leber: visköses Gallensekret mit Cholestase, Cholezystolithiasis, PSC, progrediente Lebersteatose bis Leberzirrhose, portale Hypertension Sexualorgane: Sterilität durch Azoospermie, verminderte Fertilität der Frauen
Diagnostik	Diagnosekriterien: Neugeborenencreening oder erkrankte Verwandte 1. Grades oder Klinik einer CF + Nachweis einer CFTR-Funktionsstörung (durch 2x Schweißtest mit Pilocarpin (direktes Parasympathomimetikum) und Messung der Chloridkonzentration; DNA Mutationsanalyse (abhängig von der Patientenherkunft)) Labor Stuhldiagnostik: verminderte Pankreaselastase im Stuhl
Therapie	Sekretolyse: kurzwirksames β-Sympathomimetikum (z.B. Salbutamol) Physiotherapie Antibiotika (insbesondere bei Burkholderia cepacia und P. aeruginosa): Tobramycin inhalativ O2-Langzeittherapie exokrine Pankreasinsuffizienz: hochkalorische, fettreiche Ernährung; Pankreasenzymsubstitution, Vitamine ADEK, Calcium, Zink, Selen endokrine Pankreasinsuffizienz: Insulintherapie Leberbeteiligung: Urodesoxycholsäure CFTR-Modulatoren (Ivacaftor, Lumacaftor) Lungentransplantation Lebertransplantation
Prognose	mediane Lebenserwartung 40 Jahre
Komplikationen	Mekoniumileus, erhöhtes Osteoporoserisiko

Lungenemphysem

Definition	irreversible Ausweitung der Lufträume distal der Bronchioli terminales (Bronchiolus respiratorius, Sacculus alveolaris)
Ätiologie/Formen	Zentrilobuläres E.: häufiger, Zigarettenrauchen, v.a. im Oberlappen Panlobuläres E.: selten, alpha1-Antitrypsinmangel, v.a. im Unterlappen Narben-E.: chronische Entzündung (z.B. bei Quarzstaublunge/Silikose) Grossbullöses E.: angeboren, Gefahr eines Pneumothorax Altersemphysem: physiologische Abnahme der Lungenelastizität, keinen Krankheitswert

ARDS

Definition	Akutes respiratorisches Versagen bei Alveolarschaden durch beidseitige diffuse, pulmonale Infiltrate, welche nicht durch Pleuraerguss, Atelektasen oder Raumforderungen erklärbar sind und mit einem Horowitz-Quotienten ≤ 300 mmHg einhergeht
Ätiologie	polyäthologisch - pulmonal: Aspiration, Pneumonie, Lungenkontusion, Inhalationstrauma, Beinahe-Ertrinken, Fett-/Fruchtwasserembolie - systemisch: Sepsis, Polytrauma, Verbrennung, akute Pankreatitis, Medikamente/Gifte (Salicylsäure, TCA, Bleomycin), metabolische Entgleisungen (Nierenversagen, Leberversagen, diabetische Ketoazidose)
Pathogenese	Inflammation mit Granulozytenaktivierung $\rightarrow$ Cytokine und proteinreiches Ödem $\rightarrow$ Störung der alveolo-kapillären Permeabilität $\rightarrow$ Surfactantmangel durch Inaktivierung und Untergang von Typ-II-Pneumozyten $\rightarrow$ Atelektasen $\rightarrow$ intrapulmonaler Rechts-Links-Shunt $\rightarrow$ Fibrosierung mit Verstärkung des interstitiellen Ödems $\rightarrow$ Circulus vitiosus
Klinik	typischerweise akuter Beginn - Stadium 1: initial respiratorische Partialinsuffizienz: subjektiv beginnende Luftnot $\rightarrow$ Hyperventilation; Unruhe, Tachykardie - Stadium 2: progressive Dyspnoe bei zunehmender Erschöpfung, Zyanose, feinblasige Rasselgeräusche - Stadium 3: respiratorische Globalinsuffizienz mit Notwendigkeit der Beatmung, ggf. Eskalation der Beatmung, ggf. Hypotonie mit Katecholaminbedarf
Diagnostik	ARDS ist wahrscheinlich bei akutem Auslöser, therapierefraktärer Hypoxämie, Ausschluss einer kardialen Ursache bei relevanten radiologischen Veränderungen! - BGA: resp. Partialinsuffizienz in der Frühphase, schwere resp. Globalinsuffizienz in der Spätphase - Kriterien:

- Horowitz-Quotient (Ausmass der Oxygenierungsstörung) $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 300 \text{ mmHg}$ (normal 350-500 mmHg)
 - leichtes ARDS: 200-300 mmHg bei PEEP $\geq 5 \text{ cm H}_2\text{O}$
 - mittelschweres ARDS 100-200 mmHg bei PEEP $\geq 5 \text{ cm H}_2\text{O}$
 - schweres ARDS $< 100 \text{ mmHg}$ bei PEEP $\geq 5 \text{ cm H}_2\text{O}$
- Beidseitig diffuse Infiltrate im Röntgen Thorax: Schmetterlingsinfiltrate, positives Bronchopneumogramm, später «weisse Lunge», Atelektasen, Pleuraergüsse
- Ausschluss eines kardialen Lungenödems (Pulmonalkatheter mit Lungenkapillardruck PCWP $< 18 \text{ mmHg}$ oder Echokardiographie)

Therapie	Behandlung der Grundkrankheit Oberkörperhochlagerung, bei Bedarf Bauchlage Intubation mit lungenprotektiver Beatmung: BiPAP-Beatmung (biphasische Druckeinstellung: unten PEEP, oben Inspirationsdruck) mit niedrigem Tidalvolumen (4-6 ml/kg KG) und niedrigen Spitzendrücken, $\text{FiO}_2 < 50\%$, initial höherer PEEP und hohe AF Ultima ratio: ECMO, pumpenlose ECMO (pECLA), Extrakorporaler Life Support (ECLS)
Prognose	Letalität 10-80%, häufig physische und psychische Spätfolgen bei Überlebenden
DD	Lungenödem bei Linksherzinsuffizienz, Hypervolämie (Fluid Lung), Pneumonie, Lungenembolie, transfusion related acute lung injury (TRALI)

Pneumokoniosen

Pathogenese	chronisch-entzündliche Lungenerkrankungen (Berufskrankheit) durch Inhalation anorganischer Stäube: - Silikose: Quarzstäube, siehe unten - Asbestose - Aluminose: beim Schweißen; Ko: bullöses Emphysem, Pneumothorax - Anthrakose: Kohlenstaub, Russpartikel - Berylliose: Verwendung bei Legierungen; D: Röntgen analog Sarkoidose - Hartmetalllunge - Siderose: Eisenstaub; D: Röntgen Thorax mit deutlichen kleinen Fleckschatten trotz milder Klinik
Klinik	progrediente Dyspnoe, Husten
Diagnostik	Diagnosesicherung (Versicherung): Berufsanamnese + typischer Röntgenbefund + Quantifikation der Funktionseinschränkung (Spiroergometrie, Blutgasanalyse)
Komplikationen	Tuberkulose (empfindlicher durch Lungenschädigung, ggf. Reaktivierung einer latenten Tuberkulose), Lungenfibrose

Silikose

Epidemiologie	gefährdete Berufsgruppen (Minenarbeiter, Steinbrucharbeiter, Glas-, Keramik, Metall-, Porzellanindustrie)
Ätiologie	Quarzstaubinhalation (SiO_2)
Pathogenese	Entzündung in den Bronchial- und Alveolarwänden, Bronchokonstriktion und Emphysem, Lungenfibrose
Sonderform	Caplan-Syndrom: Silikose + rheumatoide Arthritis
Klinik	lange asymptomatisch, später analog COPD: Belastungsdyspnoe, graues Sputum, Reizhusten, Infektneigung, Zahnschmelzdefekte
Diagnostik	ausgeprägte radiologische Befunde bei oft milder Klinik CT: Eierschalenhili (sichelförmig verkalkte Lymphknotenpakete), kleine Noduli im gesamten Lungenparenchym, v.a. im Ober- und Unterlungenfeld (im Gegensatz zur Asbestose), retikulonoduläre Zeichnungsvermehrung, im Endstadium Konglomeratumoren, Emphysem (ähnliche Befunde wie bei der COPD) Röntgen Thorax (Klassifikation nach ILO) anhand von Bildqualität, Form, Grösse, Streuung von Verschattungen, Pleuraveränderungen Lungenfunktion: restriktive und obstruktive Ventilationsstörung
Therapie	analog COPD
Komplikationen	Tuberkulose (Primärinfekt und Reaktivierung), Bronchialkarzinom, Rechtsherzinsuffizienz
DD	COPD

Asbestose

Ätiologie	Inhalation von Asbestfasern meist kurze Asbestexposition (Berufskrankheit, Schiffindustrie)
Pathogenese	Induktion einer Fibrose durch nicht phagozytierbare Fasern, karzinogene Wirkung
Klinik	benigne Asbestpleuritis: häufigste Manifestation einer Asbestose in den ersten 20 Jahren nach Exposition; unspezifische Symptome wie Husten, Belastungsdyspnoe
Diagnostik	Berufsanamnese Auskultation: basales Knisterrasseln, basal abgeschwächtes Atemgeräusch, hyposonorer Klopfeschall

Röntgen Thorax: retikulonoduläre Zeichenvermehrung, von der Pleura ausgehende Fibrosestränge, verkalkte Pleuraplaques, Pleuraerguss, diffuse Pleuraverdickung oder knotige, pleuranahe Tumoren
BAL: Ferruginous-Bodies (eisenhaltige Hülle)

Komplikation Lungenfibrose, Cor pulmonale, Malignome nach 15-40 Jahren Latenzzeit (Bronchus, Larynx, Mesotheliom)

Pleuramesotheliom

Definition Vom Mesothel ausgehender Tumor, selten benigne (dann nicht in Zusammenhang mit Asbestexposition)

Ätiologie Oft nur kurze Asbestexposition von 1–2 Jahren

Histologie epitheloides Mesotheliom, sarkomatoides Mesotheliom, biphasisches Mesotheliom
Immunhistochemie: Calretinin, Zytokeratin 5/6, Vimentin, Mesothelin (CAVE: wichtig für DD Adenokarzinom)

Klinik Häufiges Erstsymptom: Maligner, exsudativer Pleuraerguss mit auskultatorisch gedämpftem Atemgeräusch und hyposonorem Klopfschall (bzw. Perikarderguss, Aszites)
Schmerzen bei der Atmung mit mangelnder Verschieblichkeit der Lungengrenzen

Diagnostik CT: multiple noduläre pleurale Raumforderungen (= Pleuraverdickungen) im ipsilateralen Hemithorax
Thorakoskopische Biopsie: Risiko für Impfmastase in 20% (prophylaktische Bestrahlung nach Biopsie)

Therapie Chemotherapie (Cisplatin + Pemetrexed (Folsäureantagonist)) + ggf. Operation + ggf. Bestrahlung

Prognose mittlere Überlebenszeit ca. 1 Jahr

Aspergillose

Ätiologie Aspergillus flavus, Aspergillus fumigatus (Schimmelpilze)

Klinik Chronischer Schimmelpilzbelastung: Reizung der Haut, Schleimhäute, Augen, Husten, chronische Müdigkeit

	Allergische bronchopulmonale Aspergillose	Aspergillom	Invasive pulmonale Aspergillose
Klinik	bei pulmonalen Vorerkrankungen (gemischte Typ 1-/Typ 3-Reaktion) mit asthmatischen Beschwerden, bräunlichem Sputum, Gewichtsverlust; Eosinophilie, IgG-Nachweis	Pilzausbreitung in vorbestehende Kaverne (Tbc, Emphysem, Nasennebenhöhle) mit Hämoptysen und rezidivierenden Pneumonien	bei Immunsuppression: disseminierter Organbefall (Herz, ZNS, Leber, Milz, Auge) möglich Aspergillus-Pneumonie Invasive Aspergillus sinusitis: Symptome einer chronischen Rhinosinusitis Hautbefall: Pusteln, Abszesse, Phlegmonen
Diagnostik	erhöhtes Gesamt-IgE, IgG-AK gegen Aspergillus, positiver Pricktest auf Aspergillus, positive Asthmaanamnese, Eosinophilie, BSG-Erhöhung	CT mit Raumforderung in pulmonaler Kavität, meist im Oberlappen, periphere Luftsichel, positive Sputumkultur, Aspergillus-IgG-Nachweis im Serum	positive Kultur + positive Histopathologie (Biopsie, PAS-Färbung, septierte Myzelen mit verzweigten Hyphen im 45°-Winkel); MRT bei V.a. ZNS-Befall (hypodens in t2 mit perifokalem Ödem, t1 zentral hypodens mit ringförmiger KM-Anreicherung und perifokalem Ödem)
Therapie	Glukokortikoide + Variconazol	Resektion, prä- und postoperative Prophylaxe mit Antimykotika	1. Wahl Variconazol, bei Unverträglichkeit Amphotericin B

Cave! Fluconazol wirkt nicht ausreichend gegen Aspergillen

Lungenembolie

Siehe Kardiologie und Angiologie

Gastroenterologie

Ösophagusdivertikel.....	76	Proktitis.....	95
Achalasie.....	77	Hämorrhoidalleiden.....	95
Gastrointestinale Blutung.....	77	Analvenenthrombose.....	95
Mallory-Weiss-Syndrom.....	78	Rektum- und Analprolaps.....	95
Ösophagusruptur (= Boerhaave-Syndrom).....	78	Analfissur.....	96
Ösophagusspasmus.....	78	Analabszess und Analfistel.....	96
Gastroösophageale Refluxkrankheit (= GERD).....	78	Sinus pilonidalis.....	96
Traumatische Rachen- und Ösophagusverletzungen.....	79	Analkarzinom.....	96
Verätzung.....	79	Virale Hepatitiden.....	97
Fremdkörperaspiration.....	79	Hepatitis A.....	97
Ösophagusperforation.....	79	Hepatitis B.....	97
Ösophagusstriktur.....	79	Hepatitis D.....	98
Ösophaguskarzinom.....	80	Hepatitis C.....	98
Zwerchfellhernie.....	80	Hepatitis E.....	99
Chronische Gastritis.....	81	Alkoholtoxische Hepatitis.....	99
Malassimilationssyndrome.....	81	Nicht-alkoholische Steatohepatitis (NASH).....	99
Exsudative Enteropathie.....	82	Autoimmunhepatitis.....	99
Morbus Whipple.....	82	Morbus Wilson.....	100
Glutensensitive Enteropathie (= Zöliakie).....	82	Hämochromatose.....	100
Laktoseintoleranz.....	83	Portale Hypertension.....	100
Morbus Crohn.....	83	Aszites.....	101
Colitis ulcerosa.....	84	Ikterus und Cholestase.....	101
Divertikulose und Divertikulitis.....	85	Morbus Gilbert-Meulengracht.....	102
Reizdarmsyndrom.....	86	Crigler-Najjar-Syndrom.....	102
Fremdkörper in Magen und Darm.....	86	Leberzirrhose und Leberinsuffizienz.....	102
Magendilatation.....	87	Benigne Lebertumoren.....	104
Magenkarzinom.....	87	Leberhämangiom.....	104
Magen(teil)resektion.....	87	Fokal noduläre Hyperplasie.....	104
Gastrointestinaler Stromatumor GIST.....	88	Leberzelladenom.....	104
Neuroendokrine Neoplasien (NEN) / Karzinoide und Zollinger-Ellison-Syndrom.....	88	Leberzyste.....	104
Gastroduodenale Ulkuskrankheit.....	89	Biliom und andere Gallengangsverletzungen.....	105
Nahrungsmittelallergie.....	89	Leberabszess.....	105
Ileus.....	90	Echinokokkose.....	105
Mesenterialischämie.....	90	Hepatozelluläres Karzinom.....	106
Dünndarmtumoren.....	91	Lebermetastasen.....	106
Appendizitis.....	91	Traumatische Leberverletzung.....	106
Meckel-Divertikel.....	92	Cholezystitis, Cholelithiasis, Cholangitis.....	106
Mikroskopische Kolitis.....	92	Primär biliäre Cholangitis (PBC).....	107
Kolonpolypen.....	92	Primär sklerosierende Cholangitis (PSC).....	107
Familiäre juvenile Polyposis.....	92	Cholangiozelluläres Karzinom.....	108
Kolorektales Karzinom.....	93	Akute Pankreatitis.....	108
Hereditäres, nicht-polypöses Kolonkarzinom (HNPCC).....	94	Chronische Pankreatitis.....	109
Intestinale Angiodysplasie.....	94	Pankreaskarzinom.....	109
Obstipation.....	94	Akutes Abdomen.....	110
Kolonoperation.....	94	Peritonitis.....	111
		Hernien.....	111

Ösophagusdivertikel

Einteilung	Traktionsdivertikel: Aussackung der gesamten Ösophaguswandschichten (echtes Divertikel) nach mediastinalen Entzündungsprozessen Pulsionsdivertikel: Aussackung der Schleimhaut durch muskelschwache Stelle bei endoluminaler Druckerhöhung (falsches Divertikel)
Lokalisation	oberer Ösophagusphinkter: Zenker-Divertikel (Pulsionsdivertikel im Kiliandreieck des Hypopharynx auf Höhe C5/6) mittlerer Ösophagusabschnitt: Bifurkationsdivertikel (Traktionsdivertikel, im Bereich der Trachealaufzweigung) unterer Ösophagusphinkter: epiphrenisches Pulsionsdivertikel

Klinik	Dysphagie, retrosternales Druckgefühl, Regurgitation unverdauter Speisen, Aspiration, Foetor ex ore, Hustenreiz
Komplikation	Aspirationspneumonie, Perforation mit Mediastinitis, Fistelbildung
Diagnostik	Kontrastmittelbreischluck (Bariumsulfat oder Gastrografin), Endoskopie
Therapie	Zenkerdivertikel (selten auch grosse und symptomatische epiphrenische Divertikel): Resektion und Myotomie Distale Divertikel: i.d.R. keine Therapie nötig
DD	Ösophaguskarzinom

Achalasie

Definition	Störung der Ösophagusmotilität, die in einer funktionellen Obstruktion am gastroösophagealen Übergang mündet
Epidemiologie	selten, eher junge bis mittelalterliche Patienten
Ätiologie	primär (häufig), sekundär bei Chagas-Krankheit oder Kardiakarzinom
Pathogenese	Schluckakt durch NO, Substanz P, Acetylcholin, VIP vermittelt; Degeneration des Plexus myentericus (v.a. inhibitorische Neurone) führt zu erhöhtem Ruhetonus mit mangelnder Erschlaffung im Bereich des LES
Klinik	typischerweise über Jahre zunehmende Dysphagie, Erleichterung durch Nachtrinken, durch psychischen Stress verstärkt, Regurgitation unverdauter Speisen, retrosternale Schmerzen (bei hypermotiler Form), Gewichtsverlust, rezidivierende Aspiration (chronischer Husten)
Diagnostik	Ösophagoskopie mit obligater Biopsie (Karzinomausschluss), erweiterter Ösophagus Manometrie (ungenügende Erschlaffung des LES, erhöhter Ruhedruck, hyper-, hypo- oder amotile Form) Ösophagusbreischluck: Sektglasform des Ösophagus
Therapie	Nifedipin vor/zu Mahlzeiten (Erschlaffung des LES → oft ungenügend wirksam) Ballondilatation: 1. Wahl, in 60% wirksam, muss oft wiederholt werden, selten Perforation Botulinumtoxin: 2. Wahl, nur in 30% genügend wirksam Extramuköse Myotomie nach Gottstein und Heller (offen oder laparoskopisch), ggf. in Kombination mit Fundoplastie (zur Prävention von Reflux)
Komplikationen	Aspiration → Pneumonie, karzinomatöse Entartung, Megaösophagus mit Gewichtsverlust

Gastrointestinale Blutung

Epidemiologie	in 90% obere GI-Blutung (Ösophagus, Magen oder DD), in 10% untere GI-Blutung (distal des Treitz-Bands, enthält V. mesenterica inferior und M. suspensorius duodeni)
Ätiologie	Obere GI-Blutung: in 50% Ulcus ventriculi/duodeni, Ösophagusvarizen, Mallory-Weiss-Syndrom, Karzinom, erosive Gastritis/Duodenitis, schwere Refluxösophagitis (v.a. bei Morbus Parkinson, Diabetes mellitus), Angiodysplasie (Morbus Osler), Hiatushernie Untere GI-Blutung: in 80% Hämorrhoidalblutung, Divertikelblutung bei Divertikulose (häufigste Ursache bei älteren Menschen), Karzinom, Polypen, Mesenterialschämie, chronisch entzündliche Darmerkrankung, infektiöse Kolitiden Cave: Blutungen aus dem Nasen-Rachen-Raum (nächtliches Nasenblutung, Tumoren) ausschliessen!
Formen	okkulte vs overte Blutung
Klassifikation	nach Forrest (Blutungsaktivität): - I aktive Blutung: Ia spritzend, Ib sickernd - II inaktive Blutung: IIa mit sichtbarem Gefässstumpf, IIb koagelbedeckt, IIc hämatinbelegt - III Läsion ohne Blutungszeichen
Klinik	Zeichen der Anämie (Blässe, Schwäche), bei aktiver Blutung Zeichen des hypovolämischen Schocks (Tachykardie, Hypotonie, Schwindel, Vigilanzminderung); - obere GI-Blutung: Hämatemesis (= Bluterbrechen), Meläna (= Teerstuhl, durch Entstehung von Hämatin im GIT), Hämatochezie (= roter Stuhl; bei oberer GI-Blutung nur bei grossen Mengen Blut!) - untere GI-Blutung: Hämatochezie, Meläna, Frischblut, geleeartige Blutbeimengung bei Kolonblutungen
Diagnostik	Anamnese: Blutungszeichen (Hypermenorrhoe, Nasenbluten, Verletzungen, Operationen, Meläna, Hämatemesis, Hämatochezie, Hämaturie), Medikamente (NSAR, Antikoagulation, Chemotherapeutika, Antibiotika), Vorerkrankungen (Leberzirrhose, Voroperationen) Vitalparameter Anale Inspektion, DRU Kreuzblut, Blutgruppenbestimmung Labor: bei chronischer Blutung hypochrome, mikrozytäre Anämie, erniedrigtes Ferritin (Eisenmangelanämie) Gastroskopie > Koloskopie; Kapselendoskopie bei V.a. Dünndarmblutung; Push-and-pull-Endoskopie (Doppelballonendoskopie)

Therapie	Stationäre Überwachung, ggf. Flüssigkeitssubstitution (Anlegen von zwei peripheren Zugängen), ggf. Bluttransfusion, Blutstillung (Koagulation, Ligatur, Unterspritzung, Sklerosierung; Abtragung eines blutenden Polypen), bei endoskopisch nicht stillbarer Blutung Laparotomie (Übernähen der blutenden Stelle am Magen, Darmresektion)
DD	hypochrome, mikrozytäre Anämie: Eisenmangel, anemia of chronic disease (ACD), Thalassämie, MDS

Mallory-Weiss-Syndrom

Definition	longitudinale Schleimhautrisse (auf Mukosa und Submukosa begrenzt) am gastroösophagealen Übergang
Epidemiologie	5% aller gastrointestinalen Blutungen, ♂ > ♀ (3:1)
Ätiologie	plötzliche intraluminale Druckerhöhung: Würgen, Erbrechen bei chronischem Alkoholismus, GERD
Klinik	Hämatemesis, Schmerzen im Epigastrium
Diagnostik	Ösophagogastroskopie
Therapie	oft spontanes Sistieren, Adrenalinunterspritzung, Fibrinkleber
DD	Boerhaave-Syndrom

Cave! keine Ballontamponade (Ösophagusperforation)

Ösophagusruptur (= Boerhaave-Syndrom)

Epidemiologie	Hauptsächlich Männer betroffen
Ätiologie	forciertes Erbrechen (Barotrauma), insb. bei Alkoholikern
Pathogenese	Ruptur aller Wandschichten, meist links dorsolateral im unteren Ösophagusdrittel
Klinik	explosionsartiges Erbrechen, akuter retrosternaler Vernichtungsschmerz, Haut- und Mediastinalempysem
Diagnostik	Röntgen-Thorax mit Gastrografinbreischluck (Pneumothorax, Ergussbildung), CT, Endoskopie
Therapie	Operative Sanierung und Gabe von Breitspektrumantibiotika; Ultima ratio: Ösophagektomie
Prognose	unbehandelt fast 100% letal
Komplikationen	Mediastinitis: Fieber, retrosternale oder Rückenschmerzen, Hautempysem, obere Einflusstauung, Schock, Sepsis

CSE Bei thorakalen Schmerzen immer nach Erbrechen fragen!

Ösophagusspasmus

Ätiologie	unklar, wahrscheinlich degenerative Veränderungen des Plexus myentericus
Pathogenese	intermittierend irreguläre Kontraktionen
Diagnostik	Kontrastmittelbreischluck mit Korkenzieherösophagus
Therapie	Calciumantagonist, Botox

Gastroösophageale Refluxkrankheit (= GERD)

Definition	Störende Symptome u/o Komplikationen durch Reflux von Mageninhalt
Epidemiologie	Prävalenz 10-20%
Ätiologie	Transiente Insuffizienz des LES oder der Kardia - Meist idiopathisch - Anatomische Faktoren: Stenosen, Zunahme des His-Winkel >60° - Erhöhung des intraabdominellen Drucks: Schwangerschaft, Adipositas Andere: Medikamente, Z.n. Gastrektomie, Sklerodermie, Alkohol, fettige Speisen, Nikotin
Formen	NERD non-erosive reflux disease: in 60% der Fälle kein histopathologischer Nachweis trotz Beschwerden ERD erosive reflux disease: in 40% mit histopathologischem Nachweis
Klassifikation	Los Angeles-Klassifikation (Stadium A bis D), Savary-Miller-Klassifikation (Stadium 0-4)
Klinik	Sodbrennen (retrosternales Brennen), v.a. bei Lagewechsel (Bücken, Liegen), chronischer Reizhusten, atypische thorakale Schmerzen, Zahnerosionen, Foetor ex ore, Halsschmerzen

Diagnostik	Bei typischer GERD ohne Warnzeichen: probatorischer Versuch mit PPI Ösophagogastrroduodenoskopie bei Warnzeichen, unklaren Symptomen oder Patientenwunsch 24h-pH-Metrie: nasale Sonde, Registrierung der Zeit mit pH <4, pathologisch wenn >8% der Zeit tagsüber oder >3% nachts; Indikation: v.a. bei NERD Histopathologisch: oberflächliche Koagulationsnekrosen des Plattenepithels, verbreiterte Basalzellschicht, verlängerte Papillen, Hyperämie (Kapillarektasie), Entzündung (Granulozyten, Lymphozyten, Makrophagen); Zylinderepithelmetaplasie (Barrettmukosa)
Therapie	fettarme, KH-arme Diät, kleine Portionen, Meiden von Trigger (Alkohol, Nikotin, Kaffee, Ca-Antagonisten, Diazepam), Gewichtsreduktion, Schlafen mit erhöhtem Oberkörper PPI: 1. Wahl; Step-down-Therapie (hoch eintitrieren, im Verlauf reduzieren) Ultima ratio: - Fundoplicatio nach Nissen: Komplikationen: Gas-bloat-Syndrom, Schluckstörungen, Rezidiv, Verletzung des N. vagus - Hiatoplastik: Einengen der Zwerchfellöffnung durch Naht oder Netz - Fundo(phrenico)pexie: Festnähen des Magenfundus an Zwerchfell
Prognose	nach Absetzen der PPI in 50% Rezidiv
Komplikationen	Barrettösophagus: Zylinderepithelmetaplasie, Verschieben der Z-Linie nach proximal Formen: short segment (max. 3 cm Zylinderepithelausläufer) long segment (>3 cm, in >10% Entartungsrisiko) Therapie: konsequente PPI-Therapie, Endoskopiekontrollen mit Quadrantenbiopsie: - Unauffälliger Befund: Kontrolle nach 1 Jahr, danach alle 3-4 Jahre - Low-grade intraepitheliale Neoplasie LGIN: Kontrolle nach 6 Monaten, dann jährlich oder Radiofrequenzablation, bei makroskopischer Auffälligkeit endoskopische Resektion der Läsion - High-grade interepitheliale Neoplasie HGIN: endoskopische Mukosaresektion Adenokarzinom, Ulzerationen, Strikturen, Laryngitis (Heiserkeit), Aspiration (Pneumonie, chronische Bronchitis)
DD	Da-Costa-Syndrom: massive kardiale Beschwerden mit Todesangst ohne organisches Korrelat Roemheld-Syndrom: Angina pectoris durch geblähten Magen eosinophile Ösophagitis: allergische Genese, ringförmiger Schleimhautdefekt (Baumrindenaspekt), leicht blutende Mukosa, histopathologisch eosinophile Granulozyten Infektionen: CMV-Ösophagitis, Soorösophagitis Weitere diffuser Oesophagusspasmus, Achalasie, Osteochondrose

Traumatische Rachen- und Ösophagusverletzungen

Verätzung

Pathogenese	Schleimhautschädigung durch Schlucken von Säuren (Koagulationsnekrose) oder Basen (Kolloidationsnekrose)
Klinik	retrosternales Brennen nach Ingestion
Therapie	Analgesie, Behandlung des Schocks, Defektnähung, Ballondilatation, Stent
Komplikationen	Stenosierung, Perforation, Schock

Fremdkörperaspiration

Ätiologie	Münzen, Gräten, Spielzeuge, Pfirsichkerne
Pathogenese	Festhängen des Fremdkörpers an den Ösophagusengen (meist obere)
Klinik	retrosternales Stechen, Appetitlosigkeit, Streckhaltung in der HWS
Diagnostik	Endoskopie

Ösophagusperforation

Komplikationen	Mediastinitis, Weichteilemphysem, Lungenemphysem

Ösophagusstriktur

Ätiologie	chronische Ösophagitis (GERD, Bestrahlung, Magensonde), Verätzungen, nach Endoskopie, nach Varizenblutung

Ösophaguskarzinom

Epidemiologie	♂ > ♀ (3:1), Altersgipfel zw. 60-70 Jahre; Adenokarzinome in Westeuropa häufiger als Plattenepithelkarzinome
Formen / Ätiologie	Plattenepithelkarzinom (45%): Rauchen, Alkohol, Nitrosamine, Achalasie; 50% im mittleren Ösophagusdrittel Adenokarzinom (55%): ex Barrettösophagus bei GERD; >90% im unteren Ösophagusdrittel
Klinik	keine Frühsymptome; Dysphagie, retrosternales Druckgefühl, Rückenschmerzen, Hämatemesis, Melaena, Regurgitation, Heiserkeit, Gewichtsverlust, Appetitlosigkeit
Klassifikation	T: T1 bis Submukosa, T2 bis Tunica muscularis, T3 bis Adventitia, T4 angrenzende Strukturen (T4a: Pleura, Perikard, Zwerchfell; T4b: Aorta, Wirbelkörper, Trachea) N: N1 1-2 LK, N2 3-6 LK, N3 ≥7 LK M: früh lymphogen in regionäre und zervikale LK; Invasion benachbarter Strukturen; spät hämatogen in Leber, Lunge, Skelett
Diagnostik	Endoskopie: Biopsieentnahme zur Diagnosesicherung Staging: - endoskopische Sonographie: lokale Invasionstiefe, Befall regionärer LK - CT: Lymphknotenstatus - Weitere: zervikale Sonographie, Abdomensonographie (Lebermetastasen), Kontrastmittelbreischluck (Frage nach Fisteln)
Therapie	kurativ bis Stadium IIa (T3, N0, M0) / IIb (T1/T2, N1, M0) - endoskopisch bis T1 - operativ ab T2 oder N+, M0 nach neoadjuvanter Chemo- (Adeno-Ca) bzw. Radiochemotherapie (PE-Ca) kurativ bis Stadium III (M0) - neoadjuvante Chemotherapie (Adeno-Ca), bzw. Radiochemotherapie (PE-Ca) mit Cisplatin + 5-FU - operativ: - bis T3 bis T4a Ziel: R0-Resektion des Tumors und Lymphknoten - Rekonstruktion: Magenhochzug (1. Wahl); Kolon- oder Dünndarminterponat → Ab T4b keine Resektion mehr! - adjuvante Chemotherapie - alternativ bei inoperablen Patienten: definitive Radiochemotherapie (potentiell kurativ) palliativ bei Stadium IV (M1): palliative Chemotherapie Behandlung von Passagestörungen: Metallstent, Ablation, Brachytherapie, PEG-Sonde
Prognose	5JÜR <10%, je weiter aboral die Lokalisation, desto besser die Prognose

Zwerchfellhernie

Epidemiologie	Hiatushernien häufiger bei Frauen (Schwangerschaften), 70% der >70-jährigen (zunehmende BGW-Schwäche), ca. 50% der Bevölkerung mit axialer Hiatushernie; generell häufiger in Industrienationen (faserarme Kost)
Ätiologie	kongenital (Zwerchfellddefekt oder Zwerchfellhernie mit peritonealem Bruchsack): - Hernia diaphragmatica lumbosacralis: Bochdalek-Hernie (häufigste Form, meist links) - Hernia diaphragmatica sternocostalis: Morgagni-Hernie (rechts), Larrey-Hernie (links) - Maximalform: Enterothorax erworben: Hiatushernie - axiale Hiatushernie (90%): Gleithernie, Kardia und Fundusanteile in Thoraxraum → Z-Linie gleitet nach kranial, Leitsymptom Reflux - paraösophageale Hiatushernie (10%): Magenanteil schiebt sich in Thoraxraum, keine Z-Linien-Verlagerung, Leitsymptom Dysphagie; Maximalform «Upside-down-Magen» - gemischte Hiatushernie traumatisch erworben: Zwerchfellruptur meist linksseitig (Leber rechtsseitig protektiv)
Klinik	Kleine Hernien meist asymptomatisch, Reflux, Erbrechen, Ileus, Dyspnoe (Enterothorax); Roemheld-Syndrom (HRST, Angina pectoris durch Verdrängung des Mediastinums, v.a. nach Mahlzeiten)
Diagnostik	Auskultation: intrathorakale Darmgeräusche, abgeschwächtes Atemgeräusch Ösophagogastrroduodenoskopie: Hiatushernie, GERD Röntgen-Thorax (ggf. Spiegelbildung der Magenblase im Thoraxraum), ggf. mit Kontrastmittelbreischluck Sonographie Ggf. CT mit KM bei Vd. a. Inkarzeration
Therapie	Bei asymptomatischen axialen Hiatushernien konservative Therapie mittels PPI Operativ: absolut indiziert bei Atemeinschränkungen, Komplikationen (Inkarzeration, Ileus, Perforation), paraösophagealen Hiatushernien (Inkarzerationsgefahr) - kongenitale oder traumatische Hernien: transabdominale Naht, Kunststoffnetz

- erworbene Hiatushernie: laparoskopische Fundoplicatio nach Nissen (NW: gas-bloating-Syndrome bei Überkorrektur), Hiatoplastik, Gastropexie

Komplikationen Ateminsuffizienz, Lungenhypoplasie bei kongenitaler Zwerchfellhernie, kardiale Komplikationen, Inkarzeration, Magenvolvulus, Ileus, chronische Blutungsanämie bei Erosionen oder Ulzera, Barrettmetaplasie

Chronische Gastritis

Formen	Typ A Gastritis (5%)	Ätiologie	autoimmun (Anti-Parietalzell-AK, Anti-Intrinsic-Factor-AK), teilweise auch i.R. eines polyendokrinen Autoimmunsyndroms (z.B. bei Hashimoto-Thyreoiditis)
		Diagnostik	Gastroskopie: atrophe Schleimhaut, korpus- und fundusbetonte Entzündung; makrozytäre hyperchrome Anämie
		Komplikationen	periniziöse Anämie, Achlorhydrie (CAVE: erhöhtes Risiko für Karzinome und Karzinoide durch Hyperplasie der endokrinen Zellen), funikuläre Myelose; CAVE: keine Ulzera bei Typ A Gastritis
	Typ B Gastritis (60%)	Epidemiologie	am häufigsten; Prävalenz steigt mit dem Lebensalter, 50% Durchseuchung bei 50-Jährigen
		Ätiologie	Helicobacter pylori: gram-, mikroaerophil
		Diagnostik	Gastroskopie mit HP-Nachweis, antrumbetonte Entzündung, später Pangastritis
	Typ C Gastritis (30%)	Komplikationen	Magen-/Duodenalulzera, Typ-A-Gastritis, intestinale Metaplasie mit erhöhtem Risiko für Magenkarzinome (1:3000), MALT-Lymphom
		Ätiologie	chemisch durch NSAR (v.a. in Kombination mit SSRI oder Glukokortikoiden), Gallereflux, Alkohol, Nikotin
	Sonderformen	Diagnostik	Gastroskopie mit antrumbetonter Gastritis
		Non-Ulcer-Dyspepsie (Gastritisbeschwerden ohne Ulkusnachweis), Crohn-Gastritis, Riesenfaltengastritis (Morbus Ménétrier) mit Diarrhoe, Proteinverlust und Risiko einer malignen Entartung	
Klinik	unspezifische Oberbauchschmerzen, Völlegefühl, Aufstossen, Nüchternschmerz, Hungergefühl ohne Appetit, schnelles Sättigungsgefühl bei Nahrungsaufnahme; Blutung oder Perforation		
Diagnostik	Endoskopie; Makropathologie und Histopathologie		
	HP-Diagnostik: Histologie, Urease-Schnelltest, HP-Antigennachweis im Stuhl, C13-Atemtest (C13-Harnstoff → Spaltung durch HP → 13CO2 in Ausatemluft messbar), Serum-IgG-Antikörper gegen HP Labor: mikrozytäre Anämie bei chronischen Blutungen, makrozytäre Anämie bei Typ A Gastritis, Nachweis von AK gegen Parietalzellen und Intrinsic Faktor, Hypergastrinämie, Vitamin-B12-Mangel		
Therapie	PPI		
	Vitamin B12 Substitution		
	HP-Eradikation		
	- Indikation: symptomatische Typ B Gastritis, HP-Nachweis bei NSAR-Dauermedikation, gastroösophageale Ulkuskrankheit, MALT-Lymphom im Stadium I (durch Eradikation heilbar), DLBCL des Magens - Französische Triple-Therapie: PPI + Clarithromycin + Amoxicillin (oder Metronidazol = "italienisch") für 7 Tage - Bismuth-Quadrupeltherapie: bei Clarithomycinresistenz → PPI + Bismut + Tetracyclin + Metronidazol - Nachkontrolle mittels HP-Antigennachweis im Stuhl		
	Noxen reduzieren		
Prognose	regelmässige gastroscopische Kontrollen alle 2 bis 3 Jahre bei Typ A und B Gastritis		
Komplikationen	Perforation, Blutungen, Magenkarzinom		

Malassimilationssyndrome

Definition	Malassimilation durch Maldigestion u/o Malabsorption		
Ätiologie	Maldigestion: Pankreasinsuffizienz, St. n. Magenreduktion, Gallensäuremangel (Coolestase, Gallensäureverlustsyndrom bei Ileumresektion)		
	Malabsorption: CED, Zöliakie, Laktoseintoleranz, Infektiös (insb. M. Whipple), chronischer Mesenterialarterienverschluss, Strahlenenteritis, Kurzdarmsyndrom, Gastritis Typ A (perniziöse Anämie) etc.		
Klinik	Leitsymptome: chronische oder rezidivierende Diarrhö, Gewichtsabnahme		
	Bei reiner Maldigestion kaum Störung der KH-Verdauung (Amylase im Speichel)		
	Eiweisse	Ödeme, Kachexie	
	Vitamin-A-Mangel	Nachtblindheit, trockene Haut und Schleimhäute	

	Vitamin D-Mangel	Rachitis, Osteomalazie
	Vitamin E-Mangel	Hämolyse neigung
	Vitamin K-Mangel	erhöhte Blutungsneigung
	Vitamin B12-Mangel	Megaloblastäre Anämie, funikuläre Myelose
	Folsäure-Mangel	megaloblastäre Anämie, Neuralrohrdefekte bei ungeborenen Kindern
	Calciummangel	Muskelkrämpfe, Osteoporose, Hyperreflexie, Parästhesie
	Kaliummangel	Extrasystolen, Muskelschwäche, Obstipation, Polyurie, reduzierte Muskeleigenreflexe
	Magnesiummangel	Hyperreflexie, Extrasystolen, Muskelkrämpfe, Parästhesien
	Zinkmangel	Haarausfall, Wundheilungsstörungen, Appetitverlust, Durchfall
Diagnostik	Labor: BB, Na, K, Ca, Ferritin, Gesamt-Eiweiss, Vit. A/D/B12, Nachweis von IgA-Ak gegen Gewebstransglutaminase Xylose-Belastungstest: Einfachzucker, Abklärung einer Malabsorption des oberen Dünndarms, Messung des Xylosegehalts im 5h-Urin (pathologisch <4g/5h) H2-Atemtest: H2-Laktose-Atemtest bei V.a. Laktoseintoleranz; H2-Glukose-Atemtest bei V.a. bakterielle Überwucherung Dünndarmbiopsie: bei V.a. Zöliakie Magenbiopsie bei Vitamin B12-Mangel Schillings-Test: bei Vitamin B12-Mangel, radioaktives Vitamin B12, Messung im 24h-Urin	
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, Nährstoff- und Vitaminsubstitution	

Exsudative Enteropathie

Ätiologie	CED, pseudomembranöse Kolitis, Morbus Whipple, intestinale Lymphangiectasien
Klinik	massiver enteraler Proteinverlust mit peripheren Oedemen, Hypalbuminämie, Diarrhoe, Gewichtsverlust

Morbus Whipple

Epidemiologie	v.a. mittelalterliche Männer
Ätiologie	fäkoorale Übertragung von <i>Tropheryma whipplei</i>
Klinik	Malabsorptionssyndrom, abdominale Schmerzen, Diarrhoe, Steatorrhoe, Arthritis, Sakroileitis, Polyserositis, neurologische Störungen (Myoklonien, Ataxie, gestörte Augenmotorik)
Diagnostik	Nachweis PAS+ Makrophagen, Liquordiagnostik
Therapie	Ceftriaxon i.v. für 2 Wochen, danach Cotrimoxazol für 1 Jahr
Prognose	unbehandelt letal

Glutensensitive Enteropathie (= Zöliakie)

Epidemiologie	Prävalenz 0.3%, ♀ > ♂, Manifestation mit 3 Peaks: Ende des 1. LJ / Anfang des 2. LJ (2-3 Monate nach Einführung von Getreiden), Schulalter, 4. Lebensdekade
Ätiologie	Bestimmte HLA-Eigenschaften (HLA-DQ2/-DQ8), glutenhaltige Lebensmittel (Weizen, Gerste, Roggen, (Hafer), Dinkel)
Pathogenese	Unverträglichkeit gegen Gliadin-Fraktion von glutenhaltigen Lebensmitteln und autoimmune Zerstörung der Enterozyten durch IgA- (und IgG-)Antikörper gegen Endomysium und/oder (Gewebs-)Transglutaminase, Gliadin-AK
Klinik	Antriebslosigkeit, Appetitlosigkeit, aufgeblähtes Abdomen, postprandiales Völlegefühl, Diarrhö, Gewichtsverlust, Gedeihstörung (Perzentilenkurven!), Eiweissmangelödem, Infektanfälligkeit, Zahnschmelzdefekt, Muskelatrophie, Ekchymosen (Vitamin K-Mangel), megaloblastäre Anämie (Vitamin B12-Mangel), Eisenmangel, Calciummangel (Chvostek-Zeichen mit Mundwinkelzuckung durch Beklopfen des N. facialis), Osteoporose, Wesensveränderung, Konzentrationsstörungen, Dermatitis herpetiformis Duhring (Erythem, Plaques, Bläschen), IgA-Mangel, Infertilität
Diagnostik	Diagnosesicherung: Anamnese (klinische Beschwerden) + Biopsie + Labor (AK) Duodenalbiopsie: Zottenatrophie, Kryptenhyperplasie, intraepitheliale Lymphozyteninfiltration Labor: Transglutaminase-IgA, Endomysium-IgA (CAVE 10% Patienten mit IgA-Mangel → IgG-AK-Bestimmung), HLA-DQ2/-DQ8
Therapie	lebenslange glutenfreie Ernährung (Symptomlinderung, Normalisierung Lymphomrisiko), Substitution (Eisen, ADEK)
Prognose	Assoziation zu anderen Autoimmunerkrankungen (z.B. DM Typ 1, Vitiligo, SD-Erkrankungen)
Komplikationen	bei ungenügender Glutenkarenz erhöhtes Risiko für Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom, 2° Laktoseintoleranz
DD	Weizenallergie (IgE-vermittelt, typische Allergiesymptome), Akrodermatitis enteropathica (angeborene Zinkabsorptionsstörung)

Laktoseintoleranz

Definition	relativer Mangel des Enzyms Laktase im Dünndarm (Teil des Bürstenepithels), der zu einer Malabsorption von Laktose führt
Epidemiologie	Prävalenz 15%, weltweit 70%, v.a. in Asien und Afrika
Ätiologie	Kongenital: kompletter Gendefekt (sehr selten) Primär: Verminderung der Laktaseaktivität im Enterozytenbürstensaum im Kindes- und Jugendalter Sekundär: passager nach Gastroenteritis, bei Zöliakie
Pathogenese	Laktase spaltet Laktose in Galaktose und Glukose, bei ausbleibender Spaltung osmotische Aktivität von Laktose → Diarrhö; vermehrte Darmperistaltik → Bauchschmerzen; sekundärer Abbau im Dickdarm durch Darmbakterien → Gasbildung und Flatulenz
Klinik	Bauchkrämpfe, Blähungen, Diarrhö nach Einnahme von laktosehaltigen Lebensmitteln
Diagnostik	Probatorische Laktosekarenz H2-Laktose-Atemtest: vermehrter H2-Gehalt in der Ausatemluft → Laktoseintoleranz (Laktose-Toleranztest: zu geringer Blutzuckeranstieg bei gleichzeitigen Beschwerden) (Dünndarmbiopsie: quantitativer und qualitativer Laktasenachweis)
Therapie	Meiden laktosehaltiger Lebensmittel (laktosefrei <1g tgl, laktosearm <10g tgl), orale Laktasesubstitution
DD	Milchallergie (IgE-vermittelte Allergie gegen Casein oder Laktalbumin), Reizdarmsyndrom

Morbus Crohn

Epidemiologie	Erkrankungsalter 15-35 Jahre, ♀ = ♂, 7/100'000 pro Jahr
Ätiologie	unbekannt, Risikofaktoren: Rauchen, familiäre Disposition (Mutation des NOD2-Gens)
Pathogenese	«komplexe Barriereerkrankung»; komplexes Zusammenspiel aus verminderter immunologischer Abwehr, veränderter Schutzbarriere des Darmes, gesteigerte Permeabilität des Darmepithels und veränderter Darmflora
Lokalisation	v.a. Terminales Ileum und Kolon, aber gesamter GIT von Mund bis Anus möglich
Verlauf	schubförmig; Wahrscheinlichkeit innerhalb eines Jahres einen weiteren Schub zu erleiden liegt bei 30%; bei Persistenz der Symptome über ½ Jahr spricht man von einem «chronisch aktiven» Verlauf
Klassifikation	Aktivitätsindex nach Best zur Bestimmung der Schwere eines Schubs und des Therapieerfolgs
Klinik	Intestinal: Fisteln (40%, v.a. im Analbereich), Stenosen, anorektale Abszesse, chronische Diarrhö (meist unblutig), Tenesmen (schmerzhafter Stuhlgang), rechtsseitige Unterbauchschmerzen (Terminale Ileitis, CAVE wichtigste DD der Appendizitis), tastbare Konglomerattumoren (durch entz. Verwachsungen) Subfebrile Temperaturen Malabsorptionssyndrom: Gewichtsverlust, Wachstumsstörungen bei Kindern, Anämie, chologene Diarrhö (durch osmotisch aktive Gallensäuren), Gallensäureverlustsyndrom (Steatorrhö, Mangel fettlöslicher Vitamine, Cholelithiasis, Urolithiasis) extraintestinale Beschwerden HAGEl: - Haut: - Acrodermatitis enteropathica-ähnliche Zinkmangeldermatose - Erythema nodosum - Pyoderma gangrenosum (selten): - Lokalisation: v.a. an Streckseiten der unteren Extremitäten - Klinik: zu Beginn stark schmerzhaft Papeln oder Blasen, später tiefe Ulzerationen und Nekrosen - Therapie: Glukokortikoide, Ciclosporin A - Aphthöse Stomatitis - Cheilitis granulomatosa - Pyostomatitis vegetans: schlagförmige enorale Pusteln und Erosionen - Augen: Iridozyklitis, Uveitis - Gelenke: enteropathische Arthritis: Arthritiden, Sakroiliitis, ankylisierende Spondylitis (mit klinischem Bild eines M. Bechterew, meist auch HLA-B27-positiv) - Leber: Primär sklerosierende Cholangitis (seltener als bei Colitis ulcerosa)
Diagnostik	Labor: Entzündungszeichen ↑, Anämie, ASCA positiv (ca. 60%) Stuhluntersuchung: - Zur DD bakterielle Gastroenteritis - Erhöhtes Calprotectin (bei intestinaler Entzündung aus Neutrophilen) oder Laktoferrin (eisenbindendes Protein) sprechen für entzündliche Darmbeschwerden (Abgrenzung funktionelle Beschwerden)

Ileokoloskopie: Stufenbiopsien als term. Ileum, Kolon und Rektum → segmental-diskontinuierliche, transmurale Darmwandentzündung, Landkartenförmige Ulzera, Schneckenspuren, aphtös-hämorrhagische Mukosaläsionen, Pflastersteinrelief, nicht-verkäsende Epitheloidzellgranulome

Ösophagogastroskopie zur Beurteilung des oberen GIT

Ausbreitungsdiagnostik von möglichen intestinalen Stenosen und Fisteln:

- Abdomensonographie: bei jedem Schub und jeder Verlaufsuntersuchung indiziert
- MRT-Enteroklysma (nach Sellink): insb. zur Erstdiagnose als Staging

Röntgen nach Sellink (Enteroklysma): Nachweis von Stenosen oder Fisteln durch Röntgenaufnahmen nach KM-Gabe durch nasogastrale Sonde in Duodenum

Detektion von Wachstumsretardierungen bei Kindern: Knochenalter durch Röntgen der nicht dominanten Hand

Therapie	Allgemein	Nikotinkarenz, Substitution von Vitaminen und Eisen, laktosefreie Diät bei sekundärer Laktoseintoleranz (30%), Austauschharze bei chologener Diarrhö (z.B. Cholestyramin), im Schub ballaststoffarme Diät
	Akuter Schub	Leichte Entzündungsaktivität: - 1. Wahl: topische Glukokortikoide (z.B. Budesonid oral oder als Klysma (Einlauf)) - 2. Wahl: Mesalazin (oder andere 5-Aminosalizylsäure-Präparate) Schwere Entzündungsaktivität: - → Budesonid ungenügend, ausgeprägter Darmbefall u/o extraintestinale Manifestation - 1. Wahl: systemische Glukokortikoide (z.B. Prednisolon) Therapieeskalation: - TNF-a-Inhibitoren («Biologicals», z.B. Infliximab, Etanercept) - ggf. in Kombination mit Azathioprin oder 6-Mercaptopurin - ultima ratio Methotrexat
	Remissionserhaltung	Indikation: erneuter Schub innert 3 Monaten nach Absetzen der Glukokortikoide oder Glukokortikoiddosis >10mg täg-lich über 3 Monate 1. Wahl: Dauertherapie mit Azathioprin, TNF-a-Inhibitor oder 6-Mercaptopurin
	Antibiotikatherapie	Metronidazol +/- Ciprofloxacin/Ceftriaxon bei Infektionen von bsw. Fisteln
	Chirurgie	Therapieprinzipien: Darmsparende Chirurgie und minimal-invasives Vorgehen - Stenosen: Ballondilatation, oder darmsparende Resektion - Abszesse: kurzfristig perkutane Abszessdrainage (Sono-/CT-gesteuert), anschliessend operative Sanierung da Rezidive häufig - Fisteln: nur bei symptomatischen Fisteln, Fadendrainage, Fistulotomie
Prognose	kein kurativer Therapieansatz; normale Lebenserwartung bei optimaler Behandlung	
Komplikationen	Perforation; erhöhtes Risiko für Adenokarzinome des Dick- und Dünndarms; Amyloidose (Serum-Amyloid A); Osteoporose (durch Malabsorption und Steroide); Cholelithiasis (Cholesterinsteine), Urolithiasis (Ca bindet an freie Fettsäuren anstatt Oxalat im Darm, vermehrt freies Oxalat, das über Nieren ausgeschieden wird))	

Cave! Langfristige Gabe von systemischen Glukokortikoiden vermeiden!

Colitis ulcerosa

Epidemiologie	Erkrankungsalter 20-35 Jahre und 60-80 Jahre, ♀ = ♂, 4/100'000 pro Jahr, häufiger Hellhäutige
Ätiologie	unbekannt, genetische Prädisposition, (Rauchen protektiv)
Pathogenese	Aktivierung lymphatischer Zellen in der Darmwand, Entzündungsreaktion mit lokaler Gewebsschädigung
Lokalisation	Beginn im Rektum, kontinuierliche Ausbreitung von distal nach proximal
Einteilung	Schwer: wenn >6 blutige Durchfälle pro Tag, Fieber, schweres Krankheitsgefühl, Tachykardie → stationäre Überwachung indiziert! Truelove/Witts-Index: ausführlicher Index, enthält zusätzlich Anämie, BSG, Blutmenge
Verlaufsformen	meist chronisch-intermittierend (Schübe mit zwischenzeitlicher vollständiger Remission), seltener chronisch-kontinuierlich oder akut-fulminant Remission: keine Durchfälle, kein Blut im Stuhl, keine Beschwerden, endoskopisch fehlende Entzündung Backwash-Ileitis: Entzündung des terminalen Ileums, in 10-20% der Colitis ulcerosa-Patienten (DD: Morbus Crohn)
Klinik	schleimige, blutige Diarrhö, hohe Durchfallfrequenz, Tenesmen, Fieber, Bauchschmerzen; extraintestinale Manifestationen analog Morbus Crohn (PSC häufiger bei Colitis ulcerosa als bei Morbus Crohn)
Diagnostik	Labor: Lc↑, CRP↑, BSG↑, Anämie, pANCA↑, γ-GT↑ bei PSC; bakteriologische Stuhluntersuchung (DD infektiöse Enterokolitis), Calprotectin, Lactoferrin Sonographie: verdickte Darmwände

		Röntgen mit Doppelkontrasteinlauf: Bariumkontrasteinlauf, dann Luft zur Kontrastierung; Verlust der Haustrierung → Fahrradschlauch-Aspekt; Ulzera Hydro-MRT: unauffällige Wände des proximalen Dünndarms Ileokoloskopie: Hyperämie, Kontaktblutungen, Ulzera mit Fibrinbelägen, Pseudopolypen, Fahrradschlauch; Stufenbiopsie: mukosale und submukosale Entzündung (Granulozyten), Kryptenabszesse, bei chronischer Entzündung mit Lymphozyten, Schleimhautatrophie, Epitheldysplasien → histopathologische Normalbefunde schliessen eine aktive Colitis ulcerosa aus
Therapie	Allgemein	Substitution von Vitaminmangel und Eisen, physikalische Therapie bei Arthritis, ggf. Erythrozytenkonzentrate
	Akuter Schub	Applikation: lokal (Klysma, Schaum): bei Linksseitenkolitis; systemisch: bei Befall proximal der linken Flexur 5-Aminosalicylate (5-ASA): - Mesalazin: 1. Wahl, magensaftresistente Tabletten, gibt pH-abhängige oder pH-unabhängige Darreichungsformen - Sulfasalazin: mehr Nebenwirkungen als Mesalazin (Übelkeit, Erbrechen, allergische Reaktionen, Kopfschmerzen), Indikation bei RA bei Schwangeren oder bei CED mit Arthritis Glukokortikoide - lokal (z.B. Budesonid als Klysma oder Schaum): ggf. bei leichter bis mittelschwerer CU - systemisch (Prednisolon i.v. oder p.o.): 1. Wahl bei schwerer CU oder Schub unter Remissionstherapie Immunsuppression: - Calcineurininhibitoren: Ciclosporin A, (Tacrolimus) - TNF-α-Antikörper: bei unzureichender Wirkung systemischer Steroide - Purinantagonisten: Azathioprin, 6-Mercaptopurin
	Remissionserhaltung	Indikation: wenn in einem Jahr 2 oder mehr Corticoidstosstherapien nötig sind 1. Wahl: 5-ASA-Präparate (bei leichter CU), Azathioprin (bei schwerer CU), TNF- α -Inhibitor
	Chirurgie	Proktokolektomie mit ileoanaler Pouch-Anastomose Indikation: nicht beherrschbare Schübe (lebensbedrohlich!), Nachweis von Dysplasien / Karzinomen, Komplikationen, Patientenwunsch Durchführung: Zweizeitig mit temporärem Ileostoma, sekundär Anlage der ileoanal Pouch (Stuhl-Reservoir) Prognose: Heilung der Erkrankung durch die Operation
Prognose		regelmässige Koloskopien bei erhöhtem Karzinomrisiko
Komplikationen		toxisches Megakolon, Blutungen, Perforation, Sepsis, Amyloidose, erhöhtes Karzinomrisiko

Divertikulose und Divertikulitis

Definition	Divertikulose: Ausstülpung der Mukosa und Submukosa durch muskelschwächere Lücken der Kolonwand Divertikelkrankheit (symptomatische Divertikulose): Bauchschmerzen, Stuhlunregelmässigkeiten Divertikulitis: Entzündung eines Divertikels und seiner Umgebung, i.d.R. akutes Krankheitsbild
Epidemiologie	ca. 50% aller >70-Jährigen in Industrieländern, Asien und Afrika Prävalenz <10%
Ätiologie	Alter, genetische Faktoren, ballaststoffarme Ernährung, Bewegungsmangel, Übergewicht, Obstipation, Rauchen
Pathogenese	Pseudodivertikel aus Mukosa und Submukosa bei intraluminaler Druckerhöhung und altersbedingter Bindegewebsschwäche
Lokalisation	typischerweise Sigmadivertikulose/itis (Kolonabschnitt mit kleinstem Durchmesser)
Klinik	Divertikulose asymptomatisch oder mit linksseitigen Unterbauchschmerzen Divertikulitis mit akuten, progredienten, linksseitigen Unterbauchschmerzen ('Linksappendizitis'), Blutung ab ano, Fieber, Stuhlveränderungen, akutes Abdomen Komplizierte Divertikulitis: mit Fisteln, Abszessen, Perforation, Stenosen
Diagnostik	Häufiger Zufallsbefund bei einer Koloskopie i.R. einer Krebsvorsorge Klinische Untersuchung: Walzenförmige Resistenz im linken Unterbauch, bis zu akutem Abdomen, DRU Labor: Lc↑, CRP↑ Urinstatus: DD urologische Genese der Beschwerden 1. Wahl Sonographie: Kokarde, Abszesse, Darmwandverdickung >5mm, entzündliche umgebende Fettgewebsreaktion ('Fettgewebsimbibierung'), freie Luft CT mit KM (oral, rektal und i.v.): bei ungenügendem sonographischem Befund Koloskopie: Ausschluss von Stenosen, Malignomen Röntgen: Nachweis freier Luft, Rigler-Zeichen/Double-wall-sign (Darmwand als weisse Linie: ausserhalb + im Darm Luft)

Therapie	CDD 0: asymptomatische Divertikulose: Stuhlregulation (Movicol), Gewichtsreduktion, Rauchentwöhnung, Bewegung, ballaststoffreiche Ernährung, reichlich Flüssigkeit CDD 1: akute, unkomplizierte Divertikulitis: - Allgemein: Kühlen des Unterbauchs, Nahrungskarenz oder vorübergehend ballaststoffarme oder parenterale Ernährung - Analgesie: Metamizol, Opiode: Pethidin (geringe Spastogenität) - Antibiotika: Cefuroxim oder Ciprofloxacin (gram- z.B. Bacteroides fragilis) + Metronidazol (Anaerobier); Indikation: ggf. in Stadium I, immer ab Stadium II - Spasmolytika (Butylscopolamin), Koloskopie nach 4-6 Wochen (Karzinomausschluss) - Ggf. operativ: einzeitige, minimal-invasive Sigmaresektion CDD 2: Komplizierte Divertikulitis: immer Antibiotikatherapie - CDD 2a Mikroabszess bei Peridivertikulitis und Phlegmone: meist konservative Therapie möglich, sonst minimal-invasive Sigmaresektion - CDD 2b: Makroabszess/Fistel/gedeckte Perforation: elektive Darmresektion nach konservativer Therapie - CDD 2c: freie Perforation: Notfalloperation - Darmresektion mit primärer Anastomosierung: Anlage eines doppelläufigen Ileostomas mit Rückverlagerung im Verlauf - Diskontinuitätsresektion nach Hartmann: Darmresektion und Anlage eines endständigen Kolostomas (Anus praeter), Blindverschluss des Rektums; Reanastomosierung nach 3-6 Monaten mit Kontinuitätswiederherstellung, indiziert bei instabilen Patienten CDD 3: chronische Divertikulitis - CDD 3a: symptomatisch unkompliziert: ggf. Mesalazin oral - CDD 3b: rezidivierend: Darmresektion mit primärer Anastomosierung im infektfreien Intervall - CDD 3c: rezidivierend mit Komplikationen: Darmresektion mit primärer Anastomosierung im infektfreien Intervall + Sanierung von Fisteln und Stenosen CDD 4: Divertikelblutung - Primärer Ausschluss einer oberen GI-Blutung mittels Gastroskopie - Koloskopische Blutstillung Komplikationen Divertikelblutung, Perforation (retroperitoneale Entzündung, Psoasabszess), Fistelbildung (meist kolovesikal, selten koloenteral, kolovaginal, kolokutan), Stenosen (mechanischer Ileus)

Cave! wegen Perforationsgefahr keine Koloskopie in der Akutsituation!

Reizdarmsyndrom

Epidemiologie	♀ >> ♂
Pathogenese	verstärkte motorische Darmaktivität, viszerale Hypersensitivität, durch Stress oder Ärger verstärkt
Klinik	diffuse Bauchschmerzen im gesamten GIT möglich, Völlegefühl, Blähungen, Obstipation, dünnflüssige Diarrhö, Besserung des Völlegefühls nach Darmentleerung
	Cave! Redflags: nächtliche Diarrhoe, Fieber, Blut im Stuhl, Gewichtsverlust
Diagnostik	Ausschlussdiagnose: normales Labor (inkl. fehlender Transglutaminase-Antikörper, DD Zöliakie), Stuhluntersuchung (normale Mikrobiologie, kein okkultes Blut), ggf. Sonographie und Koloskopie Kriterien: >3 Monate bestehende Bauchschmerzen mit Stuhlgangsveränderungen, welche zu einer Beeinträchtigung der Lebensqualität führen, kein Vorliegen von charakteristischen Veränderungen anderer Krankheitsbilder
Therapie	Aufklärung, autogenes Training (Entspannungstraining), ballaststoffreiche Kost, Probiotika, kurzfristig Spasmolytika bei Schmerzen

Fremdkörper in Magen und Darm

Ätiologie	Verschlucken von Spielzeugen bei Kindern, Gefängnisinsassen, psychiatrischen Patienten (Pica), Alkoholikern, Body-packing und Body-stuffing (rektal, vaginal)
Komplikationen	Ulzeration, Perforation, Ileus, Drogenüberdosis

Magendilatation

Ätiologie	Essstörungen
Pathogenese	Binge-Eating führt bei verzögerter Magenentleerung (z.B. i.R. von Essstörungen) zu einer akuten Dilatation der Magenwand, erhöhter Druck führt zur Abschneldung der Magenwanddurchblutung mit Nekrose und Magenwandperforation
Klinik	Übelkeit, Erbrechen, Bauchschmerzen, Schock

Magenkarzinom

Epidemiologie	♂ = ♀, Altersgipfel um das 70. Lebensjahr, in westlicher Welt abnehmende Inzidenz
Ätiologie	Exogene Rf: Nitrate (getrocknete, geräucherte Speisen), Alkohol- und Nikotinabusus Endogene Rf: Typ-B-Gastritis, Typ-A-Gastritis, Ulcus ventriculi, Z.n. Magenteilresektion, M. Ménétrier, adenomatöse Magenpolypen, positive FA, Blutgruppe A
Klassifikation nach Lauren	intestinaler Typ (50%): polypös, drüsig differenziert, klar begrenzt diffuser Typ (40%): infiltrativ, schlecht begrenzt Mischtyp (10%)
Histologische Klassifikation	Adenokarzinome (90%): papillär, tubulär, muzinös, Siegelringkarzinom Weitere: Adenosquamöses, squamöses, undifferenziertes CA
Staging	T: Tis Carcinoma in situ, T1 bis Submukosa (= Magenfrühkarzinom), T2 bis Tunica muscularis, T3 bis Subserosa, T4 Durchbruch durch Serosa und Infiltration angrenzender Strukturen N: N1 1-2 LK, N2 3-6 LK, N3 ≥7 LK (70% haben bei Diagnosestellung bereits LK-Metastasen) M: früh lymphogen in regionäre, paraaortale, mesenteriale, mediastinale LK; Invasion benachbarter Strukturen (Ösophagus, Pankreas, Kolon) und Peritonealkarzinose; spät hämatogen in Leber, Lunge, Skelett, Gehirn; «Abtropfmetastasen» in Ovar (Krukenberg-Tumor) oder Douglasraum
Klinik	Lange asymptomatisch, unspezifisches Völle- und Druckgefühl im Bauch, Nüchternschmerz, Blutung (ggf. Teerstuhl), Aversion gegen Fleisch, Gewichtsabnahme
Diagnostik	Gastroskopie mit Biopsieentnahme Tumormarker zur Verlaufskontrolle: CA 72-4, CA 19-9, CEA Staging: Sonographie Abdomen (Lebermetastasen, Aszites), Endosonographie (Tiefenausdehnung, LK), CT-Thorax, -Abdomen und -Becken mit KM; diagnostische Laparoskopie
Therapie	bis Stadium IIIA T2 N2/T3 N1/T4 N0 (M0) oder IIIB T3 N2 M0 - kurative Resektion: - endoskopisch bis T1a - ab T1b totale oder subtotal Gastrektomie mit Omentum minus und majus und radikaler Lymphadenektomie der Kompartimente I-II, bei grossem LK-Befall auch III - I: perigastrisch - II: entlang der A. gastrica sinistra, A. hepatica communis, A. splenica, Tr. coeliacus, Lig. hepatoduodenale - III: Mesenterialwurzel, Mesenterium, Aorta abdominalis - Sicherheitsabstand nach oral beim intestinalen Typ 5 cm, diffuser Typ 8 cm - Passagewiederherstellung durch Roux-Y-Anastomose - neoadjuvante (Radio-)Chemotherapie ab T2 nach FLOT-Schema (Docetaxel, Oxaliplatin, 5-FU), ggf. adjuvant ab Stadium IV (T1-3 N3 M0 oder T4 N1-3 M0 oder alle M1): - palliative Chemotherapie nach ECF-Schema (Epirubicin, Cisplatin, 5-FU), Trastuzumab (Her-2) - Komplikationen: Gastroenterostomie oder endoskopische Stenteinlage bei Passagestörung
Prognose	Frühkarzinom mit 5JÜR 95%, im Stadium III 30%, IV 5%

Magen(teil)resektion

Methoden	Billroth I: distale Magenteilresektion mit End-zu-End- oder End-zu-Seit-Gastroduodenostomie Billroth II: Resektion der distalen 2/3 des Magens, Blindverschluss des Duodenumstufes, End-zu-Seit-Gastrojejunostomie Roux-en-Y-Anastomose (Standardverfahren bei Magenkarzinom)		
Komplikationen	Anastomosensuffizienz		
	<u>Postgastrektomiesyndrom</u>	Pathogenese	Maldigestion durch Umgehung der Duodenalpassage, verminderte Protein- und KH-Aufnahme
		Therapie	Pankreasenzymsubstitution zu den Mahlzeiten, kleine Protein- und KH-reiche Mahlzeiten, wenige einfache KH (Dumping-Syndrom), Eisensubstitution, Vitamin B12 (IF-Mangel)
	<u>Dumpingsyndrom</u>	Frühdumping	Pathogenese osmotische Wasserbewegung in das Darmlumen durch unverdaute Nahrung

	Klinik	20 Minuten nach Nahrungsaufnahme, Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen bis Hypovolämie
	Spätdumping	Pathogenese
		schnelle Glukoseresorption im Dünndarm → Hyperglykämie → Hyperinsulinämie → Hypoglykämie und Katecholaminfreisetzung
		Klinik
		1 bis 3 Stunden nach Nahrungsaufnahme, Kaltschweissigkeit, Übelkeit, Schock
	Therapie	kleine Mahlzeiten mit komplexen KH, ausreichend Proteine und Fette, Hinlegen
<u>Schlingensyndrome</u>		Blind-loop-Syndrome: bakterielle Überwucherung der blinden Schlinge → Diarrhoe, Steatorrhoe, Vitamin-B12-Mangel
		Afferent-loop-Syndrom (Billroth II): Nahrung fliesst in zuführende statt abführende Schlinge → galliges Erbrechen mit anschliessender Besserung, Völlegefühl, Inappetenz
		Efferent-loop-Syndrom: Anastomosenenge → Erbrechen, Völlegefühl
DD		andere Magentumoren (MALT-Lymphom, GIST)

Gastrointestinaler Stromatumor GIST

Pathogenese	semimaligner Tumor der Cajal-Zellen des Magens oder Darms
Klinik	i.d.R. klein und asymptomatisch (meist benigne); selten grosse Tumoren mit Blutungen oder Ileus (meist maligne)
Therapie	Resektion von Tumoren >2cm oder mit aussergewöhnlicher Lokalisation, ggf. Imatinib neoadjuvant u/o adjuvant
Prognose	schlecht bei Grösse >2cm oder Lokalisation ausserhalb des Magens

Neuroendokrine Neoplasien (NEN) / Karzinoide und Zollinger-Ellison-Syndrom

Definition	meist maligner, epithelialer Tumor des neuroendokrinen Systems										
Ätiologie	Trigger: Stress, Alkohol, Nahrungsaufnahme im Magen als Folge einer chronisch atrophischen Gastritis oder nach PPI genetische Assoziation: MEN1, Tuberöse Sklerose, VHL-Syndrom, Neurofibromatose, Hypophysenadenom										
Übersicht	Gastroenteropankreatische NEN (70%): Appendix, Duodenum, Ileum, Rektum, Magen Pankreas: meistens ohne Hormonsekretion - Insulinom: <i>siehe Endokrinologie</i> - <u>Gastrinom</u> <table> <tr> <td>Ätiologie</td><td>in 75% sporadisch, in 25% bei MEN1; 60-70% maligne</td></tr> <tr> <td>Lokalisation</td><td>meist im Pankreas, seltener Magen oder Duodenum (bessere Prognose), Metastasen oft in Leber, LK</td></tr> <tr> <td>Klinik</td><td>Zollinger-Ellison-Syndrom: Hypergastrinämie, therapieresistente Ulzera in Pankreas, DD und seltener Magen, GERD, Diarrhoe, Steatorrhoe (Inaktivierung der Lipasen)</td></tr> <tr> <td>Diagnostik</td><td>Serumgastrin erhöht (Nüchtern-Gastrin >10-faches erhöht, Magensaft-pH <2), Sekretin-Test; CT/MRT/Sonographie zur Tumorsuche</td></tr> <tr> <td>Therapie</td><td>kurativ: Tumorexzision; symptomatisch: PPI, Somatostatin-Analoga</td></tr> </table> - Glukagonom: nekrotische Dermatitis, Diabetes mellitus (Hyperglykämien) - VIPom: Flush, WDHA-Syndrom: wässrige Diarrhö (Sekretion von Bikarbonat im Darm, Hemmung der HCl-Sekretion im Magen), Hypokaliämie, Achlorhydrie - Somatostatinom: Cholelithiasis	Ätiologie	in 75% sporadisch, in 25% bei MEN1; 60-70% maligne	Lokalisation	meist im Pankreas, seltener Magen oder Duodenum (bessere Prognose), Metastasen oft in Leber, LK	Klinik	Zollinger-Ellison-Syndrom: Hypergastrinämie, therapieresistente Ulzera in Pankreas, DD und seltener Magen, GERD, Diarrhoe, Steatorrhoe (Inaktivierung der Lipasen)	Diagnostik	Serumgastrin erhöht (Nüchtern-Gastrin >10-faches erhöht, Magensaft-pH <2), Sekretin-Test; CT/MRT/Sonographie zur Tumorsuche	Therapie	kurativ: Tumorexzision; symptomatisch: PPI, Somatostatin-Analoga
Ätiologie	in 75% sporadisch, in 25% bei MEN1; 60-70% maligne										
Lokalisation	meist im Pankreas, seltener Magen oder Duodenum (bessere Prognose), Metastasen oft in Leber, LK										
Klinik	Zollinger-Ellison-Syndrom: Hypergastrinämie, therapieresistente Ulzera in Pankreas, DD und seltener Magen, GERD, Diarrhoe, Steatorrhoe (Inaktivierung der Lipasen)										
Diagnostik	Serumgastrin erhöht (Nüchtern-Gastrin >10-faches erhöht, Magensaft-pH <2), Sekretin-Test; CT/MRT/Sonographie zur Tumorsuche										
Therapie	kurativ: Tumorexzision; symptomatisch: PPI, Somatostatin-Analoga										
	NEN der Lunge (25%): <i>siehe kleinzelliges Lungen-Ca</i> Phäochromozytome der NN, Paragangliome, medulläres SD-Ca, Hypophysenadenom										
Klinik	50% nicht-funktionelle (inaktive) NEN: meist asymptomatisch, Symptome des lokalen Wachstums 50% funktionelle (aktive) NEN: Diarrhö, Bauch-Sz, Blähungen, Appetitlosigkeit, Flush-Symptomatik mit Tachykardien und BD-Schwankungen, Hypo- oder Hyperglykämie CARC inoid-Syndrom: <u>C</u> utaneous Flush, <u>A</u> sthma (Bronchospasmus), <u>R</u> ightventricular endocardfibrosis (Trikuspidalinsuffizienz, Pulmonalstenose), <u>C</u> ramps and diarrhea - Symptomkomplex aufgrund von grossen Mengen an Serotonin, Tachykinin, Bradykinin, Histamin - Normalerweise erst nach hepatischer Metastasierung → Umgehung des hepat. First-pass-Effektes										
Diagnostik	5-Hydroxyindolessigsäure (Abbauprodukt Serotonin) im 24h-Urin bei Karzinoid-Syndrom Serotonin, Chromogranin A und NSE (Tumormarker) im Serum erhöht										

	Abdomen-Sonographie, KM-CT/MRT von Abdomen (und Thorax)
	Diagnosesicherung mittels Histologie (IHC: Synaptophysin, Chromogranin A), NET vs. NEC, Ki67-Index (Proliferation)
	Somatostatin-Rezeptor-PET-CT: Metastasensuche
Therapie	Tumorexzision, Hormontherapie mit Somatostatin-Analoga (Octreotid), Radioembolisation, Radiotherapie mit radioaktiv-markierten Somatostatinanaloga, chirurgisches Debulking
Prognose	5JÜR <80%

Gastroduodenale Ulkuskrankheit

Grundlagen Magen	kleine Kurvatur (A. gastrica sinistra und dextra), grosse Magenkurvatur (A. gastromentalis sinistra und dextra), Magenfundus (Aa. Gastricae breves), Magen hinterwand (A. gastrica posterior) Stimulation der Belegzellen (HCl, IF): Histamin (ad Stressulcusprophylaxe), Gastrin, Acetylcholin Stimulation Nebenzellen (Schleim): Prostaglandine (hemmt gleichzeitig HCl-Ausschüttung)
Definition	Gewebedefekt überschreitet Lamina muscularis mucosae
Epidemiologie	Ulcus duodeni (♂ > ♀) 3x häufiger als Ulcus ventriculi (♂ = ♀)
Ätiologie	Helicobacter-pylori-positive Ulkuskrankheit: chronische Typ-B-Gastritis, bei Ulcus duodeni >90% bei Ulcus ventriculi ca. 75% der Patienten positiv HP-negative Ulkuskrankheit: NSAR (v.a. in Kombination mit Glukokortikoiden), SSRI, Alkohol, Nikotin, >65 Jahre, chronische Niereninsuffizienz mit Urämie, Hyperparathyreoidismus ('Stein-Bein-Magenpein' durch Hyperkalzämie-induzierte Hypergastrinämie), Zollinger-Ellison-Syndrom, akutes Stressulcus (bei Patienten auf Intensivstation)
Pathogenese	Ulcus ventriculi: kleine Magenkurvatur, Antrum (analog Prädisloktionsstellen für chronische Typ B und C Gastritis) Ulcus duodeni: Bulbus duodeni, v.a. bei Blutgruppe 0 → atypische Lokalisation ist immer karzinomverdächtig!
Sonderformen	Ulcus Dieulafoy
Klinik	Allgemein: epigastrische Schmerzen, evt Blutungszeichen Ulcus ventriculi: Schmerzen schlimmer nach Nahrungsaufnahme oder unabhängig davon Ulcus duodeni: Nüchternschmerz, Linderung nach Nahrungsaufnahme
Diagnostik	Gastroösophagoduodenoskopie: immer mit Biopsien im gesamten Magen (Karzinomausschluss, HP-Nachweis; Biopsien bei Ulcus duodeni auch im Magen) HP-Nachweis: Histologie, Urease-Schnelltest (Ammoniakbildung durch Urease des HP), C13-Atemtest (C13-Harnstoff wird durch HP-Urease in $^{13}\text{CO}_2$ -gespalten) Labor: Gastrin, Serumkalzium, PTH (v.a. wenn kein HP oder NSAR)
Therapie	PPI: mindestens bis zum Kontrolltermin nach 4-6 Wochen HP-Eradikation - Indikation: bei einem (Ulcus duodeni) bzw. zwei (Ulcus ventriculi) positiven Tests: Ureaseschnelltest positiv +/- mikroskopischer HP-Nachweis - Omeprazol + Amoxicillin + Clarithromycin für 7 Tage - Bismuth-Quadrupeltherapie: bei Clarithromycinresistenz - Nachkontrolle mittels HP-Antigennachweis im Stuhl Meiden von Auslösern: NSAR, Alkohol, Nikotin, Stress Interventionell: Endoskopie (Unterspritzung, Clip, Fibrinkleber), Ulkusübernähung, ultima ratio Magenteilresektion
Prozedere	PPI, Kontrollendoskopie nach 4-6 Wochen, alternativ C13-Atemtest oder HP-Antigennachweis im Stuhl
Prävention	Nikotin- und Alkoholkarenz, keine NSAR, Glukokortikoide, SSRI; Stressulcusprophylaxe (PPI oder H2-R-Blocker)
	Cave! chronische PPI-Gabe führt vermehrt zu gastrointestinalen und pulmonalen Infekten
Komplikationen	Blutung: Klassifikation nach Forrest → Ulkumstechung und Gefäßligatur Perforation: schlagartig einsetzender, danach diffuser Bauchschmerz; tympanischer Klopfschall (freie Luft), Luftsichel unterhalb des Zwerchfells im Röntgen Thorax, freie Luft zwischen Leber und lateralem Peritoneum bzw. Zwerchfell in der seitlichen Abdomenaufnahme → Ulkusübernähung nach Exzision des Ulkusrandes
	Cave! posteriores Duodenalulkus mit Arrosion der A. gastroduodenalis → sehr starke Blutung möglich!
	Magenausgangsstenose, Magenkarzinom
DD	Magenkarzinom (v.a. bei atypischer Lokalisation des Ulkus)

Nahrungsmittelallergie

Epidemiologie	Prävalenz 1-4%, Kinder 5-10% ♀ > ♂ (2:1)

Ätiologie	Primäre Nahrungsmittelallergie (Klasse I): - Insb. Kleinkinder - Häufige Primärallergene: Hühnereiweiss, Milcheiweiss, Erdnuss, Haselnuss, Weizenmehl, Sojabohne, Fisch, Schalentiere, Kiwi, Karotte, Sellerie Pollenassoziierte Nahrungsmittelallergie (Klasse II): - Insb. Schulkinder und Erwachsene - Kreuzreaktionen von ähnlichen Molekülstrukturen in Pollen und pflanzlichen Nahrungsmitteln
Pathogenese	Überempfindlichkeitsreaktion v.a. vom Typ I, seltener Typ IV
Klinik	Urtikaria, Exanthem, Angioödem, Rhinokonjunktivitis, Asthma bronchiale, Larynxödem, orales Jucken/Brennen, pelziges Gefühl im Mund, Übelkeit, Erbrechen, Diarrhö, Bauchkrämpfe, BD-Abfall, Tachykardie, anaphylaktischer Schock, Unruhe, Angst, Kopfschmerzen
Diagnostik	Anamnese, Ernährungstagebuch, Eliminationsdiät, Pricktest/Intrakutantest, IgE-Bestimmung, oraler Provokationstest
Therapie	strenge Expositions-karenz, ggf. Ersatz von Mutter- oder Folgemilch, Antihistaminika, systemische Glukokortikoide, Epi-Pen, Salbutamol-Dosieraerosol, Anaphylaxie-Schulung, Desensibilisierung bei pollenassoziiierter Nahrungsmittelallergie
Prognose	v.a. bei Kindern Verschwinden der Allergie bei jahrelanger Allergen-karenz möglich
DD	CED, Unverträglichkeitsreaktionen (Laktose-, Fruktoseintoleranz), Zöliakie, Dreimonatskoliken, akutes Abdomen

Ileus

Formen	mechanischer Ileus: kompletter vs. inkompletter Ileus (Subileus) - Auslöser im Darmlumen: Tumor, Kotsteine, Invagination, Fremdkörper, Gallensteine, Mekoniumileus, Darmatresie - Kompression von aussen: Verwachsungen (Adhäsionen, Briden), inkarzerierte Hernien, Peritonealkarzinose - Prozesse in Darmwand: Entzündungen (M. Crohn, Divertikulitis), intramural wachsende Tumoren - Sonderformen: Volvulus, Gefässstrangulation paralytischer Ileus (= funktioneller Ileus) - Primär: Neuropathien, Aganglionose (M. Hirschsprung), Myopathien - vaskulär: Mesenterialinfarkt, Vaskulitiden - reflektorisch: nach Laparotomie / Kolonchirurgie, Wirbelkörperfraktur, Trauma - metabolisch: Hypokaliämie, Hyperkalzämie, Urämie, Porphyrie - medikamentös: Opioide, Parkinsonmedikamente, Antidepressiva - neurogen: autonome Neuropathie (Diabetes mellitus), Parkinson, atypische Parkinson-Syndrome
Pathogenese	Mechanischer Ileus: Stase im Darmlumen → Darmwanddehnung → Hypoxie & Ödem → hoher Flüssigkeitsverlust, Bakterien durchwandern Darmwand → Peritonitis/Sepsis bis zu hypovolämischen u/o septischem Schock Paralytischer Ileus: Aktivierung α - und β -Rezeptoren → hemmen Peristaltik → Darmwanddehnung → s. mechan. Ileus
Klinik	Dünndarmileus: kolikartige Bauchschmerzen, Übelkeit, schwallartiges Erbrechen, erst spät Wind-/Stuhlverhalt Dickdarmileus: Bauchschmerzen, Wind- und Stuhlverhalt, Meteorismus, Miserere im Spätstadium
Diagnostik	Klinische Untersuchung: mechanischer Ileus mit hochgestellten, klingenden Darmgeräuschen, paralytischer Ileus mit «Totenstille»; Abwehrspannung, Raumforderung; DRU (Cave: bei Ileus häufig schmerzhaft) Labor: Hypokaliämie, Hyperkalzämie, erhöhte Entzündungsparameter und Laktat Röntgen-Abdomen Leeraufnahme: überblähte Darmschlingen, Spiegelbildung, Freie Luft Röntgen-Abdomen Gastrografen-Passage: Lokalisation etwaiger Passagehindernisse, gleichzeitiger therapeutischer Ansatz mittels abführender Wirkung Sonographie: verdickte Darmschlingen, freie Flüssigkeit, Strickleiter-/Klaviertastenphänomen (Kerkringfalten), Pendelperistaltik beim mechanischen Ileus, keine Peristaltik beim paralytischen Ileus KM-CT als Goldstandard bei mech. Ileus: v.a. bei schwer schallbaren oder instabilen Patienten keine Zeit zu verlieren
Therapie	Allgemein: Behandlung von Hypovolämie, Elektrolytstörungen, Analgesie, Magensonde bei Erbrechen, Nahrungskarenz, AB-Therapie bei Infektzeichen, stationäre Aufnahme Mechanischer Ileus: i.d.R. Notfalloperation binnen 6 h bei absolutem Passagestopp od. instabilen Patienten, konservativer Therapieversuch bei stabilen Patienten: Gastrografen-Einlauf (CAVE: KI für peristaltikanregende Medikamente) Paralytischer Ileus: ggf. konservativ (Abführen mittels Gastrografen & sequentielle Röntgenaufnahmen, Sympathikolyse mit α - und β -Blocker, ACh-Esterase-Hemmer), operativ beim Mesenterialinfarkt
Komplikationen	Peritonitis, hypovolämischer oder septischer Schock
Prognose	Mechan. Ileus: hohe Letalität (5-25%); Paralyt. Ileus: je nach Grunderkrankung sehr unterschiedlich

Mesenterialischämie

Formen	Chronisch Lokalisation meist A. mesenterica superior betroffen

	Ätiologie	Arteriosklerose, Kollateralisierung
	Klinik	Stadium I: symptomlos; Stadium II: postprandiale Angina abdominalis; Stadium III: Dauerschmerz; Stadium IV: akuter Mesenterialverschluss
Akut	Lokalisation	in 90% A. mesenterica superior betroffen
	Ätiologie	thrombotischer Verschluss, embolischer Verschluss (meist kardial, z.B. beim VHF, Myokardinfarkt, Klappenvitien, Endokarditis), Aortenaneurysma/-dissektion, Aortitis
	Klinik	Initialstadium (0-6 Stunden): stärkste Abdominalschmerzen, keine Abwehrspannung, Übelkeit, Erbrechen, Diarrhoe Latenzstadium (6-12 Stunden): 'fauler Frieden', Blut im Stuhl (Hämatochezie) Spätstadium (>12 Stunden): akutes Abdomen mit unerträglichen Schmerzen, Durchwanderungsperitonitis, blutige Diarrhoe, paralytischer Ileus mit 'Totenstille'
Diagnostik	Anamnese:	vergangene postprandiale Bauchschmerzen, Arteriosklerose-Risikofaktoren, KHK, VHF
	Klinische Untersuchung:	Hämatochezie, 'Totenstille', Abwehrspannung
	Labor:	Laktat↑, LDH↑ und CK↑, D-Dimere↑, CRP↑, metabolische Azidose
	EKG:	VHF
	Bildgebung:	Duplexsonographie, Röntgen, CT-Angiographie, Koloskopie (Schleimhautödem, Ulzera)
Therapie	Chronische Mesenterialischämie:	Thrombozytenaggregationshemmer, Diät (kleine Mahlzeiten, ballaststoffarm), PTA/Stent, Thrombendarteriektomie, Bypass
	Akuter Mesenterialinfarkt:	Notfalloperation (Ischämietoleranz des Darmes ca. 6 Stunden!): Katheterlyse (rt-PA), Katheter-Aspirations-Embolektomie, PTA/Stent, Bypass, Resektion avitaler, nekrotischer Darmabschnitte
Komplikationen	Sepsis, Peritonitis, MOV	
Prognose	Akuter Mesenterialinfarkt mit einer Letalität von 60-80%	
DD	Akute Mesenterialvenenthrombose (Ät: Thrombophilie, Pankreatitis, Pankreas-Ca, Leberzell-Ca, paraneoplastisch)	
	Nicht-okklusive Mesenterialischämie:	durch erniedrigtes HMV (Herzinsuffizienz, MI, Schock, Hypovolämie nach Hämodialyse) oder Vasospasmen im Splanchnikusgebiet z.B. durch Digitalis

MC Typischer Patient: Tachyarrhythmia absoluta mit VHF / HRST → plötzliche Bauchschmerzen!

Dünndarmtumore

Epidemiologie	Mehrheitlich benigne, ca. 1-3% der malignen GIT-Tumoren
Formen	40% Adenokarzinom, 30% NET, 20% Lymphom, 10%: GIST, Leiomyosarkom, Liposarkom, Metastasen

Appendizitis

Epidemiologie	1/1'000 pro Jahr, häufigste Ursache eines akuten Abdomens, Altersgipfel zw. 10-30 Jahre
Ätiologie	Obstruktion (Kotsteine, Abknickung, Narbenstränge), intestinale Infekte, Fremdkörper, hämat. Infekte, Wurmbefall
Stadien	Katarrhalisch → purulent → ulzero-phlegmonös → gangränös → freie Perforation, Gewebsinfiltration oder Abszess
Klinik	Fieber, Erbrechen, reduzierter AZ, initial periumbilikale oder epigastrische Schmerzen, Wanderung des Schmerzes in den rechten Unterbauch, Wind- und Stuhlverhalt, bei Perforation zunehmend Peritonismus
Diagnostik	klinische Untersuchung: DRU mit Douglas-Schmerz Appendizitiszeichen: Druckschmerz, Abwehrspannung, Rüttelschmerz - Mc-Burney-Punkt - Lanz-Punkt - Blumberg-Zeichen: kontralateraler Loslassschmerz nach Palpation des linken Unterbauchs Psoas-Zeichen: schmerzhafte Hüftflexion gegen Widerstand (bei retrozökaler Appendix) Labor: Leukozytose, nach Perforation ggf. Leukopenie, CRP-Erhöhung Urinstatus: DD HWI, Urolithiasis; Schangerschaftstest Sonographie: Appendix-DM >6-8mm, Kokarden-Phänomen, Wandverdickung, freie Flüssigkeit
Therapie	i.d.R. Appendektomie, ggf. primäre AB-Therapie (Pip/Taz); Komplikationen: Bauchdecken-/Douglas-Abszess, Ileus
Komplikationen	Perforation in 10% (bei Beschwerdepersistenz >24h), Peritonitis, Sepsis Antibiose bei Perforation (Piperacillin/Tazobactam oder Cephalosporin)
DD	Gastroenteritis (mit Diarrhoe), M. Crohn, Wurmbefall, Divertikulitis, entzündetes Meckel-Divertikels, Pseudoappendicitis diabetica, Lymphadenitis mesenterialis bei Yersiniose, gynäkologische Erkrankungen, urologische Erkrankungen

Merke! Bei relativ blander Appendizitis sollte das Ileum immer auf Vorhandensein eines Meckel-Divertikels untersucht werden!

Meckel-Divertikel

Epidemiologie	'rule of 2's': 2% of the population, within 2 feet (30-100 cm) of the ileocecal valve, 2 inches (5 cm) in length, 2 types of heterotopic Mucosa (Darm, Magen, ggf. Pankreas), and presentation before the age of 2
Pathogenese	Überrest des embryonalen Ductus omphaloentericus (Dottergang)
Klinik	Oft asymptomatisch, ggf. schmerzlose blutige Stühle oder Teerstuhl (peptische Ulzera), bei Entzündung wie Appendizitis
Diagnostik	Wie Appendizitis; Na-99mTc-Pertechnetat-Szintigraphie: Nachweis ektooper Magenschleimhaut

Mikroskopische Kolitis

Ätiologie	unklar, NSAR als möglicher Auslöser
Formen	kollagene oder lymphozytäre Kolitis
Klinik	chronisch wässrige Diarrhoe, Gewichtsverlust, Bauchschmerzen
Diagnostik	makroskopisch unauffällige Koloskopie bei histologischer Auffälligkeit (vermehrt Kollagen oder lymphozytäre Infiltrate)
Therapie	NSAR absetzen, symptomatische Therapie, Glukokortikoide

Kolonpolypen

Definition	Jede unklare Schleimhautvorwölbung ins Lumen des Kolons
Epidemiologie	bei ca. 30% der Menschen >60 Jahre
Ätiologie	70-80% neoplastisch (Adenom, Lipom, Karzinom etc.), 20-30% nicht-neoplastisch (hamartös, entzündlich etc) Sporadisch, Peutz-Jeghers-Syndrom, Familiäre adenomatöse Polyposis FAP

	Häufigkeit	Entartungsrisiko	Charakteristika	
Klassifikation	Tubuläres Adenom	60-65%	4%	Drüsigschlauchförmig, häufig gestielt
	Tubulovillöses Adenom	20-25%	10%	Mischform
	Villöses Adenom	5-15%	50%	Breitflächig, feinzottige Oberfläche (rasenähnlich)

Formen	Entzündlicher Polyp: bei CED Hyperplastischer Polyp: Sägezahnartige (serratierte) Oberfläche, meist klein (<5mm), sessil im Rektum Sessil serratiertes Adenom: meist im rechtsseitigen Kolon, >5mm, hohes Entartungsrisiko Hamartom: angeboren, evt. Syndrom-assoziiert

Sonderformen Familiäre adenomatöse Polyposis FAP

Ätiologie	AD, in 25% Neumutation, Mutation im APC-Tumorsuppressor-Gen, 80% mit gutartiger Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels
Klinik	vorwiegend adenomatöse Polypen Gardner-Syndrom: + Knochentumoren + Weichteiltumoren
Diagnostik	Endoskopie: i.d.R. >100 Polypen im Kolon, meist Adenome
Therapie	Vorsorgeuntersuchungen ab dem 10. LJ, prophylaktische Proktokolektomie
Prognose	Lebenszeitrisiko für kolorektales Karzinom 100%

Peutz-Jeghers-Syndrom

Ätiologie	AD, in 50% Neumutation
Klinik	meist <20 Polypen, v.a. hamartomatös, im Dünndarm, periorale Hyperpigmentierung
Prognose	Lebenszeitrisiko für kolorektales Karzinom 40%, Ovarial-, Mamma-, Pankreaskarzinom

Familiäre juvenile Polyposis

Prognose	Lebenszeitrisiko für kolorektales Karzinom 20-70%

Cowden-Syndrom

Klinik	Hyperkeratose von Haut und Schleimhäuten, GIT-Polypen (vorwiegend hamartomatös)

Klinik	Meist asymptomatisch, ggf. schleimiger, blutiger Stuhl, Obstipation oder Diarrhoe
Therapie	Koloskopische Resektion (<5 mm Biopsiezange, >5 mm elektrische Schlinge, transanal endoskopische Mikrochirurgie bei grossflächigen (v.a. villösen) Adenomen), operative Resektion (bei sehr grossen Polypen)
Komplikationen	Adenom-Karzinom-Sequenz, insbesondere bei villösen, grossen (>1cm) Adenomen und häufiger Anzahl (>3)

Merke! «Je villöser desto böser!»

Kolorektales Karzinom

Epidemiologie	Altersgipfel >55. LJ, zweithäufigstes Ca der Frau (dritthäufigste Krebstodesursache der Frau), dritthäufigstes Ca des Mannes (zweithäufigste Krebstodesursache beim Mann), bei 25% zum Diagnosezeitpunkt bereits Lebermetastasen
Ätiologie	Genetik: HNPCC, familiäre Polyposis-Syndrome Ernährung (fett- und fleischreich, ballaststoffarm), Rauchen, Alkohol, Adipositas Erhöhtes Risiko bei: CED, kolorektale Adenome, PSC, DM Typ 2 Alter >40 Jahre
Pathogenese	Adenom-Karzinom-Sequenz in 95%
Formen	in 95% Adenokarzinome, sehr selten muzinöse, siegelringzellige, kleinzellige oder adenosquamöse Karzinome
Lokalisation	50% Rektum (unteres (<6cm), mittleres (6-12cm), oberes Drittel (12-16 cm)), 30% Colon sigmoideum (>16 cm ab ano), Colon transversum & descendens 10% (v.a. sporadisches Kolonkarzinom), Zäkum & Colon ascendens 10% (v.a. hereditäres Kolonkarzinom)
TNM	T: T1: Submukosa, T2: Muscularis propria, T3: Subserosa, perirektales und perikolisches Fettgewebe, T4: viszerale Peritoneum, benachbarte Organe N: N1 1-3 LK, N2a 3-6 LK, N2b ≥7 LK - Kolon-Ca: mesenteriale LK; Rektum-Ca: paraaortale LK, Beckenwand, inguinale LK M: hämatogen in Leber, Lunge, Gehirn, Skelett - Kolon, oberes & mittleres Rektum: Pfortader-Typ → Leber; unteres Rektum: Cava-Typ → Lunge Stadium I: bis T2, N0, M0; Stadium II: bis T4, N0, M0; Stadium III: N+; Stadium IV M1
Klinik	Initial meist asymptomatisch, Blut im Stuhl, Obstipation, Bleistiftstuhl, B-Symptome, Blutungsanämie, Bauch-Sz, Ileus
Diagnostik	DRU: 10% der kolorektalen Karzinome ertastbar! Koloskopie (Goldstandard!) Labor: Tumormarker CEA, vor Therapiebeginn; zur Kontrolle im Rahmen der Nachsorge Staging: Abdomensonographie, Endosonographie, CT-Abdomen, -Becken und -Thorax mit KM, Starre Rektoskopie (genaue Bestimmung des Abstands zur Anokutanlinie) RAS- und BRAF-Mutationsstatus; Mikrosatellitenstatus
Therapie	Kolonkarzinom & obere Rektumkarzinome: - i.d.R. operative En-Bloc-Resektion inkl. Lymphadenektomie (mindestens 12 LK) - + adjuvante Chemotherapie bei Stadium II und III (z.B. FOLFOX: Folinsäure + 5-FU ± Oxaliplatin) - ggf. EGFR-Antikörper (Cetuximab) falls keine KRAS-Mutation Mittlere & untere Rektumkarzinom: - neoadjuvante Radiochemotherapie bei Stadium II und III, senkt Lokalrezidivrate - Resektion: tiefe anteriore/ intersphinkteräre (kontinenzerhaltend)/ abdominoperineale Rektumresektion + totale mesorektale Exzision (TME) + Lymphadenektomie → ggf. Anlage eines Ileostoma- oder Kolostomas - adjuvante Chemotherapie (ausser bei Stadium I und R0-Resektion) Bei Metastasen: R0-resektable Metastasen von Lunge und Leber resektieren; wenn primär keine chirurgische Therapie möglich, effektive systemische Chemo (FOLFOX) anstreben mit Reevaluation der Operabilität nach 8 Wochen Bei Inoperabilität, schlechtem AZ oder Patientenwunsch: palliative Chemotherapie und symptomatische Behandlung Nachsorge: Koloskopie, CEA als Verlaufsparemeter, ggf. Abdomensonographie, CT, Röntgen-Thorax
Prävention	Screening ab dem 50. LJ (bei positiver FA ab dem Alter von 40 Jahren, bei HNPCC ab dem 25. LJ): Goldstandard: Koloskopie alle 10 Jahre (+ DRU) Alternativ: - jährlicher Hämoccult-/Guajak-Test: falsch-positiv: Zahnfleischbluten, Epistaxis, obere GIT-Blutung, rohes Fleisch, Hämorrhoiden; falsch-negativ: Vitamin C-Einnahme - immunologischer Blut-im-Stuhl-Test: alle 2 Jahre ab dem 50. Lebensjahr, höhere Sensitivität und Spezifität als Hämoccult
Prognose	5JÜR 62%; 80% der Rezidive treten in den ersten beiden Jahren nach Behandlung auf!

Merke! Die Lokalisationshäufigkeit des kolorektalen Karzinoms steigt nach aboral an!
Bei resektablen Metastasen kann eine kurative Behandlung des Kolorektalenkarzinoms gelingen!

Hereditäres, nicht-polypöses Kolonkarzinom (HNPCC)

Definition	HNPCC-Syndrom: anamnestische Kriterien ohne notwendigen Nachweis einer Keimbahnmutation Lynch-Syndrom: HNPCC mit eindeutigen Keimbahnmutations-Nachweis
Epidemiologie	Manifestationsalter ca. 45 Jahre; 5% aller kolorektalen Ca; 75% aller Mutationsträger entwickeln kolorektales Ca
Ätiologie	AD, Penetranz bis zu 80%, Mutation verschiedener DNA-Mismatch-Reparaturgene (MSH2>MLH1>MSH6>PMS2) führt zu Auftreten einer Mikrosatelliteninstabilität
Klinik	Vermehrtes Auftreten von kolorektalen Ca vorwiegend im rechten Hemikolon; erhöhtes Risiko für Endometrium- (40-60%), Ovarial- (10%), Magen- (10%), Urothel- (2%), Dünndarm- (1-4%) und Gallengangs- (1-4%) Karzinom
Diagnostik	Amsterdam-Kriterien: (1.) Mind. 3 Familienmitglieder mit Kolorektalem-Ca oder HNPCC-assoziiertem Ca, (2.) in mind. 2 aufeinanderfolgenden Generationen, (3.) mind. 1 Erkrankter ist Verwandter ersten Grades, (4.) mind. 1 Erkrankter jünger als 50 Jahre, (5.) Ausschluss FAP → treffen trotz Verdacht nicht alle Kriterien zu, werden Bethesda-Kriterien herangezogen; Patienten, die mind. ein Bethesda-Kriterium erfüllen, sollten molekulargenetisch untersucht werden! Untersuchung des Tumorgewebes: IHC (MSH2, MLH1, MSH6, PMS2); PCR (Mikrosatelliteninstabilität) → bei Nachweis einer Mutation im Tumorgewebe u/o erfüllten Amsterdam-/Bethesda-Kriterien Prüfung auf eine Keimbahnmutation in Blutprobe des Patienten
Therapie	<i>Siehe Kolorektales Karzinom</i>
Prävention	Genetische Beratung bei volljährigen Risikopersonen Vorsorgeuntersuchungen bei HNPCC-Patienten und Risikogruppen ab dem 25. LJ (jährliche Koloskopie, gynäkologische Untersuchung, TVUS, Abdomensono), bzw. ab dem 35. LJ (jährliche Gastroskopie, Endometriumbiopsie)

Intestinale Angiodysplasie

Epidemiologie	nach Divertikelblutung zweithäufigste Ursache für GIT-Blutung distal des Treitz' Bandes
Ätiologie	erworben
Pathogenese	submuköse oder muköse Dilatation kleiner Gefäße in Darmabschnitten mit grosser Druckbelastung
Klinik	chronische Eisenmangelanämie, gastrointestinale Sickerblutung, selten Meläna
Diagnostik	endoskopisch kleine rote submuköse Knötchen

Obstipation

Formen	Primäre, funktionelle Obstipation: normale oder verlängerte (Neuropathie des enterischen Nervensystems) Passagezeit, Beckenbodendysynergie (paradoxes Anspannen des Sphinkterapparates bei Defäkation) Sekundäre Obstipation: Ernährung, Medikamente (insb. Opioide), anale Läsionen, Stress, syst. Erkrankungen (Hypothyreose, Hyperparathyreoidismus, Progesteronerhöhung, MS, diabet. Neuropathie, M. Parkinson u. weitere) Kinder: Reinlichkeitserziehung, Morbus Hirschsprung
Warnsymptome	Blutbeimengung, paradoxe Diarrhö, Lymphadenopathie, tastbare Resistenzen, klinische Anämie, Alter >50 J., Gewichtsverlust >10%, GIT-Karzinome in Eigen- oder FA-Anamnese
Diagnostik	Anamnese und KU Bei Warnsymptomen, hohem Leidensdruck oder starken Beschwerden: Labor, Abdomensono, Ileokoloskopie
Therapie	konservativ: Ernährungsumstellung (ballaststoffreich, ausreichende Flüssigkeit), körperliche Aktivität medikamentös: - Quellstoffe: Flohsamenschalen, Leinsamen, Weizenkleie - isoosmotische Laxantien: Macrogol (Movicol®, 1. Wahl) - stimulierende Laxantien: Bisacodyl, Natriumpicosulfat (seltene Gewöhnung) - Zucker: Laktose, Laktulose - (nicht empfohlen: salzhaltige Laxantien, z.B. Natriumsulfat, Magnesiumsulfat) Therapie der Primärerkrankung

Cave! Laxantientherapie führt zu Hypokaliämie, die ihrerseits eine verminderte Darmaktivität bedingt (Circulus vitiosus)

Kolonoperation

Diskontinuitätsresektion nach Hartmann	Darmresektion und Anlage eines endständigen Kolostomas, Blindverschluss des Rektums, Reanastomosierung nach 3-6 Monaten

Primäre Reanastomosierung	End-zu-End-, End-zu-Seit-, Seit-zu-Seit-Anastomosen, ggf. mit protektivem Ileo-/Kolostoma (Schutz der aboral gelegenen Anastomose) mit Rückverlagerung nach 6-8 Wochen
(Deviations-)stoma	Endständig: Darmkontinuität wird gänzlich unterbrochen, Ausleitung der oralen Schlinge, Blindverschluss der aboralen; meist Kolostoma - Ileostoma: passager bei ausgeprägter bzw. dreizeitiger Darmresektion oder permanent bei Protokolektomie - Kolostoma: passager bei Diskontinuitätsresektion nach Hartmann oder permanent bei Rektumexstirpation Doppelläufig: der hintere Teil der Darmschlinge bleibt verbunden; meist als protektives (passageres) Ileo-/Kolostoma z.B. zur Prävention einer kolorektalen Anastomoseninsuffizienz oder palliativ (dann permanent)
Komplikationen	Anastomoseninsuffizienz: ab 3.-10. postoperativen Tag Fieber und Bauchschmerzen, bis zu Sepsis, hohe Morbidität und Mortalität Stoma-Komplikationen: Parastomale Hernie, Stomanekrose, Stomaretraktion, Stomaprolaps, Stomastenose Platzbauch: Aufplatzen der Laparotomienarbe insb. zw. 4.-7. postoperativem Tag

Proktitis

Ätiologie	infektiös (Gonorrhoe, Lues, Chlamydia), CED (Colitis ulcerosa, Morbus Crohn), allergisch (Zäpfchen), iatrogen (RT)

Hämorrhoidalleiden

Definition	erweiterter Plexus haemorrhoidalis superior (= Corpus cavernosum recti) oberhalb der Linea dentata
Ätiologie	Fehlerhafte Ernährung, erhöhter BMI, gestörtes Defäkationsverhalten
Klassifikation	Grad I: inspektorisch nicht sichtbar, reversibel Grad II: beim Pressen spontan prolabierend, Selbstreposition Grad III: beim Pressen spontan prolabierend, nur manuell reponierbar Grad IV: fixierter Prolaps, nicht reponierbar
Klinik	Blut ab ano (hellrotes Frischblut), Defäkationsschmerz (Fissuren), Pruritus, Brennen und Nässen, Ulzeration
Diagnostik	Inspektion, DRU (Hämorrhoiden häufig nicht tastbar), Proktoskopie, Rektoskopie (zum Ausschluss proktologischer Erkrankungen), Koloskopie (Tumorausschluss)
Therapie	Grad I/II: Optimierung von Ernährung und Defäkation, Gewichtsreduktion, Salben/Suppositorien, Interventionell: Sklerosierung, Gummibandligatur Grad III/IV: Stapler-Hämorrhoidopexie nach Longo, offene Hämorrhoidektomie nach Milligan-Morgan (offenes Drainage-Dreieck)
DD	Analvenenthrombose, Mariske, Analfissur, hypertrophe Analpapillen, Kolorektal- oder Analkarzinom

Analvenenthrombose

Pathogenese	Thrombose des perianalen Venenplexus (Plexus haemorrhoidalis inferior) unterhalb der Linea dentata
Klinik	akut einsetzende, starke perianale Schmerzen mit druckdolentem Knoten am Anus
Diagnostik	Blickdiagnose: prall-elastischer, dunkelrot-livider Knoten an Anus
Therapie	konservativ (antiphlogistisch, analgetische Salben, Stuhlregulation), Stichinzision oder Thromboseexzision
DD	thrombosierte Hämorrhoiden, Perianalabszess, Mariske, Analkarzinom

Rektum- und Analprolaps

Definition	Analprolaps: Vorfall der Schleimhaut des Analkanals Rektumprolaps: Vorfall aller Wandschichten des Rektums, auch als innerer Rektumprolaps möglich
Epidemiologie	♀ > ♂, gehäuft im Alter, aber auch bei Säuglingen möglich
Ätiologie	Analprolaps: hochgradige Hämorrhoiden, Analsphinkterschwäche Rektumprolaps: Beckenbodenschwäche, Multipara, Obstipation, Mukoviszidose, angeborene BGW-Schwäche
Klinik	allgemein: Juckreiz, Stuhlinkontinenz, Blutabgang Analprolaps: radiäre Schleimhautfalten Rektumprolaps: zirkuläre Schleimhautfalten, partiell in Analkanal, total nach extraanal
Therapie	konservativ: abschwellende Massnahmen (NSAR, topische Glukokortikoide, kühle Umschläge), Analgesie, Stuhlregulation, manuelle Reposition

operativ:

- Analprolaps: Stapler-Hämorrhoidektomie nach Longo
- Rektumprolaps: Rektopexie (Fixierung am Promontorium), End-zu-End-Anastomose bei Inkarzeration, Beckenbodenplastik bei Inkontinenz

Analfissur

Ätiologie	primär (traumatisch: Obstipation, Analsex; erhöhter Sphinktertonus), sekundär (bei CED, Infektionen, Tumoren), akut <8 Wochen, chronisch >8 Wochen
Pathogenese	längsverlaufender Defekt im sensiblen Anoderm (zwischen Linea dentata und Analkanalrand)
Klinik	Starke, perianale Schmerzen während und nach der Defäkation (sekundäre Analfissur meist wenig symptomatisch), Angst vor der Defäkation, schmerzhafter Sphinkterkrampf; hellrote Blutung ab ano
Diagnostik	Inspektion: Ende der Analfissur sichtbar Rektoskopie (in Analgesie): primäre Analfissur typischerweise auf 6 oder 12 Uhr, sekundäre in atypischer Lokalisation; chronische Analfissur mit Vorpostenfalte (aboral) oder hypertrophe Analpapille (oral)
Therapie	konservativ: Stuhlregulation, lokale Analgesie, lokale Muskelrelaxation (Calciumantagonisten, Nitrate), Botox operativ: strenge Indikationsstellung (Gefahr Sphinkterbeschädigung): nur beim Versagen der konservativen Behandlungen, Fissurektomie nach Gabriel, offene Ausheilung dauert 4-6 Wochen
DD	Analfistel, Analabszess, Analkarzinom

Analabszess und Analfistel

Epidemiologie	♂ > ♀, Altersgipfel zw. 30.-50. LJ, Assoziation zu CED
Pathogenese	Abflussbehinderung oder Infektion der zw. den Schliessmuskeln gelegenen Proktodealdrüsen
Formen	intersphinkitär, subanodermal, supraelevatorisch, ischioanal (unterhalb M. levator ani)
Klinik	Analabszess: akute schmerzhafteste, perianale Schwellung über Tage bis Wochen, Fieber Analfistel: Schmerzen und ggf. Sekretion aus Fistelporus
Diagnostik	klinisch; Labor mit Entzündungszeichen; Sondierung und DRU bei Analfistel, ggf. Protoskopie, Endosonographie
Therapie	Analabszess: operative Inzision, intraoperative Fistelsuche, postoperative Wundpflege, Stuhlregulierung, Analgesie Analfistel: je nach Fistelverlauf: - oberflächliche Fistel: Spaltung des Fistelganges - komplexe, hohe Fistel: Fadendrainage, Fistelsanierung in Zweitoperation

Sinus pilonidalis

Definition	Entzündung des subkutanen Fettgewebes der Sakralregion, die häufig durch einwachsende Haare entsteht
Klinik	Ggf. asymptomatisch, akut mit Schmerzen, Schwellung, Fieber, Eiteraustritt, chronisch mit Nässen und Rötung
Diagnostik	Körperlicher Untersuch: Blickdiagnose, Palpation, evt. Sondierung
Therapie	Asymptomatische Form nicht behandlungsdürftig, radikale en-bloc-Sanierung oder zweizeitige plastische OP

Analkarzinom

Epidemiologie	zunehmende Inzidenz, ♀ > ♂, Altersgipfel ca. 60 Jahre; Risikogruppen: HIV-Infizierte, MSM
Ätiologie	high-grade-HPV-Typen 16,18 und 33, Analsex, Promiskuität, Immunsuppression, Z.n. Bestrahlung, Chemo, Rauchen
Formen	Analkanalkarzinom (Linea anorectalis bis Linea anocutanea), Analrandkarzinom (Linea anocutanea bis 5 cm distal)
Klinik	Lange asymptomatisch, Blutungen, Juckreiz, Schmerz, Druckgefühl, Stuhlinkontinenz
Diagnostik	DRU, Staging (CT, MRT, Abdomensono, Röntgen-Thorax), Histo: 80% Plattenepithel-Ca, 20% Adeno-Ca Metastasierung: perirektale, inguinale, iliakale LK, Nachbarorgane, hämatogen in Leber und Lunge
Therapie	Standardtherapie (stadienunabhängig): Radiochemotherapie mit 5-FU, Mitomycin C mit anschliessender Exzision
Prognose	gut, bei Diagnosestellung liegen selten Metastasen vor, 5JÜR 80%

Virale Hepatitiden

Hepatitis A

Epidemiologie	häufig, verursacht in westlichen Ländern ca. 25% aller Hepatitiden, häufiger in tropischen und subtropischen Regionen
Ätiologie	Hepatitis-A-Virus (RNA-Virus)
Infektionsweg	fäkal-orale Ansteckung durch kontaminiertes Wasser und Lebensmittel, Reiseerkrankung ((sub-)tropische Regionen), Kontagiösität 14 Tage (Inkubationszeit) vor bis 14 Tage (fäkale Ausscheidung) nach Symptombeginn
Klinik	asymptomatisch bei Kindern, je älter, desto fulminantere Verläufe möglich; Fieber, subjektives Krankheitsgefühl, Ikterus, Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Durchfall
Diagnostik	Transaminasenanstieg (De-Ritis-Quotient <1), Zeichen der Lebersynthesestörung: Albuminkonzentration↓, Quick-Wert↓, Cholinesterase↓ Anti-HAV-IgM↑: aktuelle / akute Infektion Anti-HAV-IgG↑: Langzeitmarker nach durchgemachter Infektion oder Impfung (Immunität) HAV-RNA-Nachweis mittels PCR in der Akutphase
Therapie	symptomatisch, meistens selbstlimitierend (innerhalb weniger Wochen bis 6 Monate)
Prognose	keine chronischen Verläufe! Sehr selten akutes Leberversagen möglich
Prävention	Hepatitis-A-Impfung: - Totimpfstoff, keine generelle Impfpflicht, keine Auffrischimpfung - Indikation: erhöhtes sexuelles Risikoverhalten (MSM), bei häufiger Notwendigkeit von Blutprodukten, Medizinalpersonal, Gemeinschaftseinrichtungen, Reiseimpfung (Tropen, Mittelmeerraum, Osteuropa) Postexpositionsprophylaxe: - i.d.R. monovalenter HAV-Totimpfstoff - bei Leberkranken (z.B. chronische HBV-/HCV-Infektion): monovalenter HAV-Totimpfstoff + Immunglobuline Isolation infektiöser Personen und Risikopersonen

Hepatitis B

Epidemiologie	eine der häufigsten Viruserkrankungen, häufig in Südostasien, China, Afrika und Amazonasgebiet
Ätiologie	Hepatitis-B-Virus (DNA-Virus)
Infektionsweg	sexuell (2/3)>> parenteral (Stichverletzungen), perinatal (dann zu 95% chronisch verlaufend); Inkubationszeit 1-6 Monate
Pathogenese	Zerstörung der infizierten Hepatozyten durch zelluläre Immunantwort (CD8+ zytotoxische T-Zellen)
Klinik	akute Infektion (95%): 2/3 asymptomatisch, 1/3 akute (3-6 Wochen), ikterische Hepatitis mit grippalen Symptomen, Oberbauchschmerzen, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, extrahepatische Manifestationen (Hautausschlag, Arthralgie, Myalgie) chronische Infektion (5%): - >6 Monate bestehende HBV-Infektion mit positivem HBsAg; 70% gesunde Träger, 30% chronische Hepatitis - mit extrahepatischen Manifestationen: Panarteriitis nodosa, Raynaud-Syndrom, membranöse Glomerulonephritis, periphere Polyneuropathie
Diagnostik	Serologie - Nachweis Infektion (Screening): HBsAg↑ (2-5 Monate nach Infektion positiv) und Anti-HBc-IgG ↑ (und -IgM) - Ausgeheilte Hepatitis: Anti-HBs↑ und Anti-HBc↑, negatives HBsAg - Akute Virushepatitis: HBsAg↑, Anti-HBc-IgM↑, Verlauf <6 Monate, Transaminasen↑, De-Ritis-Quotient (AST/ALT) <1 (je kleiner, desto unkomplizierter) - Asymptomatische Trägerschaft: HBsAg↑ > 6 Monate, kein Anti-HBs-Anstieg, normale Transaminasen - Chronische HBV-Hepatitis: Persistenz von HBsAg↑ > 6 Monate, HBV-DNA↑, Anti-HBe↑, Transaminasen↑, De-Ritis-Quotient (AST/ALT) >1 (je grösser, desto fulminanter) - Aktivitätsbestimmung: HBeAg ('exkretorisch'; prognostischer Marker, hohes HBeAg spricht für hohe Replikationsrate), HVB-DNA (Marker für Virämie) - Z.n. Hepatitis B-Impfung: Anti-HBs↑, Anti-HBc negativ! - Diagnostische Lücke: 4-5 Monate nach Infektion Leberbiopsie: Councilman-Bodies (apoptotische Hepatozyten, unspezifisch), Mottenfrassnekrose, Milchglashepatozyten (enthalten vermehrt gER, spezifisch bei chronischer HBV-Infektion) Sonographie Abdomen Koinfektionen: HDV, HIV, Syphilis
Therapie	Akute Hepatitis B: keine Therapie, hohe Spontanheilungsrate, Ausnahme fulminanter Verlauf Chronische Hepatitis B: - Interferon α: nur bei Child A, KI bei Child B/C oder Schwangerschaft - Virostatika zur Senkung der Viruslast - Nukleosidanaloge: Lamivudin, Entecavir - Nukleotidanaloge: Tenovovir

	Ziel: Suppression der HBV-DNA, Serokonversion zu Anti-HBs und Anti-HBe
Prognose	HBeAg und Anti-HBe sind wichtigste prognostische Marker!
Prävention	Hepatitis B-Impfung: hexavalenter HBV-Totimpfstoff (HBs-Antigen) i.R. der Grundimmunisierung, 3 Impfungen mit 2, 4, und 12 Monaten oder 2 Impfungen für Jugendliche Indikations-/Auffrischimpfung bei Hepatitis C, HIV, Dialysepatienten und anderen Immunsupprimierten Berufsbeding: Gesundheitspersonal, Polizisten, Gefängnispersonal etc. Überprüfung des Impferfolges bei Impfung jenseits des Kindesalters: Anti-HBs-Titer >100 IE/L 4-8 Wochen nach Impfung Postexpositionsprophylaxe: - Indikation: nur wenn HBsAg-haltiges Blut und ungenügender Impftiter (Anti-HBs <100 IE/L), Neugeborene HBs-Ag-positiver Mütter - Anti-HBs >100 IE/L: keine Massnahmen - Anti-HBs 10-99 IE/L: Aktivimpfung - Anti-HBs <10 IE/L oder ungeimpft: Simultanimpfung
Komplikationen	ca. 20% der chronischen Hepatitiden entwickeln innert 10 Jahren eine Leberzirrhose, fulminantes Leberversagen, HCC, Posthepatitisyndrom (Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Oberbauchschmerzen)
Meldepflicht	bei akuter Hepatitis-B-Infektion

Hepatitis D

Epidemiologie	5% aller HBV-Träger haben HDV-Koinfektion
Ätiologie	inkomplettes RNS-Virusoid, HBV-Infektion ist Voraussetzung (benötigt HBsAg zur Replikation)
Klinik	Simultaninfektion mit schwererem Verlauf, in 90% kommt es zur Ausheilung

Hepatitis C

Epidemiologie	weltweit bis zu 1% der Bevölkerung infiziert; in CH ca. 0.3% der Bevölkerung
Ätiologie	Hepatitis-C-Virus (RNA-Virus), Genotypen 1-6 Reinfektion mit anderem HCV-Subtyp auch nach abgelaufener Infektion möglich!
Pathogenese	Übertragung: parenteral >> vertikal, (sexuell); Inkubationszeit 8 Wochen Risikogruppe: i.v.-Drogenabus, HBV-/HIV-Infizierte, Gefängnisinsassen, Bluttransfusionen, Organtransplantationen
Klinik	Akute Hepatitis C: vor <6 Monaten erworben + Leberfunktionseinschränkung - keine bis unspezifische (20%) Symptomatik: Ikterus, Abgeschlagenheit, Bauchschmerzen, Übelkeit, Arthralgien, Myalgien Chronische Hepatitis C (ohne Therapie 50-85%): >6 Monate fortbestehende Infektion + Leberfunktionseinschränkung + evt. extrahepatische Manifestation - unspezifische Symptome, Zeichen der Leberzirrhose; extrahepatische Manifestationen: membranöse und membranoproliferative GN, Porphyria cutanea tarda, AIHA, kryoglobulinämische Vaskulitis
Diagnostik	Screening: Anti-HCV-AK (keine Unterscheidung zwischen aktiver und durchgemachter Infektion, falsch negativ bei HIV und Immunsuppression) Viruslast: HCV-RNA, Nachweis mittels RT-PCR; direkt bei Verdacht auf akute HCV-Infektion oder als Bestätigungstest bei positivem Suchtest; Parameter zur Therapiekontrolle, Infektiositätsbestimmung Therapieplanung: Bestimmung des HCV-Genotyps und der Viruslast (bei tiefer Viruslast, kann ggf. eine kürzere Therapiedauer geplant werden) mittels HCV-RNA Abklärung von Koinfektionen: HIV, HBV, Syphilis, HAV Leberwerte: Transaminasen↑, Cholestaseparameter↑ (γ-GT, AP, Bili), Ferritin↑ (unspezifischer Entzündungsparameter, vermindertes Ansprechen der Interferontherapie) Lebersyntheseparameter↓ (Albumin, Quick, Cholinesterase) → spricht für Leberzirrhose Sonographie der Leber: Suche nach Leberzirrhose und Ausschluss von HCC - Elastographie (Fibrosierungsgrad) - Leberbiopsie: Councilman-Körper, Brückennekrosen, lymphohistiozytäre, periportale Infiltrate, fibröse Septen
Therapie	Akute Hepatitis C: nicht lebensbedrohlich; spontane Ausheilung in 10-50%, KEINE allgemeine Therapie-Indikation Chronische Hepatitis C: Ausheilung in fast 100% möglich! - Ziel: sustained virological response: 6 Monate nach Therapieabschluss keine HCV-RNA nachweisbar - Interferonfreie Therapieschemata: - Genotypen 1, 4, 5, 6: Sofosbuvir + Ledipasvir (+/- Ribavirin) für 8-24 Wochen - Genotypen 2, 3: Sofosbuvir + Velpatasvir für 12 oder 24 Wochen - Alternativ (ehemaliger Goldstandard): Peg-Interferon + Ribavirin für 16-24 Wochen
Prognose	stark abhängig von Viruslast, HCV-Genotyp und Schweregrad der Zirrhose; AFP zur HCC-Früherkennung
Prävention	keine Impfung oder Postexpositionsprophylaxe; Wichtig ist Expositionsprophylaxe

Meldepflicht bei einer akuten Hepatitis-C-Infektion

Hepatitis E

Hepatitis E Analog Hepatitis A, aber seltener, mehr fulminante Verläufe (ca. 20%) bei Schwangeren (lebensbedrohlich!)

Alkoholtoxische Hepatitis

Epidemiologie häufigste Ursache für Leberschädigung in Industrieländern

Ätiologie Überschreiten der lebertoxischen Alkoholmenge: Frauen 20g/d, Männer 30g/d

Pathogenese reversible alkoholische Lebersteatose → teils irreversible alkoholische Steatohepatitis → irreversible alkoholische Leberfibrose

Klinik Steatosis hepatis: symptomarm, evt. Druckgefühl im rechten Oberbauch, Völlegefühl, γ -GT $\uparrow$
 Alkoholische Steatohepatitis (ASH): Ikterus, Fieber, Oberbauchschmerzen, Abgeschlagenheit bis zu fulminantem Leberversagen (hep. Enzephalopathie, Aszites, Leberfunktionsstörung), evt. Entzugssymptomatik
 Alkoholische Leberfibrose/-zirrhose: Zeichen der portalen Hypertension und Lebersynthesestörung

Diagnostik evt. Ikterus, Hepatomegalie, Aszites
 Labor:
 - Marker Alkoholabusus: CDT $\uparrow$ im Serum, EtG im Urin
 - Steatosis hepatis: γ -GT $\uparrow$ (meist Zufallsbefund), Ferritin $\uparrow$
 - Alkoholische Steatohepatitis: Transaminasen $\uparrow$ (AST/ALT → De-Ritis-Quotient >1), Bili $\uparrow$, Cholestaseparameter (γ -GT $\uparrow$, AP $\uparrow$), Lebersynthesstörungen (Albumin $\downarrow$, Quick $\downarrow$), Ammoniak $\uparrow$, Anämie
 Sonographie: homogene echoreiche Leber (Vergleich Niere) mit abgerundetem Unterrand bei Lebersteatose
 CT mit KM: nur bei fraglichen Raumforderungen indiziert; hypodense homogene Leber (Vergleich Milz)
 Patho: läppchenzentral betonte Verfettung, Zellschwellung, Fibrose; Mallory-Bodies (intrazelluläre Kollagenablagerungen in nekrotischen Leberzellen), Maschendrahtfibrose, Gallengangsproliferate; Regeneratknoten bei Leberzirrhose

Therapie Alkoholkarenz!!! Vit. B1/B6 Substitution, Lebensmodifikation, Lebertransplantation erwägen

Komplikationen Zieve-Syndrom: alkoholtoxischer Leberschaden, akute hämolytische Anämie (Hypersplenismus durch portale Hypertension), Hyperlipidämie; Gastritis, Malabsorption, chronische Pankreatitis, Wernicke-Korsakow-Syndrom (Thiamin-Mangel mit Atrophie der Corpora mamillaria)

Nicht-alkoholische Steatohepatitis (NASH)

Ätiologie bei metabolischem Syndrom, Medikamente (Amiodaron, Glukokortikoide, Oestrogene, antiretrovirale Medikamente), parenterale Ernährung, Dünndarmresektion

Autoimmunhepatitis

Epidemiologie ♀ > ♂ (4:1), v.a. zw. 40.-70. Lebensjahr

Ätiologie unbekannt (ggf. Umweltfaktoren, Genetik, virale Infektionen)

Pathogenese T-Zell-vermittelte Immunantwort gegen hepatische Antigene; Assoziation mit anderen Autoimmunerkrankungen (Thyreoiditis, CED)

Formen Autoimmunhepatitis Typ 1 (80%), Typ 2 (10%) und Typ 3 (10%)

Klinik schleichende, unspezifische Symptome (Leistungsminderung, Abgeschlagenheit, Bauchschmerzen) der akuten oder chronischen Hepatitis, Ikterus, Gerinnungsstörung, Hepatosplenomegalie, Aszites, portale Hypertension

Diagnostik Labor: Transaminasen $\uparrow$, BSG $\uparrow$, IgG $\uparrow$
 - AIH Typ 1: ANA, SMA-Ak (smooth muscle antibody), p-ANCA
 - AIH Typ 2: LKM1-Ak (Liver-Kidney-Mikroskom)
 - AIH Typ 3: SLA/LP-Ak
 Abdomensonographie, Leberbiopsie

Therapie systemische Glukokortikoidtherapie (Prednison) + Azathioprin; Osteoporoseprophylaxe (Calcium, Vitamin D)
 Ein Therapieansprechen auf Steroide gilt als Hinweis für eine AIH, ist jedoch nicht beweisend!
 → Engmaschige Überwachung des BZ und art. BD unter laufender Glukokortikoidtherapie!

Prognose meist lebenslange Immunsuppression (Azathioprin) notwendig

Morbus Wilson

Epidemiologie	Manifestation im 5.-40. Lebensjahr, Prävalenz ca. 1:30'000
Pathogenese	AR Defekt im Wilson Gen (ATP7B) des intrazellulären hepatischen Kupfertransporters → gestörten Kupferausscheidung über Galle und Kupferakkumulation in Leber, Cornea, ZNS (Basalganglien, Hirnstamm, Kleinhirn)
Klinik	Leber: Lebersteatose → fulminante bis chronische Hepatitis → Leberzirrhose, hepatische Enzephalopathie (Schläfrigkeit, Asterixis = flapping tremor) ZNS: akinetisch-rigides Parkinsonsyndrom (Rigor-Tremor-Akinesie), seltener choreatisch-hyperkinetische Bewegungsstörung, Dysphagie, Dysarthrie, Tremor; Neuropsychiatrische Auffälligkeiten (Wesensänderungen: Affektlabilität, Aggressivität, Halluzinationen; später gleichgültige oder euphorische Demenz) Cornea: Kayser-Fleischer-Kornealring
Diagnostik	Hepatosplenomegalie, Kayser-Fleischer-Kornealring, Parkinson-Syndrom (Rigor, Tremor, Akinese) Coeruloplasmin↓ im Serum (wichtiges Transportprotein im Kupferstoffwechsel und Metabolismus von Eisen), Gesamtkupfer↓, freies Kupfer↑ im Serum; erhöhte Kupferausscheidung im 24h-Urin (Therapiemonitoring), Transaminasenerhöhung Leberbiopsie: Kupfernachweis in Rhodaninfärbung Schädel MRT: Face-of-the-giant-Panda-sign, Ablagerungen in Putamen und Thalamus (intravenöser Radiokupfertest mit ⁶⁴Cu)
Therapie	Chelatbinder: 1. Wahl D-Penicillamin (Ausscheidung über die Nieren durch Erhöhung der Wasserlöslichkeit) Zinksalze: Reduktion der intestinalen Kupferabsorption Kupferarme Ernährung: Verzicht auf Innereien, Krustentiere, Kakao, Nüsse, Rosinen Ultima ratio: Lebertransplantation

Cave! Abklärung Morbus Wilson bei jeder nicht-infektiösen Lebererkrankung und extrapyramidaler Bewegungsstörung vor dem 45. LJ!

Hämochromatose

Ätiologie	primär: AR Gendefekt des HFE-Gens auf Chromosom 6 (häufigste angeborene Stoffwechselerkrankung); Typ I-IV; Prävalenz 1/1000 sekundär: transfusionsbedingt, sideroblastische Anämie (ineffektiver Eiseneinbau in Häm → Eisenüberladung)
Pathogenese	Gesteigerte intestinale Eisenresorption durch Enterozyten → Eisenakkumulation und Schädigung von Leber: Leberzirrhose Herz: Kardiomyopathie Haut: Hyperpigmentierung Pankreas: Diabetes mellitus (in Kombination mit pigmentierter Haut = Bronzediabetes) Gelenken: Symmetrische Arthropathie der MCP-Gelenke an Dig II und III Nebenniere und Hypophyse: Impotenz durch hypogonadotropen Hypogonadismus
Diagnostik	Labor: Ferritin↑ >300 µg/L, Serumeisen↑, Transferinsättigung↑ >60%, Transferrin↓, Transaminasenanstieg Genetik: C282Y-Mutation im HFE-Gen, evt Familienscreening Leberbiopsie: Berlinerblaufärbung; ausgeprägte Siderose mit Ablagerungen in den Hepatozyten Bildgebung: 1. Wahl MRT (paramagnetische Eigenschaften des Eisens → FerriScan: nicht invasive Bestimmung des Lebereisenindex), hyperdense Leber im CT
Therapie	Eisenarme Diät: Schwarztee (senkt Eisenresorption) 1. Wahl Aderlass: - Durchführung: initial 1-2 Phlebotomien à 500 ml (enthält je 250mg Eisen) pro Woche, nach Erreichen des Zielwerts alle 2-3 Monate - Zielwert: Serumferritin 20-50 µg/L, Hb >12g/dL - Prognose: bei präzirrhotischem Therapiebeginn normale Lebenserwartung und keine Organschäden! Chelatbildner: - Indikation: Anämie unter Aderlasstherapie, sekundäre Hämochromatosen - Durchführung: Deferoxamin - NW: Ototoxizität, Sehstörungen
Komplikationen	erhöhtes Risiko für HCC

Portale Hypertension

Epidemiologie	Leberzirrhose häufigste Ursache in Europa, weltweit ist Schistosomiasis die häufigste Ursache für portale Hypertension
Ätiologie	Prähepatisch: Pfortaderthrombose, Milzvenenthrombose

	Intrahepatisch (am häufigsten): Leberzirrhose, Schistosomiasis, sinusoidales Okklusionssyndrom (Endothelschädigung durch Hochdosis-Chemo/RT)
	Posthepatisch: Rechtsherzinsuffizienz (Cirrhose cardiaque), Budd-Chiari-Syndrom, Perikarditis constrictiva
Klinik	Klinik der zugrundeliegenden Erkrankung und Folgen des erhöhten Pfortaderdrucks: Ausbildung portokavale Anastomosen: Magenvarizen, Ösophagusvarizen, hämorrhoidenartige Erweiterung, Caput medusae → Reduktion des First-pass-Effektes, erhöhtes Blutungsrisiko Splenomegalie (Hyperplenismus), Aszites (portales Stauungsstranssudat)
Diagnostik	Sonographie: Pfortadererweiterung >13mm; verstärkter Blutfluss über portokavalen Anastomosen, Splenomegalie, Aszites, ggf. Pfortaderthrombose CT-Abdomen, Ösophago-Gastro-Duodenoskopie Labor: Verdünnungshyponatriämie Diagnostische Aszitespunktion: Transsudat, Exsudat (Eiweissgehalt >25g/L; Serum-Aszites-Albumin-Gradient SAAG <1.1), Zellzahl (vorwiegend Lymphozyten bei Lymphom oder Peritonealtuberkulose); CAVE keine Bestimmung von Tumormarkern
Therapie	1. Wahl: Propranolol (nicht-selektiver-β-Blocker): Drucksenkung in der Pfortader TIPS (Transjugulärer intrahepatischer portosystemischer Shunt) Indikation: therapieresistente Ösophagusvarizenblutung, therapierefraktärer Aszites, akute Pfortaderthrombose Kontraindikationen: hepatische Enzephalopathie (Child C), HCC, ältere oder bereits kavernöse Pfortaderthrombose Operative portokavale Shunts
Komplikationen	Ösophagusvarizenblutung

Aszites

Ätiologie	portale Hypertonie (75%), schwere chronische Herzinsuffizienz, Entzündungen (Peritonitis, Pankreatitis), Malignome (v.a. Peritonealkarzinome und Lebermalignome), Hypalbuminämie, Lymphabflussstörungen
Pathogenese	Intravasaler hydrostatischer Druck↑ oder kolloidosmotischer Druck↓ → Transsudation oder Exsudation
Klinik	ausladendes Abdomen, selten Schmerzen, evt. Hernien der Bauchwand, verminderte gastrointestinale Resorption, evt. periphere Ödeme und Anasarka, Dyspnoe bei massivem Aszites
Diagnostik	Labor: evt. Verdünnungshyponatriämie, Hypalbuminämie Bildgebung: Sonographie (1. Wahl), CT Diagnostische Aszitespunktion (sonographisch gesteuert) - Makroskopie: klar, trüb, blutig, milchig-trüb - Mikroskopie: Zellzahl, mikrobiologische Untersuchung - Klinische Chemie: Proteingehalt (Trans- vs. Exsudat), Glukose, Laktat, LDH
Therapie	Allgemein: Flüssigkeitsrestriktion, Natriumrestriktion, Gewichtskontrolle Diuretische Therapie (nur bei Transsudat wirksam): 1. Wahl: Spironolacton, ggf. Schleifendiuretikum (CAVE bei hepatischer Enzephalopathie, Hyponatriämie, Niereninsuffizienz; Kalium- und Kreatininkontrollen) Sonographisch gesteuerte Aszitespunktion Indikation: bei medikamentöser Therapierefraktivität Durchführung: in Rücken- oder Seitenlage, Monro-Punkt (dritter äusserer Viertel der Verbindungslinie zwischen Nabel und linker Spina iliaca anterior superior), Albuminsubstitution i.v. von 6-8g/L bei grösseren Punktionsmengen >5L
Komplikationen	spontan-bakterielle Peritonitis (>250 Granulozyten/uL Aszites; diagnostische Aszitespunktion vor Gabe von AB)
DD	Transsudat (Protein- bzw. Zellgehalt ↓): Hepatisch, Hypalbuminämie, kardial Exsudat (Protein- bzw. Zellgehalt ↑): maligne, entzündlich, pankreatogen

Ikterus und Cholestase

Ikterus	Durch Bilirubinablagerung verursachte Gelbfärbung der (Schleim-)Haut (3 mg/dL) und Skleren (>2 mg/dL)
Cholestase	jede Form von Galleproduktions-, -sekretions- und -abflussstörung sowohl intra- als auch posthepatischer Genese
Ätiologie	Prähepatischer Ikterus (Anstieg unkonj. Bilirubin): - Hämolyse: Sphärozytose, G6PD-Mangel, Morbus haemolyticus neonatorum - ineffiziente Erythropoese: Thalassämie, Vitamin B12-Mangel Intrahepatischer Ikterus: - Nicht-obstruktive Cholestase (stets intrahepatisch): Hepatitis, Leberzirrhose, Stauungsleber, PBC, CF, angeborene Störungen mit Cholestase - Mechanisch-obstruktive Cholestase: Lebertumoren, intrahepatische Gallensteine, Cholangitis, PSC - Bilirubinkonjugationsstörung (Anstieg unkonj. Bilirubin): Morbus Gilbert-Meulengracht, Crigler-Najjar-Syndrom

	- Gestörte Bilirubinsekretion in Gallenwege (Anstieg konj. Bilirubins): - o Dubin-Johnson-Syndrom: AR Transporterdefekt von konjugiertem Bilirubin aus dem Hepatozyten KI: leichter Ikterus im Jugendalter, verstärkt durch Kontrazeptiva, SS - o Rotor-Syndrom: AR Transporterdefekt, i.d.R. asymptomatisch Posthepatisch: Cholestase durch Gallenabflussstörung: PSC, Choledocholithiasis, Mirizzi-Syndrom, Pankreaskopfkarzinom, chronische Pankreatitis, Fehlbildungen der Gallenwege, Gallengangstrikturen
Klinik	Ikterus, bei Cholestase: acholischer (entfärbter) Stuhl, brauner Urin, Pruritus, Steatorrhoe, Gewichtsverlust
Diagnostik	Labor: - Cholestaseparameter: γ-GT$\uparrow$, alkalische Phosphatase$\uparrow$, Bilirubin$\uparrow$ (Hyperbilirubinämie bei Gesamtbilirubin >1.1 mg/dL) - Hämolyseparameter: erniedrigtes Haptoglobin, LDH, indirektes Bilirubin, Retikulozyten - Transaminasen: De-Ritis-Quotient (AST/ALT) > 1 bei fulminanter Hepatitis, (dekompensierter) Leberzirrhose, Leberzellkarzinom, Metastasenleber, Muskelschädigung - Hypercholesterinämie durch eingeschränkte Funktion des LCAT-Enzyms (in Leber) Sonographie der Gallenwege - Double duct sign (dilatierte Ductus choledochus) bei extrahepatischer Cholestase - Doppelflintenphänomen (dilatierte Gallengänge neben Pfortaderast) bei intrahepatischer Cholestase Urinuntersuchung: erhöhtes Urobilinogen bei prähepatischem Ikterus, Bilirubinurie bei direkter Hyperbilirubinämie (intra- und posthepatischem Ikterus) Prähepatischer Ikterus: keine Stuhlfärbung oder Dunkelfärbung des Urins, Hämolysezeichen
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung Pruritus: - Cholestyramin: Gallensäure, irreversible Bindung der Gallensäuren im Darmlumen, keine Rückresorption der Gallensäuren im Ileum - Ursodesoxycholsäure: hydrophile Gallensäure fördert Gallensäureausscheidung, hepatoprotektiv, antiapoptotisch - Opioidantagonisten: Naloxon
Komplikationen	Hepatomegalie bei Cholestase, Kernikterus bei Neugeborenen

Morbus Gilbert-Meulengracht

Epidemiologie	häufigstes hereditäres Hyperbilirubinämiesyndrom
Pathogenese	gering verminderte UDP-Glucuronyltransferase-Aktivität
Klinik	passagerer Ikterus bei Stress, Fastenperioden; Inappetenz, Abgeschlagenheit
Diagnostik	erhöhtes indirektes Bilirubin, sonst normale Leberwerte, PCR
Therapie	keine

Crigler-Najjar-Syndrom

Ätiologie	AR, stark verminderte UDP-Glucuronyltransferase-Aktivität
Formen	Typ I (schwerwiegend), Typ II (milder verlaufend)
Klinik	Ikterus neonatorum gravis, Kernikterus möglich
Diagnostik	erhöhtes indirektes Bilirubin, sonst normale Leberwerte, PCR
Therapie	Phototherapie, Zinn-Protoporphyrin (hemmt Hämabbau), Calciumcarbonat (fördert Sekretion von Bilirubin in Galle)
Prognose	auf Dauer nicht mit dem Leben vereinbar, nur Lebertransplantation kurativ

Leberzirrhose und Leberinsuffizienz

Definition	Leberinsuffizienz: teilweise kompensierte Leberfunktionsstörung Leberversagen: Endstadium der Leberfunktionsstörung
Epidemiologie	Leberzirrhose ca. 250/100'000 pro Jahr, ♂ > ♀ (2:1)
Ätiologie	am häufigsten C2-Abusus, nichtalkoholische Fettleber (DM, Übergewicht), NASH, medikamentös (Amiodaron, MTX), chronische Virushepatitiden, AIH, CF, PBC, PSC, Hämochromatose, M. Wilson, Antitrypsinmangel
Pathogenese	Untergang von Hepatozyten → überschüssige, bindegewebige Reparaturvorgänge - Intrahepatische Shuntbildung zw. Pfortader- und V. cava-Ästen - Portale Hypertension → Umgehungskreisläufe - Leberfunktionsstörung führt zu verminderter Synthese von - Gerinnungsfaktoren → Blutungsneigung

- Harnstoff → Ammoniak↑ → hepatische Enzephalopathie
- Albumin → Aszites
- Gallensäuren → Aufnahme fettlöslicher Vitamine↓
- Transportproteine für Hormone (verstärkte Östrogenwirkung)

Ausserdem: Arzneimittelakkumulation (mangelhafter Abbau), gesteigerter Insulinresistenz (hepatogener Diabetes mellitus), eingeschränkter Vitamin D-Hydroxylierung (sekundärer Hyperparathyreoidismus)

Formen	fulminante Leberinsuffizienz: <7 Tage; viral, toxisch (Tetrachlorkohlenstoff, Knollenblätterpilz), medikamentös, akut alkoholisch, akute Stauungsleber, Schockleber, HELLP akute Leberinsuffizienz: 8-28 Tage subakute Leberinsuffizienz: > 28 Tage
Child-Pugh	Child A: 5-6 Punkte; Child B: 7-9 Punkte; Child C: 10-15 Punkte Albuminkonzentration, Bilirubinkonzentration, Quick, Aszites, Hepatische Enzephalopathie
Klinik	Anfangs unspezifische Allgemeinsymptome: Leistungsminderung, Pruritus, Ikterus, Bauchumfangzunahme Leberhautzeichen: Lacklippen, Lackzunge, Spider naevi, Caput medusae, Palmarerythem, Weissnägels, Teleangiectasien, Dupuytren-Kontraktur, pergamentartige Hautatrophie Hormonstörungen: Bauchglatze, Gynäkomastie, Amenorrhö, Impotenz (durch Östrogenwirkung) Leberversagen: Trias aus Ikterus, Gerinnungsstörungen, Bewusstseinsstörungen
Diagnostik	Synthesestörung: Quick↓/INR↑, Hypalbuminämie, Cholinesterase↓ Leberzellschädigung: Transaminasen↑, GLDH↑, γ-GT↑ (kann Hinweis auf alkoholtoxische Genese sein), AP↑ (Hinweis auf biliäre Zirrhose), evt. Bilirubin↑ Verminderte Entgiftung: Ammoniak↑ Hypersplenismus bei portaler Hypertension: Thrombozytopenie, makrozytäre (Vitamin B12-/ Folsäuremangel) oder mikrozytäre (chronischer Blutverlust durch Gerinnungsstörung) Anämie Sonographie: höckrige Leberkontur, abgerundete Leberwinkel, inhomogene Parenchymstruktur, rarefizierte intrahepatische Portal- und Lebervenen Duplex-Sonographie: Wiedereröffnung der V. umbilicalis in Ligamentum teres hepatis Leberbiopsie, Patho: Mikronodulär <3 mm (Alkohol, chronisch Hep B/C) makronodulär: akute Virushepatitis, Intoxikationen
Therapie	Behandlung Grunderkrankung, Alkoholabstinenz, vermeiden lebertoxischer Medis Besserung des Pruritus durch Opiatantagonisten (Naloxon) Kalorienreiche Ernährung ohne Eiweissrestriktion Portale Hypertonie: nicht-selektiver Betablocker (z.B. Propanolol) Aszites- und Ödemtherapie: Spironolacton, ggf. Schleifendiuretikum Gerinnungsfaktormangel und Thrombozytopenie: Vitamin K-Substitution Transjugulärer intrahepatischer portosystemischer Shunt TIPS: Indikation: therapierefraktäre Aszites, rezidivierende Ösophagusvarizenblutung (nur Child A und B), Bridging bis zur Lebertransplantation (z.B. bei hepatorenalem Syndrom), akute Pfortaderthrombose Kontraindikation: Child C, hepatische Enzephalopathie, HCC, alte kavernöse Pfortaderthrombose Alternative portosystemische Shuntverfahren, Lebertransplantation
Prognose	Prognose: 1-JÜR: Child A fast normal, Child B 85%, Child C 35%
Prävention	Sonographisches Screening auf HCC und AFP-Bestimmung alle 6 Monate
Komplikationen	<u>Ösophagusvarizen(blutung)</u> Akuttherapie Intubation, Kreislaufstabilisation, Magensonde, Bluttransfusion Medikamentös: Vasopressinanalogen (z.B. Terlipressin), Somatostatin oder Octreotid für 3-5 Tage, Vitamin K-Gabe bei Gerinnungsstörung, Antibiotikagabe Endoskopisch: Wahl Gummibandligatur, Histoacryl-Injektion bei Fundusvarizen Reserve: Ballontamponade der Ösophagusvarizen, TIPS Prävention Senkung der portalen Hypertonie (Propanolol) bei vorgewölbten Varizen oder Child B/C, ggf. Gummibandligatur, Histoacryl-Injektion bei Fundusvarizen
<u>Spontan bakterielle Peritonitis</u>	
Pathogenese	bakterielle Superinfektion bei Aszites
Klinik	oft symptomarm
Diagnostik	segmentkernige Granulozyten >250/μL im Aszites
Therapie	Cephalosporin der 3. Generation i.v.

Hepatische Enzephalopathie

Pathogenese	Akkumulation von Ammoniak bei Leberfunktionsstörung
Trigger	Infekt, gastrointestinale Blutung (vermehrte enterale Ammoniakbildung), Obstipation, Exsikkose, Elektrolytstörungen, exzessive Proteinzufuhr
Klinik	Bewusstseinsstörung bis Leberkoma (Stadium I leichte Schläfrigkeit, Stadium II Lethargie, Stadium III erweckbar bei Somnolenz, Stadium IV Koma), Flapping Tremor
Therapie	Stadium I: ambulante Behandlung, Behandlung der Trigger, Laktulose Stadium II: stationäre Behandlung, Behandlung der Trigger und Komplikationen (Blutungen, Infektionen), Laktulose, Restriktion der Proteinzufuhr

Hepatorenales Syndrom

Definition	potentiell reversible Nierenfunktionsstörung durch renale Vasokonstriktion mit konsekutiv verringerter Nierenperfusion bei schwerer Lebererkrankung
Pathogenese	RAAS-Aktivierung und renale Vasokonstriktion durch relative Hypovolämie (Aszitespunktion, gastrointestinale Blutung, forcierte Diurese),
Formen	HRS Typ I: schneller Kreatininanstieg innert Tagen HRS Typ II langsamer Kreatininanstieg
Diagnostik	Leberzirrhose mit portaler Hypertension und Aszites, Kreatinin >1.5 mg/dL; Ausschluss anderer Ursachen für das Nierenversagen (keine Proteinurie, keine Hämaturie, sonographisch normales Nierenparenchym); Hyponatriämie bei relativem Natriummangel (Verdünnungshyponatriämie), erniedrigte Natriumausscheidung über Urin
Therapie	kurativ: Lebertransplantation; symptomatisch: Albumingabe, Vasopressinanalogen (Terlipressin), TIPS

Hepatopulmonales Syndrom

Pathogenese	pulmonale Vasodilatation durch verminderten Abbau von NO in Leber, PAH
Therapie	Lebertransplantation

Benigne LebertumorenLeberhämangiom

Epidemiologie	häufigster benigner Lebertumor, ♀ > ♂ (3:1) (Oestrogenwirkung, Kontrazeption, SS)
Ätiologie	unbekannt, hormonell, zunehmendes Wachstum während der SS möglich
Diagnostik	Sonographie: homogen echoreich, bei Thrombosierung inhomogen mit echoarmen Arealen CT mit KM: früharterielle periphere Anreicherung, danach zentrale Anreicherung ('Irisblendenphänomen')
Komplikationen	Rupturgefahr bei subkapsulären Hämangiomen >5cm, keine Entartung

Fokal noduläre Hyperplasie

Epidemiologie	zweithäufigster benigner Lebertumor, sehr häufig bei Frauen mit starker Oestrogeneinwirkung
Diagnostik	Sonographie: echoarm bis echoreich mit zentraler Narbe, scharf begrenzt, bei KM-Sonographie 'Radspeichenmuster' CT mit KM: früharterielle KM-Anreicherung mit zentraler Narbe 'Gefässnidus'
Therapie	nur bei Grössenzunahme >5cm oder Beschwerden, keine Entartung

Leberzelladenom

Epidemiologie	selten, v.a. bei Frauen im gebärfähigen Alter
Ätiologie	unbekannt, Einnahme östrogenhaltiger Kontrazeptiva
Diagnostik	Sonographie: isoechogen mit Inhomogenitäten durch Einblutung, häufiger im rechten Leberlappen
Therapie	Resektion
Komplikationen	Entartung in 5-10%, Ruptur- und Blutungsgefahr

Leberzyste

Epidemiologie	bei älteren Menschen, kongenital
Diagnostik	Sonographie: homogen echofrei mit dorsaler Schallverstärkung; CT mit KM: keine Anreicherung

Cave! keine Verlaufsbeobachtung mittels CT oder MR falls asymptomatische, benigne Leberläsion

Biliom und andere Gallengangsverletzungen

Definition	Galleansammlung in zystischer Form
Epidemiologie	Biliom ist häufige Komplikation nach Hemihepatektomie oder Lebertransplantation, seltener sind Strikturen oder Gallengangsfisteln (äussere mit Verbindung zur Haut oder anderen Organen, innere mit Verbindung zum GIT)
Pathogenese	Insuffizienter Verschluss der intrahepatischen Gallengänge nach Operation, durch (traumatische) Perforation, Ulkus (innere Gallengangsfistel)
Klinik	Fieber, Anstieg von Entzündungszeichen, Leberenzyme, Bilirubin
Diagnostik	Sonographie: echoarme Läsion CT mit KM: hypodense Läsion
Therapie	Drainage, Antibiose bei Entzündung

Leberabszess

Ätiologie	Pyogen (85%): am häufigsten ascendierende Cholangitis (E. coli, Klebsiella, Enterokokken), hämatogene via Pfortader Pilzinfektion (10%) Amöbenruhr (5%) → Amöbenabszess
Klinik	häufig unspezifisch, Fieber, AZ-Verschlechterung und ggf. ohne Oberbauchschmerzen
Diagnostik	Labor: erhöhte Entzündungswerte, ggf. erhöhte Leberwerte, Hypalbuminämie Blutkulturen Sonographie: echoarme, unscharf begrenzte Läsion, Lufteinschlüsse (echoreich) CT: hypodenses, unscharf begrenztes Areal mit randständiger KM-Anreicherung und perifokalem Ödem Erregernachweis: durch sonographisch-/CT-gesteuerte Abszesspunktion
Therapie	Antibiose kalkuliert: Aminopenicillin + Betalaktamaseinhibitor oder Cephalosporin + Metronidazol Interventionell: Spül-Saug-Drainage, operative Abszessräumung (bei gekammerten/multifokalen)

Echinokokkose

Ätiologie	Echinokokkus granulosus / zystische Echinokokkose / Hundebandwurm: meist singuläre Leberzyste Echinokokkus multilocularis / alveoläre Echinokokkose / Fuchsbandwurm: meist multiple, invasive Leberzysten
Pathogenese	periorale Aufnahme von Zysteneiern über mit Tierkot kontaminierte Erde oder Tierfleisch, Invasion der Darmwand durch Echinokokken, via Portalvene in Leber oder in andere Organe, Mensch als Fehlwirt
Klinik	abhängig von Organbefall - 70% Leberbefall: rechtsseitige Oberbauchschmerzen - bei Echinokokkus multilocularis initial fast ausschliesslich Leberbefall mit invasivem Wachstum (Cholestase, portaler Hypertension und Leberzirrhose), später hämatogene / lymphogene Streuung - 20% Lungenbefall: hauptsächlich E. granulosus; Reizhusten und Dyspnoe, bei Zystenruptur in Pleuraraum Schockzustand - Selten andere Organe: auch Gehirn möglich
Diagnostik	Labor: Eosinophilie Sonographie: zystische Raumforderung (Hydratide) mit randständiger Verkalkung CT mit KM: zystische, hypodense Struktur mit randständiger KM-Aufnahme
Therapie	Echinokokkus granulosus: - Singuläre Zyste: Watchful waiting, Resektion oder Zystenpunktion mit Alkoholinstitution - multiple Zysten innerhalb der Leber: 1. Wahl Anthelmintika: Albendazol (besser gewebeängig), alternativ: Mebendazol, Praziquantel; Resektion Echinokokkus multilocularis: - Kurative Zystenresektion: nur in 25% möglich - Palliativ: Anthelminthika: 1. Wahl Albendazol lebenslang, alternativ: Mebendazol, Praziquantel

Hepatozelluläres Karzinom

Epidemiologie	♂ > ♀, Altersgipfel zw. 50-60 Jahre
Ätiologie	In 80% Leberzirrhose, chronische Hepatitis B, nichtalkoholische Fettleberkrankheit, Aflatoxine (Aspergillusgift), Tetrachlormethan (in alten Feuerlöschern), langjähriger Androgenabusus
Klassifikation	TNM, UICC, Barcelona-Klassifikation (berücksichtigt Allgemeinzustand und Leberzirrhosestadium)
Metastasen	in Lungen, selten Knochenmetastasen
Klinik	erst spät unspezifische Beschwerden: Gewichtsverlust, Inappetenz, Ikterus, Oberbauchbeschwerden
Diagnostik	Sonographie/CT/MRT: meist solitäre, inhomogene, unscharf begrenzte Läsion; früharterielle KM-Anreicherung und schnelles portovenöses Abfluten (DD: Regeneratknoten nur mit portovenöser Anreicherung), Gefässinvasion (Pfortaderthrombose), zirrhotische Leber Labor: Alpha-Fetoprotein AFP (Screening und Verlaufsparemeter); Leberfunktionsparameter Staging: CT-Thorax (Lungenmetastasen), Skelettszintigraphie (Knochenmetastasen) Leberpunktion: i.d.R. nicht nötig bei kurativem Therapieansatz (AFP ausreichend) Histo: trabekuläre, entartete Hepatozyten, verschiedene Wuchsformen (pseudoglandulär, fibrolamellär, solide, polymorph)
Therapie	Therapieverfahren nach Barcelona-Klassifikation Kurativ (keine Metastasen, keine Gefässinvasion): Leberteilresektion, Lebertransplantation, ablative Verfahren - Radiofrequenzablation RFA: 1. Wahl; kurativ, Bridging bzw. Downsizing bis zur Lebertransplantation - Transkutane Chemoembolisation TACE: Bridging bzw. Downsizing bis zur Lebertransplantation - weitere: Perkutane Ethanolinjektion, selektive interne Radiotherapie (Yttrium-90) Palliativ: Chemotherapie (Sorafenib: NW: Hand-Fuss-Syndrom, Diarrhoe)

Merke! Für die Diagnose des HCC ist eine Bildgebung und die Bestimmung des AFP i.d.R. ausreichend!

Lebermetastasen

Epidemiologie	häufigster maligner Lebertumor
Ätiologie	Karzinom aus GIT (Magen, Kolon, Pankreas), Mamma, Lunge, Lymphom
Einteilung	synchron vs metachron (mit der Karzinomerstdiagnose)
Diagnostik	Sonographie: meist relativ scharf begrenzt, multipel, echoarmer Randsaum («Bull's eye») - Echoarm (65%): Mammakarzinom, Bronchialkarzinom, Lymphom, Pankreaskarzinom - Echoreich (35%): Nierenzellkarzinom, Karzinom aus GIT, neuroendokrine Tumoren FNP

Traumatische Leberverletzung

Therapie	Kapselnaht, Fibrinkleber zur Parenchym-Versiegelung, Kompression mit intraabdominalen Bauchtüchern für 2-3 Tage Pringle-Manöver: Abklemmen des Lig. hepatoduodenale (enthält A. hepatica communis, Vena portae, Ductus hepaticus communis) zur Minimierung des Blutverlustes bei Leberoperationen bzw. zur Blutstillung bei Verletzungen

Cholezystitis, Cholelithiasis, Cholangitis

Epidemiologie	Cholelithiasis Prävalenz 20%, ♀ > ♂ (2:1), davon werden allerdings nur ca. 20% jemals symptomatisch
Ätiologie	Lösungsungleichgewicht der in der Gallenflüssigkeit enthaltenen Substanzen Cholesterin, Calciumcarbonat, Bilirubin (Gallensäuren und Lecithin sind protektiv) Risikofaktoren '6F': fat, fair, female, fertile, forty, family
Pathogenese	Cholesterinsteine und gemischte Steine (weich, 80%), Calciumkarbonat (10%), Bilirubin (sehr hart, 10%) Cholezystitis: bakterielle Infektion (E. coli, Klebsiella, Enterobacter, Anaerobier) bei Vorliegen von Steinen (akute kalkulöse Cholezystitis, 90%) oder nach Minderperfusion durch Trauma oder Krankheit (akalkulöse Cholezystitis) Cholangitis: durch aufsteigende bakterielle Infektion aus Duodenum, begünstigt durch Steine u/o Strikturen
Sonderformen	Mirizzi-Syndrom: Komprimierung des Ductus hepaticus communis durch Konkrement im Ductus cysticus, ggf. mit Ausbildung von Fisteln zw. Gallenblase und Ductus choledochus, Th: Cholezystektomie Gallenblasenhydrops: prall-elastische, grosse Gallenblase, Ae: Obstruktion des Ductus cysticus oder Ductus choledochus bei Sludge, Konkrement oder Malignomen (dann ggf. mit Courvoisier-Zeichen)
Klinik	Cholezystolithiasis: meist asymptomatisch, selten Übelkeit, Erbrechen, Gallenkolik (kolikartige rechtsseitige Oberbauchschmerzen mit Ausstrahlung in Epigastrium, Rücken und Schmerzprojektion in rechte Schulter (Head-Zone)) Cholezystitis: + Dauer- und Druckschmerz, ggf. Fieber, akutes Abdomen bis zu Sepsis

	Choledocholithiasis: + starke diffuse Gallenkolik, ggf. gürtelförmige Schmerzen bei Pankreatitis, Ikterus, Pruritus, acholischer Stuhl, dunkler Urin Cholangitis: + Charcot-Trias: Fieber, Ikterus, rechtsseitiger Oberbauchschmerz; ggf. biliäre Sepsis
Diagnostik	klinische Untersuchung: Murphy-Zeichen bei Cholezystitis Labor: CRP↑, Transaminasen↑, Cholestaseparameter↑: GGT, AP, Bilirubin (Cholezystitis i.d.R. ohne Cholestase) Sonographie Abdomen (Mittel 1. Wahl): Cholezystolithiasis, Cholezystitis mit Wandverdickung >3mm bzw. >5mm postprandial, Dreischichtung der Wand; Choledocholithiasis mit ≥7mm DHC-DM Weitere: Endosonographie, MRCP (Ausschluss Mikrolithiasis), CT bei komplexen Pathologien
Therapie	Allgemein: Nahrungskarenz, Spasmolytika (Butylscopolamin), Analgetika (Metamizol) Cholezystolithiasis: i.d.R. nur falls symptomatisch (Ausnahmen: Porzellan-, Schrumpfgallenblase, Gallenblasenpolypen >1cm, -steine >3cm), dann elektive, laparoskopische Cholezystektomie, ggf. Versuch der Litholyse mit Ursodesoxycholsäure Cholezystitis: Antibiose (Ceftriaxon + Metronidazol), Cholezystektomie innert 24 Stunden, in Ausnahmefällen im entzündungsfreien Intervall innert 6 Wochen (Methode: Calot-Dreieck (Ductus cysticus, Ductus hepaticus communis, Leberunterfläche); Absolute KI: Gallenblasenkarzinom) Choledocholithiasis und Cholangitis: Antibiose (Ceftriaxon + Metronidazol), Wiederherstellung des Galleabflusses mittels ERCP (diagnostisch und therapeutisch): Papillotomie und Steinextraktion; NW: Post-ERCP-Pankreatitis in 5%, seltener Blutungen, Cholangitis, Perforation
Prognose	50% der symptomatischen Patienten entwickeln innerhalb eines Jahres Rezidive oder Komplikationen
Komplikationen	biliäre Pankreatitis, biliäre Sepsis, Gallenblasenempyem, Gallenblasengangrän, Porzellan- oder Schrumpfgallenblase (bei chronischer Cholezystitis), Leberabszess, Gallenblasenkarzinom, Perforation, Gallensteinileus (Aerobilie)

Primär biliäre Cholangitis (PBC)

Definition	chronische, abakterielle, granulomatöse, destruierende Entzündung der kleinen intrahepatischen Gallenwege mutmasslich autoimmuner Genese
Epidemiologie	w>>>m (9:1), Altersgipfel 35-60 Jahre
Ätiologie	unbekannt, Assoziation mit Autoimmunerkrankungen (Zöliakie, Hashimoto-Thyreoiditis, Sjögren-Syndrom, CREST-Syndrom, RA)
Klinik	oft lange asymptomatisch, Fatigue, Oberbauchschmerzen, später starker Pruritus, Zeichen der Cholestase- und Leberzirrhose, Fettstoffwechselstörungen (Xanthelasmen, Hypercholesterinämie), Fettstühle, Vitaminmangel (ADEK)
Diagnostik	Diagnosekriterien (mind. 2 von 3): Cholestaseparameter↑ >6 Mte; AMA bzw. PBC-spezifische ANA; typische Histologie Labor: Cholestaseparameter↑ (γ-GT, AP, Bili), Transaminasen↑, AMA (antimitochondriale AK), ANA Leberbiopsie: Stadium I-IV, portalbetonte Entzündung mit Gallengangsproliferation
Therapie	Symptomatisch: Therapie des cholestatischen Pruritus: Ursodesoxycholsäure, Cholestyramin Keine kausale Therapie, Lebertransplantation als ultima ratio

Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

Definition	chronisch fortschreitende Entzündung der intra- und extrahepatischen Gallenwege, die im Verlauf über einer Sklerosierung zur Cholestase führt
Epidemiologie	♂ > ♀ (2:1), Altersgipfel 30-50 Jahre
Ätiologie	unbekannt, am ehesten Autoimmunerkrankung (Assoziation mit HLA-B8, HLA-DR3), Assoziation mit CED (75% der PSC-Patienten haben Colitis ulcerosa, aber nur 7.5% der Colitis ulcerosa Patienten haben PSC)
Klinik	oft lange asymptomatisch, später Pruritus, Müdigkeit, Ikterus, akute Cholangitis (Fieber, Schüttelfrost, Oberbauchschmerzen), Symptome der portalen Hypertension oder des Leberversagens
Diagnostik	Labor: Cholestaseparameter↑ (inkonstant), pANCA, ANA MRCP: 1. Wahl zur Diagnosesicherung: perlschnurartige Gangunregelmässigkeiten ERCP: keine Routinediagnostik (CAVE: Post-ERCP-Pankreatitis); bei sympt. Strikturen als therapeutische ERC Leberbiopsie: zur Diagnosesicherung nicht obligat
Therapie	Symptomatisch: Therapie des cholestatischen Pruritus: Ursodesoxycholsäure, Cholestyramin Antibiotische Cholangitis-Prophylaxe: Ciprofloxacin Substitution fettlöslicher Vitamine bei Mangelerscheinung, Osteoporoseprophylaxe Bei Gallengangsstenose: ERC(P) mit Ballondilatation mit/oder ohne Stenteinlage Kausal: Lebertransplantation
Prognose	mediane Überlebenszeit ohne LTX: 10-20 Jahre; 5-JÜR nach LTX: 75-85%
Komplikationen	biliäre Leberzirrhose, bakterielle Cholangitis, CCC (in 10-20%), Pankreas-, Gallenblasen-, Kolonkarzinom, AIH (Overlap-Syndrom)

Cholangiozelluläres Karzinom

Epidemiologie	sehr selten, ♂ > ♀, Altersgipfel 60-70 Jahre
Risikofaktoren	Chronische Cholangitis, PSC, Colitis ulcerosa, Leberegel; Cholelithiasis ist kein Risikofaktor (im Gegensatz zu Gallenblasenkarzinom, das häufiger bei Frauen auftritt)
Einteilung	intrahepatische CCC, perihiläre Karzinome (Klatskintumore), distale extrahepatische Karzinome, Papillenkarzinom, Gallenblasenkarzinom
Klinik	Courvoisier-Zeichen: schmerzloser Ikterus, schmerzlos vergrößerte Gallenblase unspezifische abdominelle Beschwerden, Gewichtsverlust Cholestasezeichen: Stuhlfärbung, dunkler Urin, Pruritus
Diagnostik	Labor: Cholestase (γ-GT, Alkalische Phosphatase, direktes Bilirubin), Tumormarker CA 19-9 (Verlaufskontrolle) Bildgebung: Sonographie, CT, MRT, ERCP, MRCP Histo: meist Adenokarzinome
Therapie	Palliativ (75%): - Gallendrainage: Pigtail-Drainage nach innen, perkutane transhepatische Gallendrainage PTCD nach aussen - transarterielle Chemoembolisation TACE bei intrahepatischem CCC Kurativ (25%): - intrahepatisches CCC: Leberteilresektion (Voraussetzung: mindestens 20% zirrrosefreie Restleber) - Klatskin-Tumor: Resektion der betroffenen Gallengänge, ggf. Leberteilresektion, Hepatikojejunostomie mit Roux-en-Y - Distale extrahepatische Gallengangskarzinome: Resektion der betroffenen Gallengänge und der Gallenblase, Hepatikojejunostomie mit Roux-en-Y - Papillenkarzinom: Whipple-OP
Prognose	sehr schlecht, bei Inoperabilität Überlebenszeit 2-6 Monate, bei kurativer R0-Resektion 5JÜR 30%
Komplikationen	Gefäßverletzungen, Gallenfistel, bakterielle Cholangitis über biliodigestive Anastomose

Cave! Kein Courvoisierzeichen bei Klatskintumoren

Akute Pankreatitis

Ätiologie	45% biliäre Pankreatitis (Gallensteine), 35% Ethanol, 15% idiopathisch, Hypertriglycerinämie, posttraumatisch, Virusinfektionen (z.B. Mumps), autoimmun, Hyperkalzämie, ERCP, Medikamente (Statine, Azathioprin)
Pathogenese	Pankreatitis: Autodigestion mit Proteolyse, Blutungen, Oedem, Vasodilatation; bei schwerer Nekrotisierung evtl. Infektion der Nekrose, Abszess, Sepsis Fettgewebnekrose: Autodigestion durch Lipasen, Proteasen und Elastasen führt zu hämorrhagischer Pankreatitis mit Bindung der freiwerdenden Fettsäuren an Ca ²⁺ -Ionen; Verseifung zu Kalkseifen (Saponifikation) Intravasale Volumendepletion: Vasodilatation, Kapillarleak, Oedembildung, Hypotonie, Organminderperfusion
Atlanta-Klassifikation	Leicht: keine lokalen (Nekrosen) oder systemischen Komplikationen (Organversagen) Mittelschwer: lokale oder systemische Komplikationen, die nach 48 Stunden bessern (z.B. akutes Nierenversagen) Schwer: anhaltendes Organversagen >48h oder Multiorganversagen
Klinik	gürtelförmige Oberbauchschmerzen mit Ausstrahlung in den Rücken, Übelkeit, Erbrechen, paralytischer Ileus, gummiartiger Bauch; Oligurie, Hypotonie, Hypoxie, Aszites, Pleuraerguss, Hautzeichen: flächige Ekchymosen periumbilikal, Leisten, Flanken
Diagnostik	KU: Cullen-Zeichen (periumbilikale bläulich-livide Ekchymosen durch freigesetzte Pankreasenzyme), Grey-Turner-Zeichen (bläulich-livide Ekchymosen in Flankenregion durch sich ausbreitenden peripankreatische Nekrosen) Labor: - Pankreasenzyme im Serum↑ - Lipase >180U/L: sensitivster Parameter - Amylase: unspezifisch, auch bei Speicheldrüsenerkrankungen - ALAT↑ >150U/L: Marker für biliäre Genese - γ-GT↑ und MCV↑: Marker für äthyltoxische Genese - LDH↑, Entzündungsparameter↑ - Hypokalzämie (prognostisch schlecht, fällt durch Bildung von Kalkseifen aus) Sonographie, Endosonographie, ERCP (nur falls therapeutische Konsequenz oder bei bakterieller Cholangitis); CT mit KM; MRT/MRCP; konventionelles Röntgen EKG: terminal negatives T
Therapie	Analgesie: Opiate (vorzugsweise Pethidin, Buprenorphin, da weniger konstriktive Wirkung auf glatte Muskulatur) Flüssigkeitssubstitution: 3-4L/Tag, Thromboseprophylaxe, PPI zur Stressulkusprophylaxe, ggf. Antibiose

	intensivmedizinische Überwachung, frühzeitige enterale Ernährung mit Schonkost interventionell: ERCP zur Steinextraktion und Papillotomie: nach max. 48h bei biliärer Pankreatitis , nach Abheilung Cholezystektomie operativ: zwingend bei Arrosionsblutung, Perforation, abdominelles Kompartmentsyndrom
Prognose	Marker für schlechte Prognose: Hypokalzämie, erhöhter Hämatokrit bei Eintritt und Hämatokritabnahme >10% nach 48h, erhöhte Entzündungszeichen, erhöhtes Kreatinin und Harnstoff, Hyperglykämie Letalität: unkomplizierte Pankreatitis 1%, nekrotisierende Pankreatitis 10-25%
Prävention	Cholezystektomie bei biliärer Pankreatitis
Komplikationen	Nekrosen Pankreasabszess: typischerweise 4 Wochen nach akuter Pankreatitis aus infizierter Pankreasnekrose, Pseudozyste; CT: KM-aufnehmende Kapsel mit zentraler Flüssigkeit, Gaseinschlüsse; T: Punktion mit Drainage Gefäßarrosion mit Blutung: v.a. Milz- und Duodenalgefäße Gastroduodenale Ulkuskrankheit mit oberer GIT-Blutung Thrombosen, Thromboembolien: Pfortaderthrombose, Milzinfarkt Systemisch: SIRS, Sepsis, ARDS, Schock, prärenales Nierenversagen, paralytischer Ileus

Chronische Pankreatitis

Physiologie	Exokrines Pankreas: Stimulation durch Sekretin (H ₂ O, Bikarbonat), Cholezystikinin (Enzyme), N. vagus (Enzyme); Enzyme: Trypsinogen, Chymotrypsinogen, Carboxypeptidase, Aminopaptidase, Lipase, Phospholipase, Amylase, Desoxyribonuklease, Ribonuklease
Ätiologie	Alkoholabusus (80%), Nikotinabusus, idiopathisch, CF, medikamentös-toxisch, primärer Hyperparathyreoidismus (Hyperkalzämie), Hypertriglycerinämie
Pathogenese	fibrotischer Umbau mit exokriner und endokriner Pankreasinsuffizienz
Klinik	chronische gürtelförmige Oberbauchschmerzen mit Ausstrahlung in den Rücken, Übelkeit, Erbrechen, Erythema ab igne (durch chronische Wärmeflaschenanwendung), Gewichtsverlust (postprandiale Schmerzen verhindern adequate Nahrungsaufnahme), Maldigestion, Diarrhoe, Steatorrhö, ADEK-Mangel (Osteomalazie, osteoporotische Frakturen), Diabetes mellitus
Diagnostik	Labor: Lipase↑, Amylase↑, Elastase-1↑ im Serum Stuhl: Elastase-1-Konzentration↓ (Goldstandard, <200µg/L exokrine Pankreasinsuffizienz), alternativ Chymotrypsin-Konzentration und Fettsäureausscheidung Sonographie: Verkalkungen, Pseudozysten MRCP, CT, Endosonographie, ERCP
Therapie	Strikte Alkohol- und Nikotinkarenz Diät: kleine und häufige Mahlzeiten, kohlenhydratreich, fettarm, Substitution von Triglyzeriden und mittelkettigen FS Im Schub: Therapie analog akuter Pankreatitis Substitution: - Pankreasenzyme bei exokriner Pankreasinsuffizienz: Lipase, Amylase, Proteasen (oral) - Bei Hypovitaminose: Vitamine ADEK (parenteral) - Insulingabe bei endokriner Pankreasinsuffizienz Operativ: bei Vd. a. Pankreaskarzinom, therapieresistentem Schmerz, Komplikationen Endoskopisch: Ballondilatation, Stents, Papillotomie, Steinexzision
Prognose	reduzierte Lebenserwartung durch Gefahr eines Pankreaskarzinoms, Diabetes mellitus
Komplikationen	Pankreaspseudozysten: Sekretansammlung mit Pseudokapsel aus Granulationsgewebe und Kollagen aber ohne Epithelschicht, spontane Rückbildung möglich in den ersten Wochen, Kompression der Gallenwege, Passagestörungen, Gefäßkompression, Ruptur, Fistulierung Therapieresistenter Schmerz: Ganglion coeliacum-Blockade Passagestörung des Duodenums: 1. Wahl duodenumhaltende Pankreasresektion mit Roux-Y-Anastomose Pfortader- und Milzvenenthrombose Pankreopriver Diabetes mellitus: oft schwer einstellbar mit häufigen Hypoglykämien (Glukagonmangel) Pankreaskarzinom als Spätkomplikation

Pankreaskarzinom

Epidemiologie	♀ = ♂, Altersgipfel 60-80 Jahre
Ätiologie	Genetik (PRSS-Gen), Rauchen, Alkohol, chronische Pankreatitis, langjähriger DM Typ II
Staging	T: T1 <2 cm auf Pankreas begrenzt, T2 >2cm auf Pankreas begrenzt, T3 Infiltration des umliegenden Gewebes, T4 Infiltration des Tr. Coeliacus oder A. mesenterica superior

	N: regionäre Lymphknotenmetastasen M: hämatogen (Pfortadertyp) v.a. in die Leber, Lunge, ZNS, Knochen; per continuitatem (Peritonealkarzinose) Stadieneinteilung UICC: Stadium I: T1/T2, Stadium II: T3/N1, Stadium III: T4, Stadium IV: M1
Klinik	keine Frühsymptome, schmerzloser Ikterus (Courvoisierzeichen), Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust, evt. Oberbauchschmerzen, Übelkeit Thrombophlebitis migrans (paraneoplastisch)
Diagnostik	Tumormarker: CA 19-9, CEA Labor: Lipase↑ bei Begleitpankreatitis Abdomensonographie, ERCP, MRCP: Double duct sign (relativ spezifisch für Pankreaskarzinom) Endosonographie mit FNP: nur bei nicht resektablen Befunden bzw. nicht operablen Patienten zur histologischen Sicherung indiziert, da Gefahr von Stichkanalmetastasen ERCP CT mit KM: hypodens durch Hypovaskularisation Patho: meist duktale Adenokarzinome des Pankreaskopfes, seltener azinäre Adenokarzinome, NET
Therapie	Pankreaskopfkarzinom - kurativ: - Pyloruserhaltende partielle Duodenopankreatektomie (nach Traverso-Longmire): 1. Wahl - Whipple-OP: partielle Duodenopankreatektomie + Magenteilresektion bei Infiltration des Bulbus duodeni Komplikationen: Anastomoseninsuffizienz, Pankreasfistel, temporäre Magenentleerungsstörung bei pyloruserhaltender Operation, Gallefistel, pankreopriver DM, Blutung, Abszess - adjuvante Chemotherapie (Gemcitabin oder 5-FU/Folinsäure über 6 Monate) - palliativ: - palliative Chemotherapie: Gemcitabin - Strahlentherapie: bei symptomatischen Hirn- und Knochenmetastasen - Blockade des Plexus coeliacus bei unkontrollierbaren Tumorschmerzen - Behandlung der Cholestase/Juckreiz: ERCP mit Stenteinlage, perkutane transhepatische Cholangiodrainage PTCD, biliodigestive Anastomose Pankreaskörper/-schwanzkarzinom: - kurativ: Pankreaslinksresektion, ggf. totale Duodenopankreatektomie + Splenektomie + adjuvante Chemo - palliativ
Prognose	5JÜR <2%; nach operativer Karzinomentfernung 30-Tage-Letalität 3-10%, 1-Jahres-Letalität 25%
Komplikationen	Magenausgangsstenose, Cholestase durch Verschluss des Ductus choledochus, pankreopriver Diabetes mellitus, Verbrauchskoagulopathie (DIC)
DD	Pankreaszyste (bei VHL-Syndrom, KM-Anreicherung), Metastase (NCC, Mamma-, Bronchial-Ca), Pankreatitis

Akutes Abdomen

Definition	akute Abdominalschmerzen, die aufgrund der Bedrohlichkeit und Intensität notfallmässig abgeklärt werden müssen
Epidemiologie	Ca. 10% der Notfallkonsultationen aufgrund von Abdominalbeschwerden, davon 20% akutes Abdomen, davon 20% mit akuter Appendizitis, 10% Cholezystitis, 5% Ileus; weitere: Nephro-/Urolithiasis, Perforationen, Hernien, Stenosierung durch Tumor, Gefäßerkrankung, gynäkologische Erkrankungen, Hodentorsion, Pankreatitis, Divertikulitis u.a.
Klinik	Leitsymptome: Akuter Bauchschmerz, Abwehrspannung, Übelkeit und Erbrechen, Meteorismus, Stuhlveränderungen, reduzierter AZ, Kreislaufbeteiligung bis hin zum Schock Weitere Symptome: Fieber, Schonhaltung, Schonatmung, Schmerzprojektion in Dermatome (Head'sche Zone)
Red flags	Schocksymptomatik, progrediente Schmerzen bis Peritonismus, neurologische Defizite, hohes Fieber, Leukozytose, Wind-/ Stuhlverhalt, rektale Blutung, kardiovaskuläre Vorerkrankungen, vaginale Zwischenblutungen, Vor-Operationen
Diagnostik	DRU, gynäkologische Untersuchung bei junger Frau (Schwangerschaftstest!), immer EKG bei Oberbauchschmerzen und Risikofaktoren, Hodenuntersuchung bei Mann mit Unterbauchschmerzen Labor: kl. BB (Anämie, Lc, Tc), Entzündungsparameter, Laktat, Quick/INR, Leberwerte, Cholestaseparameter, Pankreasenzyme, Glukosebestimmung (diabetische Ketoazidose), Schwangerschaftstest, TSH Urin: Urinstatus, Urinkultur Abdomensonographie (Bildgebung 1. Wahl! Ausnahme Vd.a. Mesenterialischemie) Abdomenübersichtsaufnahme (Perforationen, Ileus) CT-Abdomen (Folgeuntersuchung nach Sono bzw. Röntgen bei eingeschränkter Beurteilbarkeit, komplexen Pathologien, zur OP-Planung)

	Viszeraler Schmerz	Somatischer (peritonealer) Schmerz
Lokalisierbarkeit	Schlecht bis kaum lokalisierbar, häufig eher tiefer liegend	Genau lokalisierbar mit späterer Ausdehnung, Ausstrahlung in andere Körperregionen
Schmerzcharakter	Meist dumpf bis krampfartig, diffus und weniger stark	Stark, schneidend, später scharf-brennend
Schmerzdauer	Intermittierend, an Intensität zu- und abnehmend	Dauerschmerz mit kontinuierlicher Zunahme
Körperhaltung	Motorische Unruhe und Rastlosigkeit	Schonhaltung (zB. Rumpfbeugung)
Erleichterung	Bewegung	Ruhe

Merke! Ein laborchemischer Schwangerschaftsausschluss gehört bei Frauen im gebärfähigen Alter zur Standarddiagnostik!

Merke! Auch extraabdominelle Ursachen beachten (insb. muskuloskelettales System, Lunge, Herz)!

Peritonitis

Ätiologie	20% primär (ohne akute abdominelle Begleiterkrankung): - spontan bakterielle Peritonitis: hämatogen (v.a. bei Kindern), lymphogen, Darmwand-Durchwanderung - Erwachsene: Aszites, Tbc, Pelvic inflammatory disease (Chlamydien, Gonorrhö) - i.d.R. Monoinfektionen mit E. coli, Klebsiella, Bacteroides spp. 80% sekundär (intraabdominaler Infektfokus): - Hohlorganperforation, intraabdominale Infektion (Appendizitis, Cholezystitis, Divertikulitis), postoperativ, Durchwanderungsperitonitis (Ileus, Mesenterialschämie), traumatisch - Reizperitonitis durch Austritt von Körperflüssigkeiten (Urin, Galle, Fremdkörper): initial steril, später superinfiziert - i.d.R. Mischinfektion: aeroben (E. coli, Klebsiella, Enterokokken) und anaeroben (Bacteroides, Fusobacterium) Peritonitis bei Peritonealdialyse (Erreger der physiol. Hautflora): S. aureus, KNS, Streptokokken, Enterokokken, Gram-
Formen	lokalisiert vs. generalisiert fibrinös, putride, kotig, gallig
Klinik	starke abdominelle Schmerzen (akutes Abdomen), Druckschmerz mit Abwehrspannung (Peritonismus), Erschütterung schmerzhaft, Fieber
Therapie	Primäre Peritonitis: meist konservativ mit AB mit schmalen Erregerspektrum (Cephalosporine, da Enterokokken selten) Sekundäre Peritonitis: Fokussuche und Herdsanierung (Lavage, Débridement, Drainagen-Einlage), Antibiotika (Ciprofloxacin/Ceftriaxon + Metronidazol // Pip/Taz // Carbapenem ± Tigecyclin ± Linezolid)
Komplikationen	paralytischer Ileus, Sepsis, peritoneale Verwachsungen
DD	Pseudoperitonitis (Peritonismus ohne Peritonitis) bei diabetischer Ketoazidose, Porphyrie, urologische Krankheitsbilder, Addison-Krise, hämolytische Krise, familiäres Mittelmeerfieber, Myokardinfarkt

Hernien

Definition	Ausstülpung des parietalen Peritoneums durch eine angeborene oder erworbene Schwachstelle
Ätiologie	Angeboren, intraabdominelle Druckerhöhung, angeborene oder erworbene BDW-Schwäche, Bauchwandtrauma
Formen	Äussere Hernien (95%), Innere Hernien
Klinik	Evt. Schmerzen, tastbare und ggf. sichtbare Vorwölbung
Komplikation	Inkarzeration: Einklemmung von Bruchinhalt in kleiner Bruchpforte, livide Verfärbung, irreponibler Bruchinhalt, starke Schmerzen, ggf. Ileussyndromatik (Übelkeit, Erbrechen, Stuhlverhalt), Darmischämie, Nekrose, Peritonitis → Notfalloperation indiziert! Letalität 20% trotz Operation!
Prognose	Rezidivrate nach OP 0.5-10%

Äussere Hernien (95%)

<u>Leistenhernie</u>	Epidemiologie	Erwachsene ♂ > ♀ (ca. 9:1), ♂ Lebenszeitprävalenz 27%, indirekte Hernie > direkte Hernie (2:1) Kinder: 1-4%, ♂ > ♀ (ca. 5:1), 25% der Neugeborenen
	Ätiologie	Angeboren oder erworben (direkte Hernie immer erworben)
	Formen	Direkte (mediale) Hernie: Bruchpforte = Hesselbach-Dreieck (innere) und äusserer Leistenring (äussere), insb. alte Männer Indirekte (laterale) Hernie: Bruchpforte = innerer und äusserer Leistenring (Sonderform: Skrotalhernie), insb. Neugeborene, Kinder und junge Männer
	Diagnostik	Palpation, «Hustenanprall», Diaphanoskopie (DD: Hydrozele/ Skrotalhernie), Sono

	Therapie	Watchful waiting: asymptomatische Männer Operativ: immer bei Frauen, symptomatischen oder progredienten Hernien, bei Kindern - Shouldice: nahtbasiert, Dopplung der Fascia transversalis, Fixierung des M. obliquus internus und M. transversus am Leistenband - Lichtenstein: netzbasiert, zw. M. obliquus internus und Externusaponeurose - TAPP (transabdominelle präperitoneale Plastik): Netz vor Peritoneal durch intraabdominelle Eröffnung des Peritoneums mit anschliessendem Verschluss - TEP (totale extraperitoneale Plastik): Zugang nicht transabdominal, Netzeinlage vor Peritoneum, das intakt bleibt
	DD	Hydrozele, Varikozele, Hodentumor, Abszess, Schenkelhernie, Lymphom
<u>Schenkelhernie</u>	Epidemiologie	selten, überwiegend ältere Frauen
	Ätiologie	immer erworben
	Pathogenese	Innere Bruchpforte: Lacuna vasorum (medial der Gefässe) unterhalb des Leistenbands Äussere Bruchpforte: Hiatus saphenus = Fossa ovalis femoris
	Klinik	lange asymptomatisch oder unspezifisch; bei Vorstellung meist inkarziert mit Schmerzen in der Leiste, Ausstrahlung in den Oberschenkel, mechanischer Ileus
	Diagnostik	KU, Sonographie bei adipösen Patienten, ggf. CT
	Therapie	Immer minimalinvasive Operation: TAPP, TEP, TIPP (transinguinale präperitoneale Plastik)
	Komplikation	30-40% der Schenkelhernien sind bei Diagnosestellung inkarziert
<u>Nabelhernie</u>	Ätiologie	physiologisch bei Neugeborenen, bei Erwachsenen i.d.R. paraumbilikal
	Therapie	Säuglinge: hohe spontane Rückbildungsrate Kleine Hernie mit direktem Faszienverschluss, grosser Defekt mit Netzeinlage - Sublay-Mesh-Technik: zwischen Rektusmuskulatur und hinterem Blatt der Rektusscheide - Underlay-Technik: zwischen parialem Peritonealblatt und hinterem Blatt der Rektusscheide - Inlay-Technik: Einnähen des Netzes in Fasziendefekt - intraperitoneale Onlay-Mesh-/IPOM-Technik: minimalinvasiv
	DD	Gastroschisis, Omphalocele, Rektusdiastase
<u>Narbenhernie</u>	Epidemiologie	häufigste Form der vorderen Bauchwandhernie
	Pathogenese	schwaches Narbengewebe, insbesondere bei medianer Laparotomienarbe
	Therapie	i.d.R. mit Netzeinlage
<u>Seltene</u>	epigastrische	Bruch im Bereich der supraumbilikalen Linea alba
	Spiegel-H.	Laterale Bauchwandhernie durch Defekt der Siegel-Aponeurose
	Richter-H.	partielle Darmwandhernie (Bruchinhalt Darmwandanteil): Littre-Hernie (Bruchinhalt Meckel-Divertikel)
	H. obturatoria	Hernie des Foramen obturatum: Schmerzen und Parästhesien im Bereich der Oberschenkelinnenseite durch Irritation des N. obturatorius
	H. ischiadica	Bruch durch Foramen ischiadicum majus (90%) oder minus (10%)
	H. perinealis	zwischen Muskeln des Beckenbodens
	H. lumbalis	Bruch im kostolumbalen oder iliolumbalen Bereich
<u>Innere Hernien</u>		
	Definition	Vorwölbung des parietalen Bauchfells durch eine (präformierte) Lücke innerhalb des Abdomens oder Thorax
	Ätiologie	Bauchfelltasche oder -duplikatur, oder nach Abdominaloperationen
	Pathogenese	an Orten mit Übergang von intraperitoneal zu retroperitonealer Organlage oder bei Mesenterialschlitz, Briden
	Formen	Zwerchfellhernie, paraduodenale Hernie (Treitz-Hernie), parazökal, Bursa omentalis (Foramen epiploicum), kolosigmoidal, transmesenterisch, Gleithernie (zB. axiale Hiatushernie des Ösophagus)
	Klinik	Asymptomatisch, Ileuszeichen mit Übelkeit, Erbrechen, Wind- und Stuhlverhalt, Bauchschmerzen
	Diagnostik	Sonographie, Thorax-Röntgen, CT, Diagnosesicherung meist nur laparoskopisch möglich!
	Therapie	operativ
	Prognose	Kommt es bei inneren Hernien zu Inkarnationen, beträgt die Sterblichkeit nahezu 80%!

Endokrinologie und Stoffwechsel

Hypophysenvorderlappeninsuffizienz	113	Hypothyreose	119
Prolaktinom	114	Hashimoto-Thyreoiditis	120
Akromegalie	114	Subakute, granulomatöse Thyreoiditis de Quervain	120
Nebennierenrindeninsuffizienz	114	Schilddrüsenkarzinom	121
Primärer Hyperaldosteronismus (= M. Conn)	115	Hyperparathyreoidismus	121
Hyperkortisolismus (= Cushing-Syndrom)	116	Hypoparathyreoidismus	122
Phäochromozytom	116	Metabolisches Syndrom	122
MEN-Syndrom	117	Diabetes mellitus	122
Struma	117	Hyperglykämisches Koma	124
Schilddrüsen-Antikörper	117	Hypoglykämie	125
Hyperthyreose	118	Insulinom	126
Morbus Basedow	118	Diabetes insipidus	126
Endokrine Orbitopathie	119	SIADH, Schwartz-Bratter-Syndrom	126
Schilddrüsenautonomie	119		

Hypophysenvorderlappeninsuffizienz

Ätiologie	Tumoren (meist Hypophysenadenom: Prolaktinom, Akromegalie, Kraniopharyngeom, Meningeom etc.) Entzündung (Tbc, Abszess etc.) vaskulär (Aneurysma der A. carotis interna, Sinus-Cavernosus-Thrombose, Blutung) autoimmun (Sarkoidose) Trauma Sheehan-Syndrom (bei starkem peripartalem Blutverlust kommt es zur ischämischen Nekrose der mütterlichen Hypophyse)						
Pathogenese	Mangel an HVL-Hormonen (typ. Reihenfolge: GH → FSH/LH → TSH → ACTH, Prolaktin) bei 80% Zerstörung						
Klinik	lokal: Kopfschmerzen, Gesichtsfeldausfälle (z.B. bitemporale Hemianopsie) GH-Mangel: Wachstumsretardierung bei Kindern, Osteoporoserisiko↑, Störungen des Fett- und Proteinstoffwechsels FSH-/LH-Mangel: hypogonadotroper Hypogonadismus (Verlust Körperbehaarung, Libido, Amenorrhö), Osteoporoserisiko↑ TSH-Mangel: sekundäre Hypothyreose ACTH-Mangel: sekundäre Nebenniereninsuffizienz mit Adynamie (Kraftlosigkeit), Hypotonie, Übelkeit, Erbrechen, Hyponatriämie (durch Induktion einer verstärkten ADH-Sekretion), Addison-Krise, blasses Hautkolorit (MSH-Mangel) Prolaktin-Mangel: fehlende Brustentwicklung, kein Milcheinschuss, Agalaktie bei stillenden Frauen → bei Hypophysenvorderlappeninsuffizienz im Rahmen eines Prolaktinoms liegt keine Agalaktie vor!						
Diagnostik	Bestimmung der Hormonbasalwerte (Hormone der Zeldrüsen) sowie der hypophysären Steuerhormone (Unterscheidung primärer oder sekundärer Hormonmangel) - GH-Mangel: IGF-1↓ (verlässlicher, da pulsatile GH-Sekretion) - LH-/FSH-Mangel: Testosteron↓, DHEA↓, LH↓ (beim Mann), Estradiol↓, FSH und LH↓ (bei der Frau), Prolaktin (Hyperprolaktinämie unterdrückt GnRH-Sekretion) - TSH-Mangel: fT3↓, fT4↓, TSH↓ - Prolaktin-Mangel: Prolaktin - ACTH-Mangel: Cortisol↓, ACTH↓ Hypophysenstimulationstests durch Gabe von Releasing-Hormonen und anschliessender Messung der Basalhormone - GH-Mangel: GnRH-Arginin- oder Insulin-Hypoglykämie-Test (führt zur Ausschüttung von GH, Arginin hemmt Somatostatin) <u>Insulin-Hypoglykämie-Test</u> <table> <tr> <td>Durchführung</td><td>Insulinbolus i.v. nach 8 Stunden Fasten, Messung von Glukose alle 5-10 Minuten, Messung von GH, Cortisol und ggf. ACTH</td></tr> <tr> <td>Interpretation</td><td>positiv, wenn ungenügender GH-, Cortisol- und ACTH-Anstieg</td></tr> <tr> <td>Kontraindikation</td><td>zerebrovaskuläre und kardiovaskuläre Erkrankungen, Epilepsie (Hypoglykämiegefahr)</td></tr> </table> - LH-/FSH-Mangel: GnRH-Test (meist reicht aber Bestimmung der Hormonbasalwerte aus) - TSH-Mangel: TRH-Stimulationstest (Unterscheidung sekundäre und tertiäre Hypothyreose) - Prolaktin-Mangel: TRH- oder Metoclopramid-Test (TRH fördert Prolaktin-Sekretion) - ACTH-Mangel: Insulin-Hypoglykämie-Test, ACTH-Kurztest - MRT des Schädels mit KM: Raumforderung im Bereich der Hypophyse	Durchführung	Insulinbolus i.v. nach 8 Stunden Fasten, Messung von Glukose alle 5-10 Minuten, Messung von GH, Cortisol und ggf. ACTH	Interpretation	positiv, wenn ungenügender GH-, Cortisol- und ACTH-Anstieg	Kontraindikation	zerebrovaskuläre und kardiovaskuläre Erkrankungen, Epilepsie (Hypoglykämiegefahr)
Durchführung	Insulinbolus i.v. nach 8 Stunden Fasten, Messung von Glukose alle 5-10 Minuten, Messung von GH, Cortisol und ggf. ACTH						
Interpretation	positiv, wenn ungenügender GH-, Cortisol- und ACTH-Anstieg						
Kontraindikation	zerebrovaskuläre und kardiovaskuläre Erkrankungen, Epilepsie (Hypoglykämiegefahr)						
Therapie	Kausale Therapie: Resektion der Raumforderung						

	Hormonsubstitution mit Testosteron (NW: Polyglobulie), Östrogen-Gestagen-Kombination, L-Thyroxin (Verlaufskontrolle mittels TSH-Bestimmung nicht möglich), Hydrocortison, Somatotropin (v.a. bei Kindern)
Komplikation	hypophysäres Koma bei TSH- und ACTH-Mangel Therapie: Hydrocortison, Volumensubstitution, L-Thyroxin nach 24h (Gefahr der Addison-Krise bei gleichzeitiger Gabe von Hydrocortison und L-Thyroxin)

Merke! Ausfall der Hormone nach dem Motto, unwichtige zuerst!
 Merkspruch: "Go Look For The Adenoma, Please" (GH → LH/FSH → TSH → ACTH, Prolaktin)

Prolaktinom

Epidemiologie	w>m (5:1), v.a. zw. 20.-40. LJ; das Prolaktinom ist der häufigste endokrin aktive Hypophysentumor Klassifikation: Mikroprolaktinom (70%; <1cm + Prolaktinspiegel <200ng/ml), Makroprolaktinom (30%; >1cm + >200ng/ml)
Pathogenese	Prolaktin fördert Brustwachstum und Milchproduktion, hemmt FSH/LH-Freisetzung (→Testosteron↓/Östrogen↓), Prolaktinsekretion wird durch Dopamin gehemmt und durch TRH und Östrogen gefördert
Klinik	lokal: Kopfschmerzen durch meningeale Reizung, bitemporale Hemianopsie und Visusminderung Hyperprolaktinämie: - Frauen: Galaktorrhö, Libidoverlust, Östrogenspiegel↓, sekundäre Amenorrhö durch Anovulation, atrophisches Endometrium, evtl. Osteoporose - Männer: Libido- und Potenzverlust, seltener Gynäkomastie, evtl. mit Galaktorrhö Evtl. Zeichen der Hypophysenvorderlappeninsuffizienz
Diagnostik	Medikamentenanamnese (insb. Antipsychotika können prolaktinerge Wirkung haben) Labor: Hyperprolaktinämie >200 ng/mL Prolaktinstimulationstest: bei ausbleibendem Prolaktin-Anstieg ist Prolaktinom sehr wahrscheinlich MRT: Mikroprolaktinom vs. Makroprolaktinom, Kompression der A. carotis interna oder N. III, N. V

DD Hyperprolaktinämie

- Schwangerschaft (Östrogen)
- Dopaminantagonisten (Haloperidol, Metoclopramid), Dopamin (Prolactin inhibiting factor) hemmt Prolaktin
- Supraselläre Tumoren (hemmen Dopamintransport in die Hypophyse)
- Temporallappenepilepsie (der Prolaktinspiegel fällt ca. 1 h nach Anfall wieder ab)
- Schwere primäre Hypothyreose (TRH↑ (Prolaktin releasing hormone) führt zu Prolaktinausschüttung)

Therapie	Dopamin-D ₂ -Agonisten (Bromocriptin, Cabergolin) als 1. Wahl bei Gesichtsfeldausfällen Operativ: transfrontale oder transsphenoidale Resektion bei ungenügendem medikamentösem Ansprechen

Akromegalie

Epidemiologie	wird meist um das 40. Lebensjahr symptomatisch
Ätiologie	in 98% GH-produzierendes Hypophysenadenom
Pathogenese	GH (aus Hypophysenvorderlappen) wird durch GHRH (stimulierend) bzw. Somatostatin (hemmend) aus dem Hypothalamus reguliert. Die periphere Wirkung wird über IGF-1 (aus Leber) vermittelt. Physiologisch kommt es bei erhöhtem IGF-1 zur Hemmung der GH-Ausschüttung, bei Akromegalie defekter Feedbackmechanismus.
Klinik	Gigantismus bei Kindern vor Schluss der Epiphysenfugen, Vergrößerung von Organen, Akren und Kopf, Vergrößerung der Gesichtszüge, klossige Sprache arterielle Hypertonie, gestörte Glukosetoleranz / DM, Hyperhidrosis, OSAS (Makroglossie), Karpaltunnelsyndrom
Diagnostik	erhöhte Basalwerte von IGF-1 (und GH), keine GH-Suppression beim oGTT, MRT, CT
Therapie	1. Wahl: Operation, Radiatio 2. Wahl: Dopamin-D ₂ -Agonisten, Somatostatin-Analoga (Octreotid), GH-Rezeptor-Antagonisten
Prognose	unbehandelt verkürzte Lebenserwartung von ca. 10 Jahren (v.a. durch erhöhte Inzidenz maligner Tumoren)

Nebennierenrindeninsuffizienz

Merke! Aufbau NNR von aussen nach innen: Z. Glomerulosa → Z. Fasciculata → Z. Reticularis (GFR)
 Hormonsekretion: Aldosteron → Cortisol → Androgene (salt, sugar, sex, the deeper it goes, the better it gets)

Epidemiologie	primäre NNR-Insuffizienz: 30.-50.LJ
Ätiologie	Primäre NNRI = Morbus Addison - Störung der NNR, kompensatorische Erhöhung des adrenocorticotropen Hormons (ACTH) - Autoimmunadrenalis (80-90%): Auto-AK gegen 21-Hydroxylase, in 50% i.R. eines polyendokrinen Autoimmunsyndroms (in Kombination mit M. Basedow, DM Typ 1, Hypoparathyreoidismus, Hashimoto-Thyreoiditis, Alopezie, perniziöse Anämie) - Infektionskrankheiten: Tuberkulose, CMV, Meningokokkensepsis (Waterhouse-Friedrichsen-Syndrom) - andere: NNR-Karzinom, Metastasen, Blutung, medikamentös Sekundäre NNRI (ACTH erniedrigt, keine Störung des Mineralkortikoidstoffwechsels) - Störung im Hormonkreislauf oberhalb der NNR, erniedrigte ACTH-Spiegel führen zur NNRI - Insuffizienz von HVL oder Hypothalamus - iatrogen durch langwierige Corticosteroid-Therapie → beim abrupten Absetzen droht Addison-Krise
Pathogenese	Sekretion von Androgenen und Cortisol durch hypophysäres ACTH, Aldosteron durch Angiotensin II; Hyperpigmentierung entsteht durch vermehrte MSH-Wirkung (POMC wird in ACTH und MSH gespalten)
Klinik	Glukokortikoiddefizit: art. Hypotonie, Müdigkeit, Leistungsminderung, Gewichtsverlust, Übelkeit, Erbrechen, Abdominalschmerzen, Myalgien, Gelenkschmerzen, Hypoglykämieeigung Mineralkortikoiddefizit (nur bei primärer NNRI): art. Hypotonie, Dehydratation, Hyponatriämie, Hyperkaliämie Androgendefizit: betrifft nur Frauen (Männer: Androgen-Produktion in Hoden), Verlust der Sekundärbehaarung, Hauttrockenheit, Libidoverlust Haut: Hyperpigmentierung bei primärer NNRI, alabasterfarbene Blässe bei sekundärer NNRI
Diagnostik	Nachweis NNR-Insuffizienz - Natrium↓, Kalium↑ - ACTH-Stimulationstest: Bestimmung des Basalcortisols vor und nach Stimulation - Plasma-Cortisol↓ - Plasma-ACTH: primäre NNRI↑, sekundäre NNRI↓ - Plasma-Renin↑ Nachweis von NNR-Antikörpern (21-Hydroxylase-Ak) Sonographie, MRT, CT
Therapie	Glukokortikosteroide: Hydrocortison 10-25 mg/d in 2 bis 3 Dosen (analog pulsatiler Sekretion), Erhöhung der Dosis bei Belastungen (Infekte, Sport, Operationen) Mineralokortikoide: Fludrocortison 0.05-0.2 mg/d nur bei primärer NNRI
Komplikationen	<u>Addison-Krise</u> Pathogenese akuter Cortisolmangel durch starke Belastung (Infekt, Trauma, Stress), abruptes Aussetzen bei Glukokortikoidtherapie Klinik Symptome des Glukokortikoidmangels + Fieber, Vigilanzstörung, Pseudoperitonitis, Hypoglykämie, Exsikose, Schock Therapie 100 mg Hydrocortison i.v., dann 150 mg Hydrocortisol über 24h, Flüssigkeitssubstitution, evtl. mit Glukose, Elektrolytausgleich

Primärer Hyperaldosteronismus (= M. Conn)

Epidemiologie	eine der häufigsten Ursachen einer sekundären Hypertonie, w>m (2:1)
Ätiologie	in 65% idiopathische Hyperplasie der Zona glomerulosa, in 35% Aldosteron-produzierendes NNR-Adenom
Physiologie	Angiotensin II (RAAS) oder Kalium↑↑ → Aldosteron-Ausschüttung → Einbau Kanäle und Transporter in Nierentubuli → Resorption von Natrium und H ₂ O; Ausscheidung von Kalium
Pathogenese	autonome Hypersekretion von Aldosteron unabhängig von Angiotensin II → Natrium- und Wasserretention → art. Hypertonie, Hypokaliämie, Unterdrückung der Renin-Ausschüttung
Klinik	schwer einstellbare arterielle Hypertonie, in 30% Hypokaliämie mit Adynamie und Obstipation (insbesondere bei NNR-Adenom), metabolische Alkalose
Diagnostik	Labor: Aldosteron↑, Renin↓, Aldosteron-Renin-Quotient↑, keine Hypernatriämie! Kochsalzbelastungstest: fehlende Aldosteronsupprimierung Fludrocortison-Hemmttest: fehlende Aldosteronsupprimierung Captopriltest (ACE-Hemmer): fehlende Aldosteronsupprimierung trotz erniedrigtem Angiotensin II Spiegel Orthostase-Test: Blutentnahme vor und nach Orthostaseprüfung, Hyperplasie mit Aktivierung durch RAAS → Aldosteron ↑; Adenom ohne Aktivierung durch RAAS → Aldosteron ↔ CT oder MRT Abdomen, Nebennierenvenen-Katheterisierung: Seitengetrennte Bestimmung der Aldosteronkonzentration
Therapie	<u>Idiopathischer Hyperaldosteronismus</u> : Aldosteron-Antagonisten (Spironolacton, Eplerenon)

NNR-Adenom: Unilaterale Adrenalektomie

Komplikationen	erhöhtes kardiovaskuläres Risiko
DD	Inzidentalom (80% benigne), Pseudohyperaldosteronismus bei Lakritzabusus (Störung des Cortisolabbaus mit vermehrter mineralokortikoider Wirkung bei erniedrigtem Plasma-Renin und -Aldosteron), sek. Hyperaldosteronismus bei Reninerhöhung durch Nierenarterienstenose, chron. Niereninsuffizienz, Diuretika, Laxantienabusus

Hyperkortisolismus (= Cushing-Syndrom)

Ätiologie	Exogenes (iatrogenes) Cushing-Syndrom (häufig): langwierige Therapie mit Glukokortikoiden Endogenes Cushing-Syndrom - Primärer Hyperkortisolismus (ACTH-unabhängig): adrenal - Cortisolproduzierende NNr-Adenome in 60%, NNr-Ca in 40%, sehr selten Dysplasie oder Hyperplasie - Sekundärer Hyperkortisolismus (ACTH-abhängig): zentral - Zentrales Cushing-Syndrom (= Morbus Cushing): ACTH-produzierendes Hypophysenadenom, häufigste Form des endogenen Hyperkortisolismus - Ektope ACTH-Sekretion: paraneoplastische ACTH-Sekretion, häufig SCLC, Karzinoid
Klinik	Fettumverteilung: Vollmondgesicht, Stiernacken, Stammfettsucht Osteoporose, Knochenschmerzen, Muskelatrophie, Adynamie Diabetes mellitus, art. Hypertonie (ca. 90%; durch mineralokortikoide Wirkung von Cortisol) Haut: Hämatome, Ekchymosen, Ulzera, Striae rubrae, Atrophie der Haut (Pergamenthaut) Psychische Veränderungen (Dysphorie, Euphorie, depressive Episoden) ACTH-abhängige Formen: verstärkte Androgenwirkung mit Menstruationsstörungen, Hirsutismus, Virilismus
Diagnostik	Labor: Leukozytose, Thrombozytose, Erythrozytose (Cortisol mobilisiert Zellen aus KM); Eosinopenie, Lymphopenie, Monozytopenie (Umverteilung der mobilisierten Zellen in den Extravasalraum); Hyperglykämie, Hyperlipidämie, Hypokaliämie (durch mineralokortikoide Wirkung von Cortisol) 24-h Urin: Erhöhtes freies Cortisol Aufgehobene zirkadiane Rhythmik der Cortisolsekretion: erhöhtes Gesamtcortisol im Serum, erhöhtes Mitternachtskortisol im Speichel (freies Cortisol) <u>Dexamethason-Hemmttest</u> : nächtliche Gabe von Dexamethason → hemmt ACTH-Sekretion → bei allen Formen des Cushing-Syndroms bleibt eine Supprimierung der Cortisolsynthese aus Plasma-ACTH: ACTH↓ bei adrenalem Cushing, ACTH↑ bei zentralem oder ektope Cushing CRH-Test: zentrales Cushing-Syndrom mit ACTH-Anstieg, ektope Cushing-Syndrom mit gleichen ACTH-Werten Zentrale ACTH-Bestimmung: mittels Katheterisierung der Vv. jugulares und des Sinus petrosus; zur Unterscheidung zentrales vs ektope Cushing-Syndrom CT oder MRI des Abdomens und Schädels
Therapie	<u>Hypophysäres Cushing-Syndrom</u> : transnasale, transsphenoidale Adenomresektion, selten Protonenbestrahlung <u>Ektopes Cushing-Syndrom</u> : Resektion des ektope ACTH-produzierenden Tumors <u>Adrenales Cushing-Syndrom</u> : Adrenalektomie medikamentös: adrenostatisch (Ketokonazol, Mitotan); bei inoperablen NNr-CA oder Tumor mit ektope, paraneoplastischer ACTH-Bildung Cave! postoperative Cortisolsubstitution sonst Gefahr der Addison-Krise

Phäochromozytom

Epidemiologie	30.-50. LJ, Auslöser von 0.2% aller Hypertonien
Ätiologie	Lokalisation: >80% NNM; <20% extraadrenale Paraganglien oft sporadisch, 10-20% hereditär i.R. eines MEN II, Neurofibromatose, VHL-Syndrom
Pathogenese	neuroendokriner Tumor mit Produktion von Katecholaminen (NA, A, D), grob gerundet: 10% familiär – 10% beidseitig – 10% maligne – 10% bei Kindern – 10% extraadrenal
Klinik	paroxysmale arterielle Hypertonie, hypertensive Krisen, Kopfschmerzen, Tachykardie, Palpitationen, Schweißausbrüche, Unruhe, Angst, blasses Hautkolorit, hypertensive Kardiomyopathie
Diagnostik	Labor: Verdreifachung von Metanephrin, Normetanephrin, (Vanillinmandelsäure, NA, A, D) im Serum und Urin Clonidin-Hemmttest: bei Phäochromozytom bleibt nach Gabe von Clonidin der Abfall des Katecholaminspiegels aus Bildgebung: CT, MRT (hyperintens in T2, 'lightbulb-sign'), Szintigraphie (DOPA-PET, ¹²³ Iod-Szintigraphie, Somatostatinrezeptor-Szintigraphie) Histo: chromaffine Zellen des NNM, rehbraune Schnittfläche, abgekapselt, Tumorzellen in Zellballen
Therapie	Tumorresektion in der «no touch»-Technik, präoperative Alpha-Blockade mittels unselektiven α-Blockern (Phenoxybenzamin), bei Tachyarrhythmien in Kombination mit β-Blocker Inoperabel benigne: dauerhafte Gabe von Phenoxybenzamin

Inoperabel maligne: bei ^{123}Iod -MIBG-Positivität → ^{131}I MIBG-Therapie, alternativ Palliation

Merke! 10% familiär – 10% beidseitig – 10% maligne – 10% bei Kindern – 10% extraadrenal

MEN-Syndrome

	Ätiologie	Leiterkrankung	Klinik
MEN 1	Verändertes Menin-Protein	Primärer Hyperparathyreoidismus (95%)	Endokrine Pankreastumoren wie Gastrinom, Insulinom (ca. 50-80%), Hypophysenadenom (ca. 30-50%)
MEN 2	Verändertes RET-Protoonkogen → Erhöhte Tyrosinkinaseaktivität	Medulläres SD-Karzinom (95-100%)	Phäochromozytom (ca. 50%), Primärer Hyperparathyreoidismus (ca. 20-30%)
MEN 3			FMTC-only/Non-MEN: In ca. 20% der Fälle lediglich medulläres Schilddrüsenkarzinom ohne weitere Manifestationen
MEN 4	Mutation im CDKN1B-Gen	Primärer Hyperparathyreoidismus (80%)	Multiple Neurinome, marfanoider Habitus (>95%) Hypophysenadenom, assoziiert: Gastrinom, Bronchial-CA, Zervix-CA, Hoden-CA

Struma

Merke! Schilddrüsen Normwerte: TSH: 0.4-4.0 $\mu\text{U/ml}$, fT3: 2.0-4.4 pg/ml, fT4: 0.9-1.7 ng/dl, TRAK: <10 U/l

Definition	unspezifische Vergrößerung der Schilddrüse unabhängig von Ätiologie und Stoffwechsellaage
Epidemiologie	w>m (4:1) aufgrund höherer Prävalenz für Autoimmunerkrankungen der SD und situativen Iodmangelzuständen
Ätiologie	Iodmangel: am häufigsten, Hyperplasie der Thyreozyten Autoimmun: Morbus Basedow, Hashimoto-Thyreoiditis Thyreoiditis de Quervain Neoplastisch: Adenome, SD-Karzinome, Metastasen Medikamentös: Lithium, Thyreostatika Riedel-Struma
Klinik	meist asymptomatisch, sichtbar ab ca. 40ml, Globus- oder zervikales Engegefühl
Diagnostik	Labor: TSH, fT3, fT4 zur Unterscheidung euthyreote vs hypothyreote vs hyperthyreote Struma - Wenn TSH↓ zusätzlich TRAK - Wenn TSH↑ zusätzlich TPO-AK und Tg-AK Bei Tumorverdacht: Calcitonin und Thyreoglobulin als Tumormarker Bildgebung: Sonographie, Szintigraphie (Technetium zur Detektion autonomer Areale: «heisser Knoten») - SD-Volumen: ♀ >18ml; ♂ >25 ml - Struma diffusa: Vergrößerung ohne Knotenbildung, meist euthyreot - Struma uni- oder multinodosa: mit einem oder mehreren abgrenzbaren Knoten, eu- oder hyperthyreot - Dystopes Struma: am Zungengrund oder intrathorakal Cave! Szintigraphie vor CT mit KM! RED FLAGS: tastbarer harter Knoten, vergrößerte zervikale LK, männlicher Patient, Bestrahlung der Halsregion, positive FA, junge Patienten <16 Jahren oder alte Patienten >60 Jahre
Therapie	Euthyreote Struma ohne Knoten: Iod bei Kindern, Iod + L-Thyroxin bei Erwachsenen Grosse benigne Strumen o. SD-Autonomie: Radioiodtherapie Operativ: Malignitätsverdacht, retrosternale Struma, Kompressionssymptome

Schilddrüsen-Antikörper

TSH-Rezeptor-Antikörper (TRAK): Ak mit Bindung an den TSH-Rezeptor → intrinsische Aktivierung

Thyreoperoxidase-Antikörper (TPO): Thyreoperoxidase ist entscheidendes Enzym der SD-Hormon-Herstellung

Thyreoglobulin-Antikörper (Tg-AK): bei destruktiven Prozessen werden Thyreoglobuline frei und reaktiv AK dagegen gebildet

	TRAK	TPO-Ak	Tg-Ak
Morbus Basedow	>90%	ca. 70%	ca. 10–20%
Hashimoto-Thyreoiditis	ca. 10%	ca. 90%	bis zu 50%
Schilddrüsenautonomie	ca. 5%	ca. 5%	ca. 5%
Differenziertes SD-CA			bis zu 20%
Andere	Selten: postpartaler Thyreoiditis	>50%: postpartaler Thyreoiditis	bis 20% T. de Quervain ca. 30% bei postpartaler Thyreoiditis
Normalbevölkerung	negativ	ca. 5%	ca. 5%

Hyperthyreose

Ätiologie	autoimmun: Morbus Basedow entzündlich: passager bei Hashimoto-Thyreoiditis und subakuter Thyreoiditis de Quervain Schilddrüsenautonomie (autonomes Adenom, multifokale oder disseminierte Autonomie) medikamentös: Amiodaron, hohe Iodzufuhr z.B. in KM (Hyperthyreosis factitia), Zytostatika Neoplasie: SD-CA, TSH-produzierendes Hypophysenadenom, paraneoplastische TSH-Produktion		
Klinik	Struma, Schwitzen, subfebrile Temperaturen, warme Haut, Gewichtsverlust (trotz Heiss hunger), gestörte Glukosetoleranz, tachykarde HRST, arterielle Hypertonie, psychomotorische Unruhe, Reizbarkeit, Schlafstörungen, feinschlägiger Tremor, Zyklus anormalien, Hyperreflexie, prätibiales Myxödem, Vitiligo, diffuser Haarausfall, Diarrhö Merseburger Trias bei M. Basedow: Struma, Tachykardie, Exophthalmus (in ca. 60%); prätibiales Myxödem (selten)		
Diagnostik	Labor: - Manifeste Hyperthyreose: TSH basal ↓, fT ₃ ↑, u./o. fT ₄ ↑ - Latente Hyperthyreose: TSH basal ↓, normales fT ₃ und fT ₄ - M. Basedow: TRAK-AK (>90%) und TPO-AK (70%) Sonographie: vergrößerte SD, Doppler: vermehrte Vaskularisation, echoarme Areale in Kombi mit vermehrter Perfusion bzw. erhöhter Gefässanzahl Szintigraphie: Technetium-Uptake erhöht (>5%)		
Therapie	Thyreostatika (Thionamide): vor jeder Operation / Radiojodtherapie Herstellung einer euthyreoten Stoffwechsellaage! Sonst Gefahr einer thyreotoxischen Krise Symptomatische Therapie: unselektive Betablocker (z.B. Propranolol; hemmen Konversion von T ₄ zu T ₃) Thyreoidektomie Radiojodtherapie: totale oder subtotale Ablation des SD-Gewebes nach Applikation von radioaktivem Jod		
Komplikationen	<u>Thyreotoxische Krise</u> Definition: akute lebensbedrohliche Exazerbation einer Hyperthyreose Ätiologie: ungenügend behandelte Hyperthyreose, Infekte, Operationen, Iodexposition, Amiodaron Klinik: Tachykardie, absolute Arrhythmie, Fieber, Erbrechen, Durchfall, Exsikkose, Bewusstseinsstörung, psychotische Zustände, Kreislaufversagen, Nebennierenrindeninsuffizienz, Koma Therapie: hochdosiertes Thiomazol oder Perchlorat, Lithium (off-label), Plasmapherese, Notfall-Thyreoidektomie, Betablocker (kardioselektiv (Metoprolol, Bisoprolol) oder nicht-kardioselektiv (Propranolol)), Antipyretika, Thromboembolieprophylaxe, Glukokortikoide (wegen relativer NNRI) Prognose: Letalität bei >20%!		
DD	unbehandelter Diabetes mellitus (Gewichtsverlust trotz Heiss hunger), Drogen, Psychosen, periphere Schilddrüsenhormonresistenz		

Morbus Basedow

Epidemiologie	40/100'000 pro Jahr, w>m (5:1), v.a. im Alter von 40 bis 50 Jahren
Ätiologie	genetische Prädisposition (HLA-assoziiert), Umweltfaktoren (Nikotin, Stress)
Pathogenese	Autoimmunerkrankung, Hyperthyreose durch TSH-Rezeptor-Antikörpern (TRAK)
Klinik	Merseburger Trias: Struma, Exophthalmus, Tachykardie prätibiales Myxoedem, endokrine Orbitopathie

Diagnostik	Labor: erhöhtes fT3, fT4, TRAK, TPO-Ak, supprimiertes TSH Sonographie: homogen echoarmes, multinoduläres oder diffuses Struma, vermehrte Vaskularisation 'vaskuläres Inferno' Szintigraphie: homogen erhöhtes Tc-Uptake >5% (normal bis 2%)
Therapie	symptomatisch: unselektiver Betablocker (Propanolol: hemmt T4-T3-Konversion) <u>Thyreostatika</u> : Thionamide (hemmen SD-Hormon-Synthese): Thiamazol, Carbimazol, Propylthiouracil; Natrium-Perchlorat (hemmt Iodaufnahme) für 12-18 Monate, Remission unter Therapie in 50%, Dosisreduktion nach Erreichen der Euthyreose (sonst Verschlechterung der endokrinen Orbitopathie), Kontrolle der TRAK-Spiegel nach 6 Monaten, wenn >10 IU/L → operative oder Radioiodtherapie operativ: nur bei euthyreoter Stoffwechsellage, totale Thyreoidektomie Radioiodtherapie: 200-300 Gy, nur bei euthyreoter Stoffwechsellage SS : Thyreostatika: im 1. Trimenon Propylthiouracil, danach Thiamazol; KI für Radioiodtherapie Prophylaxe : Thionamid- oder Perchlorat-Gabe vor Gabe von iodhaltigem Kontrastmittel

Cave! Gefahr der Agranulozytose bei Gabe von Thionamiden!

Endokrine Orbitopathie

Definition	Exophthalmus infolge einer Größenzunahme retrobulbärer Strukturen
Ätiologie	Meist bei M. Basedow, selten als eigenständige Erkrankung
Pathogenese	lymphozytäre Infiltration des orbitalen Fettgewebes und der Augenmuskeln mit Volumenvermehrung der Orbita, später Fibrosierung TSH-Rezeptoren in der Orbita vorhanden → Bei Vorhandensein von TRAK, Bindung dieser an die TSH-Rezeptoren → TRAK-induzierte Zunahme der endokrinen Orbitopathie → Korrelation zwischen Höhe der TRAK und Schwere der EO
Klinik	Fremdkörpergefühl, Tränen, retrobulbäres Druckgefühl, Konjunktivitis, periorbitale Schwellung, Chemosis (Oedem der Konjunktiva), Exophthalmus, Doppelbilder, Augenmotilitätsstörung
Diagnostik	Gräfe-Zeichen: Zurückbleiben des Oberlids bei Blicksenkung Dalrymple-Zeichen: sichtbare Sklera am Korneaaberrand Stellwag-Zeichen: seltener Lidschlag
Therapie	Nikotinkarenz, Befeuchtung der Augen, Hochlagerung des Oberkörpers, Thyreoidektomie einer Radioiodtherapie bevorzugen, bei Therapierefraktivität: Immunsuppressiva, Retrobulbärbestrahlung oder operative Dekompression, hochdosierte Glukokortikoidtherapie bei Erblindungsgefahr
Komplikationen	Hornhautulzerationen, Visusverlust bis Erblindung durch Kompression des N. opticus

Schilddrüsenautonomie

Epidemiologie	v.a. Frauen betroffen, zunehmende Inzidenz im Alter
Ätiologie	grosser autonomer SD-Anteil in Iodmangelgebieten (stimulierende Punktmutation des TSH-Rezeptors), exogene Iodzufuhr (z.B. iodhaltige Kontrastmittel oder Medikamente) lösen eine Hyperthyreose aus
Pathogenese	TSH-unabhängige Produktion von Schilddrüsenhormonen durch autonome Areale
Diagnostik	unifokale (autonomes Adenom), multifokale oder disseminierte SD-Autonomie
Therapie	Thyreostatika (Thionamide, Natrium-Perchlorat), nach Erreichen einer euthyreoten Stoffwechsellage immer Thyreoidektomie oder Radioiodtherapie

Hypothyreose

Epidemiologie	w>m (4:1), Prävalenz manifeste Hypothyreose 1%, Prävalenz latente Hypothyreose 3-10%; insb. ab dem 50. LJ; kongenitale ca. 1:3000-1:4000 Neugeborene (häufigste kongenitale Endokrinopathie!)
Ätiologie	<u>kongenitale Hypothyreose</u> : in 85% Schilddrüsenaplasie oder -ektomie, in 15% Iodmangel in der SS (führt unbehandelt zu Kretinismus des Kindes) <u>erworbene Hypothyreose</u> - primäre Hypothyreose: - Autoimmun: i.d.R. Hashimoto-Thyreoiditis (häufigste Ursache) - ausgeprägter Iodmangel - iatrogen: nach Operation, Radioiodtherapie, Medikamente (Thyreostatika, Amiodaron, Lithium) (Cave: Amiodaron kann sowohl Hypo- als auch Hyperthyreose auslösen!) - sekundäre Hypothyreose: HVL-Insuffizienz (TSH-Mangel)

- tertiäre Hypothyreose: hypothalamische Insuffizienz (TRH-Mangel)

Klinik kongenitale Hypothyreose: Trinkschwierigkeiten, Floppy baby, Hypothermie, Apathie, Obstipation, Makroglossie, Gedeihstörung (verzögertes Skelettwachstum, verzögerter Fontanellenschluss) und geistige Retardierung (Kretinismus), Hirnschäden, Innenohrschwerhörigkeit

erworbene Hypothyreose:

Allgemein: Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Antriebsarmut, Kälteintoleranz, Gewichtszunahme, Obstipation, Depression
 Haut: trockene, kühle Haut, Hypohidrose, brüchiges, trockenes Haar, Hertoghe-Zeichen (Ausdünnung lat. Augenbrauen)
 Generalisiertes Myxödem: teigig geschwollene, trockene Haut, insb. an Augenlidern, Händen, Füßen, Lippen, Zunge, ggf. Heiserkeit durch ödematös verdickte Stimmbänder, Myxödemherz mit Kardiomegalie, Bradykardie, ggf. Herzinsuffizienz
 Nervensystem: Hyporeflexie
 Urogenital: Zykulanomalien (erhöhtes TRH führt zur Hyperprolaktinämie)

Diagnostik Manifeste Hypothyreose: $fT_4 \downarrow$, fT_3 , $TSH \uparrow$ (primäre Hypothyreose), $TSH \downarrow$ (sekundäre und tertiäre Hypothyreose)
 Latente Hypothyreose: normales fT_4 und fT_3 , $TSH \uparrow$
 Akutdiagnostik: Hypoglykämie, Hyponatriämie
 Abklärungsdiagnostik: Anti-TPO-AK und Anti-Tg-AK
 Neugeborenencreening am 3. Lebenstag: $TSH \uparrow$

Merke! Ein normaler TSH-Spiegel schließt eine Hypo- oder Hyperthyreose mit hoher Wahrscheinlichkeit aus!

Therapie Manifeste Hypothyreose: lebenslange L-Thyroxin-Substitution (T_4)
 Latente Hypothyreose: Substitution nur bei $TSH > 10$ mU/L
 Euthyreote Stoffwechsellaage i.d.R. nach 2 Monaten, Kontrolle durch TSH-Bestimmung und ggf. Anpassung der L-Thyroxindosis

Prävention Iodsupplementierung in der SS und im Speisesalz

Komplikationen Myxödemkoma

Ätiologie	Infekt, Operation, Trauma
Klinik	Hypothermie, Myxödem, Hypoventilation mit Hyperkapnie, Hypotonie, Bradykardie, Schocksymptomatik
Therapie	L-Thyroxin i.v., Glukokortikoide, Erwärmung

Hashimoto-Thyreoiditis

Epidemiologie insb. bei Frauen mittleren Alters (30.-50. LJ), häufigste Ursache für eine Hypothyreose

Ätiologie genetisch (HLA-Assoziation), Umweltfaktoren (Hepatitis C, Stress), Assoziation zu anderen Autoimmunerkrankungen (z.B. i.R. eines polyendokrinen Autoimmunsyndroms), evt. begünstigen Östrogene die Krankheitsentstehung

Pathogenese autoimmune T-lymphozytäre Entzündung mit progredienter Zerstörung des Schilddrüsenparenchyms

Klinik Frühstadium meist asymptomatisch, im Verlauf der Erkrankung passagere Hyperthyreose, später Symptome der Hypothyreose

Diagnostik Labor: $TSH \uparrow$, $fT_3 \downarrow$, $fT_4 \downarrow$ (Cave: im Frühstadium vorübergehende Hyperthyreose ($TSH \downarrow$, $fT_3 \uparrow$) möglich)
 Antikörpernachweis: Anti-TPO-AK (ca. 90%) und Anti-Tg-AK (50%)
 Sonographie: inhomogenes, echoarmes Parenchym

Therapie lebenslange L-Thyroxin-Substitution, langsames Einschleichen bis euthyreote Stoffwechsellaage; lebenslange Kontrolle des Therapieansprechens durch wiederholte fT_4 -, TSH -, Anti-TPO-AK-Messungen

Komplikationen Hashimoto-Enzephalopathie, Marginalzonen-Lymphom

DD Riedel-Thyreoiditis: IgG4-positive Autoimmunthyreoiditis mit invasiver Gewebszerstörung, steinhart
 Postpartum Thyreoiditis: Autoimmun-Thyreoiditis, bei 5% ca. 3-6 Monate postpartum, initial mit Hyperthyreose, später mit Hypothyreose, nicht schmerzhaft (bei DM Typ 1 ca. 25%)
 Akute eitrige Thyreoiditis: sehr selten, bakteriell, mit Fieber und Schmerzen, Ko: Mediastinitis, Sepsis
 Thyreoiditis de Quervain

Subakute, granulomatöse Thyreoiditis de Quervain

Epidemiologie w>m (5:1), Altersgipfel zw. 30.-50. LJ, 5/100'000 pro Jahr

Ätiologie genetische Prädisposition (HLA-B35), gehäuft nach viralem Atemwegsinfekt

Pathogenese initial passagere Hyperthyreose, später Eu- und Hypothyreose

Klinik	subakuter Verlauf mit Abgeschlagenheit, Fieber, Krankheitsgefühl, druckdolente Schilddrüse, passagere Hyperthyreose möglich
Diagnostik	Typische Klinik (reicht meistens für Diagnosestellung aus!) Labor: Sturzsenkung, erhöhtes CRP, normale Leukozytenzahl Sonographie: echoarmes Parenchym, konfluierende Areale Szintigraphie: stark vermehrte Radionukleotidaufnahme FNP: granulomatöse Thyreoiditis mit Epitheloid- und Langerhans-Riesenzellen
Therapie	in 80% Spontanheilung, NSAR, Glukokortioide

Cave! Thyreostatika sind kontraindiziert! Nützen nichts, da es durch die Zerstörung des SD-Parenchyms zur Freisetzung bereits gebildeter SD-Hormone kommt, jedoch nicht zu einer gesteigerten Hormonsynthese

Schilddrüsenkarzinom

Epidemiologie	häufiger bei Frauen
Ätiologie	ionisierende Strahlung (insbesondere papilläres Schilddrüsenkarzinom), MEN2/3
Pathogenese	Proliferation der Schilddrüsenepithelzellen, bzw. C-Zellen
Formen	Papilläres Schilddrüsenkarzinom (60%): FNP ausreichend, typische Kernveränderungen; metastasiert lymphogen Follikuläres Schilddrüsenkarzinom (30%): Biopsie mit Gefäß- und Kapselinfiltration (FNP für Diagnose nicht ausreichend); metastasiert hämatogen (Lunge, Knochen) Medulläres Schilddrüsenkarzinom (5%): Tumor der C-Zellen, in 85% sporadisch, in 15% MEN2/3 Anaplastisches Schilddrüsenkarzinom (5%): metastasiert hämatogen und lymphogen
Staging	T1: auf Schilddrüse begrenzt <2 cm, T2: auf Schilddrüse begrenzt 2-4 cm, T3 >4 cm, Infiltration infrahyoidale Muskulatur; T4: Kapselüberschreitung
Klinik	meist asymptomatisch; derber Strumaknoten, Dysphagie, Heiserkeit, zervikale Lymphadenopathie
Diagnostik	Labor: meist Euthyreose Tumormarker: als postoperativer Verlaufsparemeter - follikuläres und papilläres Schilddrüsenkarzinom: Thyreoglobulin - medulläres Schilddrüsenkarzinom: Calcitonin, CEA, Chromogranin A Sonographie: echoarmer, unscharf begrenzter Knoten >1 cm, Mikroverkalkungen (Psammomkörperchen beim papillären Schilddrüsenkarzinom) Schilddrüsenszintigraphie: kalter Knoten FNP, Biopsie Genanalyse: Ret-Protoonkogen (MEN2/3)
Therapie	i.d.R. totale Thyreoidektomie mit Lymphknotendisektion - follikuläres / papilläres Schilddrüsenkarzinom: + adjuvante Radioiodtherapie - anaplastisches Schilddrüsenkarzinom: + adjuvante Bestrahlung - medulläres Schilddrüsenkarzinom: keine adjuvante Therapie (Radiojod unwirksam) Voraussetzung: euthyreote Stoffwechsellage NW: Hypothyreose, Läsion des N. recurrens (Paramedianstellung), parathyreoprive Tetanie (vorübergehend), postoperativer Hypoparathyreoidismus (persistierend), Nachblutung mit Trachealkompression postoperative Hormonsubstitution: Ziel: TSH-Supprimierung (Wachstumsreiz)
Prognose	papilläres Mikrokarzinom mit bester Prognose; wenige Monate Überlebenszeit beim anaplastischen Schilddrüsenkarzinom

Hyperparathyreoidismus

Physiologie	PTH: Ca-Resorption im Darm, im Knochen (indirekt über Osteoblastenaktivierung, erhöhte RANKL-Expression), in den Nieren, Induktion der Vitamin D-Synthese in der Niere, hemmt Rückresorption von Phosphat in den Nieren Vitamin D: Ca-Resorption im Darm, im Knochen, in den Nieren Calcitonin: Ausscheidung von Calcium und Phosphat über die Niere, Ca-Einbau in Knochen, hemmt Ca-Resorption im Darm
Klinik	Oft asymptomatisch! Nephrolithiasis, Polyurie, Polydipsie (verminderte ADH-Wirkung), art. Hypertonie (verkalkte Arterienwände), diffuse Osteopenie mit Knochen- und Gelenkschmerzen, Spontanfrakturen, Muskelschwäche (Watschelgang) Übelkeit, Obstipation, Magen- und Duodenalulzera (Ca ²⁺ -induzierter Hypergastrinämie), Pankreatitis Depressive Verstimmung

Merke! Stein – Bein – Magenpein

	Ätiologie	Diagnostik	Therapie
1°	autonom erhöhte PTH-Synthese solitäre (80%) oder multiple (5%) Neben-SD-Adenome, Hyperplasie der Epithelkörperchen (15%), selten auch i.R. eines MEN1-Syndroms	Ca ²⁺ ↑ P↓ PTH↑ AP↑	ausreichend trinken, Osteoporoseprophylaxe (moderate tägliche Calcium- (1000 mg) und Vitamin D- (500 IE) Aufnahme), operative Entfernung der Epithelkörperchen bei Symptomatik
2°	erhöhter PTH-Spiegel aufgrund von Hypokalzämie / Hyperphosphatämie - renale Osteopathie i.R. einer chronischen Niereninsuffizienz - Calcium- u/o Vitamin D-Mangel i.R. Malassimilation - Leberzirrhose (gestörte 25-Hydroxylierung von Vitamin D), Cholestase (gestörte Aufnahme fettlöslicher Vitamine) - Fehlendes Sonnenlicht	Ca ²⁺ ↓ P↑ PTH↑ AP↑	Behandlung der Grunderkrankung, Substitution von Calcitriol, Calcium
3°	Hyperkalzämie i.R. eines lange bestehenden sekundären Hyperparathyreoidismus	wie 1°	chirurgische Entfernung von Nebenschilddrüsenanteilen

Hypoparathyreoidismus

Ätiologie	iatrogen: postoperativ: Nebenschilddrüsenentfernung nach Schilddrüsenoperation, nach Radiatio im Halsbereich metabolisch: Hyperphosphatämie, Hypomagnesiämie autoimmun genetisch: - Albright-Osteodystrophie / Pseudohypoparathyreoidismus: meist AD, PTH-Resistenz mit Parathormon↑, Calcitriol↓, Calcium↓, Phosphat↑ - Autosomal-dominanter Hypoparathyreoidismus: Mutation im calcium-sensing-receptor mit Vortäuschen einer Hyperkalzämie und verminderter PTH-Ausscheidung
Klinik	Symptome der Hypokalzämie: Kribbelparästhesien, Muskelkrämpfe, Hyperreflexie, Spasmen der Hand- und Fußmuskeln mit Pfötchen- und Spitzfussstellung; HRST (QT-Zeit-Verlängerung), Diarrhoe, Xerodermie, Haar- und Nagelwachstumsstörungen
Diagnostik	Labor: erniedrigtes PTH, erniedrigtes Ca, erhöhtes P, erniedrigtes Mg
Therapie	Ca- und 1,25-(OH) ₂ -Vitamin-D-Substitution

Metabolisches Syndrom

Definition	1. Stammbetonte Adipositas mit Taillenumfang von >80cm (w) bzw. >94cm (m) 2. Zwei der folgenden Faktoren a. ↑ Triglyceride (>1.7mmol/l) b. ↓ HDL-Cholesterin c. ↑ BD (>130/85 mmHg) d. ↑ Nüchtern-BZ >5.6 mmol/l oder Diabetes mellitus Typ 2
Therapie	Lebensstiländerung, medikamentöse Therapie der arteriellen Hypertonie, Diabetes mellitus, Dyslipidämie; ggf. Orlistat (hemmt enterale Fettabsorption), bariatrische Chirurgie
Komplikationen	Nicht-alkoholische Fettleber: Ae: metabolisches Syndrom, Medikamente, parenterale Ernährung, Z.n. gastrointestinalen Eingriffen, selten auch M. Wilson, Essstörungen, Hep. C, akute SS-Fettleber

Diabetes mellitus

Pathogenese	Diabetes mellitus Typ 1: autoimmune Zerstörung von >80% der β-Zellen des Pankreas, HLA-Assoziation; Assoziation mit anderen Autoimmunerkrankungen (zB. Hashimoto-Thyreoiditis, Typ-A-Gastritis, Zöliakie); seltener idiopathisch (kein Auto-AK-Nachweis) Diabetes mellitus Typ 2: genetisch, Lebensstil; periphere Insulinresistenz → Hyperglykämie (verminderte insulinabhängige Glukoseversorgung der Muskel- und Fettzellen), abnorm verminderte Insulinsekretion (initial gesteigert, danach vermindert) andere Diabetestypen (Typ 3): MODY, pankreoprive DM, medikamenten-induziert u.a. Gestationsdiabetes (Typ 4): erhöhte Insulinsensitivität im 1. Trimenon, zunehmende Insulinresistenz im 2./3. Trimenon
Klinik	Diabetes mellitus Typ 1: Rasche Manifestation bei meist jungen Patienten, ketoazidotisches Koma als Erstmanifestation häufig im Anschluss an eine Virusinfektion Diabetes mellitus Typ 2: initial jahrelang asymptomatisch, häufig Zufallsdiagnose bei Check-up (Nüchtern-BZ↑ bzw. HbA_{1c}↑) initial postprandiale Hypoglykämien (durch anfänglich gesteigerte Insulinsekretion), später Hyperglykämien

Allgemeine Symptome: Leistungsminderung, Müdigkeit, Polyurie und Polydipsie, Sehstörungen (durch Blutzuckerschwankungen bedingte Refraktionsänderungen (oft Myopie)), Gewichtsabnahme (bei absolutem Insulinmangel), Wadenkrämpfe (insulinvermittelter intrazellulärer Magnesiummangel), Pruritus

Diagnostik

	<i>Diabetes mellitus</i>	<i>„Prädiabetes“</i>	<i>Gesund</i>
Glucose (nüchtern)	≥7,0 mmol/L	5,6–6,9 mmol/L = Abnorme Nüchternglucose	<5,6 mmol/L
HbA _{1c}	≥6,5 %	5,7–6,4 %	<5,7 %
2-h-Wert des <u>OGTT</u> *	≥11,1 mmol/L	7,8–11,0 mmol/L = Pathologische Glucosetoleranz	<7,8 mmol/L

Urin: Mikroalbuminurie (diab. Nephropathie), Glukosurie (normale Nierenschwelle 8.3–10.0 mmol/L Glukose im Blut, bei DM pathologisch erhöht, d.h. ggf. keine Glukosurie trotz Hyperglykämie)

Diabetes mellitus Typ 1

- HLA-Typisierung werdender Eltern zur Bestimmung des Wiederholungsrisikos
- Antikörperbestimmung NICHT routinemässig: Anti-GAD-AK, Anti-IA-2-AK, Anti-Inselzell-AK, Anti-Zink-AK, Anti-Insulin-AK
- C-Peptid-Bestimmung: absoluter Insulinmangel mit erniedrigtem C-Peptid

Ambulante Verlaufskontrollen

- Alle 3-6 Monate: Nüchternblutzucker, HbA_{1c}
- 1x im Jahr: Parameter metabolisches Syndrom, Vorbeugung des diabetischen Fussyndroms (Inspektion, Fusspulse, Stimmgabeltest), Nierenparameter (GFR, Kreatinin, Elektrolyte, Mikroalbuminurie, Urinstatus), Augenhintergrunduntersuchung

Therapie

Diabetesschulungen der Patienten sind unerlässlich! Ernährungsempfehlungen und Therapieziele setzen:

- Körperliche Bewegung → BZ↓ und Insulinempfindlichkeit↑
- HbA_{1c} <7.5%

Diabetes mellitus Typ 1

- Tagesinsulinbedarf: 0.8–1.2 IE pro kg KG, Spritzschema nach Basis-Bolus-Prinzip
- Nach Beginn der intensivierten Insulintherapie oft Reduktion des Insulinbedarfs (Erholung des Pankreas)

Diabetes mellitus Typ 2

- Zielwerte: HbA_{1c} zwischen 6.5 und 7.5%; jede Stufe wird für 3–6 Monate angewandt → liegt anschliessend der HbA_{1c} >7.5% wird die Therapie eskaliert
- Stufe I: Lebensstiländerung: Gewichtsreduktion (energiereduzierte Kost und Bewegung) um 5% (bei BMI >27) bzw. 10% (bei BMI >35), Blutdruck <140/80 mmHg, Therapie der Dyslipidämie
- Stufe II: Metformin-Monotherapie
- Stufe III: Metformin +
 - anderes orales Antidiabetikum oder
 - GLP-1-Rezeptor-Antagonist (s.c.) oder
 - Insulin (abendliche Gabe eines langwirksamen Insulins)
- Stufe IV: intensivierte Insulintherapie

Insulintherapie:

- Tagesinsulinbedarf: 0.6–1.0 IE pro kg KG, i.d.R. ca. 40–50 IE bei einem Erwachsenen
- 1. Wahl Basis-Bolus-Prinzip:
 - Zielwert: Glukosewerte um 5.6 mmol/L, postprandial <7.8 mmol/L
 - Basalinsulin: 50% des Tagesinsulins, ein- oder zweimalige Applikation von langwirksamen Insulinen (Insulin Glargin oder Insulin Detemir)
 - prandial: 50% des Tagesinsulins, aufgeteilt auf Anzahl Mahlzeiten, kurzwirksame Insuline (Normalinsulin, Insulin Lispro, Insulin Aspart)
- Korrekturinsulin: 1 KE (Kohlenhydrateinheit) entspricht 10g KH oder einer Erhöhung des Blutglukosespiegels um 2 mmol/L, 1 IE (Insulineinheit) senkt dementsprechend den BZ um 2 mmol/L (= 1 KE)
- Tageszeitliche Schwankungen: Insulinbedarf pro KE am Mittag und um Mitternacht am tiefsten (1 IE / 1 KE), am Morgen und Abend am höchsten (2 IE bzw. 1.5 IE / 1 KE)
- Insulinpumpe: indiziert bei SS, Dawn-Phänomen
- alternativ basal unterstützte orale Therapie BOT: orale Diabetika + langwirksames Insulin abends

Probleme

- Dawn-Phänomen: frühmorgendliche Hyperglykämie durch erhöhten Insulinbedarf in der zweiten Nachthälfte; Glukagon-, Katecholamin-, GH- und Cortisol-vermittelt
→ Abenddosis des Verzögerungsinsulins später geben oder vorsichtig erhöhen; bei Kindern evt. Insulinpumpe
- Somogyi-Effekt: postprandiale Hyperglykämie nach dem Frühstück, durch hormonelle Gegenregulation nach zu hoher Insulindosis am Vorabend
- Körperliche Anstrengung: Reduktion des Insulinbedarfs bei moderater körperlicher Betätigung, Erhöhung des Insulinbedarfs bei Extremsport (Ausschüttung Cortisol, Katecholamine)
- Erkrankungen: durch Stressreaktion erhöhter Insulinbedarf; Cave: Erbrechen und Durchfall → verminderter Glukoseaufnahme mit erniedrigtem Insulinbedarf
- 'Insulin-Purging': absichtliche Nicht-Applikation von Insulin zur Gewichtsreduktion
- Hypoglykämien

Prävention

Screening bei «Gesunden» (>35. LJ alle drei Jahre), Gewichtsnormalisierung, körperliche Aktivität

Prävention von Komplikationen:

- HbA_{1c}-Kontrollen alle 3-6 Monate (widerspiegelt Glukosespiegel der letzten 8 Wochen)
- diabetische Nephropathie: einmal jährliche Kontrolle von Kreatinin und Urinstatus bei Typ 2 Diabetikern, bei Typ 1 Diabetes ab dem 5. Erkrankungsjahr oder 11. Lebensjahr
- Untersuchung der Füße, Anpassung des Schuhwerks
- Ophthalmologische Kontrollen: bei Typ 1 Diabetes ab dem 5. Erkrankungsjahr oder 11. Lebensjahr

Komplikationen

Untherapierter Diabetes: schwere Hyperglykämien bis hyperglykämisches Koma

Unter Therapie: lebensbedrohliche Hypoglykämie

Makroangiopathie (v.a. bei Typ 2) → KHK, pAVK, Schlaganfall, Möncheberg-Mediasklerose

Mikroangiopathie (bei allen Formen, nach ca. 5-10 Jahren hyperglykämischer Stoffwechsellaage)

- Nieren:
 - diabetische Nephropathie: noduläre Glomerulosklerose, initial erhöhte, später eingeschränkte GFR mit progredienter Niereninsuffizienz, Urämie, Mikroalbuminurie bis nephrotisches Syndrom, art. Hypertonie
→ reduzierte Proteinzufuhr, antihypertensive Therapie
 - hyporeninämischer Hypoaldosteronismus mit Hyperkaliämien durch diabet. Nephropathie und verminderte sympathische Innervation (diabet. Neuropathie) des juxtaglomerulären Apparats
- Diabetische Neuropathie:
 - Periphere sensomotorische Polyneuropathie: Parästhesien (Burning feet syndrome), Areflexie, reduziertes Schmerzempfinden (Cave: diabet. Fussyndrom)
 - Autonome diabetische Neuropathie:
 - kardial: stummer MI, orthostatische Hypotonie, Ruhetachykardie, Abnahme der Frequenzvariabilität bis Frequenzstarre
 - GIT: Gastroparese (epigastrisches Völle- und Druckgefühl, postprandiale Hypoglykämien), Diarrhoe, Obstipation; T: Prokinetika (Domperidon), Macrogol, Flohsamenschalen
 - urogenital: erektile Dysfunktion, Blasenatonie
 - andere: verminderte Wahrnehmung von Hypoglykämien
- Diabetische Retinopathie: *siehe Ophthalmologie*
- Diabetisches Fussyndrom:
 - neuropathisch: tastbare Fusspulse, verminderte Sensibilität und Vibrationsempfinden
 - Malum perforans: schmerzloses Ulkus am Fussballen oder Ferse, CAVE Phlegmone
→ bei mangelhafter Durchblutung sollte von einer Exzision eines Ulkus ohne vorherige, erfolgreiche Revaskularisation abgesehen werden, da bei schlechter Wundheilung nur ein noch grösserer Defekt geschaffen wird!
 - diabetisch-neuropathische Osteoarthropathie (Chargot-Fuss): Deformationen

Cave! ischämischer Fuss: bei pAVK, keine tastbaren Fusspulse

- Diabetische Kardiomyopathie
- Diabetische Fettleber (DM ist häufigste Ursache für NAFLD)
- Erhöhte Infektanfälligkeit
- Andere: Sialadenose, Limited Joint Mobility, Necrobiosis lipoidica (entz. granulomatöse Hauterkrankung), Katarakt

Hyperglykämisches Koma

Ätiologie

Fehlende Insulinzufuhr oder erhöhter Insulinbedarf (Infektion, Operation)

Pathogenese

Ketoazidotisches Koma (v.a. DM Typ 1): Insulinmangel führt zu Hyperglykämie und gesteigerter Lipolyse
Hyperglykämie → Hyperosmolarität → osmotische Diurese und Elektrolytverlust → Hypovolämie

Lipolyse → hepatische Ketonkörperbildung → Ketose (typ. Acetongeruch) → metabolischen Azidose

Hyperosmolares Koma (v.a. DM Typ 2): keine Lipolyse da Insulin noch ausreicht, um die Lipolyse zu hemmen, jedoch osmotische Diurese zum Ausgleich der Hyperglykämie → starke Dehydratation

Dehydratation und Elektrolytmangel: Lebensbedrohlichkeit v.a. durch Wasser- und Elektrolytverluste infolge Polyurie → Flüssigkeitsdefizit ca. 6-8 Liter!! Elektrolytdefizit: Na, K, Mg, Ca, Cl, P, HCO₃⁻

	Leichtgradig	Mittelgradig	Schwer	Hyperosmolares Koma
pH (arteriell)	7,25-7,3	7-7,24	<7	>7,3
Ketonnachweis	Positiv	Positiv	Positiv	Negativ bzw. minimal
Vigilanz	Wach	Wach bis somnolent	Somnolent bis komatös	Somnolent bis komatös

Klinik

Polyurie, Polydipsie, Erbrechen (wegen metabolischer Azidose), Exsikkose, Hypotonie, Bewusstseinsbeeinträchtigung (oft keine komplette Bewusstlosigkeit)

Hyperosmolares Koma: schleichender Beginn, höhere Blutglukosewerte, meist normaler pH, trockene Haut, erniedrigter Muskeltonus

Ketoazidotisches Koma: schnellerer Beginn (<24h), Bauchschmerzen bei Pseudoperitonitis diabetica, Acetongeruch des Atems, Kussmaul-Atmung (respiratorische Kompensation der Ketoazidose tiefe Atemzüge bei normaler Frequenz)

Cave! Bei bekanntem Diabetiker mit Erbrechen immer Blutglukosebestimmung veranlassen

Diagnostik

Blutglukosebestimmung: ketoazidotisches Koma i.d.R. 20-40 mmol/L (durch renale Glukoseausscheidung aber auch normale BZ-Werte möglich), hyperosmolares Koma i.d.R. 35-60 mmol/L

aBGA: pH↓/↔, BE, Bikarbonat, positive Anionenlücke bei ketoazidotischem Koma

Venöse Blutentnahme mit Elektrolytbestimmung (initial Hyperkaliämie), Nierenwerte (prärenales Nierenversagen), Entzündungszeichen (Ursachenabklärung), β-Hydroxybutyrat (Ketone im Blut), HbA_{1c}

Urinstatus: Glukose +, Ketone +

Therapie

intensivmedizinische Therapie!

- Rehydratation: NaCl 0.9% 1000ml in der 1. Stunde, danach langsamer Ausgleich, insbesondere bei relativer Hyponatriämie bei Dehydratation
- Insulingabe: initial 5 IE Normalinsulin, Senkung des Glukosespiegels um 2.8 mmol/L mit 5 IE pro Stunde bis 14 mmol/L
- Elektrolytkontrolle und ggf. Kaliumausgleich (oft werden falsch-hohe Werte gemessen durch Kaliumverschiebung von intra- nach extrazellulär → maskiert Kaliummangel!)
- Bikarbonatgabe bei pH <6.9

Cave! Hypokaliämie nach Therapiebeginn

DD

Hypoglykämischer Schock: sehr schnelle Entwicklung (innert Minuten), viel Appetit, Tremor, feuchte Haut

Azetonämisches Erbrechen

Epidemiologie	v.a. bei Klein- und Schulkindern
Pathogenese	Ketonkörper-induziertes Erbrechen nach langer Nahrungsverweigerung (z.B. i.R. eines Infektes)
Klinik	sehr häufiges Erbrechen (bis zu 50x/Tag) mit Exsikkose, Kopfschmerzen, Acetongeruch des Atems, progrediente Verschlechterung des AZ
Diagnostik	Ketoazidose (induziert Erbrechen), Hypoglykämie, Ketonurie ohne Glukosurie
Therapie	Substitution von Volumen, Elektrolyten und Glukose (z.B. i.v. Rehydratations mit 1:1-Mischung aus NaCl 0.9% und Glu 5%), ggf. Antiemetika bei fortbestehendem Erbrechen trotz Infusion
Prognose	häufig Rezidive, meist Sistieren mit Pubertätsbeginn

Hypoglykämie

Definition

Whipple-Trias: Blutzucker <2.8 mmol/L (bei Diabetikern allenfalls höher) + Symptomatik + Verschwinden der Symptome nach Erhöhung des Blutzuckers

Ätiologie

Alkoholkonsum (hemmt Glukoneogenese), Fasten, starke körperliche Belastung, Dumping-Syndrom nach GIT-Operationen, Insulinom, Nebennierenrindeninsuffizienz, HVL-Insuffizienz, Hypothyreose, paraneoplastisch

Diabetiker: Überdosierung von oralen Antidiabetika (v.a. Sulfonylharnstoffe und Glinide), Insulin; gleichzeitige Gabe von Betablockern, diabetische Gastroparese

Klinik	plötzliches Einsetzen von Tachykardie, Kaltschweißigkeit, Heißhunger, Tremor, Palpitationen, Vigilanzstörung (Müdigkeit → Apathie → Somnolenz → Koma), Verwirrtheit, Unruhe, Reizbarkeit
Diagnostik	Blutzuckermessung, Fastentest falls unklare Ätiologie (Fasten während 72h unter stationären Bedingungen, Messung von Blutglukose, Insulin und C-Peptid)
Therapie	orale Glukoseaufnahme, Glukoseinfusion, ultima ratio Glukagon i.m. oder s.c.

Insulinom

Epidemiologie	Frauen um das 50. Lebensjahr
Ätiologie	sporadisch, MEN1-Syndrom
Pathogenese	neuroendokriner Tumor des Pankreas, in 1% ektop
Klinik	Hypoglykämie bei Nahrungskarenz, Besserung nach Nahrungsaufnahme
Diagnostik	Fastentest: erniedrigte Blutglukose, erhöhtes Insulin, erhöhtes C-Peptid Bildgebung: Sonographie, CT, MRT
Therapie	Resektion des Adenoms, bei Inoperabilität Somatostatinanalogon (Octreotid)

Diabetes insipidus

Ätiologie	zentraler Diabetes insipidus (häufig): reduzierte ADH-Produktion im Hypothalamus oder ADH-Sekretion in der Neurohypophyse; 1/3 idiopathisch, 2/3 sekundär bei SHT, Hirntumor, Meningitis renaler Diabetes insipidus (selten): fehlendes Ansprechen der Niere auf ADH, hereditär oder erworben (Hyperkalzämie, Hypokaliämie, Cisplatin, Lithiumcarbonat)
Pathogenese	ADH vermittelt Einbau von Aquaporinen → Rückresorption von freiem Wasser; ist dieser Vorgang gestört, kommt es vermehrt zu hypotonem Harn und Polydipsie
Klinik	Polyurie, zwanghafte Polydipsie, Nykturie, Schlafmangel, Tagesmüdigkeit
Diagnostik	Labor: hochnormales Serumnatrium oder hypertone Dehydratation, Blut-Osmolalität↑, Urin-Osmolalität↓ Durstversuch: kein Anstieg der Harnosmolarität >300 mOsm/L Desmopressin-Test: Verabreichung von Desmopressin (ADH-Analogon) zur Unterscheidung zentraler vs renaler Diabetes insipidus: im Falle eines zentralen DI ist die Störung nach Desmopressin-Gabe reversibel Kochsalzinfusionstest: analog Durstversuch, indiziert bei V.a. psychogene Polydipsie Bildgebung: CT oder MRT des Kopfes bei zentralem Diabetes insipidus
Therapie	zentraler Diabetes insipidus: Desmopressin nasal, p.o., s.c. (Vasopressin-Analogon ohne vasokonstriktorische Aktivität, NW: Hyponatriämie) renaler Diabetes insipidus: paradoxerweise Thiaziddiuretika, NSAR (Prostaglandine fördert Aquaporin-2-Einbau im Sammelrohr)
DD	Diabetes mellitus, psychogene Polydipsie

SIADH, Schwartz-Bratter-Syndrom

Synonym	Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion
Ätiologie	paraneoplastisch: ADH-produzierender Tumor (v.a. SCLC) hypophysär: Meningitis, SHT, MS, Schlaganfall, Asthma bronchiale, Glukokortikoidmangel, Thiaziddiuretika
Pathogenese	ADH-vermittelter Aquaporin-2-Einbau im Sammelrohr mit gesteigerter Wasserresorption in den Nieren → hypotone Hyperhydratation und Verdünnungshyponatriämie
Klinik	oft asymptomatisch, ggf. Appetitlosigkeit, Erbrechen, Übelkeit, Kopfschmerzen, Muskelkrämpfe, Reizbarkeit, keine Ödeme (zu geringe Menge an retiniertem Wasser)
Diagnostik	Hyponatriämie, Serumhypoosmolarität, konzentrierter Urin >100 mOsm/kg, erhöhtes Plasma-ADH, Hypourikämie
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, Flüssigkeitsrestriktion, Vasopressin-Antagonist (Tolvaptan), ggf. hypertone Kochsalzlösung + Torasemid
DD	erhöhte ADH-Sekretion bei nephrotischem Syndrom, Leberzirrhose, Herzinsuffizienz (mit Ödemen)

Cave! langsamer Ausgleich der Hyponatriämie, da Gefahr der pontinen Myelinose!

Nephrologie

Diagnostik in der Nephrologie	127	Bartter-Syndrom	132
Glomeruläre Erkrankungen	127	Proteinurie	132
Nephrotisches Syndrom	128	Dialyse	132
Minimal-Change-Glomerulonephritis (MCGN)	128	Nierentransplantation	133
Membranöse GN (MGN)	128	Ödeme	133
Fokal segmentale Glomerulosklerose (FSGS)	128	Dehydratation	133
Nephritisches Syndrom	129	Natriumstörungen	133
Membranoproliferative Glomerulonephritis (MPGN)	129	Hyponatriämie	133
Akut postinfektiöse Glomerulonephritis	129	Hypernaträämie	134
Rapid-progressive Glomerulonephritis (RPGN)	129	Kaliumstörungen	134
Asymptomatische Hämaturie	130	Hypokaliämie	134
IgA-Nephropathie (M. Berger)	130	Hyperkaliämie	134
Alport-Syndrom	130	Kalziumstörungen	135
Tubulo-interstitielle Nephritis	130	Hypokalziämie	135
Akute Tubulusnekrose	131	Hyperkalziämie	135
Phosphatdiabetes	131	Familiäre hypokalzurische Hyperkalzämie	136
Renales Fanconi-Syndrom	131	Akutes Nierenversagen	136
Renal tubuläre Azidose	131	Chronisches Nierenversagen	137

Diagnostik in der Nephrologie

Untersuch und Status	Veränderung der Miktio	Poly-/Oligo-/Anurie, Pollakis-/Alg-/Dysurie, Strangurie (permanentes, schmerzhaftes Bedürfnis zu miktieren ohne adäquate Miktio), Ischurie (Harnverhalt)
	Flankenschmerzen	dauerhaft, kolikartig
	Weitere	Nierenklopfeschmerz, Ödeme
Urinstatus (Urin-Stix)	pH, Lc, Ec, Proteine (insb. Albumin), Glucose, Ketone, Urobilinogen, Nitrit	
Labor	fraktionelle Natriumexkretion (renales Nierenversagen mit hoher Na-Konzentration im Harn; prärenales Nierenversagen mit niedriger Na-Konzentration im Harn)	
Urinsediment	Ec, Lc, Zylinder	
Retentionsparameter	Kreatinin	steigt erst an bei einer Reduktion der GFR >50% bzw. <60ml/min, vorher 'kreatininblinder Bereich' (Cave: Kreatinin ist von Muskelmasse, Proteinzufuhr und schwerer körperlicher Arbeit abhängig)
	Harnstoff	Abbauprodukt von Ammoniak, Proteinen
	Harnsäure	Abbauprodukt von Purinbasen
	Cystatin C	genaues Mass für glomeruläre Filtrationsrate, geringerer blinder Bereich, teuer
Cockcroft-Gault-Formel	Schätzung der GFR anhand Kreatinin, Alter, Gewicht, Geschlecht ($(140 - \text{Alter}) \times \text{kg} / (72 \times \text{Kreatinin})$; bei Frauen zusätzlich $\times 0.85$)	

Glomeruläre Erkrankungen

Klassifikation	<u>Glomerulonephritiden</u> : abakteriell, immunvermittelte, entzündliche Erkrankung der Glomeruli verschiedenster Genese, die stets beide Nieren betrifft - Primär: Minimal-Change-GN, fokal-segmentale GN, membranöse GN, membranoproliferative GN, akute postinfektiöse GN, IgA-Nephropathie - Sekundär: Kollagenosen, Vaskulitiden, Immunkomplexablagerungen <u>Nichtentzündliche Glomerulopathien</u> : strukturelle Erkrankung der Glomeruli verschiedenster Genese Diabetische Nephropathie, hypertensive Nephropathie, Amyloidose, Leichtkettenerkrankungen, Kryoglobulinämie, TMA (z.B. bei HUS), toxisch (Medikamente, Heroin, Quecksilber)	
Pathogenese	Schädigung der glomerulären Kapillarwand → Eiblutung in Bowman-Kapsel → alle Blutbestandteile in Urin (unselektiv-glomeruläre Proteinurie) = nephritisches Syndrom Gestörte glomeruläre Filtrationsbarriere → Selektionsverlust → selektiv-glomeruläre Proteinurie. KEINE Hämaturie = nephrotisches Syndrom	

Nephrotisches Syndrom

Definition	Proteinurie >3.5g/24h, Hypoproteinämie, Hypalbuminämische Ödeme, Hyperlipoproteinämie (Kompensationsmechanismus bei Hypalbuminämie)
Ätiologie	Glomerulonephritiden: Minimal-Change-GN, membranöse GN, fokale-segmentale GN, selten membranoproliferative GN und IgA-Nephropathie Strukturelle Glomerulopathien: Diabetische Nephropathie, Amyloidose, Leichtkettenerkrankungen
Pathogenese	gestörte glomeruläre Filtrationsbarriere mit starker selektiv-glomerulärer Proteinurie, ohne Hämaturie, normaler GFR und normalem Kreatinin
Klinik	Proteinurie: schäumender Urin Hypalbuminämie: generalisierte Ödeme, Lidödem, Anasarka, Gewichtszunahme Antithrombin-III-Mangel: Hyperkoagulabilität mit Thrombose- und Embolieneigung Immunglobulinmangel: Infektneigung Transportprotein-Mangel: Vit.-D-Mangel, Thyroxinmangel, veränderte Pharmakodynamik
Diagnostik	Blut: Gesamteiweiß↓ (inbs. Albumin, Immunglobuline, Antithrombin-III), Cholesterin und Triglyceride↑, ggf. Retentionsparameter↑ Urin: starke Proteinurie Nierenbiopsie
Therapie	Supportiv: Kochsalzarme Diät, ggf. Blutdruckeinstellung (ACE-Hemmer, AT1-Blocker), Statine, ggf. Diuretika bei Ödemen, Meiden von Nikotin und NSAR, Vitamin D-Substitution, Thromboseprophylaxe (OAK, da Heparine bei Antithrombin-III-Mangel wirkungslos)
Komplikationen	Lungenembolie, Nierenvenenthrombose

Minimal-Change-Glomerulonephritis (MCGN)

Epidemiologie	häufigste GN im Kindesalter, selten bei Erwachsenen
Ätiologie	meist idiopathisch, selten medikamentös (NSAR, Penicilline), neoplastisch (Leukämien, Lymphome), allergisch (Bienengift, Nahrungsmittel), infektiös (Mononukelose)
Pathogenese	Strukturdefekt der Podozyten mit Verlust der Fussfortsätze
Klinik	nephrotisches Syndrom
Diagnostik	bei Kindern kann bei Ansprechen auf Glukokortikoide i.d.R. auf eine Nierenbiopsie verzichtet werden LM: unauffällig; EM: Fussfortsatzverlust der Podozyten
Therapie	i.d.R. supportiv, Glukokortikoide für 4 Wochen

MC	Minimal-Change Glomerulonephritis ist die häufigste GN im Kindesalter!

Membranöse GN (MGN)

Epidemiologie	häufigste GN bei Erwachsenen
Ätiologie	meist idiopathisch (anti-PLA2R-AK), seltener sekundär bei Malignomen, Infektionen (HBV), SLE, Medikamente (Penicillamin, Gold, NSAID)
Pathogenese	Ak-Ablagerungen zw. Podozyten und der BM, Verdickung der BM
Diagnostik	LM: normale oder verdickte GBM mit Spikes; EM: subepitheliale Immunkomplex-Depots 'Humps'
Therapie	supportive Therapie bei geringer Proteinurie und normalem Kreatinin; ansonsten Immunsuppressiva (Glukokortikoide in Kombi mit Cyclophosphamid/Ciclosporin)
Prognose	1/3 Spontanremission, 1/3 stabile Proteinurie, 1/3 Niereninsuffizienz

MC	Membranöse Glomerulonephritis ist die häufigste GN beim Erwachsenen

Fokale segmentale Glomerulosklerose (FSGS)

Epidemiologie	zunehmend häufig bei Erwachsenen, insbesondere bei Dunkelhäutigen
Ätiologie	meist idiopathisch, selten infektiös (Hepatitisviren, HIV), familiär oder sekundär bei Hypertonie und Adipositas
Pathogenese	Podozytendefekt und Untergang
Klinik	in 70% als nephrotisches Syndrom

Diagnostik	LM: fokale und segmentale glomeruläre Sklerose; EM: Fussfortsatzverlust der Podozyten, keine Depots
Therapie	Immunsuppression (Glukokortikoide für 6 Monate), ggf. andere Immunsuppressiva HIV-Therapie, Absetzen der auslösenden Medikation, Blutdruckeinstellung, Gewichtsreduktion
Prognose	gut bei Tip-Läsion (Beginn am Harnpol des Glomerulus), schlecht bei kollabierender Variante (gesamthaft sklerosiert)
Komplikationen	Dialysepflichtig nach 5-20 Jahren

Nephritisches Syndrom

Pathogenese	Schädigung der glomerulären Kapillarwand mit unselektiv-glomerulärer Proteinurie, dysmorphen Erythrozyten (Akanthozyten) und Erythrozytenzylinder (= nephritisches Sediment)
Klinik	arterielle Hypertonie Proteinurie < 3.5g/Tag (zu wenig, um Ödeme auszubilden) Urinsediment mit dysmorphen Erythrozyten und Erythrozytenzylinder (asymptomatische Hämaturie: bei Alport-Syndrom, IgA-Nephropathie)
Diagnostik	Urinstatus mit geringer Proteinurie, Mikrohämaturie; erniedrigte GFR und erhöhtes Kreatinin

Cave! Urinstix können nicht zwischen Hämaturie, Hämoglobinurie oder Myoglobinurie differenzieren!

Membranoproliferative Glomerulonephritis (MPGN)

Ätiologie	meistens idiopathisch, assoziiert mit Kryoglobulinämie und Infektionen (HCV), Autoimmunerkrankungen (SLE, Sjögren), monoklonale Gammopathien
Diagnostik	LM: mesangiale und endokapilläre Proliferation, Doppelkonturen der Basalmembran 'Tramschienen-Phänomen' EM: subendotheliale Depots
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, Immunsuppression, ggf. Plasmapherese

Akut postinfektiöse Glomerulonephritis

Synonym	diffuse endokapilläre GN, akute Poststreptokokken-GN
Epidemiologie	betrifft v.a. Kinder, durch Antibiotika in Europa seltener geworden
Ätiologie	1 bis 3 Wochen nach Streptokokken-Tonsillitis (β -hämolisierende Strep. Gr. A) auftretende Immunkomplex-Glomerulonephritis, selten nach Erysipel, Impetigo, Osteomyelitis, oder anderem bakteriellen/viralen Infekt
Pathogenese	vermutlich durch molekulares Mimikry ausgelöste AK-Bildung gegen Strukturen der Glomeruli → Destruktion
Klinik	50% asymptomatisch, grippale Symptome, Kopfschmerzen bei arterieller Hypertonie, Ödeme, Dyspnoe bei Lungenödem, neurologische Symptome bei Hirnödem, nephritisches Syndrom
Diagnostik	Labor: erhöhter Antistreptolysin-Titer, C3 erniedrigt Urin: nephritisches Sediment; Biopsie (nur bei Vd. a. Rapid-progressiv GN): diffuse endokapilläre Proliferation, neutrophile Granulozyten; EM: subepitheliale Immunkomplex-Depots 'humps' Sonographie: vergrößerte Nieren
Therapie	klinische und laborchemische Überwachung, supportive Therapie, Infektsanierung mit Penicillin V, bei Komplikationen Immunsuppression mit Glukokortikoiden oder intermittierende Dialyse
Prognose	Ausheilung innert 6 bis 8 Wochen bei Kindern, persistierende Nierenfunktionseinschränkung bei 50% der Erwachsenen
Komplikationen	v.a. bei Erwachsenen: akutes Nierenversagen, rapid-progressive GN, nephrotisches Syndrom im Verlauf

Rapid-progressive Glomerulonephritis (RPGN)

Ätiologie	Typ I: Anti-GBM-GN / Goodpasture-Syndrom - Epidemiologie: betrifft v.a. Männer im Alter von 6-30 Jahren - Pathogenese: Auto-AK gegen Typ IV-Kollagen in Nieren und Alveolen (pulmorenales Syndrom) - Klinik: akutes Nierenversagen, Dyspnoe, Hämoptoe - Diagnostik: Anti-Basalmembran-AK Typ II: Immunkomplex-GN - Lupus-Nephritis: erniedrigtes C3, anti-dsDNA-AK, IF: IgG, IgA, IgM, C1q, C3 = 'Full-House' - akut postinfektiöse Glomerulonephritis: erniedrigtes C3, erhöhter Antistreptolysin-Titer

	Typ III: ANCA-assoziierte Glomerulonephritis - Granulomatose mit Polyangiitis: cANCA - mikroskopische Polyangiitis: pANCA, MPO-ANCA - Churg-Strauss-Syndrom: pANCA
Klinik	Abgeschlagenheit, Hypertonie, Anurie, Ödeme, nephritisches Syndrom, ggf. pulmonale Symptome
	Cave! erhöhte Nierenretentionswerte und Hämoptysen als Warnsignal
Diagnostik	Labor: Retentionswerte↑, Antikörper für DD Urin: nephritisches Sediment Biopsie (zur Sicherung der Diagnose): extrakapillär proliferative GN, Halbmonde in > 50% der Glomeruli; EM: Humps bei Immunkomplexvaskulitis, lineare IgG-Ablagerungen (Anti-GBM-AK)
Therapie	<i>Nephrologischer Notfall!</i> Glukokortikoide, Cyclophosphamid, ggf. Plasmapherese bei Goodpasture-Syndrom
Prognose	unbehandelt terminales Nierenversagen mit hoher Letalität, bei frühzeitiger Therapie Erholung der Nierenfunktion in 50%

Asymptomatische Hämaturie

Ätiologie	IgA-Nephropathie (M. Berger) Alport-Syndrom Syndrom der dünnen Basalmembran: familiär (AD) oder sporadisch initial bei diabetischer und hypertensiver Nephropathie
Diagnostik	Urin-Stix detektieren nur Hämaturie, keine Unterscheidung zwischen Hämaturie, Hämoglobin- oder Myoglobinurie; Dreigliäserprobe zur Unterscheidung einer urethralen oder (supra)vesikalen Blutung
DD	Rötfärbung des Urins durch Rifampicin, rote Beete, Porphyrie

IgA-Nephropathie (M. Berger)

Epidemiologie	häufigste Glomerulonephritis überhaupt, häufige Ursache der Hämaturie, in Asien endemisch, v.a. Männer
Ätiologie	meist idiopathisch nach respiratorischem Infekt, (selten als renale Manifestation der IgA-Vaskulitis Purpura Schönlein-Hennoch, Zöliakie, M. Crohn)
Pathogenese	mesangiale IgA-Ablagerungen
Klinik	meist intermittierende, asymptomatische Mikrohämaturie (selten nephrotisch, nephritisch oder als RPGN), tlw. Hypertonie, Flankenschmerzen
Diagnostik	Urin mit nephritischem Sediment; Biopsie: LM: mesangiale Proliferation; Immunfluoreszenz-Nachweis der IgA-Ablagerungen oder im EM
Therapie	supportiv (ACE-Hemmer, Sartane), ggf. Glukokortikoide (immer bei nephrotischem Syndrom), Glukokortikoide + Cyclophosphamid bei RPGN, Infektprophylaxe
Prognose	gut, 1/3 entwickelt allerdings nach 20 J. Niereninsuffizienz

Alport-Syndrom

Epidemiologie	selten, aber häufigste vererbte Nephritis
Ätiologie	x-chromosomal dominant vererbt
Pathogenese	defektes Typ IV-Kollagen (Bestandteil der GBM)
Klinik	meist asymptomatische Hämaturie, Innenohrschwerhörigkeit, Lenticonus
Diagnostik	LM: mesangiale Proliferation und Sklerosierung
Therapie	keine kausale Therapie vorhanden, supportiv, Nierentransplantation
Prognose	terminale Niereninsuffizienz mit 20-30 Jahren

Tubulo-interstitielle Nephritis

Ätiologie	medikamentös: - Analgetika-Nephropathie: NSAR, v.a. Phenacetin, Papillennekrosen, Mesalazin - Antibiotika, Diuretika, Allopurinol, Omeprazol - Aristolochiasäure: chinesische Kräuter, Balkannephritis infektiös: Hantavirus (mit renalem oder kardio-pulmonalem Syndrom) toxisch: Blei, Lithium

	metabolisch: Hyperurikämie (Gicht-Nephropathie), Hyperoxalurie, Hyperkalzämie immunologisch: Myelomniere (Cast-Nephropathie), Sjögren-Syndrom, Lupusnephritis Polyzystische Nierenerkrankungen
Pathogenese	akute oder chronische Schädigung der Nierentubuli und des Niereninterstitiums
Klinik	Nierenversagen, Fieber, Flankenschmerzen, Hämaturie, Koliken bei Papillennekrose
Diagnostik	Kreatininanstieg, Thrombozytopenie bei Hanta-Infektion, tubuläre Proteinurie (β_2 -Mikroglobulin), Glukosurie ohne Hyperglykämie, Hämaturie (keine Akanthozyten oder Erythrozyten), Sonographie
Therapie	Überwachung der Nierenfunktion, ggf. Glukokortikoide und Dialyse
Prognose	akute tubulointerstitielle Nephritis mit guter Prognose, chronisch tubulointerstitielle Nephritis mit Komplikationen
Komplikationen	terminales Nierenversagen, erhöhtes Risiko für Urothelkarzinome

Akute Tubulusnekrose

Ätiologie	ischämisch: thromboembolisch, Cholesterinembolie, TMA toxisch: - <u>Kontrastmittel-Nephropathie</u> <table> <tr> <td>Ätiologie</td><td>iodhaltige KM, v.a. bei Nierenerschädigung, Dehydratation oder gleichzeitiger Einnahme nephrotoxischer Medikamente, Plasmazytom</td></tr> <tr> <td>Diagnostik</td><td>Kreatininmaximum nach 5 Tagen, Erholung nach 10 Tagen</td></tr> <tr> <td>Therapie</td><td>kritische Indikationsstellung</td></tr> <tr> <td>Prognose</td><td>meist milder Verlauf, selten terminale Niereninsuffizienz</td></tr> </table> - Medikamente: Amphotericin B, Aminoglykoside - Pigment-Nephropathie: Myoglobinurie bei Rhabdomyolyse (Crush-Syndrom), Hämoglobinurie bei Hämolyse, akute Uratnephropathie	Ätiologie	iodhaltige KM, v.a. bei Nierenerschädigung, Dehydratation oder gleichzeitiger Einnahme nephrotoxischer Medikamente, Plasmazytom	Diagnostik	Kreatininmaximum nach 5 Tagen, Erholung nach 10 Tagen	Therapie	kritische Indikationsstellung	Prognose	meist milder Verlauf, selten terminale Niereninsuffizienz
Ätiologie	iodhaltige KM, v.a. bei Nierenerschädigung, Dehydratation oder gleichzeitiger Einnahme nephrotoxischer Medikamente, Plasmazytom								
Diagnostik	Kreatininmaximum nach 5 Tagen, Erholung nach 10 Tagen								
Therapie	kritische Indikationsstellung								
Prognose	meist milder Verlauf, selten terminale Niereninsuffizienz								
Therapie	Tumorlysesyndrom: Rasburikase Cholesterinembolie: Statine und Absetzen von Antikoagulantien								

Renale tubuläre Partialfunktionsstörungen

Phosphatdiabetes

Ätiologie	XD, angeborene Störung der Phosphatresorption bei gleichzeitiger Störung des Vit.-D-Stoffwechsels trotz Hypophosphatämie
Klinik	Rachitis, Zahndefekte, wird meist im Kleinkindesalter manifest
Diagnostik	Hypophosphatämie, erhöhte alkalische Phosphatase
Therapie	Calcitriol- und Phosphat-Substitution

Renales Fanconi-Syndrom

Ätiologie	angeboren (AR) oder erworben (nephrotoxische Substanzen, Zystinose)
Pathogenese	Tubulopathie des proximalen Tubulus mit Wasserverlust, gestörter Rückresorption von Aminosäuren- und Elektrolyten (K, P, HCO_3) und Glukose
Klinik	Polydipsie, Polyurie, Azidose, Hypokaliämie, Vitamin-D-resistente Rachitis (Phosphatverlust)

Cave! Verwechslungsgefahr mit Fanconi-Anämie!

Renal tubuläre Azidose

Formen	<u>Distale RTA Typ 1</u> : angeborene oder erworbene Störungen der H^+ -Sekretion im distalen Tubulus (Urin-pH kann nicht unter 6 gesenkt werden); metabolische Azidose, Hypokaliämie (K^+ wird als Kompensation für H^+ ausgeschieden), Hyperchlorämie; Hypokalzämie, Hyperkalzurie mit Nephrolithiasis oder Osteomalazie <u>Proximale RTA Typ 2</u> : angeborene oder erworbene Störung der Bikarbonatresorption im proximalen Tubulus; metabolische Azidose, leichte Hypokaliämie, Hyperchlorämie; milderer Verlauf und keine Kalziumresorptionsstörung <u>Typ 3</u> : Mischtyp aus Typ 1 und Typ 2 (selten) <u>Typ 4</u> : Hyperkaliämische Azidose

Bartter-Syndrom

Ätiologie	Selten, v.a. AR vererbt → gestörter Tubulusfunktion mit Salz- und Wasserverlust führt
Klinik	ggf. Polyhydramnion in SS (antenatales Bartter-Syndrom), Manifestation in Kleinkind- bis Erwachsenenalter: Polyurie, Hypotonie, Dehydratation, Salzhunger, Erbrechen, Verwirrung, Muskelkrämpfe
Diagnostik	hypokaliämische Alkalose, sek. Hyperaldosteronismus (Renin und Aldosteron↑), Hyperkalzurie
Therapie	orale Kaliumsubstitution, kaliumsparende Diuretika

Cave! Verwechslungsgefahr mit Schwartz-Bartter-Syndrom = SIADH

Proteinurie

Definition	Proteinausscheidung im Urin >150 mg/24 Stunden
Ätiologie	Mikroalbuminurie (30-300 mg/24h oder 20-200mg/L Urin): initial bei diabetischer und hypertensiver Nephropathie Makroalbuminurie (>300 mg/24h oder >200 mg/L Urin): nephrotisches Syndrom glomeruläre Proteinurie: - selektiv-glomeruläre Proteinurie (nephrotisch): Albumin, Transferrin (grossmolekular) - unselektive-glomeruläre Proteinurie (nephritisch): Albumin, IgG (gross- und kleinmolekular) tubuläre Proteinurie: gestörte Rückresorption physiologisch vorkommender kleinmolekularer Proteine (β2-Mikroalbumin) im Primärharn prärenale Proteinurie: Myoglobin (Rhabdomyolyse), Bence-Jones-Protein (MM), Hämoglobin (Hämolyse) postrenale Proteinurie: Tamm-Horse-Fall-Protein (aus Tubulussystem) bei Entzündungen oder Verletzungen ableitender Harnwege
Klinik	schäumender Urin
Diagnostik	Teststreifen (limitierte Aussagekraft), Urinsediment, Elektrophorese DD: benigne Proteinurie: isolierte Proteinurie bei v.a. jungen Patienten, z.B. bei Orthostase (in aufrechter Position), funktionell (Stress, körperliche Belastung), idiopathisch; wiederholte Untersuchungen zum Ausschluss pathologischer Genese, nicht behandlungsbedürftig

Dialyse

Indikationen	Therapierefraktäre Entgleisungen: - metabolische Azidose (pH <7.2, BE > -10 mmol/l) - Elektrolytentgleisungen - Hyperkaliämie (>6.5 mmol/L) - Hyperkalzämie - Hypervolämie (z.B. mit Lungenödem) - Serumharnstoffwerte >200 mg/dL - Symptomatische Urämie (urämische Perikarditis, urämische Enzephalopathie, Übelkeit, Erbrechen, Pruritus) Akutdialyse: Intoxikationen (Lithium, Methanol u.a.), Akutes Nierenversagen: therapierefraktäre Anurie >12 Stunden, Serumkreatininanstieg >1 mg/dL innerhalb von 24 Stunden, Hyperurikämie (z.B. bei Tumorlysesyndrom) Dauerdialyse: schwer einstellbare Hypertonie, GFR <7 ml/min, therapierefraktäre renale Anämie
Vorbereitung	Shaldon-Katheter: grosslumiger Venenkatheter via V. jugularis interna oder subclavia zur Akutdialyse oder bei hypovolämischem Schock Cimino-Shunt: verbindet A. radialis mit V. cephalica am distalen Unterarm, Verwendung nach 4 Wochen möglich zur Dauerdialyse bei chronischer Niereninsuffizienz Peritonealdialyse: analog Hämodialyse, aber intrakorporal mit Dialysat im Bauchraum, wobei das Peritoneum als semipermeable Membran fungiert
Durchführung	Hämodialyse: Elimination harnpflichtiger und niedermolekularen Substanzen über Diffusion durch semipermeable Membran in Dialysat, indiziert bei chronisch niereninsuffizienten Patienten, stärker kreislaufbelastend, ambulant Hämofiltration: Elimination harnpflichtiger und mittelmolekularer Substanzen und Wasser, Substitution von Plasmavolumen, Imitation des Glomerulus durch eine Art Ultrafiltration des Blutes an einem Filter, weniger kreislaufbelastend, zur Akutdialyse oder Akutentgiftung über 24h, keine ambulante Behandlung möglich Hämodiafiltration: bei chronisch niereninsuffizienten Patienten, bei denen Hämodialyse nicht ausreichend ist
Komplikationen	Hämodialyse: Thrombose, Stenose, Infektion, Steal-Phänomen (Minderversorgung der Akren), Herzinsuffizienz, Blutungen, HIT II (Heparin-induzierte Thrombozytopenie), Dysäquilibrium-Syndrom (zerebrales Oedem durch zu schnellen Entzug osmotisch wirksamer Substanzen (NaCl, Harnstoff)) Peritonealdialyse: Infektionen, bakterielle Peritonitis, metabolische Störungen

Nierentransplantation

Spender	Leichenspende (ca. 2/3, Lebensdauer ca. 15 Jahre), Lebendspende (ca. 1/3, i.d.R. bessere Funktion, auch bei HLA-Inkompatibilität, Lebensdauer >15 Jahre)	
Durchführung	Präoperative Abklärungen beim Lebendspender: Sonographie, Angiographie der Nierengefäße, Bestimmung der Nierenfunktion Operation: heterotope Implantation in die Fossa iliaca	
Abstoßungsreaktion	<u>Akute Abstoßungsreaktion</u>	
	Klinik	Anstieg von Blutdruck und Kreatinin, Oligurie
	Therapie	Hochdosis-Glukokortikoid-Stosstherapie, Erhöhung der Immunsuppression
	Prävention	postoperativer Ultraschall mit Duplexsonographie, initial Triple-Immunsuppression mit Calcineurininhibitor (Tacrolimus oder Ciclosporin; CAVE: nephrotoxisch), Prednisolon, Mycophenolat-Mofetil, danach schrittweise Dosisreduktion

Ödeme

periphere (sichtbar ab 2-3 L) vs. innere Ödeme (Lungenödem, Hirnödem, Aszites, Pleuraerguss)

Ätiologie	Hydrostatisch: Herz- / Niereninsuffizienz, chronisch venöse Insuffizienz, Thrombose, Postthrombotisches Syndrom Onkotisch/Hypalbuminämie: Leberzirrhose, nephrotisches Syndrom, Malnutrition, enteraler Eiweißverlust Erhöhte Kapillarpermeabilität: Entzündung, Verbrennung, allergische Reaktion, Trauma Lymphödem: Zehen mitbetroffen 'Kastenzehen', teigige Konsistenz, schlechte Dellenbildung beim Eindrücken, Myxödem: Hypothyreose (generalisiert), Hyperthyreose (prätibial)

Dehydratation

Ätiologie	mangelnde Zufuhr (v.a. Kleinkinder, ältere Menschen, Schwerkranke) renal: Diuretika, Diabetes insipidus (ADH-Mangel), Hyperglykämie, polyurische Phase des Nierenversagens extrarenal: Fieber, Erbrechen, Diarrhoe, Verbrennungen, Aszites
Klinik	Durst, trockene Schleimhäute, stehende Hautfalten, halonierte Augen mit seltenem Lidschlag, Kopfschmerzen, Benommenheit, Schwäche, Weinen ohne Tränen, eingefallene Fontanelle, Lethargie
Diagnostik	Tachykardie, Hypotonie, Puls mit schwacher Amplitude, verlängerte Rekapzeit, Gewichtsverlust, erhöhter Hk, Hypo-/Hypernatriämie, Hypoglykämie DD: neurologische Erkrankungen → Neurostatus
Therapie	<u>isotone Dehydratation</u> : Ausgleich mit isotoner Flüssigkeit (balancierte Vollelektrolytlösung) <u>hypo- bzw. hypertone Dehydratation</u> : sehr langsamer Ausgleich der Hypo- bzw. Hypernatriämie
Komplikationen	Gefahr der pontinen Myelinose bei zu schnellem Ausgleich der Hyponatriämie, bzw. Hirnödem bei Hypernatriämie

Natriumstörungen

Merke! Normwerte: Serumnatrium 135-145 mmol/L, Serumosmolarität 285-295 mosmol/L

Pathogenese	Osmotische Wasserbewegung v.a. von Natriumkonzentration abhängig, ZNS sehr empfindlich auf Natriumstörungen
Klinik	neurologische Symptome (Kopfschmerzen, Verwirrtheit, Krampfanfälle, Vigilanzstörung, meist verstärkte Muskeleigenreflexe), Übelkeit, Erbrechen, kardiopulmonale Dekompensation
Diagnostik	Labor: Bestimmung von Na, Hk, Serumosmolarität, Kreatinin, Harnstoff Urin: Urinosmolarität und Urin-Natriumkonzentration

Hyponatriämie

Epidemiologie	häufigste Elektrolytstörung
Ätiologie	Hypervolämisch (Verdünnungseffekt ohne Natriumverlust, «Wasservergiftung»): - Herzinsuffizienz, Leberzirrhose, nephrotisches Syndrom (RAAS-Aktivierung: Urin-Na <30mmol/L) - chronischer Alkoholismus - Hypothyreose - psychogene Polydipsie Hypovolämisch (Natrium- und Wasserverlust; Exsikkosezeichen): - renal (Urin-Na >30 mmol/L): Diuretika, NNR-Insuffizienz (Aldosteronmangel), renal-tubuläre Azidose - extrarenal (Urin-Na <30 mmol/L): Diarrhö, Erbrechen, Pankreatitis, Peritonitis, Verbrennung Normovolämisch: SIADH

Therapie	Erhöhung des Serumnatriums maximal 6-8 mmol/L pro 24 Stunden bis 130 mmol/L Hypovolämische Form: isotone Infusion mit NaCl 0.9% Euvolämie Form: Wasserrestriktion, Kochsalztabletten, Vasopressin-Antagonisten ± kleine Mengen hypertone NaCl (in Nofallsituationen) hypervolämische Form: Wasserrestriktion ± Diuretika (Furosemid), Hypokaliämie-Risiko beachten
Komplikationen	pontine Myelinolyse bei zu raschem Natriumanstieg: Untergang der Myelinscheiden durch Wasserausstrom Tage nach Hyponatriämieausgleich mit Bewusstseinseintrübung, Tetraparese, Hirnnervenausfälle

Merke! Eine Hyponatriämie entsteht meistens aufgrund eines Wasserüberschusses und nicht aufgrund eines Natriummangels!

Hypernatriämie

Ätiologie	Hypovolämisch: Exsikkose, Diabetes insipidus, osmotische Diurese (Hyperglykämie, Mannitol), wässrige Diarrhö Hypervolämisch: gesteigerte orale NA-Zufuhr (Schlucken von Meerwasser), exzessive NaCl-Infusion, primärer Hyperaldosteronismus
Therapie	Senkung des Serumnatriums maximal 6-8 mmol/L pro 24 Stunden bis 150 mmol/L hypo- und normovolämische Formen: halbisotone Infusion mit NaCl 0.45% hypervolämische Form: Furosemid mit 5% Glukoselösung (natriumfrei)
Komplikationen	Hirnödem

Cave! Pontine Myelinolyse bzw. Hirnödem bei zu raschem Ausgleich der Hypo- bzw Hypernatriämie

Kaliumstörungen

Merke! Normwerte: Serumkalium 3.5-5 mmol/L (zentrale Bedeutung für das Ruhemembranpotential)

Hypokaliämie

Ätiologie	medikamentös: nicht-kaliumsparende Diuretika, Azol-Antimykotika, Amphotericin B, Glukokortikoide endokrin: Hyperaldosteronismus (fördert Na- und H ₂ O-Retention → K-Ausscheidung), Hyperkortisolismus renal: renal-tubuläre Azidose gastrointestinal: Erbrechen, Durchfall, Laxantien, Essstörungen, Mangelernährung vermehrtes Schwitzen Umverteilung: Insulintherapie, Alkalose (Ausnahme: renal tubuläre Azidose)
Pathogenese	Konzentrationsgradient zw. intra- und extrazellulär ↑ → Ruhepotential↑ (negativerer Wert als -90mV) → Erregbarkeit↓
Klinik	erniedrigte Erregbarkeit, Herzrhythmusstörungen (Extrasystolen, Tachyarrhythmia absoluta, Kammerflimmern), Muskelschwäche, Obstipation, Polyurie (Hypokaliämie bewirkt ADH-Resistenz)
Diagnostik	Serum-Elektrolytwerte, BGA (pH-Einfluss auf Kaliumhaushalt) EKG: abgeflachte oder negative T-Welle («no pot, no tea»), ST-Senkung, betonte U-Welle, TU-Verschmelzungswelle, Extrasystolen
Therapie	Leicht (3-3.5mmol/l): Ernährung, Kaliumsalze p.o. (Kaliumcitrat, Kaliumchlorid) mittelschwer (2.5-3 mmol/l) / schwer (<2.5 mmol/l): Kaliumchlorid i.v. (CAVE: venentoxisch! max. 20 mmol/h intravenös)

Hyperkaliämie

Ätiologie	Renale Ausscheidungsstörung: akute oder chronische Niereninsuffizienz medikamentös: kaliumsparende Diuretika, Heparin, ACE-Hemmer, Sartane, NSAID, Ciclosporin A endokrin: Hypoaldosteronismus, Hypokortisolismus gastrointestinal: übermäßige Zufuhr (Bananen, Trockenfrüchte) Zellzerfall: Hämolyse, Tumorlyse, Rhabdomyolyse, Verbrennungen, Trauma, Transfusionen Umverteilung: Azidose (K^+ verhält sich wie H^+ = freie K^+ -Konzentration↑ = freie H^+ -Ionen↑ = pH↓)
Pathogenese	Konzentrationsgradient zw. intra- und extrazellulär ↓ → Ruhepotential↓ (positiverer Wert als -90 mV) → Erregbarkeit↑ → langfristig gestörte Repolarisation und somit Parese
Klinik	erhöhte Erregbarkeit, Herzrhythmusstörungen, Parästhesien, Muskelschwäche, Muskelzuckungen, erhöhte Muskeleigenreflexe, langfristige Paresen (durch gestörte Repolarisation)
Diagnostik	Serum-Elektrolytwerte, BGA (pH-Einfluss auf Kaliumhaushalt) EKG: überhöhte T-Welle, QRS-Verbreiterung, Bradykardie, Asystolie, PEA

Therapie	leicht (>5 mmol/L): Fehlermessung möglich?, Hydratation, Kationenaustauscherharze (Natrium- und Kalziumsalze), Medikation überprüfen, kaliumarme Ernährung mittelschwer (6.0-6.4 mmol/L) oder schwer (>6.5 mmol/L) (Notfall!)
	- Calciumglukonat i.v. (kardioprotektiv, Membranstabilisierung) - Kaliumverschiebung nach intrazellulär: - Glukose-Insulin-Infusion (Kalium folgt Glukose nach intrazellulär) - β2-Sympathomimetika inhalativ - Natriumbikarbonat i.v. ($\rightarrow$ Alkalose $\rightarrow$ fördert Hypokaliämie) - Kaliumelimination: - Schleifendiuretikum (Furosemid) + isotone NaCl-Infusion - Polystyrol (Kationentauscher) p.o. oder rektal - Hämodialyse

Kalziumstörungen

Merke! Normwerte: Serum 2.2-2.65 mmol/L bzw. ionisiertes (freies/aktives) Kalzium 1.15-1.35 mmol/L (Rest ist an Albumin gebunden)

Hypokaliämie

Definition	Gesamtkalzium <2,2 mmol/L bzw. ionisiertes Calcium <1,15 mmol/L
Ätiologie	endokrin: Hypoparathyreoidismus, Vitamin-D-Mangel (Leber- und Niereninsuffizienz, Alkoholismus, Malabsorption) medikamentös: Glukokortikoide, Schleifendiuretika (steigern renale und enterale Calciausscheidung $\rightarrow$ bei Hyperkalzämie therapeutisch einsetzbar) nekrotisierende Pankreatitis (Seifen binden Kalzium) Transfusionen und Dialyse (Citrat bindet Kalzium) Hyperventilation (respiratorische Alkalose mit kompensatorischer Freisetzung von H^+ von Albumin, Besetzung der freien Bindungsstelle durch Ca^{2+}) Pseudohypokalzämie (erniedrigtes Gesamtkalzium bei normalem ionisiertem Kalzium; i.d.R. asymptomatisch) bei Hypalbuminämie (zB. bei Leberzirrhose)
Pathogenese	Kalzium stabilisiert das Ruhemembranpotential; Hypokalzämie hemmt kardiale Erregbarkeit (QT-Zeit-Verlängerung) und fördert neuromuskuläre Erregbarkeit (Tetanien) pH-Wert: Ca^{2+} -Ionen konkurrieren mit H^+ -Ionen um Bindungsstelle an Proteinen $\rightarrow$ Hyperventilation $\rightarrow H^+$ -Ionen $\downarrow$ (= pH $\uparrow$) $\rightarrow Ca^{2+}$ bindet an Serumproteine $\rightarrow$ Hypokalzämie mit Tetanien und Pfötchenstellung PTH ist wichtigster Faktor im Calciumhaushalt: $Ca^{2+}\downarrow \rightarrow PTH\uparrow \rightarrow$ Calciumresorption Niere, Vit.-D-Produktion $\uparrow$
Klinik	nur bei verringertem ionisiertem Calcium symptomatisch! - neuromuskulär: Tetanie, periorale Kribbelparästhesien, Pfötchenstellung der Hände (nur bei Hyperventilation), Hyperreflexie - kardial: HRST (QT-Zeit-Verlängerung mit Torsades de pointes), Hypotonie mit Abnahme der Pumpfunktion - neurologisch: epileptischer Anfall - gastrointestinal: Diarrhö chronisch: + Haar-, Nagel- und Zahnstörung, psychische Veränderungen (Depression, Angst)
Diagnostik	Klinische Untersuchung: - Chvostek-Zeichen: Beklopfen des N. facialis führt zu Muskelzuckung der Mundwinkel - Trousseau-Zeichen: Pfötchenstellung der Hand nach Anlegen einer Blutdruckmanschette mit Druck über Systole Labor: Gesamtkalzium (von pH und Albuminkonzentration abhängig), ionisiertes Kalzium, P, Albumin, PTH, Vit. D, Lipase (bei Vd. a. Pankreatitis), PTHrP, TSH Urin: Kalziumkonzentration EKG: QT-Zeit-Verlängerung
Therapie	Calcium i.v. bei Symptomatik (HRST oder Tetanie) oder langfristig p.o., Vitamin D; Thiazid statt Schleifendiuretikum, Tütenatmung bei Hyperventilation

Hyperkalzämie

Definition	Gesamtkalzium >2,65 mmol/L bzw. ionisiertes Calcium >1,35 mmol/L
Ätiologie	endokrin: primärer Hyperparathyreoidismus (häufigste Ursache ambulant), tertiärer Hyperparathyreoidismus medikamentös: Thiazide, Lithium (hemmen renale und enterale Calciausscheidung) Malignome: PTH-related-peptide-produzierende Tumoren (Bronchialkarzinom, Nierenzellkarzinom, Ovarialkarzinom; häufigste Ursache stationärer Patienten) Osteolysen: Multiples Myelom, Knochenmetastasen (Bronchial-, Mamma-, Nierenzell-, Prostatata-Karzinom)

Pathogenese	Hyperkalzämie erleichtert die kardiale Erregbarkeit und erschwert die neuromuskuläre
Klinik	Stein – Bein – Magenpein: - neuromuskulär: Muskelschwäche, Obstipation, Paresen - kardial: HRST (Bradykardien, AV-Block), arterielle Hypertonie (verkalkte Arterienwände) - renal: Nephrolithiasis, Nephrokalzinose, Polyurie (verminderte ADH-Wirkung) - gastrointestinal: Übelkeit, Magen- und Duodenalulzera, (Ca-induzierter Hypergastrinämie), Pankreatitis (durch Hyperkalzämie ausgelöst) - Diffuse Osteopenie mit Wirbelsäulen- und Gliederschmerzen - Psychiatrisch: Verwirrtheit, Depression, Angst
Diagnostik	EKG: QT-Zeit-Verkürzung
Therapie	forcierte Diurese mit NaCl und Schleifendiuretikum; Glukokortikoide und Bisphosphate (antagonisiert Vitamin-D-Wirkung, insbesondere bei Multiplem Myelom), Dialyse
Komplikationen	<u>Hyperkalzämische Krise</u>
Ätiologie	lebensgefährliche Entgleisung bei Serumkalziumwerten >3.5 mmol/L
Klinik	schwere Exsikkose (ADH-Resistenz, Erbrechen), Fieber, Psychose, Koma
Therapie	forcierte Diurese nach vorherigem Volumenausgleich

Familiäre hypokalzurische Hyperkalzämie

Ätiologie	AD, Störung im Calcium-sensing-receptor in Niere und Nebenschilddrüse
Klinik	meist asymptomatisch
Diagnostik	Hyperkalzämie, Hypokalzurie, leicht erhöhtes PTH
Therapie	keine notwendig
Komplikationen	Gefahr der Hypokalzämie beim Neugeborenen durch Unterdrückung der fetalen PTH-Sekretion durch Hyperkalzämie der Mutter

Akutes Nierenversagen

Definition	akut einsetzende, potentiell reversible Abnahme der Nierenfunktion. Diagnosekriterien nach KDIGO (Stadien 1-3): Anstieg des Serumkreatinins um ≥ 0.3 mg/dL (26.5 μmol/L) innerhalb von 48h oder ≥ 1.5-facher Anstieg innert 7 Tage oder Urinausscheidung <0.5 ml/kg KG/h in >6 Stunden
Ätiologie	prärenal (60%): verminderte Nierenperfusion durch Hypovolämie, kardiale Insuffizienz, Schock, Sepsis, nephrotisches Syndrom, Leberzirrhose renal (35%): Parenchymschädigung in 85% durch akute Tubulusnekrose (ischämisch oder toxisch (KM, Crush-Syndrom, akute Uratnephropathie)); Pigment-Nephropathie (Myo-/Hämoglobinurie), tubulointerstitielle Nephritis, Makrovaskulär (Nieren-Stenose, -Thrombose, -Infarkte, Aortendissektion), Mikrovaskulär (Cholesterinembolie-Syndrom, DIC, HUS, HELLP-Syndrom, TTP), Glomerulonephritiden, lokale bakt. Infektion postrenal (5%): Abflussstörung (Fehlbildungen, Nierensteine, Papillennekrose, Tumoren, Fibrose, BPH)
Klinik	unspezifisch; Oligurie (<500 ml/Tag), Anurie (<100 ml/Tag), Exsikkose, Hypotonie, Beinödeme; im Verlauf polyurische Phase (Erholung der GFR bei eingeschränkter Tubulusfunktion); erhöhtes Infektionsrisiko (häufigster Grund für letalen Verlauf)
Diagnostik	Diagnosesicherung (Serumkreatinin + Urinausscheidung) - Labor: Kreatinin, Harnstoff, BGA (v.a. pH (metab. Azidose?), Hyperkaliämie?, Na, Ca), LDH, Lipase, BK - Urin: Urinstatus (Hämaturie, Proteinurie), Urinsediment (Akanthozyten, Ec-/Lc-Zylinder), Kreatinin, Na - prärenales Nierenversagen: tiefe Na-konzentration im Urin (<10 mmol/L) - renales Nierenversagen: hohe Na-konzentration im Urin (>30 mmol/L) - Sonographie: Nierengröße/-parenchym, Harnstau, ggf. Pleuraergüsse, V. cava inferior (Volumenstatus) - Biopsie: bei V.a. RPGN
Therapie	Absetzen nephrotoxischer Substanzen, Kontrolle von Wasser-, pH- und Elektrolythaushalt, Behandlung der Grundkrankheit, Akutdialyse

Cave! eine zeitgleiche Gabe von Schleifendiuretika und Flüssigkeit zur «Nierenspülung» soll nicht erfolgen! Keine Schleifendiuretika beim oligoanurischen Patienten mit ANV!

Chronisches Nierenversagen

Definition	irreversible Abnahme der exkretorischen (glomerulär, tubulär) und inkretorischen (endokrin) Nierenfunktion über mehr als 3 Monate mit Auswirkung auf die Gesundheit: path. Urinsediment, Bildgebung, Histologie oder GFR <60 ml/min															
Ätiologie	Diabetische Nephropathie (30-40%): häufigste Ursache in der westlichen Welt Hypertensive Nephropathie (20%) Glomerulonephritiden (10-15%): häufigster Grund bei jungen Erwachsenen PKD (10%) Tubulointerstitielle Nierenerkrankungen (10%) Weitere: VUR, Nephrolithiasis, Amyloidose etc.															
Pathogenese	Wasserhaushalt: hypervolämische Hyponatriämie, generalisierte Ödeme, Hypertonie, Lungenödem (keine Rasselgeräusche, da Ödem nicht alveolär, sondern interstitiell) Urämie: «Intoxikation» durch Ansammlung von harnpflichtigen Substanzen: Kreatinin, Harnstoff, PTH etc. - Allgemeinsymptome: Kopfschmerzen, Müdigkeit, urämischer Foetor, Pruritus - Urämische Pleuritis - Urämische Perikarditis 'Zottenherz' - Urämische Enzephalopathie: Koma, Krampfanfälle - Urämische Polyneuropathie: Parästhesien - Urämische Gastropathie: Übelkeit, Erbrechen - Hämolyse, Thrombozytopenie, Leukozytopenie Elektrolyte: metabolische Azidose (ab Stadium IV), Hyperkaliämie, Hyperphosphatämie, Hypokalzämie Renale Anämie: EPO-Mangel mit normochromer, normozytärer Anämie Renale Osteopathie (ab Stadium III): durch Vitamin-D-Mangel und daraus resultierenden sekundären Hyperparathyreoidismus															
Stadien	<u>Stadieneinteilung nach GFR</u> Normwerte: Männer 95-145 mL/min, Frauen 75-125 mL/min Nach dem 30. LJ physiologischer Abfall von ca. 10 mL/min/10 Jahre 1. ≥ 90 ml/min* 2. 60-89 ml/min* 3. 30-59 ml/min (Einteilung in 3a (45-59 ml/min) und 3b (30-44 ml/min)) 4. 15-29 ml/min 5. <15 ml/min *nur bei bestehendem Nierenschaden als Krankheitswert zu werten!															
	<u>Stadieneinteilung nach Anstieg der Retentionsparameter und Klinik</u>															
	<table><tr><th></th><th>Bezeichnung</th><th>Merkmale</th></tr><tr><td>I</td><td>Kompensiertes Dauerstadium</td><td>↓GFR bei normwertigen Retentionsparametern</td></tr><tr><td>II</td><td>NI mit kompensierter Retention</td><td>Asymptomatischer Anstieg des Kreatininwerts bis 6 mg/dL</td></tr><tr><td>III</td><td>NI mit dekompensierter Retention</td><td>Klinisch manifest, Kreatininwerte über 6 mg/dL</td></tr><tr><td>IV</td><td>Terminale Niereninsuffizienz</td><td>Fortgeschrittene Symptomatik (Nierenversagen, Dialysepflicht)</td></tr></table>		Bezeichnung	Merkmale	I	Kompensiertes Dauerstadium	↓GFR bei normwertigen Retentionsparametern	II	NI mit kompensierter Retention	Asymptomatischer Anstieg des Kreatininwerts bis 6 mg/dL	III	NI mit dekompensierter Retention	Klinisch manifest, Kreatininwerte über 6 mg/dL	IV	Terminale Niereninsuffizienz	Fortgeschrittene Symptomatik (Nierenversagen, Dialysepflicht)
	Bezeichnung	Merkmale														
I	Kompensiertes Dauerstadium	↓GFR bei normwertigen Retentionsparametern														
II	NI mit kompensierter Retention	Asymptomatischer Anstieg des Kreatininwerts bis 6 mg/dL														
III	NI mit dekompensierter Retention	Klinisch manifest, Kreatininwerte über 6 mg/dL														
IV	Terminale Niereninsuffizienz	Fortgeschrittene Symptomatik (Nierenversagen, Dialysepflicht)														
Diagnostik	Blut: Hb↓, MCV normal, Epo-Spiegel↓, Elektrolytstörungen (K↑, Ca↓, P↑), Retentionsparameter↑, BGA, Vit. D, PTH Urinuntersuchung Sonographie: insb. zur Abgrenzung zw. akutem und chronischen (Schrumpfniere!) Nierenversagen															
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung Vermeiden von Noxen (NSAR, Nikotin) Trinkmenge 2 L täglich (Ziel: ausreichende Diurese zur Harnstoffelimination) Blutdruckeinstellung <130/80 mmHg: 1. Wahl ACE-Hemmer oder Sartan Blutzuckereinstellung: reduzierter Insulinbedarf (geringere renale Insulinausscheidung und Glukoneogenese) Hyperlipidämie therapieren renale Anämie: Epo- und ggf. Eisensubstitution renale Osteopathie: diätische Phosphatrestriction (Nüsse, Schmelzkäse), Phosphatbinder (Calcium-Salze wie Calciumacetat oder Calciumcarbonat), Vitamin-D-Substitution, ggf. Nebenschilddrüsenentfernung bei Therapierefraktivität Nierenersatzverfahren: Dialyse zur Überbrückung bis NTX															

Rheumatologie und Immunologie

Kongenitale Immundefekte	138	Reaktive Arthritis	147
SCID (Severe combined immunodeficiency)	138	Gicht / Hyperurikämie	147
HIES (Hyper-IgE-Syndrom)	138	Chondrokalzinose (Pseudogicht)	148
Septische Granulomatose	138	Kollagenosen	149
Selektiver IgA-Mangel	138	Systemischer Lupus erythematodes	149
Fanconi-Anämie	139	Polymyositis und Dermatomyositis	150
Wiskott-Aldrich-Syndrom	139	Einschlusskörperchen-Myositis (IBM)	151
Ataxia teleangiectatica	139	Infektiöse Myositiden	151
Fieber und Entzündungsreaktionen	139	Systemische Sklerose	151
Fever of unknown origin (FUO)	139	Zirkumskripte Sklerodermie (Morphea)	152
Fieber in Neutropenie	139	Sharp-Syndrom	153
BSG, Serumelektrophorese	140	Vaskulitiden	153
Familiäres Mittelmeerfieber	140	Polymyalgia rheumatica und Riesenzellarteriitis	154
Allergische Erkrankungen	140	Takayasu-Arteriitis	154
Atopie	141	Panarteriitis nodosa	155
Anaphylaxie	141	Kawasaki-Syndrom	155
Agranulozytose	141	Mikroskopische Polyangiitis (MPA)	155
Begriffe der Rheumatologie	141	Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)	156
Arthritis	142	Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)	156
Raynaud-Syndrom	142	Purpura Schönlein-Henoch	157
Fibromyalgie-Syndrom	142	Kryoglobulinämische Vaskulitis	157
Rheumatoide Arthritis	143	Kutane leukozytoklastische Vaskulitis / Angiitis	157
Juvenile idiopathische Arthritis	145	Hypokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis	157
Adulter Morbus Still	145	Morbus Behçet	157
Seronegative Spondylarthritiden	146	Thrombangiitis obliterans (M. Bürger)	158
Morbus Bechterew (Spondylitis ankylosans)	146	Rheumatologische Antikörperdiagnostik	158

Merke! Einzelne Immundefekte selten (ausser IgA-Mangel), insg. aber 1-2/1000, >50 Formen, angeboren vs. erworben

Kongenitale Immundefekte

SCID (Severe combined immunodeficiency)

Ätiologie	XR / AR Defekt der Lymphozyten (T-, B- und/oder NK-Zellen)
Pathogenese	Unterentwickelter Thymus, keine LK oder Tonsillen, Lymphopenie
Klinik	Otitis media, Bronchitis, Pneumonien (Pneumocystis), Candidose, Diarrhoe (Rotaviren), Wachstumsverzögerung
Therapie	Allogene Stammzell- oder KM-Transplantation

HIES (Hyper-IgE-Syndrom)

Klinik	Ekzem, Abszesse, chronische Pneumonien mit Bronchiektasen
Diagnostik	Stark erhöhte IgE-Konzentrationen

Septische Granulomatose

Ätiologie	Sehr selten, in 70% XR
Pathogenese	Fehlende H ₂ O ₂ -Produktion der Neutrophilen, Monozyten und Makrophagen
Klinik	Infekte (S. aureus, E. coli, Aspergillen): Abszesse + Granulome Haut, Lunge, LK; chron. hämorrhagische Darmentzündung (analog Morbus Crohn)

Selektiver IgA-Mangel

Epidemiologie	Häufigster angeborener Immundefekt, 1:400-1:1'000
Ätiologie	Unbekannt, meist sporadisch
Klinik	Meist asymptomatisch, aber gehäuftes Auftreten von resp. Infekten, Assoziation zu glutensensitiven Enteropathie
Therapie	Symptomatisch (keine i.v. IgA, da häufig AK gebildet werden)
Prognose	Günstig, Lebenserwartung kaum eingeschränkt

Fanconi-Anämie

Pathogenese	Meist AR-Defekt der Blutbildung mit Panzytopenie, Skelett- und Organfehlbildungen
Komplikationen	in 50% MDS oder AML

Wiskott-Aldrich-Syndrom

Pathogenese	XR, Störung der T-Zell-Funktion und Thrombozytopenie
Klinik	„WIPE“: Wiskott-Aldrich, Infektionen (opportunistische Infektionen im 1. Lebensjahr), Purpura, Ekzem

DiGeorge-Syndrome

Siehe Zusammenfassung Pädiatrie

Ataxia teleangiectatica

Pathogenese	AR-Defekt
Klinik	Faziale und konjunktivale Angiektasien, zerebelläre Ataxie, T-Zell-Defekt
Prognose	Lebenserwartung <30 Jahre

Fieber und Entzündungsreaktionen

Fiebertypen	Remittierend (stets $>38^{\circ}\text{C}$ mit Tagesschwankungen $\geq 1^{\circ}\text{C}$): virale und bakterielle Infektionen Intermittierend (um 38°C mit Tagesschwankungen $\geq 1^{\circ}\text{C}$): bakterielle Sepsis, Abszess, Miliartuberkulose Kontinua-Fieber (stets $>38^{\circ}\text{C}$ mit Tagesschwankungen $< 1^{\circ}\text{C}$): Typhus, Masern, Leptospirose, Dengue-Fieber
Fieververlauf	Biphasisch (initiales Fieber + zweiter Anstieg nach Entfieberung): Dengue-Fieber, Masern, Leptospirose Periodisch (Fieberschübe und fieberfreie Episoden bestimmter Dauer): Malaria (Ausnahme Malaria tropica) Undulierend (wellenförmiger Fieververlauf über Wochen bis Monate): Brucellose, Pel-Ebstein-Fieber bei Morbus Hodgkin Rekurrierend (abwechselnd febrile und fieberfreie Intervalle unterschiedlicher Dauer): Rückfallfieber, Schlafkrankheit

Fever of unknown origin (FUO)

Definition	Wiederholt Fieber $>38.3^{\circ}\text{C}$ während mindestens 3 Wochen, ohne dass Abklärungen während einer Woche auf Klärung der Ursache kommen (im klinischen Alltag oft auch bei unklarem Fieberfokus nach kürzerer Zeit verwendet)
Formen	Klassisch, Nosokomial, HIV-assoziiertes FUO Neutropenisches FUO (Lebensgefahr!): sofortige Therapie mit Cephalosporin der 3. Generation oder Pip/Taz + Aminoglykosid; wenn keine Besserung nach 3 Tagen Vancomycin + Carbapenem + Azol
Ätiologie	Idiopathisch: in 30% der Fälle Infektiös: Osteomyelitis, Abszess, Endokarditis, Typhus, Tuberkulose Autoimmun/rheumatologisch: Morbus Still, Polymyalgia rheumatica, Riesenzellarteriitis, Kawasaki-Syndrom, Sarkoidose Neoplastisch: Lymphome, Leukämien Medikamentös (Drug-fever) Rezidivierende Lungenembolien Hereditär: familiäres Mittelmeerfieber, Hyper-IgD-Syndrom, TNF-Rezeptor-assoziiertes periodisches Fiebersyndrom

Fieber in Neutropenie

Definition	$\geq 38^{\circ}\text{C}$ und bestehende Neutropenie ($<1500/\mu\text{l}$) → abklärungs- und interventionspflichtig!
Klinik	Heterogen, abgeschwächte Immunreaktion, später rasch-progredienter Verlauf
Diagnostik	BK, weitere Diagnostik erst nach Einleitung der AB-Therapie
Therapie	Engmaschige Beobachtung, sofortige Gabe von Breitbandantibiotika

Cave! Bei Fieber in Neutropenie nach Abnahme von 2 unabhängigen BK ohne Zeitverzögerung mit empirischer Antibiose beginnen
Es besteht aufgrund der Immunschwäche Lebensgefahr

Merke! Infektionsrisiko bei Fieber in Neutropenie abhängig von der Dauer und der Tiefe der Neutrophilen

BSG, Serumelektrophorese

BSG / BSR	Normwerte: Frauen <20 mm in 1. Stunde, Männer <15 mm in 1. Stunde Falsch-hoch bei Makrozytose und Anämie, falsch-tief bei Polyglobulie, Sphärozytose, Mikrozytose DD Sturzsenkung (BSR >100mm/h): Multiples Myelom, Morbus Waldenström, Thyreoiditis de Quervain, Polymyalgia rheumatica, Riesenzellarteriitis, Sepsis etc.
Serumelektrophorese	Akut-Phase-Proteine führen zu einer Erhöhung der α 1- und α 2-Fraktion

Merke! Typische Entzündungskonstellation im Labor: CRP↑, BSG↑, Leukozyten↑

Familiäres Mittelmeerfieber

Epidemiologie	V.a. bei Patienten aus dem östlichen Mittelmeerraum
Pathogenese	AR-vererbte Erkrankung (Chr. 16) mit Überaktivität der Granulozyten
Klinik	Rezidivierende, 1-3 Tage andauernde, selbstlimitierende Fieberattacken im Intervall von Wochen bis Monaten, Polyserositis mit heftigen Thorax- und Bauchschmerzen, ggf. mit Monarthritis und Hautausschlag Oft appendektomiert (aufgrund Fehleinschätzung des akuten Abdomens)
Therapie	Meist keine nötig, Amyloidoseprophylaxe mit Colchicin
Komplikationen	AA-Amyloidose

Allergische Erkrankungen

Überempfindlichkeitsreaktionen	<u>Typ I</u> (Sofortreaktion, IgE-vermittelt, Th2-vermittelte B-Zell-Aktivierung) - Medikamente (insb. Penicillin, Chemotherapeutika, Muskelrelaxanzien, Diclofenac), Nahrungsmittel, Insektengift, infektiell (mikrobiell-le Antigene), Latex, Pollen, Kontrastmittel - Allergische Rhinokonjunktivitis, allerg. Asthma bronchiale, atopische Dermatitis, (Kontakt-)Urtikaria, GIT-Symptome, Angioödem, Anaphylaxie <u>Typ II</u> (schnelle Reaktion, zytotoxisch, durch Komplementsystem vermittelt) - Transfusionsreaktion, Autoimmunzytopenien, M. haemolyticus neonatorum, Novalgin-vermittelte Agranulozytose - Stomatitis aphthosa, Halsschmerzen, hohes Fieber, petechiale Blutungen, Dyspnoe, Anämie <u>Typ III</u> (Spätreaktion, Immunkomplex-vermittelte Komplementaktivierung) - Serumkrankheit (z.B. Therapie nach Schlangenbiss), exogen-allergische Alveolitis, Immunkomplexvaskulitis <u>Typ IV</u> (verzögerte Entzündungsreaktion, T-Zell-vermittelt – als einzige antikörperunabhängig) - allergische Kontaktdermatitis (Nickel>Duftstoffe>Perubalsam), Arzneimittellexantherm (Penicillin, Cephalosporine, KM, Betablocker), Transplantatabstossung, Tuberkulin-Hauttest
Kreuzallergien	Baumpollen und Apfel, Haselnuss, Pfirsich, Pflaume, Nektarine, Sellerie, Kartoffel, Soja... Latex und exotische Früchte (Bananen, Avocado, Kiwi) Milben und Meeresfrüchte Katzen und Schweinefleisch
Diagnostik	Typ-I-Allergie: - Prick-Test: falsch-negativ bei Einnahme von Antihistaminika u/o Glukokortikoiden, falsch-positiv bei Urticaria factitia - Scratch-Test (wenn Prick-Test nicht aussagekräftig ist) - In-Vitro-Allergie-Diagnostik: Gesamt-IgE-Konzentration, spezifischer IgE-Nachweis im Serum (bei Patienten mit hohem Anaphylaxierisiko bei Prick-Test) Typ-IV-Allergie: - Epikutantest: Ablesen nach 48 und 72h; allergisches Kontaktekzem mit Crescendo-Muster und Streuung über den Testbereich hinaus; phototoxische Reaktion scharf begrenzt und mit Decrescendo-Muster
Therapie	Anaphylaktische Reaktion: - Grad I (Urtikaria, Juckreiz): H₁-Antagonist i.v., Glukokortikoid i.v. (500-1000 mg Prednison), ggf. H₂-Antagonist i.v. - Grad II/III (Angioödem/Asthma): analog Grad I + Adrenalin i.m., ggf. i.v./intraossär, O₂ inhalativ, ggf. β-2-Sympathomimetikum inhalativ - Grad IV (anaphylaktischer Schock): analog Grad I + Adrenalin i.v. / intraossär, O₂ inhalativ, ggf. Intubation, forcierte Volumensubstitution mit Kristalloid-Lösung Spezifische Immuntherapie: Applikation (subkutan oder sublingual) des spez. Antigens in subklinischer Dosierung, langsame Dosissteigerung (Behandlungsdauer für min. 3 Jahre) → Ziel: Wechsel der Immunglobulinklasse von IgE zu IgG Typ IV-Reaktion: topische oder ggf. systemische Glukokortikoide, fett-feuchte Verbände
Prophylaxe	Notfallset mit Antihistaminikum, Glukokortikoid und Adrenalinpräparat

Cave! Bei Typ I Reaktionen ist eine anaphylaktische Reaktion immer möglich → Im Zweifel in-vitro Test vorziehen!
Durch den Epikutantest sind Sensibilisierungen möglich, daher sorgfältige Abwägung, ob Durchführung wirklich nötig!

Merke! Typ IV ist als einzige antikörperunabhängig (T-Zell-vermittelt)
Bei Anaphylaxie ≥ Grad II stationäre Überwachung, biphasischer Verlauf möglich
Primärtherapie bei Anaphylaxie: systemische Antihistaminika, systemische Glukokortikoide, Adrenalin i.m. (Eskalation: i.v.)

Atopie

Definition Prädisposition zur Entwicklung atopischer Krankheitsbilder (Asthma bronchiale, atopische Dermatitis Rhinokonjunktivitis allergica, Nahrungsmittelallergie) infolge einer Überempfindlichkeit von Haut und Schleimhaut gegen Umweltstoffe mit Bildung spezifische IgE-Ak u/o unspezifischer Hyperreagibilität

Verlauf Säuglinge / Kleinkinder: atopisches Ekzem, Milchschorf, Nahrungsmittelallergie
Späteren Kindesalter: allergische Rhinokonjunktivitis, Asthma bronchiale

Anaphylaxie

Definition Akute systemischer Reaktion vom Soforttyp, die potentiell lebensbedrohlich sein kann. Anaphylaktischer Schock als Maximalvariante einer anaphylaktischen Reaktion mit Schocksymptomatik bis zum Kreislaufstillstand

Epidemiologie 7-50/100'000 jährlich

Ätiologie Im Kindesalter: Nahrungsmittel (60%), Insektengift (25%), Medikamente (10%)
Im Erwachsenenalter: am häufigsten Insektengifte und Medikamente, dann Nahrungsmittel

Klinik Prodromalsymptome: Pruritus, Brennen palmar, plantar u/o genital, Angst, Desorientierung
Charakteristische Symptome: Pruritus, Erythem, Urtikaria, (Angio-)Ödem, krampfartige Bauchschmerzen, Diarrhö, Schwellung Uvula o. Zunge, Larynxödem bis zu Erstickungstod, bronchiale Obstruktion, Lungen-ödem, arterielle Hypotonie, Tachykardie, Arrhythmie, Schock, Bewusstlosigkeit, Krampfanfall

Diagnostik Diagnosekriterien: mind. ein Kriterium muss erfüllt sein

- Plötzlich auftretende Symptome an ≥2 Organsystemen nach Exposition mit wahrscheinlichem Allergen
- Plötzliche Hautsymptome + respiratorische Symptome ODER Hypotonie
- Hypotonie nach Exposition mit bekanntem Allergen

DD: nicht-allergische Anaphylaxie (Auftreten ohne Sensibilisierung!)

Therapie siehe oben, bei ≥ Grad II stationäre Überwachung und Möglichkeit eines biphasischen Verlaufs berücksichtigen

Agranulozytose

Definition Schwere Verminderung der Granulozytenzahl im peripheren Blut <500/uL

Ätiologie Störung auf Knochenmarksebene (maligne hämatologische Erkrankungen, Vitaminmangel), periphere Zellzerstörung (Hypersplenie-Syndrom, Autoantikörper), medikamenteninduzierte Agranulozytose

Klinik Akute Trias aus Stomatitis aphthosa, Halsschmerzen, hohes Fieber; Infektionen durch opportunistische Erreger

Diagnostik BB mit Neutropenie, keine Thrombopenie, keine Anämie, KM-Punktion

Therapie Therapie der zugrundeliegenden Störung, bei medikamenteninduzierter Agranulozytose Ig hochdosiert i.v., ggf. syst. Glukokortikoide, ggf. G-CSF i.v., Infektionsprophylaxe

Begriffe der Rheumatologie

Enthesis Entzündung des Sehnenansatzes: meist bei Spondylarthropathien

Tenosynovitis Entzündung der Sehne: v.a. bei rheumatoider Arthritis

Myositis Entzündung der Muskeln: Autoimmunerkrankungen, Statinbehandlung

Bursitis Entzündung der Schleimbeutel: Überbelastung

Arthropathie Überbegriff für alle Gelenkerkrankungen

Arthralgie Gelenkschmerz ohne Schwellung, unspezifisch, meist selbstlimitierend
Häufig i.R. eines grippalen Infektes, nach Überbelastung, Anfangsstadium einer Arthritis

Arthrose Mechanische Abnutzung, bei zusätzlicher Entzündung = aktivierte Arthrose

Arthritis s.u.

Arthritis

Ätiologie	Septisch, mechanisch, Kristalle, autoimmun (RA, Spondylarthritiden, Vaskulitiden)
Klinik	Gelenkschmerz mit Gelenkschwellung
Formen	Perakut: Gicht Akut: septische Arthritis (z.B. nach Gelenkspunktion) Subakut: RA, Kollagenosen, Spondylarthropathien Monarthrit: Gicht, Pseudogicht, septische Arthritis, reaktive Arthritis Oligoarthrit: z.B. Spondylarthritiden axial (Bechterew) vs. peripher (enteropathische Arthritis, reaktive Arthritis, Psoriasisarthritis)
Diagnostik	Rheumatische Abklärung, falls kein adäquates Trauma vorausgegangen

Raynaud-Syndrom

Ätiologie	Trigger: Kälte, Stress Primär / Idiopathisch: Vasospasmen, ohne organische Gefässveränderung Sekundär: meist mit organischer Veränderung der Digitalarterien - Trauma: vibrierende Werkzeuge wie Presslufthammer - Medikamente: Betablocker - pAVK, organische Gefässveränderungen bei Kollagenosen oder Vaskulitiden - hämatologische Erkrankungen mit Hyperviskosität, z.B. Polyzythämie, Thrombozytose, Paraproteinämie (Plasmozytom, Morbus Waldenström), Kryoglobulinämie, Kälteagglutinine
Klinik	Anfallartiges Auftreten des Trikolore-Phänomens (bei Kälte/Stress): schmerzhafte Blässe (Ischämie), Zyanose (Hypoxie), Rötung (reaktive Hyperämie, fehlt z.T.), innert Minuten (maximal 1 Stunde dauernd)
Diagnostik	Anamnese, resp. Inspektion: Symmetrie, Ulzeration, Nekrosen, Begleitsymptome (Schmerzen, Parästhesien) Faustschlussprobe, akraler Kälteprovokationstest, Allentest (Ausschluss eines isolierten Radialis-/Ulnarisverschlusses) Nagelfalz-Kapillarmikroskopie (Unterscheidung primäres (unauffällig) vs sekundäres (pathologisch) Raynaud-Syndrom) Labor mit BB, Hk, Thrombozytenzahl, CRP, BSG, Serologie (Vaskulitis, Kollagenosen, Kryoglobuline, Kälteagglutinine) pAVK: belastungsabhängige Schmerzen, Blässe ohne anschliessende Rötung, abgeschwächte Pulse Akuter arterieller Verschluss: 6 'P': Pain, Paleness, Pulselessness, Paresthesia, Paralysis, Prostration (= Schock) DD: Akrozyanose, Erythromelalgie, pAVK, akuter arterieller Verschluss
Therapie	Allgemeinmassnahmen: kein Nikotin, Behandlung der Grunderkrankung bei sekundärem Raynaudsyndrom, Meiden von Auslösern (Nässe, Kälte, Vibrationen) Medikamentös: Goldstandard: Calciumantagonisten (z.B. Nifedipin, Diltiazem), nitrathaltige Salben Bei schwerem Verlauf: Prostanoid (Iloprost), PDE5-Hemmer (z.B. Sildenafil), Endothelinantagonisten (Bosentan)
Komplikationen	Ulzerationen und Nekrosen (v.a. bei sekundärem Raynaud), Komplikationen der Grunderkrankung

Merke! Primäres Raynaud-Syndrom hat oft einen komplikationslosen Verlauf und ist häufiger als ein sekundäres Raynaud-Syndrom. Wegweisend zur Unterscheidung primär/sekundär sind die (unauffällige) Nagelfalz-Kapillarmikroskopie, (normale) Entzündungsparameter und eine (negative) Antikörper Serologie. Goldstandard der Therapie sind Ca-Antagonisten (v.a. Nifedipin).

MC Auslöser: β -Blocker, Kollagenosen, bei primärem Raynaud Kälte und Stress
Klinik: typisches Trikolore-Phänomen
Kapillarmikroskopie bei sekundärem Raynaud-Syndrom häufig auffällig (Kapillaren vergrössert)
Therapie: Ca-Antagonisten (Nifedipin, Goldstandard)

Fibromyalgie-Syndrom

Definition	Chronisches Schmerzsyndrom
Epidemiologie	w>m, Altersgipfel 30-50 Jahre
Ätiologie	Genetische Prädisposition, ohne somatische Ursache
Klinik	Dumpfe, chronische Schmerzen v.a. an Muskel- und Sehnenansätzen mehrerer Körperregionen, extrem empfindliche Tender Points Vegetative Symptome: Hyperhydrosis, Mundtrockenheit, Tremor, Reizdarm, Kopfschmerzen, Muskelschwäche (nicht objektivierbar)

	Weitere: Schlafstörungen, ausgeprägte (Tages-)Müdigkeit, Depression, Spannungskopfschmerzen, Gelenkschmerzen, Palpitationen, Assoziation mit Reizdarmsyndrom und Urge-Inkontinenz, Restless-Legs-Syndrom
Diagnostik	Anamnese und körperlicher Untersuch., Ausschluss anderer internistischer, neurologischer, dermatologischer und orthopädischer Erkrankungen, per Definition keine Laborveränderungen (BB, BSR, SD-Parameter, Muskelenzymen), Patientenfragebögen, Schmerztagebuch
Therapie	Aufklärung (gutartige Erkrankung), Entspannung, Sport, regelmässiges Krafttraining und Muskeldehnung, ggf. Psychotherapie und Antidepressiva (SSNRI)

Cave!	Fibromyalgiesymptome bei Patienten >60 Jahren basieren meist auf einer anderen Ursache (Neoplasie, Infekt, rheumatische Erkrankung)

Merke!	FMS ist eine klinische Diagnose, aber keine reine Ausschlussdiagnose, häufig zusammen mit anderen (rheumatischen) Grunderkrankungen, per Definition finden sich KEINE Laborveränderungen

MC	Klinik: Muskelschmerzen, druckschmerzhaftes Sehnenansätze, Schlafstörungen und Tagesmüdigkeit, Kopfschmerzen, kalte Finger, Meteorismus, keine Gelenkschwellungen / Atrophien Labor: unauffällig SSNRI zur Therapie der depressiven Symptomatik

Rheumatoide Arthritis

Epidemiologie	Prävalenz 1%, mittleres Erkrankungsalter 35-50 Jahre, w>m (3:1)								
Ätiologie	Chronisch-entzündliche Autoimmunerkrankung, wahrscheinlich Immunreaktion auf unbekannten Infekt bei genetischer Disposition								
Klinik	Allgemeinsymptome: nächtliches Schwitzen, subfebrile Temperaturen, Myalgien Gelenke: symmetrische Polyarthritis v.a. der kleinen Fingergelenke (MCP>Handgelenk>PIP>Knie>MTP), symmetrische Schwellung (ohne Rötung) – (Ruhe-)Schmerzen – Morgensteifigkeit > 30 Minuten, i.d.R. kein Befall der Fingerendgelenke! Tendovaginitis, Bursitis Karpaltunnelsyndrom: v.a. nächtliche Parästhesien Dig. I-III, Thenaratrophy, fehlende Daumenopposition, erschwelter Faustschluss Rheumaknoten: indolent, derb, subkutan, v.a. an Stellen erhöhter mechanischer Belastung (in Ellenbogennähe) Organmanifestationen - Lunge (50%): asymptomatische Pleuritis (häufigste intrathorakale Manifestation), Lungenfibrose - Herz (30%): Peri- oder Myokarditis - Augen: Keratokonjunktivitis sicca (sekundäres Sjögren-Syndrom bei 30%), Episkleritis, Skleritis - Vaskulitis: Livedo reticularis, Raynaud-Syndrom, rheumatischen Neuropathie u.a. Verlauf: schubweise								
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Gänslen-Zeichen (Kompressionsschmerz der Hand/Fuss durch entzündete Synovialmembran der MCP-Gelenke) Labor: CRP/BSG↑, Ferritin↑, mikro- bis normozytäre Entzündungsanämie, ggf. Leukozytose / Thrombozytose, Anti-CCP-AK (zyklisch citrulliniertes Peptid, sehr spezifisch), RF (Auto-AK gegen Fc-Teil der IgG), ANA↑ Röntgen Hände und Füße: periartikuläre Weichteilschwellung, periartikuläre Osteoporose, Gelenkspalt-Verschmälerung, marginale Erosionen, subchondrale Zysten, Subluxationen, Ankylosen Ultraschall: Gelenkerguss, synoviale Proliferation, Tendosynovitis, Bursitis MRT: zur Früherkennung, bei v.a. Veränderungen der Halswirbelsäule Evt. Gelenkpunktion (gelb-trüb, steril, Leukozytose, Proteine↑, evt. Nachweis von Rheumafaktoren) Pleurapunktion: Exsudat, RF mind. so hoch wie im Serum								
Klassifikation	bewertet Anzahl und Grösse der betroffenen Gelenke, Serologie (RF, Anti-CCP-AK), Entzündungsparameter im Blut (CRP, BSR) und Symptombdauer (<6 oder ≥6 Wochen) mit Punkten von 0 bis 5 Diagnose-Kriterien: ≥6 Punkte + gesicherte Synovitis in typischem Gelenk ohne andere Ursache								
Formen	<u>Felty-Syndrom</u> <table> <tr> <td>Definition</td><td>schwere seropositive rheumatoide Arthritis mit Splenomegalie und Granulozytopenie</td></tr> <tr> <td>Klinik</td><td>ggf. zusätzlich Hepatomegalie, Vaskulitis (Hautulzera an unteren Extremitäten), Perikarditis, Pleuritis, Infekte</td></tr> <tr> <td>Diagnostik</td><td>Leukopenie mit selektiver Granulozytopenie, Rheumafaktoren stark erhöht, zirkulierende Immunkomplexe, KM-Punktion zum Ausschluss einer hämatologischen Erkrankung</td></tr> <tr> <td>Therapie</td><td>analog RA, zusätzliche Antibiotikaprophylaxe, ggf. Splenektomie (weniger Leukozytenelimination), ggf. G-CSF</td></tr> </table>	Definition	schwere seropositive rheumatoide Arthritis mit Splenomegalie und Granulozytopenie	Klinik	ggf. zusätzlich Hepatomegalie, Vaskulitis (Hautulzera an unteren Extremitäten), Perikarditis, Pleuritis, Infekte	Diagnostik	Leukopenie mit selektiver Granulozytopenie, Rheumafaktoren stark erhöht, zirkulierende Immunkomplexe, KM-Punktion zum Ausschluss einer hämatologischen Erkrankung	Therapie	analog RA, zusätzliche Antibiotikaprophylaxe, ggf. Splenektomie (weniger Leukozytenelimination), ggf. G-CSF
Definition	schwere seropositive rheumatoide Arthritis mit Splenomegalie und Granulozytopenie								
Klinik	ggf. zusätzlich Hepatomegalie, Vaskulitis (Hautulzera an unteren Extremitäten), Perikarditis, Pleuritis, Infekte								
Diagnostik	Leukopenie mit selektiver Granulozytopenie, Rheumafaktoren stark erhöht, zirkulierende Immunkomplexe, KM-Punktion zum Ausschluss einer hämatologischen Erkrankung								
Therapie	analog RA, zusätzliche Antibiotikaprophylaxe, ggf. Splenektomie (weniger Leukozytenelimination), ggf. G-CSF								

Zervikalarthritis

Definition	mögliche Erstmanifestation einer RA, RA befällt nicht BWS oder LWS, nur HWS
Pathogenese	Entzündliche Veränderungen an Atlantoaxialgelenk, Unkovertebralgelenk, Intervertebralgelenk
Klinik	frühmorgendlicher Nackenschmerz in Ruhe
Komplikation	Querschnittsyndrom durch atlanto-axiale Instabilität

Weitere: Adulter Morbus Still (s.u.), juvenile idiopathische Arthritis (s.u.) Caplan-Syndrom

Therapie

Physikalisch: Kühlen, Bewegungstherapie

Akut:

- Glukokortikoide systemisch (Osteoporoseprophylaxe (Ca, Vitamin D) wenn >3Mt geplant), ggf. intraartikulär
- Symptomatisch mittels NSAR (CAVE: PPI wichtig bei Kombination mit Glukokortikoiden) oder Coxiben bis zum Wirkeintritt der DMARD (NSAR verbessern Prognose nicht)

DMARD (Disease-Modifying Anti-Rheumatic Drugs, = Basistherapeutika): Motto: "Hit hard and early!"

- Methotrexat: 1. Wahl, wöchentliche Applikation, 24-48h nach MTX-Gabe NW-Prophylaxe mittels Folsäure
- Leflunomid: 1. Reserve bei Nichtansprechen von MTX
- Sulfasalazin: 1. Reserve bei Schwangerschaft
- andere: Hydrochloroquin, Azathioprin, Cyclophosphamid, Ciclosporin A

Biologicals: bei sehr schwerer Verlaufsform indiziert, nicht als Ersatz der Basistherapeutika

- TNF α -Hemmer (z.B. Adalimumab, Infliximab, Etanercept; CAVE Ausschluss einer latenten Tbc-Infektion)
- Weitere: Rituximab, Interleukin-1-Rezeptorantagonisten (Anakinra, v.a. bei Morbus Still)

Interventionell: Radiosynoviorthese, Synoviektomie

Komplikationen

Rheumahand: Schwanenhals- und Knopflochdeformität, 90-90-Deformität des Daumens, Ulnardeviation der Finger
Bakerzyste durch Ergussbildung bei Entzündung des Gelenks

Rheumafuss: Pes planovalgus (Knickplattfuss), Hallux valgus, Hammerzehen, Krallenzehen

AA-Amyloidose

Vaskulitis mit Haut- und Nierenbeteiligung

Atlantoaxiale Dislokation mit Gefahr des Querschnittsyndroms

3-fach erhöhtes kardiovaskuläres Risiko

Prognose

Allgemein ↓ bei: spätem Therapiebeginn, ED Alter >60, weiblich, Rauchen, niedriger sozioökonomischer Status, frühzeitiger Übergang in erosive Verlaufsform mit starken Gelenksveränderungen, je mehr betroffene Gelenke desto ↓

Labor: CRP/BSG↑↑, Anti-CCP-AK↑↑, RF↑↑

DD

Psoriasisarthritis, postinfektiöse Arthritis (eitrig v.a. durch S. aureus, sonst Parvovirus B19, Borreliose, rheumatisches Fieber, reaktive Arthritis), Kollagenosen, Vaskuliden, Arthrose, Gicht, Hämochromatose

Cave!

i.d.R. kein Befall der Fingerendgelenke!
kardiovaskuläres Risiko bestimmen!
vor Beginn mit Biologika latente Tuberkulose ausschliessen!

MC

Klinik RA: Gänslenzeichen, Karpaltunnelsyndrom, erschwerter Faustschluss, Bakerzyste, va. morgendliche Beschwerden
IdR kein Befall der Fingerendgelenke/LWS bei RA, grössere Gelenke/HWS im Verlauf hingegen schon
Anti-CCP-AK haben eine hohe Spezifität für RA, RF nicht (u.a. chronische Erkrankungen können zur Erhöhung von RF führen)
Labor RA: CRP/BSG↑, Ferritin↑, Lc/Tc↑, Hb↓
Konventionelles Röntgenbild beider Hände und Füße gehören zur Diagnostik: gelenknahe Osteoporose und Erosionen häufig
Komplikationen: ulnare Deviation der Finger, Schwanenhalsdeformität, Serositis, Rheumaknoten, Skleritis, Amyloidose
Basistherapeutika/Biologika stellen keinen kausalen Therapieansatz dar, die RA ist momentan nicht heilbar
Folsäure zeitversetzt (24-48h) nach MTX Einnahme vermindert Nebenwirkungen / Therapieabbrüche
Komplikationen JIA: Proliferation der Synovia und Befall des Gelenkes, daraus resultierend Achsenfehlstellung, lokale Wachstumsbeschleunigung, frühzeitiger Epiphysenschluss, Bakerzyste
Klinik M. Still: abendliche Fieberschübe, gleichzeitige Erytheme, Arthralgien, Splenomegalie

CSE

Genaue Anamnese zu betroffenen Gelenken

Juvenile idiopathische Arthritis

Definition	Gruppe rheumatischer Erkrankungen im Kindesalter mit Beginn vor dem 16. Lebensjahr mit Dauer > 6 Wochen
Epidemiologie	HLA-B27-assoziierte Formen eher bei Knaben, Morbus Still ♂ = ♀, alle anderen Formen häufiger bei Mädchen
Diagnostik	Labor mit CRP, BSR, Leukozyten, RF, ANA, HLA-B27; ophthalmologische Untersuchung (Erblindungsgefahr!); EKG und Echokardiographie bei Morbus Still
Therapie	Physiotherapie, NSAR, intraartikuläre Glukokortikoide (Triamcinolon), Methotrexat; wenn möglich keine systemischen Steroide (Wachstumsverzögerung), Biologicals

Formen Oligoarthritis

Epidemiologie	im Alter von 2-4 Jahren, häufigste Form
Klinik	asymmetrische Oligoarthritis (2-4 Gelenke betroffen, v.a. Knie und Sprunggelenk) mit Dauer >6 Monate, oft mit Kniebeschwerden, in 50% chronische Uveitis anterior
Diagnostik	oft RF-
Therapie	regelmässige ophthalmologische Kontrollen

Juveniler Morbus Still

Epidemiologie	im Alter von 2-4 Jahren
Klinik	systemische, asymmetrische Oligo- oder Polyarthritis (v.a. Knie-, Hand-, Sprunggelenk) + Fieber (mind. 2 Wochen und einmal an 3 aufeinanderfolgenden Tagen) + extraartikuläre Manifestation (Hepatosplenomegalie, lachsfarbenes Exanthem, generalisierte Lymphadenopathie, Serositis) CAVE: selten Uveitis anterior
Diagnostik	Oft RF-

Juvenile Psoriasisarthritis

Epidemiologie	mit 7-10 Jahren
Klinik	asymmetrische Arthritis, Daktylitis, Nagelveränderungen, Psoriasis oft nach Gelenksmanifestation oder Verwandter 1. Grades mit Psoriasis, Uveitis anterior
Diagnostik	HLA-B27+, ANA+

Enthesitis-assoziierte Arthritis

Klinik	Enthesitis, asymmetrische Arthritis, Uveitis anterior, chronische Darmerkrankungen
Diagnostik	HLA-B27+
Komplikation	Übergang in M. Bechterew möglich

Seronegative Polyarthritis

Klinik	Polyarthritis während mindestens 6 Monaten, oft mit Uveitis anterior
Diagnostik	BSR und ANA erhöht, aber RF negativ

Seropositive Polyarthritis

Klinik	Polyarthritis während mindestens 6 Monaten, aggressiver Verlauf
Diagnostik	BSR, ANA erhöht, RF und Anti-CCP positiv

Adulter Morbus Still

Epidemiologie	Sehr selten
Klinik	ähnlich juveniler Morbus Still: rezidivierende hohe Fieberschübe, flüchtiges kleinfleckiges, makulopapulöses Exanthem am Rumpf und an den proximalen Extremitäten, symmetrische Polyarthritis, Splenomegalie, Polyserositis
Diagnostik	Labor: RF/ Anti-CCP negativ!, ANA negativ, stark erhöhtes Ferritin, CRP, BSR, Leukozytose

Seronegative Spondylarthritiden

Definition	Krankheitsgruppe chronisch entzündlicher Autoimmunerkrankungen mit Wirbelsäulenbeteiligung mit HLA-B27-Assoziation und negativen Rheumafaktoren
Formen	Spondylitis ankylosans (s.u.), reaktive Arthritis (s.u.), Psoriasis-Arthritis (<i>siehe Dermatologie</i>), juvenile Spondylarthritis, enteropathische Arthritis (<i>siehe Gastroenterologie</i>), SAPHO-Syndrom (s.u.), undifferenzierte Spondylarthritis
Klinik	allen gemein sind chronische entzündliche WS- und ISG-Schmerzen, asymmetrische Oligoarthritis (insb. Kniegelenk), Augenbefall, entzündliche Enthesiopathien (z.B. Achillodynie) und Erkrankungsbeginn vor dem 40. Lebensjahr
Therapie	gutes Ansprechen auf NSAR

Morbus Bechterew (Spondylitis ankylosans)

Epidemiologie	♂ > ♀ (3:1), Lebenszeitprävalenz 0.5%, Krankheitsbeginn zw. 15.-40. Lebensjahr
Ätiologie	genetische Prädisposition: 90-95% HLA-B27-positiv
Lokalisation	ISG (Sacroiliitis) und Wirbelsäule
Klinik	Allgemeinsymptome: Müdigkeit, Fieber, Gewichtsverlust Schleichend einsetzende, dumpfe Schmerzen der Iliosakralgelenke und der Wirbelsäule, lageunabhängig (auch nachts), Morgensteifigkeit, Besserung durch Bewegung, verminderte Beweglichkeit der Wirbelsäule Enthesiopathien (schmerzhafte Knochen-Sehnen-Übergänge): costosternal, Dornfortsätze, Beckenkamm, Trochanter major, Achillessehnenansatz (Kalkaneodynie) Arthritis (25-35%): asymmetrisch, stammnah, betrifft v.a. Hüft-, Knie- und Schultergelenk, kann Sakroiliitis vorausgehen Extraartikuläre Manifestation: Akute, einseitige Uveitis anterior (25%; Iritis, Iridozyklitis), CED (10%), Prostatitis, AK-Insuffizienz, AV-Block, IgA-Nephropathie
Diagnostik	Klinische Untersuchung: - Mennell-Zeichen: Fixation des Sakrum, Hyperextension im Hüftgelenk; alternativ beidseitige Kompression der Darmbeinschaufeln → positiv bei ISG-Schmerzen LWS-Beweglichkeit: - Schober-Mass ('Sakrum'): Übergang LWK5 nach kranial 10 cm, Flexion mit Vergrößerung des Abstands um mindestens 4 cm, Hyperextension mit Verkleinerung des Abstands um mindestens 2 cm - Finger-Boden-Abstand BWS-Beweglichkeit: - Ott-Mass ('oben'): HWK7 nach kaudal 30 cm, Flexion mit Vergrößerung des Abstands um mindestens 2 cm, Hyperextension mit Verkleinerung des Abstands um mindestens 1-2 cm - Thoraxumfangsdifferenz in Expiration und Inspiration, physiol. mind. 5 cm Umfangszunahme in Inspiration HWS-Beweglichkeit: - Flèche-Mass: Hinterkopf-Wand-Abstand, normalerweise 0 cm - Kinn-Sternum-Abstand: normalerweise 0 cm bzw. >18 cm in Reklination Labor: ggf. CRP und BSR erhöht, HLA-B27 in 90-95% positiv, normales Kalzium, Phosphat und alkalische Phosphatase, Rheumafaktor und ANA negativ MRI: Goldstandard, sensitiver für Sakroiliitis als Röntgen, zur Früh- und Verlaufsdagnostik Röntgen: Ankylosierung des ISG (verwachsene Kortikalisgrenzen, Erosionen, Sklerosierung), Sklerosierung des Wirbelsäulen-Bandapparates, Aufhebung der Lordose, Verschmälerung des intervertebralen Abstandes, Ankylosierung der Intervertebralgelenke (Spondylarthritis), vertikale Syndesmophyten (DD horizontale Spondylophyten) → Bambusrohrform im Endstadium, Enthesiopathien mit ossifizierender Periostitis (zB. Fersensporn) Diagnosekriterien: Sakroiliitis + 1 SpA-Kriterium ODER HLA-B27 + 2 SpA-Kriterien - SpA-Kriterien: Enthesitis, Uveitits, Psoriasis, CED, entzündlicher Rückenschmerz, periphere Arthritis, positive Familienanamnese, erhöhtes CRP, Ansprechen auf NSAR, Daktylitis
DD	Osteoporose, Bandscheibenvorfall, Spondylitis, andere Spondylarthritiden (reaktive Arthritis, Psoriasisarthritis), Morbus Forestier (Spondylosis hyperostotica; ausgeprägte Spondylophytenbildung mit Bewegungseinschränkung, kaum schmerzhaft, keine Sakroiliitis, kein HLA-B27, häufig bei Diabetikern)
Therapie	Physiotherapie als wichtigster Therapieansatz (bei regelmässiger Durchführung kann Invalidisierung vermieden werden), NSAR b.B., Glukokortikoide (bei Schüben), Biologicals (in Reserve): TNF α -Inhibitoren
Prognose	Konsequente Physiotherapie verlangsamt Bewegungseinschränkung der Wirbelsäule und verhindert häufig Invalidität!
Komplikationen	Ankylose der WS, Verlust der Lendenlordose, Hyperkyphose der BWS, Osteoporose + pathologischen Frakturen (HWS)

MC	Klinik: starke Rückenschmerzen nachts/frühmorgens, Fersensporn, Schoberzeichen positiv, Schmerzen besser bei Bewegung Assoziation mit HLA-B27 (M. Bechterew und reaktive Arthritis) Röntgen: Sklerosierung des Bandapparates, Syndesmophyten (Bambusrohr-Wirbelsäule), Erosionen MRT: Goldstandard in der Diagnostik, auch schon im Frühstadium empfohlen TNFα-Blocker als Eskalation (physikalische Therapie und zwei NSAR als Grundtherapie)

Reaktive Arthritis

Epidemiologie	genetische Prädisposition (HLA-B27), urethro-okulo-synoviales Syndrom v.a. bei jungen Männern
Ätiologie	aseptische Arthritis wenige Tage bis 6 Wochen nach bakterieller Urethritis (Chlamydia, Gonokokken, Ureaplasma) oder Gastroenteritis (Campylobacter, Salmonella, Shigella, Yersinia)
Klinik	Oligoarthritis (asymmetrisch, v.a. UE, häufig Knie), sterile Urethritis, Konjunktivitis/Iritis, Psoriasiforme Dermatitis (v.a. der Eichel, Fusssohlen und Handinnenflächen; evt. Fieber, Sakroiliitis, schmerzhafte Enthesiopathie (zB. Achillodynie) Urethro-okulo-synoviales Syndrom (früher Reiter Trias): reaktive Arthritis, Konjunktivitis, Urethritis
Diagnostik	BSG↑, CRP↑, Stuhl- und Urinkultur, Gelenkpunktion ohne Erregernachweis
Therapie	ggf. Infektsanierung, Kyrotherapie, NSAR, ggf. Glukokortikoide, bei chronischem Verlauf Sulfasalazin
Prognose	in 80% selbstlimitierend innerhalb eines Jahres, aber Übergang in chronische rheumatische Erkrankung möglich erhöhtes Risiko für längeren/chronischen Verlauf bei HLA-B27-Positivität

Merke! Urethro-okulo-synoviales Syndrom: „Can't see, can't pee, can't climb a tree.“

MC	HLA-B27-Assoziation Ätiologie: Campylobacter, Salmonellen, Shigellen und Yersinien oder urogenitale Infekte als Ursache für reaktive Arthritis Klinik: Schmerzen in Knie-, Sprung- und Sakroiliakgelenk, Enthesiopathien, anteriore Uveitis Urethro-okulo-synoviales Syndrom: Arthritis, Konjunktivitis, Urethritis Diagnostik mittels Stuhlprobe und Urinprobe Therapie mit NSAR, ggf. vorübergehend Glukokortikoide Therapie bei Augenbeteiligung (Iridozyklitis): lokal hochdosierte Glukokortikoide und Mydriatika (zB Atropin) Prognose: 80% selbstlimitierend innert 1 Jahr, aber Übergang in chronische rheumatische Erkrankung möglich

SAPHO-Syndrom

Definition	gehört zu den seronegativen Spondylarthritiden
Ätiologie	unbekannt, wahrscheinlich autoimmun (HLA-B27-Assoziation) oder infektiös (Propionibacterium acnes)
Klinik	<u>S</u> APHO-Akronym: <u>S</u> ynovitis, <u>A</u> kne, <u>P</u> ustulose (palmoplantar), <u>H</u> yperostosen (sternoklavikular, WS, Becken), <u>O</u> steitis
Diagnostik	klinisch, Röntgen, Szintigraphie, MRT
Therapie	symptomatisch

Gicht / Hyperurikämie

Definition	Hyperurikämie: Serum-Harnsäure ≥ 6.5 mg/dL (390 $\mu\text{mol/l}$) Gicht: symptomatische Hyperurikämie mit Ausfällung von Uratkristallen an verschiedenen Körperstellen
Epidemiologie	Prävalenz Gicht 1-2% der Bevölkerung (Hyperurikämie 20%), v.a. Männer (10:1; Oestrogen fördert renale Harnsäureausscheidung), meist primäre Hyperurikämie
Ätiologie	Harnsäure ist Abbauprodukt von Purinen, das zu 80% über die Nieren ausgeschieden wird
Formen	Primäre Hyperurikämie (90%): genetische Erkrankung, durch Fehlernährung aggraviert - Störungen der tubulären Harnsäureausscheidung (99%): wird manifest bei übermässiger purinreicher Ernährung, Alkohol, fruktosehaltigen Getränken, metabolischem Syndrom - Überproduktion von Harnsäure (1%): Lesch-Nyhan-Syndrom durch Enzymmangel (Autoaggression, geistige Retardierung) Sekundäre Hyperurikämie (10%) - verminderte Harnsäureausscheidung: Medikamente (ASS, Diuretika, Pyrazinamid), Nierenerkrankungen, Ketoazidose, Laktatazidose (konkurriert mit renaler Harnsäureausscheidung) - vermehrte Harnsäurebildung durch Zelluntergang: Tumorlysesyndrom (Leukämie, nach Zytostatika oder Bestrahlung), hämolytische Anämie, Psoriasis, chirurgische Eingriffe
Pathogenese	Plötzlicher Anstieg (Eiweiss, Abbau körpereigener Zellen) der Harnsäurekonzentration oder Überschreitung der Löslichkeit (Hypothermie und Azidose führen zu Herabsetzung der Löslichkeitsgrenze) $\rightarrow$ Ausfall von Uratkristallen $\rightarrow$ Einwandern von Leukozyten $\rightarrow$ Entzündung (pH↓) $\rightarrow$ Löslichkeit Harnsäure↓ $\rightarrow$ Uratkristalle fallen vermehrt aus Auslöser: Purinhaltige Lebensmittel (Fleisch, Innereien, Hülsenfrüchte, Fisch, Meeresfrüchte), Alkoholexzess, Fasten, lokale Unterkühlung
Klinik	Akuter Gichtanfall: stark schmerzhafte Monarthritis, v.a. in Ruhe oder Nacht: 60% Podagra (Grosszehe), 15% Sprunggelenk/Fusswurzel, 10% Gonagra, 5% Chiragra (Hand- und Fingergelenke, insb. Daumen) - Abklingen nach wenigen Tagen, rezidivierende Verläufe mit beschwerdefreien Intervallen

	Chronische Gicht (heutzutage selten): - Gichttophi: Uratablagerungen inner- und ausserhalb der Gelenke: Knochentophus, Weichteiltophus (multiple, weisse, harte, schmerzlose Knoten) - Uratnephrolithiasis, akute oder chronische Uratnephropathie (interstitielle Nephritis) - chronische Gichtarthropathie mit Gelenkdestruktion
Diagnostik	Primär klinisch(!), Gelenkpunktion bei unklarer DD (Leukozytose, negativ doppelbrechende Natriumuratkristalle in Polarisationsmikroskopie), Bildgebung (chronische Gicht: röntgendichter Weichteilschatten, Osteolysen, Tophusstachel) Labor: in 1/3 der (akuten) Fälle keine Hyperurikämie, ggf. systemische Entzündungszeichen DD: Chondrokalzinose (Pseudogicht, s.u.), RA, reaktive oder septische Arthritis, Psoriasisarthritis, aktivierte Arthrose
Therapie	Allgemeinmassnahmen bei Hyperurikämie: Normalisierung des Körpergewichts, purinarmer Kost, reduzierter Alkoholkonsum, hohe Flüssigkeitszufuhr Gichtanfall: - Lokale Kryo-therapie → in der Akuttherapie überwiegt der Nutzen - NSAR (kein ASS, hemmt renale Uratausscheidung) oder Glukokortikoide (ggf. Kombi; dann mit PPI) - Colchizin: bei Kontraindikationen oder Nichtansprechen der NSAR und Glukokortikoide NW: schwere Diarrhöen, Nephrotoxizität, Myelosuppression - Medikamentöse Harnsäuresenkung bereits während dem Anfall möglich, aber nicht erforderlich Chronische Hyperurikämie (medikamentöse Harnsäuresenkung): - Ind: mind. ein gesicherter Gichtanfall, chronische Gichtarthritis, Gichtanfall + Hyperurikämie und eingeschränkte Nierenfunktion - Therapieziel: Harnsäure <6.0 mg/dL (<360 µmol/L), klinische Remission - 1. Wahl: Allopurinol - WM: Urikostatikum, Hemmung der Hypoxanthinoxidase, kein Hypoxanthin zu Xanthin und Harnsäure, einschleichend dosieren - Interaktionen: Induktion von Azathioprin (erhöhte Knochenmarkstoxizität, Reduktion der Azathioprin-dosis auf 25%) und 6-Mercaptopurin, Diabetesmedikamente - NW: bei Therapiebeginn Auslösung eines Gichtanfalls möglich (Anfallsprophylaxe mittels Colchicin), Hautreaktionen, schwerwiegende Überempfindlichkeitsreaktionen - NI/LI: Dosisreduktion bei NI - 2. Wahl: Urikosurika (Benzbromaron, Probenecid): gesteigerte renale Elimination, CAVE Urolithiasis
Prävention	Anfallsprophylaxe: Colchizin niedrigdosiert 3 bis 6 Monate, NSAR oder Glukokortikoide
Komplikationen	Urat-Nephrolithiasis, Gichtnephropathie (chronisch, ggf. progrediente Niereninsuffizienz), akute Uratnephropathie (ggf. ANV), erhöhtes Risiko für metabolisches Syndrom, Diabetes mellitus, arterielle Hypertonie, chron. Niereninsuffizienz

Cave!	Eine chronische Hyperurikämie ist für das Auftreten eines akuten Gichtanfalls nicht obligat, es genügt auch ein plötzlicher schneller Anstieg der Harnsäurekonzentration! Sowohl Gelenkpunktion als auch bildgebende Verfahren werden zur Diagnostik eines akuten Gichtanfalls im hausärztlichen Kontext nicht empfohlen! Die Diagnosestellung erfolgt klinisch. ASS bei akutem Gichtanfall nicht indiziert, da diese die renale Uratausscheidung hemmt. Allopurinol macht eine Induktion von Azathioprin und 6-Mercaptopurin → Reduktion dieser Medis erforderlich

MC	Klinik: nächtliche Schmerzen, Gelenkschwellung, Harnsäure-Konzentration >6.5mg/dL, Natriumurat-Kristalle im Direktpräparat, weissliche Knoten, Nephrolithiasis (Harnsäurekristalle), assoziiert mit metabolischem Syndrom Grosszehengrundgelenk > Sprunggelenk/Fusswurzeln (> Kniegelenk > Finger/Daumengelenk) Diagnostisch beweisend für den Gichtanfall sind Uratkristalle in der Synovialflüssigkeit, eine Hyperurikämie ist nicht zwingend! Ebenfalls typisch: Leukozyten↑ in Synovialflüssigkeit Therapie: purinarmer Diät, Kryo-therapie und NSAR, KEINE ASS in der Akuttherapie Colchizin NW: gastrointestinale Beschwerden Allopurinol NW: Harnsäuresteine

CSE	Typischer Patient: männlich, älter, übergewichtig mit schmerzhaftem, geschwelltem und gerötetem Grosszehengrundgelenk und Risikofaktoren (übermässiger Fleischkonsum, Alkoholexzesse) und Auftreten der Beschwerden bei Kälte/nachts Bei Therapiebeginn mit Allopurinol akute Gichtanfälle möglich → Anfallsprophylaxe mit Colchicin für einige Monate

Chondrokalzinose (Pseudogicht)

Ätiologie	Primär (idiopathisch), sekundär (Hyperparathyreoidismus, Hypophosphatasie, Hämochromatose, Gicht)
Pathogenese	Anfallsartige Gelenkentzündung durch Ablagerung von Calciumpyrophosphatdihydrat-/CPPD-Kristallen
Klinik	oft asymptomatisch, Knie-, Hand-, Sprung- und Hüftgelenk (grosse Gelenke) akut: Pseudogichtanfall mit Mono- oder Polyarthritis, chronisch: Gelenkschmerzen wie RA oder Arthrose

Diagnostik	Oft radiologischer Zufallsbefund, verkalkter Knorpel des betroffenen Gelenks (v.a. Faserknorpel (z.B. Menisken, Anulus fibrosus der Bandscheibe) oder hyaliner (Gelenks-)Knorpel), Polarisationsmikroskopie mit CPPD-Kristallen
Therapie	Primär symptomatisch: NSAR, Glukokortikoide, Colchicin, sekundär: Behandlung der Grunderkrankung

Kollagenosen

Allgemein	Autoimmunerkrankungen gegen Bindegewebsstrukturen, genetische Disposition, häufiger bei Frauen, ANA-positiv
Erkrankungen	Lupus erythematoses, Dermatomyositis, Polymyositis, Sklerodermie, Sjögren-Syndrom, Sharp-Syndrom
Klinik	Fieber, Gewichtsverlust, Gelenke (Polyarthritis, Myositis), Haut (Erytheme, Raynaud-Syndrom), Organmanifestationen möglich (Perikarditis, Lungenfibrose, Pleuritis, Nephritiden, Epilepsie, psychiatrische Symptome, Myelitis, Nervenläsionen)

Systemischer Lupus erythematoses

Epidemiologie	w>m (4:1), Altersgipfel 20-40 Jahre, 40/100'000, Prävalenz bei Dunkelhäutigen häufiger
Ätiologie	Unbekannt, HLA-Assoziation, hormonelle Faktoren (z.B. Östrogene), gestörte Immunregulation, Infektionen (z.B. EBV), Exposition gegenüber UV-Licht
Pathogenese	Autoimmune Zerstörung des Bindegewebes von Gefässen
Verlaufs-/ Sonderformen	Kutaner Lupus erythematoses (s.u.) Neonatales Lupus-Syndrom: - Pathogenese: diaplazentare Übertragung von Anti-SS-A/B, Anti-U1-RNP, Antiphospholipid-AK können in 5% zur Entwicklung eines neonatalen Lupus-Syndroms führen - Klinik: kongenitaler AV-Block I°-III°, Fehlgeburt, Hautveränderungen, Leberfunktionsstörung Medikamenteninduzierter LE_ - Auslösen von Lupus-ähnlichen Symptomen, die nach Absetzen wieder sistieren - Epidemiologie: m>w - Auslöser (können auch bestehenden LE aggravierern): Antiarrhythmika (Procainamid), Antihypertensiva (Hydralazin, Methyldopa), D-Penicillamin, Isoniazid, Phenytoin - Klinik: Polyarthritis, Serositis, Myalgien, Exanthem - Diagnostik: Anti-Histon-AK↑ (charakteristisch), ANA↑, keine Anti-dsDNA-AK
Klinik	Allgemeinsymptome: Fieber, Müdigkeit, Gewichtsverlust (bei ca. 95%) Bewegungsapparat (95%): Arthralgien (95%), Myalgien (70%), nicht-erosive Arthritis (60%) Haut (80%): Photosensitivität (70%), Schmetterlingserythem (50%), diskoides Erythem, periunguale Teleangiectasien ZNS: kognitive Veränderungen, Psychosen, Kopfschmerzen Lunge: Pleuritis mit rezidivierenden Ergüssen Herz: Perikarditis mit Ergüssen, Myokarditis, Beteiligung der Koronarien Niere: Lupusnephritis mit Proteinurie (50%, klassischerweise Immunkomplex-GN) GIT: Übelkeit, Diarrhö, Cheilitis, Ösophagitis, Hepatitis Augen: Sicca-Syndrom, Konjunktivitis
Klassifikation	ACR/EULAR-Kriterien (2018): Klassifikation anhand ANA-Titer $\geq 1:80$ + ≥ 1 klinisches Kriterium und insg. ≥ 10 Punkte
Diagnostik	Bestimmung ANA-Titer ($\geq 1:80$ gilt bei ACR/EULAR-Kriterien als obligatorisch für Verdachtsdiagnose LE) → Einteilung gemäss Klassifikation (Kriterien nicht erfüllt: Diagnose durch Spezialisten trotzdem möglich) Labor: erhöhte BSR bei normalem CRP, Leukopenie, Thrombopenie, Anämie, Komplementfaktoren↓, Kreatinin↑ Antikörper: ANA (Anti-dsDNA-AK (70%), Anti-SM-AK (30%), SS-A-AK), Antiphospholipid-AK, Anti-C1q-AK Fotoprovokationstest mit UV-Licht → Erythem Hautbiopsie mit Immunfluoreszenz: Lupusband: in makroskopisch auffälliger und unauffälliger Haut finden sich Immunkomplexablagerungen von IgG, IgM, IgA und C3 an der dermoepidermalen Junktionszone, ausserdem „Interface-Dermatitis“ mit lymphozytärem Infiltrat an der dermoepidermalen Junktionszone Urinstatus: Lupus-Nephritis mit Proteinurie, Mikrohämaturie, Erythrozytenzylinder, Akanthozyten Nierenbiopsie: zur Therapieplanung bei Lupusnephritis
Therapie	Allgemein: Sonnenexposition meiden, Lichtschutzsalbe bei leichtem Verlauf: NSAR, im Schub Glukokortikoide, Hydroxychloroquin bei schwerem Verlauf (Organmanifestationen): Glukokortikoide, ggf. Azathioprin, MTX oder andere IS / Biologicals
Komplikationen	Lupusnephritis: 6 Formen, Nierenbiopsie bei Verdacht und zur Therapie immer erforderlich
Prognose	Chronisch-rezidivierend, meist in Schüben mit Remission dazwischen, 5% Übergang des kutanen LE in SLE Lupusnephritis und Befall des ZNS bei SLE prognosebestimmend

Sonstiges	SLE bei Schwangeren: Fruchtbarkeit vermutlich normal, ist immer eine Risikoschwangerschaft, bei aktivem SLE ist von einer Schwangerschaft abzuraten, Östrogene erhöhen das Thromboserisiko (Vermeiden v.a. bei gleichzeitigem Antiphospholipid- Syndrom), neonatales Lupussyndrom möglich (s.o.)
DD	RA, Dermatomyositis, systemische Sklerose, Polyarteritis nodosa

Cave! ANA-Titer-Bestimmung gilt als obligatorisch bei Verdachtsdiagnose LE, auch zur Einteilung erforderlich
Die ANA Anti-dsDNA-AK und Anti-SM-AK sind hochspezifisch für SLE
Kontraindikation für UV-Lichttherapien

MC Klinik: Schmetterlingserythem, Photosensitivität, Arthralgien, Thoraxschmerzen (Serositis), trockene Augen, Ödeme, Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiss
Diagnostik: Anti-dsDNA-AK/Anti-SM-AK positiv, ANA-Titer $\geq 1:80$, BSG $\uparrow$ bei normalem CRP, Anämie, Mikrohämaturie, Proteinurie
→ bei Vd.a. Nierenbeteiligung: Nierenbiopsie
4/11 ACR-Kriterien sollten erfüllt sein, damit eine SLE-Diagnose wahrscheinlich ist
Chronisch-diskoider LE: befällt ausschliesslich die Haut, v.a. sonnenexponierte Areale (Gesicht und Hände), scheibenförmige, scharf begrenzte rote Herde, Schuppenbildung, Hyperästhesie, Aggravieren bei Sonnenexposition (Sommer), KEIN Juckreiz
Bei chronisch kutanem LE Lupusband nur in betroffener Haut, bei anderen Manifestationen auch in makrosk. gesunder Haut
Subakuter kutaner LE heilt mit Depigmentierung aber ohne Narbenbildung aus
Tacrolimus als off-label use bei kutanem LE alternativ zu topischen Glukokortikoiden
UV-Lichttherapien sind bei LE kontraindiziert

CSE Typische Patientin: weiblich, Alter um 30 Jahre, Leistungsminderung, Fieber, Gewichtsverlust, Arthralgien, Schmetterlingserythem, Thoraxschmerzen (Serositis), trockene Augen, ggf. Ödeme
Bei Vd.a. SLE ANA-Titer bestimmen, bei Vd.a. Nierenbeteiligung Nierenbiopsie obligat

Kutaner Lupus erythematoses

Definition	LE mit fast ausschliesslichem Hautbefall, klinisch vielfältige Manifestation
Epidemiologie	10x häufiger als SLE
Risikofaktoren	Rauchen, Medikamente, ultraviolette Strahlung
Diagnostik	ANA selten positiv, Lupusband in der befallenen und makroskopisch gesunden Haut DD: Rosazea, polymorphe Lichtdermatosen, seborrhoisches Ekzem
Therapie	Sonnenexposition meiden, topische Glukokortikoide, ggf. Calcineurininhibitoren (Tacrolimus), bei schwerem Verlauf: Hydroxychloroquin
Prognose	Chronisch rezidivierend, ca. 5% gehen über in systemischen LE
Unterformen	Akut kutaner LE Subakut kutaner LE - Intermediärform zwischen chronisch-diskoidem und systemischem LE, typischerweise erfüllte Kriterien für SLE, aber milderer Verlauf - Allgemeinsymptome, symmetrische psoriasiforme, ringförmige Hautveränderungen, v.a. an Streckseite der Arme, am Stamm und sonnenexponierten Arealen (Gesicht, Hände); Abheilung unter Depigmentierung ohne Narben - Prognose: eher Übergang in SLE als chronisch-diskoider LE Chronisch kutaner LE - Drei Formen: LE profundus, Chilblain-LE, chronisch-diskoider LE (häufigster) - chronisch-diskoider LE: scheibenförmige, scharf begrenzte, rote Plaques mit Schuppung und zentraler Atrophie, Tapeziernagelphänomen; Berührungsempfindlichkeit; narbige Ausheilungen; v.a. an lichtexponierten Arealen, meist nur im Gesicht - Diagnostik: Lupusband nur in der betroffenen, kranken Haut - Prognose: Übergang in SLE selten Intermittierend kutaner LE

Polymyositis und Dermatomyositis

Definition	Polymyositis: entzündliche Erkrankung der Skelettmuskulatur Dermatomyositis („Lila-Krankheit“): Polymyositis mit Hautbeteiligung
Epidemiologie	w>m, Altersgipfel 40-60 Jahre
Ätiologie	Paraneoplastisch (v.a. bei älteren Patienten), Vd.a. virale Genese (v.a. bei jüngeren Patienten, z.B. Coxsackieviren)

Klinik	Muskelkater-ähnliche, druckschmerzhafte Muskeln und Schwäche von Becken- und Schultergürtelmuskulatur, Mühe aufzustehen und die Arme zu heben, bis hin zu proximal betonter Tetraparese - keine Denervierungszeichen (keine Faszikulationen oder Reflexveränderungen) - zusätzlich: häufig geschwollenes Zahnfleisch, Raynaud-Syndrom möglich, Tumor-Assoziation (seltener) - im Verlauf aufsteigende Myositis mit bulbären Symptomen (Dysphagie, Dysarthrie) Bei Dermatomyositis zusätzliche Hautmanifestationen: rot-bläuliches 'heliotropes' Exanthem ('Lila-Krankheit'), livides Lidödem 'verheulter Gesichtsausdruck', schuppendes Erythem der Fingergelenke und Gottronpapeln über Streckseite der Fingergelenke, subkutane Kalzifikationen - im Verlauf fakultativer Befall innerer Organe: Herz (Myokarditis, AV-Block, dilatative Kardiomyopathie), Oesophagus (Dysphagie), Lunge (Alveolitis, Fibrose) - Assoziation mit Malignomen (in 15-20%) → Tumorsuche bei Diagnosestellung notwendig
Diagnostik	Labor: CK↑↑, Myoglobin↑, AST↑, LDH↑, Entzündungsparameter↑, γ-Globuline↑, evt. ANA, Mi-2-AK, Anti-Jo-1 → CK als guter Marker für die Krankheitsaktivität MRT: befallene Muskeln hyperintens in T2 Muskelbiopsie: interstitielle lymphozytäre Entzündungsinfiltrate, Muskelfasernekrosen, perifaszikuläre Atrophie der Muskelfaserbündel (beweisend) DD: Polymyalgia rheumatica, Myasthenia gravis, medikamenteninduzierte Myopathie
Therapie	Initial orale Glukokortikoide, ggf. Immunsuppression (MTX, Azathioprin, Cyclophosphamid), ultima ratio hochdosierte intravenöse Immunglobuline; Tumorentfernung
Komplikationen	Dermatomyositis in 15-20% assoziiert mit Malignomen: Ovarial-, Mamma-, Darm-Karzinom, Melanom, B-Zell-Lymphome → Tumorsuche bei Diagnosestellung
Prophylaxe	Regelmässige körperliche Untersuchung zur Tumorsuche v.a. bei Dermatomyositis: Haut, Brustdrüse, Rektum, gynäkologischer Untersuch, Abdomen-US, Röntgen-Thorax

Cave! Tumorsuche bei Diagnosestellung einer Dermatomyositis notwendig
Muskelbiopsie ist entscheidend für Diagnose einer Myopathie

MC	Klinik Dermatomyositis: Gottronpapeln an Fingerstreckseiten, proximale Muskeln betroffen (u.a. Quadrizeps), Raynaud-Syndrom, subkutane Kalzinose möglich Diagnostik: höchste Spezifität haben Mi-2-AK; Veränderungen von AST, LDH, Myoglobin und in der Proteinelektrophorese (γ-Globuline) sind typisch, Muskelbiopsie zur Diagnosesicherung Histo: lymphohistiozytäre Infiltrate, Muskelfasernekrosen und perifaszikuläre Atrophie typisch Therapie: primär orale Kortikosteroide; MTX, Azathioprin, Cyclophosphamid und intravenöse Immunglobuline zur Eskalation Tumorsuche bei Diagnosestellung einer Dermatomyositis notwendig

Einschlusskörperchen-Myositis (IBM)

Epidemiologie	häufigste Myositis in der zweiten Lebenshälfte
Ätiologie	Chronisch-entzündliche Amyloidablagerungen in der Beugemuskulatur der Finger, Hand und Quadriceps
Therapie	keine wirksame, da steroidresistent

Infektiöse Myositiden

Ätiologie	Viral (Coxsackie, Influenza, HIV, HTLV-1), bakteriell (Staphylokokken, Streptokokken, Anthrax), Parasiten (Toxoplasmose)

Systemische Sklerose

Epidemiologie	Selten, ca. 40-200/1'000'000, v.a. bei Frauen, Altersgipfel 40-50 Jahre	Durch Vermehrung von BGW
Pathogenese	Entzündliche Vermehrung von Bindegewebe in Haut und inneren Organen, Vaskulopathie	kommt es zu Sklerose von Haut und inneren Organen
Formen	Einteilung nach Verlauf: - limitierte systemische Sklerose (45%): - Befallsmuster Typ I, oft Aussparung des Rumpfes, Organbeteiligung erst spät und wenig ausgeprägt - CREST-Syndrom (kann auch beim diffusen Typ vorkommen): Calcinosis cutis, Raynaud-Syndrom, Esophageal dysmotility, Sklerodaktylie, Teleangiectasien; ggf. pulmonale Hypertonie, Lungenfibrose - diffuse systemische Sklerodermie (30-35%): - Befallsmuster Typ II und III, schubweises rasch-progredientes Fortschreiten der Hautsklerose und Befall der ganzen Haut, frühere und ausgeprägtere Organbeteiligung	

Einteilung nach Klinik:

- **Typ I** = akraler Typ: häufigste Form, Befall der Akren und Hände bis Handgelenke
- **Typ II** = proximal ascendierender Typ: von den Fingern aus aufsteigende, zentripetale Sklerosierung nach proximal auf Unter- und Oberarme, Beteiligung innerer Organe
- **Typ III** = Stammsklerose-Typ: zentrifugale Ausbreitung von Stamm aus, Raynaud-Phänomen kann fehlen, Beteiligung innerer Organe

Klinik

Frühsymptome: sekundäres Raynaud-Syndrom, reduzierter AZ, subfebrile Temperaturen, depressive Verstimmung, Kälteempfindlichkeit, Gelenksteifigkeit

Kutan: Ödembildung, Verhärtung durch Kalkeinlagerungen an Gelenken und Akren (Calcinosis cutis), Atrophie und Untergang der Hautanhangsgebilde

- **Sklerodaktylie:** livide Verfärbung, Fingerkuppennekrose und –Arthropie, im Verlauf „Madonnenfinger“
- **Gesicht:** maskenhaft (fehlende Mimik), verkürztes Zungenbändchen, Tabakbeutelmond
- **Stamm:** Teleangiectasien, Hyper- und Hypopigmentierungen

Extrakutan: GIT (90%; Dysphagie, Meteorismus, Obstipation), Lunge (70%; Fibrose, Alveolitis, pulmonale Hypertonie), Nieren (45%; art. Hypertonie, Niereninsuffizienz, -Infarkt), Speicheldrüsen (Sjögren-Syndrom), Herz (Myokardfibrose, Myokarditis, Perikarditis), Bewegungsapparat (Arthralgien, Arthritis, Myalgien)

Diagnostik

Anamnese und körperlicher Untersuchung

Antikörper: ANA (90%), Antizentromer-AK (ACA) bei CREST-Syndrom (70%, v.a. limitierte Form), Anti-Scl70-AK (= Anti-Topoisomerase-AK, bei 40%, v.a. diffuse Form), erhöhte γ -Globulinfraktion, RF

Weitere: BB, CRP, GOT, CPT, CK, TSH, fT₄, Urinstatus, Kreatinin-Clearance

Nagelfalz-Kapillarmikroskopie: zur Unterscheidung von primärem Raynaud-Syndrom

Histologie inkl. Subkutis und Fettgewebe

Röntgen der Hände (Akroosteolysen, Calcinosis cutis), **Thorax** (Lungenbeteiligung)

Ösophagusbreischluck (verminderte Motilität, „klaffender“ Ösophagus)

Sonographie: Echokardiographie, Abdomen, Nieren, Schilddrüse, Weichteile

DD: zirkumskripte Sklerodermie, generalisierter Lichen sclerosus et atrophicus, andere Autoimmunerkrankung mit Sklerose (z.B. Dermatomyositis, SLE), Pseudosklerodermien (Borreliose, medikamentös, toxisch, Stoffwechsel-induziert, immunologisch, paraneoplastisch)

Therapie

Keine kausale Therapie, Kälteprophylaxe, Physiotherapie, Massagen, Durchblutungsförderung (nitrathaltige Cremes), Psychotherapie

Medikamentös: NSAR, ggf. schwach wirksame Opiode, systemische Glukokortikoide, Azathioprin (off-label), nitrathaltige Salbe oder Calciumantagonisten p.o. bei Raynaud, Bosentan p.o. bei Fingerkuppennekrose

Ggf. operative Entfernung von Calcinosis cutis

Komplikationen:

- **Oesophagushypomotilität:** Metoclopramid (Tonuserhöhung des UES), PPI
- **Lungenfibrose:** Cyclophosphamid (NW: hämorrhagische Zystitis)
- **Pulmonalarteriellen Hypertonie:** Endothelin-1-Rezeptor-Antagonisten, PDE5-Hemmer, Calciumantagonisten
- **Proteinurie/art. Hypertonie:** ACE-Hemmer als nephroprotektiver Wirkstoff

Prognose

Sehr variabel, chronischer Verlauf mit geringer Selbstheilungstendenz, abhängig von Lungen-, Herz- und Nierenbeteiligung, bei Vorliegen von Anti-Scl-70 schlechtere Prognose

Cave!

Bei jedem Raynaud-Syndrom sollte an eine systemische Sklerose gedacht werden, in >90% Erstsymptom
Zirkumskripte Sklerodermie: KEINE Beteiligung innerer Organe oder Übergang in systemische Sklerose

MC

Klinik: schmerzende (bei Kälte↑), derbe Schwellung und Ulzera an den Fingern; Weichteil-/subkutane Verkalkungen; Teleangiectasien; Dyspnoe, pulmonale Hypertonie und Lungenfibrose (Lungenbeteiligung); periorale radiäre Hautfältelung und Mikrostomie im Verlauf

Diagnostik: ANA↑, BSG↑, Anti-Zentromer-AK (ACA, bei Mehrheit der CREST-Patienten positiv), Anti-Scl-70-AK

Bei Breischluck verminderte Motilität und „klaffender“ Ösophagus

Im Röntgen Akroosteolysen (aber keine Gelenkserosionen)

Therapie: primär symptomatisch, bei arterieller Hypertonie infolge systemischer Sklerose sind ACE-Hemmer indiziert

Komplikation: Lungenbeteiligung (Lungenfibrose), Nierenbeteiligung (renale Krise mit Hypertonie / Nierenversagen)

Zirkumskripte Sklerodermie (Morphea)

Definition

Sklerosierende Erkrankung der Haut mit einzelnen, umschriebenen Verhärtungen des BGW, ggf. Mitbeteiligung von Muskulatur und Knochen, aber OHNE Beteiligung innerer Organe

Epidemiologie

2-3/100'000 pro Jahr, häufiger Kaukasier, w>m (3:1), Altersgipfel Kinder (1/3) und zw. 20-50 Jahren (2/3)

Ätiologie

Unklar, Risikofaktoren: Genetik, autoimmune Komponente, Infektionen, Trauma (an der Stelle entwickelt sich Morphea)

Klinik	Initial Erythem, zentrifugale Ausbreitung mit zentraler Sklerose (Haut nicht verschieblich), Plaques in der Mitte weiss, keine Haarfollikel mehr, bei ausgedehntem Befall im Bereich von Gelenken → Bewegungseinschränkung durch Atrophie der darunterliegenden Muskulatur und Knochen, i.d.R. KEINE Beteiligung der Hände
Diagnostik	Anamnese (autoimmune Erkrankungen?), Untersuchung, ggf. Biopsie, klinische Haut-Scores
Therapie	Topische Glukokortikoide, topisch Vit-D-Analoga, topisch Calcineurininhibitoren, Phototherapie, ggf. systemisch MTX, Physiotherapie
Prognose	Meist spontane Remission nach 2-5 Jahren, entstandene Skleroseherde bleiben aber bestehen, 25% Rezidive
Komplikationen	Karpaltunnelsyndrom, Bewegungseinschränkungen, genitaler Lichen sclerosus, Assoziation mit anderen Autoimmun-/Rheuma Erkrankungen wie Psoriasis, SLE, MS und Vitiligo

Sharp-Syndrom

Definition	Mischkollagenose aus Symptomen mehrerer Kollagenosen und einer rheumatoiden Arthritis
Klinik	obligates Raynaud-Syndrom, milder Krankheitsverlauf
Diagnostik	ANA, Anti-U1-RNP-AK

Vaskulitiden

Ätiologie	Primär: eigenständige Krankheitsentitäten Sekundär bei: Kollagenosen (SLE, Sjögren), RA, Sarkoidose, paraneoplastisch, infektiös						
Pathogenese	Immunreaktiv ausgelöste Gefässentzündungen mit Schädigung betroffener Organe, ANCA-assoziiert (antineutrophile zytoplasmatische Antikörper) → aber CAVE: es gibt auch ANCA-negative Vaskulitiden						
Klassifikation	Chapel-Hill-Klassifikation <table><tr><td>Grosse Gefässe</td><td>Riesenzellarteriitis, Takayasu-Arteriitis</td></tr><tr><td>Mittlere Gefässe</td><td>Polyarteriitis nodosa, Kawasaki-Syndrom</td></tr><tr><td>Kleine Gefässe</td><td> ANCA-assoziiert Mikroskopische Polyangiitis Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener) Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom) Nicht-ANCA Purpura Schönlein-Henoch Kryoglobulinämische Vaskulitis Kutane leukozytoklastische Vaskulitis Morbus Behcet Thrombangiitis obliterans (Hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis (Anti-C1q-Vaskulitis)) (Anti-GBM-Krankheit (glomeruläre Basalmembran)) </td></tr></table>	Grosse Gefässe	Riesenzellarteriitis, Takayasu-Arteriitis	Mittlere Gefässe	Polyarteriitis nodosa, Kawasaki-Syndrom	Kleine Gefässe	ANCA-assoziiert Mikroskopische Polyangiitis Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener) Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom) Nicht-ANCA Purpura Schönlein-Henoch Kryoglobulinämische Vaskulitis Kutane leukozytoklastische Vaskulitis Morbus Behcet Thrombangiitis obliterans (Hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis (Anti-C1q-Vaskulitis)) (Anti-GBM-Krankheit (glomeruläre Basalmembran))
Grosse Gefässe	Riesenzellarteriitis, Takayasu-Arteriitis						
Mittlere Gefässe	Polyarteriitis nodosa, Kawasaki-Syndrom						
Kleine Gefässe	ANCA-assoziiert Mikroskopische Polyangiitis Granulomatose mit Polyangiitis (Morbus Wegener) Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (Churg-Strauss-Syndrom) Nicht-ANCA Purpura Schönlein-Henoch Kryoglobulinämische Vaskulitis Kutane leukozytoklastische Vaskulitis Morbus Behcet Thrombangiitis obliterans (Hypokomplementämische urtikarielle Vaskulitis (Anti-C1q-Vaskulitis)) (Anti-GBM-Krankheit (glomeruläre Basalmembran))						

Merke!	Besonderheiten der einzelnen Vaskulitiden
	Riesenzellarteriitis
	Erblickungsgefahr, keine Auto-AK
	Takayasu-Arteriitis
	Blutdruck-Seitendifferenz (Aorta betroffen)
	Polyarteriitis nodosa
	in 80% Koronarien betroffen, Assoziation mit HBV und HCV
	Kawasaki-Syndrom
	Koronaraneurysmen (ohne Therapie), ASS als Therapie
	Granulomatose mit Polyangiitis
	chron. Nasen-Rachen-Infekte, rapid-progressive Glomerulonephritis
	Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis
	Eosinophilie
	Mikroskopische Polyangiitis
	Lungenbeteiligung mit Hämoptysen
	Purpura Schönlein-Henoch
	meist nach Atemwegsinfekt, Nierenbeteiligung
	Kryoglobulinämische Vaskulitis
	meist HCV als Grunderkrankung
	Morbus Behcet
	orale/genitale Ulzera, gehäuft in der Türkei

MC	Generelle Klinik: akute schmerzhaft Lähmung einer Extremität, Sensibilitätsstörungen, BSG↑, CRP↑, Eosinophilie

Polymyalgia rheumatica und Riesenzellarteriitis

Synonym	Früher: Arteriitis temporalis
Epidemiologie	V.a. ältere Frauen >50 Jahren, PMR als häufigste entzündlich-rheumatische Erkrankung im Alter
Ätiologie	Genetische Prädisposition, infektiöse Genese wird diskutiert (z.B. Parvovirus B19)
Pathogenese	Entzündung der mittelgrossen und grossen, hirnzuführenden Gefässe, insbesondere der A. carotis, in 50% mit Beteiligung von Aorta (Aortenbogensyndrom) und A. subclavia (bei PMR) sowie Übergreifen auf angrenzende Sehnen und Gelenke; Aktivierung von CD4+-T-Lymphozyten und Makrophagen, Bildung von Riesenzellen
Klinik	Allgemeinsymptome: B-Symptome, Fatigue, Depression RZA: ca. 50% leiden zusätzlich an einer PMR - A. temporalis → pulssynchrone, temporaler Kopfschmerzen, prominente, verhärtete, druckdolente A. temporalis sup., Claudicatio masticatoris (Kauschmerzen), berührungsempfindliche Kopfhaut - A. ophthalmica/A. centralis retinae → Amaurosis fugax (reversibel), Flimmerskotome, Gesichtsfeldausfälle PMR: Subclavia-/Iliaca-Befall → heftige, nächtliche, symmetrische Schulter- und Beckenschmerzen, Bewegungseinschränkung und Morgensteifigkeit, ggf. Arthritis/Synovitis (distale Gelenke), Kniegelenkerguss, Karpaltunnelsyndrom - Ca. 20% leiden zusätzlich an Riesenzellarteriitis
Diagnostik	Klinische Untersuchung: prominente, indurierte, druckdolente A. temporalis, arterielle Stenosegeräusche Labor: Sturzsenkung (BSG > 50mm/h), CRP↑, evt. Anämie, Thrombozytose, normale CK, KEINE AK Biopsie A. temporalis superficialis (Goldstandard): granulomatöse Panarteriitis unter Bildung von Riesenzellen Duplexsonographie (2. Wahl, wenn Biopsie nicht möglich): Halozeichen der Gefässwand (Oedem) Ultraschall: beidseitige Bursitis subacromialis Funduskopie DD PMR: Dermatomyositis, Polymyositis, medikamenteninduzierte Myopathie (Statine, Glukokortikoide), Myasthenie
Therapie	Hochdosierte Glukokortikoide bei Augenbeteiligung (Prednisolon 1000 mg/d i.v.) Ohne Augenbeteiligung oder bei PMR: Prednisolon p.o. in mittlerer Dosierung (auch diagnostisch hilfreich), langsames Ausschleichen (mind. bis unter Cushingschwelle) und ggf. Reduzierung / Ersatz durch MTX; bei unzureichendem Ansprechen Tocilizumab (IL-6-Hemmer)
Prophylaxe	Bei Glukokortikoid-Langzeittherapie: Osteoporoseprophylaxe, Blutzuckerkontrollen, PPI
Komplikationen	Erblindung (unbehandelt in 20-30%) durch anterior ischämische Optikusneuropathie, zerebrale Ischämien Aortenbogensyndrom: Aneurysma, Dissektionen

Cave! Bei Augenbeteiligung bei RZA: hochdosiert Prednisolon i.v., darf nicht durch weitere Diagnostik verzögert werden!

Merke! Goldstandard zur Diagnostik ist eine Biopsie des befallenen Segmentes der A. temporalis
Riesenzellarteriitis ohne CK Erhöhung oder Auto-AK

MC Deutliche Assoziation von PMR und RZA, w>m, idR >50 Jahre alt
Immunpathogenese von RZA: vermittelt durch CD4+ T-Zellen
Klinik: Abgeschlagenheit, depressive Verstimmung, Gewichtsverlust, zunehmende Nacken-/Schulter-/Beckenschmerzen nachts und Morgensteifigkeit, Arthritis/Synovitis, Kopfschmerzen (pochend, temporal), druckdolente/verhärtete Temporalarterie, Kauschmerzen, intermittierende Sehstörungen bis zur Erblindung
Keine Hautbeteiligung
Labor: BSG↑↑ („Sturzsenkung“), CRP↑, Leukozytose, CK normal, keine Auto-AK
Histo: granulomatöse histiozytäre Entzündung mit Riesenzellen, z.T. elastische Fasern zerstört
Ultraschall: echoarme Wandverdickung (sog. „Halo“)
Therapie: bei Augenbeteiligung sofortige hochdosierte Prednisolongabe, ohne Augenbeteiligung mittelhochdosiert auch diagnostische Gabe möglich → promptes Ansprechen erwartet
Komplikation: Erblindung, Mitbefall des Aortenbogens (BD-Seitendifferenz)

CSE Typische Patientin PMR: weiblich, >50 Jahre alt, kommt mit Abgeschlagenheit, Gewichtsverlust und zunehmenden Schulter- und Beckenschmerzen v.a. nachts und morgendliche Muskelsteifigkeit; Labor zeigt BSG↑↑, Leukozyten↑, CK normal, keine Auto-AK nachweisbar

Takayasu-Arteriitis

Beschreibung	Vaskulitis der Aorta und ihrer Hauptäste, auch „pulseless disease“
Epidemiologie	selten, betrifft v.a. junge Frauen zwischen 15-40 Jahren
Pathogenese	Granulomatöse Entzündung der Aorta und ihrer Hauptäste

Klinik	Allgemein (oft jahrelang bestehend): Fieber, Müdigkeit, Gelenkschmerzen Durchblutungsstörung: bewegungsabhängige Claudicatio der Extremitäten, Fehlen der peripheren Pulse, Raynaud-Syndrom, Sehstörungen, Synkopen, arterielle Stenosegeräusche, arterielle Hypertonie, Angina pectoris, BD-Differenz Hautveränderungen: Erythema nodosum, Urtikaria
Diagnostik	Mind. 3 der folgenden Kriterien müssen erfüllt sein: - Erkrankungsbeginn vor 40 Jahren - Claudicatio intermittens der OE oder der UE - Blutdruckdifferenz >10 mmHg beider Arme - Pulsabschwächung / Pulslosigkeit der A. brachialis - Gefässgeräusche (über A. subclavia oder Aorta abdominalis) - Pathol. Angiogramm der grossen Gefässe (nicht bedingt durch fibromuskuläre Dysplasie oder Arteriosklerose)
Therapie	Glukokortikoide, MTX, ggf. Revaskularisierung
Komplikationen	Gefässstenosen (90%), Aneurysmen, akute KHK

Panarteriitis nodosa

Beschreibung	Vaskulitis der mittelgrossen Gefässe
Ätiologie	Assoziation mit HBV- und HCV-Infektion
Pathogenese	Nekrotisierende Arteriitis der mittelgrossen Arterien ohne Glomerulonephritis
Klinik	Ausgeprägte Allgemeinsymptome: Fieber, Bauch-, Muskel- und Gelenkschmerzen Niere: Nierenversagen, arterielle Hypertonie, Protein- und Hämaturie (Pg: Vaskulitis Arteriolen, keine Glomerulonephritis) Haut: palpable Purpura, Nekrosen Koronararterien: Myokardinfarkt in jungem Alter möglich Nervensystem: Polyneuropathie (Mononeuritis multiplex), ggf. zerebrale Ischämie
Diagnostik	Hepatitis-Serologie, BSG↑↑ (Sturzsenkung), pANCA-negativ, Biopsie aus betroffenen Organen (v.a. Muskelbiopsie)
Therapie	ggf. antivirale Therapie, ansonsten Immunsuppression

MC	HBV/HCV assoziiert, BSG „Sturzsenkung“, Bauchschmerzen, Paresen (Mononeuritis multiplex)

Kawasaki-Syndrom

Synonym	Mukokutanases Lymphknotensyndrom
Epidemiologie	Häufigste Vaskulitis bei Kleinkindern (<5 Jahre), m>w (1.5:1), 8/100'000, in Japan wesentlich häufiger, Letalität 1%
Ätiologie	Unbekannt, Erreger als Auslöser wird diskutiert
Pathogenese	Schwerwiegende Vaskulitis der mittelgrossen Gefässe
Klinik	Hohes Fieber > 5 Tage (kein Ansprechen auf AB), bilaterale Konjunktivitis, Stomatitis/Enanthem (Erdbeerzunge, Rachenrötung, Lacklippen), zervikale Lymphadenopathie (häufig unilateral), stammbetontes Exanthem, Palmar- oder Plantarerythem bzw. -ödem Verlauf über mehrere Wochen!
Diagnostik	Klinische Diagnose (5 der oben genannten Symptome oder 4 Symptome + Nachweis eines Koronaraneurysmas) Labor: BSR↑, CRP↑, Thrombozyten↑; Endothelzellantikörper (AECA, anti-endothelial cell antibodies) Ggf. Echokardiografie, EKG, evtl. Koronarangiographie, MRT zum Nachweis von Aneurysmen
Therapie	Hochdosierte Immunglobuline i.v. und ASS p.o. (verhindern einer Koronarthrombose, sonst bei Kindern wegen der Gefahr eines Reye-Syndroms kontraindiziert), evtl. Glukokortikoide (umstritten, bei Nichtansprechen auf Immunglobuline)
Komplikationen	Myokarditis, Herzinfarkt, Aneurysmen der Koronarien (Letalität 1%)

Merke!	KAWASAKI: Konjunktivitis, Ausschlag, Wärme (Fieber), (Lymph-)Adenopathie, Stomatitis, Acetylsalicylsäure, (grundsätzlich) keine Steroide, Immunglobuline Ein Kleinkind mit hohem Fieber und Hautreaktion (ohne Ansprechen auf Antibiose) → immer an Kawasaki-Syndrom denken

MC	Klinik: <1-jähriges Kind, hohes Fieber, reduzierter AZ, kein Ansprechen auf Antibiose, zervikale Lymphadenitis, Lacklippen, Himbeerzunge / Erdbeerzunge, Enanthem, stammbetontes Exanthem, Palmar-/Plantarerythem, bds. Konjunktivitis, Arthralgien Therapie: Immunglobuline und ASS, Antibiose unwirksam

Mikroskopische Polyangiitis (MPA)

Beschreibung	Nekrotisierende Kleingefässvaskulitis, meist mit Nierenbeteiligung, oft mit Lungenbeteiligung

Klinik	Niere (80%): Glomerulonephritis (prognosebestimmend), Hypertonie Lunge (40%): pulmonale Vaskulitis mit Hämoptysen Haut (40%): Purpura, Knötchen, ev. Nekrosen
Diagnostik	Labor: pANCA (70%), MPO-ANCA positiv
Therapie	Stadien- und Aktivitätsorientiert: Methotrexat, Steroide, Cyclophosphamid

Granulomatose mit Polyangiitis (GPA)

Synonym	Früher: Wegener Granulomatose
Epidemiologie	w=m, Altersgipfel 40. LJ, 1/100'000 pro Jahr
Ätiologie	Unbekannt
Pathogenese	Nekrotisierende, granulomatöse Entzündung der kleinen und mittelgrossen Gefässe, granulomatöse Veränderungen der Atemwege
Klinik	Lokalisiertes Frühstadium: - in 90% Erstmanifestation im oberen Respirationstrakt, meist chronische Sinusitis, Rhinitis, Otitis media - Ko: Ulzerationen im Nasenrachenbereich, Nasenseptumperforation, Sattelnase, blutig-borkiger Schnupfen Generalisationsstadium (innert Wochen - Monaten): - Allgemeinsymptome: B-Symptome, Arthralgien - Lungen (60%): therapieresistente Pneumonie mit Husten, Dyspnoe, Hämoptysen - Nieren (50%): rapid-progressive Glomerulonephritis mit pulmonalem Syndrom (Pauci-Immun-GN; keine Immunkomplex-/AK-Ablagerungen) - Haut (20%): Purpura, Papeln, Bläschen, Nekrosen an den Fingerkuppen, subkutane Knoten - Augen (50%): Konjunktivitis, Episkleritis, retinale Vaskulitis - Herz (10%): Vaskulitis der Koronarien, Perikarditis - ZNS und periphere Neuropathie (10%)
Diagnostik	Labor: CRP↑, BSG↑, cANCA↑ (hochspezifisch), Kreatinin↑ (Nierenbeteiligung) Urinstatus: Proteinurie, Hämaturie, Erythrozytenzylinder = nephritisches Sediment CT Thorax: Rundherde mit zentraler Einschmelzung (Pseudokaverne), milchglasartige Trübungen des Parenchyms Biopsie (1. Wahl, Goldstandard zur Diagnosesicherung; Lunge, Niere und/oder Nasen-Rachen-Raum): intra- und extravaskuläre Granulome; nekrotisierende granulomatöse Vaskulitis; Glomerulonephritis
Therapie	Remissionsinduktion: Prednisolon p.o. + Cyclophosphamid oder Rituximab - Bei Lebensgefahr (Lungenblutungen, dialysepflichtige Niereninsuffizienz): Plasmapherese mit Plasmaaustausch, Hochdosis-Glukokortikoide - Ohne Beteiligung lebenswichtiger Organe: Prednisolon p.o. + MTX oder Mycophenolat-Mofetil Remissionserhaltung bis mind. 24 Monate nach klinischer Remission: Prednisolon p.o. + Azathioprin (oder Rituximab, MTX)
Prognose	Ohne Therapie Lebenserwartung <1J; bei Immunsuppression 5Ü 85%; Mortalität im 1. Jahr 10% (Infektionen unter der Immunsuppression); oft Rezidive

MC	Klinik GPA: Nachtschweiss, Inappetenz, Gewichtsverlust, Taubheit / brennende Schmerzen bis Nekrosen an Fingern / Zehen, Lungenbeteiligung (Husten, Hämoptysen; Granulome in Röntgen / Histo), retinale Vaskulitis Labor: BSG↑, Leukozyten↑, cANCA positiv, ANA/RF negativ

Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)

Synonym	früher Churg-Strauss-Syndrom
Epidemiologie	Selten, Manifestation im mittleren Lebensalter
Pathogenese	Granulomatöse, nekrotisierende Vaskulitis mit eosinophiler Infiltration des extravaskulären Gewebes, Assoziation mit Asthma und Eosinophilie
Klinik	Lunge/HNO: allergisches Asthma (90%), allergische Rhinitis, eosinophile Pneumonie Kardial: Myokarditis Haut: Purpura, subkutane Knoten Nervensystem: Neuropathie mit Bewusstseinsstörungen und peripheren, sensiblen und motorischen Ausfällen
Diagnostik	Labor: Eosinophilie, pANCA in 40%

Purpura Schönlein-Henoch

Definition	IgA-Vaskulitis
Epidemiologie	m>w, Altersgipfel < 10 Jahren (90%)
Ätiologie	Gehäuft nach viralem/bakteriellem Infekt (obere Atemwege, β -hämolisierende Strept.), genetische Prädisposition
Pathogenese	IgA-Immunkomplexablagerungen in Gefäßwänden → Komplementaktivierung → Gefäßschäden
Klinik	Plötzlicher Beginn, oft im Anschluss an oberen Atemwegsinfekt Haut (immer betroffen): tastbare Purpura, nicht-wegdrückbare Petechien, v.a. Streckseiten der UE, Gesäss GI-Trakt (80%): kolikartige Bauchschmerzen, blutige Stühle, Erbrechen Gelenke (75%): Arthritiden, Arthralgien (meist Sprung-/Kniegelenk), meist beidseits, selbstlimitierend, nicht destruierend Nieren (50%): Purpura-Schönlein-Henoch-Nephritis mit Makro-/Mikrohämaturie, Proteinurie, renale Hypertonie, Ödeme - Ko: rapid-progressive Glomerulonephritis (prognosebestimmend) Andere: Orchitis, pulmonale Hämorrhagie, ZNS-Beteiligung
Diagnostik	Klinische Diagnose: palpable Purpura oder nicht-wegdrückbare Petechien plus eines der Folgekriterien: - Bauchschmerzen - typische Histopathologie in Haut-/Nierenbiopsie (IgA-Ablagerungen) - akute Arthritis/Arthralgie - renale Beteiligung Labor: meist unauffällig, ev. CRP $\uparrow$, Thrombozytose, Anämie, Komplement $\downarrow$, zirkulierende IgA-Immunkomplexe Urinstatus (Nierenbeteiligung), Abdomensonographie, Nierenbiopsie nur bei langwierigem Verlauf
Therapie	Meist keine Therapie notwendig, NSAR bei Schmerzen Schwere Verlaufsformen mit Nierenbeteiligung: Glukokortikoid-Stosstherapie, Akut-Dialyse bei Nierenversagen
DD	idiopathische Purpura, Purpura bei Bindegewebsstörung, Purpura durch vaskuläre Schädigung (ohne IgA)

Kryoglobulinämische Vaskulitis

Definition	Durch Kryoglobuline verursachte Vaskulitis
Ätiologie	Zu 90% sekundär bei HCV-Infektion
Klinik	Haut (fast 100%): Purpura, Ulzerationen bis Nekrosen Niere: bei schwerem Verlauf Glomerulonephritis mit Hämaturie, Proteinurie Nervensystem: ggf. Polyneuropathie Gelenke: ggf. Arthralgien, Arthritiden
Therapie	Antivirale Behandlung, Immunsuppression

MC	HCV als Grunderkrankung, Purpura, Polyneuropathie, Ulzerationen

Kutane leukozytoklastische Vaskulitis / Angiitis

Definition	Nekrotisierende Kleingefäßvaskulitis der kleinen Hautgefäße
Ätiologie	Medikamente, Infektionen
Klinik	Dolente, palpable Purpura
Therapie	Absetzen der auslösenden Medikamente, ggf. Immunsuppressiva

Hypokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis

Pathogenese	Anti-C1q-Antikörper (= Anti-C1q-Vaskulitis)
Klinik	Chronisch Urtikaria, kein Juckreiz, begleitende Fieberschübe

Morbus Behçet

Beschreibung	Schubweise verlaufende Vaskulitis der kleinen Gefäße mit Organbeteiligung
Epidemiologie	Junge Erwachsene, v.a. in Mittelmeerregion / Türkei; starke Assoziation mit HLA-B51
Pathogenese	Entzündung der kleinen Gefäße (v.a. Venolen) mit Organbeteiligung
Klinik	Orale und genitale Aphthen, Hautläsionen, Uveitis / Retinitis, Arthritis, ZNS- und Nieren-Beteiligung möglich
Diagnostik	Klinisch und Pathergie-Test (erythematöse Papel nach intrakutaner NaCl-Injektion)
Therapie	Lokal: Mundspülungen, Analgesie, Glukokortikoide Systemisch: Colchicin und ggf. Glukokortikoide

MC	M. Behcet kann retinale Vaskulitis verursachen

Thrombangiitis obliterans (M. Bürger)

Definition	Segmentale, Tabakrauch-assoziierte Vaskulitis der kleinen/mittelgrossen Gefässe mit sekundärer Thrombosierung
Epidemiologie	Meist junge Männer, fast ausschliesslich Raucher
Ätiologie	Stark mit Rauchen assoziiert
Pathogenese	Entzündung der kleinen und mittelgrossen Arterien und Venen der Extremitäten, Thrombosierung führt zu schmerzhaften Ischämien und Nekrosen
Klinik	Rezidivierende Thrombophlebitiden oberflächlicher Venen wechselnder Lokalisation (Phlebitis migrans), Claudicatio intermittens, Raynaud-Phänomen, Nekrosen an Fingern und Zehen
Diagnostik	Anamnese (Alter, Raucher), klinisch (Phlebitis migrans) Labor: normal Biopsie (Diagnosesicherung), Dopplersonographie (pathologischer ABI), MR-Angiographie DD: pAVK
Therapie	Strikte Rauchkarenz (häufig dadurch Remission), Kälteschutz der Akren, ggf. Antikoagulation oder Thrombozytenaggregationshemmung, Prostaglandintherapie; Amputationen
Prognose	Gering eingeschränkte Lebenserwartung, aber häufig Amputationen notwendig

Rheumatologische Antikörperdiagnostik

Definition	Mittels Immunfluoreszenz - ANA typisch für Kollagenosen (aber auch bei Arthritis, AIH, Vaskulitiden möglich) - ANCA typisch für Vaskulitiden (oder PSC, CED, PBC)	
Kollagenosen (ANA)	SLE	Anti-Sm, Anti-dsDNA, Anti-Histon (medikamentös), Anti-C1q, Anti-Phospholipid
	Subakut kutaner LE	Anti-Ro (SS-A), Anti-La (SS-B)
	Systemische Sklerose	Anti-Scl-70, Anti-Zentromer
	Sjögren-Syndrom	Anti-Ro (SS-A), Anti-La (SS-B), RF, Speicheldrüsen-AK
	Polymyositis / Dermatomyositis	Anti-Jo1, Anti-Mi-2
	Sharp-Syndrom	Anti-U1 RNP
Vaskulitiden (ANCA)	Granulomatose mit Polyangiitis	cANCA (Proteinase-3-AK)
	EGPA, MPA	pANCA (MPO-AK)
	PSC, CU	Atypische pANCA
	(Seltener: PBC, MC)	
Sonstige	Rheumatoide Arthritis	Anti-CCP, RF, ANA
	Reaktive Arthritis	Keine Antikörper, HLA-B27
	M. Bechterew	Keine Antikörper, HLA-B27

Infektiologie

Mikrobiologische Diagnostik.....	159	STSS.....	167	Virales hämorrhagisches Fieber.....	179
SIRS.....	160	Streptokokkeninfektionen.....	167	Denguefieber.....	180
Sepsis.....	160	Erysipel.....	167	Gelbfieber.....	180
Durchfallerkrankungen.....	161	Phlegmone.....	167	Lassafieber.....	180
Unspezifische Gastroenteritis.....	161	Nekrotisierende Fasziitis.....	168	Hantafieber.....	180
Lebensmittelvergiftung.....	161	Panaritium / Paronychie.....	168	Ebolafieber.....	181
Staphylococcus-aureus-Intoxikation:.....	161	Ecthyma simplex.....	168	Krim-Kongo-Fieber.....	181
Botulismus.....	161	Streptococcal toxic shock syndrome.....	168	Chikungunya-Fieber.....	181
Bacillus-cereus-Infektion.....	161	Lymphangiitis.....	168	Zikavirus-Infektion.....	181
Lebensmittelintoxikationen.....	161	Gasbrand.....	168	Rabies = Tollwut.....	181
Virale Durchfallerkrankungen.....	162	Aktinomykose.....	169	Tetanus.....	182
Norovirus.....	162	Chlamydieninfektion.....	169	Katzenkratzkrankheit.....	182
Rotavirus.....	162	Urogenitale Chlamydieninfektion.....	169	Aspergillose.....	183
Bakterielle Durchfallerkrankung.....	162	Lymphgranuloma inguinale.....	169	Malaria.....	183
Campylobacter-Enterokolitis.....	162	Lyme-Borreliose.....	169	Leishmaniose.....	184
Salmonellose.....	162	FSME.....	170	Trypanosomiasis.....	185
Shigellose (bakterielle Ruhr).....	163	Brucellose.....	170	Chagas-Krankheit.....	185
Cholera.....	163	Typhus und Paratyphus.....	170	Schlafkrankheit.....	185
Yersiniose.....	163	Milzbrand (= Anthrax).....	171	Wurmerkrankungen.....	185
E. coli.....	163	Leptospirose.....	171	Toxocariasis.....	185
ETEC.....	163	Diphtherie (= echter Krupp).....	171	Oxyuriasis.....	185
EHEC.....	163	Listeriose.....	172	Ascariasis.....	186
EPEC.....	164	Influenza.....	172	Trichinellose.....	186
EIEC.....	164	Herpesvirus-Infektionen.....	173	Taeniasis.....	186
Clostridium difficile.....	164	Herpes simplex.....	173	Ancylostomatidose.....	186
Parasitäre Durchfallerkrankungen.....	164	Stomatitis aphthosa.....	173	Strongyloidiasis.....	186
Amöbiasis.....	164	Herpes labialis.....	173	Diphyllobothriasis.....	186
Giardiasis = Lambliasis.....	164	Herpes genitalis.....	173	Filariasis.....	187
Differentialdiagnosen.....	165	Ekzema herpeticum.....	174	Echinokokkose.....	187
Toxisches Megakolon.....	165	Herpes digitalis (= Herpes-Panaritium).....	174	Schistosomiasis (= Bilharziose).....	187
Staphylokokkeninfektionen.....	165	VZV (Varizella-Zoster-Virus).....	174	Q-Fieber (= Ziegeengrippe).....	187
MSSA.....	165	EBV-Infektion.....	175	Rickettsiose (= Fleckfieber).....	187
MRSA.....	165	CMV (Zytomegalievirus).....	175	Antisepsis.....	188
S. epidermidis / S. saprophyticus.....	166	HHV 6 / 7.....	176	Nosokomiale Infektionen.....	188
Impetigo contagiosa.....	166	HHV 8 (Kaposi-Sarkom-Virus).....	176	MRSA.....	188
Follikulitis.....	166	HIV.....	176	VRE.....	188
Furunkel.....	166	Toxoplasmose.....	177	MRGN.....	188
Karbunkel.....	166	Kryptokokkose.....	178	Nosokomiale Wundinfektion.....	189
Abszess.....	166	Pneumocystis-jirovecii.....	178	Nosokomiale Harnwegsinfektion.....	189
Empyem.....	166	Kryptosporidiose.....	178	Nosokomiale Pneumonie.....	189
S. aureus Intoxikation.....	166	Tuberkulose.....	178	Impfungen.....	189
SSSS.....	166			Wasserhygiene.....	191

Mikrobiologische Diagnostik

direkter	Bakterien: Mikroskopie (Beurteilung von Form und Anordnung, Gram- oder Ziehl-Neelsen-Färbung), Kultur
Erregernachweis	Viren: PCR (Nukleinsäure-Nachweis), Antigennachweis (z.B. mit direkter Immunfluoreszenz; nach ca. 1 Woche möglich), Viruskultur (Zellkultur, zytopathogener Effekt)
indirekter	Antikörpernachweis / Serologie; zuerst erhöhte IgM, später erhöhte IgG (Aktivitätsparameter chronische Infekten)
Erregernachweis	
Blutkulturen	mindestens 2x2 Blutkulturflaschen (jeweils 10 ml pro BK-Flasche, bei Kindern unter 20 kg 1-5 ml) von verschiedenen Punktionsstellen (Entnahme aus liegenden Kathetersystemen meiden), Transport bei Raumtemperatur; bei V.a. katheterassoziierter Infektion immer auch Probenentnahme aus verdächtigem Katheter (DTP, differential time to positivity: Katheterinfektion wahrscheinlich, wenn Katheterkultur > 2 Stunden vor Blutkultur positiv wird)
	<u>Bakteriämie</u> : Nachweis von Bakterien in der Blutkultur

SIRS

Definition	= Systemic Inflammatory Response Syndrome; hat in der Definition der Sepsis keinen Stellenwert, sondern ist als eigene Entität nicht-infektiös verursachten systemischen Entzündungsreaktionen vorbehalten (z.B. bei Trauma, Pankreatitis, Operation, Verbrennungen, Addison-Krise, Hypoxien, Lungenembolie)
Kriterien	2 von 4 Kriterien: - Tachykardie $\geq 90/\text{min}$ - Tachypnoe $\geq 20/\text{min}$ oder Hyperventilation in BGA ($p\text{CO}_2 \leq 33 \text{ mmHg}$) - Temperatur $\geq 38^\circ\text{C}$ oder $\leq 36^\circ\text{C}$ - Leukozytose oder Leukopenie oder $>10\%$ Neutrophile
Pathogenese	Zerstörung von Gewebe $\rightarrow$ Freisetzung zellulärer Strukturen $\rightarrow$ Aktivierung proinflammatorischer und antiinflammatorischer Kaskaden $\rightarrow$ Systemische Entzündungsreaktion $\rightarrow$ Organschädigung

Sepsis

Definition	Lebensbedrohliche Organdysfunktion (Anstieg SOFA-Score ≥ 2) infolge einer dysregulierten (überschiessenden) Immunantwort auf eine mutmassliche Infektion Maximalform: septischer Schock mit Erforderlichkeit einer Katecholamintherapie bei Hypotonie (MAP $<65 \text{ mmHg}$) trotz adäquater Volumengabe UND Serum-Laktat $>2 \text{ mmol/L}$
Ätiologie	Sequenz aus Infektion, dysregulierter Immunreaktion und systemischer Entzündungsreaktion Auslöser: i.d.R. Bakterien, selten Pilze, Viren oder Parasiten
Pathogenese	proinflammatorische Zytokine ($\text{TNF}\alpha$, IL-1, IL-6), Vasodilatation (NO-Freisetzung), Kapillarleak (Endothelschaden, Flüssigkeits- und Albuminaustritt ins Interstitium, Ödembildung), Blutgerinnungsstörungen (DIC) $\rightarrow$ führt zu systemischen Schäden auch an fokusfernen Organen!
SOFA-Score	= Sequential Organ Failure Assessment: 1 bis 4 Punkte für 6 Kriterien: - Nierenfunktion (Kreatinin $>1.2 \text{ mg/dL}$, Oligo-/Anurie) - Leberfunktion (Bilirubin $>1.2 \text{ mg/dL}$) - Kreislauffunktion (MAP $<70 \text{ mmHg}$ + Katecholamindosis) - Lungenfunktion ($P_a\text{O}_2/\text{FiO}_2 <400 \text{ mmHg}$) - Blutbild (Thrombozytopenie $<150/\text{nL}$) - ZNS (GCS <15) $\rightarrow$ Anstieg ≥ 2 Pkt spricht für Organdysfunktion (wurde SOFA-Score vorher nicht erfasst, wird von 0 Pkt ausgegangen)
qSOFA-Score	quick: je 1 Punkt für 3 Kriterien: - Atemfrequenz $>22/\text{min}$ - systolischer Blutdruck $<100 \text{ mmHg}$ - Vigilanzminderung
Klinik	i.d.R. deutliche AZ-Reduktion, Kardinalsymptome nach qSOFA, Fieber, Schüttelfrost, Zentralisierung, Ödeme, Petechien bei Thrombopenie (Waterhouse-Friderichsen-Syndrom), Symptome je nach Fokus (Dysurie, Algurie, Flankenschmerzen; Dyspnoe, Husten; Meningismus, Eintrübung; Entzündungszeichen an Einstichstelle von Kathetern; akutes Abdomen)
Diagnostik	Mikrobiologie BK, Trachealsekret, Urin, Wundabstriche, Drainagesekret, Liquor, Fremdmaterial Fokussuche CT/Röntgen-Tx, Bronchoskopie, Sonographie Labor Laktat $\uparrow$, Anämie, Leukozytose/-penie, Thrombozytopenie, Procalcitonin $\uparrow$ (spezifischer Marker für bakterielle Sepsis), CRP $\uparrow$, Verbrauchskoagulopathie (Marker: Antithrombin III $\downarrow$, D-Dimere $\uparrow$)
Therapie	Empirische Antibiose (Piperazillin/Tazobactam, Ceftriaxon, Carbapeneme; MRSA: Vancomycin oder Linezolid), danach erregerspezifische und resistenzgerechte Antibiose; Therapiedauer 7-10 d Kreislaufstabilisierung: Volumentherapie mit Kristalloiden (NaCl 0.9% mit Gefahr der hyperchlorämischen Azidose), Noradrenalin (MAP $<65 \text{ mmHg}$ trotz Volumengabe) Gabe von Erythrozytenkonzentraten bei Hb $\leq 7 \text{ g/dL}$ O ₂ -Gabe, engmaschige Blutzuckerkontrolle, Thromboseprophylaxe (LMWH, UFH), Stressulcusprophylaxe (H ₂ -Blocker oder PPI), Hydrocortison bei therapierefraktärem septischem Schock Fokussanierung: Entfernung von Fremdmaterial, Abszesse und Wunden sanieren, akutes Abdomen behandeln
Prognose	prognostische Marker (Laktat $>1.5 \times$ Normalwert (0.5-2.2 mmol/l), Procalcitonin, IL-6)
Komplikationen	Critical-Illness-Polyneuropathie: bei beatmeten Intensivpatienten, axonale Schädigung, distal betonte, symmetrische Muskelparesen der Extremitäten, verlängerte Beatmungsentwöhnung, falls Zwerchfell betroffen, Hyporeflexie; ENG: reduzierte Amplitude; EMG: Spontanaktivität Septischer Schock (<i>siehe Intensivmedizin</i>)

Cave! Der mikrobiologische Nachweis einer Infektion ist für die Diagnose Sepsis nicht zwingend, die Vermutung ist ausreichend!

Durchfallerkrankungen

Definition	≥3 ungeformte Stühle/Tag u/o Stuhlgewicht >250g u/o Wassergehalt >75%; chronische Diarrhoe >2 Wochen
Pathogenese	<i>Malabsorptive und osmotische Diarrhö</i>: Fructose, Sorbit, Lactulose, Antazida etc. (Kurzdarms, Lactoseintoleranz) <i>Hypermotile Diarrhö</i>: schnelle Darmpassage (Hyperthyreose, Reizdarmsyndrom) <i>Exsudativ-entzündliche Diarrhö</i>: Defekt der intestinalen Schleimhaut (CED, Infektionen) <i>Sekretorische Diarrhö</i>: Bakterientoxine → gesteigerte Wassersekretion und Cl⁻ ins Darmlumen (ETEC, Cholera, «Lebensmittelvergiftung» durch Enterotoxine) Sonderformen: - <i>Paradoxe Diarrhö</i>: oberhalb von stenosierenden Prozessen im Kolon/Rektum kommt es zu bakterieller Zersetzung des Stuhls, was zu Verflüssigung und Gestank dieses führt → DRU, Koloskopie - <i>Laxantienabusus</i>: osmotische Diarrhö nach übermäßiger Einnahme von Laxantien
Diagnostik	Reiseanamnese, Norovirus-Saison, Erkrankungen im Umfeld, Verzehr von kontaminierten Eiern, Fleisch, ungewaschenem Obst und Gemüse; mikrobiologische Stuhluntersuchung bei V.a. bakterielle Gastroenteritis, Ultraschall bei Warnsymptomen
Therapie	Orale Rehydrationslösung ORL: enthält Glukose, NaCl, Natriumcitrat, Kaliumchlorid
DD	<i>Malassimilation</i>: Glutensensitive Enteropathie, Laktoseintoleranz <i>CED</i>: M. Crohn, Colitis ulcerosa <i>endokrinologisch</i>: Karzinoid, Hyperthyreose, Morbus Addison, Gastrinom mikroskopische Kolitis Reizdarmsyndrom

Unspezifische Gastroenteritis

Definition	Magen-Darm-Entzündung, die mit Übelkeit, Erbrechen und Diarrhö einhergeht und kein Erreger nachgewiesen wurde
Ätiologie	Schmier- und Tröpfcheninfektionen von Rota-, Adeno-, Coronaviren oder E.coli-Stämmen
Diagnostik	ggf. mikrobiologische Stuhlkulturen, Labor, Abdomensonographie
Therapie	symptomatisch

Lebensmittelvergiftung

Definition	Bakterielle Toxin-Infektionen: typisch ist kurze (wenige Stunden) Latenzzeit

Staphylococcus-aureus-Intoxikation:

Pathogenese	Enterotoxinaufnahme, ungekühlte Milch- oder Eiprodukte
Klinik	kurze Latenz (1-3 Stunden) zwischen Aufnahme und Beschwerden
Therapie	keine, spontanes Sistieren nach 24-48h (keine AB-Therapie, da nicht Erreger, sondern Toxin zur Symptomatik führt)

Botulismus

Formen	Lebensmittelbotulismus, Wundbotulismus
Pathogenese	Neurotoxine = Enterotoxine A-F des Bakteriums Clostridium botulinum (gram+ Stäbchen, obligat anaerob, zB. an luftdicht verpacktem Fleisch), hemmt die Freisetzung von Acetylcholin an der Präsynapse, Lähmung der Skelettmuskulatur
Klinik	Inkubationszeit von 12-36h, in 30% gastrointestinale Beschwerden mit Übelkeit und Erbrechen, später Obstipation; bulbäre Symptome (Akkommodationslähmung, Mydriasis, Doppelbilder, Dysarthrie, Dysphagie), periphere Paresen von kranial nach kaudal, Mundtrockenheit
Diagnostik	Nachweis von Botulinumtoxin in Körperflüssigkeit
Therapie	Botulismus-Antitoxin, forcierte Magen-Darm-Entleerung

Bacillus-cereus-Infektion

Pathogenese	Hitzeunempfindlicher Sporenbildner, der auch durch Kochen nicht abgetötet wird; produziert zwei Enterotoxine
Klinik	Enterotoxin I: nach 1-6h Übelkeit und Erbrechen Enterotoxin II: nach 8-16h wässrige Diarrhö
Therapie	symptomatisch

Lebensmittelintoxikationen

Aflatoxine	Aspergillus flavus: auf Nüssen und Reis; akut: Lebersversagen; chronisch: kanzerogen (HCC; Magen-, Bronchial-Ca)
Histamin	in verunreinigtem Fisch, nach Stunden kommt es zu Fieber, Erbrechen, Durchfall, Hautrötung und Brennen im Mund → selbstlimitierend, ggf. Antihistaminika

Virale Durchfallerkrankungen

Merke! oft ohne oder mit leichtem Fieber

Cave! Antidiarrhoika werden nicht empfohlen (hemmt Erregerausscheidung)

Norovirus

Epidemiologie	v.a. bei Kindern <5 Jahren (zweithäufigster Grund für Gastroenteritis nach Rotaviren) und älteren Menschen >70 Jahren, Epidemien in Gemeinschaftseinrichtungen, v.a. zw. Oktober bis März
Pathogenese	fäkal-orale Kontakt- und Schmierinfektion, hohe Infektiosität (kleine Infektdosis 10-100 Partikel) und kurze Inkubationszeit (5-50 Stunden)
Klinik	akut einsetzende Übelkeit, schwallartiges Erbrechen, starke wässrige Diarrhö, evt. Fieber
Diagnostik	klinisch! bei Epidemien Noroviren-Antigen- oder -RNA-Nachweis aus Stuhl
Therapie	selbstlimitierend innerhalb 12-48h, symptomatisch: ausreichende Wasser- und Elektrolytsubstitution, ggf. Antiemetika (Antihistaminika: Dimenhydrinat)
Prävention	Hygienemassnahmen, Isolation, kein Besuchen von Gemeinschaftseinrichtungen bis zwei Tage nach Sistieren der Beschwerden

Rotavirus

Epidemiologie	häufigste Ursache (60%) für Gastroenteritis im Kindesalter, eine Hauptursache für Kindersterblichkeit in Entwicklungsländern
Pathogenese	fäkal-orale Kontakt- und Schmierinfektion, sehr hohe Infektiosität und kurze Inkubationszeit (1-3 d)
Klinik	akut einsetzendes und über 2-6 Tage andauernde Diarrhö, Erbrechen, Fieber, Bauchschmerzen, in 50% auch unspezifische respiratorische Symptome
Diagnostik	klinisch! Rotavirus-Ag- oder -RNA-Nachweis im Stuhl nur bei Epidemien
Therapie	selbstlimitierend, symptomatisch: ausreichende Wasser- und Elektrolytsubstitution, ggf. Antiemetika (Antihistaminika: Dimenhydrinat)
Prognose	hohe Kindersterblichkeit in Entwicklungsländern
Prävention	Hygienemassnahmen, Rotavirus-Schluckimpfung für Frühgeborene <33 SSW (nicht von der Grundversicherung bezahlt)
Komplikationen	Dehydratation, v.a. in Entwicklungsländer

Bakterielle Durchfallerkrankung

Merke! oft mit hohem Fieber oder anhaltender Symptomatik

Campylobacter-Enterokolitis

Epidemiologie	Campylobacter jejuni häufigster bakterieller Durchfallerreger in CH, gram- Spirillen
Pathogenese	Geflügel und Milch; geringe Infektdosis (>500 Erreger), Inkubationszeit 2-5d
Klinik	initial grippeartig, dann wässrige, teils blutige Diarrhö mit kolikartigen Bauch-Sz, Fieber
Diagnostik	ggf. Stuhlprobe für Kultur
Therapie	symptomatisch, bei Fieber oder Sepsis Makrolide
Prävention	Erhitzen der Nahrungsmittel, Abkochen von Milch
Komplikationen	reaktive Arthritis, Guillain-Barré-Syndrom

Salmonellose

Epidemiologie	zweithäufigster bakt. Durchfallerreger, Salmonella enterica (Subspezies: S. enteritidis und S. typhimurium), gram-
Pathogenese	Geflügel, Eier, Milch; hohe Infektdosis 10^4 - 10^6 , Inkubationszeit h bis mehrere Tage
Klinik	grippeartig, wässrige bis blutige Diarrhö
Therapie	symptomatisch, bei schwerem Verlauf Ceftriaxon oder Ciprofloxacin
Prävention	ausreichendes Erhitzen >70°C während 10 min (resistent gegen Einfrieren)
Komplikationen	septische Verlaufsform bei Immunsuppression (z.B. bei AIDS)

Shigellose (bakterielle Ruhr)

Epidemiologie	Epidemien in Flüchtlingslagern und Kriegsgebieten durch kontaminiertes Wasser
Pathogenese	kontaminiertes Wasser, Milch, ungewaschenes Obst und Gemüse; gram-, Bildung von Shiga-Toxin, geringe Infektdosis (10-200 Erreger), Inkubationszeit 1-4 d
Klinik	wässrige (leichte) bis blutige (schwere) Diarrhö, Tenesmen, hohes Fieber
Therapie	immer antibiotisch mittels Azithromycin, Fluorchinolone, Ceftriaxon
Komplikationen	HUS, toxisches Megakolon

Cholera

Pathogenese	kontaminiertes Wasser oder Nahrung, Vibrio cholerae, gram-, produziert Exotoxin
Klinik	in >90% leichte Verlaufsform, selten schwere Form mit massiv wässriger Diarrhö 20-30x am Tag, nicht hämorrhagisch, kein Fieber, ggf. Bauchschmerzen und Erbrechen
Diagnostik	direkter Erregernachweis mittels Mikroskopie und Stuhlkultur
Therapie	symptomatisch mit ORL (orale Rehydrationslösung der WHO), bei schwerem Verlauf i.v. Flüssigkeitssubstitution, Ciprofloxacin oder Doxycyclin
Prognose	Letalität unbehandelt 30-60%, behandelt 1%
Prävention	Hygiene, Totimpfstoff (Schluckimpfung) in Endemiegebieten
Komplikationen	Dehydratation, hypovolämischer Schock, prärenales Nierenversagen

Yersiniose

Pathogenese	Yersinia enterocolica, gram-, Zoonose (von Tier auf den Menschen über Lebensmittel, Milchprodukte, rohes Schweinefleisch), Inkubationszeit 3-10d
Klinik	Pseudoappendizitis (mesenteriale Lymphadenitis), chronische Diarrhö mit kolikartigen Bauchschmerzen
Diagnostik	direkter Erregernachweis im Stuhl (kühl lagern)
Therapie	bei schwerem Verlauf AB-Therapie mit Fluorchinolonen (Ciprofloxacin) oder Cephalosporinen (Ceftriaxon)
Komplikationen	v.a. bei HLA-B27-Patienten: reaktive Arthritis, Erythema nodosum
DD	Appendizitis, CED

E. coli

Pathogenese	gram-, wichtiger Bestandteil der bakteriellen Darmflora; Erkrankung durch Aufnahme eines humanpathogenen Subtyps oder durch Verschleppung in anderes Milieu (Blase, Lunge etc.)
Diagnostik	PCR, Toxin-Nachweis mittels ELISA, ggf. Serotypbestimmung Indikation: blutige Diarrhö, schwere Verläufe, Hospitalisierung aufgrund der Diarrhö (insb. Kinder), relevante Komorbiditäten, Reiseanamnese, Gemeinschaftseinrichtung
Therapie	symptomatisch mittels Flüssigkeits- und Elektrolytersatz, ggf. Motilitätshemmer oder Spasmolytika; AB-Therapie nur bei schweren Verläufen

ETEC

Epidemiologie	häufigster Erreger der Reisediarrhö (Asien, Afrika, Lateinamerika)
Pathogenese	Trinkwasser, ungewaschenes Gemüse und Obst, Bildung von Cholera-ähnlichem Toxin, hitzestabiles (ST) und hitzelabiles (LT) Exotoxin
Klinik	unspezifische Gastroenteritis mit wässriger Diarrhö für 1-4 d
Therapie	symptomatisch, AB bei Fieber, Blut im Stuhl oder anhaltender Diarrhö
Prävention	Lebensmittel- und Wasserhygiene im Ausland

Merkel ETEC = travel → Reisediarrhoe

EHEC

Epidemiologie	v.a. Kleinkinder und Alte
Pathogenese	Rohmilchprodukte, Sprossengemüse, direkter Kontakt mit Wiederkäuern; produzieren Shiga-Toxine = Verotoxin; geringe Infektdosis
Klinik	wässrige bis blutige Durchfälle, Übelkeit, Erbrechen, abdominelle Sz
Komplikation	D+-HUS, insb. bei Säuglingen und Kleinkindern

Cave! keine routinemässigen Antibiotika → Erregerzerfall kann in HUS resultieren (vermehrte Toxinfreisetzung)

Merke! EHEC = HUS

EPEC

Epidemiologie betrifft v.a. Säuglinge
 Pathogenese Trinkwasser
 Klinik breiig-wässrige Diarrhö
 Therapie symptomatisch, bei schwerem Verlauf Cotrimoxazol

Merke! EPEC = Pädiatrie

EIEC

Epidemiologie besonders bei Reiserückkehrern aus tropischen Ländern
 Klinik heftige wässrige oder blutig-schleimige Diarrhö, Fieber, Bauchkrämpfe
 Therapie bei schweren Verläufen AB-Therapie

Clostridium difficile

Übertragung endogen: hohe Durchseuchungsrate in der Bevölkerung (asymptotisch)
 exogen: nosokomiale Infektion durch Personal, Ausbruch nach oraler Antibiotikatherapie
 Pathogenese gram+, Darmüberwucherung durch C. difficile nach Antibiotikatherapie, resistent gegen Penicilline, Cephalosporine, Carbapeneme (Ausnahme Ceftazidim), entzündliche Fibrinexsudate
 Klinik 2-10 d nach Beginn einer AB-Therapie: hohes Fieber, Bauchschmerzen, übelriechende Diarrhö, pseudomembranöse Kolitis als Maximalvariante
 Diagnostik Koloskopie, Nachweis von Clostridium-difficile-Toxin A und B aus Stuhl
 Therapie Absetzen der auslösenden Antibiotikatherapie, Flüssigkeitssubstitution; 1. Wahl Metronidazol oral, bei schwerem Verlauf Vancomycin oral (wird nicht resorbiert), Stuhltransplantation (bei Versagen mehrerer AB-Therapien), chirurgisch bei Komplikationen
 Prävention Isolationszimmer mit eigener Toilette, aseptische Massnahmen (Handschuhe und Kittel, keine Maske nötig; Alkoholdesinfektion + Waschen der Hände mit Seife)
 Komplikationen paralytischer Ileus, Sepsis, toxisches Megakolon, Peritonitis, Perforation, Abszess

Parasitäre Durchfallerkrankungen

Amöbiasis

Epidemiologie v.a. nach Reise in Tropen und Subtropen
 Pathogenese fäkal-orale Aufnahme von Erregerzysten der Entamoeba histolytica (Protozoen) aus kontaminiertem Trinkwasser
 Klinik in 90% asymptomatisch (durch nicht-invasive Minuta-Form vermittelt)
 Amöbenruhr (Magna-Form): nach 1-4 Wochen: Fieber, himbeergeleeartiger Durchfall, schmerzhafter Stuhlgang (Tenesmen), hohes Rezidivrisiko
 Amöbenabszess (Magna-Form): nach Wochen bis Jahren: Fieber, zu 95% in Leber, Oberbauchschmerzen, in 5% andere Organe (nur in 1/3 der Fälle geht einem Abszess eine Amöbenruhr voraus!)
 Diagnostik warme Stuhlprobe: mikroskopischer Nachweis der Magna-Form (enthält phagozytierte Erythrozyten, beweisend für intestinale Amöbiasis); Serologie, Leberwerte, Leberzonographie, CT oder MRT bei extraintestinaler Amöbiasis
 Therapie Metronidazol (Trophozoiten) für mindestens 10 Tage + Paromomycin (Aminoglykosid, persistierende Amöben und Zysten) oder Diloxanidfurid, Abszesspunktion

Giardiasis = Lambliasis

Epidemiologie v.a. nach Reise in Tropen und Subtropen, v.a. bei Kindern und jungen Erwachsenen
 Pathogenese fäkal-orale Aufnahme von Zysten der Giardia lamblia (Protozoen) aus Trinkwasser
 Klinik Bauchschmerzen, voluminöse, fettreiche Diarrhö, grippeähnliche Symptome, Meteorismus, Abgeschlagenheit, bei chronischem Verlauf Malabsorptionssyndrom

Diagnostik	bei anamnestischem Hinweis auf Giardiasis (Reiseanamnese) mikroskopischer Nachweis von Trophozoiten und Zysten im Stuhl; Antigennachweis mittels ELISA
Therapie	Rehydratation mittel ORL, 1. Wahl Metronidazol

Differentialdiagnosen

Reisediarrhoe	ETEC, Salmonellen, Shigellen, Rotaviren
Blutige Diarrhoe	infektös: Campylobacter, Salmonellen, Shigellen, EHEC, Yersinia nicht-infektös: CED, ischämische Kolitis, Kolonkarzinom
Leberabszess	Amöbenabszess, Echinokokkuszyste, HCC, Typhus, Gallenblasenempyem
Kälteanreicherung	Yersiniose, Listeriose
Meningitiserreger	Pneumokokken (gram+ Kokken), Neisserien (gram- Kokken) Haemophilus (gram- Stäbchen), Listeria (gram+ Stäbchen)

Toxisches Megakolon

Ätiologie	Shigella, Clostridium difficile, Colitis ulcerosa, Chagas-Krankheit, intestinale Amöbiasis, Morbus Hirschsprung
Pathogenese	lebensgefährliche Dilatation des Dickdarms
Klinik	akutes Abdomen mit septischem Krankheitsbild
Diagnostik	Röntgen Abdomen mit dilatiertem Kolon und Dünndarmileus
Therapie	Vancomycin retrograd, Dekompressionssonde, operativ
Komplikationen	Perforationsgefahr

Staphylokokkeninfektionen

Erreger	unbewegliche gram+ Kokken in Haufen, hohe Tenazität (Widerstandsfähigkeit) - koagulasepositive Staphylokokken: MSSA, MRSA - koagulasenegative Staphylokokken: S. epidermidis (Fremdkörperinfektionen), S. saprophyticus (HWI: 'Honeymoon-Zystitis')
Epidemiologie	häufiger Erreger nosokomialer Infektionen, besonders gefürchtet sind MRSA
Klinik	Hautinfektionen: Impetigo contagiosa, Follikulitis, Furunkel Abszess Empyem andere: Mastitis puerperalis, Parotitis, Hordeolum Endocarditis acuta Osteomyelitis Toxin-vermittelte Erkrankungen: S.-aureus-Intoxikationen, SSSS, TSS

MSSA

Definition	Methicillin-sensibler Staphylococcus aureus
Pathogenese	Hautkeim, v.a. Nasen-Rachen-Raum (Reservoir in der Nase) resistent gegen alle Penicilline mit Ausnahme Flucloxacillin, Oxacillin; Bildung einer Penicillinase (gehört zu den Betalaktamasen))
Therapie	Eradikation mit Mupirocin (Reservoir Nase) Flucloxacillin, Oxacillin, Amoxicillin/Clavulansäure (Betalaktamaseinhibitor), Piperacillin/Tazobactam, Cephalosporin 1. Generation Penicillinallergie: Clindamycin Bei systemischer Infektion: + Aminoglykosid (z.B. Gentamycin) Haut- und Weichteilinfektionen: Clindamycin

MRSA

Epidemiologie	30% aller Staphylokokken resistent gegen alle Betalaktame (Penicilline, Cephalosporine, Carbapeneme)
Pathogenese	Bildung eines penicillin-binding protein PBP2a, Betalaktam-Antibiotika können Erreger nicht binden
Therapie	1. Wahl Vancomycin systemisch; Linezolid, Teicoplanin

S. epidermidis / S. saprophyticus

Pathogenese	exprimieren Plasmide mit Genen für Antibiotikaresistenzfaktoren, 80% sind Oxacillin- und Penicillinresistent
Therapie	Vancomycin oder Deptomycin; alternativ Rifampicin

Impetigo contagiosa

Epidemiologie	häufige infektiöse Hauterkrankung im Kindesalter
Ätiologie	Staphylococcus aureus (eher grossblasige Impetigo) und/oder β -hämolyisierende Streptokokken (eher kleinblasige Impetigo) häufig Mischinfektionen
Klinik	Honiggelbe Krusten, Effloreszenzen insb. Mund- und Nasenbereich, behaarte Kopfhaut
Therapie	Topische Antiseptika (Chlorhexidin), AB (Fusidinsäure), ggf. systemische AB (Cephalosporine)

Follikulitis

Klinik	Infektion auf Haarfollikelausgang begrenzt, follikuläre Pustel

Furunkel

Klinik	Entzündung des ganzen Haarfollikels mit zentraler Einschmelzung, harter Nodus, auch im Bereich des äusseren Gehörgangs möglich
Diagnostik	Blickdiagnose, ggf. Abstrich für Kultur und Antibiotogramm
Therapie	keine Manipulation, topische Antiseptika (Chlorhexidin), topische Antibiotika (Fusidinsäure), systemische Antibiose bei Furunkel der Zentrofazialregion (Ko: Orbitaphlegmone, Meningitis, Sinus-cavernosus-Thrombose) oder ausgeprägten Befunden, Abszessspaltung
Komplikationen	Furunkulose bei Staphylococcus aureus mit Panton-Valentin-Leukozidin (Zytotoxin, korreliert mit Virulenz des S. aureus-Stammes, Invasion durch Zerstörung von Makrophagen und Granulozyten)
DD	Ecthyma simplex

Karbunkel

Klinik	konfluierende Furunkel

Abszess

Definition	abgekapselte, eitrige Entzündung in nicht präformierter Körperhöhle
Klinik	fluktuierende Entzündungszeichen, Allgemeinsymptome
Diagnostik	Sonographie, CT bei tiefem Abszess (hypodens mit randständiger KM-Aufnahme ggf. mit Lufteinschlüssen)
Therapie	immer Abszessspaltung und -spülung bei kutanem Abszess, systemische Antibiose bei Allgemeinsymptomen, Abszess in Gesicht-/Genital-/Handregion u/o tiefem Abszess (Cephalosporin 1. Generation i.v.)

Empyem

Definition	Eiteransammlung in präformierter Körperhöhle, z.B. Pleura-, Gelenk-, Gallenblasenempyem
Ätiologie	hämato-gen, lymphogen, per continuitatem (z.B. bei Pneumonie, iatrogen nach Punktion)
Therapie	Cholezystektomie, Thoraxdrainage oder thorakoskopische Empyemausräumung und Dekortikation, Gelenkspülung und -drainage, systemische Antibiose

S. aureus Intoxikation

Ätiologie	Lebensmittelvergiftung durch S. aureus-Enterotoxine in Milchprodukten und Ei

SSSS

Definition	Staphylococcal scaled skin syndrome
Epidemiologie	betrifft v.a. Kleinkinder und Säuglinge, selten immungeschwächte Erwachsene
Ätiologie	Pharyngitis, Otitis media, Konjunktivitis
Pathogenese	hämato-gene Verteilung von durch S. aureus produzierten Exfoliativtoxinen A und B
Klinik	initial hohes Fieber, reduzierter Allgemeinzustand, kein Schleimhautbefall, scharlachähnliches Exanthem; nach 24-48 h diffuse Hautrötung mit leichten Blasen, Erosionen (narbenlose Abheilung)
Diagnostik	Nikolsky-Phänomen I positiv, intradermale Blasenbildung zwischen Stratum corneum und Stratum granulosum

Therapie	Intensivmedizin, Flucloxacillin i.v.; CAVE: KI für Glukokortioide
DD	TEN/SJS-Syndrom, Pemphigus neonatorum, grobblasige Impetigo contagiosa

STSS

Definition	Staphylococcal toxic shock syndrome
Risikofaktoren	mechanische Verhütungsmittel, Geburten, Weichteilinfekte, Operationen, Fremdkörperverletzungen, Verbrennungen
Ätiologie	durch <i>S. aureus</i> produziertes Exotoxin TSS-Toxin-1, Übertragung durch infizierte Tampons oder Infektion nahezu jeder Körperstelle
Pathogenese	Aktivierung der T-Zellen durch Superantigenwirkung (braucht keine Zytokinstimulation zur T-Zell-Aktivierung), massive Zytokinausschüttung
Klinik	Schocksymptomatik mit Hypotonie, Tachykardie, Fieber, grossflächiges Exanthem, Hautablösung im Verlauf; Multiorganversagen
Therapie	Flucloxacillin i.v. + Clindamycin i.v. (hemmt Exotoxinproduktion), ggf. Vancomycin bei MRSA-Nachweis

Streptokokkeninfektionen

Erreger	unbewegliche gram+ Kokken in Ketten, <i>Streptococcus pneumoniae</i> Diplokokken α -hämolisierende Streptokokken: Reduktion des Hämoglobins → grüne Hämolysezone (vergrünend) - <i>Streptococcus pneumoniae</i> (Virulenzfaktor: Polysaccharidkapsel): Meningitis, Pneumonie, Otitis media, Sinusitis, Sepsis (OPSI nach Splenektomie) - <i>Streptococcus viridans</i> (z.B. <i>S. sanguinis</i>): Mundflora, Karies, Endokarditis lenta, Appendizitis β -hämolisierende Streptokokken: komplette Erythrozytenlyse → klare Hämolysezone - Gruppe A: <i>Streptococcus pyogenes</i> (Tonsillopharyngitis, Scharlach, Weichteilinfektionen, TSS) - Gruppe B: <i>Streptococcus agalactiae</i> (Neugeborenenmeningitis, Otitis media, Siladenitis, Osteomyelitis, Urethritis) - Gruppe D: alle Enterokokken (mittlerweile als eigene Gattung geführt)
Therapie	sensibel auf Penicillin G

Cave! durch molekulare Mimikry kann es nach Infektion mit β -hämolisierende Streptokokken Gruppe A zu rheumatischem Fieber, Poststreptokokken-GN oder Chorea minor Sydenham kommen

Erysipel

Ätiologie	meist durch β -hämolisierende Streptokokken, selten durch <i>S. aureus</i> oder Klebsiellen
Risikofaktoren	chronisches Lymphödem, Diabetes mellitus, chronisch venöse Insuffizienz
Pathogenese	Infektion durch kleine Hautverletzung, lokale Ausbreitung entlang der Lymphgefäße (Lymphangitis), betrifft v.a. die unteren Extremitäten, Gesicht, Ohr
Formen	bullöses Erysipel, hämorrhagisches Erysipel, nekrotisierendes Erysipel
Klinik	scharf begrenzte, schmerzhafte, oft einseitige Hautrötung mit zungen- oder flammenförmigen Ausläufern, Fieber, reduzierter Allgemeinzustand, Schüttelfrost, Lymphadenitis
Diagnostik	Blickdiagnose; Suche nach Eintrittspforte; Labor: erhöhte Entzündungsparameter
Therapie	Immobilisation, Hochlagerung und Kühlung des betroffenen Gebietes, systemische Antibiose mit Penicillin G i.v.
Komplikationen	Rezidiv, nekrotisierende Faszitis, Lymphödem, Thrombophlebitis
DD	Thrombophlebitis (indurierter Strang über Venenverlauf), Phlegmone, Erythema nodosum, Stauungsdermatitis (Juckreiz, indolent, kein Fieber), Kontaktdermatitis (Juckreiz), Perichondritis der Ohrmuschel (Ohrläppchen ausgespart; T: knorpelgängige Fluorochinolone: Clindamycin)

Phlegmone

Ätiologie	meist durch <i>S. aureus</i> und/oder hämolysierende Streptokokken der Gr. A, häufig Mischinfektionen
Risikofaktoren	Diabetes mellitus, Immuninsuffizienz
Pathogenese	Infektion bis in Subkutis, Faszien und Muskeln reichend, durch Hautverletzung oder Infekt der NNH (Orbitaphlegmone)
Lokalisation	Extremitäten, Orbitaphlegmone, V-Phlegmone (Flexorsehnen I und V der Hand)
Klinik	schmerzhafte, teigige, unscharf begrenzte Rötung mit Eiteransammlung, Allgemeinsymptome
Diagnostik	Klinik, Abstrich, Sonographie
Therapie	immer systemische Antibiose; begrenzte Phlegmone: Clindamycin i.v. oder Flucloxacillin i.v., schwere Phlegmone: Flucloxacillin und chirurgische Sanierung; Thromboseprophylaxe

Komplikationen	nekrotisierende Faszitis
DD	Erysipel (scharfe Begrenzung), nekrotisierende Faszitis

Nekrotisierende Faszitis

Ätiologie	S. pyogenes, oft Mischinfektionen (Anaerobier, gram- Bakterien, S. aureus, Clostridien)
Pathogenese	Toxin-vermittelte Mikrothromben mit Minderperfusion und Hypoxie → Nekrose
Lokalisation	Extremitäten, Gesicht, Genitale (Fournier-Gangrän)
Klinik	akute, stärkste und für den initialen Befund unverhältnismässige Schmerzen (Hyperästhesie), später harte Nekrose; Fieber, Schüttelfrost, septisches Krankheitsbild
Diagnostik	Palpation: harte Nekrosen, Krepitationen; Blutkulturen, Labor, ggf. MRT
Therapie	Intensivmedizin, Volumentherapie; schnellstmögliches radikales chirurgisches Débridement, danach tägliches Redébridement; systemische Antibiose: Clindamycin i.v. + Piperazillin/Tazobactam i.v. oder Carbapenem i.v.
Prognose	Letalität 15-35% → frühzeitige Therapie ist lebensrettend!
Komplikationen	SSSS, STSS, DIC, Schock, MOV

Panaritium / Paronychie

Definition	Paronychie: Entzündung des Nagelwalls, evtl. mit nachfolgender eitriger Einschmelzung (Panaritium paraunguale) Panaritium: lokalisierte, eiterig einschmelzende Entzündung im Bereich der Finger oder Zehen, entsteht aus Paronychie oder nach Bagatellverletzung
Ätiologie	durch S. pyogenes, S. aureus, Schimmelpilze, Enterobakterien, Anaerobier, Mycobacterium tuberculosis (bei Ärzten), Pilze (bei anhaltendem Wasserkontakt, bspw. berufsbedingt)
Pathogenese	Paronychie: Nagelkaugen, Unguis incarnatus (eingewachsener Zehennagel; T: Emmert-Plastik), Maniküre Panaritium: Bisswunden, Stichverletzungen
Therapie	Ruhigstellung, Hochlagern, Kühlen, chirurgische Sanierung, systemische Antibiose, Tetanusimpfung
Komplikationen	Hohlhandphlegmone (V-Phlegmone: Entzündung der Sehnenscheiden des Daumens und Kleinfingers), Unterarmphlegmone, Gelenkempyem, Osteomyelitis, Lymphangitis, Sepsis

Ecthyma simplex

Definition	Superinfektion kleiner Verletzungen (z.B. nach Mückenstich oder Follikulitis) durch β -hämolisierende Streptokokken, münzgross, oberflächlich ulzeriert mit rotbrauner Kruste, heilt narbig ab

Streptococcal toxic shock syndrome

Ätiologie	durch S. pyogenes produzierte Exotoxine SPE-A/C; meist durch bekannten invasiven Streptokokkeninfekt
Pathogenese	analog STSS, massive Freisetzung von Zytokinen
Therapie	Penicillin G i.v. + Clindamycin i.v. (hemmt Toxinsynthese)

Lymphangitis

Klinik	streifenförmige Entzündung entlang der Lymphbahn

Gasbrand

Erreger	Clostridium perfringens (gram+ Stäbchen, obligat anaerober Sporen- und Toxinbildner, ubiquitär vorhanden (v.a. im Boden), auch Teil der Darmflora)
Infektionsweg	exogen: Wundinfektion endogen: von Darmflora ausgehend (zB. bei Malignomen)
Inkubationszeit	Stunden bis Tage
Pathogenese	unter anaeroben Bedingungen einer infizierten Wunde kommt es zur Vermehrung und Toxinbildung (unter CO ₂ -Bildung) → Zerstörung der Zellmembran, Hemmung der Leukozytenfunktion
Klinik	schnell progrediente, ödematöse, geschwollene Haut mit Hautkrepitationen (Hautemphysem durch CO ₂ Bildung), Schmerzen, süßlich-fauliger Geruch, Fieber, Schock, Hämolyse
Diagnostik	klinisch!; mikroskopischer Erregernachweis; Ultraschall: Gaseinschlüsse; Röntgen: 'Muskelfiederung' (Gaseinschlüsse)
Therapie	sofortiges chirurgisches Débridement und ggf. Amputation; Intensivmedizinische Überwachung, Volumentherapie, hyperbare Oxygenierung (obligat anaerob), systemische Antibiose (Clindamycin + Penicillin G oder Ampicillin/Sulbactam)

Prognose	unbehandelt 100% letal, behandelt 50% letal
Komplikationen	MOV

Aktinomykose

Erreger	Aktinomyzeten (Bakterien: gram+, anaerobe Stäbchen; das anaerobe Milieu erhalten sie durch die Mischinfektion mit sauerstoffverbrauchenden aeroben Bakterien)
Formen	zervikofaziale, kutane, thorakale, abdominale Aktinomykose
Pathogenese	physiologisch in Mundraum und Darm, Infektion durch Verletzungen (Darmoperationen, Tonsillitis, Zahninfektion)
Klinik	derbe entzündete Knoten, eitrige Fistelabgänge, Drusen (ca. 1 mm grosse Granula in Eiteransammlung)
Diagnostik	Biopsie mit Nachweis von Drusen, PCR-Diagnostik
Therapie	Penicilline für 4-6 Wochen, ggf. chirurgische Fokussanierung

Chlamydieninfektion

Erreger	gram-, obligat intrazellulär Chlamydia trachomatis - Typen A-C: Trachom (Konjunktivitis granulosa trachomatosa; via Fliegen) - Typen D-K: Paratrachom (okulogenital, Neugeborenenkonjunktivitis), urogenitale Chlamydieninfektion (STD) - Typen L1-L3: Lymphogranuloma inguinale/venerum, urogenitale Chlamydieninfektion (STD) Chlamydophila pneumoniae: atypische Pneumonie (aerogen), Bronchitis, Pharyngitis, Sinusitis Chlamydophila psittaci: Ornithose 'Papageienkrankheit' (aerogen; grippeartig, atypische Pneumonie bis zu Sepsis)

Urogenitale Chlamydieninfektion

Klinik	Urethritis, Epididymitis, Prostatitis, Zervizitis, Salpingitis und Adnexitis ('pelvic inflammatory disease')
Diagnostik	1. Wahl: PCR aus Abstrich (Nachweis der Chlamydien-DNA), Kulturen (schwierig, aber hohe Spezifität), Serologie (AK-Nachweis mit ELISA)
Therapie	Tetracycline (Doxycyclin) p.o. für 7-20 Tage, alternativ Makrolide (Azithromycin/ Erythromycin); Betalaktame unwirksam (Zellwand enthält kein Peptidoglykan); Mitbehandlung der Sexualpartner
Prävention	Safer Sex, PCR-Screening im Urin der Schwangeren in der Frühschwangerschaft und in der 32. SSW
Komplikationen	Fitz-Hugh-Curtis-Syndrom: Perihepatitis (normale Leberwerte), fibrinöse Verwachsungen Reaktive Arthritis Perinatale Übertragung auf das Neugeborene: Konjunktivitis, Otitis media, Pneumonie

Lymphgranuloma inguinale

Epidemiologie	v.a. in tropischen und subtropischen Ländern
Klinik	schmerzlose Ulzera im Genitalbereich, Rückbildung innerhalb 2 Wochen, anschliessend schmerzhafte inguinale blau-rote LK-Schwellungen mit Abszessbildung, Chronifizierung zu Lymphödem möglich
Therapie	Doxycyclin, alternativ Makrolide

Lyme-Borreliose

Epidemiologie	häufigste zeckenübertragene Erkrankung in Europa, v.a. im März bis Oktober, Erregerreservoir Wildtiere
Ätiologie	Borrelia burgdorferi (gram- mikroaerophile Spirochäten)
Pathogenese	Übertragung der Borrelien aus dem Darm infizierter Zecken (Ixodes ricinus = gemeiner Holzbock)
Klinik	klinisch inapparent oder mit variablen klinischen Manifestationen Stadium I (nach Tagen bis Wochen): lokale Frühinfektion - Erythema migrans bei 50%: Erythem der Einstichstelle mit zentripetaler Ausbreitung, >5cm Durchmesser, selten grippale Begleitsymptome - Lymphadenosis cutis benigna: rot-bläulicher Knoten mit lokaler Lymphadenopathie, v.a. an Mamille und Ohrläppchen Stadium II (nach Wochen bis Monaten): frühe disseminierte Infektion - 4% Lyme-Karditis: Myokarditis mit HRST (Erregungsrückbildungsstörung, AV-Blöcke) oft asymptomatisch - akute Neuroborreliose bei 5-10%: nächtliche radikuläre Schmerzen, asymmetrische Paresen der Extremitäten, Facialisparesie, Abducensparese, lymphozytäre Meningitis mit Kopfschmerzen Stadium III (nach Monaten bis Jahren): späte disseminierte Infektion bei 60% der Unbehandelten

	- Lyme-Arthritis: Mono- oder Oligoarthritis der grossen Gelenke (Knie- und Schultergelenk) durch chronische Synovialitis - Akrodermatitis chronica atrophicans: streckseitiges, rot-livides Erythem, später atrophische, haarlose, sklerosierte Haut - chronische Neuroborreliose (sehr selten): progressive Enzephalitis oder Enzephalomyelitis
	andere: Augenbeteiligung (Konjunktivitis, Uveitis, Retrobulbärneuritis, Papillitis), Begleithepatitis
Diagnostik	klinischer Verdacht + borrelienspezifische AK aus Blut und Liquor (ELISA-Suchtest, Immunoblot als Bestätigungstest; falsch-positive Befunde bei Lues, falsch-negative Befunde in der Frühphase) LP: lymphozytäre Pleozytose, Nachweis intrathekalen AK-Produktion (Antikörperindex Liquor/Serum ≥ 1.5) PCR (wenig sensitiv) Gelenkspunktion: granulozytäre Pleozytose
Therapie	Stadium I: Doxycyclin p.o. für 2 Wochen, alternativ: Amoxicillin in der SS Stadium II/III: Doxycyclin p.o. für 2 Wochen, alternativ: Ceftriaxon i.v.
Prognose	häufig gutes Ansprechen auf AB-Therapie mit Remission, residuelle Paresen möglich, Reinfektion möglich
Prävention	Schutz vor und Entfernung von Zecken
Komplikationen	Post-Borreliose-Syndrom nach antibiotischer Behandlung: Leistungsminderung, Müdigkeit und Konzentrationsstörungen; DD: somatoforme Störung, depressive Störung; Jarisch-Herxheim-Reaktion (durch freigesetzte Endotoxine bei Therapie)

FSME

Übertragung	durch Zecke (<i>Ixodes ricinus</i>)
Epidemiologie	v.a. in April bis November
Inkubationszeit	7-14 Tage
Klinik	in 90% asymptomatisch, in 10% grippeähnliche Symptome, im Verlauf Meningoencephalitis
Diagnostik	PCR, Serologie in Serum oder Liquor
Therapie	keine kausale; Antipyretika und Analgetika
Prävention	Schutz vor Zeckenstich; FSME-Impfung ab 6 Jahren für Personen (<6 Jahre in 15% Impfreaktion), die in einem Endemiegebiet wohnen, 3 Impfdosen zu den Zeitpunkten 0, 1 und 6 Monaten, Auffrischimpfung alle 10 Jahre

Brucellose

Epidemiologie	endemisch im Mittelmeerraum
Ätiologie	bakterielle Zoonose mit <i>Brucella melitensis</i> (Schafe, Ziegen, 'Maltafieber') und <i>Brucella abortus</i> (Rinder, 'Morbus Bang'), gram- Stäbchen
Pathogenese	Übertragung durch Verzehr unpasteurisierter Milch oder als Kontaktinfektion (Metzger, Landwirte und Tierärzte)
Klinik	in 90% subklinisch; akut mit typischerweise undulierendem Fieber (crescendo-decrescendo-Verlauf) mit Lymphadenopathie, Kopfschmerzen und Nachtschweiss; chronisch mit Spondylitis, Uveitis; Organbefall: Bursitis, Arthritis, Endokarditis, Knochenmark mit Panzytopenie, Hepatosplenomegalie
Diagnostik	Blutkultur; Histo: epitheloidzellige Granulome ohne Nekrose
Therapie	Doxycyclin + Streptomycin oder Rifampicin

Typhus und Paratyphus

Epidemiologie	v.a. in Gebieten mit unzureichender Hygiene
Ätiologie	<i>Salmonella enterica</i> Serovar typhi oder paratyphi (milder Verlauf)
Pathogenese	fäkal-orale Übertragung über Schmierinfektionen oder kontaminierte Lebensmittel, Infektdosis 10^5 Erreger, Latenzzeit 1-3 Wochen, Invasion der Peyer-Plaques und der Makrophagen im Ileum, Septikämie → Systemerkrankung → Ausscheidung über Gallenwege in Darm (Zirkulation)
Klinik	Stadium I: langsamer Fieberanstieg mit Obstipation (durch Schwellung der Peyer-Plaques), allenfalls Somnolenz bis Koma (ZNS-gängige Typhus-/Paratyphus-Toxine) Stadium II: - Kontinua-Fieber: Temperatur immer $>38^{\circ}\text{C}$, Tagesschwankungen $<1^{\circ}\text{C}$, kein Schüttelfrost, nur geringes Ansprechen auf Antipyretika - Bei 30% Roseolen auf der Bauchhaut: meist periumbilikal, kleinleckiges, rotes Exanthem - relative Bradykardie: keine Tachykardie trotz Fieber - Vigilanzminderung: durch Toxinwirkung - Erbsbreiartige übelriechende Diarrhö - andere: Typhus-Zunge (gelb-grau belegt), Splenomegalie

	Stadium III: langsames Abklingen der Symptome
Diagnostik	Labor: Leukopenie, absolute Eosinopenie, relative Lymphozytose; direkter Erregernachweis aus BK (zu Beginn) und Stuhlkulturen (ab der 2. Erkrankungswoche), Serologie erst ab der 3. Erkrankungswoche
Therapie	1. Wahl Fluorochinolone (Ciprofloxacin) für vier Wochen (Sanierung der Dauerausscheider), alternativ Ceftriaxon für 2 Wochen
Prognose	5% → infektiösen Dauerausscheidern (keine Arbeit in Lebensmittelbranche, erhöhtes Risiko für CCC)
Prävention	zum Schutz bei Reise in Endemiegebiet, monovalenter Totimpfstoff oder in Kombination mit Hepatitis A i.m. oder s.c., monovalenter oraler Lebendimpfstoff
Komplikationen	Exsikkose, Darmblutung, Darmperforation, Befall anderer Organe (Myokarditis, Meningitis, Nierenversagen), Salmonellen-Dauerausscheider (positive Stuhlkulturen nach 10 Wochen)

Cave! gehört eigentlich nicht zu den Durchfallerkrankungen, sondern zu den Systemerkrankungen

Milzbrand (= Anthrax)

Epidemiologie	sehr selten, in Europa sporadische Einzelfälle: Landwirte, Tierärzte
Ätiologie	bakterielle Zoonose mit <i>Bacillus anthracis</i> (gram+, Sporen- und Toxin-bildend, Sporen mit Widerstandsfähigkeit von Jahrzehnten), Reservoir kontaminierte Böden, kontaminierte Tierprodukte
Pathogenese	Übertragung der Sporen durch Hautverletzungen (Hautmilzbrand), i.v. Drogenabusus, oral, aerogen; Inkubationszeit 1-6d
Klinik	abhängig vom Infektionsweg - Hautmilzbrand: Ulkus mit zentraler schwarzer Nekrose - Darmmilzbrand: abdominale Sz, Übelkeit, Hämatemesis, Fieber, Hämatochezie - Injektionsmilzbrand: großflächige Haut- und Weichteilinfektionen - Lungenmilzbrand: grippeartig, Pneumonie mit hohem Fieber, häufig septischer Verlauf mit hoher Letalität
Diagnostik	direkter Erregernachweis aus Untersuchungsmaterial, PCR
Therapie	Hautmilzbrand: Monotherapie, andere Manifestationsformen: Kombination aus Ciprofloxacin, Clindamycin, Penicillin G
Prognose	Letalität hoch (Ausnahme Hautmilzbrand)
Komplikationen	septische Verläufe bei Lungen- und Darmmilzbrand

Cave! *Bacillus anthracis* wurde in der Vergangenheit als biologische Waffe getestet

Leptospirose

Epidemiologie	weltweit sehr häufige Zoonose, in der CH selten, v.a. Erntearbeiter, Kanalarbeiter, Wassersportler
Ätiologie	<i>Leptospira interrogans</i> , Reservoir: Nagetiere (Ratten), Nutztiere (Rinder, Schafe), Hunde
Übertragung	kontaminierte Böden und Gewässer durch kontaminierten Tier-Urin, Infektion über Hautverletzungen, Schleimhaut und Aerosole
Klinik	Sehr variabel, meist asymptomatisch; biphasischer Verlauf - Akutphase: hohes Fieber, grippeartigen Allgemeinsymptomen, Rötung der Bindehaut und anderer Schleimhäute, - Immunphase: erneut Fieber und Organbeteiligung (Hepatitis, akutes Nierenversagen, Meningitis, Myokarditis, pulmonale Hämorrhagien) Morbus Weil-Trias: schwerer Verlauf mit Ikterus, Splenomegalie, Niereninsuffizienz
Diagnostik	ELISA
Therapie	Doxycyclin, Penicillin G, Ceftriaxon

Diphtherie (= echter Krupp)

Epidemiologie	in jedem Lebensalter möglich, wegen Impfung selten geworden
Ätiologie	toxinbildendes <i>Corynebacterium diphtheriae</i> (gram+ Stäbchen)
Pathogenese	Übertragung via Tröpfchen- oder Schmierinfektion, Inkubationszeit 2-5 Tage
Klinik	Fieber und Abgeschlagenheit - Rachendiphtherie: Prodromi mit Symptomen einer Angina tonsillaris mit Pseudomembranen und Schluckbeschwerden während einiger Tage, faulig-süßer Mundgeruch - Kehlkopfdiphtherie: plötzlich einsetzende Krupp-Symptomatik: bellender Husten, Heiserkeit, Aphonie, leichter inspiratorischer Stridor (analog Pseudokrupp), schlechter Allgemeinzustand - Nasendiphtherie mit blutigem Schnupfen

	- Hautdiphtherie: Erythem, Impetigo, schmerzhafte, tiefe Hautulzeration - Caesarenhals mit Lymphadenopathie, die zum Anschwellen des gesamten Halses führt
Diagnostik	direkter Erregernachweis aus Abstrich, Nachweis des Diphtherietoxins (ELEK-Test), PCR
Therapie	sofortige Gabe von Diphtherie-Antitoxin (Immunserum vom Pferd) und Antibiotika (Penicillin, bei Allergie Erythromycin) systemisch, ggf. Intubation und Sedation, immer Isolation
Prognose	Letalität 5-10% trotz Behandlung; durchgemachte Erkrankung verleiht keine Immunität
Prävention	Impfung (Toxoidimpfstoff, Sechsfachimpfstoff in Kombination mit Tetanus, Poliomyelitis, HiB, HBV, Pertussis) - Grundimmunisierung mit 2, 4, 12 Monaten - Auffrischimpfungen mit 4-7, 11-14/15, 25-29, 45, 65 Jahren, anschliessend alle 10 Jahre; Auffrischimpfung falls Kontakt mit Diphtherie und letzte Auffrischimpfung >5 Jahre alt - Nachholimpfung zu Zeitpunkt 0, 2, 8 Monate bei allen Erwachsenen ohne Grundimmunisierung Postexpositionsprophylaxe: Penicillin, ggf. Vervollständigen der Impfung
Komplikationen	systemische Intoxikation durch Diphtherietoxine mit Multiorganversagen (Myokarditis, HRST, Polyneuropathie, Enzephalitis, akutes Nierenversagen)

Listeriose

Epidemiologie	Immunsupprimierte (TNF α -Inhibitoren, HIV), Säuglinge, Schwangere, alte Menschen; für Immunkompetente keine Gefahr
Ätiologie	Listeria monocytogenes (gram+ Stäbchen)
Pathogenese	Übertragung aus kontaminierten Lebensmitteln (v.a. Rohmilchprodukte), diaplazentar übertragbar
Klinik	Immunkompetente: meist asymptomatisch, selten Listeriose mit gastrointestinalen Beschwerden manifeste Listeriose: Fieber, Muskelschmerzen, Erbrechen, Diarrhö, bakterielle Meningitis mit neurologischen Ausfällen, Neugeborenenmeningitis, intrauteriner Fruchttod
Diagnostik	direkter Erregernachweis in Körperflüssigkeiten; Kälteanreicherung in der Stuhlprobe; kulturelle Anzucht; PCR
Therapie	Ampicillin + Gentamycin

Influenza

Erreger	RNA-Viren (Orthomyxoviridae), Reservoir: Mensch, Säugetiere (Schwein, Pferde, Hund), Vögel
Epidemiologie	weltweit verbreitet, saisonale Epidemie in den Wintermonaten Januar bis April, 5-20% der Bevölkerung erkranken jährlich
Ätiologie	Influenza A: - Oberflächenantigene: - o Hämagglutinin: initiiert Wirtszellinfektion durch Bindung an Wirtszelle - o Neuroaminidase: ermöglicht Virusfreisetzung aus Wirtszelle nach Replikation; Angriffspunkt der Neuroaminidase-Hemmer; z.B. H1N1 Schweinegrippe - o Matrixprotein M2: Angriffspunkt Amantadin - Antigen drift: Punktmutation in Oberflächenantigenen, keine Subtypenveränderung (H5N1 bleibt H5N1), aber Immunität des Körpers deckt Virus nicht mehr ab, man kann erneut erkranken - Antigen shift: Entstehung neuer Subtypen durch Rekombination ganzer Genabschnitte bei Co-Infektion mit min. 2 Influenzasubtypen (H3N1 → H2N1); dadurch können auch tierische Subtypen in humanpathogene Subtypen übergehen Influenza B: seltener, nur humanpathogen, 2 Typen: Yamagata und Victoria Influenza C: sehr selten, v.a. im Schwein, beim Menschen subklinischer Krankheitsverlauf, keine Epidemien
Infektionsweg	Tröpfchen-, Schmierinfektionen (Viren überleben mehrere Stunden auf Oberflächen)
Infektiosität	24 Stunden vor bis 5 Tage nach Auftreten der Symptome
Klinik	1/3 asymptomatisch, 1/3 milder Verlauf, 1/3 typische Grippe-symptome Grippe: plötzlich hohes Fieber, Schüttelfrost, ausgeprägtes Krankheitsgefühl, Glieder- und Kopfschmerzen, Husten, Übelkeit während 5 bis 7 Tagen
Diagnostik	während Grippe-saison reicht klinische Diagnostik; ggf. Influenza-Virus-RT-PCR (Goldstandard) aus Nasen- und Rachenabstrich, Influenzaschnelltest (Nachweis verschiedener Influenza A/B-Antigene aus Nasen-Rachenraum) Labor: kaum Entzündungszeichen, ggf. relative Lymphozytose; keine Antikörpertests nötig (therapeutisch nicht relevant)
Therapie	Allgemein: Antipyretika, Analgetika, Antitussiva (z.B. Dihydrocodein) Bei schwerem Verlauf: stationäre Aufnahme und Isolation für mindestens 7 Tage Antivirale Therapie: Beginn innerhalb der ersten 24-48 h bei Risiko für schwere Verläufe (Vorerkrankungen, Schwangerschaft; ansonsten keine antivirale Therapie); Neuroaminidase-Hemmer: Oseltamivir, Zanamivir
Prävention	saisonale Impfung mit Totimpfstoff für >65-Jährige, Schwangere, Patienten mit chronischen Atemwegserkrankungen, Herzkrankheiten, Leber- und Nierenkrankheiten, DM oder Immundefizienz, in Altersheimen, medizinisches Personal, bei Kontakt zu Säuglingen <6 Monaten

Komplikationen	pulmonal: primäre (hämorrhagische) Influenzapneumonie (selten, aber schlechte Prognose), sekundäre bakterielle Pneumonie (zuerst Besserung, danach erneut hohes Fieber mit produktivem Husten und eitrigem Sputum), Exazerbation chronischer pulmonaler Infekte, ARDS Myositis, Rhabdomyolyse Akute Otitis media: v.a. bei Kindern Myokarditis Enzephalitis
DD	andere virale Atemwegsinfekte (Rhinovirus, RSV, humanes Metapneumovirus), Mykoplasmen
Meldepflicht	bei Verdacht auf zoonotisches Influenzavirus

Cave! Bei älteren oder immunsupprimierten Patienten auch ohne Fieber an Grippe denken!
Bei hohem CRP an bakteriellen Superinfekt denken!

Herpesvirus-Infektionen

Erreger	Alpha-Herpesviren (neurotrop): HSV1 (HHV1), HSV2 (HHV2), ZVZ (HHV3) Beta-Herpesviren (lymphotrop): CMV (HHV5), HHV6, HHV7 Gamma-Herpesviren (lymphotrop, onkologisches Potential): EBV (HHV4), HHV8 (Kaposi-Sarkom-Virus)

Cave! Virale Augenerkrankungen durch HSV1 (Herpes-simplex-Konjunktivitis, -Keratitis); CMV (CMV-Retinitis)
Keine spezifische Therapie bei EBV und HHV 6/ HHV 7 möglich
Herpesviren-assoziierte Tumorerkrankungen durch EBV (Burkitt-Lymphom, orale Haarzelleukoplakie, Nasopharynxkarzinom) und HHV 8 (Kaposi-Sarkom)
Schwerwiegende Verläufe bei immunsupprimierten Patienten möglich

Spezifische Herpes Krankheitsbilder: *siehe Kapitelzusammenfassungen*

Herpes simplex

Erreger	Alpha-Herpesviren: HSV1 = HHV1 und HSV2 = HHV2
Diagnostik	direkter Virusnachweis mittels PCR, falls klinische Diagnose nicht möglich (kann initial negativ sein)

Stomatitis aphthosa

Pathogenese	schwerwiegende Primärinfektion durch HSV 1, ggf. auch Sekundärmanifestation
Übertragung	durch Kontakt mit Bläschensekret; Infektiosität: i.d.R. 1-3 Wochen
Klinik	stark schmerzhaft Erosionen und Bläschen an Mundschleimhaut, Gingiva und Lippen (vorderer Mundbereich), zervikale Lymphadenopathie, reduzierter AZ, Fieber
Diagnostik	klinisch, ggf. Bläschenabstrich mit Tsanck-Zellen (mehrkernige Riesenzellen)
Therapie	Analgesie, Aciclovir systemisch

Herpes labialis

Pathogenese	Reaktivierung einer HSV 1-Infektion (in 10-20% HSV 2-Infektion) aus Ganglienzellen bei passagerer Immunsuffizienz (Stress, Infektion, Sonne)
Übertragung	bei Kontakt mit Bläschensekret; Infektiosität: i.d.R. einige Tage
Diagnostik	klinisch
Therapie	Aciclovir topisch, bei schwerer Ausprägung p.o.
Komplikationen	ggf. bei immungeschwächten Personen

Herpes genitalis

Pathogenese	Primärinfektion durch HSV 2, verbleiben in regionalen Ganglien, Reaktivierung möglich
Übertragung	Geschlechtsverkehr
Infektiosität	Primärmanifestation: 1-3 Wochen, Sekundärmanifestation: i.d.R. einige Tage
Klinik	Rötung und Schwellung der Genitalien, Juckreiz, Brennen, Ausfluss, schmerzhaft Lymphadenopathie; einige Tage später Bläschen, oft erodiert oder ulzeriert

Diagnostik	klinisch
Therapie	systemische Analgesie, Aciclovir oder Valaciclovir systemisch

Cave! Bei Auftreten im Kindesalter an sexuellen Missbrauch denken!

Ekzema herpeticum

Epidemiologie	sehr selten, v.a. Patienten mit vorgeschädigter Haut (z.B. bei atopischer Dermatitis)
Pathogenese	Primärinfektion und Reaktivierung einer HSV1- oder HSV2-Infektion
Klinik	stark schmerzhaftes, flächenhaftes Ekzem mit Bläschen oft an Gesicht und Hals, teilweise konfluierend, wie ausgestanzt; Fieber, reduzierter AZ
Diagnostik	klinisch
Therapie	Aciclovir i.v.
Komplikationen	bakterielle Superinfektion, Herpes-Meningoenzephalitis, Rhabdomyolyse, Bronchopneumonie

Cave! Potentiell letal

Herpes digitalis (= Herpes-Panaritium)

Epidemiologie	i.d.R. bei Kindern (Daumenlutschen bei Stomatitis aphthosa)
Ätiologie	HSV1 (60%) oder HSV2 (40%)
Klinik	gruppierte Bläschen im Bereich der Finger
Diagnostik	klinisch, ggf. Bläschenabstrich, Erregernachweis mittels PCR
Therapie	Aciclovir topisch
DD	Panaritium, Paronychie

VZV (Varizella-Zoster-Virus)

Erreger	VZV = HHV 3, Alpha-Herpesvirus
Epidemiologie	in jedem Alter möglich, Häufigkeitsgipfel zwischen dem 1.-4. Lebensjahr, v.a. im Winter und Frühling; Seroprävalenz 95%
Pathogenese	Windpocken bei Primärinfektion, lebenslange Persistenz in Spinal- und Hirnganglien, Herpes Zoster bei Reaktivierung
Übertragung	Tröpfcheninfektion (WINDpocken), Schmierinfektion (Bläscheninhalt, Speichel, Konjunktivalsekret), diaplazentär, Herpes Zoster: nur Bläscheninhalt infektiös
Infektiosität	2 Tage vor bis 5 Tage nach Exanthembeginn
Inkubationszeit	1-4 Wochen
Klinik	fetales Varzellensyndrom: Extremitätenfehlbildungen, Chorioretinitis, konnatales Varzellensyndrom: konnatale Varzellenerkrankung v.a. 5 Tage vor bis 2 Tage nach Geburt Windpocken: - Prodromi: unspezifisch, Abgeschlagenheit, leichtes Fieber, Kopf- und Gliederschmerzen - Exanthem am ganzen Körper, inklusive behaarter Kopf und Mund, Beginn Haargrenze, Ausbreitung kraniokaudal, starker Juckreiz; polymorphes Exanthem mit gleichzeitigem Auftreten von Papeln, Vesikeln, Krusten 'Sternenhimmel' oder 'Heubner'sche Sternkarte', Abheilung nach 7 Tagen - Ko: Vernarbung, bakterielle Superinfektion, Meningitis, Enzephalitis, konnatales Varzellensyndrom Herpes Zoster: siehe Dermatologie
Diagnostik	klinisch, allenfalls Virusnachweis mittels PCR, Virustiterbestimmung innert 96h nach Exposition im 1. bis 5. SSM und bei Exposition 5 Tage vor bis 2 Tage nach Geburt, ggf. passive Immunisierung
Therapie	Windpocken: orale Antihistaminika, synthetische Gerbstoffe, Aciclovir bei erwarteten Komplikationen
Prävention	Impfung bei 11 bis 15 Jahre alten Kindern, die Varizellen nicht durchgemacht haben, 2 Dosen im Abstand von 4 Wochen, NW: Durchbruchvarizellen (nach abgeschlossener Impfung) Indikationsimpfung bei seronegativen Frauen mit Kinderwunsch oder Patienten mit schwerer Neurodermitis
Komplikationen	bakterielle Superinfektion: Impetigo, Phlegmone, nekrotisierende Faszitis Zerebellitis mit Ataxie Enzephalitis andere: Myokarditis, Hepatitis, Nephritis
DD	Ekzema herpeticum, Impetigo contagiosa, andere pädiatrische Exanthemerkrankungen

Cave! Salicylaten bei Varizellen immer kontraindiziert (Gefahr eines Reye-Syndroms)

EBV-Infektion

Synonyme	infektiöse Mononukleose, Pfeiffer'sches Drüsenfieber
Erreger	EBV = HHV 4; Gamma-Herpesvirus (lymphotrop mit onkogenem Potential)
Übertragung	infektiöser Speichel ('kissing disease'), Durchseuchung >30-jähriger ca. 80-95%
Inkubationszeit	1-7 Wochen
Klinik	Infektiöse Mononukleose: febrile Angina tonsillaris mit flächigen, weisslich-grauen Belägen, generalisierter symmetrische Lymphadenopathie und (Hepato-)Splenomegalie, feinfleckiges, makulopapulöses Exanthem und petechiales Enanthem möglich, ausgeprägte Fatigue während mehreren Monaten Orale Haarzelleukoplakie: nicht-abwischbare, weisse Schleimhautveränderungen am lateralen Zungenrand
Diagnostik	Labor: LDH- und Transaminasenerhöhung Blutausstrich: aktivierte mononukleäre T-Lymphozyten (Pfeifferzellen, bekämpfen infizierte B-Zellen) Serologie: Anti-VCA (Viruskapsidantigen, IgG, IgM), Anti-EBNA-1 (EBV-Nuklear-Antigen, IgG), Anti-EA (early antigen, IgG) - Primärinfektion: Anti-VCA-IgM/-IgG positiv, Anti-EBNA-1 negativ - Durchgemachte Infektion: Anti-VCA-IgG positiv, Anti-EBNA-1 positiv, Anti-VCA-IgM negativ - Infektiosität: Anti-EA-IgG LK-Histo: bunte Pulpahyperplasie (aktivierte T-Zellareale, Rasen von Blasten), zerstörte LK-Architektur
Therapie	keine spezifische Therapie möglich, körperliche Schonung, Analgesie (kein ASS wegen Reye-Syndrom), Antipyrese
Komplikationen	innere Organe: Milzruptur, Nierenversagen, Peri-/Myokarditis ZNS: Guillain-Barré-Syndrom, Meningoenzephalitis Blut: infektassoziiertes hämophagozytisches Syndrom (Panzytopenie), Chronifizierung einer EBV-Infektion Bei Immunsuppression: Pneumonie (v.a. interstitiell), Otitis media Assoziierte Tumorerkrankungen: - Morbus Hodgkin - Burkitt-Lymphom (endemisch in Afrika, sporadisch weltweit) - Posttransplant lymphoproliferative disorder (PTLD): Transplantationsassoziierte B-Zell-Lymphome - Nasopharynxkarzinom Orale Haarleukoplakie bei HIV Chronische Fatigue
DD	bakterielle Angina tonsillaris, HIV-Infektion, Diphtherie, Angina Pleut Vincenti, CMV-Infektion, Leukämie

Cave! Keine Amoxicillingabe (Arzneimittlexanthem)
 Keine Aspiringabe (Reye-Syndrom)
 Analgesie mit Paracetamol
 5 assoziierte Tumorerkrankungen: Burkittlymphom, Hodgkinlymphom, Nasopharynxkarzinom, PTLD, orale Haarleukoplakie (HIV)

CMV (Zytomegalievirus)

Erreger	HHV 5, Beta-Herpesvirus (lymphotrop, Persistenz in Granulozyten und Lymphozyten)
Epidemiologie	>90% der Bevölkerung durchseucht
Übertragung	Schmierinfektion, diaplazentär
Inkubationszeit	3-12 Wochen
Klinik	bei Immunkompetenz in 90% asymptomatisch oder in 10% grippeähnlich bei Immunsuppression oder nach Organtransplantation: - CMV-Retinitis: 'Pizza-Retinopathie' mit Nekrosen und Einblutungen; Erblindungsgefahr - CMV-Ösophagitis: AIDS-definierende Erkrankung - CMV-Pneumonie: häufigste Ursache für Pneumonie nach allogener Stammzelltransplantation, klinisch meist atypische Pneumonie, hohe Letalität (50%) konnatale CMV-Infektion: periventrikuläre Verkalkungen, Hydrozephalus, Chorioretinitis, Ventrikeleinblutungen, Hepatosplenomegalie, Ikterus
Diagnostik	Eulenaugenzellen im Blutausstrich oder in der Histo, Virusnachweis mittels PCR, pp65-Antigen als Hinweis für aktive Infektion, Serologie (Anti-CMV-IgM bei Primärinfektion, Anti-CMV-IgG mit vierfachem Anstieg bei Primärinfektion oder Reaktivierung, im späteren Verlauf oder als Leihimmunität bei Geburt ebenfalls positive CMV-IgG)

Therapie	bei Immunkompetenten keine Therapie nötig; Ganciclovir und Valganciclovir bei Immunsuppression oder konnataler CMV-Infektion
Komplikationen	konnatale CMV-Infektion: Hör- und Sehbehinderung, geistige Retardierung
DD	infektiöse Mononukleose, grippaler Infekt, Toxoplasmose

Cave! CMV-Infektion ist häufigste Ursache für Pneumonie nach allogener Stammzelltransplantation
pp65-Antigen als Hinweis auf aktive Infektion

HHV 6 / 7

Erreger	Betaherpesviren, sehr hohe Durchseuchung, ca. 95% der 2-jährigen Kinder sind seropositiv
Klinik	Exanthema subitum (Dreitagefieber)
Therapie	keine spezifische Therapie möglich

HHV 8 (Kaposi-Sarkom-Virus)

Definition	Gamma-Herpesvirus
Epidemiologie	Assoziierte Tumorerkrankungen: Kaposisarkom

HIV

Epidemiologie	v.a. Subsahara, in der CH ca. 1/1000 infiziert
Übertragung	sexuell, parenteral, peripartal (vertikal)
Inkubationszeit	1-3 Monate
Infektiosität	v.a. in den ersten Monaten nach Infektion und bei AIDS; ungeschützte vaginale Penetration 1/1000; ungeschützte anale Penetration 1/100; Risiko höher für den Penetrierten
Pathogenese	Infektion der CD4 ⁺ Zellen (T-Helferzellen, Makrophagen, Monozyten, dendritische Zellen) durch HIV-1/2
Klinik	Stadium 1 3 bis 8 Wochen Primärinfektion: grippeähnlich: Tonsillitis, Pharyngitis, Fieber, stammbetontes Exanthem, symmetrische generalisierte Lymphadenopathie (mehr als 2 extrainguinale Lymphknoten > 3 Monate betroffen) → oft nicht als HIV-Primärinfektion erkannt, ggf. auch asymptomatisch Latenzphase: kann bis zu Jahre dauern, progredienter Leistungsabfall Stadium 2 Monate bis Dekaden Unspezifisch: reduzierter AZ, Gewichtsverlust, anhaltend subfebrile Temperatur, chronische Diarrhö, generalisierte LK-Schwellung Spezifisch: Polyneuropathie, Myopathie, Anämie Opportunistische Infekte: äussere Candidose (Mund- und Genitalsoor), Herpes Zoster, generalisierte Mollusca contagiosa, orale Haarleukoplakie (EBV-Reaktivierung) Stadium 3 AIDS-definierende Erkrankungen (aktuell 26 definiert) Fungal Innere Candidose (ösophageale, tracheale, bronchial, pulmonal) Kryptokokkose: basale Meningitis (ähnelt Tbc-Meningitis) u/o Pneumonie; T: Amphotericin B + Fluconazol Pneumocystis jirovecii-Pneumonie: häufigste opportunistische Infektion Bakteriell Rezidivierende Salmonellen-Septikämie Extrapulmonale oder disseminierte Tuberkulose atypische Mykobakterien Parasitär zerebrale Toxoplasmose: häufigste neurologische AIDS-Manifestation Kryptosporidiose: chronisch-wässrige Durchfälle Viral CMV: Pneumonie, Retinitis, Oesophagitis, Enzephalitis; T: Ganciclovir HIV-Enzephalopathie / HIV-Demenz: irreversibel, Riesenzellen, T: cART HSV-Bronchitis / Pneumonie / Ösophagitis JC-Virus-Infektion: progressive multifokale Leukoencephalopathie; Pg: Demyelinisierung, intrazelluläre Einschlusskörper; Kl: fokal-neurologische Symptome; D: JC-Virus-DNA in PCR aus Liquor

	Malignome Kaposi-Sarkom: häufigste HIV-assoziierte Tumorerkrankung; durch HHV8 ausgelöst, 4 Formen: HIV-assoziiert, endemisch (v.a. in Afrika, v.a. an unteren Extremitäten), klassisch (ältere Männer, benigner Verlauf), iatrogen (n. Organtransplantation) Burkitt-Lymphom Primäres ZNS-Lymphom Wasting-Syndrom Fieber, Diarrhö, generalisiertes Schwächegefühl, Gewichtsverlust von mind. 10% durch Malabsorption wegen chronischer Durchfälle
Einteilung	nach CDC: epidemiologische Überwachung mit Berücksichtigung der klinischen Stadien in Verbindung mit der Anzahl CD4+-T-Zellen bei Erstdiagnose - Klinische Stadien (früher A/B/C): A (Primärinfektion), B (nicht-AIDS-definierende Infekte), C (AIDS-definierende Infekte) - Anzahl CD4+-T-Zellen: 1 (>500/uL), 2 (200-499/uL), 3 (<200/uL)
Diagnostik	Zweistufentest 1. Screening-Test: ELISA (HIV-AK-Suchtest) mit sehr hoher Sensitivität und hoher Spezifität → falsch-positive Ergebnisse möglich → Bestätigungstest falls Test positiv 2. Bestätigungstest: Western-Blot (HIV-Antikörper-Nachweis) u/o HIV-PCR Labor: Lymphozytopenie, Anämie, Thrombozytopenie, Neutropenie Durchflusszytometrie: CD4+-T-Zellen erniedrigt Viruslast: HIV-RNA-Bestimmung durch PCR Test auf Koinfektionen: Tbc, Hepatitiden, STIs
Therapie	cART (combined antiretroviral therapy = HAART) Indikation: immer, ausser in Ausnahmefällen Substanzen: - Nukleosidanaloga = NRTI (nukleosidischer Reverse-Transkriptase-Inhibitor): Lamivudin, Abacavir, Emtricitabin - Nukleotidanaloga = NtRTI (nukleotidischer Reverse-Transkriptase-Inhibitor): Tenofovir - NNRTI (nicht-NRTI): Efavirenz, Rilpivirin - Protease-Inhibitor (PI): Lopinavir - Integrase-Inhibitor (INI): Raltegravir Therapieschema: 2 N(t)RTI + 1 NNRTI / 1 PI / 1 INI
Meldepflicht	nicht namentlich meldepflichtig
Prävention	medikamentöse Postexpositionsprophylaxe PEP mit zB. Tenofovir (NtRTI)+ Raltegravir (INI) + Emtricitabin (NRTI) für 28 Tage, danach HIV-ELISA + Hepatitis-Serologie Valganciclovir gegen CMV, Cotrimoxazol gegen Toxoplasmose und Pneumocystis
Schwangerschaft	vaginale Entbindung bei <50 Kopien möglich, postnatale PEP des Kindes mit Zidovudin für 4 Wochen, Transmission während des Stillens in 8-15%

Cave! Koinfektion mit HBV oder HCV bedenken (hepatotoxische Substanzen bei Hepatitis-Koinfektion)

Merke! Medikamente: NRTI enden auf «-in», NNRTI «-vir-», NtRTI «-vir», PI «-navir», INI «-gavir»

Toxoplasmose

Erreger	Toxoplasma gondii (obligat intrazelluläre Protozoen)
Epidemiologie	50% Durchseuchung
Pathogenese	Endwirte sind Katzen, die im Kot Oozyten ausscheiden, die von anderen Säugetieren (Mensch, Rind etc) und Vögeln oral aufgenommen werden; Cave: rohes bzw. nicht ausreichend erhitztes Fleisch
Klinik	Immunkompetenz: in 95% asymptomatische Chronifizierung, in 5% grippale Symptome über mehrere Wochen, LK-Schwellung Immundefizienz: Reaktivierung persistierender Erreger führt zu zerebraler Toxoplasmose (fokal-neurologische Symptome), Chorioretinitis konnatale Toxoplasmose: Chorioretinitis, Hydrocephalus, intrazerebrale Verkalkungen
Diagnostik	Serologie: IgG-AK, IgM-AK (bei akuter Infektion) CT/MRT bei Vd. a. zerebrale Toxoplasmose: solitäre bis multifokale raumfordernde Läsionen mit perifokalen Ödemen meist in Basalganglien oder Thalamus
Therapie	Pyrimethamin + Sulfadiazin + Folinsäure für mindestens 4 Wochen konnatale Toxoplasmose: <16. SSW Spiramycin; >16. SSW Pyrimethamin + Sulfadiazin + Folinsäure als Intervalltherapie
Prognose	lebenslange Immunität nach durchgemachter Infektion

Kryptokokkose

Erreger	Cryptococcus neoformans (Hefepilz)
Klinik	Basale Meningitis (>75%), pulmonale Symptome (30-40%): Husten, Dyspnoe
Therapie	Amphotericin B + Fluconazol

Pneumocystis-jirovecii

Histologie	Zysten in der Silberfärbung
Therapie	Cotrimoxazol

Kryptosporidiose

Ätiologie	Cryptosporidium spec., Parasit
Pathogenese	fäkoorale Übertragung
Klinik	chronisch-wässrige Durchfälle

Tuberkulose

Erreger	aerobes, säurefestes Stäbchen (meist Mycobacterium tuberculosis, selten Mycobacterium bovis (Erreger der Darmtuberkulose, unpasteurisierte Milch)), langsames Wachstum, Überleben in Makrophagen; Übertragung aerogen, diaplazentar; Kontagiosität: 4-6 Wochen nach Therapiebeginn bei unkomplizierter Tbc	
Epidemiologie	1/3 der Weltbevölkerung ist latent infiziert (v.a. Subsahara), Manifestation in 10-15% im Laufe des Lebens, v.a. bei gleichzeitiger HIV-Infektion oder Lungenschädigung (COPD, Silikose)	
Klinik	<u>Primärtuberkulose</u>	
	Latente Infektion	95%, asymptomatisch (häufigere Manifestation)
	Manifeste Infektion	5%, i.d.R. Lungentuberkulose mit Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiss (B-Symptomatik), produktiver Husten mit oder ohne Blutbeimengung, Belastungsdyspnoe, keine Besserung unter Antibiose
	Hiluslymphknoten	Kompression von Bronchien mit Atelektasen, v.a. im Mittellappen (Mittellappensyndrom)
	Pleuritis tuberculosa	bei 30% der Patienten mit Lungentuberkulose, chronischer Pleuraerguss
	Miliartuberkulose	hämatogene Generalisation bei schlechter Immunlage, meist pulmonale Form, selten Meningitis tuberculosa
	<u>Postprimärtuberkulose</u> meist endogene Reaktivierung aus Simon'schem Spitzenhern (=Assmann-Frühinfiltrat)	
	Lungen-Tbc	80%
	Urogenital	Mörtelnieren, Abführende Harnwege, Prostatitis, Adnexbefall
	Haut	Lupus vulgaris (v.a. im Gesicht, rot-bräunliche Verhornung)
	HNO	Kehlkopftuberkulose, Angina tonsillaris bei Tuberkulose
	Knochen	meist spezifische Spondylitis mit Osteolysen
	Herz	feuchte Perimyokarditis mit Pleuraerguss
	Auge	Uveitis posterior
	Darm	meist iliozökal, diskontinuierlich, asymmetrisch
Diagnostik	Tuberkulin-Hauttest (Mendel-Mantoux)	erst nach 6-8 Wochen positiv Falsch-positiv: bei BCG-Impfung, Infektion mit anderen Mykobakterien Falsch-negativ: bei Immunsuppression, frischer Infektion, Lymphom, Sarkoidose
	Interferon-γ-Test	erhöhte Interferon-Ausschüttung bei Kontakt von Tuberkuloseallergen und Serum eines tuberkuloseinfizierten Patienten
	Direkter Erregernachweis	Ziehl-Neelsen-Färbung des Erregers aus Körperflüssigkeiten (Sputum, BAL, Urin, Ejakulat, Magensaft), sofortige Diagnose Spezialkultur: Löwenstein-Jensen-Agar (6 Wochen, Speziesbestimmung + Antibiogramm) PCR: dauert 2-3 Tage Diagnosesicherung: Mikroskopischer Nachweis (Versuch an 3 Tagen) + PCR
	Labor	meist unspezifisch erhöhte Entzündungszeichen

	CT	Manifeste Tuberkulose: oft unspezifisch; radiologischer Primärkomplex (Primäraffekt (häufig verkalkt) + LK-Befall) + minimal lesions (z.B. Simon'scher Spitzenherd) Postprimärtuberkulose: bilaterale Konsolidierung in den Oberlappen, kavernöse Spitzenherde Abgeheilte Tuberkulose: sternförmige, verkalkte, apikale Narben (Ghon-Herd)
Pathologie		Tuberkulöses Granulom mit verkäsender Nekrose (DD: Lepra, tertiäre Syphilis)
Therapie		2 Monate 4-fach (PERI: Pyrizinamid, Ethambuton, Rifampizin, Isoniazid), 4 Monate 2-fach (Isoniazid, Rifampizin) Verlängerung bis 24 Monate bei kompliziertem Verlauf (Erregernachweis 2 Monate nach Therapiebeginn), Immunsuppression, Unverträglichkeiten, Multiresistenz Nebenwirkungen - Isoniazid: lebertoxisch, periphere Polyneuropathie (Vitamin B6-Prophylaxe) - Rifampizin: lebertoxisch, Rotfärbung des Urins, CYP-Induktion (CAVE: orale Kontrazeption, Calciumantagonisten, orale Antidiabetika, Statine!) - Pyrizinamid: lebertoxisch, Hyperurikämie - Ethambutol: Optikusneuritis - Streptomycin (injizierbar, nicht mehr Standardmedikament): nephrotoxisch, ototoxisch (HNO-Konsil vor Therapie) Therapiemonitoring: DOT directly observed therapy
		Unterdruckisolation bei offener Tuberkulose: bis kein Erregernachweis an 3 aufeinanderfolgenden Tagen mehr möglich ist (dauert im Schnitt 4-6 Wochen) Laborkontrollen: Blutbild, Leber-, Nierenwerte, Harnsäure Kontaktpersonen: Interferon-γ-Test: - Positiver Interferon-γ-Test: Chemoprävention mit Isoniazid für 9 Monate - Negativer Interferon-γ-Test: Chemoprävention mit Isoniazid für 3 Monate
Prävention		Aktive BCG-Lebendimpfung: in Ländern mit tiefer Inzidenz keine generelle BCG-Impfempfehlung mehr (Nebenwirkungen, <50% wirksam)
Komplikationen		Postprimärtuberkulose mit Kavernenbildung birgt die Gefahr einer offenen Tuberkulose
DD		atypische Mykobakteriose (bei AIDS)

Cave! Junge Menschen mit Hämoptysen → an Tuberkulose denken
 Erregernachweis im Sputum = offene Lungentuberkulose!

Virales hämorrhagisches Fieber

Definition	heterogene Gruppe von viralen Erkrankungen, die gehäuft in tropischen und subtropischen Regionen auftreten und mit hohem Fieber sowie einer generalisierten Blutungsneigung einhergeht	
Ätiologie	RNA-Viren: Gelbfieberevirus, Denguevirus, Lassavirus, Ebolavirus, Hantavirus, Krim-Kongo-Virus, Rift-Tal-Fieber, Chikungunya-Virus, Marburg-Fieber, Gruppe der südamerikanischen hämorrhagischen Fieberviren (z.B. Junin / Machupo / Sabia- und Guanarito-Virus)	
Übertragung	durch Bisse, Stiche und Verzehr; seltener durch Körperflüssigkeiten infizierter Personen	
Wirt	Nagetiere (Lassa-, Hanta-virus), Fughunde und Affen (Ebolavirus), Mücken (DD Aedes aegypti: Gelbfieber-, Dengue- und Zika-Virus), Zecken (Krim-Kongo-Fieber)	
Klinik	Allgemein	grippeähnlich, anfallsartiges (Ebola) bis schleichendes (Lassavirus) Fieber, Kopf-, Muskel- und Gliederschmerzen, stammbetontes Exanthem, Lymphadenopathie, Konjunktivitis
	Schwere Verläufe	generalisierte Blutungsneigung (hämorrhagische Diathese: Petechien, Haut- und Schleimhautblutungen, blutige Diarrhoe, Hämaturie), Leber-/ Nierenversagen bis zu Schock und MOV
	Sonderformen	Hämor. Fieber mit renalem Syndrom (tubulointerstitielle Nephritis; HFRS) bei Hanta-Fieber, Hantavirus-Lungensyndrom, Hantavirus-induziertes kardio-pulmonales Syndrom (Cave: ARDS)
Diagnostik	Reiseanamnese!! Erregernachweis mittels Antikörperdiagnostik (Serologie, IgM, IgG) oder direktem Erregernachweis (PCR, Viruskultivierung, Elektronenmikroskopie) Malaria und septisches Krankheitsbild ausschließen, danach Labordiagnostik des viralen hämorrhagischen Fiebers	
Therapie	meist nicht kausal möglich, supportive Massnahmen bei Organversagen, Analgesie und Sedation, ggf. Therapieversuch mit Ribavirin, kein ASS	
Prävention	Impfung, Isolation, Überwachung von Kontaktpersonen	
DD	Malaria, Meningokokkensepsis, andere Sepsisformen, Leptospirose, Typhus	
Meldepflicht	namentlich meldepflichtig bei Krankheitsverdacht, bestätigter Erkrankung und Tod	

Denguefieber

Erreger	RNA-Denguevirus (Flaviviren)								
Epidemiologie	50 Mio. Infektionen jährlich, v.a. in tropischen Regionen (tropisches Asien, tropisches Afrika, Mittel- und Südamerika, nördliches Australien (Cairns))								
Übertragung	Stechmücken (<i>Aedes aegypti</i> , <i>Aedes albopictus</i> (schwarz-weiss-gestreifte Beinchen, sticht v.a. in der Dämmerung))								
Inkubationszeit	2-14 Tage								
Klinik	in 90% asymptomatisch, 10% symptomatisch in 3 Phasen <table border="0" style="margin-left: 20px;"> <tr> <td>Stadium I (Tag 1-2)</td><td>grippeähnlich: Fieber, starkes Krankheitsgefühl; retroorbitale Kopfschmerzen, Arthralgien 'Knochenbrecherfieber', Myalgien</td></tr> <tr> <td>Stadium II (Tag 3-5)</td><td>Kurze Remissionsphase dann erneuter Fieberanstieg (biphasisch), von masernähnlichem Exanthem begleitet, generalisierte Lymphadenopathie</td></tr> <tr> <td>Stadium III</td><td>meist spontane Besserung nach 7 Tagen oder in 1-2% Dengue-hämorrhagisches Fieber mit petechialen Blutungen, Fieber, Thrombopenien und Schock Unter adäquater Therapie <1% Letalität</td></tr> <tr> <td>ADE</td><td>Antibody-dependant-enhancement: schwererer Krankheitsverlauf bei Reinfektion mit anderem Denguevirusstamm, paradoxerweise mehr hämorrhagische Verläufe bei vorhandenen Antikörpern</td></tr> </table>	Stadium I (Tag 1-2)	grippeähnlich: Fieber, starkes Krankheitsgefühl; retroorbitale Kopfschmerzen, Arthralgien 'Knochenbrecherfieber', Myalgien	Stadium II (Tag 3-5)	Kurze Remissionsphase dann erneuter Fieberanstieg (biphasisch), von masernähnlichem Exanthem begleitet, generalisierte Lymphadenopathie	Stadium III	meist spontane Besserung nach 7 Tagen oder in 1-2% Dengue-hämorrhagisches Fieber mit petechialen Blutungen, Fieber, Thrombopenien und Schock Unter adäquater Therapie <1% Letalität	ADE	Antibody-dependant-enhancement: schwererer Krankheitsverlauf bei Reinfektion mit anderem Denguevirusstamm, paradoxerweise mehr hämorrhagische Verläufe bei vorhandenen Antikörpern
Stadium I (Tag 1-2)	grippeähnlich: Fieber, starkes Krankheitsgefühl; retroorbitale Kopfschmerzen, Arthralgien 'Knochenbrecherfieber', Myalgien								
Stadium II (Tag 3-5)	Kurze Remissionsphase dann erneuter Fieberanstieg (biphasisch), von masernähnlichem Exanthem begleitet, generalisierte Lymphadenopathie								
Stadium III	meist spontane Besserung nach 7 Tagen oder in 1-2% Dengue-hämorrhagisches Fieber mit petechialen Blutungen, Fieber, Thrombopenien und Schock Unter adäquater Therapie <1% Letalität								
ADE	Antibody-dependant-enhancement: schwererer Krankheitsverlauf bei Reinfektion mit anderem Denguevirusstamm, paradoxerweise mehr hämorrhagische Verläufe bei vorhandenen Antikörpern								
Diagnostik	Virusnachweis mittels PCR Tag 3-7, Serologie ab Tag 7; Labor: Thrombozytopenie								
Therapie	symptomatisch, Flüssigkeitssubstitution, Paracetamol (kein ASS und Ibuprofen)								
Prävention	Vektorkontrolle (brütet in Wasseransammlungen, Mückenschutz), tetravalenter Lebendimpfstoff in Endemiegebieten								
DD	Malaria, Gelbfieber, Zika, Influenza, hämatologische Erkrankungen								

Gelbfieber

Erreger	RNA-Gelbfiebervirus (Flaviviren)						
Epidemiologie	200'000 Infektionen jährlich, v.a. tropisches Afrika und Mittel- bis Südamerika (kein Gelbfieber in Europa, Nordamerika, Australien und Asien)						
Übertragung	Vektor ist Tigermücke = <i>Aedes aegypti</i>						
Inkubationszeit	3-6 Tage						
Klinik	meist asymptomatisch <table border="0" style="margin-left: 20px;"> <tr> <td>Initialphase</td><td>plötzliches Fieber, Schüttelfrost, Kopfschmerzen, relative Bradykardie</td></tr> <tr> <td>Remissionsphase</td><td>Rückgang der Symptome nach 1-2 Tagen</td></tr> <tr> <td>Toxische Phase (15%)</td><td>hämorrhagisches Fieber (disseminierte Blutungen), Leberbeteiligung mit Ikterus (GELBfieber), ggf. akutes Leberversagen Letalität 50%</td></tr> </table>	Initialphase	plötzliches Fieber, Schüttelfrost, Kopfschmerzen, relative Bradykardie	Remissionsphase	Rückgang der Symptome nach 1-2 Tagen	Toxische Phase (15%)	hämorrhagisches Fieber (disseminierte Blutungen), Leberbeteiligung mit Ikterus (GELBfieber), ggf. akutes Leberversagen Letalität 50%
Initialphase	plötzliches Fieber, Schüttelfrost, Kopfschmerzen, relative Bradykardie						
Remissionsphase	Rückgang der Symptome nach 1-2 Tagen						
Toxische Phase (15%)	hämorrhagisches Fieber (disseminierte Blutungen), Leberbeteiligung mit Ikterus (GELBfieber), ggf. akutes Leberversagen Letalität 50%						
Diagnostik	Virus-RNA-Nachweis mittels PCR, Serologie: ELISA						
Therapie	symptomatisch, ggf. intensivmedizinische Versorgung						
Prognose	Letalität 5-10%						
Prävention	Lebendimpfung s.c. 10 Tage vor Einreise in Endemiegebiet (lebenslanger Impfschutz); CAVE: KI bei Personen mit Hühnereiwissallergie, Säuglingen < 6 Monaten, stillenden Frauen (Meningoencephalitis des Säuglings)						
Komplikationen	akutes Nieren- und Leberversagen						

Lassa-fieber

Epidemiologie	300'000 Infektionen jährlich; Nagetiere, Inkubationszeit 6-21 Tage
Prognose	Letalität behandelt 9%, unbehandelt 76%;
Therapie	Ribavirin, ansonsten symptomatisch

Hantafieber

Epidemiologie	200'000 Infektionen jährlich
Übertragung	Nagetiere
Inkubationszeit	14-28 Tage
Klinik	Hämorrhagisches Fieber mit renalem Syndrom (HFRS): interstitielle Nephritis, Proteinurie und Mikrohämaturie Hantavirus-Lungensyndrom (HPS): pulmonales Ödem, ARDS Hantavirus-induziertes kardiopulmonales Syndrom (HCPS): kardiopulmonale Dekompensation, ARDS

Therapie	symptomatisch, ggf. Ribavirin bei HFRS
Prognose	Letalität 2-5%, höher bei HFRS oder HCPS
Prävention	keine

Ebolafieber

Epidemiologie	Einzelfälle bis Epidemien
Übertragung	Flughunde, Affen
Inkubationszeit	2-21 Tage
Therapie	Symptomatisch, passiver Impfstoff in Erprobung
Prognose	Letalität 70-90%
Prävention	Lebendimpfung in Erprobung

Krim-Kongo-Fieber

Epidemiologie	Selten
Übertragung	Zecken
Inkubationszeit	1-12 Tage
Therapie	symptomatisch
Prognose	Letalität 10-50%
Prävention	keine

Chikungunya-Fieber

Epidemiologie	häufig in der Subsahara-Region und in Südostasien
Übertragung	Moskitos
Klinik	typischerweise Fieber und Gelenkschmerzen

Zikavirus-Infektion

Erreger	RNA-Zika-Virus (Flaviviren)
Epidemiologie	Tropen und Subtropen, Kanada bis Südamerika, Afrika, Südostasien (analog Malaria)
Übertragung	Stechmücken (Aedes aegypti, Aedes albopictus), sexuell (Persistenz im Hoden, Übertragung deshalb auch noch Monate nach Infektion möglich), diapylent
Inkubationszeit	bis zu 3 Wochen
Klinik	wie Denguefieber, aber milder; Kopfschmerzen, Fieber, Abgeschlagenheit
Diagnostik	Virusnachweis mittels PCR
Therapie	symptomatisch
Prävention	Vektorkontrolle, keine Impfung, Meiden von Epidemiegebieten bei SS, kein ungeschützter GV bei geplanter SS
Komplikationen	Mikrocephalie bei ungeborenen Kindern, Guillain-Barré-Syndrom
DD	Malaria

Cave! Bei unspezifischen Grippesymptomen und Fieber immer Reiseanamnese machen und an HIV denken
 Kein Aspirin (und Ibuprofen) zur Analgesie bei Verdacht auf virales hämorrhagisches Fieber bei erhöhtem Blutungsrisiko, d.h. z.B. Verwendung von Paracetamol
 Keine Gelbfieberimpfung bei Hühnereiweissallergie
 Antibody-dependant-enhancement ADE bei Denguevirus
 Komplikationen der Zikavirus-Infektion: Mikrocephalie, Guillain-Barré-Syndrom

Rabies = Tollwut

Erreger	RNA-Rabiesvirus, neurotrop
Epidemiologie	endemisch in Südostasien und Afrika
Übertragung	Zoonose, durch Bisse (Hunde, Füchse, Fledermäuse, Affen) selten Organtransplantation, Risiko steigt mit Ort des Bisses in Kopfnähe (Arm 40%, Bein 10%)

Inkubationszeit	3-8 Wochen (bis zu 1 Jahr)
Pathogenese	Biss → Replikation in Muskelgewebe → retrograder axonaler Transport zum ZNS → Streuung in Peripherie
Klinik	Prodromalstadium: unspezifische Symptome, Kopf-Sz, Fieber, Abgeschlagenheit, Parästhesien an der Bissstelle Neurologische Symptome: - 80% enzephalitische Verlaufsform 'rasende Wut': episodische Erregungszustände, Muskelkrämpfe, Hydrophobie, Muskelkrämpfe, progrediente Vigilanzminderung - 20% paralytische Verlaufsform 'stille Wut': schlaffe Paresen (DD: GBS), progrediente Vigilanzminderung, Paresen der Atemmuskulatur Verlauf: Koma und Tod innert 7-10 Tagen nach Symptombeginn durch Ateminsuffizienz oder MOV
Diagnostik	Bissanamnese; intra vitam: Virus-RNA mittels PCR aus Körperflüssigkeiten oder Epithelzellen der Cornea, Immunfluoreszenztest aus Nackenhaut; post mortem: Nachweis von Negrikörpern im Gehirn
Therapie	keine
Prognose	unbehandelt in 100% letal, unter rechtzeitiger PEP in 100% Schutz
Prävention	Präexpositionell Impfung bei Reise in Endemiegebieten mit Totimpfstoff in 3 Impfdosen, alle 2-5 Jahre aufzufrischen Postexpositionell Lokal: Auswaschen und desinfizieren der Wunde, Exzision der Wundränder, kein Nahtverschluss Immunprophylaxe: bei Tieren mit Symptomen in nicht-tollwutfreiem Gebiet, Tier in Quarantäne für 10 Tage, aktive Impfung bei oberflächlicher Verletzung/Kratzern mit 5 Impfdosen; aktive (5 Impfdosen) und passive Impfung (Tollwut-Immunglobuline) bei tiefen Verletzungen, auch nach mehreren Wochen bis Monate noch sinnvoll (lange und variable Inkubationszeit) Impfung von Wild- und Haustieren in der Schweiz (Tollwut gilt als ausgerottet; Ausnahme Fledermaustollwut)
Meldepflicht	namentlich nach Exposition, unabhängig vom Schweregrad der Bissverletzung
DD	Fledermaustollwut

Cave! Tetanusprophylaxe (und Rabiesimpfungen in Endemiegebieten) bei Bissverletzungen

Tetanus

Erreger	Clostridium tetani (gram+ Stäbchen, obligat anaerob, ubiquitär vorkommende, resistente Sporen), Neurotoxinbildner
Epidemiologie	weltweit ca. 56'000 Todesfälle jährlich
Infektionsweg	verunreinigte Wunde, neonataler Tetanus über Nabelschnur, maternaler Tetanus nach unhygienischer Entbindung, Fehl- oder Todgeburt
Inkubationszeit	2-14 Tage
Pathogenese	Toxinbildung in der Wunde → retrograder axonaler Transport ins ZNS → hemmt Freisetzung der inhibitorischen Neurotransmitter GABA und Glycin → Dauerstimulation der α -Motoneurone mit spastischer Tonuserhöhung der Muskulatur
Klinik	initial grippeähnliche Symptome und Kopfschmerzen; Wundstarrkrampf von kranial nach kaudal ausbreitend mit Trismus (Kieferklemme), Risus sardonicus (krampfartiges Lachen), Opisthotonus (Rumpf-Starrkrampf), autonome Dysfunktion; äussere Sinnesreize (akustisch, optisch, mechanisch) können spastische Tonuserhöhung verursachen!
Diagnostik	klinisch
Therapie	Wunddébridement, Immunglobulingabe zur Toxinneutralisierung (Antitoxin), aktive Immunisierung, mechanische Beatmung, Metronidazol, Benzodiazepine und nicht-depolarisierende Muskelrelaxanzien gegen Muskelspasmen
Prognose	Letalität unter intensivmedizinischer Behandlung 25%, durchgemachte Erkrankung verleiht keine Immunität
Prävention	Grundimmunisierung mit 3 DTP-Impfungen: 2., 4., und 12. Monat Auffrischimpfung 4-7 Jahre und 11-14/15, danach alle 20 Jahre bis zum 65. LJ, anschliessend alle 10 Jahre PEP nach Verletzung - aktive Impfung: immer, ausser erfolgte Grundimmunisierung und letzte Auffrischimpfung <10 Jahre, bzw. <5 Jahre bei grösseren, verschmutzten Wunden - ggf. simultane Passivimpfung bei ungenügendem Impfschutz, unbekanntem Impfstatus oder letzte Impfung vor >10 Jahren

Katzenkratzkrankheit

Erreger	Bartonella henselae
Klinik	indolente zervikale Lymphadenopathie
Therapie	i.d.R. selbstlimitierend

Aspergillose

Definition	Aspergillus flavus, Aspergillus fumigatus (dichrom verzweigte Hyphen im 45°-Winkel), >200 Arten
Pathogenese	ubiquitär vorkommende Sporen im Hausstaub, Tapeten oder Zimmerpflanzen, Auskeimen bei Raumtemperatur
Klinik	Schimmelpilzbelastung Reizung der Haut, Schleimhäute und Augen, Husten, Allergien Bei Vorerkrankungen allergische Typ I-/III-Mischreaktion mit asthmatischen Beschwerden, bräunlichem Sputum und Gewichtsverlust Aspergillom Pilzbesiedlung in vorgebildete Körperhöhlen (Kavernen, Emphysem, Nasennebenhöhlen) - Hämoptysen - Rezidivierenden Pneumonien durch Superinfektionen - Aspergillus-Rhinosinusitis Bei Immunsuppression Schwere opportunistische Infektionen: - Invasive pulmonale Aspergillose/ Aspergilluspneumonie: trockener Husten, Hämoptysen, Fieber - Extrapulmonale invasive Aspergillose: Aspergillus-Sinusitis mit fortschreitender Entzündung Richtung Augenhöhle und ZNS; Haut-Abszesse - Disseminierter Organbefall (hämatogene Streuung): Leber, ZNS, Herz, Auge, Milz etc.
Diagnostik	Labor Serum-IgE↑, Eosinophilie, BSG-Erhöhung, Serum-Antikörper Rx Thorax infizierte Kaverne mit peripherer Luftsichel MRT Schädel multiple nekrotische Abszesse mit peripher ringförmige, unregelmässiger KM-Anreicherung, perifokales Ödem Mikrobiologie Positive Kultur und histopathologischer Nachweis im Biopsat Sputumkultur, Nachweis von Aspergillen-Antigen oder -AK Tuberkulosedagnostik bei Aspergillom
Therapie	Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA): Glukokortikoide oral (oder inhalativ) + Voriconazol Aspergillom: operative Entfernung + antimykotische Prophylaxe invasive Aspergillose: 1. Wahl Variconazol; alternativ Amphotericin B oder Caspofungin
Prävention	Reduktion der Schimmelpilzbelastung, Staubschutzvorrichtungen

Malaria

Erreger	Malaria tropica Plasmodium falciparum, kein Fiebrerrhythmus, lebensbedrohlich Malaria tertiana Plasmodium vivax/ovale, Fieberschübe alle 48h, auch Therapie der Hypnozoiten Malaria quartana Plasmodium malariae, Fieberschübe alle 72h Plasmodium knowlesi befällt v.a. Affen, kann aber auch auf den Menschen übertragen werden; Klinik analog Malaria quartana, aber schwerwiegender verlaufend
Epidemiologie	tropische und subtropische Gebiete (Afrika, Asien, Mittel- und Südamerika), ca. 500'000 Todesfälle jährlich, davon >99% aufgrund der Malaria tropica und >70% Kinder unter 5 Jahren
Übertragung	weibliche Anopheles-Mücke (sticht in der Dämmerung)
Pathogenese	ungeschlechtliche Entwicklung im Menschen, Übertragung von Sporozoiten durch Stich → Befall der Hepatozyten mit Bildung von (Leber-)Schizonten → Teilung zu Merozoiten → Freisetzung und Befall der Erythrozyten → Ausbildung von Trophozoiten in den Erythrozyten, danach Verbleib im Menschen oder Entwicklung zu Gametozyten: 1. (Blut-)Schizonten mit Freisetzung von Merozoiten, erneuter Befall von Erythrozyten (zyklische Fieberschübe bei Merozoitenfreisetzung) 2. Gametozyten; Verformung der infizierten Erythrozyten führt zu Hämolyse: Wiederaufnahme durch Mücke
Inkubationszeit	7-42 Tage, bei Pl. ovale und vivax sind Rezidive nach Monaten bis Jahren mögliche (Hypnozoiten als Dauerform in der Leber)
Klinik	Allgemeinsymptome: grippeähnlich, Fieberkurven initial nicht zyklisch, Kopf- und Gliederschmerzen Hämolytische Anämie GIT: Bauchschmerzen, Übelkeit, Diarrhö, Erbrechen Hepatobiliär: Hepatosplenomegalie, diskreter Ikterus Komplizierte Malaria (meist tropica): Nierenversagen (durch Hämoglobinurie, Mikroinfarkte), Bewusstseinsstörungen bis hin zu Koma, Herzinsuffizienz, Lungenödem, Schock
Diagnostik	Labor Blutbild: hämolytische Anämie (Haptoglobin ↓, LDH↑, indirektes Bilirubin↑, Retikulozyten↑), Thrombozytopenie, Leukozytopenie Dicker Tropfen: Suchtest mit hoher Sensitivität: Trophozoiten ('Siegelring', mehrere Trophozoiten pro Erythrozyt bei P. falciparum), Schizont (enthält 6-24 Merozoiten, fast nie bei P. falciparum)

		Blutausstrich als Bestätigungstest: Giemsa-Färbung, geringere Sensitivität aber höhere Spezifität als dicker Tropfen, > 5% Parasiten = komplizierte Malaria, Speziesidentifikation (Schüffner-Tüpfelung bei <i>P. vivax/ovale</i> , Maurer'sche Fleckung bei <i>P. falciparum</i>)
	Serologie	keine Bedeutung in der Akutphase, AK erst nach 1 bis 2 Wochen
	Schnelltest	Antigenbestandteile
Therapie	Medikamente (u.a.)	Riamet (Artemether/Lumefantrin) → NW: GI-Beschwerden, QT-Zeit-Verlängerung Eurartesim (Dihydroartemisinin/Piperaquin) Malarone (Atovaquon/Proguanil) → NW: GI-Beschwerden Primaquin: Eradikation der Hypnozoiten → NW: hämolytische Krise bei G6PD-Mangel) Chinin → NW: hämolytische Krise bei G6PD-Mangel, Hör- und Sehstörungen
	Malaria tropica	unkompliziert: Riamet oder Malarone, alternativ Chinin p.o., Eurartesim kompliziert: Artesunat für 72h i.v., danach Malarone oder Riamet p.o.; alternativ: Chinin i.v.
	Malaria tertiana	Malarone oder Riamet Anschließend Primaquin
	Malaria quartana	Chloroquin (kaum Resistenzen im Gegensatz zu anderen Malariaformen)
	Plasmodium knowlesi	analog Malaria tropica
	Schwangerschaft: immer Hospitalisation, 1. Wahl Artesunat, Chloroquin, Riamet, Chinin, Clindamycin Bluttransfusionen: bei Komplikationen, schwerem Verlauf, Therapieversagen, Risikopatienten	
Prognose	Teil-Immunität für ca. 1 Jahr: Reinfektion mit abgeschwächten Symptomen	
Prävention	Mückenschutz, Stand-By-Medikation oder Medikamentenprophylaxe mit Mefloquin (1. Wahl in der SS, 10 Tage vor bis 4 Wochen nach Reise), Malarone (Einnahme 2 Tage vor bis 7 Tage nach Reise) oder Doxycyclin; Notfallselbstbehandlung bei Auftreten von Beschwerden mit Riamet, Malarone (4 Tabletten täglich während 3 Tagen) Patienten mit Hämoglobinopathien (z.B. Sichelzellanämie) haben eine angeborene Resistenz gegenüber Malaria	

Cave! Angeborene partielle Resistenz: Sichelzellanämie

Leishmaniose

Erreger	Leishmania (Protozoen)
Epidemiologie	bis zu 1 Mio Infektionen pro Jahr; Mittelmeerregion, Zentral- und Südwestasien (insb. Syrien), Afrika, Indien, Süd- und Mittelamerika
Übertragung	Sandmücke, Reservoir sind Säugetiere (Menschen, Hunde, Nagetiere)
Inkubationszeit	Wochen bis Monate
Klinik	je nach Subtyp und Immunstatus des Patienten
	kutane Leishmaniose Aleppo-/Orient-Beule: schmerzlose, sich zentripetal ausdehnende, rote Papel an der Einstichstelle mit zentralem Ulkus, innert 2 bis 15 Monaten narbig abheilend mukokutane Leishmaniose bei nicht adäquat behandelten kutanen Leishmaniosen, betrifft meist Nasopharynx, Ausbreitung auf thorakale Organe (Larynx, Trachea) möglich viszerale Leishmaniose 'Kala-Azar': generalisierte Lymphadenopathie, Hepatosplenomegalie, Knochenmarksbefall mit Panzytopenie, Hyperpigmentation der Handflächen und Fusssohlen unbehandelt häufig letal
Diagnostik	Klinik Stanzbiopsie: Mikroskopie PCR, Leishmanienkultur, Knochenmarksaspiration (unbegeisselte Leishmanienformen im Zytoplasma von Monozyten)
Therapie	bei kutaner Leishmaniose spontane Ausheilung möglich Kutan: - Topisch: Antimon, Kryotherapie, Paromomycin, Thermotherapie - Systemisch (i.v.) bei schweren Formen: Antimon, Miltefosin, Ketokonazol, Fluconazol Viszeral: Amphotericin B i.v. oder Miltefosin i.v.
Prognose	viszerale Leishmaniose kann letal sein (Myelosuppression)
Komplikationen	Superinfektionen, Gewebsdestruktion, Schluckunfähigkeit

Trypanosomiasis**Chagas-Krankheit**

Erreger	Trypanosoma cruzi (= amerikanische Trypanosomiasis)
Epidemiologie	Süd- und Mittelamerika
Übertragung	Kot von Raubwanzen (leben in Strohdächern und Lehmwänden)
Inkubationszeit	5-20 Tage
Klinik	nur ca. 25% zeigen Symptome
	Akutes Stadium lokale Hautreaktionen: Chagom (entzündliches Ödem mit Rötung um Einstichstelle; meist im Gesicht), Romaña-Zeichen (einseitiges Lidödem mit Konjunktivitis und präaurikulärer Lymphadenopathie) Fieber, Diarrhö, Lymphadenopathie, Splenomegalie, Myokarditis, akute Herzinsuffizienz, Meningoenzephalitis Asymptomatisches Latenzstadium bei ca. 20% verbleibt die Infektion lebenslang Chronisches Stadium kardial: HRST, Herzinsuffizienz, dilatative Kardiomyopathie GIT: Megakolon, Megaösophagus Selten: Lunge, ZNS
Diagnostik	typische Klinik und Reiseanamnese / Herkunftsland, Blutausschrieb (einzellige begeißelte Flagellate), ELISA, cCT/cMRT für zerebrale Beurteilung
Therapie	effektive Behandlung nur im Akutstadium möglich, allerdings mit sehr nebenwirkungsreichen Medikamenten (Benznidazol, Nifurtimox); Herztransplantation
Prävention	Vektorbekämpfung (Insektizide, Verbesserung der Wohnsituation), Expositionsprophylaxe

Schlafkrankheit

Erreger	Trypanosoma brucei (= afrikanische Trypanosomiasis, zwei Formen: ost- und westafrikanisch)
	Da bei der ostafrikanischen Form der Erreger nur unzureichend auf den Menschen (nur Nebenwirt) angepasst ist, verläuft diese Form weitaus fulminanter, als die westafrikanische
Epidemiologie	v.a. in Afrika, 20'000 Fälle pro Jahr
Übertragung	Tsetse-Fliege
Klinik	Lokale Primärreaktion Trypanosomen-Schanker: rötliche, schmerzhafte Schwellung an Stichstelle Stadium I grippeähnlich, Lymphadenopathie, Splenomegalie, Winterbottom-Zeichen (indolente LK-Schwellung im dorsolateralen Nackenbereich), Pankarditis, Tachykardie, Hypotonie Stadium II progrediente Meningoenzephalitis mit Schlaf- und Bewusstseinsstörungen (Kataplexie, Störungen des Schlaf-Wach-Rhythmus), Koma
Diagnostik	einzellige begeißelte Flagellaten im Blutausschrieb, oder Liquor (Stadium II)
Therapie	frühzeitig, stationäre Therapie an spezialisiertem Zentrum (sehr NW-reiche Medikation)
Prognose	Die Schlafkrankheit verläuft ohne Therapie stets letal (ostafrikanische Form teils schon im Stadium I)
Prävention	Vektorbekämpfung, helle und unauffällige Kleider, Repellens, imprägniertes Mosquitonet

Wurmerkrankungen

Diagnostik	Eosinophilie, direkter Eier-/Wurmnachweis im Stuhl
Therapie	Antihelminthika: Albendazol, Praziquantel, Mebendazol (parasitostatisch)

Toxocariasis

Erreger	Toxocara canis/mystax (Spulwurm)
Übertragung	Wurmeier aus Hunde- und Katzenkot
Klinik	Fieber, Pneumonie, Oberbauchschmerzen
Diagnostik	Eosinophilie, AK-Nachweis gegen Toxocara

Oxyuriasis

Erreger	Enterobiose: Enterobius vermicularis (Madenwurm)
Epidemiologie	häufigste Wurmerkrankung in Europa, v.a. Kinder betroffen, 50% der Menschen sind min. 1x in ihrem Leben befallen

Übertragung	Primärinfektion: fäkal-orale Übertragung von Eiern; Reinfektion: digital-oral (nächtlicher analer Juckreiz); Reservoir: Mensch
Klinik	starker analer Juckreiz (Eiablage), appendizitis-ähnliche Beschwerden, evt. Vulvovaginitis
Diagnostik	analer Klebestreifen morgens: Nachweis von Wurmeiern; Stuhlprobe: Nachweis von Eiern und Würmern

Ascariasis

Erreger	Ascaris lumbricoides (Spulwurm)
Übertragung	perorale Aufnahme von Larven auf ungekochtem Gemüse
Klinik	grippeähnlich, abdominelle Beschwerden, Koliken, Verlegung des Ductus choledochus und pancreaticus möglich (Cholestase, Pankreatitis, Ileus), analer Juckreiz, tracheale Passage mit Reizhusten, Hämoptysen, asthmaähnlichen Anfällen
Diagnostik	Stuhlprobe mit adulten Spulwürmern von bis zu 40 cm Länge

Trichinellose

Erreger	Trichinella spiralis (Fadenwurm)
Übertragung	Larvenkontaminiertes, rohes Fleisch
Inkubationszeit	7-14 Tage
Pathogenese	intestinale Phase, extraintestinale Phase mit Invasion von Muskeln und Gesicht
Klinik	Fieber, Erbrechen, Durchfall, Myalgien, periorbitales Ödem
Komplikation	Meningoenzephalitis
Diagnostik	AK, Muskelbiopsie
Prävention	Garen von kontaminiertem Fleisch >80°C, Tiefrieren über mind. 10 Tage

Taeniasis

Erreger	Taenia saginata: Rinderbandwurm, bis 10 Meter Taenia solium: Schweinbandwurm, bis 4 Meter
Klinik	Taeniasis: Mensch als Endwirt; Aufnahme von Finnen aus rohem Rind- und Schweinefleisch → Gewichtsverlust, milde gastrointestinale Beschwerden Zystizerkose: Mensch als Zwischenwirt; Aufnahme von Eiern des Schweinebandwurms aus dem Stuhl des Menschen; ZNS: Neurozystizerkose, Muskeln: Muskelschmerzen
Diagnostik	Nachweis von Eiern im Stuhl; direkter Erregernachweis in Biopsie; Neuroradiologie; AK-Nachweis im Immunoblot

Ancylostomatidose

Erreger	= Hakenwurm-Infektion: Ancylostoma duodenale
Übertragung	Larven dringen perkutan in Haut (zumeist Füße) ein, wandern entlang Lymphsystem in Lunge, werden abgehustet, geschluckt, gelangen in GIT und werden wieder ausgeschieden
Klinik	Haut: lokale Rötung und Juckreiz an Eintrittsstelle Lunge: Reizhusten, Fieber, blutiger Auswurf, asthmaähnlich GIT: Bauchschmerzen, Gewichtsverlust; Anämie

Strongyloidiasis

Erreger	Strongyloides stercoralis (Zwergfadenwurm-Erkrankung)
Übertragung	perkutanes Eindringen von im Stuhl ausgeschiedenen Larven → Blutbahn → Lunge → Trachea → Ösophagus → GIT, wo sich adulte Würmer entwickeln und Eier legen
Klinik	kutan: papulöse Dermatitis an Eintrittsstelle Lunge: Bronchitis, selten Hämoptysen GIT: Übelkeit, Diarrhö, Obstipation
Prävention	kein Barfußgehen, kein ungeschütztes Sitzen auf dem Erdboden, sanitäre Anlagen
Komplikationen	Wasting-Syndrom, generalisierte Infektion bei Immunsupprimierten

Diphyllobothriasis

Übertragung	peroral durch Verzehr von rohem Fisch

Pathogenese	Fischbandwurm-Infektion: <i>Diphyllobothrium latum</i>
Klinik	meist symptomlos, chronische Infektion führt zu Vit.-B ₁₂ -Mangelanämie

Filariasis

Pathogenese	Tropenkrankheit durch <i>Wuchereria bancrofti</i> (Fadenwurm), Mückenstich, Lymphgefäßinvasion
Klinik	sekundäres Lymphödem mit Elephantiasis (irreversibel, indurierte Haut), Kastenzenen (bei Lymphödem mitbetroffen; DD: venöses Ödem)

Echinokokkose

siehe Gastroenterologie

Schistosomiasis (= Bilharziose)

Erreger	Schistosoma haematobium, japonicum und mansoni (Pärchenegel, aus der Klasse der Saugwürmer)			
Epidemiologie	200'000 Neuinfektionen jährlich (massgebliche Infektion für weltweite Morbidität und Behinderung), v.a. im tropischen und subtropischen Afrika, Südamerika, Südostasien und der arabischen Halbinsel			
Übertragung	kontaminiertes Wasser (Süßwasserschnecken), Infektion der Haut durch Zerkarien, via Blutweg in die Leber (Ausreifung und Paarung), über Venen in Richtung Harnblase (S.haematobium) und Darm (S. japonicum und S. mansoni), Ablage der Eier, die durch Urin oder Stuhl wieder ausgeschieden werden			
Klinik	Zerkariendermatitis	Swimmer's itch: lokale Hautreaktion auf Zerkarieninvasion mit Juckreiz und Exanthem		
	Akut (Katayama-Syndrom)	meist asymptomatisch; sonst unspezifisch mit Fieber, Müdigkeit, Bauchschmerzen		
	Chronisch	Ausdruck der Immunreaktion des Wirtes auf die im Körper verbliebenen Eier mit Bildung von Granulomen, verminderte Leistungsfähigkeit, Entwicklungsverzögerung bei Kindern		
	Intestinal	Bauchschmerzen, Diarrhö		
	Hepatosplenomegalie	Oberbauchschmerzen, portale Hypertension (intrahepatisch, sinusoidal), Hepatosplenomegalie, Anämie, Ösophagusvarizen		
	Urogenital	Hämaturie (ulzerierte Granulome), Miktionsbeschwerden, Harnabflussstörungen		
Diagnostik	Nachweis der Eier in Stuhl und Urin, ggf. PCR			
Therapie	Anthelminthikum: Praziquantel (nur im chronischen Stadium; im Akutstadium symptomatisch → Praziquantel führt zu Erregerlyse mit Verstärkung der Symptomatik)			
Prognose	i.d.R. mit Praziquantel gut behandelbar, Rezidive in Endemiegebieten möglich, Todesfälle durch Ösophagusvarizen, Blasenkarzinome und Sekundärinfektionen			
Prävention	Praziquantel in Endemiegebieten, Kontrolle der Schneckenpopulationen, Hygienemassnahmen			
Komplikationen	erhöhtes Risiko für Plattenepithelkarzinom der Harnblase, Infertilität bei Frauen (Adnexitis)			

Cave! Schistosomiasis ist die weltweit häufigste Ursache der portalen Hypertension!

Q-Fieber (= Ziegegrrippe)

Erreger	<i>Coxiella burnetii</i>
Epidemiologie	berufliche Exposition bei Schäfern
Übertragung	Inhalation von Sporen aus Staub, Heu und Wolle von Schafen und Ziegen (Reservoir)
Klinik	50% asymptomatisch; hohes Fieber, Leistungsminderung, Kopfschmerzen, Rhinitis, Pharyngitis, Laryngitis für 1-2 Wochen
Therapie	Tetracycline, Makrolide
Prognose	5% chronischer Verlauf mit Endokarditis und Hepatitis

Rickettsiose (= Fleckfieber)

Erreger	<i>Rickettsia species</i> (gram- Stäbchenbakterien, obligat intrazellulär)
Übertragung	Zecken, Läuse

Manifestationen	Endemisches Fleckfieber (= Flecktyphus): <i>Rickettsia prowazekii</i> , <i>Rickettsia helvetica</i> in der Schweiz, andere Länder andere Zecken und Erreger; typhoide Facies (livide verfärbt), nach 5 Tagen makulopapulöses Exanthem Rocky-Mountains-Fleckfieber: <i>Rickettsia rickettsii</i> Mittelmeer-Fleckfieber: <i>Rickettsia conorii</i> ; Fièvre boutonneuse, Fièvre Tache noir, nach 5 Tagen makulopapulöses Exanthem
Klinik	hohes Fieber, punktförmige Hauteinblutungen, Lymphadenitis
Therapie	Tetrazykline, Rifampicin oder Chinolone; unbehandelt >50% letal
Komplikation	Enzephalitis, Perimyokarditis, Pneumonie
DD	kutane Leishmaniose

Antisepsis

Definition	Massnahmen zur Reduktion der Keimzahl, um so Infektionen vorzubeugen
Sterilisation	Autoklavieren (Wasserdampfsterilisation bei thermostabilen Materialien, Prionen werden so nicht abgetötet) Plasmasterilisation (freie Radikale, Ionen, UV-Strahlung in H ₂ O ₂ -Gas, inaktiviert auch Prionen)
Oberflächen	Aldehyde, Halogene, quartäre Ammoniumverbindungen, Oxidantien (gut wirksam gegen Bakteriensporen und unbehüllte Viren)
Haut / Schleimhaut	60-70%-ige Alkohole (Ethanol, Propanol) oder Chlorhexidin, unwirksam gegen Bakteriensporen und unbehüllte Viren Iod

Cave! Chlorhexidin: allergische Reaktion

Nosokomiale Infektionen

Definition	Symptombeginn frühestens 48h nach Spitaleintritt, early-onset <96h, late-onset >96h → anderes Keimspektrum, somit Anpassung kalkulierter antibiotischer Therapie nötig
Risikofaktoren	je länger der Spitalaufenthalt (>4 Tage), je schlechter der Gesundheitszustand (gehäuft bei Immunsuppression, DM etc.), je invasiver die Eingriffe (z.B. lange Beatmung, ZVK, DK), desto grösser das Risiko
Erreger	meist endogene Infektionen (fakultativ pathogen oder bei Standortwechsel), exogen (durch ungenügende Händedesinfektion) - Nasskeime (Beatmungsschläuche, Waschbecken): <i>Pseudomonas</i>, <i>E. coli</i>, <i>Enterobacter</i>, Legionellen, Anaerobier, <i>Proteus</i>, Klebsiellen - Trockenkeime (insuffiziente Händedesinfektion, keine Schutzkleidung, Kontaktflächen, Raumluft): <i>S. epidermidis</i>, <i>S. aureus</i>, <i>Enterococcus</i>, <i>Candida</i>, Mykobakterien
Prävention	Einhalten hygienischer Massnahmen wie Händedesinfektion, Vermeiden von Resistenzbildung
Infektionen	s.u. sowie Varizellen, Masern, Tuberkulose (hier nicht detailliert aufgeführt)

MRSA

Definition	Methicillin-resistenter <i>S. aureus</i>
Epidemiologie	ca. 1/3 der Bevölkerung sind asymptomatische <i>S.-aureus</i> -Träger, 0.5-5% sind asympt. MRSA-Träger
Pathogenese	resistent gegen alle Betalaktame (Ausnahme Ceftarolin, Cephalosporin der 5. Generation) und häufig auch weitere Antibiotikagruppen (Aminoglykoside, Makrolide, Chinolone, Lincosamide) Resistenz: Bildung eines modifizierten Penicillin-Bindeproteins (PBP) → normalerweise Zielstruktur von Betalaktam-AB
Therapie	Vancomycin i.v., Linezolid i.v./p.o. (v.a. bei invasiven MRSA-Infektion, z.B. Osteomyelitis)
Prävention	PCR-Screening aller stationären Risikopatienten, sofortige Einzel-/Kohortenisolation, Dekolonisation (von Patienten und Personal) mittels Mupirocin-Nasensalbe (bakteriostatisch), Schleimhaut- und Ganzkörperdesinfektion; Besucher mit Schutzkittel, Maske, Handschuhe, Kopfhaut und Händehygiene; Aufheben der Isolation bei mindestens 3 negativen Kulturen an verschiedenen Tagen

VRE

Definition	Vancomycin-resistente Enterokokken
Therapie	Linezolid

MRGN

Definition	gramnegative Stäbchen mit einer Resistenz gegenüber mind. 3 der 4 am häufigsten zur Behandlung dieser Erreger eingesetzten AB (3-/4-MRGN): - Penicillin: Piperacillin

	- Cephalosporin der 3. bzw. 4. Generation: Cefotaxim bzw. Ceftazidim - Fluorchinolone: Ciprofloxacin - Carbapeneme: Meropenem (i.d.R. bei 3-MRGN noch wirksam)	
Erreger	Non-Fermenter: Pseudomonas (resistant gegen Penicilline (ausser Piperacillin), Cephalosporine 1.-3a./5. Generation, Makrolide), Burkholderia, Acinetobacter baumannii Enterobacteriaceae: E. coli, Klebsiella pneumoniae, Enterobacter, Proteus etc.	
Pathogenese	Betalaktamasen, Carbapenemasen, ESBL (Betalaktamase mit erweitertem Spektrum für Penicilline und Cephalosporine)	
Therapie	3-MRGN	Carbapeneme; nur bei Keimnachweis Basishygienemassnahmen (Mundschutz, Kittel, Handschuhe, Händedesinfektion), Einzelzimmer nur in Sonderfällen (Intensivstation, Onkologie, Neonatologie etc.)
	4-MRGN	Tigecyclin, Colistin; Isolation schon bei Verdacht, bei Keimnachweis oder bei Risikopopulationen (Zimmernachbar eines 4-MRGN-Patienten)
	Pseudomonas aeruginosa	Wildtyp: Piperacillin, Cephalosporin 3b (Ceftazidim), Imipenem, Meropenem, Ciprofloxacin, Aminoglykoside 3-MRGN-Stämme: Carbapeneme 4-MRGN-Stämme: Colistin
Prävention	Hygienestandards einhalten, Screening von 4-MRGN-Risikopatienten, Isolation	

Nosokomiale Wundinfektion

Epidemiologie	häufigste nosokomiale Infektion
Erreger	am häufigsten S. aureus und S. epidermidis und Pseudomonas aeruginosa (auch bei Hautinstallationen); bei Abdominalchirurgie E. coli und Enterococcus (Darmflora)
Therapie	konsequente Ruhigstellung, Verbandswechsel, ggf. chirurgisches Debridement, Octenisept zur Spülung, systemische AB-Therapie Cefuroxim; bei V.a. Resistenz empirische Therapie

Nosokomiale Harnwegsinfektion

Epidemiologie	zweithäufigste nosokomiale Infektion
Erreger	E. coli, Klebsiellen, Enterokokken, Pseudomonas, Proteus
Therapie	empirisch analog unkomplizierte Urozystitis, danach je nach Antibiotogramm bei V.a. Resistenz: empirisch Pip/Taz oder Carbapenem; bei V.a. Pseudomonas: Fluorchinolone (Ciprofloxacin)

Nosokomiale Pneumonie

Epidemiologie	dritthäufigste nosokomiale Infektion, am häufigsten durch S. aureus und Pseudomonas aeruginosa
Erreger	Enterobacteriaceae (E. coli, Klebsiella, Enterobacter), Hib, S. aureus, S. pneumoniae; bei Risikofaktoren: MRSA, MRGN, Pseudomonas aeruginosa
Therapie	Aminopenicilline + Betalaktamaseinhibitor, Cephalosporine 3a (Ceftriaxon), Fluorchinolone; bzw. Piperacillin+Tazobactam, Ciprofloxacin bei MRE oder Vancomycin bei MRSA
Prävention	antiseptische Mundspülung, Händedesinfektion, Vermeiden von Aspirationen (infiziertes pharyngeales Sekret)
Komplikationen	Sepsis

Impfungen

Aktivimpfung	Lebendimpfstoffe	Attenuierte (abgeschwächte) Erreger	
		Gegen	Mumps, Masern, Röteln, Varizella, Influenza (nasal), Gelbfieber, Denguefieber, Typhus (oral), Pocken, Rotavi-rus, Herpes Zoster
		Durchführung	erste Impfung bietet bereits Schutz, zweite Impfung soll vereinzelte Impfversager erreichen
		Kombination	gleichzeitige Gabe oder im Abstand von mind. 4 Wochen (Ausnahme Typhus oral); im Kombi mit Totimpfstoffe bestehen keine zeitlichen Vorgaben
		Zeitpunkt	nicht im 1. LJ (mütterliche AK schwächen Impfantwort ab), Ausnahme Rotavirus (bereits ab 6 Wochen möglich); Ig-Therapie (bspw. bei Autoimmunkrankheiten) interferieren mit Lebendimpfstoffen, frühestens 3 Monate nach Immunglobulin-Gabe
		Nebenwirkungen	innert 1-2 Wochen nach Impfung
	Totimpfstoffe	Antigenbestandteile, bzw. ganze Erreger	
		Ganzpartikel	Polio, Hepatitis A, FSME, Pertussis (zellulär), Tollwut

		Spaltimpfstoffe (Ag-Bestandteile)	Pneumokokken, Meningokokken, Hämophilus influenzae, Pertussis (azellulär), Hepatitis B, Influenza (i.m.), HPV, Typhus - Polysaccharidimpfstoffe: wirken nur bei älteren Kindern und Erwachsenen - Konjugatimpfstoffe: an Trägerprotein gekoppelter Polysaccharidimpfstoff, zur Verstärkung der Immunantwort bei kleinen Kindern, gibt es für Pneumokokken, Meningokokken, Hib
		Toxoidimpfstoffe	= inaktive Bestandteile des Erregertoxins: Diphtherie, Tetanus
		Durchführung	i.d.R. einmalige Impfung nicht ausreichend, mehrere Teilimpfungen und ggf. Auffrischung
		Kombination	Totimpfstoffe können ohne Zeitabstand mit allen Impfungen kombiniert werden
		Zeitpunkt	ab Geburt möglich
		Nebenwirkungen	innert 48-72h
Passivimpfung	Injektion von AK	Indikation	zur Erregerelimination bei Infektion, keine Induktion einer Immunantwort bzw. einer langfristigen Immunisierung, v.a. Röteln, Hepatitis B, VZV, Tetanustoxin, Tollwut sowie zur Rhesusprophylaxe
		Zeitpunkt	nach Passivimpfung für 3 Monate keine Lebendimpfung gegen denselben Erreger (evt. noch im Körper vorhandener Passivimpfstoff, kann den gewünschten Impferfolg stören)
Simultanimpfung	gleichzeitige Passiv- und Aktivimpfung (nur Totimpfstoffe)		
	Indikation	Postexpositionsprophylaxe bei Hepatitis A, Hepatitis B, Tetanus, Tollwut	
Kontraindikation	Schwangerschaft (Lebendimpfstoffe), Fieber >38,5°, Hühnereiweissallergie (Gelbfieber, Influenza), Immundefekte (Lebensimpfstoffe)		
Impfreaktion	1-3 Tage nach Impfung, lokale Rötung, Schwellung, Schmerz, Fieber <39,5°, Juckreiz, Allgemeinsymptome		
Impfkrankheit	1-4 Wochen nach Impfung, abgeschwächter Krankheitsausbruch nach Impfung mit Lebendimpfstoff		
Impfkomplikation	1/1000, über Fieberkrankheit oder Fieberreaktion hinausgehende Schädigung, z.B. Fieberkrampf, allergische Reaktion		
Impfschaden	1/1 Mio., gesundheitliche und wirtschaftliche Schädigung		

Spezifische Impfungen

Hepatitis A	Totimpfstoff, 2 Impfungen im Abstand von 6 Monaten, PEP mit monovalentem Impfstoff (Kombinationsimpfstoff mit Hep. B enthält nur 50% der Impfstoffkonzentration)
Meningokokken	alle Kinder Meningokokken Typ C (24 Monate, 11-15 Jahre) Indikationsimpfung: ACWY-Konjugatimpfstoff Reiseimpfung: Mekka, Meningitisgürtel Afrikas, Sprachaufenthalt in den USA, Kanada, Australien
Pneumokokken	13-valenter Konjugatimpfstoff (PCV13) mit 2, 4, 12, Monaten; Frühgeborene zusätzliche Impfung im Alter von 3 Monaten 23-valenter Polysaccharidimpfstoff (PPSV23) als einmalige Impfung für >60-jährige

Abkürzung	Bedeutung	Beispiel Handelsnamen
T	Tetanus	Tetanol pur®
DT oder Td	Diphtherie, Tetanus	Td-pur®
DTaP oder Tdap	Diphtherie, Tetanus, Pertussis	Boostrix®
IPV	Poliomyelitis	Imovax Polio®
Tdap-IPV	Tetanus, Diphtherie, Pertussis, Poliomyelitis	Repevax®
Td-IPV	Tetanus, Diphtherie, Poliomyelitis	Revaxis®
Hib	<i>Haemophilus influenzae</i> Typ b	Act-Hib®
DTaP-HepB-IPV + Hib	Diphtherie, Tetanus, Pertussis, Hepatitis B, Poliomyelitis, <i>Haemophilus influenzae</i> Typ b	Infanrix®
MMR	Masern, Mumps, Röteln	Priorix®
MMR-V	Masern, Mumps, Röteln, Varziellen	Priorix-Tetra®
FSME	Frühsommer-Meningoenzephalitis	Encepur®
HPV	Humane Papillomviren	Gardasil®9

Wasserhygiene

Erreger im Trinkwasser	Shigella, Salmonella, Cholera, Pseudomonas aeruginosa, Legionellen (Warmwasseranlagen), Hepatitis A/E, Polio, Giardiasis, Amöbenruhr, HPV
Aufbereitung	Fällung/Flockung mittels Eisensalzen, Filtration mit Aktivkohle, Ionenaustausch mittels Entkalkung
Desinfektion	Thermisch: Erwärmen auf 70°C über 3 Minuten - Bakterien, Mykobakterien, Pilze, Viren: 100°C für 3 Minuten - Bacillus-anthraxis-Sporen: 100°C für 15 Minuten - Clostridien-Sporen (Cl. botulinum, Cl. tetani, Cl. perfringens): 121°C für 15 Minuten oder 134°C für 3 Minuten Chemisch (Chlorgas oder -dioxid bei Legionellen; Ozon), UV-Strahlung (sehr sicher, Ausnahme Legionellen)
Badewasser	E.coli und Pseudomonas aeruginosa als Indikatoren für Wasserqualität (0 Kolonien/100ml), ansonsten Schliessung der Anlagen Klinik: Schwimmbadkonjunktivitis (viral oder Chlamydia trachomatis), Warzen (HPV 1,2,4,7), Fuss- und Nagelpilz (Trichophyton, Epidermophyton), Whirlpool-Dermatitis (Pseudomonas aeruginosa), Legionellose (Warmwasserduschen, Whirlpool)

Pädiatrie

Neugeborene	193	Pseudokrupp	206	Persistierendes Foramen ovale (PFO) ..	218
Frühgeburt.....	193	Epiglottitis	207	Atriumseptumdefekt (ASD).....	218
Neugeborenencreening (Guthrie).....	193	Fremdkörperaspiration	207	Persistierender Ductus arteriosus Botalli	219
Adrenogenitales Syndrom (AGS).....	193	Ösophagusatresie	207	Aortenisthmusstenose	219
Ahornsirupkrankheit (MSUD)	194	Hypertrophe Pylorusstenose	208	Pulmonalklappenstenose	219
Glutarazidurie Typ 1	194	Duodenalatresie	208	Koronararterienanomalien	219
Phenylketonurie (PKU).....	194	Morbus Hirschsprung	208	Zyanotische Herzfehler	219
Galaktosämie	194	Analatresie.....	208	Fallot-Tetralogie	220
MCAD-Mangel.....	194	Omphalozele (= Nabelschnurbruch).....	209	Transposition der grossen Arterien	220
Biotinidase-Mangel.....	195	Gastroschisis	209	Hypoplastisches Linksherzsyndrom	220
Geburtsstraumen	195	Angeborene Gallengangsatresie	209	Ebstein-Anomalie	220
Caput succadeum	195	Nekrotisierende Enterokolitis	209	Trikuspidalatresie	220
Subgaleatisches Hämatom	195	Darminvagination.....	210	Doppelter Aortenbogen	220
Kephalhämatom	195	Malrotation und Volvulus	210	Choanalatresie.....	221
Klavikulafraktur.....	195	Zystische Fibrose	210	Generalisierte Epilepsien	221
Torticollis	195	Mekoniumileus.....	211	Kraniosynostosen	221
Plexus brachialis Parese.....	196	α 1-Antitrypsin-Mangel (AAT-Mangel) ...	211	Morbus Scheuermann.....	222
Periphere Facialisparese	196	Mitochondriale Myopathien.....	211	Gelenkschmerzen beim Kind	222
Perinatale Asphyxie	196	Alkaptonurie.....	212	Juvenile idiopathische Arthritis.....	222
Infantile Zerebraldparese	196	Homozystinurie	212	Frühkindliche Oligoarthritis.....	222
Amnioninfektionssyndrom	197	Zystinose	212	Juveniler Morbus Still	222
Neugeborenensepsis	197	Harnstoffzyklusdefekte	212	Juvenile Psoriasisarthritis	223
Neugeborenenmeningitis	197	Lesch-Nyhan-Syndrom.....	212	Enthesitis-assozierte Arthritis	223
Omphalitis = Nabelinfektion	197	Humangenetik	212	Seronegative Polyarthritis	223
Infantiles Atemnotsyndrom (= IRDS) ...	197	Fragiles X-Syndrom.....	213	Seropositive Polyarthritis.....	223
Bronchopulmonale Dysplasie.....	198	Prader-Willi / Angelman-Syndrom	214	Hüftgelenkdysplasie	223
Dysmelien	198	Di-George-Syndrom	214	Morbus Perthes.....	224
Embryopathien durch Drogen	198	Pierre-Robin-Sequenz	214	Epiphysiolysis capitis femoris	224
Embryopathien durch Medikamente	198	Cri-du-chat-Syndrom	214	Neuroblastom.....	225
Embryopathien durch Infektionen	198	Williams-Beuren-Syndrom.....	214	Nephroblastom (= Wilms-Tumor).....	225
STORCH	199	Trisomie 21	215	Retinoblastom	225
Plötzlicher Kindstod.....	200	Trisomie 13 (Patau-Syndrom)	215	Agammaglobulinämie	226
Icterus neonatorum	200	Trisomie 18 (Edwards-Syndrom).....	215	Silver-Russel-Syndrom	226
Morbus haemolyticus neonatorum	201	Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten.....	215	Erythema toxicum neonatorum	226
Morbus haemorrhagicus neonatorum ...	201	Klinefelter-Syndrom	216	Milia neonatorum	226
Hyperbilirubinämie-Syndrom	202	Ullrich-Turner-Syndrom	216	Laryngomalazie.....	226
Glykogenosen	202	Swyer-Syndrom	216	Atopische Dermatitis	226
Glykogenose Typ I (Von-Gierke).....	202	Reine Gonadendysgenese	216	Windeldermatitis	227
Glykogenose Typ II (Morbus Pompe) ...	202	Marfan-Syndrom.....	216	Masern	227
Hereditäre Fruktoseintoleranz	203	Ehlers-Danlos-Syndrom	216	Scharlach	228
Kuhmilchproteinintoleranz	203	Morbus Fabry	217	Röteln.....	228
Dreimonatskoliken.....	203	Neuralrohrdefekte.....	217	Ringelröteln.....	229
Vorsorge / Meilensteine	203	Tethered-Cord-Syndrom.....	217	Dreitagesfieber	229
Zahnentwicklung	204	Hydrozephalus.....	217	Varizellen (= Windpocken).....	230
Ernährung eines Neugeborenen	204	Kraniozervikale Malformationen	217	Purpura-Schönlein-Henoch.....	230
Kleinwuchs	204	Basiläre Impression.....	217	Mumps	231
Achondroplasie	205	Arnold-Chiari-Malformation	218	Pertussis	231
Osteogenesis imperfecta	205	Klippel-Feil-Syndrom	218	Poliomyelitis (= Kinderlähmung)	231
Grosswuchs	205	Angeborene Herzfehler	218	Fieberkrampf.....	232
Pubertät.....	205	Azyanotische Herzfehler.....	218	Lernschwierigkeiten	232
Pubertas praecox	206	Ventrikelseptumdefekt (VSD).....	218	Gedeinstörung	232
Pubertas tarda.....	206				

Neugeborene

Definition	Termingeburt:	37+0 bis 41+6 SSW	
	Übertragung:	>42+0 SSW	
	Fehlgeburt/Totgeburt:	Fetus </>500 g ohne Vitalzeichen	
	Eu-/Hypo-/Hypertrophes NG:	10.-90./<10./>90. Perzentile	
	Perinatalperiode:	29. SSW bis 7. Tage post partum	
	Neugeborenenperiode:	erste 28. Tage	
	Säugling:	bis zu Ende 1. Lebensjahr	
APGAR	A ppearance 0-2 P	Ziel: in Zusammenschau mit anderen Befunden kann eine Asphyxie in der Perinatalperiode diagnostiziert werden → Bestimmung in der 1., 5. und 10. Lebensminute <i>normal 9-10 P</i> <i>vitale Bedrohung <5 P</i>	
	P ulse >100 2P		
	G rimace 0-2 P		
	A ctivity 0-2 P		
	R espiration >40 2P		
Normwerte	Puls 120-160 bpm,	direktes Bilirubin <1 mg/dL,	gut ausgebildeter Ohrknorpel
	AF >40 bpm,	Urinabgang innert 24h	KG 3-3.5kg, Grösse ~50cm, KU ~35 cm
	Blutdruck 60/35 mmHg	Mekoniumabgang innert 48h	Nabelschnur-pH >7.2

Frühgeburt

Ätiologie	Fetale Ursachen: Mehrlingsschwangerschaft, Polyhydramnion, Amnioninfektionssyndrom Mütterliche Ursachen: Alter <20 oder >40 Jahre, Stress, Nikotin, hypertensive SS-Erkrankungen
Einteilung	Späte FG: 34 0/7 – 36 6/7 SSW Frühe FG: 32 1/7 – 33 6/7 SSW Extreme FG: <32 0/7 SSW
Klinik	IRDS, bronchopulmonale Dysplasie, PDA, ROP, NEK, Hirnblutungen (Grad I subependymal, Grad II/III ventrikulär, Grad IV parenchymal), periventrikuläre Leukomalazie, Apnoen-Bradykardie-Syndrom
Therapie	Tokolyse bei frühzeitigen Wehen

Neugeborenencreening (Guthrie)

Ziel	Frühzeitige Diagnose behandelbarer Erkrankungen bei präsymptomatischen Neugeborenen
Durchführung	Blutstropfen am 4. Lebenstag, nach 1. Mahlzeit (Muttermilch, Säuglingsanfangsnahrung)
Guthrie-Test	10 Stoffwechsel- und Hormonkrankheiten: - Phenylketonurie und Hyperphenylalaninämie - Ahornsirupkrankheit - Galaktosämie - Biotinidasemangel - MCAD-Mangel - Hypothyreose - Adrenogenitales Syndrom - Glutarazidurie Typ 1 - Mukoviszidose (seit 2011) - SCID (seit 2019, zunächst auf 5 Jahre befristet)
Weitere	Hörscreening: otoakustische Emissionen Screening für zyanotische Herzfehler: Pulsoximetrie Screening für Hüftdysplasie: Sonographie

Adrenogenitales Syndrom (AGS)

Epidemiologie	1:10'000 bis 1:15'000
Ätiologie	Gruppe AR-Stoffwechselerkrankungen, in 85% 21-Hydroxylasemangel, in 10% 11β-Hydroxylasemangel
Pathogenese	Störung der Cortisol-Synthese in der NNR → ausbleibender negativer Feedback-Mechanismus → ACTH-Anstieg → NNR-Hyperplasie mit vermehrter Synthese von Androgenen/Testosteron Ggf. auch gestörte Aldosteronproduktion → verringerte Rückresorption von Na ⁺ (+H ₂ O), verringerte H ⁺ -Ausscheidung, erhöhter Kaliumspiegel (= Salzverlustsyndrom)

Klinik	♀ Pseudohermaphroditismus femininus: Virilisierung der äusseren Geschlechtsmerkmale bei weiblichem Genotyp, bei regelrecht angelegten Ovarien und Uterus, ggf. Polyzystische Ovarien Vorzeitige Pubarche mit Hirsutismus, gestörte Menstruation
	♂ Pseudopubertas praecox: normale GnRH-Spiegel Vergrösserter Penis, kleine Hoden, hyperpigmentiertes Skrotum (erhöhte MSH-Ausschüttung)
	Schnelles Knochenwachstum aufgrund Androgenen, gross im Kindesalter, durch vorzeitigen Epiphysenverschluss allerdings eher klein im Erwachsenenalter Salzverlustsyndrom: Erbrechen, Exsikkose, Schock, bereits in den ersten Lebenswochen lebensgefährlich
Diagnostik	Blut und Urin: 17-Hydroxyprogesteron↑ (Zwischenprodukt), ACTH-Stimulationstest (nötig bei heterozygotem AGS oder Late-onset-AGS); Cortisol↓, ACTH↑; ggf. Hypoglykämie Salzverlustsyndrom: Hyperkaliämie (trotz Erbrechen), Hyponatriämie, metabolische Azidose Pränatale Diagnostik, wenn bereits ein Kind in der Familie ein AGS hat
Therapie	Ersatz von Glukokortikoiden (z.B. Hydrocortison) und ggf. Mineralkortikoiden (z.B. Fludrocortison)
Prävention	indiziert bei vorangegangener SS mit fetalem AGS; Gabe von Dexamethason nach SS-Eintritt, Absetzen bei männlichem Karyotyp oder AGS-Ausschluss (verhindert Virilisierung des femininen Fetus)
DD	hypertrophe Pylorusstenose (Hyponatriämie, metabolische Alkalose, keine Hyperkaliämie)

Ahornsirupkrankheit (MSUD)

Pathogenese	Aminosäurestoffwechselstörung verzweigtkettiger AS (Valin, Leucin, Isoleucin)
Klinik	Symptome der Enzephalopathie 3-6 Tage nach der Geburt
Therapie	Spezielle Diät

Glutarazidurie Typ 1

Pathogenese	Defekt im Abbau der AS Lysin und Tryptophan
Klinik	Makrocephalie, muskuläre Hypotonie, asymmetrische Bewegungen, Irritabilität
Therapie	Spezielle Diät

Phenylketonurie (PKU)

Pathogenese	AR-Defekt der Phenylalaninhydroxylase in der Leber → Umwandlung Phenylalanin zu Tyrosin gestört (erniedrigtes L-Dopa, Katecholamine, Melanin) → Akkumulation von Phenylalanin (im ZNS, nicht Leber!) → Beeinträchtigung des Hirnwachstums
Klinik	im 4.-6. Monat auffallende zerebrale Schädigung mit schwerer mentaler Retardierung, blonde Haare, blaue Augen
Diagnostik	Hyperphenylalaninämie im Blut
Therapie	Phenylalanin-arme Diät (eiweissarm)

Galaktosämie

Ätiologie	AR-Defekt der Glykolyse, Akkumulation von Galaktose-1-Phosphat
Klinik	Trinkschwäche, Gewichtsabnahme, Erbrechen, Durchfall, Hepatomegalie, Ikterus, Gerinnungsstörung, Leberversagen
Komplikationen	Unbehandelt innert Wochen nach Geburt: Katarakt, Leberzirrhose, geistige Retardierung
Diagnostik	Nachweis von Galactose im Blut (und im Urin), Hyperbilirubinämie
Therapie	lebenslange Laktose- und Galaktose-freie Diät

MCAD-Mangel

Definition	Medium-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase-Mangel
Pathogenese	Fettsäureoxidationsdefekt (defekter Abbau mittelkettiger Fettsäuren) → Fett kann nicht als alternative Energiequelle bei KH-Mangel fungieren
Klinik	Rezidivierende Hypoglykämien, Erbrechen, Lethargie
Komplikationen	Enzephalopathie, Leberverfettung, plötzlicher Tod
Diagnostik	Labor: Hypoketonurie, Hyperurikämie, metabolische Azidose
Therapie	Vermeiden von Fastenzuständen durch 10%ige-Glukoseinfusion

Biotinidase-Mangel

Pathogenese	Biotinmangel durch Stoffwechseldefekt
Klinik	Dermatitis, ZNS-Schäden
Therapie	Biotinsubstitution

Geburtstraumen

Risikofaktoren	Makrosomie, anatomische Fehlbildungen, abnormale Kindslage (QL, BEL), Missverhältnis des kindlichen Kopfes zum mütterlichen Becken, Schulterdystokie, Forceps- oder Vakuumentbindung, Prolongierte oder Sturzgeburt

Caput succadeum

Synonym	Geburtsgeschwulst
Ätiologie	häufig bei protrahierter vaginaler Geburt
Pathogenese	subkutan (zwischen Haut und Galea apponeurotica) Ödem ohne Krankheitswert durch Stauung von Blut- und Lymphgefäßen, überschreitet Schädelnähte
Therapie	spontane Remission innert Tagen bis Wochen

Subgaleatisches Hämatom

Ätiologie	Vakuumentextraktion, Forcepsentbindung, Vitamin-K-Mangel, Hämophilie
Pathogenese	subgaleatisches Hämatom (zwischen Galea aponeurotica und Periost), das Schädelnähte überschreitet
Diagnostik	Sonographie des Kopfes, Notfall-CT/MRI, Gerinnungsdiagnostik
Therapie	Notfall! Intensivmonitoring, Volumensubstitution, Vitamin-K-Gabe sicherstellen
Komplikationen	Grossflächige Blutung mit hypovolämischer Schock möglich

Kephalhämatom

Synonym	Kopfblutgeschwulst
Epidemiologie	nebst Claviculafraktur häufigstes Geburtstrauma; häufig bei Forcepsentbindung
Pathogenese	subperiostales Hämatom (zwischen Periost und Knochen), ohne Überschreitung der Schädelnähte, meist parietal lokalisiert, ggf. mit begleitender Schädelfraktur
Diagnostik	Sonographie des Kopfes, erweiterte Bildgebung bei V. a. Schädelfraktur
Therapie	Vitamin-K-Gabe sicherstellen, meist spontane Rückbildung innert Wochen bis Monate

Klavikulafraktur

Epidemiologie	häufigstes Geburtstrauma (neben Kephalhämatom), assoziiert mit Makrosomie
Pathogenese	Grünholzfraktur, selten dislozierte Frakturen
Klinik	meist asymptomatisch, tastbare Kallusbildung nach 7-10 Tagen, bei Dislokation: Schmerzen, Schonhaltung, asymmetrische Spontanbewegungen
Diagnostik	Röntgen nur bei Beschwerden
Therapie	keine Fixierung notwendig (folgenlose Abheilung in 2 Wochen), vorsichtiges Bewegen beim Ankleiden, bei Dislokation ggf. operative Versorgung

Torticollis

Ätiologie	geburtstraumatische atlantoaxiale Subluxation (Torticollis osseus), angeborene einseitige Verkürzung des M. sternocleidomastoideus (pränatal, kein Geburtstrauma, Torticollis muscularis congenitus) ggf. mit intramuskulärer Einblutung durch Einriss des verkürzten Muskels (dann resultierendes Geburtstrauma)
Klinik	Neigung des Kopfes zur betroffenen Seite, Rotation des Kopfes zur gesunden Seite, evt. verdickter Muskelstrang
Komplikation	Schädelasymmetrie, Skoliose der HWS
Diagnostik	Röntgen HWS immer vor Bewegungstherapie
Therapie	Physiotherapie, ggf. operative Korrektur, Tenotomie falls >1 Jahr symptomatisch

Plexus brachialis Parese

Obere Parese	C5 / C6: adduzierter, innenrotierter, pronierter Arm, asymmetrischer Mororeflex, kein BSR und RPR, aber intakter Greifreflex und intakte Motorik der Hand, ggf. Zwerchfellparese und Horner-Syndrom (zervikale Sympathikusfasern)
Untere Parese	C7-Th1: Plexusparese: Ausfall der langen Fingerbeuger mit Pfötchenstellung der Hand, fehlender Greifreflex, normaler BSR, ggf. mit Horner-Syndrom
Kombinierte	Meist in Kombination mit Horner-Syndrom
Diagnostik	Ausschluss einer Fraktur
Therapie	Ruhigstellung für eine Woche, danach Physiotherapie, neurochirurgische Operation innert 2 Monaten bei ausbleibender Besserung
Prognose	Bei Zerrung spontane Rückbildung innert Monaten, bei Zerreissung keine Spontanheilung (abhängig von Schweregrad)

Periphere Facialisparese

Ätiologie	Forcepsentbindung, protrahierte Geburt, Makrosmie
Klinik	schiefe Gesichtszüge, Lagophthalmus (unvollständiger Lidschluss)
Therapie	Dexpanthenol-Augensalbe, Tränenersatz, Uhrglasverband nachts bei fehlendem Lidschluss
Prognose	in 90% vollständig regredient innert Wochen
DD	angeborene Agenesie des M. depressor anguli oris

Perinatale Asphyxie

Definition	Asphyxie: Hypoxie mit Hyperkapnie und Azidose durch unzureichenden Gasaustausch; «Sauerstoffmangel» Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE): Hypoxie und Ischämie des Gehirns bei anhaltender Asphyxie, meist resultierend mit neurologischen Defiziten	
Epidemiologie	ca. 5/1000 Neugeborene, davon entwickeln 20% eine Zerebralparese; ¼ aller Todesursachen in Neugeborenenperiode	
Ätiologie	Pränatal: Drogenkonsum (Opiode) in der SS (reduzierter Atemantrieb des Neugeborenen), Medikamente (Vollnarkose) Perinatal: Nabelschnurkomplikationen (Nabelschnurvorfal, -umschlingung Hals), Verlegung Atemwege (Aspiration) Frühgeburtlichkeit: fehlende Lungenreife → pulmonale Globalinsuffizienz	
Pathogenese	plazentarer / postpartal pulmonaler Gasaustausch gestört → Minderversorgung der Organe mit O ₂ → intrazerebrale Azidose (hypoxisch-ischämische Enzephalopathie, HIE) → osmotische Dysregulation in Zellen → zelluläres Ödem → Apoptose bei kurzer Hypoxie reagiert ein Neugeborenes mit primärer Apnoe → keine Reaktion des Atemzentrums bzw. nicht ausreichende Stimulation des Neugeborenen → sekundäre Apnoe → RR↓ → Bradykardie → Herz-Kreislauf-Stillstand	
Klinik	primäre/blaue Asphyxie bei Hypoxie; sekundär/weiße Asphyxie bei verminderter Kreislaufzirkulation; HIE mit initialer Hypererregbarkeit und sekundärer Lethargie und muskulärer Hypotonie	
Diagnostik	Sarnat-Score: Indikation für Hypothermiebehandlung, wenn mindestens 1 Kriterium erfüllt - Asphyxiekriterien: Apgar in der 10. Minute <5, Reanimation >10 Minuten, Nabelarterien-pH <7.0, arterieller pH < 7.0 in der ersten Lebensstunde, arterieller BE >15 mmol/L - Enzephalopathiekriterien: Bewusstseinseintrübung, muskuläre Hypo-/Hypertonie, auffällige Reflexe, Krampfanfälle, auffälliges EEG	
Therapie	Akut: Hypothermie 33.5°C während 72h zur Reduktion des hypoxischen Schadens, Reanimation, Beatmung Langfristig: Physiotherapie	
Komplikationen	Selektive neuronale Nekrose	häufigste Form: geistige Retardierung, Epilepsie
	Periventrikuläre Leukomalazie	betrifft v.a. Neugeborene, zystischer Umbau nekrotischer Hirnareale (multizystischen Enzephalopathie), Zerebralparese (betrifft meist Fasern der unteren Extremitäten, spastische Diplegie der unteren Extremitäten, seltener spastische Tetraplegie)
	Status marmoratus	meist Reifgeborene, Schädigung Basalganglien, choreatische Bewegungsstörungen
	Extrazerebral	Niereninsuffizienz, NEK, Leberversagen, Schädigung des Herzens

Infantile Zerebralparese

Definition	Frühkindliche Schädigung des unreifen Gehirns mit unterschiedlichem Ausprägungsbild motorischer Störungen
Ätiologie	Frühgeburt, perinatale Asphyxie, Hirnblutungen, Infektionen
Pathogenese	neuronale Schädigung im Bereich der Pyramidenbahn, betrifft meist Fasern der unteren Extremitäten
Klinik	spastische Diplegie der unteren Extremitäten, seltener spastische Tetraplegie; Flexoren überwiegen i.d.R. die Extensoren → Spitzfußstellung (Musculus triceps surae), Scherengang (Hüftadduktoren), gesteigerte Muskeleigenreflexe, positive Pyramidenbahnzeichen (Babinski); extrapyramidale Störungen

Amnioninfektionssyndrom

Definition	Chorioamnionitis / Triple I Verdacht: Maternales Fieber (oral $>39^{\circ}\text{C}$ oder $>38^{\circ}\text{C}$ wiederholt nach 30 min) + fetale Tachykardie oder maternale Leukozytose oder purulenter Fluor Bestätigt: Verdacht + nachgewiesene Infektion (im FW oder Plazenta, Eihäute oder Nabelschnur)
Ätiologie	aszendierende vaginale Keime (Streptokokken der Gruppe B, Staphylokokken, E.coli, Enterokokken, Anaerobier), assoziiert mit vorzeitigem BS, hämatogene Streuung möglich
Klinik	Mutter: Fieber, Tachykardie, vorzeitige Wehen, übelriechendes Fruchtwasser, druckschmerzhafter Uterus Fetus: Tachykardie
Diagnostik	CTG (fetale Tachykardie), Vitalparameter Mutter, CRP, Leukozytose, Zervix- und Vaginalabstrich, ggf. Histopathologie
Therapie	Geburtseinleitung bei symptomatischem Fetus, Antibiose (Penicillin G bei leichter, Breitspektrantantibiose bei schwerer Infektion)
Komplikationen	Neugeborenensepsis, Sepsis der Mutter, Frühgeburt

Neugeborenensepsis

EOS	innerhalb der ersten 72h nach Geburt, meist aufgrund Amnioninfektsyndrom, v.a. durch Keime der Vaginalflora (Gruppe B Streptokokken, E. coli, Listeria, Enterokokken, S. aureus)
LOS	Nach 72 Lebensstunden (postpartale, nosokomiale Infektion), durch E. coli, Koagulase-negative Staphylokokken, Klebsiella, Pseudomonas, Proteus, GBS, Candida albicans
Klinik	oft unspezifische Symptome wie Koloritänderung, Apathie, Apnoe, Dyspnoe, Zentralisierung mit verlängerter Rekapzeit, Tachykardie, Temperaturinstabilität, Trinkschwäche, Neugeborenenmeningitis (kein Meningismus! Vorgewölbte Fontanelle, Erbrechen, Lethargie), neonatale Pneumonie
Diagnostik	bei klinischem Verdacht: BK, Trachealsekret bei Beatmung, Urinkultur bei V. a. HWI, Labor: Leukozytopenie oder Leukozytose, CRP $\uparrow$, IL-6 und IL-8 $\uparrow$, ggf. Röntgen-Thorax, ggf. LP
Therapie	Überwachung, ggf. Katecholamine, Breitband-AB (zB. Ampicillin + Gentamicin für 7-10 Tage bei positiver BK)
Prophylaxe	Abstrich auf GBS (Gruppe B Streptokokken) während der Schwangerschaft, intrapartale Gabe von Penicillin G

Cave! Fieber bei Säuglingen <3 Mte birgt immer die Gefahr einer Sepsis; allerdings kann bei Neugeborenensepsis Fieber auch fehlen!

Neugeborenenmeningitis

Ätiologie	Neugeborenensepsis (Gruppe B Streptokokken, E. coli, Listerien etc.)
Klinik	oft kein Meningismus, unspezifische Symptome (Lethargie, Erbrechen, Trinkschwäche), spät vorgewölbte Fontanelle, schrilles Schreien, Krampfanfälle
Therapie	Ampicillin (Listerien) + Cephalosorin, bei Nachweis von Listerien Gentamycin zusätzlich empfohlen

Omphalitis = Nabelinfektion

Pathogenese	Entzündung der Nabelschnur durch S. aureus, Streptokokken
Klinik	Periumbilikale Rötung, Schwellung, Induration, Fieber; hohe Sepsisgefahr!
Therapie	Ampicillin + Gentamicin i.v.; Trockenhaltung des Nabels, Hygiene

Infantiles Atemnotsyndrom (= IRDS)

Grundlagen	Surfactantproduktion ab 20. SSW, Verteilung in den Alveolen 28-32. SSW, genügende Konzentration ab der 35. SSW
Epidemiologie	FG <28 SSW entwickeln in 60-80% ANS, reife Neugeborene nur zu 5%; häufigste Todesursache der Neonatalzeit
Ätiologie	Frühgeburtslichkeit (v.a. <32 SSW: Surfactantmangel), primäre Sectio (vaginale Geburt $\rightarrow$ Stress mit Cortisolausschüttung $\rightarrow$ Lungenreifung), maternaler Diabetes mellitus (hemmt Surfactant-Synthese), familiäre Disposition, Hydrops fetalis
Pathogenese	vermehrte Atemarbeit durch Alveolenkollaps bei Expiration, intrapulmonaler Rechts-Links-Shunt, erhöhtes PaCO_2 , Euler-Liljestrand-Mechanismus, Permeabilitätsstörung der Alveolarwände, fibrinöses Exsudat, hyaline Membranen
Klinik	Tachydyspnoe, Nasenflügeln, Einziehungen, Zyanose, inspiratorisches Stöhnen
Diagnostik	Auskultation: abgeschwächtes Atemgeräusch, aBGA, Röntgenthorax (Ausmass der Atelektasen in Stadium I-IV)

Therapie	CPAP-Beatmung mit PEEP von 3-8 cmH ₂ O (Ziel-SpO ₂ von 90%), Hi-Flow mit konstantem Flow und zusätzlicher O ₂ -Gabe; falls ungenügend Intubation und Surfactantgabe intratracheal (dann ggf. Überdruckbeatmung nötig)
Prognose	Letalität 30%
DD	Lungenhypoplasie, 'wet lung' (transitorische Tachypnoe) nach Sectio, Mekoniumaspiration, Pneumothorax, kongenitale Zwerchfellhernie (meist links), neonatale Pneumonie
Komplikationen	Atemerschöpfung mit respiratorischer Insuffizienz, Hypoxie, Kreislaufstillstand; Bronchopulmonale Dysplasie insbesondere bei FG <32. SSW
Prävention	pränatale, zweimalige Gabe von Betamethason i.m. 24-48h vor der Geburt; Intubation und Beatmung

Bronchopulmonale Dysplasie

Definition	Frühgeborene < 32. SSW, Sauerstoffbedarf >28 Tage, radiologische Zeichen
Ätiologie	Barotrauma der Lunge bei Beatmung, toxische Sauerstoffwirkung, Entzündungsreaktion
Einteilung	schwere BPD, falls >30%-O ₂ -Gehalt der Beatmungsluft nötig (nach 28 Tagen)
Diagnostik	Röntgen Thorax: streifig-retikuläre Verschattungen, Überblähung, Atelektasen Histologie: Interstitielles Ödem, Atelektasen, Fibrose, emphysemartige Alveolarveränderung
Therapie	Kontrollierte Oxygenierung, hochkalorische Ernährung, diuretische Therapie, ggf. Glukokortikoide

Dysmelien

Definition	angeborene Störung der embryonalen Entwicklung der Extremitäten zwischen dem 29. und 46. Tag mit unterschiedlichem Ausprägungsgrad
Ätiologie	Sauerstoffmangel, Medikamente und anderes
Formen	Fehlen einzelner Extremitäten(-paare) (Amelie), Hypo-/Aplasie langer Röhrenknochen (Ektromelie), Amputationsstumpfartige Extremitäten (Peromelie), Finger oder Zehen (Perodaktylie), Überzählige Gliedmassen (Polymelie/-daktylie), Verwachsung einzelner Finger/Zehen (Syndaktylie)

Embryopathien durch Drogen

Alkohol	Ep: Häufigste Ursache einer teratogenen Schädigung und einer geistigen Behinderung Kl: schmale Lippen, fehlendes Philtrum, tiefe Stirn, Hypertelorismus, Epikanthus, fliehendes Kinn, tiefstehende Ohren, Mikrocephalie, geistige Retardierung, fehlende Sprachentwicklung, VSD, Skelett- und Genitalanomalien
Nikotin	Wachstumsretardierungen, vermehrt Aborte, LKGS, erhöhte perinatale Mortalität, Plötzlicher Kindstod
Opioide/Heroin	Frühgeburt, Plazentaablösung, tiefes Geburtsgewicht, Atemdepression, Entzugssyndrom mit epileptischen Anfällen, Tod

Embryopathien durch Medikamente

Thalidomid	symmetrischer Amelie oder Phokomelie (Hände/ Füße an Schulter/Hüfte), Anotie (Fehlen der Ohren)
Phenprocoumon	Skelettfehlbildungen (hypoplastische Nase), Fehlbildungen ZNS (Optikusatrophy, mentale Retardierung), Mikrophthalmie
Diazepam	floppy-infant-Syndrom über Wochen, postpartale Atemdepression

Embryopathien durch Infektionen

Definition	Embryopathie: alle Fehlbildungen des ungeborenen Kindes bis zur 12. SSW (Zeit der Organogenese) Fetopathie: Störungen ab der 13. SSW werden Fetopathien bezeichnet und verlaufen meist weniger schwerwiegend
Ätiologie	S = Syphilis T = Toxoplasmose O = Others: Listeriose, Varizellen, Parvovirus B-19, Hepatitis B und C, HIV und Zika R = Röteln C = Zytomegalievirus (CMV) H = Herpes simplex
Pathogenese	Primärinfektion während der Schwangerschaft, mütterliche IgM-AK sind nicht plazentagängig und IgG-AK noch nicht gebildet → diaplazentare Infektion des Kindes
Therapie	Prophylaxe rechtzeitig (vor SS) mittels Impfung und Schutz vor Ansteckung

STORCH**Syphilis**

Ätiologie	frühe hämatogene Syphilisinfektion der Mutter führt meist zum Abort, später kommt es meist zu einer Übertragung
Stadien	1. Lues connata praecox (Geburt bis 2. LJ): blutiger Schnupfen, Blasen der Hand- und Fussinnenflächen 'syphilitisches Pemphigoid', Epiphysenablösung 'Osteochondritis syphilitica', Hepatosplenomegalie 2. Rezidivperiode (2.-4. LJ): Condylomata lata, Gummen, Plaque muqueuses 3. Lues connata tarda (Schulalter): Tabes dorsalis (Demyelinisierung der Hinterstränge und Basalganglien), Paralyse, Neuritis nervi acustici, Parrot-Narbe im Mundbereich, Sattelnase, Quadratschädel, Säbelscheiden-Tibia; Hutchinson-Trias: Keratitis, Innenohrschwerhörigkeit, Tonnenzähne
Diagnostik	Suchtest TPHA oder TPPA; Bestätigungstest: FTA-ABS; intrauteriner Nachweis beim Kind mittels Sonographie (Hepatomegalie, Aszites, Hydrops fetalis)
Therapie	Mutter: Benzathin-Penicillin-G i.m.; Kind: 14-tägige Penicillin G i.v. Therapie
Prävention	Screening der Mutter zu Beginn der SS

Toxoplasmose

Ätiologie	hämatogen (mit zunehmender Plazentareife steigt Gefahr), Katzenscheiss
Klinik	1. Trimenon: Abort; 2. und 3. Trimenon: oft klinisch unauffällig, sonst: Chorioretinitis, Hydrozephalus, intrazerebrale Verkalkungen, Hepatosplenomegalie, Ikterus
Diagnostik	Mutter: Screening; Kind: Nachweis spez. Ak (IgM u/o IgA)
Therapie	bis 16. SSW Spiramycin; ab 16. SSW und postnatal (1 Monat) beim Kind: Pyrimethamin + Sulfadiazin + Folsäure
Prävention	Kein Verzehr von rohem Fleisch, besonderer Umgang mit Katzen
DD	CMV

Cave! pathologische Relevanz hat ausschliesslich die Primärinfektion während der SS

Other

Listeriose	Ätiologie	Rohmilchprodukte
	Klinik	transplazentar: EOS, Frühgeburt, Abort; peri-/postpartal: LOS
	Therapie	SS: Ampicillin; postpartal: Ampicillin + Gentamicin i.v.
VZV	fetales Varizellensyndrom: bei Infektion im 1./2. Trimenon; KI: einseitige, hypoplastische, paralytische Atrophie der Extremitäten, Chorioretinitis, ZNS-Defekte	
	peripartale Varizellen der Mutter: gute Prognose bei mütterlichem Exanthem bis 5 Tage vor der Geburt; bei Exanthem ab 5 Tage vor bis 2 Tage nach Geburt hohes Risiko für konnatales Varizellensyndrom	
	konnatales Varizellensyndrom: schwerwiegender Verlauf (Letalität bis 30%) mit hämorrhagischem Exanthem, Enzephalitis, Pneumonie	
	Therapie	passive Immunisierung mit IgG-AK innert 4 Tagen bei Müttern nach Exposition bei fehlender Immunität oder bei Kindern, wenn Mutter 5 Tage vor bis 2 Tage nach Geburt erkrankt; Aciclovir falls schwere Symptomatik
Ringelröteln	Ätiologie	hämatogen, Risiko der diaplazentaren Übertragung bei Primärinfektion ca. 30%
	Klinik	10% Hydrops fetalis durch Befall der fetalen Erythroblasten durch den Erreger mit schwerer Anämie, hohes Risiko eines Aborts; bei komplikationslosem Verlauf keine Spätfolgen
	Diagnostik	fetale Hb-Bestimmung, Erregernachweis mittels PCR
	Therapie	intrauterine Bluttransfusion, ggf. Ig-Gabe
HIV	25% sub partu ohne Prophylaxe, mit Prophylaxe und Sektio <1%	
Virushepatitis	Hepatitis B und C: hämatogen	
Mumps/Masern	hämatogen oder sub partu	
Chlamydien	sub partu, Einschlusskörperchenkonjunktivitis, Pneumonie	
Gonokokken	sub partu, Ophthalmia neonatorum	

Röteln

Ätiologie	Risiko für diaplazentare Übertragung bis 10. SSW bis zu 50%, zw. 10.-17. SSW 10-20%

Klinik	Röteln-Embryopathie: Infektion im 1. Trimenon → Abort oder Gregg-Trias: Innenohrtaubheit, Katarakt, Herzfehler; Mikrozephalie, geistige Retardierung Röteln-Fetopathie: Infektion nach 12. SSW → Hepatitis, Splenomegalie, hämolytische Anämie, Thrombozytopenie; Symptome bilden sich i.d.R. zurück
Therapie	passive Immunisierung nach Kontakt mit Röteln innert 5 Tagen, Interruption bis zur 12. SSW

CMV

Ätiologie	hämatogen
Klinik	periventrikuläre Verkalkungen, Ventrikelblutung, Mikrocephalus, Hydrozephalus, Balkenagenesie, Chorioretinitis, Hepatosplenomegalie, Ikterus, Anämie; Spätfolgen: Hörschäden, Sehschäden, psychomotorische Retardierung, Intelligenzdefizite, Zahndefekte
Diagnostik	intrauterine und postpartale Sonographie (ZNS, Abdomen)
Therapie	Ganciclovir (off-label)
DD	konnatale Toxoplasmose-Infektion

Herpes simplex

Ätiologie	meist HHV 2, seltener HHV 1; Übertragung in 85% intrapartal (Kontakt mit infektiösem Material aus Herpesbläschen), 10% postpartal, 5% transplazentär
Klinik	transplazentar: Hypotrophie, Mikrozephalie und -ophthalmie, intrazerebrale Verkalkungen Herpes neonatorum: typische Herpesbläschen, Herpes-simplex-Keratitis, Sepsis
Diagnostik	Bläschenabstrich, PCR
Therapie	Sectio bei floridem genitalen Herpesbefall, Aciclovir i.v. schon bei Verdacht bis negative Serologie vorliegt
Prognose	unbehandelt hohe Letalität

Plötzlicher Kindstod

Definition	Unerwarteter Tod eines völlig gesunden Kindes, meist infolge eines hypoxischen Ereignisses. Voraussetzung ist, dass keine nachweisbare Todesursache trotz ausführlicher rechtsmedizinischer Untersuchungen gefunden wird.
Epidemiologie	zwischen dem 2. und 6. Lebensmonat; m>w
Ätiologie	multifaktoriell: hypoxisches Ereignis bzw. chronisch geringgradige Hypoxie; genetisch bedingte Vulnerabilität auf neuronaler Ebene mit Einfluss auf Atemantrieb, Erwachen, BD, obere Atemwegsreflexe, Körpertemperatur
Risikofaktoren	Bauchlage, Nikotinexposition, Überwärmung, unsichere Schlafumgebung (Kuscheltiere etc), und weitere
Diagnostik	Autopsie zum Ausschluss einer morphologischen Todesursache oder Battered-Child-Syndrom

Icterus neonatorum

Epidemiologie	betrifft >60% der Neugeborenen	
Formen	Physiologisch	zwischen dem 3. und 10. Lebenstag, asymptomatisch bis auf Gelbfärbung, Bilirubin maximal 15mg/dl (bei reifgeborenem, gestilltem Kind)
	Icterus praecox	Gesamtbilirubin >7mg/dl innerhalb der ersten 24 Lebensstunden
	Icterus gravis	Gesamtbilirubin >15mg/dl
	Icterus prolongatus	Erhöhte Bilirubinspiegel nach dem 10. Lebenstag
Ätiologie	Allgemein	Höhere Ec-Zahl und Hämoglobinkonzentration, unzureichende Verstoffwechselung der Leber mit Bilirubinakkumulation, kurze Lebensdauer der Erythrozyten (Austausch von HbF zu HbA, Hb-Minimum im 3. LM), Frühgeburtlichkeit
	Unkonjugiert	Muttermilchikterus: Aufnahme von Stoffen über Muttermilch, die Glukuronidierung hemmen Mangelernährung: vermehrte enterale Bilirubin-Rückresorption Medikamente, Hypothyreose Hämolyse - Infektion bzw. Sepsis (Neugeboreneninfektion) - Hämatome (z.B. nach Vakuumextraktion) - Morbus haemolyticus neonatorum (AB0-Inkompatibilität, Rhesus-Inkompatibilität) - Morbus haemorrhagicus neonatorum (kongenitaler Vitamin-K-Mangel) - Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel (Elternteil aus Malariaendemiegebiet)

	Bilirubin-Stoffwechselstörungen - Hyperbilirubinämie-Syndrome (z.B. Crigler-Najjar-Syndrom oder M. Meulengracht) - Glukuronyltransferase-Mangel
Konjugierte	Intrahepatische Pathologie - Neonatale „idiopathische“ Hepatitis - Stoffwechselstörungen (z.B. Galaktosämie, homozygoter α_1-Antitrypsin-Mangel) - Alagille-Syndrom: AD, intrahepatischer Gallengangshypoplasie (Augen-, Gesichts-, Herzfehlbildungen, Skelettanomalien), Cholestase mit Ikterus - Infektiöse Hepatitis Extrahepatisch - Extrahepatische Gallengangsatresie - Choledochuszyste (sonographische Abklärung)
Klinik	asymptomatisch selten akute Bilirubinenzephalopathie: Lethargie, Trinkschwäche, Fieber, schrilles Schreien, Krampfanfälle selten Kernikterus: chronische Enzephalopathie (nur durch unkonjugiertes Bilirubin möglich, da Blut-Hirn-Schranken-gängig) mit Zerebralparese, Hörschäden, vertikale Blickparese, evt. Intelligenzminderung
Diagnostik	transkutane Bilirubinbestimmung (TcB), Bilirubinbestimmung im Serum (Gesamt-, direktes und indirektes Bilirubin) Labor: Blutbild, Blutgruppenbestimmung, Coombs-Test, Entzündungsparameter, Leberenzyme, Gesamteinweiss (Ernährungszustand), fT4 (Ausschluss zentrale Hypothyreose), G6PD-Aktivität (Vd.a. G6PD-Mangel)
Therapie	Phototherapie (Blaulicht mit 420-480 nm, Umwandlung des hydrophoben Bilirubins in hydrophiles Bilirubin) bei Gesamtbilirubin >20mg/dL nach 72h (bei <38+0 SSW wenn Gesamtbilirubin > Gestationswochen - 20) Austauschtransfusion bei Gesamtbilirubin > 10mg/dL über Phototherapiegrenze, bzw. bei unzureichendem Ansprechen auf Phototherapie oder akuter Enzephalopathie: AB0-identisch und Rh-, Austausch von jeweils 5-20 ml (ggf. über NVK)
Prävention	Regelmässige enterale, eiweisshaltige Ernährung (fördert Bilirubinausscheidung mit Stuhl)

Morbus haemolyticus neonatorum

Definition	Hämolyse kindlicher Erythrozyten durch Anlagerung von mütterlichen Antikörpern infolge Blutgruppenunverträglichkeit
Ätiologie	>95% infolge AB0-Inkompatibilität (ca. 1:100) oder Rh-Inkompatibilität (seit Anti-D-Prophylaxe selten)
Pathogenese	AB0-Inkompatibilität: Mutter 0 (Anti-A/B-IgM oder plazentagängige Anti-A/B-IgG), Kind A oder B; Symptome in der 1. SS möglich, meist in der Spätschwangerschaft (fetale Erythrozytenantigene werden erst spät exprimiert), meist milder Verlauf, selten Hydrops fetalis Rhesus-Inkompatibilität: Mutter Rh-, 1. SS mit Rh+-Kind (Bildung von Rh-IgM-AK = Anti-D-AK, im Verlauf Serokonversion zu plazentagängigen Rh-IgG-AK), 2. SS mit Rh+-Kind → Übertritt von Rh-IgG in fetalen Kreislauf → Hämolyse; schwere Verläufe mit Hydrops fetalis oder Morbus haemolyticus neonatorum möglich Sehr selten andere Antigen-Inkompatibilitäten (z.B. Kell-, MN-, Duffy-System)
Klinik	Pränatal: Hydrops fetalis (nur bei Rh-Inkompatibilität) Postnatal: Anaemia neonatorum (Hb <10g/dl), Hepatosplenomegalie, Icterus neonatorum praecox oder gravis, Hypoxie
Diagnostik	pränatal: indirekter Coombs-Test der Mutter (Nachweis von vorhandenen Anti-IgD-AK), Dopplersonographie mit erhöhter Flussgeschwindigkeit in fetalen Gefässen (bei Anämie), fetale Hb-Bestimmung aus Nabelvene Kind: Anämie (Hb <10 g/dl) mit Hämolysezeichen (erhöhtes indirektes Bilirubin), Blutgruppen und Rhesusbestimmung des Kindes, direkter Coombs-Test (positiv bei Rhesus-Inkompatibilität, schwach positiv oder negativ bei AB0-Inkompatibilität)
Therapie	pränatal: intrauterine Bluttransfusionen in die Nabelvene (nur in Zentren) postnatal: Eisensubstitution, Erythrozytenkonzentrate bei Hb <10 g/dl, bei Hyperbilirubinämie Phototherapie oder Austauschtransfusion, ggf. Immunglobulingabe bei schweren Verläufen
Prävention	Anti-D-Prophylaxe einer Rhesus-negativen Mutter (senkt Immunisierung der Mütter mit Rh+-Kind von 15% auf 0.1%), Zeitpunkt: in der 28.-30. SSW und <72h nach Geburt (Anti-D-AK neutralisieren die fetalen Rh+ Erythrozyten im mütterlichen Kreislauf, sodass keine Immunisierung stattfindet), weitere Indikationen: Amniozentese, Chorionzottenbiopsie, Blutungen in der SS, nach Abort, EUG, Interruptio

Morbus haemorrhagicus neonatorum

Epidemiologie	Inzidenz ohne Prophylaxe ca. 1%, Frühmanifestation am 3.-7. Lebenstag, Spätmanifestation bis im 6. Lebensmonat (z.B. CF)
Ätiologie	Mangelernährung der Mutter, antikonvulsive Therapie der Mutter, FG, chronische Diarrhö des Neugeborenen, Antibiose beim Neugeborenen (beeinträchtigt Vit.-K-produzierende Darmflora), cholestatische Erkrankungen, CF
Pathogenese	erhöhte Blutungsneigung durch Mangel Vitamin-K-abhängiger Gerinnungsfaktoren (X, IX, VII, II)
Klinik	Hauteinblutungen, gastrointestinale und intrakranielle Blutungen
Diagnostik	erniedrigter Quick-Wert, erhöhte PPT, erniedrigte Vit.-K-abhängige Gerinnungsfaktoren

Therapie	bei relevanten Blutungen Vitamin K i.v., ggf. Gabe von FFP
Prävention	orale Vitamin-K-Substitution postnatal (2 mg nach 4 Stunden, 4 Tagen, 4 Wochen; parenteral bei V.a. auf Resorptionsstörung)
DD	Meläna spuria (von Kind geschlucktes Blut der Mutter unter der Geburt oder aus Rhagaden der Brust)

Hyperbilirubinämie-Syndrome

Einteilung	Erhöhtes indirektes Bilirubin	M. Meulengracht / M. Gilbert Crigler-Najjar-Syndrom
	Erhöhtes direktes Bilirubin	Dubin-Johnson-Syndrom Rotor-Syndrom

M. Meulengracht / M. Gilbert

Epidemiologie	Häufigstes hereditäres Hyperbilirubinämie-Syndrom, 5-9% der Bevölkerung betroffen
Ätiologie	Hereditäre Erkrankung (AD- und AR-Formen) mit gering verminderter Aktivität der UDP-Glucuronyltransferase
Auslöser	Körperlicher Stress (Trauma, Erkrankung, Anstrengung), Fastenperioden, Alkoholkonsum
Klinik	Inappetenz, Schlappeheit, evt. Ikterus
Diagnostik	Indirektes Bilirubin↑, sonst normale Blut- und Leberwerte, Nachweis Mutation mittels PCR
Therapie	Keine nötig

Crigler-Najjar-Syndrom

Formen	Typ I	Typ II (Arias-Syndrom)
Ätiologie	Funktionslose UDP-Glucuronyltransferase	Mässige Minderung der UDP-Glucuronyltransferase-Aktivität
Vererbung	Autosomal-rezessiv	Autosomal-rezessiv
Klinik	Exzessiver Neugeborenenikterus, Kernikterus	Neugeborenenikterus, ikterische Schübe im 1. Lebensjahr
Diagnostik	Indirektes Bilirubin↑↑, weitere Leberwerte normal	
Therapie	Phototherapie, Zinn-Protoporphyrin-Gabe, Calciumcarbonat-Gabe, nur Lebertransplantation heilsam	Phototherapie, Rifampicin/Phenobarbital (hepatische Enzyminduktoren), Vermeidung hormoneller Kontrazeption und hepatische Enzyminhibitoren
Prognose	Konservative Therapie zögert Folgeschäden heraus, heilsam ist nur die Lebertransplantation.	Bei adäquater Therapie gut

Glykogenosen

Pathogenese	Störungen im Glykogenabbau mit Glykogenanreicherung in Geweben Glykogenosen Typ III-VII selten
Klinik	muskuläre Schwäche und Schmerzen, Hepatomegalie, Zirrhose

Glykogenose Typ I (Von-Gierke)

Ätiologie	AR vererbter Defekt der Glukose-6-Phosphatase (Typ Ia) bzw. G6P-Translokase (Typ Ib) → verminderter Glykogenabbau und vermehrte -Speicherung (alternativ werden Lipide abgebaut)
Klinik	Hypoglykämie, Azidose (Lipidabbau), Hepatomegalie, epileptische Anfälle
Diagnostik	Hypoglykämie, Laktatazidose, erhöhte TG, erhöhte Harnsäure; Mutationsnachweis in Leukozyten
Therapie	regelmässige Mahlzeiten ggf. mit nächtlicher Dauersondierung, Maltodextrin

Glykogenose Typ II (Morbus Pompe)

Pathogenese	AR vererbter Mangel an α -1,4-Glucosidase in Lysosomen → Glykogenanreicherung → Zerstörung von Myozyten
Klinik	Makroglossie, proximale Muskelhypotonie (ggf. samt Diaphragma), Kardiomegalie
Diagnostik	Röntgen-Thorax, EKG, Nachweis Enzymmangel, Muskel-Histologie
Therapie	Enzyersatztherapie

Hereditäre Fruktoseintoleranz

Pathogenese	AR Mangel an Fructose-1-phosphat-Aldolase, Akkumulation von Fructose-1-Phosphat → Störungen der Glukoneogenese und Glykogenolyse → Hypoglykämie
Klinik	Auftreten der Symptome bei Einführung von fructose-/saccharosehaltigen Lebensmitteln, Blässe, Schwitzen, hypoglykämische Krampfanfälle, Erbrechen, Hepatomegalie, Ikterus, Blutungsneigung, Gedeihstörung
Diagnostik	erhöhte Transaminasen, erniedrigter Quick durch Leberfunktionsstörung, Mutationsnachweis
Therapie	lebenslange Saccharose-, Fructose- und Sorbitol-freie Diät

Kuhmilchproteinintoleranz

Ätiologie	transitorisch immunologische Intoleranz, ggf. nach viraler Gastroenteritis (Rotaviren)
Pathogenese	häufig nicht IgE-vermittelt (Th1-Zellen), selten IgE-vermittelt
Klinik	kolikartige Bauchschmerzen, Blut im Stuhl, Diarrhoe, Dystrophie, Exanthem (wenn IgE-vermittelt)
Diagnostik	Gesamt-IgE, spezifische IgE gegen Kuhmilchproteine; Biopsie mit Eosinophilen
Therapie	kuhmilchfreie Diät des Säuglings und der Mutter, Säuglingsnahrung auf Hydrolysat- oder AS-Basis
Prognose	Kuhmilch wird im 2. Lebensjahr oft wieder toleriert
DD	infektiöse Enteritis, CED, Zöliakie, andere Allergien

Dreimonatskoliken

Epidemiologie	Höhepunkt meist um die 6. LW, Abklingen nach dem 3. LM
Ätiologie	Aerophagie, zu grosse Trinkmengen, Meteorismus, schmerzhafte Peristaltik
Klinik	Schreiatacken insb. nach den Mahlzeiten
Therapie	Ggf. Trinkmenge anpassen (verkleinern), keine
DD	Darminvagination oder infektiöse Enteritiden mit blutiger Diarrhö

Vorsorge / Meilensteine

Primärreflexe verschwinden	Schreitreaktion im 3. Monat, Moro-Reflex und Greifreflex im 4. Monat, Saugreflex im 6. Monat, asymmetrisch-tonischer Nackenreflex (Fechterstellung, ipsilaterale Extremitätenstreckung, kontralaterale Beugung) im 6. Lebensmonat, Babinsky-Reflex im 12. Monat
Meilensteine	Kopfkontrolle im 3 Monat, frei Sitzen mit 9 Monaten, freies Stehen und Pinzettengriff mit 12 Monaten, Mama und Papa sagen mit 9-12 Monaten, Einwortsätze mit 12-18 Monaten, Zweiwortsätze und Wortschatz von 50-200 Wörtern mit 2 Jahren (Objektivierung mit Denver Entwicklungsskala)

Kardiopulmonal	<i>Af</i>	<i>Hf</i>	<i>BD sys</i>	<i>KG in kg</i>
Neugeborenes	30 – 50	120 – 160	50 – 70	2 – 3
Baby (1-12 Monate)	20 – 30	80 – 140	70 – 100	4 – 10
Kleinkind (1-3 Jahre)	20 – 30	80 – 130	80 – 110	10 – 14
Vorschulkind (3-5 Jahre)	20 – 30	80 – 120	80 – 110	14 – 18
Schulkind (6-12 Jahre)	20 – 30	70 – 110	80 – 120	20 – 42
Jugendlicher (13+ Jahre)	12 – 20	55 – 105	110 – 120	> 50

GIT	Stuhlkontinenz bis zum 4. LJ, Urinkontinenz bis zum 5. LJ
Temperatur	grosses Verhältnis Körperoberfläche/Volumen, kein Kältezittern, ineffiziente Verstoffwechslung von braunem Fettgewebe
Hämatologie	Austausch von HbF zu HbA, Hämoglobinminimum im 3. LM

U1	1. Woche	Nachfolgebewegungen, Neugeborenenreflexe, Spontanmotorik, Hörscreening (OAE, Hirnstammaudiometrie), POx >94% am 1. LT, Guthrie, 2. Vitamin K Gabe, Vitamin-D-Prophylaxe
U2	1. Monat	Motorik, reagiert auf Ansprechen und verfolgt, Schlaf, Ernährung, Hüftsonographie, 3. Vit. K Gabe
U3	2. Monat	Hebt Kopf von Boden (unkontrolliert), responsives Lächeln, Schlaf, Ernährung, 1. Impfungen
U4	4. Monat	Motorik, hebt Kopf kontrolliert, erkundet oral, Zahnen, 2. Impfungen

U5	6. Monat	Hebt und hält Kopf aktiv, kann Füße ergreifen, dreht sich zur Seite, stützt sich auf Hände, kann mit Hilfe sitzen, Greift bds. palmar, erkundet oral und manuell, lacht laut, Lalllaute, wendet sich Hochtönrassel zu, Fremdeln, Zahnen & Kariesprophylaxe
U6	9. Monat	Kriecht, sitzt selbstständig, zieht sich zum Stehen hoch, Scherengriff, erkundet oral, manuell und visuell, reagiert auf Namen, interessiert sich für Umgebung, Primitivreflexe verschwunden, fremdelt, 3. Impfungen
U7	12. Monat	Steht frei, Pinzettengriff, hält Telefon ans Ohr, führt Löffel zum Mund, sagt einzelne Wörter, ahmt Mimik und Sprachlaute nach, gibt auf Aufforderung Gegenstand, zeigt mit Finger auf Einzelheiten, 4. Impfungen
U8	18. Monat	Läuft sicher, kann Treppen steigen, Inhalt-/Behältniskonzept, vertikales Bauen, funktionelles Spiel, benutzt Tasse und Löffel selbstständig, kritzelt spontan, 20-50 Wörter, bittet um Hilfe, trötelt, Stereotest (Stereosehen entwickelt sich zwischen dem 3. LM und 3. LJ),
U9	24. Monat	Rennt, wirft Ball, hantiert bimanuell, wäscht Hände, horizontales Bauen, Deckel aufschrauben, zieht Kleider aus, kritzelt rund, sequentielles Spiel, «Was»-Fragen, sagt «nein», 50-200 Wörter, 2-3-Wortsätze, nennt sich beim Namen, versteht einfache Aufforderungen, erkennt sich im Spiegel
U10	3 Jahre	Steigt Treppe freihändig im Nachstellschritt, kurzer Einbeinstand, Perlenkette aufreihen, schneidet einhändig, geplantes Symbolspiel, kann Linie nachzeichnen, «Warum»- und «wo»-Fragen, sagt «ich», führt kleine Gespräche, benennt Tiere, Gegenstände, Farben, Mehrwortsätze, kleidet sich, ist (tagsüber) trocken, Theory of mind

Cave! bei jeder Untersuchung Messung von Körpergrösse, Gewicht und Kopfumfang und Eintragung in Perzentilen

Zahnentwicklung

Milchzähne	5.-8. LM meist zuerst mittlere untere Schneidezähne, komplettes Milchgebiss mit zwei Jahren (20 Zähne)
Bleibende Zähne	erster bleibender Zahn: mit ca. 6 Jahren oberer grosser Molar; Zahnwechsel mit ca. 12 bis 14 Jahren abgeschlossen (32 Zähne)

Ernährung eines Neugeborenen

Muttermilch	deckt in den ersten 4-6 Monaten den kompletten Nährstoff- und Flüssigkeitsbedarf des Säuglings ab (Ausnahme Vit. K und D (400 bzw. 6000 IE täglich bis zum 3. Geburtstag, Prävention einer Rachitis)) Immunologie: antiinfektiös, antiinflammatorisch, IgA Laktation: Stimulation von Oxytocin- (Milchejektion) und Prolaktinsekretion (Milchproduktion) durch Saugreflex Zusammensetzung: mehr Molkenprotein als Casein, viel mehr Linolsäure, Vitamin C, Oligosaccharide; weniger Kalzium und Protein als Kuhmilch KI: Galaktosämie; Agalaktie, maligne Brusterkrankungen, Medikamente, Drogen, aktive Tuberkulose, Mastitis, HIV-Infektion
Alternative MM	wenn kein Stillen möglich/gewollt, Säuglingsnahrung auf Kuhmilchbasis (Laktose als einziges KH), Säuglingsanfangsnahrung ersetzt Muttermilch, Säuglingsfolgenahrung immer mit Beikost
Beikost	Ergänzung zur Muttermilch/Säuglingsnahrung nach dem 4. bis 6. Lebensmonat, Muttermilch enthält auf Dauer zu wenig Eisen, Einführung der einzelnen Lebensmittel im Abstand von einigen Tagen, ab 10. Monat Übergang in Familienkost

Kleinwuchs

Definition	Körpergrösse < 3. Perzentile
Physiologie	Körpergewicht: Verdopplung des Körpergewichts nach 4-5 Monaten, Verdreifachung mit 1 Jahr, mit 6 Jahren ca. 20 kg Körpergrösse: Grössenzunahme im 1. LJ ca. 25cm, im 2. LJ ca. 11cm, im 3. LJ ca. 8cm, bis Pubertät ca. 5-8cm/LJ Längenwachstum der Röhrenknochen durch enchondrale Ossifikation; Umfangswachstum der Röhrenknochen durch perichondrale Ossifikation Zielgrösse: (Grösse Mutter + Grösse Vater)/2 + 6,5 cm (Jungen)/- 6,5 cm (Mädchen) Gute Vorhersage der Erwachsenengrösse mittels Röntgen (a.p.) der linken Hand
Ätiologie	familiärer Kleinwuchs: häufigste Ursache, normale Körperproportionen konstitutioneller Kleinwuchs: verminderte Wachstumsgeschwindigkeit mit verzögertem Pubertätseintritt (Knaben 13.6 Jahre, Mädchen 13.3 Jahre) endokrinologisch: kongenitale Hypothyreose, GH-Mangel, AGS pränatal: Embryofetopathien durch Alkohol, Nikotin und andere Noxen chronische Hypoxie: Herzvitien, schwere Anämien Mangelernährung: CED, Zöliakie, Unterernährung chromosomal: Ullrich-Turner-Syndrom, Trisomie 21, Prader-Willi-Syndrom, Noonan-Syndrom ('male turners', Kleinwuchs, Hypertelorismus, schräg abfallende Lidachsen, Pterygium colli, Pulmonalklappenstenose, ASD, verzögerte geistige Entwicklung bei meist normaler Intelligenz)

	Achondroplasie, Osteogenesis imperfecta
Diagnostik	nur dann, wenn Körpergrösse unter der erwarteten Körpergrösse - Bestimmung des Knochenalters: - normal bei familiärem Kleinwuchs - verzögert: Endokrinopathien (GH-Mangel, Hypothyreose, Hypogonadismus, Cushing-Syndrom), Dysmorphiesyndromen, chronischen Krankheiten, konstitutionell - beschleunigt: AGS - Ausschluss von CED, Zöliakie - Chromosomenanalyse: Ausschluss Ullrich-Turner-Syndrom

Achondroplasie

Epidemiologie	häufigste Skelettdysplasie
Ätiologie	in 80% Neumutation, AD Mutation im FGFR3-Gen
Pathogenese	Störung der enchondralen Ossifikation
Klinik	Normale Rumpflänge, überproportional vergrößerter Kopf mit gewölbter Stirn, kleine plumpe Extremitäten, Körperlänge <130cm, Spinalkanalstenose
Diagnostik	Röntgen der Wirbelsäule: abgeflachte Wirbelkörper, Brustkyphose, Lendenlordose

Osteogenesis imperfecta

Definition	Seltene Gruppe erblicher Erkrankungen, die durch eine Störung der Kollagen-I-Synthese zu erhöhter Knochenbrüchigkeit führen; aktuell 11 Typen mit starker Variabilität in Geno- und Phänotyp
Epidemiologie	Ca. 1/10'000-20'000, w=m
Formen	Typ 1: AD, mildeste Form, normale Körpergrösse, weisse oder blaue Skleren, Schwerhörigkeit durch Otosklerose Typ 2: AR, schwerste Form, blaue Skleren, intrauterin multiple Frakturen mit Tod im 1. LJ, disproportionierter Kleinwuchs

Grosswuchs

Definition	Körpergrösse >97. Perzentile
Ätiologie	Familiärer bzw. konstitutioneller Grosswuchs Syndrome: - Marfansyndrom, Homocystinurie, Fragiles-X-Syndrom - Sotos-Syndrom (zerebraler Gigantismus): Mutation auf Chr. 5, Manifestation in den ersten vier Lebensjahren mit anschliessend normalem Wachstumsverlauf; Gigantismus, Makrozephalie, hohe Stirn, langes Gesicht, hoher Haaransatz, Hypertelorismus, spitzes Kinn, kognitive psychomotorische Beeinträchtigung - Wiedemann-Beckwith-Syndrom: Defekt auf Chr. 11; Omphalozele, Gigantismus, Makroglossie, Mittelgesichtshypoplasie, Kerbenohren, Organvergrößerungen (Herz, Leber, Niere), Hyperinsulinismus mit Hypoglykämien, erhöhtes Risiko für embryonale Tumoren in Kindheit, meist normale mentale Entwicklung endokrinologisch: hypophysärer Gigantismus (GH-Exzess bei Hypophysenadenom), AGS, Pubertas praecox chromosomal: Klinefelter-Syndrom (47, XXY), 47, XYY-Syndrom, 47, XXX-Syndrom
Diagnostik	Anamnese, körperliche Untersuchung (proportioniert oder dysproportioniert, neurologische Symptomatik, Fehlbildungen) Knochenalterbestimmung: - normal: familiärer Grosswuchs, Marfan-Syndrom, Homocystinurie, Klinefelter-Syndrom, komplette Androgenresistenz - verändert: konstitutionell, Endokrinopathien, Sotos-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom Chromosomenanalyse

Pubertät

Definition	Entwicklungsphase mit vollständiger Ausreifung der Gonaden und Genitalien sowie Ausbildung sekundärer Geschlechtsmerkmale (Brustwachstum, Stimmbruch, Sekundärbehaarung (Pubarche))
Beginn	♀ 11 Jahre - Menarche etwa 2 Jahre nach Beginn des Brustwachstums (Thelarche) - Wachstumsschub mit etwa 12 Jahren ♂ 13 Jahre (Hodenvolumen >3 ml) - Wachstumsschub mit ca. 14 Jahren

		- Stimmbruch mit ca. 15 Jahren
Entwicklung	♀	Ph2 mit 10 Jahren, B2 mit 10.5 Jahren
	♂	G2 (Hodenwachstum) mit 11 Jahren, Ph2 mit 12 Jahren, G3 (Peniswachstum) mit 13 Jahren

Pubertas praecox

Definition	Pubertätseintritt vor dem 9. (Knaben) bzw. 8. (Mädchen) Lebensjahr	
Ätiologie	zentral	erhöhtes GnRH, LH, FSH: 70% idiopathisch, ZNS-Tumore, Hamartome im Hypothalamus, Hydrozephalus, ZNS-Läsionen
	peripher / Pseudopubertas praecox	periphere Geschlechtshormonproduktion ohne GnRH-Anstieg: AGS, virilisierender NNR- oder Ovarialtumor, Leydig-Zell-Tumor, hormonproduzierende Keimzelltumoren (zB Granulosazelltumor), östrogenproduzierende NN-Tumoren (sehr selten)
Pathogenese	vorzeitige zentrale (GnRH, LH, FSH) oder periphere (Östrogen/Testosteron) Hormon-Ausschüttung	
Diagnostik	MRT (Ausschluss ZNS-Tumoren), erhöhtes Testosteron bzw Estradiol, erhöhtes oder supprimiertes GnRH, LH und FSH; GnRH-Test (Gonadotropinanstieg bei zentraler Pubertas praecox), beschleunigtes Knochenwachstum	
Therapie	GnRH-Analoga (Desensibilisierung) bis Pubertätsalter, Tumorbestrahlung	

Pubertas tarda

Definition	Fehlende oder inkomplette (über 18 Monate Stillstand der begonnenen Pubertät, B2 bis Menarche 5 Jahre) Pubertätsentwicklung mit 2-3 Jahren oberhalb des Altersmedian	
Ätiologie	am häufigsten konstitutionelle Wachstumsverzögerung Mangelernährung oder Allgemeinerkrankung Hypogonadismus	
	- hypergonadotrop: primäre Gonadeninsuffizienz: Ullrich-Turner-Syndrom, Klinefelter-Syndrom, Androgenresistenz // sekundäre Gonadeninsuffizienz: nach Chemo- oder Radiotherapie - hypogonadotrop (insuffiziente hypophysäre Gonadotropinsekretion): Tumoren, posttraumatisch, postentzündlich	
Diagnostik	Synchronizität: Knochenalter, Länge, Tanner-Stadium, Familienanamnese in 80% positiv, Ausschluss anderer Ursachen	
Therapie	bei Bedarf Östrogene und Einleitung der Pubertät	

Pseudokrupp

Epidemiologie	Häufigkeitsgipfel zw. 3. Lebensmonat - 5. Lebensjahr, v.a. in der kalten Jahreszeit, sehr häufiges Krankheitsbild	
Ätiologie	viral (Parainfluenzavirus zu 75%, Echoviren, RSV, Adenoviren, Influenzaviren), evt. allergische Komponente	
Pathogenese	Akute subglottische Stenose i.F. Laryngitis	
Klinik	guter bis leicht reduzierter AZ mit v.a. nächtlichem, akut auftretendem, bellendem Husten, Heiserkeit, inspiratorischer Stridor, Dyspnoe und Einziehungen, ggf. subfebrile Temperaturen; keine Schluckbeschwerden	
Stadien	Stadium I: bellender Husten, Heiserkeit, leichter inspiratorischer Stridor bei Erregung Stadium II: Ruhestridor, beginnende Dyspnoe Stadium III: Ruhedyspnoe, thorakale Einziehungen, Blässe, Agitation, Tachykardie >160/min Stadium IV: hochgradige Dyspnoe, Zyanose, Erstickungsgefahr, Bradykardie, Somnolenz	
Diagnostik	klinische Diagnose, keine unnötige Aufregung des Kindes durch Untersuchung provozieren, ggf. Pulsoxymeter	
DD	Epiglottitis: fehlende HiB-Impfung, schlechter AZ, hohes Fieber, Speichelfluss, klossige Sprache, kein Husten echter Krupp/Diphtherie: bellender Husten, Heiserkeit, leichter inspiratorischer Stridor (analog Pseudokrupp), aber mit schlechterem Allgemeinzustand und Schluckbeschwerden, durch Impfung selten geworden anaphylaktische Reaktion: arterielle Hypotonie, Urtikaria Fremdkörperaspiration: aus völliger Gesundheit Asthma bronchiale: expiratorisches Giemen/Brummen Pneumonie: Husten, Fieber, Rasselgeräusche	
Therapie	spontane Besserung durch kalte, feuchte Luft; inhalative Glukokortikoide; ab Stadium II systemische Glukokortikoide, ggf. inhalatives Epinephrin, ggf. stationäre Aufnahme; ab Stadium III immer stationäre Aufnahme, Monitoring, BGA, systemische Glukokortikoide, inhalatives Epinephrin; Stadium IV ggf. Sedierung und Intubation, O ₂ -Vorlage	
Prognose	Besserung tagsüber und Verschlechterung nachts, i.d.R. spontane Remission innert Tagen, häufig Rezidive	
Komplikationen	Erstickungstod (sehr selten, bei ausgeprägter subglottischer Enge)	

Epiglottitis

Epidemiologie	früher oft zw. 2-7 Jahre, heute meist Senioren, Ungeimpfte oder Impfversager
Ätiologie	vor Einführung der Impfung fast ausschliesslich durch <i>Hämophilus influenzae</i> b; aktuell auch beta-hämolysierende Streptokokken der Gruppe A, Pneumokokken, <i>S. aureus</i> , <i>Klebsiella pneumoniae</i>
Pathogenese	Bakterielle Infektion von Epiglottisgewebe und supraglottischen Strukturen → Ödem → Verengung oder Verschluss
Klinik	Hochakutes Krankheitsbild, bei Verdacht sofortige Klinikeinweisung mit ärztlicher Begleitung in Intubationsbereitschaft Kinder: plötzliches, hohes Fieber, Hals- und Schluckschmerzen, klossige, schmerzhafte Sprache, Speichelfluss, Atemnot mit inspiratorischem Stridor, Einziehungen, Dyspnoe, sitzende Körperhaltung; kein Husten Erwachsene: Dysphagie, veränderte Stimme, nur in 50% der Fälle Speichelfluss, Fieber, reduzierter AZ, Lymphadenopathie, Angst; kein Husten '5S': Sabbern, Sprache, Schluckbeschwerden, Stridor, schnorchelnde Atmung
Diagnostik	klinisch! Racheninspektion nur bei Intubationsbereitschaft
DD	Pseudokrupp, bakterielle Tracheitis, Fremdkörperaspiration, Diphtherie, Anaphylaktische Reaktion
Therapie	stationäre Behandlung schon bei Verdacht, O ₂ -Gabe, Antibiose i.v. (Ceftriaxon) + Glukokortikoide i.v. + inhalatives Adrenalin, ggf. Intubation, Tracheotomie oder Koniotomie
Prognose	Letalität 1% (ohne Intensivbehandlung ca. 5-12%)
Prävention	Hib-Impfung

Fremdkörperaspiration

Epidemiologie	v.a. Kinder zw. 6. LM - 5. Lebensjahr
Ätiologie	affektive Reaktion (Lachen, Weinen, Schreien) mit Inhalation des Fremdkörpers, der sich im Mund befindet
Pathogenese	Partielle oder komplette Verlegung des meist rechten Haupt- oder Segmentbronchus mit Ventilstenose und konsekutiver Überblähung («Air trapping») bzw. Atelektase bei kompletter Obstruktion
Klinik	anfallsartiger Reizhusten, Dyspnoe mit Zyanose, inspiratorischer/expiratorischer (extrathorakale/intrathorakale Obstruktion) Stridor, ggf. Würgen
Komplikationen	Bei total Verlegung der Trachea Hypoxie, Asystolie und Exitus letalis; Aspirationspneumonie, chronische Fremdkörperaspiration (Verbleiben des FK < 2 Tage, Granulombildung, Atelektase, rezidivierende pulmonale Infekte)
Diagnostik	Auskultation: ipsilateral abgeschwächtes Atemgeräusch, Perkussion: ipsilateral hyposonor (Atelektase) oder hypersonor (Ventilstenose) Röntgen-Thorax: ggf. Nachweis des Fremdkörpers, Ventilmechanismus mit Überblähung (verminderte Gefässzeichnung, Zwerchfelltiefstand, Mediastinalshift) oder Atelektase (verstärkte Gefässzeichnung, Zwerchfellohochstand) des betroffenen Lungenabschnitts Bronchoskopie: bei begründetem Verdacht immer indiziert
DD	Asthma bronchiale, akute obstruktive Bronchitis, Epiglottitis, Pseudokrupp, Angioödem
Therapie	Effektiver Hustenreiz: Versuch Fremdkörper abzu husten Ineffektiver Hustenreiz (bei Bewusstsein): in Bauch- und Kopftiefelage Schläge zwischen Scapulae, falls unwirksam 5x Heimlichmanöver (bei älteren Kindern) bzw. 5x Thoraxkompression in Kopftiefelage (bei Säuglingen) bis Husten eintritt bei Bewusstlosigkeit 5x initiale Beatmungen, Reanimation 15:2 Notarzt: Versuch der Mobilisation mittel Endotrachealtubus Im Krankenhaus: bronchoskopische Entfernung
Prognose	Bei erhaltener Oxygenierung und Entfernung des FK sind keine Schäden zu erwarten

Ösophagusatresie

Ätiologie	in 50% weitere Fehlbildungen: VACTERL-Syndrom (Vertebral-anorectal-cardiac-tracheo-esophageal-renal-limb)
Pathogenese	Fehlerhafte Trennung von Ösophagus und Trachea durch das Septum oesophagotracheale in der 4.-6. SSW
Einteilung nach Vogt	Vogt I-IIc sowie H-Fistel (ösophagotracheale Fistel ohne Atresie); in 85% IIIb mit proximalem Ösophagusstumpf und distaler oesophagotrachealer Fistel
Klinik	Pränatal: Polyhydramnion (mit erhöhtem Risiko der Frühgeburt) Postnatal: Zyanoseanfälle, schaumiges Sekret vor dem Mund, Hustenanfälle, rasselnde Atmung
Diagnostik	Röntgen von Thorax und Abdomen (Beurteilung von Lage und Ausmass der Fehlbildung, keine Magenblase bei Vogt I, II, IIIa), Magensonde kann nicht vorgeschoben werden; Suche anderer Fehlbildungen
DD	St. n. Sectio (Fruchtwasseraspiration), Choanalatresie, Ösophagusstenose, Achalasie, gestörter Schluckreflex
Therapie	Aspirationspneumonieprophylaxe: Nüchtern, Schlürfsonde im Blindsack (saugt Speichel ab), Oberkörperhochlagerung, Antibiotikaprophylaxe

Operative Kontinuitätserstellung innerhalb der ersten 48 Lebensstunden, frühzeitige enterale Ernährung
 lebenslange Nachsorge: erhöhtes Risiko für Refluxerkrankung, Anastomosenstenose, -insuffizienz, Metaplasien

Hypertrophe Pylorusstenose

Epidemiologie	Inzidenz 1/800 Neugeborenen, ♂ > ♀ (4:1), Manifestation meist in der 3.-6. Lebenswoche
Ätiologie	Unbekannt; Carter-Effekt (hohe Inzidenz bei Söhnen betroffener Mütter, niedrige Inzidenz bei Töchtern betroffener Väter)
Klinik	Schwallartiges, nicht-galliges Erbrechen nach Mahlzeiten, reduzierter AZ, weinerlich, kräftiger Saugreflex, ausgezehnte Gesichtszüge, Exsikkose, Gedeihstörung
Diagnostik	Inspektion: sichtbare Darmkontraktion; Palpation: olivenförmiger Tumor im rechten Oberbauch BGA: hypochlorämisch, hypokaliämische, hyponatriämische Alkalose mit positivem BE (normal -2 bis + 2 mmol/L) Sonographie: verdickter, verlängerter Pylorus, «Schnabelzeichen», frustrane Magenperistaltik
DD	Gastroösophagealer Reflux, Gastroenteritis, Adrenogenitales Syndrom (ähnliche Klinik, aber Hyperkaliämie und Azidose), erhöhter Hirndruck (vorgewölbte Fontanellen) erworbene Pylorusstenose: im Erwachsenenalter, durch chronische Entzündungen, Magen- oder Duodenalulzera, Tumoren
Therapie	offen chirurgische Pyloromyotomie nach Weber-Ramstedt mit Längsspaltung unter Schonung der Schleimhaut, alternativ minimalinvasiv; anschliessend schneller postoperativer Kostaufbau
Prognose	Sehr gute Prognose

Duodenalatresie

Epidemiologie	1:5000-1:10'000 Lebendgeburten
Ätiologie	in 50% mit assoziierten Anomalien (Gallengänge, anorektal, kardial, urologisch); in 30% assoziiert mit Chromosomenanomalien (u.a. Trisomie 21)
Formen	angeborene, echte Atresie: keine Lumenbildung Pankreas anulare Ladd-Bänder: verbinden malrotiertes Zoekum mit Leber und Peritoneum
Klinik	Pränatal: Polyhydramion; postnatal: Erbrechen (gallig/nicht-gallig in Abhängigkeit von Lage der Stenose), Ileussyndromatik, geblähter Oberbauch bei eingefallenem Unterbauch, verzögerter Mekoniumabgang
Diagnostik	Sonographie: pränatales Polyhydramnion, Dilatation von Magen und Duodenum (Double-Bubble-sign) Röntgen Abdomen: double-bubble-sign (luftgefülltes Duodenum und luftgefüllter Magen getrennt durch Pylorus) Abdomensonographie: Ausschluss anderer Fehlbildungen
Therapie	Duodeno-Duodenostomie in diamond-shape
Prognose	Sehr gut bei isolierter Duodenalatresie, bei weiteren Fehlbildungen deutlich schlechter

Morbus Hirschsprung

Epidemiologie	♂ > ♀ (4:1)
Ätiologie	Assoziation mit Trisomie 21 und weiteren Syndromen, bei 80% auf Rektosigmoid begrenzt
Pathogenese	Aganglionose (Fehlen von Meissner- und Auerbach-Plexus) durch Migrationsstörung (von oral nach aboral) parasymphatischer Neuroblasten in der 9.-12. SSW mit spastischer Muskelkontraktion und vorgeschalteter Kolondilatation
Klinik	verzögerter Mekoniumabgang, geblähter Bauch, Trinkschwäche, Bleistiftstühle Zuelzer-Wilson-Syndrom: komplette Aganglionose des Kolons → Darmverschluss im Neugeborenenalter mit galligem Erbrechen, hochgestellten Darmgeräuschen, Peritonitis bei Durchwanderungsperitonitis
Komplikation	Megakolon, Durchwanderungsperitonitis mit Perforation des Kolons
Diagnostik	DRU, Sonographie, Röntgen-Abdomen mit Kontrastmitteleinlauf (Kalibersprung), rektale Manometrie (fehlende Relaxation des Sphincter ani internus); Goldstandard: Stufenbiopsie (Fehlen der Ganglienzellen, erhöhte ACE-Aktivität)
Therapie	Primär: protektives Stoma; sekundär: Resektion des agangliösen Segments
Prognose	Bei frühzeitiger Therapie gut

Analatresie

Definition	Fehlbildung des Enddarms mit blind endendem Rektum
Epidemiologie	♂ > ♀, <10% haben weitere Fehlbildungen

Ätiologie	Unbekannt, Assoziation mit VACTERL, Trisomie 21, Trisomie 18 (Edwards-Syndrom) und Trisomie 13 (Patau-Syndrom)
Klinik	Anstelle des Anus Hautgrübchen oder ggf. dünne Membran; Ileus oder Stuhlentleerung über Fisteln
Diagnostik	Blickdiagnose, Suchen einer Fistel, Röntgen Abdomen kopfüber
Therapie	Von Membraninzision mit wiederholter Dilatation bis zu komplexen mehrstündigen Operationen

Omphalozele (= Nabelschnurbruch)

Definition	Angeborene Nabelschnurhernie, die bis zu kindskopfgross werden kann und mit Amnion und Peritoneum (Bruchsack) bedeckt ist
Epidemiologie	♂ > ♀
Ätiologie	Assoziation mit Trisomie 18 und 13; >30 weitere Syndrome, oft kombiniert mit weiteren Fehlbildungen
Pathogenese	Fehlende Rückbildung der Nabelschleife zw. 5.-10. SSE
Diagnostik	Pränatale Sonographie, Blickdiagnose
Therapie	operativer primärer oder sekundärer (über Kunststoffbeutel oder -Patches) Bauchwandverschluss
Prognose	Abhängig von Grösse des Defekts und Geburtsgewicht, ohne Begleitfehlbildung Überlebensrate von >90%
Komplikationen	Ruptur des Bruchsacks und dadurch erhöhtes Infektionsrisiko

Gastroschisis

Definition	Mediane Bauchspalte, meist rechts lateral der Nabelschnur, mit offenem Vorfall von Darmanteilen (ohne Bruchsack)
Ätiologie	selten mit anderen Fehlbildungen assoziiert (embryologisch spät entstehender Defekt)
Pathogenese	Fehlende Ausbildung der Zölmhöhle, wodurch dem Darm nicht genügend Platz bleibt → vordere Bauchwand reisst an schwächster Stelle (dort wo sich rechte NS-Vene zurückgebildet hat) ein
Klinik	verkürzter Darm, ödematöse Darmwandverdickung, Peritonitis perinatal
Diagnostik	Pränatale Sonographie, Blickdiagnose
Therapie	Primäre Sectio, primärer (80%) oder sekundärer (über Goretex-Patch oder Kunststoffbeutel) Bauchwandverschluss
Prognose	Überlebenschance >90%
Komplikationen	nekrotisierende Enterokolitis, Peritonitis, Kurzdarmsyndrom

Angeborene Gallengangsatresie

Formen	<u>extrahepatische Gallengangsatresie</u>
Ätiologie	in 20% mit Situs inversus, Polysplenie oder anderen Fehlbildungen assoziiert
Klinik	Cholestase, Ikterus (prolongatus), acholischer Stuhl, dunkler Urin, Hepatomegalie
Diagnostik	gemischte Bilirubinämie, Cholangiographie, Leberbiopsie: Gallengangsproliferation
Therapie	Hepato-Porto-Jejunostomie; Lebertransplantation bei biliärer Zirrhose (Hauptgrund für LTX bei Kindern)
	<u>intrahepatische Gallengangshypoplasie</u> (Alagille-Syndrom): AD-Vererbung, Cholestase mit Ikterus, Gesichtsdysmorphie, Skelettfehlbildungen, Augenfehlbildungen, Herzvitien

Nekrotisierende Enterokolitis

Epidemiologie	häufigste Ursache eines akuten Abdomens beim Frühgeborenen, v.a. in der 2.-4. Lebenswoche
Risikofaktoren	Störung der Darmwandperfusion/-motilität, unreife intestinale Abwehrfunktion, bakterielle Darmüberwucherung
Klinik	blutige Stühle, stark geblähtes Abdomen mit sichtbaren, nicht-peristaltischen Darmschlingen, glänzende Bauchdecke
Diagnostik	Labor; BGA: metabolische Azidose; Röntgen Abdomen: dilatierte, verdickte Darmschlingen, Pneumatosis intestinalis (intramurales Gas), Perforation mit freier Luft intraperitoneal
DD	Mekoniumileus, paralytischer Ileus bei Sepsis, Darmatresien
Therapie	konservativ: entlastende Magensonde, parenterale Ernährung, Antibiose (Ampicillin + Tobramycin + Metronidazol); ultima ratio: protektives Stoma und operative Darmresektion
Prognose	Letalität ca. 10-30%, 20% erleiden Strikturen des Darms, 10% Kurzdarmsyndrom

Darminvagination

Epidemiologie	♂ > ♀ (3:2), v.a. Kinder zw. 3-12 LM betroffen, bis zum 6. LJ möglich (bei CF bis 10. LJ möglich) nach der inkarzierten Hernie zweithäufigste Ursache für Ileus im Kindesalter
Ätiologie	Meist idiopathisch; nach Infekten (Theorie: vergrößerte Peyer-Plaques), Meckel-Divertikel, Polypen, Darmduplikationen, Hämangiome, vergrößerte LK, Lymphome, Tumoren
Formen	In 85% ileozökale Invagination im Bereich der Ileozökalklappe; Ileoilale, kolosigmoidale Invagination
Pathogenese	Einstülpung in distalen Darmabschnitt → Ödem, Stauungsblutung, Ischämie → Nekrose, Perforation
Klinik	Akut einsetzende kolikartige Bauchschmerzen mit reflektorischer Flexion der Beine im Hüftgelenk, Erbrechen, Blässe, Schock; typischerweise intermittierende symptomarme bis -freie Intervalle; später himbeerartiger, blutiger Stuhl
Diagnostik	Auskultation: hochgestellte Darmgeräusche; Palpation: walzenförmiger Tumor DRU mit Blutbeimengung Sonographie: Kokarde, Pseudokidney-Zeichen (Längsschnitt der Kokarde) Röntgen Abdomen: inhomogene Luftverteilung mit luftfreier Zone im Bereich der Invagination; Kontrastmittelabbruch bei Kolon-KM-Einlauf
Therapie	Hydrostatische Desinvagination: NaCl 0.9%-Einlauf unter ständiger sonographischer Kontrolle (Erfolg in 80-90%) Pneumatische Insufflation bei bestehender Symptomatik >24h operative Sanierung (Hutchinson-Handgriff)
Prognose	Meist gut, Rezidive in 20%

Malrotation und Volvulus

Epidemiologie	♂ > ♀
Ätiologie	gehäuft bei Trisomie 13; Volvulus ist meistens Folge einer Malrotation
Pathogenese	gestörte Drehung des Mitteldarms in der Embryonalperiode (physiologischerweise dreht sich das Kolon dreimal um 90 Grad im Gegenuhrzeigersinn) kurze Fixation des Mesenteriums, Gefahr der intraabdominalen Drehung mit Abschnürung der Gefäßversorgung und ischämischer Darmnekrose
Klinik	akutes Einsetzen von Erbrechen, Bauchschmerzen, Meteorismus, blutig-schleimige Auflagerungen auf dem Stuhl, Ileus
Diagnostik	Whirlpool sign: im Ultraschall ist Dünndarm im Uhrzeigersinn um A. mesenterica superior gewickelt
Therapie	Notfalloperation

Zystische Fibrose

Epidemiologie	1/3'300 Neugeborene, 4% der Bevölkerung sind heterozygote (gesunde) Träger eines defekten CFTR-Gens
Ätiologie	AR Defekt (am häufigsten $\Delta F508$ -Mutation) des CFTR-Gens, der für gleichnamigen Chloridkanal kodiert über 2000 bekannte Mutationen unterteilt in 6 Mutationsklassen
Pathogenese	Mutation CFTR-Gen → gestörte Funktion oder Fehlen des membranständigen cAMP-abhängigen Chloridkanals CFTR → gestörter Transport von Cl^- von intra- nach extrazellulär → somit strömt Na^+ und H_2O in Zelle → Viskositätssteigerung des Sekrets exkretorischer Zellen → Schleimadhäsion → chronische Entzündung und rezidivierende Infekte → Organschäden
Klinik	Respirationstrakt: progrediente Leistungsschwäche, chronischer Husten, rezidivierende Infekte (Hib, S. aureus, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia; Viren; Pilze: allergisch bronchopulmonale Aspergillose), Hämoptysen, Bronchiektasen, Lungenemphysem, Pneumothorax, respiratorische Insuffizienz (Uhrghasnägel, Thoraxdeformitäten), Polyposis nasi, chronische Sinusitis Pankreas: - exokrine Pankreasinsuffizienz: verzögerter Mekoniumabgang (Mekoniumileus), Maldigestion mit Fettstühlen und Gedeihstörung, Rektumprolaps (chronische Obstipation) - endokrine Pankreasinsuffizienz mit Diabetes mellitus durch chronisch-entzündliche Schädigung - Pankreatitis Gallengang und Leber: Cholestase (visköse Galle), Cholezystolithiasis, primär sklerosierende Cholangitis, Leberverfettung bis hin zur biliären Zirrhose mit portaler Hypertonie Herz: Cor pulmonale (durch Lungenemphysem) Haut: erhöhter NaCl-Gehalt des Schweißes, ggf. Salzverlustsyndrom im Säuglingsalter Keimdrüsen: ♂ Sterilität durch Azoospermie, ♀ verminderte Fertilität
Diagnostik	Diagnosekriterien: - Positives Neugeborenencreening oder Geschwister CF oder mind. ein klinischer Hinweis auf CF UND - Nachweis einer CFTR-Funktionsstörung - 2x Schweißtest mit Pilocarpin (direktes Parasympathomimetikum) und Messung der Chloridkonzentration

	- DNA Mutationsanalyse (je nach Patientenherkunft unterschiedliches Mutationsspektrum) - Apparativer Nachweis einer charakteristischen Abnormalität der CFTR-Funktion
	Weitere diagnostische Verfahren: Labor, Stuhl Diagnostik (verminderte Pankreaselastase im Stuhl), Thorakale Bildgebung bei pulmonaler Exazerbation
Therapie	Bei pulmonaler Manifestation: - Sekretolyse: kurzwirksames β-Sympathomimetikum (z.B. Salbutamol), Hypertone Kochsalzlösung inhalativ - Physiotherapie - Antibiotika bei Infekt (insbesondere bei <i>P. aeruginosa</i>): Tobramycin inhalativ für min. 4 Wochen - O2-Langzeittherapie - Ultima Ratio: Lungentransplantation Bei exokriner Pankreasinsuffizienz: hochkalorische, fettreiche Ernährung; Substitution von Pankreasenzymen, Vitaminen ADEK, Calcium, Zink, Selen Bei endokriner Pankreasinsuffizienz: Insulintherapie Bei Leberbeteiligung: Urodesoxycholsäure p.o. Kausale Therapie mit CFTR-Modulatoren: - CFTR-Potentioren (Ivacaftor): Verbessert Öffnungswahrscheinlichkeit des Kanals - CFTR-Korrektoren (Lumacaftor): Verbessert Reifung des Kanals sowie den Transport an die Zelloberfläche
Prognose	mediane Lebenserwartung bei 45 Jahren
Komplikationen	Mekoniumileus, distales intestinales Obstruktionssyndrom (Ileus), erhöhtes Osteoporoserisiko

Mekoniumileus

Ätiologie	Zystische Fibrose, Morbus Hirschsprung oder neuronale intestinale Dysplasie, Stenosen, Atresien und Lageanomalien des Darms, Volvulus, Pankreas anulare
Diagnostik	Ausbleibender Stuhlgang >48h nach Geburt, Röntgen-Abdomen, immer CF-Diagnostik
Therapie	isoosmotische Kontrastmitteleinläufe, bei Perforation oder Volvulus operative Mekoniumentleerung und Ileostomie

α 1-Antitrypsin-Mangel (AAT-Mangel)

Ätiologie	AR, homozygote (schwere) Form bei <0.2% der Bevölkerung, heterozygote (leichte) Form bei 5-10% der Bevölkerung
Pathogenese	α1-Antitrypsin ist hepatisch synthetisierter Protease-Inhibitor (spaltet Enzyme wie Elastase oder Trypsin) → beim Mangel liegt also Überaktivität Protein-spaltender Enzyme vor - Meist Genmutation, durch welche es zur Konformationsänderung und gestörter Sekretion kommt → intrahepatische Akkumulation → Leberzirrhose (PAS-positive Einschlüsse in periportal Hepatozyten) - In der Lunge kommt es zur gesteigerten Proteaseaktivität → Zerstörung der Lungenarchitektur → Lungenemphysem
Klinik	prolongierter Icterus neonatorum, Hepatitis und Leberzirrhose im Kindesalter (bei schwerer Form), Lungenemphysem im Erwachsenenalter
Diagnostik	Elektrophorese, Antitrypsin-Spiegel, Leberbiopsie
Therapie	α 1-Antitrypsin-Substitution, ggf. Lebertransplantation (beseitigt AAT-Mangel)

Cave! COPD-Patienten <50 Jahre sollten auf einen α 1-Antitrypsin-Mangel untersucht werden!

Mitochondriale Myopathien

Pathogenese	Defekte in der mitochondrialen DNA, die nur von der Mutter vererbt werden können (Spermien enthalten keine mitochondriale DNA) → Folge ist Enzymminderung, die zu gestörter Energiegewinnung in Mitochondrien führt
Formen	CPEO = Chronisch progrediente externe Ophthalmoplegie (progrediente Ophthalmoplegie) Kearns-Syre-Syndrom (Ophthalmoplegie, Retinopathia pigmentosa, gestörtes Herzleitungssystem) MELAS-Syndrom (Muskelschwäche, Enzephalopathie mit epileptischen Anfällen, Demenz und Schlaganfällen) MERRF-Syndrom (langsam progrediente Myoklonien, generalisierte Krampfanfälle, zerebrale Ataxie, Demenz)
Klinik	belastungsabhängige Myopathien und Muskelschwächen, ggf. Enzephalopathie (Gehirn mit hohem Energieverbrauch)
Diagnostik	Labor: Erhöhung des Serumlaktats IHC: «ragged red fibres» (vermehrte Mitochondrien in den Muskelfasern)

Alkaptonurie

Ätiologie	Seltene, AR vererbte Tyrosinstoffwechselerkrankung
Klinik	Anreicherung des Metabolits Homogentisinsäure → Ablagerungen und ggf. Schädigung von - Knorpel, Sehnen, Haut, Sklera = Ochronose → Arthrose - Herzklappen → Verkalkungen - Niere → Nephrolithiasis
Diagnostik	Zugabe einer Base zum Urin → bei Schwarzfärbung positiv

Homozystinurie

Klinik	Augen: Linsenluxation, Myopie Knochen: Arachnodaktylie, verlängerte Röhrenknochen Gefässe / Herz: Arteriosklerose, Thromboembolien ZNS: Retardierung, Epilepsie
Diagnostik	Zugabe von Natriumnitroprussid zum Urin → bei Rotfärbung positiv
DD	Marfan-Syndrom

Zystinose

Pathogenese	Zystin-Speicherkrankheit mit infantiler, juveniler und okulärer Form
Epidemiologie	Häufigste und schwerste Form ist die infantile Form
Klinik	Gedeihstörung, Debré-de-Toni-Fanconi-Syndrom, progrediente Niereninsuffizienz, weiterer Organbefall
Diagnostik	Zystinkristalle in der Kornea bei Spaltlampenuntersuchung

Harnstoffzyklusdefekte

Pathogenese	AR Vererbung; Akkumulation von giftigem Ammoniak durch insuffiziente Umwandlung in ungiftigen Harnstoff
Klinik	Je nach Ausprägung des Enzymdefekts: Lethargie, Erbrechen, Anorexie, Gedeihstörung, neurologische Symptome (epileptische Anfälle, Koma)
Diagnostik	Hyperammonämie, respiratorische Alkalose (kontraintuitiv, aber azidotisches Ammoniak führt im Hirnstamm zur Stimulation des Atemzentrums mit Hyperventilation und resultierender Alkalose)
Therapie	Initial: Hämodialyse; Langfristig: medikamentöse Ammoniakeliminierung, Substitution essentieller AS, eiweissarme Diät
DD	hepatische Enzephalopathie

Lesch-Nyhan-Syndrom

Ätiologie	XR Vererbung; Defekt der Hypoxanthin-Guanin-Phosphoribosyl-Transferase
Klinik	Bis 6. LM unauffällig, dann beginnende choreoathetotische Bewegungsstörungen mit Autoaggression, geistige Entwicklungsminderung
Diagnostik	Nachweis Enzymdefekt, Hyperurikämie
Therapie	Keine kausale Therapie möglich, symptomatisch: Allopurinol, purinarme Diät
Prognose	Unbehandelt in den ersten LJ tödlich (Nierenversagen)

Humangenetik

Grundlagen	DNA-Doppelhelix windet sich um Histon-Oktamer (Nukleosom), einzelne Nukleosomen sind über Linker-DNA verbunden, spiralige Anordnung der Nukleosomen und Linker-DNA zur Chromatinschleifen, Aufwicklung zum Chromosom S-Phase: Chromosom aus 2 Chromatiden, Zentromer teilt Chromatiden in kurzen p-Arm und langen q-Arm
Allele	zwei Genkopien auf je dem mütterlichen und dem väterlichen Chromosom, Homozygotie wenn Kopien identisch, Heterozygotie wenn Kopien verschieden
Penetranz	Wahrscheinlichkeit, dass eine genetische Erkrankung ausbricht
Expressivität	Ausmass der Manifestation einer Krankheit, wenn sie ausgebrochen ist

	Compound-Heterozygotie	Defekt beider Gene auf verschiedenen Allelen, kann trotz Heterozygotie zu Funktionsverlust mit Auftreten einer rezessiven Erkrankung führen
Diagnostik	Karyogramm	Darstellung des Karyotyps (Anzahl aller Chromosomen, Art der Gonosomen, Anomalien)
	FISH	Hybridisierung einer DNA-Sonde an gesuchten DNA-Abschnitt, Darstellung von strukturellen Chromosomenalterationen; Mikrodeletionen (z.B. DiGeorge-Syndrom) oder Translokationen (z.B. Philadelphia-Chromosom)
	PCR	Amplifikation von DNA in 25-50 Zyklen (zur anschließenden Sequenzierung)
	Sequenzierung	Bestimmung der genauen Abfolge der Basenpaare (BRCA1-Gen)
Mutationen	Chromosomenaberrationen und -anomalien sind der häufigste Grund für spontane Aborte; 60% aller Spontanaborte	
	Keimbahnmutationen	Mutationen, die bei der Spermatogenese oder Oogenese entstehen
	somatisch	Mutationen, die nach der Befruchtung während Embryogenese oder im Laufe des Lebens stattfinden (z.B. fast alle Malignome)
	Mosaik	Nur einen Teil der Körperzellen betreffend
	Chromosomeninstabilität	Mutationen in Genen, die für DNA-Reparaturprozesse verantwortlich sind, es kommt zu Chromosomentranslokationen, -inversionen, -deletionen (z.B. Fanconi-Anämie)
	numerische Chromosomenaberrationen	Aneuploidie: fehlende (z.B. Turner-Syndrom: einzige überlebenschfähige Monosomie!) oder vervielfachte (z.B. Trisomie 21) einzelne Chromosomen Polyploidie: gesamter Chromosomensatz vervielfacht (z.B. Triploidie)
	strukturelle Chromosomenaberrationen	Veränderte Struktur bei gleichbleibender Chromosomenzahl: Deletion, Dublikation, Inversion, Translokation (balanciert (Summe des Erbgutes bleibt gleich) vs unbalanciert (veränderte Summe, symptomatisch))
	Genmutationen	Punktmutation, Deletion, Insertion, Substitution, Trinukleotid-repeat-Erkrankung (z.B. fragiles X, Chorea Huntington, Myotone Dystrophie)
	Frame-Shift-Mutation	Verschiebung des Leserasters durch Deletion/Insertion von Basenpaaren (Anzahl nicht durch 3 teilbar) → veränderte Aminosäuresequenz
	Non-Sense-Mutation	Basenaustausch führt zu Stopp-Codon und Splicing-Fehler
	Missense-Mutation	verändertes Codon kodiert für andere AS
	Stille Mutation	verändertes Codon, das aber für gleiche AS kodiert
Erbgang	AD	Bereits bei einem veränderten Allel kommt es zur Erkrankung, (Beispiele: Achondroplasie, Chorea Huntington, Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Myotone Dystrophie, Lynch-Syndrom)
	AR	Homozygotie für das veränderte Allel oder Compound-Heterozygotie, (Beispiele: CF, Phenylketonurie, ARPKD); Heterozygote (gesunde) Träger nennt man Konduktoren
	X-chromosomal rez.	v.a. Männer erkranken (Frauen nur, wenn beide X-Chromosomen das veränderte Allel tragen); Mutter Konduktorin (keine männlichen Konduktoren, da Männer immer erkranken), Kinder eines erkrankten Mannes sind immer gesund (Töchter sind Konduktorinnen, Söhne erben gesundes Y), Beispiele: Farbenblindheit (Protanomalie, Deutanomalie), Hämophilie A/B, Muskeldystrophien Typ Duchenne und Becker-Kiener
	Konduktoren	heterozygote, gesunde Träger
ETT	mütterliches Alter + Nackentransparenz + Serummarker PAPP-A und β -HCG	
Pränatal	SS-Ultraschall	bei normaler SS in der 10.-12. SSW und 20.-23. SSW, häufiger in Risiko-SS
	Chorionbiopsie	bei Schwangeren >35 Jahren oder jüngeren Patientinnen mit vergleichbarem Risiko, Gewinnung von Chorionzotten durch transabdominale oder transzervikale Punktion und Aspiration, ab der 10. SSW möglich (Frühdiagnostik!), Abortrate 0.5-3.0 %, Resultat in 3 Tagen, geringere diagnostische Sicherheit, SS-Abbruch mittels Saugcurette
	Amniozentese	bei Schwangeren >35 Jahren oder jüngeren Patientinnen mit vergleichbarem Risiko, Gewinnung von Fruchtwasser durch transabdominale Punktion und Aspiration, ab der 15. SSW, Abortrate 0.5-1.0 %, Resultat in 10 Tagen, höhere diagnostische Sicherheit, SS-Abbruch durch Geburt
	cf-DNA	Nachweis zellfreier DNA des Fetus im Blut der Mutter durch next generation sequencing

Fragiles X-Syndrom

Synonym	Martin-Bell-Syndrom
Epidemiologie	nach Trisomie 21 die häufigste Ursache für angeborene geistige Retardierung, ♂ > ♀ (2:1)

Ätiologie	XR vererbte CGG-Triplett-Erkrankung, durch die das Genprodukt nicht mehr abgelesen werden kann
Klinik	Unterschiedlich ausgeprägte Intelligenzminderung, verzögerte Sprachentwicklung, autistisches Verhalten, Hyperaktivität, langes, schmales Gesicht mit grossen Ohren, überstreckbare Gelenke, grosse Hoden
Diagnostik	PCR, Southern Blot, zytogenetischer Nachweis
Prognose	i.d.R. normale Lebenserwartung

Prader-Willi / Angelman-Syndrom

Ätiologie	Mikrodeletionssyndrome auf Chr. 15 im väterlichen (Prader-Willi-Syndrom) oder mütterlichen (Angelman-Syndrom) Genom	
Klinik	Prader-Willi-Syndrom	unkontrollierbarer Appetit ohne Sättigungsgefühl, Adipositas, Impulskontrollstörungen, muskuläre Hypotonie, Hypoplasie des Genitals, Kleinwuchs, Gesichtsdysmorphie
	Angelman-Syndrom	Fröhlichkeit mit häufigem Lachen, Epilepsien, verzögerte geistige und motorische Entwicklung, Intelligenzminderung, fehlende Sprachentwicklung
Diagnostik	Methylierungsanalyse (Imprinting: Inaktivierung des mütterlichen oder väterlichen Allels durch Methylierung, nur ein Allel aktiv; kann bei Prader-Willi-/Angelman-Syndrom defekt sein), FISH	
Therapie	Prader-Willi-Syndrom	Diät, Substitution von Wachstumshormonen
	Angelman-Syndrom	Logopädie und Physiotherapie, antiepileptische Therapie

Di-George-Syndrom

Definition	Mikrodeletionssyndrom aufgrund Entwicklungsstörung der Kiemenbögen, mit Thymusaplasie einhergehend
Epidemiologie	1-5/10'000 Neugeborenen, ♀ = ♂
Ätiologie	Mikrodeletion auf Chr. 22 (22q11.2), >90% Neumutationen
Klinik	<u>CATCH22</u> : <u>C</u> ardiac Anomalies, <u>A</u> nomalous Face, <u>T</u> hymusaplasie/Hypoplasie, <u>C</u> left palate (Gaumenspalte), <u>H</u> ypokalzämie (durch Hypoparathyreoidismus)
Diagnostik	FISH
Therapie	Antibiotika, Virostatika und Antimykotika zur Behandlung der Immundefizienz, Thymustransplantation
Prognose	i.d.R. normale Lebenserwartung, abhängig vom Schweregrad und Ausprägung der Symptome, kardiale Beeinträchtigung ist entscheidender Faktor

Pierre-Robin-Sequenz

Definition	Fetale Fehlbildung des Mund-Kiefer-Gesichtsbereichs unklarer Genese
Klinik	Gaumenspalte, Glossoptose (Gefahr einer akuten Atemnot und Aspiration), Mikroretrognie, evt. geistige Retardierung
Diagnostik	FISH
Therapie	Unterstützung der Nahrungsaufnahme, NIV-Therapie, ggf. operative Korrektur, Tracheotomie
Prognose	i.d.R. normale Lebenserwartung

Cri-du-chat-Syndrom

Definition	Seltene, durch Aberration des Chromosoms 5 verursachte Erkrankung, die als klinisches Hauptmerkmal das katzenähnliche Schreien des Säuglings aufweist
Epidemiologie	♀ > ♂ (5:1)
Klinik	Katzenähnliches Schreien (bis ca. im 2. LJ), Intelligenzminderung, Vierfingerfurche, Herzfehler (z.B. VDS), Epikanthus, breite Nasenwurzel, Mikrogenie, Skoliose, kurze Mittelhand- und Fussknochen, Kleinwuchs
Therapie	Symptomatisch, frühe psychische und physische Förderung
Prognose	Je nach Begleitsymptom und therapeutischer Förderung kann Lebenserwartung normal sein

Williams-Beuren-Syndrom

Epidemiologie	1:20'000-1:50'000
Ätiologie	Mikrodeletion auf Chromosom 7

Klinik	Intelligenzminderung, meist sehr kontaktfreudig, Mittelgesichtshypoplasie, kurze Lidspalte, tiefe Nasenwurzel, nach vorne gerichtete Nasenlöcher, langes Philtrum, Hypodontie, supraaortale Aortenstenose, idiopathische Hyperkalzämie
Diagnostik	Typische Klinik und Nachweis der Genmutation (FISH)

Trisomie 21

Epidemiologie	1:600 Lebendgeburten, häufigste autosomale Chromosomenaberration, Korrelation mit dem Alter der Mutter (40 Jahre 1/100, 45 Jahre 1/30, 50 Jahre 1/6)
Ätiologie	freie Trisomie (95%) keine Erbkrankheit, durch Non-Disjunktion (unvollständige Chromosomen-Trennung während der 1. (70%) oder 2. (20%) meiotischen Teilung in der Oo- oder Spermatogenese (5%)), 47, XX/XY+21 Translokation (4%) Trisomie 21 mit Translokation auf anderes Chromosom (meist 14), Erbkrankheit (phänotypisch unauffälliger Elternteil mit balancierter Robertson-Translokation 45, XX, t(21;14) vererbt Translokation, 10-15% Wahrscheinlichkeit für Kind mit unbalancierter Translokation 46,XX/XY,+21,t(21;14)) Mosaik-Trisomie (1%) Durch Non-Disjunktion in der Mitose kommt es zu normaler Zelllinie und Trisomie 21-Zelllinie → 46,XX/47,XX,+21 bzw. 46,XY/47,XY,+21
Klinik	typische Fazies (flaches Gesicht, Brachycephalus, Epikanthus, schräge Lidachsen, Brushfield-Flecken (weisse Irisfärbung)), grosse Zunge, kleiner Mund, hypoplastischer Nasenknochen, breite Nasenwurzel, muskuläre Hypotonie, Vierfinger- und Sandalenfurchen, Kleinwuchs, Adipositas, Infertilität, geistige Retardierung, kongenitale Herzfehler (in 50%; ADS, VSD, AVSD), intestinale Atresien (Duodenalstenose, Analatresie), Nabel- und Leistenbrüche
Diagnostik	Pränataldiagnostik: Nackentransparenzmessung (dorsonuchales Ödem), echoreicher Darm, kurze Röhrenknochen, milde Hydronephrose, fehlendes Nasenbein Chorionzottenbiopsie (Frühdiagnose!) zur Karyotypisierung ab der 10. SSW Triple-Test (15.-18. SSW) aus mütterlichem Blut: freies Östriol↓, AFP↓, β-HCG↑ Postnatal: Chromosomen-Analyse, Echokardiographie
Prognose	leicht reduzierte Lebenserwartung
Komplikationen	Leukämien (AML/ALL), früher Katarakt, Infektanfälligkeit, Hypothyreose, Alzheimer-Demenz, Epilepsie

Trisomie 13 (Patau-Syndrom)

Epidemiologie	Ca. 1:10'000 Lebendgeburten
Ätiologie	Korrelation mit dem Alter der Mutter
Klinik	Mikrozephalie, LKGS, Hexadaktylie; ggf. Mikrophthalmie mit Kolobomen, Herzfehler (VSD, PDA), Nieren- und Ureterfehlbildungen, Vierfingerfurchen, kapilläre Hämangiome, schwere psychosomatische Retardierung
Prognose	Nur 5% werden älter als 6 Monate

Trisomie 18 (Edwards-Syndrom)

Epidemiologie	Ca. 1:6000 Lebendgeburten, ♀ > ♂
Ätiologie	Korrelation mit dem Alter der Mutter
Klinik	Wiegekufenfüsse, überkreuzende Finger, tiefsitzende, spitz zulaufende Ohren, langer schmaler Schädel, Mikrognathie, LKGS, Herzfehler (VSD, ASD, Fallot-Tetralogie), Nieren- und Ureterfehlbildungen
Prognose	Nur 5% werden älter als 12 Monate

Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten

Epidemiologie	Prävalenz 1/1000; eine der häufigsten menschlichen Fehlbildungen
Ätiologie	sporadisch, assoziiert mit Trisomie 13 und 18 sowie Di-George-Syndrom u/o exogenen Noxen (Alkohol, Nikotin, Medis)
Klinik	Ein-/doppelseitiges Auftreten, verdeckte (submuköse), partielle und totale Spaltbildung in unterschiedlichem Ausmass
Therapie	Interdisziplinäre Behandlung mit MKG-, HNO-Ärzten, Pädiatern und Logopäden frühzeitige kieferorthopädische Behandlung, Einsatz einer Gaumenplatte, im Verlauf operativer Verschluss
Prognose	Wiederholungsrisiko beim nächsten Kind 2-6%

Klinefelter-Syndrom

Epidemiologie	Ca. 1:800 Lebendgeburten
Ätiologie	Korrelation mit dem Alter der Mutter
Pathogenese	47,XXY-Chromosomensatz, Testosteronmangel
Klinik	normales Kind, bei Pubertätseintritt kommt es aber aufgrund des Testosteronmangels zu Pubertas tarda, Grosswuchs (verspäteter Verschluss der Epiphysenfugen), Hodenhypoplasie, Azoospermie, Osteoporose, Gynäkomastie
Therapie	lebenslange Testosteronsubstitution

Ullrich-Turner-Syndrom

Epidemiologie	1:2'500-3'000 Lebendgeburten
Pathogenese	45,X-Chromosomensatz, auch Mosaik möglich; Fehlanlage der weiblichen Geschlechtsorgane (Gonadendysgenese = Streak-Gonaden)
Klinik	Lymphödem an Hand- und Fussrücken bei Geburt, Kleinwuchs, Adipositas, primäre Amenorrhö, Infertilität, Pterygium colli, Herzfehler (Aortenisthmusstenose), Nieren- und Ureterfehlbildungen (z.B. Hufeisenniere), normale Intelligenz
Diagnostik	Östrogen↓ LH↑, FSH↑ (hypergonadotroper Hypogonadismus), Chromosomenanalyse
Therapie	Östrogen- und Gestagensubstitution
Prognose	Reduzierte Lebenserwartung um >10 Jahre
DD	Swyer-Syndrom, reine Gonadendysgenese

Swyer-Syndrom

Pathogenese	Gendefekt in geschlechtsdeterminierender Region des Y-Chromosoms (SRY) führt aufgrund von Anti-Müller-Hormonmangel zu weiblichem Phänotyp bei männlichem Genotyp (46,XY)
Klinik	Bis zur Pubertät weibliche Entwicklung ohne Hinweise auf Chromosomenaberration, ab Pubertät Östrogenmangel aufgrund Streak-Gonaden → primäre Amenorrhö und Infertilität
Therapie	Östrogen- und Gestagensubstitution

Reine Gonadendysgenese

Pathogenese	Gendefekt, der zu primärer Störung der Ovarialfunktion führt (mangelhafte Entwicklung der Ovarien), Karyotyp: 46,XX
Klinik	Bis Pubertät normale Entwicklung des weiblichen Genitals, ab Pubertät Östrogenmangel aufgrund Ovarialdysfunktion → mangelnde Ausreifung sekundärer Geschlechtsmerkmale, Amenorrhö, Infertilität
Therapie	Östrogen- und Gestagensubstitution

Marfan-Syndrom

Ätiologie	Neumutation oder AD-vererbte (Fibrillin-Gen auf Chromosom 15) Bindegewbserkrankung mit defekten Mikrofibrillen
Klinik	Herzklappenfehler, Aortenaneurysmata/-dissektionen, Linsenluxation, Glaukom, Katarakt, Netzhautablösung, Hochwuchs, Hyperlaxizität der Gelenke, Arachnodaktylie (Steinberg-Zeichen: Daumen überragt die ulnare Handfläche beim Faustschluss), Madonnenfinger, Trichterbrust, Hyperkyphose, Skoliose, Scapula alata, habituelle Luxationen, Plattfüsse, lumbosakrale Duraektasie mit Rückenschmerzen und Parästhesien, Spontanpneumothorax
Therapie	regelmässige orthopädische, kardiologische und ophthalmologische Kontrollen, β -Blocker
Prognose	reduzierte Lebenserwartung durch kardiovaskuläre Komplikationen möglich

Ehlers-Danlos-Syndrom

Ätiologie	AD, AR, X-chromosomal vererbte Defekte der Kollagensynthese; 6 Hauptgruppen
Klinik	Hyperelastizität der Haut, Hypermobilität der Gelenke mit Luxationsneigung, Herzklappenfehler, Herz-/Aortenaneurysmata/-dissektion, Hernien
Therapie	Therapie der Komplikationen
Prognose	Vaskuläre Form mit reduzierter durchschnittlicher Lebenserwartung aufgrund von Gefässrupturen

Morbus Fabry

Pathogenese	Selten, X-chromosomal rezessive, lysosomale Speichererkrankung mit Mangel an α -Galaktosidase A → Akkumulation des Stoffwechselzwischenproduktes Globotriaosylceramid
Klinik	Parästhesien mit brennende Hautschmerzen (Fabry-Krisen), Angiokeratome (blaue Hautflecken), An-oder Hypohydrose, GIT-Beschwerden, Hornhauttrübung, Katarakt Spätsymptome: Fabry-Nephropathie (Niereninsuffizienz), hypertrophe Kardiomyopathie, Schlaganfall,
Therapie	Enzyersatz, Nierendialyse

Neuralrohrdefekte

Definition	Gruppe angeborener Fehlbildungen (Entstehung während 4. SSW) des Gehirns und des RM, bei denen sich die Neuralplatte des Embryos nicht verschliesst, sodass es zu Fehlanlagen des ZNS, der Wirbelsäule und des Schädels kommt.
Epidemiologie	Prävalenz 1/1000, Häufigste Fehlbildung des ZNS
Ätiologie	Genetische Ursachen, Folsäurenstoffwechselstörung
Formen	Spina bifida occulta Spaltbildung knöcherner Wirbelbogen; RM, Hirnhäute und Haut sind intakt; meist asymptomatisch Spina bifida aperta Spaltbildung des knöchernen Wirbelbogens mit Vorwölbung der Meningen (Meningozele) und ggf. des RM (Meningomyelozele) mit Querschnittssymptomatik (Sensibilitätsstörung, schlaffe Lähmungen, Blasen- und Mastdarmstörungen) und evt. Hydrozephalus Cranium bifidum Kraniale Spaltbildung unter Einbeziehung des Schädels und Gehirns: unterschiedliche Ausprägungsgrade mit Anenzephalie als Maximalvariante Dermalsinus lumbale oder lumbosakrale Fistel der Haut ggf. bis in den Spinalkanal
Diagnostik	Schwangerschafts-ultraschall: Bananenkleinhirn, Hydrozephalus, Zitronenkopf, Klumpfuß; erhöhtes AFP in FW und mütterlicherem Plasma (DD: Duodenalatresie, Nierenfehlbildungen) und Acetylcholinesterase im Fruchtwasser
Therapie	intrauterine Chirurgie, primäre Sectio
Prävention	Folsäure 0.4 mg täglich bereits 4 Wochen präkonzeptionell und im 1. Trimenon

Tethered-Cord-Syndrom

Pathogenese	Filum terminale verbindet RM mit der Dura, kein Aufsteigen der unteren RM-Anteile beim Wachstum möglich
Klinik	bewegungsabhängige Rückenschmerzen, Störungen der Sensibilität und Motorik, Blasen- und Mastdarmstörungen
Diagnostik	MRT

Hydrozephalus

Pathogenese	Ungleichgewicht zw. Produktion und Resorption von Liquor (i.d.R. durch mechanische Abflussstörungen), das zu einer Erweiterung der Liquorräume führt
Formen	Normaldruckhydrozephalus: Erweiterung der inneren Liquorräume bei normalen bis verengten äusseren Liquorräumen H. malresorptivus bei ZNS-Entzündung, intrakranielle Blutung) H. hypersecretorius bei Plexuspapillom, entzündliche Reizung des Plexus choroideus) H. occlusus bei Enge im Aquädukt durch Tumoren, intraventrikuläre Blutung, Entzündung, Arnold-Chiari-Malformation - Foramen Magendii: verbindet 4. Ventrikel und äusserer Liquorraum dorsal - Foramina Luschkae verbindet 4. Ventrikel und äusserer Liquorraum lateral H. e vacuo bei erweiterten innere und äussere Liquorräume durch Hirnatrophie
Klinik	späte Hirndrucksymptomatik bei Säuglingen, da Schädelnähte noch offen
Therapie	Ventrikulo-peritonealer oder ventrikulo-atrialer Shunt mit Differenzdruckventil und Reservoir

Kraniozervikale Malformationen**Basiläre Impression**

Definition	Trichterförmige Einsenkung der Umgebung des Foramen magnum bei gleichzeitiger Kranialverlagerung des Dens axis
Ätiologie	Primär angeboren: Achondroplasie, Trisomie 21 u.a. Sekundär erworben (selten): Osteomalazie, Morbus Paget u.a.
Klinik	Meist asymptomatisch, ggf. ab 40.-50. LJ Kopf- und Nackenschmerzen, Schwindel durch Kopfwendung, Gangstörung
Therapie	Physiotherapie, selten operative Erweiterung des Foramen magnum

Arnold-Chiari-Malformation

Ätiologie	Organogenese Störung führt zu Verlagerung von Kleinhirnteilen und Medulla oblongata nach kaudal
Epidemiologie	Häufigste Kleinhirnfehlbildung
Typ 1	kaudale Verlagerung der Kleinhirntonsillen; Assoziation mit Syringomyelie und Hydrozephalus; KI: Manifestation im Erwachsenenalter mit Kopf- und Nackenschmerzen, radikulären Schmerzen in Schulter- und Armregion, Schwindel, Downbeat-Nystagmus
Typ 2	Tiefstand der Kleinhirntonsille, Teile des Hirnstamms und des 4. Ventrikels; Assoziation mit Spina bifida und Hydrozephalus; KI: Manifestation im Neugeborenenalter mit Störungen der Atmung, Schluckstörungen, Opisthotonus

Klippel-Feil-Syndrom

Ätiologie	AD oder AR vererbt
Pathogenese	kongenitale Halswirbelsynostose, Blockwirbelbildungen in der Embryogenese
Klinik	tiefer Haaransatz, eingeschränkte Halsbeweglichkeit, Skoliose, Kyphose, Sprengel-Deformität (Schulterhochstand und absteigende Scapula), Fehlbildungen von Harntrakt, Herz und Schwerhörigkeit möglich

Angeborene Herzfehler

Epidemiologie	1% der Geburten (ohne Berücksichtigung des PFO)
Ätiologie	In 10% syndromal, insb. Trisomien
Pathogenese	Bei chronischem Links-Rechts-Shunt kommt es durch Gefässumbau in der Lunge zu irreversibler pulmonaler Hypertonie. Dies führt zu deutlicher Druckbelastung des rechten Ventrikels, so dass sich die Druckverhältnisse umkehren und es zu einem Rechts-Links-Shunt mit Zyanose kommen kann = Eisenmenger Reaktion Unterscheidung azyanotischer von zyanotischen Herzfehlern
Therapie	Aortapulmonaler Shunt, anschliessend operative Trennung von Lungen- und Körperkreislauf (Fontan-Operation)

Azyanotische Herzfehler

Pathogenese	Links-Rechts-Shunt

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Epidemiologie	häufigster angeborener Herzfehler (ausgenommen persistierendes Foramen ovale)
Pathogenese	meist in der Pars membranacea (oberes Viertel) des Ventrikelseptums, im Verlauf Eisenmenger-Reaktion möglich
Klinik	bei kleinen Defekten asymptomatisch, bei grossen Defekten Herzinsuffizienzzeichen ab 2.-3. Lebensmonat: Dyspnoe, Hepatomegalie, Gedeihstörung, häufig bronchopulmonale Infektionen
Diagnostik	Lautes Holosystolikum mit P.m. über Erb, v.a. bei kleinen Defekten 'viel Lärm um nichts'; prästernales Schwirren, nach links lateral verlagert Herzspitzenstoss durch exzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels; Echo und Herzkatheter
Therapie	nur bei grossen Defekten nötig, Patchverschluss; Cave: nach eingetretener Eisenmenger-Reaktion Defektverschluss nur noch in Kombination mit (Herz-)Lungen-Transplantation möglich; Endokarditisprophylaxe

Persistierendes Foramen ovale (PFO)

Epidemiologie	Prävalenz 25-30% der Gesamtbevölkerung
Physiologie	Physiologisches Foramen zw. rechtem und linkem Vorhof, durch welches der fetalen Lungenkreislauf umgangen werden kann, um den Körperkreislauf mit oxygeniertem Blut zu versorgen. Normalerweise kommt es postnatal zu einem Verschluss, geschieht dies nicht, spricht man vom PFO.
Klinik	i.d.R. asymptomatisch, da nur leichter Links-Rechts-Shunt; selten paradoxe Embolie mit Gefahr eines Schlaganfall
Diagnostik	Meist Zufallsdiagnose; Echokardiographie
Therapie	i.d.R. keine nötig; bei ischämischen Schlaganfall Thrombozytenaggregationshemmung, OAK und ggf. interventioneller Verschluss

Atriumseptumdefekt (ASD)

Klassifikation	Ostium-secundum Typ = ASD II (70%): Defekt im Bereich der Fossa ovalis, ventrikelfern Ostium-primum-Typ = ASD I (20%): ventrikelnaher Defekt des interatrialen Septums (Down-Syndrom-assoziiert, so wie auch AVSD) viel seltener Sinus venosus- oder Sinus coronarius-Typ

Pathogenese	Links-rechts-Shunt → Volumenbelastung rechter Vorhof und Ventrikel → Dilatation und Hypertrophie → relative Pulmonalstenose mit zeitlich versetztem Verschluss der Pulmonal- und Aortenklappe (gespaltener 2. HT); Eisenmenger-Reaktion im Endstadium
Klinik	Ja nach Grösse: supraventrikuläre HRST, verminderte Belastbarkeit, gehäuft bronchopulmonale Infekte, Belastungsdyspnoe
Komplikationen	paradoxe Embolie mit Gefahr eines Schlaganfalls
Diagnostik	Fixierter gespaltener 2. Herzton und Systolikum; EKG: P-dextroatriale, Rechtstyp, Rechtsschenkelblock, Rechtsherzhypertrophie; Mittel der Wahl: Echokardiographie
Therapie	interventioneller Verschluss des Defektes mit Doppelschirmchen oder Minithorakotomie

Persistierender Ductus arteriosus Botalli

Physiologie	Ductus arteriosus Botalli verbindet im Fetalkreislauf den Truncus pulmonalis mit Aorta descendens und versorgt so den Körperkreislauf mit oxygeniertem Blut. Verschliesst sich i.d.R. postpartal.
Pathogenese	Links-Rechts-Shunt mit Volumenbelastung der Lunge, des rechten Vorhofs und Ventrikels, im Verlauf Eisenmenger-Reaktion mit Shunt-Umkehr
Klinik	Minderperfusion des Körperkreislaufs: Minderdurchblutung der Akren bis Minderdurchblutung von Niere, Darm und Leber
Diagnostik	Systolisch-diastolisches Maschinengeräusch mit P.m. über 2. ICR parasternal links; Echokardiographie
Therapie	Prostaglandinsynthesehemmer (Indometacin), interventioneller oder operativer Verschluss
Komplikationen	Minderperfusion der Nieren (Oligurie, Anurie) oder Darm (nekrotisierende Enterokolitis), Leberfunktionsstörungen

Aortenisthmusstenose

Klassifikation	zirkumskripte AIS (häufig): kurzstreckige Stenose, meist distal der A. subclavia sinistra und im Bereich der Mündung des Ductus arteriosus → bereits intrauterin eingeschränkte Perfusion der unteren Extremität → Kollateralkreisläufe über Aa. Intercostales → ggf. Entstehung der Symptome erst im Erwachsenenalter hypoplastische AIS (selten): langstreckige Stenose, meist proximal der A. subclavia sinistra → untere Körperhälfte wird via Ductus arteriosus versorgt → keine Ausbildung von Kollateralen → bei Verschluss des Ductus: Druck- und Volumenüberlastung des linken Herzens und unzureichende Durchblutung distal der Stenose
Klinik	Nicht kritische AIS (meist zirkumskripten Typ): brachiocephale Hypertonie (Kopfschmerzen, Epistaxis, Tinnitus), abdominofemorale Hypotonie (kalte Füße, Claudicatio), ggf. Blutdruckdifferenz beider Arme Kritische AIS (meist hypoplastischen Typ): akute Minderperfusion der Bauchorgane und unteren Extremitäten (keine Kollateralkreisläufe), Überlastung des linken Herzens mit Herzinsuffizienz, Trinkschwäche, Tachy-/Dyspnoe, Hepatomegalie, graues Hautkolorit, Oligurie, Anurie, nekrotisierende Enterokolitis, Leberfunktionsstörung etc.
Diagnostik	Schwacher/fehlender Puls der unteren Extremität, Systolikum mit P.m. infraklavikulär und interskapulär; Methode der Wahl: Echokardiographie; «Differentialzyanose» in Pulsoxymetrie; EKG, Röntgen-Thorax
Therapie	Prostaglandin-E1-Infusion (Alprostadil; hält Ductus offen), operative Korrektur möglichst frühzeitig
Assoziiert	bikuspidale Aortenklappe (in 80%), valvuläre Aortenstenose, Ventrikelseptumdefekt u.a.

Pulmonalklappenstenose

Pathogenese	Druckbelastung aufgrund verengter Ausflusssbahn führt zu Rechtsherzhypertrophie
Klinik	Herzinsuffizienzzeichen
Diagnostik	Systolikum mit P.m. über 2. ICR parasternal links; Echokardiographie
Therapie	Ballondilatation oder operative Kommissurotomie bei prä- und poststenotischem Druckgradienten >50 mmHg

Koronararterienanomalien

Formen	Ursprung linker Koronararterie aus A. pulmonalis: Bland-White-Garland-Syndrom Ursprung linker Koronararterie aus rechtem Sinus valsalvae Ursprung rechter Koronararterie aus linkem Sinus valsalvae
Klinik	Abhängig von Ausprägung und Anzahl von Kollateralverbindungen kommt es bereits in jungen Jahren zu rezidivierenden Myokardinfarkten
Therapie	Reimplantation der fehlangelegten Koronararterie; Aortokoronarer Bypass

Zyanotische Herzfehler

Pathogenese	Rechts-Links-Shunt

Fallot-Tetralogie

Definition	Pulmonalstenose + rechtsventrikuläre Hypertrophie + VSD + reitende Aorta (+ ASD bei Fallot-Pentalogie)
Pathogenese	Je nach Ausprägung der Pulmonalstenose kommt es zu einer - geringen Obstruktion → links-rechts-Shunt → geringe Zyanose - starken Obstruktion → rechts-links-Shunt → starke Zyanose
Klinik	Zunehmende Zyanose, Hypoxämien ab der 4.-6. Lebenswoche bei körperlicher Anstrengung (Weinen, Trinken etc.)
Diagnostik	Zeichen der chronischen Hypoxie (Trommelschlägerfinger, Uhrglasnägel); rauses lautes Systolikum mit P.m. über Erb; Polyglobulie durch chronische Zyanose; Echokardiographie, EKG, Röntgen-Thorax
Therapie	Akut: O ₂ -Gabe, Knie an Brust drücken (erhöht Kreislaufwiderstand, verringert rechts-links-Shunt), Betablocker, Morphin Langfristig: Operation noch im 1. Lebensjahr

Transposition der grossen Arterien

Definition	Aorta und Truncus pulmonalis in vertauschter Position zu den Ventrikeln
Pathogenese	Es bestehen zwei voneinander getrennte Kreisläufe. Überleben postnatal nur bei Shuntverbindungen (PDA, PFO) zwischen den beiden parallelgeschalteten Kreisläufen möglich.
Klinik	Postnatale Zyanose mit drastischer Ausprägung bei fehlendem Shunt
Therapie	Prostaglandingabe, Rashkind-Manöver (Erweiterung oder Erstellung eines PFO mittels Ballonkatheter), arterielle Switch-Operation in den ersten zwei Lebenswochen

Hypoplastisches Linksherzsyndrom

Definition	Hochgradige Stenose oder Atresie der Aorten- und Mitralklappe sowie ausgeprägte Hypoplasie des linken Ventrikels
Epidemiologie	Selten, aber häufigste kardiale Todesursache beim Neugeborenen (ca. 25%)
Pathogenese	Linkes Herz nahezu funktionslos, Versorgung des grossen Kreislaufs über Shuntverbindung (z.B. PDA, ASD)
Klinik	Postnatale Zyanose und Dyspnoe
Diagnostik	Laktatazidose
Therapie	Prostaglandininfusion bis zur Operation zum univentrikulären Herzen; Herztransplantation
Prognose	Deutlich besser als früher, die meisten Kinder erreichen das Erwachsenenalter

Ebstein-Anomalie

Definition	Vergrößerter Klappenapparat der Trikuspidalklappe, der ins Lumen des rechten Ventrikels hineinragt und zu einer Verkleinerung des Volumens führt. Häufig zusätzliches PFO.
Pathogenese	Klappeninsuffizienz führt zu Blutreflux in den Vorhof, Abfluss über ein persistierendes Foramen ovale (Rechts-Links-Shunt) → Zyanose
Klinik	pränatal: Hydrops fetalis; postnatal: Zyanose, Herzinsuffizienz
Diagnostik	Pränatal: Sonographie; postnatal: Echokardiographie
Therapie	Prostaglandininfusion, operative Korrektur

Trikuspidalatresie

Definition	Fehlende oder rudimentär angelegte Trikuspidalklappe (stattdessen fibromuskuläres Septum), sodass keine Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel besteht
Pathogenese	Leicht verkleinerter / hypoplastischer rechter Ventrikel, funktionell univentrikuläres Herz, Überleben durch Shuntverbindung (PDA, PFO, VSD), Dilatation von linkem Atrium und Ventrikel
Klinik	Postnatale zentrale Zyanose
Diagnostik	Raues Systolikum im 3./4. ICR parasternal; Echokardiographie
Therapie	Prostaglandininfusion, Rashkind-Manöver; operative Trennung von Lungen- und Körperkreislauf mittels Norwood- bzw. Fontan-Operation

Doppelter Aortenbogen

Definition	Fehlgebildeter Aortenbogen, der zu einer Einschnürung von Trachea und Ösophagus führt
Ätiologie	Persistenz der linken und rechten Kiemenbogenarterie
Klinik	Dyspnoe, Atemstillstand, in- oder expiratorischer Stridor, Schluckstörungen, Würgereiz bis Erbrechen
Therapie	Operative Durchtrennung des weniger perfundierten Aortenbogens

Choanalatresie

Epidemiologie	1:8000 Geburten, ♀ > ♂, einseitige ca. 5x häufiger als beidseitige
Pathogenese	Atresie der Choanae (hintere Nasenöffnung) durch fehlende Resorption der Membrana buconasalis in der Embryonalzeit
Klinik	Einseitig: kann über Jahre symptomlos bleiben, chronische Rhinitis mit eitrigem Nasensekret Beidseitig: Mundatmung, Dyspnoe mit Zyanose, die sich durch Schreien bessert, Atemnot beim Trinken
Diagnostik	Probesondierung, fehlender Atemniederschlag auf Spiegel, Rhinoskopie, CT zu OP-Planung
Therapie	Guedel-Tubus bis zur OP; operative, meist transnasale Perforation des knöchernen (90%) bzw. membranösen (10%) Anteils, Offenhalten durch Röhrcheneinlage

Generalisierte Epilepsien

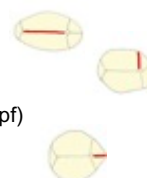
Siehe Zusammenfassung Neurologie

Ätiologie	Unterscheidung idiopathischer und symptomatischer (organische Ursache: pränatale Entwicklungsstörung, HIE, tuberöse Sklerose, metabolische Erkrankungen, neurodegenerative Erkrankungen) Epilepsien
Therapie	Bei allen idiopathischen Epilepsien: 1. Wahl Valproat, einzig bei Absencen im Schulkindalter Ethosuximid Bei symptomatischen Epilepsien: ACTH, Glukokortikoide, Vigabatrin, Valproat
Prognose	Prognose der symptomatisch generalisierten Epilepsien viel schlechter, da sie häufig chronifizieren und das Ansprechen auf Medikamente viel geringer ist, was zu Entwicklungsverzögerung und geistiger Retardierung führt

	Alter	Klinik	Prognose
Absence-Epilepsie (Pyknolepsie)	5.-8. ♀ > ♂	Bis zu 100 Absencen/Tag	80% Anfallsfreiheit unter Therapie
Juvenile Absence Epilepsie	9.-12. ♀ = ♂	Absencen, teils Myoklonien und tonisch-klonische Anfälle	Im Verlauf häufig Grand-mal; 60% Anfallsfreiheit unter Therapie
Juvenile myoklonische Epilepsie	12.-20.	Bilateral symmetrische Myoklonien meist nach dem Aufwachen (wie «elektrischer Schlag»)	Übergang in tonisch-klonische Anfälle möglich; Lebenslange Behandlung (hohes Rezidivrisiko)
Aufwach-Grand-mal-Epilepsie	14.-20.	Tonisch-klonische Anfälle kurz nach dem Aufwachen oder bei Entspannung	70% Anfallsfreiheit unter Therapie
Myoklonisch-astatische Epilepsie (Dooze-Syndrom)	2.-6. ♂ > ♀	Zunächst normale Entwicklung, dann myoklonische und astatische Anfälle (plötzliches Hinfallen), häufig auch Absencen und tonisch-klonische Anfälle	Ca. 70% Remission, Rest eher ungünstige Prognose (Status epilepticus, kognitive Defizite)
West-Syndrom (Blitz-Nick-Salaam-Epilepsie)	3.-8. LM ♂ > ♀	Blitzartige Myoklonien oder tonische Beugekrämpfe mit Kreuzen der Hände vor der Brust, bis zu 50 Krämpfe in Serie	Ungünstig (geistige Retardierung und 25% Letalität vor dem 3. LJ)
Lennox-Gastaut-Syndrom	2.-5. ♂ > ♀	Verschiedene Anfallsbilder nebeneinander (u.a. myoklonisch und astatisch) Entwicklungsverzögerung Häufig Status epilepticus	Ungünstig (nur 10% Anfallsfreiheit unter Therapie, meist geistige Retardierung, 5% Letalität)
Progressive Myoklonusepilepsie	6.-16.	Myoklonien, tlw. Absencen, astatische Anfälle und Übergang in Tonisch-klonische-Anfälle Später zerebelläre Symptome (Gangataxie, Intentionstremor, Dysarthrie), tlw. Demenz	Meist schwere körperliche Behinderung (Verlust von Sprach-, Schluck- und Gehfähigkeit) mit letalem Verlauf innerhalb von 5-20 Jahren

Kraniosynostosen

Physiologie	vordere Fontanelle: gross, rautenförmig; hintere Fontanelle: klein, dreieckig	
Suturen	Sutura frontalis, Sutura sagittalis, Sutura coronalis, Sutura lambdoidea	
Ätiologie	Primär: idiopathische Störung des Verknöcherungsprozesses (evt. Infektionen, Traumata, Rauchen während SS etc) Sekundär: Voroperationen am Schädel	
Klassifikation	Verschluss	Schädelform
	Sutura sagittalis (60%)	Skaphozephalus (Kahnschädel, Längsschädel)
	Sutura coronalis	Frontaler Plagiozephalus (frontaler Schiefkopf)
	Sutura lambdoidea	Okzipitaler Plagiozephalus (okzipitaler Schiefkopf)
	Sutura frontalis	Trigonozephalus (Dreiecksschädel)



Sutura coronalis beidseits

Brachycephalus (Kurzschädel)

Multiple Schädelnähte

Oxycephalus (Turmschädel)



Klinik

Meist nur kosmetisches Problem, v.a. bei Verschluss mehrerer Schädelnähte kann es zu Hirndruckzeichen (Übelkeit, Erbrechen, Stauungspapille, Optikusatrophie) durch Mikrozephalie kommen

Morbus Scheuermann

Epidemiologie

Altersgipfel zw. 10-13 Jahren, ♂ > ♀

Ätiologie

Wachstumsbedingt, genaue Ätiologie unklar

Klinik

Insb. thorakale, aber auch thorakolumbale Kyphose ohne Schmerzen, Rückenschmerzen bei seltenerer lumbaler Manifestation, Folgeerscheinungen (z.B. Bandscheibendegeneration) im Erwachsenenalter

Diagnostik

konventionelles Röntgen: Hyperkyphose, ventrale Keilwirbelbildung, Schmorl-Knötchen (Bandscheibenherniation in Deck- und Bodenplatte der Wirbelkörper)

Therapie

Physiotherapie zur Stärkung der Rückenmuskulatur, Korsettbehandlung bei Kyphose >50°

Gelenkschmerzen beim Kind

CSE	Kleinkinder (1-3 Jahre)	septische Arthritis, Hüftgelenksdysplasie, Frakturen, juvenile idiopathische Arthritis
	Schulkinder (4-10 Jahre)	Morbus Perthes, Coxitis fugax, Morbus Köhler, juvenile idiopathische Arthritis, Ermüdungsfrakturen
	Adoleszente (11-16 Jahre)	Epiphysiolysis capitis femoris, Morbus Osgood-Schlatter, anterior-knee-pain-Syndrom, Ermüdungsfrakturen, juvenile idiopathische Arthritis

Juvenile idiopathische Arthritis

Definition

Oberbegriff rheumatischer Erkrankungen im Kindesalter mit Beginn vor dem 16. LJ und von min. 6 Wochen Dauer

Epidemiologie

♀ > ♂

Ätiologie

Idiopathisch, immunologische Prädisposition (HLA-Assoziationen), Triggerung durch virale und bakterielle Infektion

Pathogenese

Chronische Entzündung der Synovia → Hyperplasie der Gelenkkapsel → bdgw. Wucherung → greift Knorpel an

Klinik

Arthritische Beschwerden mit Gelenkschwellung u/o eingeschränkter Beweglichkeit, Rötung oder schmerzhafter Bewegung und Überwärmung, Morgensteifigkeit, Schonhaltung, Weinerlichkeit, Müdigkeit, Leistungsknick

Diagnostik

Labor: CRP, BSR, Leukozyten, RF, ANA, HLA-B27; ophthalmologische Untersuchung (Erblindungsgefahr!); EKG und Echokardiographie bei Morbus Still

DD

reaktive Arthritis, ALL

Therapie

Physiotherapie, NSAR, intraartikuläre Glukokortikoide (Triamcinolon), Methotrexat; wenn möglich keine systemischen Steroide (Wachstumsverzögerung), Biologicals

Komplikationen

Gelenkdestruktion, temporäre Wachstumsbeschleunigung der betroffenen Seite mit asymmetrischem Längenwachstum, bei chronischem Verlauf Wachstumsstillstand durch vorzeitigen Epiphysenschluss

Frühkindliche Oligoarthritis

Epidemiologie

im Alter von 2-4 Jahren, ♀ > ♂, häufigste Form (50%)

Klinik

asymmetrische Oligoarthritis (2-4 Gelenke betroffen, v.a. Knie und Sprunggelenk) mit Dauer >6 Monate, oft mit Kniebeschwerden, in 40% chronische Uveitis anterior

Diagnostik

BSG↑, RF negative, häufig ANA positiv

Prävention

regelmässige ophthalmologische Kontrollen

Prognose

Meist günstiger Verlauf, in 10% ausgeprägte symmetrische Polyarthritis mit ungünstiger Prognose

Juveniler Morbus Still

Epidemiologie

im Alter von 2-4 Jahren, ♀ = ♂, <10%

Klinik

asymmetrische Polyarthritis (v.a. Knie-, Hand-, Sprunggelenk) + Fieber (mind. 2 Wochen und einmal an 3 aufeinanderfolgenden Tagen) + extraartikuläre Manifestation (Hepatosplenomegalie, lachsfarbenes Exanthem, generalisierte Lymphadenopathie, Serositis) CAVE: selten Uveitis anterior

Diagnostik

CRP/BSG↑↑, Leukozytose, RF negativ

Komplikation	MAS (Makrophagenaktivierungssyndrom; 10-15%), selten aber gefährlich, Gerinnungsstörung, Bewusstseinsbeeinträchtigung, häufig letal
Prognose	Faktoren für schweren Verlauf: Fieber >3 Monate, hohe Entzündungsparameter

Juvenile Psoriasisarthritis

Epidemiologie	mit 7-10 Jahren, ♀ > ♂ (2:1), <10 %
Klinik	asymmetrische Arthritis + Psoriasis ODER Arthritis und ≥2 der folgenden Symptome: Daktylitis, Nagelveränderungen, Psoriasis bei Verwandtem 1. Grades; extraartikuläre Manifestation: Uveitis anterior
Diagnostik	Evt. HLA-B27+, ANA+ in 50%
Prognose	Meist günstig

Enthesitis-assoziierte Arthritis

Epidemiologie	9.-12. LJ, ♂ > ♀, ca. 10%
Klinik	Enthesitis, asymmetrische Arthritis, ggf. Uveitis, Assoziation mit chronischen Darmerkrankungen
Diagnostik	HLA-B27+ (in 80%)
Komplikationen	Übergang in M. Bechterew möglich
Prognose	Meist günstig

Seronegative Polyarthritis

Epidemiologie	6.-7. LJ, ♀ > ♂, ca. 30%
Klinik	Symmetrische oder asymmetrische Polyarthritis während mindestens 6 Monaten, ggf. mit Uveitis anterior
Diagnostik	BSG↑, ANA + (in 40%), RF negativ
Prognose	Individuell sehr unterschiedlich, aber hohes Risiko für bleibende Funktionseinschränkungen

Seropositive Polyarthritis

Epidemiologie	9.-12. LJ, w >> m (10:1), <10%
Klinik	Aggressive, symmetrische Polyarthritis während mindestens 6 Monaten, selten Rheumaknoten
Diagnostik	BSG↑, RF positiv
Prognose	Persistierende Erkrankung, verläuft in Schüben, Gefahr rasch fortschreitender Gelenkzerstörung

Hüftgelenkdysplasie

Epidemiologie	v.a. Mädchen betroffen, häufigste kongenitale Skelettfehlbildung
Ätiologie	genetische Prädisposition, weibliches Geschlecht, intrauterine Lageanomalie (Zwillingsschwangerschaft, Oligohydramnion, Beckenendlage), oft in Kombination mit Fussdeformitäten
Pathogenese	Azetabulumdysplasie mit Dezentrierung und gestörter Formung des Femurkopfes, erhöhtes Luxationsrisiko nach kranial und dorsal mit Beinverkürzung und Hüftbeugekontraktur, sekundäre Hyperlordose
Klinik	im Kindesalter oft asymptomatisch oder unspezifisch (Früherkennung essentiell!) mit Knieschmerzen, Bewegungseinschränkungen, Trendelenburg-Zeichen oder Duchenne-Hinken
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Faltenasymmetrie, Ortolani-Zeichen: Schnappen der Hüfte bei Abduktion des um 90° gebeugten Hüftgelenks; Beinlängendifferenz, Abspreizhemmung Sonographie (bei 1. Monats-Untersuchung): Hüfttypen nach Graf: I normal, II Dysplasie, III Subluxation, IV vollständige Luxation Röntgen: erst nach dem 1. Lebensjahr (vorher ungenügende Verknöcherung)
Therapie	akut: geschlossene Reposition (in Narkose und Muskelrelaxation), selten offene Reposition bei Repositionshindernis, Begleitverletzungen oder Instabilität nach geschlossener Reposition Retentionsbehandlung: - Ziel: Verbesserung des Containments (Femurkopfüberdachung) - konservativ (bis Ende 1. LJ): Spreizhosen (in Flexion und Abduktion), Gipsverband - operativ: intertrochantäre Varisierungsosteotomie, Salter-Osteotomie, Becken-Dreifach-Osteotomie (Acetabulumrekonstruktion bei älteren Kindern und Erwachsenen)
Prognose	je früher die Diagnose, desto besser therapierbar
Prävention	routinemässiges Screening bei der U3-Untersuchung (4.-5. Woche postnatal)
Komplikationen	Coxa valga, Hüftkopfnekrose ('Luxationsperthes'), Koxarthrose, Hüftkopffraktur

Morbus Perthes

Definition	Idiopathische, ein- oder beidseitig (10-20%) auftretende, aseptische Femurkopfnekrose
Epidemiologie	♂ > ♀ (4:1), Altersgipfel zw. 4-8 Jahren; 10:100'000 pro Jahr
Ätiologie	Unklar; Theorien: Gefäßobliterationen, Mikrotraumen (durch Hyperaktivität), Gerinnungsstörungen, genetische Faktoren
Pathogenese	Initiale Durchblutungsstörung → subchondrale Nekrose → bei weiterer Belastung bricht das trabekuläre Grundgerüst und die knorpelige Gelenkfläche ein → Hüftkopf verliert Sphärizität (röntgenologisch abgeflacht = Coxa magna) und Zentrierung im Azetabulum → häufig laterale Subluxation → Reparaturvorgänge verstärken Verformung
Klinik	Belastungsabhängiges Schonhinken, Hüftschmerzen mit Ausstrahlung ins Knie, eingeschränkte Abduktion + Innenrotation
Diagnostik	Klinische Untersuchung: eingeschränkte Abduktion ('hinge abduction') und Innenrotation, positives Vierer-Zeichen MRT: Frühdiagnostik Röntgenübersichts- und Lauenstein-Aufnahme (45° Flexion, 45° Abduktion im Hüftgelenk): - während der ersten 3-6 Monate unauffällig - Lateral-Pillar-Klassifikation: Beurteilung der lateralen Säule des Femurkopfes - «Head-at-risk»-Zeichen (ergänzende Klassifikation nach Catterall): laterale Kalzifizierung, Subluxation bzw. Lateralisierung, metaphysäre Beteiligung, Horizontalisierung der Epiphysenfuge, «Gage-Zeichen» (dreieckförmige Osteoporose des lateralen Femurkopfes) Sonographie: zur DD Coxitis fugax mit Verschwinden der Beschwerden und des Ergusses nach 5-7 Tagen, Morbus Perthes mit Beschwerde- und Ergusspersistenz
DD	Coxitis fugax, Hypophysendysfunktion (Wachstumsretardierung, beidseitig), Epiphyseolysis capitis femoris
Therapie	'Containment-Therapie': - Ziel: Zentrierung und Stabilisierung des Hüftkopfes durch das Acetabulum, um ein laterales Abrutschen des Kopfes zu verhindern, soll physiologische Neubildung des Kopfes fördern - leichte Formen + gute Beweglichkeit: Gehentlastung, kein Springen, Physiotherapie, Verlaufskontrollen - schwerwiegende Formen + schlechte Beweglichkeit: operativ (intertrochantäre Varisierungsosteotomie, Salter-Osteotomie des Acetabulums)
Prognose	Wiederaufbau des Femurkopfes dauert ca. 4 Jahre; je jünger der Patient, desto besser die Prognose
Komplikationen	Coxarthrose, Trendelenburg-Hinken durch Schenkelhalsverkürzung, Coxa magna (relative Hüftkopfübergroße) mit Hinge abduction

Coxitis fugax

Definition	Flüchtige Entzündung der Hüfte unklarer Genese
Epidemiologie	Im Kindesalter zwischen 3 und 9 Jahren
Ätiologie	meist 1-2 Wochen nach einem viralen Infekt der oberen Atemwege
Klinik	Leisten- und Knieschmerzen, eingeschränkte Beweglichkeit, insb. Innenrotation
Diagnostik	Klinische Untersuchung: eingeschränkte Innenrotation; Labor: unauffällig, Röntgen in Lauensteinaufnahme normal, Sonographie mit Erguss
DD	M. Perthes, bakterielle Coxitis, Epiphyseolysis capitis femoris
Therapie	Ghentlastung, Bettruhe, Analgesie mit NSAR oder Paracetamol
Prognose	Kontroll-Sonographie oder MRT falls Beschwerdepersistenz nach 7 Tagen, an DD Denken bei progredientem Verlauf über 14 Tage

Epiphyseolysis capitis femoris

Epidemiologie	Altersgipfel zw. 12-16 Jahren, ♂ > ♀
Ätiologie	Multifaktoriell: Übergewicht, genetische Faktoren, hormonelle Faktoren
Pathogenese	Meist atraumatische, dorsokaudale Abkippung der Epiphyse, in 50% beidseits
Klinik	lenta (90%): über Monate andauernde diffuse Schmerzen in der Leiste, am Oberschenkel oder Knie acuta (10%): traumatisch beim Sport, starke Hüftschmerzen, Gehunfähigkeit, fixiertes Bein in Aussenrotation und Abduktion
Diagnostik	Klinische Untersuchung: eingeschränkte Innenrotationen, positives Drehmannzeichen: Flexion um 90° nur bei Abduktion und Aussenrotation möglich Beckenübersichtsaufnahme a.p. und beidseitige Lauenstein-Aufnahme: erweiterte und irregulär begrenzte Epiphysenfuge, Höhenminderung der Epiphyse, Dislokation des Femurkopfes nach dorso-medial; Schweregrad anhand Southwick (Winkel: normal 12°, leicht <30°, mittelschwer 30-60°, schwer >60°)
DD	M. Perthes, Coxitis fugax, Coxa saltans

Therapie	immer operativ: Spickdrähte bei leichter Dislokation, ggf. prophylaktische Spickung der Gegenseite, Korrekturosteotomie bei Abbruchwinkel >30°
Komplikationen	Hüftkopfnekrose, eingeschränkte Beweglichkeit, sekundäre Coxarthrose im Alter

Neuroblastom

Epidemiologie	nach Leukämien und ZNS-Tumoren häufigster maligner Tumor im Kindesalter; mittleres Erkrankungsalter: 2 Jahre; zu 50% Stadium IV bei Diagnosestellung
Pathogenese	Maligner Tumor des sympathischen Nervensystems, aus Zellen der Neuralleiste, Amplifikation des N-myc Onkogens
Lokalisation	Nebennierenmark oder abdomineller sympathischer Grenzstrang, thorakaler sympathischer Grenzstrang (Husten, Dyspnoe, Stridor, Querschnittssymptomatik bei Sanduhr-tumoren), Paraganglien (z.B. Glomus caroticum: Horner-Syndrom; Lidchymosen bei Orbitainfiltration)
Klinik	unspezifisch, Erbrechen, Gedeihstörung, Hypertonie, chronische Diarrhö, Fieber, Schmerzen, je nach Lokalisation (s.o.)
Stadien	Stadium 1 (lokalisiert) - Stadium 4 (Metastasierung in andere Organe und Fernlymphknoten)
Metastasierung	lymphogen in lokale LK, hämatogen in Leber, Knochen, Knochenmark, Haut
Diagnostik	Vanillinmandelsäure oder Homovanillinsäure (Katecholaminabbauprodukte) im 24h-Urin oder Blut erhöht; erhöhtes LDH, Ferritin oder NSE im Blut; CT, MRT, ¹²³ Iod-MIBG-Szintigraphie (Anreicherung in adrenergem Gewebe)
Therapie	lokalisierter Tumor ohne N-myc-Amplifikation: Abwarten einer spontanen Regression möglich ansonsten: Tumoresektion + Kombinationschemotherapie u/o Radiatio oder ¹³¹ Iod-MIBG-Therapie
Prognose	Stadium I und II >90% Heilungsrate, Stadium III (Mittellinienüberschreitung) 60%, Stadium IV 10-20% Heilung; je älter das Kind, desto schlechter die Prognose; eine hohe LDH geht mit einem schlechten Outcome einher
DD	Nephroblastom, Lymphom, Sarkome, Osteomyelitis

Nephroblastom (= Wilms-Tumor)

Epidemiologie	häufigster maligner Nierentumor im Kindesalter; Altersgipfel zw. 1-4 Jahren, 5-10% aller kindlichen Malignome, zu 10% Stadium IV bei Diagnosestellung
Ätiologie	Funktionsverlust verschiedener Tumorsuppressorgene; Assoziation mit WAGR-Syndrom (Wilms-Tumor, Aniridie, <u>g</u> enitale Fehlbildungen, geistige <u>R</u> etardierung), NF1, Wiedemann-Beckwith-Syndrom (s. «Grosswuchs»)
Klinik	symptomarm, zunehmender Bauchumfang, Abgeschlagenheit, B-Symptome; selten Schmerzen, Hämaturie oder Hypertonus
Stadien	Stadium I (organbegrenzt) - Stadium IV (hämatogene Organmetastasen); Stadium V (Wilms-Tumor beider Nieren)
Metastasierung	lymphogen in lokale LK; hämatogen in Lunge, Leber, Knochen, Hirn
Diagnostik	klinische Untersuchung: vorsichtige Bauchpalpation (Rupturgefahr) Labor: Ausschluss von Katecholaminmetaboliten im Serum und Urin (DD Neuroblastom), Urin-Stix Sonographie: echoreiche Raumforderung mit echoarmen nekrotischen Arealen Staging/OP-Planung: MRT Abdomen mit KM, CT Thorax nativ; CAVE: Tumorbioptie nur in Ausnahmefällen (Gefahr peritoneale Aussaat)
Therapie	präoperative Chemotherapie (nur im Alter zwischen 6 Monaten und 16 Jahren (<6 Monaten mesoblastisches Nephrom, > 16 Jahre Nierenzellkarzinom)) radikale Nephrektomie en bloc, nierenerhaltend falls Stadium V (beidseitiger Wilms-Tumor) postoperativ Chemo u/o Radiatio (je nach histopathologischer Risikogruppe und postoperativem Tumorstadium)
Prognose	Heilung in >90%, Rezidive treten meist in den ersten zwei Jahren nach Behandlung auf; unbehandelt immer letal
DD	Neuroblastom, renales Lymphom

Retinoblastom

Epidemiologie	Häufigster primärer intraokulärer maligner Tumor im Kindesalter, insgesamt selten; Manifestation meist vor dem 3. LJ
Ätiologie	Genetik: Funktionsverlust beider Allele des RB1-Gens (kodiert Tumorsuppressor), folgend Entartung von Retinoblasten - Hereditäres Retinoblastom: two-hit-Hypothese (first hit: Keimbahnmutation, second hit: Mutationsereignis in retinaler Zelle), erhöhtes Risiko für Zweitmalignome, Vererbung defekter Gene - Sporadisches Retinoblastom: two-hit-Hypothese (beide hits Mutationsereignisse), keine Vererbung defekter Gene
Klinik	in 60% unilateral, in 40% bilateral; Leukokorie, sekundärer Strabismus, Visusverlust, Glaukom, Augenrötung und -schmerzen, Exophthalmus
Diagnostik	Ophthalmoskopie, Orbita-Sonographie, cMRT, genetische Untersuchung, Staging

Therapie	Tumordicke bis 4mm: Fokale Therapien → Lasertherapie, Kryotherapie, Thermochemotherapie, Brachytherapie; ggf. neoadjuvante Chemotherapie Fortgeschrittenes Retinoblastom >4 mm: Enukleation mit adjuvanter CT oder adjuvanter perkutaner Bestrahlung, im Verlauf Augenprothese (unterstützt weitere knöcherne Entwicklung des Gesichtsschädels)
Prognose	bei frühzeitiger Diagnose und Therapie Letalität < 5%, unbehandelt >99%, metastasierte Retinoblastome mit schlechter Prognose
Komplikationen	Zweitmalignome (v.a. Osteosarkome) bei hereditärem Retinoblastom

Agammaglobulinämie

siehe Hämatologie

Silver-Russel-Syndrom

Definition	Seltene, sporadische Form des intrauterinen Kleinwuchses
Klinik	Kleinwuchs, relative Markozephalie, dreieckiges Gesicht mit hoher Stirn, spitzem Kinn und hängenden Mundwinkeln, ggf. leichte geistige Retardierung

Erythema toxicum neonatorum

Definition	Sog. Neugeborenenexanthem: harmloses, innerhalb der ersten Wochen postnatal auftretendes Exanthem
Pathogenese	postnataler Flüssigkeits- und Gewichtsverlust führt zu Hautaustrocknung
Klinik	Urtikarielles Exanthem, Schuppung, fleckige Rötung, Papeln, Pusteln
Therapie	Selbstlimitierend (nach ca. 1 Woche)

Milia neonatorum

Pathogenese	Spontan reversible Talgretentionszysten (Neugeborenenmilien)
Klinik	Weisse kleine Papeln im Gesicht (v.a. Nase)

Laryngomalazie

Definition	Angeborene Erweichung des Kehlkopfskeletts
Epidemiologie	Häufigste, angeborene Larynxfehlbildung, m>w (2:1)
Pathogenese	Verringerter Calcium-Einbau in das Larynxskelett → abnorm weiche Knochenstruktur → Ansaugen von Kehlkopfstrukturen in Inspiration → Einengung der Atemwege
Klinik	Inspiratorischer Stridor, Atemnot, Verschlimmerung beim Trinken oder Schreien
Diagnostik	Laryngoskopie
Therapie	Normalerweise keine notwendig («wächst sich aus»), minimal-invasive OP bei Komplikationen

Atopische Dermatitis

Synonym	atopisches Ekzem, Neurodermitis
Epidemiologie	Erstmanifestation zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat, 10-15% aller Kinder; 1-3% aller Erwachsenen
Ätiologie	Formen: - intrinsische Form (20-30%): ohne IgE-Sensibilisierung - extrinsische Form (70-80%): mit nachweisbarer Typ I- (insb. Hausstaubmilben, Tierepithelien, Pollen, Nahrungsmittel) oder Typ IV- (insb. Nickel, Duftstoffe) Sensibilisierung Triggerfaktoren: Textilien (Wolle), Schwitzen, aggressive Hautreinigung, Allergene, hohe Luftfeuchtigkeit, Stress, Hormonschwankungen, Infekte, Lebensstil In 40-60% Assoziation zu Asthma bronchiale und Rhinitis allergica
Pathogenese	Multifaktorielle Genese: Erkrankung des atopischen Formenkreises mit polygener Vererbung (bei einem betroffenen Elternteil 30-40% Risiko für das Kind); Hygiene-Hypothese (bei steigendem Lebensstandard wird Th1-Immunantwort unzureichend «trainiert»); Infekte mit erhöhter Infektneigung der Haut
Klinik	Leitsymptome: starker Pruritus (obligat!), trockene Haut infolge Seborrhoe

	Ekzem - Säuglinge/Kleinkinder: Milchschorf; nässende erythematöse Plaques, Exkoriationen (Abschürfung), tlw. bakteriell superinfiziert mit gelblichen Krusten; v.a. Gesicht und Streckseiten der Extremitäten betroffen, Windelbereich ausgespart - Kindesalter/Pubertät: Ekzem mit Exkoriationen an gelenksnahen Beugeseiten, Körperfalten, beginnende Lichenifikation - Erwachsene: Papeln, nummuläre Ekzeme, Prurigo (stark juckende Papeln), Exkoriationen an <u>Beugeseiten</u> der Extremitäten, Hals, Dekolleté; Hand- und Fusssekzem, deutliche Lichenifikation Fakultative Symptome: Glanznägel ('Abschleifen' durch ständiges Kratzen), Pulpitis sicca (feine Schuppung an Finger- und Zehenkuppen), Mamillenekzem, Ichthyosis-Hand, Dennie-Morgan-Falte (doppelt Augenunterlidfalte), Hertoghe-Zeichen (Ausdünnung laterale Augenbraue), Weisses Dermografismus, tiefer Haaransatz, atopische Gesichtsblassse
Komplikationen	Infektionen mit S. aureus, Viren (z.B. Eczema herpeticum, Warzen), Pilzen (Tinea, Malassezia)
Diagnostik	Anamnese (insb. FA); Labor: Eosinophilie, erhöhter IgE-Spiegel; Pricktest, Provokationstest bei Nahrungsmittelallergien
Therapie	Allgemein: Meidung Triggerfaktoren, Neurodermitisschulung, psychologische Begleitmassnahmen, Desensibilisierung Stufentherapie: - I: trockene Haut: Basispflege (Harnstoff, Paraffin, Glycerin in Badezusätzen, Cremes und Umschlägen) - II: leichtes Ekzem: Stufe I + nierigpotente topische Steroide (Hydrocortison, Betamethasonbenzoat) oder Calcineurininhibitoren (Tacrolimus) + ggf. Phototherapie (UVB/UVA) + ggf. Antipruriginosum (H₁-Antihistaminika) + ggf. Antiseptikum (zB. Triclosan, Gerbstoffe, Antibiotika, Antimykotika) - III: moderates Ekzem: Stufe I + II + hochpotente topische Steroide (Mometasonfuronat, Clobetasonfuronat) oder Calcineurininhibitoren - IV: schweres Ekzem: Stufe I + II + III + systemische immunmodulierende Therapie (Glucocorticoide, Ciclosporin, Azathioprin, MTX etc)
Prognose	60% der betroffenen Kinder sind im Erwachsenenalter symptomfrei

Cave! Erhöhtes Risiko für Plattenepithelkarzinome bei Phototherapie, insb. bei Kombination mit Immunsuppressiva!

Windeldermatitis

Epidemiologie	35% aller Säuglinge erkranken mind. einmal; am häufigsten im 9. bis 12. Lebensmonat
Ätiologie	Multifaktoriell: saurer pH (v.a. beim Stillen), Lipase und Trypsin aus dem Stuhl führen zu Hautirritationen Risikofaktoren: seltenes Windelwechseln, Stillen, atopische Dermatitis, Infekt, Zahnen, system. Antibiotikatherapie Sekundärinfektionen mit Candida oder Bakterien
Klinik	unscharf begrenzte flächiges Erythem mit Papeln, Erosionen, Schuppung und nässenden Flächen
Komplikationen	Superinfektion mit Candida (Windelsoor) oder Bakterien
Therapie	Windelpause, häufiges Windelwechseln, Sitzbäder mit schwarzem Tee oder synthetischen Gerbstoffen, Zinksalbe, ggf. topische oder orale Antimykotika (Nystatin)

Masern

Erreger	RNA-Masern-Virus (Morbilli-Viren)
Epidemiologie	Stark schwankende Fallzahlen zw. 30-250 Fällen/Jahr
Ätiologie	Übertragung: Tröpfcheninfektion Infektiosität: 5 Tage vor bis 4 Tage nach Exanthemausbruch, hochansteckend (Kontagiositätsindex 100%) Inkubationszeit: 8-10 Tage bis Prodromalstadium
Klinik	Prodromalstadium Fieber, bellender Husten, Rhinitis, Konjunktivitis, Lichtscheu, nach 3 Tagen Enanthem mit Koplik-Flecken (Kalk-spritzer-artig an Wangenschleimhaut), kurzzeitige Entfieberung Exanthem nach 3 bis 7 Tagen hoher Fieberanstieg, schwerem Krankheitsgefühl, generalisierte Lymphadenopathie, makulopapulöses, grossfleckiges, tiefrotes, teils konfluierendes Exanthem mit retroaurikulärem Beginn, Ausdehnung über den ganzen Körper, Abheilung nach 4-5 d, ggf. mit «kleieförmiger» Schuppung, ggf. Diarrhö
Komplikationen	Durch passagere Immunsuppression während/nach Maserninfektion: - bakterielle Superinfektion: Otitis media, Bronchitis oder Pneumonie (auch durch Masernvirus selbst) - Masernkrupp (selten): schwere Laryngitis Enzephalitis: akut (1:1000 Masernerkrankte, binnen 2 Wochen nach Exanthem, zerebrale Symptome, acute demyelinating encephalomyelitis (ADEM)), subakut (1:1500 Maserninfektionen, nach Monaten, zerebrale Symptome) - Bei ca. 20% ZNS-Residualschäden, Letalität 20-80%

	Subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE): 1:10'000 Maserninfektionen, v.a. Kinder, nach 2-10 Jahren, Verhaltensauffälligkeiten, Bewusstseinsstörung bis hin zu Koma, 100% letal, nur durch Masern-Wildtyp (NIE Impfvirus) ausgelöst
Diagnostik	klinisch, Labor: Lymphopenie, Masernspezifische IgM-AK; Virus-RNA-Nachweis mittels PCR; EEG
DD	Scharlach, Röteln, Ringelröteln, Dreitagefieber (Exanthema subitum), Varizellen, Arzneimittelexanthem, EBV, Kawasaki-Syndrom, unspezifisches Virusexanthem, allergisches Exanthem, Denguefieber, Lues II
Therapie	Symptomatisch: Antipyretika, Flüssigkeitssubstitution, ggf. AB-Therapie bei Superinfektion Gabe von Immunglobulinen bei Immunsupprimierten, Säuglingen <6 Monate, in SS (Cave: nach Ig-Gabe ist Impfung in den folgenden 8 Monate nicht sicher wirksam); Vorziehen der Grundimmunisierung bei Säuglingen zwischen 6-8 Monaten (Vorziehen der 2. Impfung nach 4 Wochen)
Prognose	Bei unkompliziertem Verlauf gute Prognose, Sterblichkeit CH ca. 0.1%, lebenslange Immunität nach durchgemachter Infektion
Prävention	zweifache aktive MMR(V)-Impfung im Alter von 11-14 und 15-24 Monaten, kombinierter Lebendimpfstoff, Impfung schützt nicht nur vor Masern sondern auch vor jahrelanger Immunschwäche nach Maserninfektion Postexpositionsprophylaxe bei Immunkompetenteb 3-5 Tage nach Exposition mit einmaliger aktiver MMR(V)-Impfung

Cave! Meldepflicht: namentlich bei Verdachts-, Krankheits- und Todesfall

Scharlach

Erreger	β-hämolysierende Streptokokken der Gruppe A (S. pyogenes), die pyrogene Exotoxine bilden
Epidemiologie	v.a. Kinder im Alter von 4-10 Jahren
Ätiologie	Übertragung: Tröpfcheninfektion, Kontaktinfektion, kontaminiertes Wasser Kontagiosität: ab Exanthemausbruch, mit Antibiose nur 1 Tag, ansonsten 3 Wochen Inkubationszeit: 2-4 Tage
Pathogenese	Exotoxin-vermittelte (Bakteriophagen-Toxin) systemische Immunreaktion; bei einer «reinen» Streptokokkeninfektion, erkrankt man hingegen nur an einer Tonsillitis u/o Pharyngitis
Klinik	Prodromalstadium: plötzlich einsetzendes Fieber, ausgeprägtes Krankheitsgefühl, Halsschmerzen (Tonsillopharyngitis), Schluckbeschwerden, zervikale Lymphadenopathie, initial weiss-gräulich belegte Zunge Exanthemstadium: Wangenröte, periorale Blässe, Enanthem am weichen Gaumen, Himbeer- oder Erdbeerzunge, initial blassrotes, nach 1-2 d scharlachrotes feinfleckiges makulopapulöses Exanthem (sandpapierartig) mit deutlichster Ausprägung in der Leiste und den Gelenkbeugen, i.d.R. ohne Juckreiz; Abblassen des Exanthems nach 3-4 d; ggf. Petechien an Druckstellen palmoplantare groblamelläre Desquamation (handschuhförmige Ablösungen) über mehrere Wochen bis hin zu Monaten
Komplikationen	seit konsequenter Penicillintherapie deutlich seltener: STSS, Peritonsillarabszess, Meningitis, Hirnabszess, Sepsis, Osteomyelitis, Rheumatisches Fieber, akute Poststreptokokken-Glomerulonephritis, Poststreptokokken-reaktive Arthritis, Chorea minor Sydenham
Diagnostik	Diagnosekriterien: Fieber + min. 1 anderes typisches Zusatzkriterium (Exanthem, Wangenerythem mit perioraler Blässe, Enanthem, Himbeer- oder Erdbeerzunge, Desquamation) ggf. Streptokokken-A-Schnelltest
DD	Masern, Röteln, Ringelröteln, Dreitagefieber (Exanthema subitum), Varizellen, EBV, Kawasakisyndrom (Konjunktivitis, kein Ansprechen auf Antibiotika), allergisches Exanthem, Arzneimittelexanthem (Amoxicillineinnahme bei EBV)
Therapie	Antibiotika: Penicillin V über 7 Tage (bei Allergie Erythromycin) zur Symptomverkürzung und -linderung, Reduktion von Ansteckungszeit und Komplikationen
Prognose	Keine Immunität, da die Immunität immer nur gegen das bei der abgelaufenen Infektion vorhandene M-Protein bzw. Toxin entsteht, nicht aber gegen Streptokokken.
Prävention	keine Impfung, Chemoprävention mit Penicillin V bei Kontaktpersonen mit besonderer Gefährdung

Cave! nicht gleichzusetzen mit einer (Streptokokken)Tonsillitis, in deren Rahmen ebenfalls ein Exanthem auftreten kann!

Röteln

Erreger	Rubella-RNA-Virus
Epidemiologie	Altersgipfel 5-9 Jahre
Ätiologie	Übertragung: Tröpfcheninfektion oder diaplazentär Kontagiosität: 7 Tage vor bis 7 Tage nach Exanthemausbruch, Kinder mit konnatalen Röteln bis zu einem Jahr infektiös Inkubationszeit: 14-21 Tage

Klinik	50% der Fälle verlaufen asymptomatisch Prodromalstadium: grippeähnlich, subfebrile Temperaturen, Kopf- und Gliederschmerzen, Rhinokonjunktivitis Exanthemstadium: klein- bis mittelfleckiges, makulopapulöses, hellrotes Exanthem, nicht konfluierend, beginnt oft hinter den Ohren mit Übergang auf Rumpf und Extremitäten, nuchale und retroaurikuläre Lymphadenopathie, tlw. Splenomegalie, Rückbildung meist innert weniger Tage
Komplikationen	Rötelnembryofetopathie: Gregg-Trias: Innenohrschwerhörigkeit, Katarakt, Herzfehler, zudem geistige Retardierung postinfektiöse thrombozytopenische Purpura Arthralgien, Arthritis Selten: Rötelnenzephalitis, Bronchitis, Otitis, Myo- oder Perikarditis
Diagnostik	Klinisch; Labor: Leukozytopenie mit relativer Lymphozytose Serologie: indirekt mittels spezifischer IgM-AK oder >4-fachem IgG-Titeranstieg, direkt mittels Virus-PCR (pränatal aus Chorionbiopsie, Amnionflüssigkeit)
DD	Masern, Scharlach, Ringelröteln, Dreitagefieber, Arzneimittelexanthem
Therapie	keine spezifische, symptomatisch
Prognose	vollständige Rückbildung nach einigen Tagen, Gelenkschmerzen können über Wochen persistieren, Impfung auch nach durchgemachter Erkrankung empfohlen
Prävention	MMR(V)-Impfung im Alter von 11-14 und 15-24 Monaten; Indikationsimpfung bei Frauen im gebärfähigen Alter

Cave! bei geplanter Schwangerschaft soll Rötelnimpfstatus geklärt und ggf. nachgeimpft werden!

Ringelröteln

Synonym	Erythema infectiosum
Erreger	Parvovirus B19 (einsträngiges DNA-Virus)
Epidemiologie	Kinder im Alter von 5-15 Jahren, Durchseuchungsrate im Erwachsenenalter 70%
Ätiologie	Übertragung: Tröpfcheninfektion, diaplazentär (Risiko bei Erstinfektion in SS 30%) Kontagiosität: Infektiosität vor Exanthemausbruch, im Exanthemstadium keine Ansteckungsgefahr mehr Inkubationszeit: 4-14 Tage
Klinik	Im Kindesalter häufig asymptomatisch, bei Erwachsenen meist schwerer Verlauf Fakultative Symptome: leicht eingeschränktes Allgemeinbefinden, grippeartig, in 15-20% Exanthem mit Wangenerythem mit perioraler Aussparung ('Ohrfeigenexanthem'), zu Beginn makulopapulös-konfluierendes und später girlanden- oder netzartige Exanthem (durch zentrale Abblassung) auf Extremitäten und Rumpf, ggf. milder Pruritus
Komplikationen	Parvovirus-B19-Arthritis: v.a. bei Erwachsenen, symmetrische Polyarthritis (insb. Finger, Hand, Knie, OSG); i.d.R. Abklingen nach 3-4 Wochen aplastische Krise bei chronisch hämolytischen Anämien (z.B. bei Sichelzellanämie) oder Immunsuppression bei diaplazentärer Übertragung: Fetus mit schwerer Anämie → evt. Hydrops fetalis → erhöhte Abortrate; ggf. Myokarditis
Diagnostik	Klinisch; Labor: passagere Anämie (Virusbefall der Erythroblasten mit gestörter Erythropoese), spezifische IgM-AK, direkter Nachweis mittel PCR; Sonographie zum Ausschluss eines Hydrops fetalis bei Infektion in der SS
DD	Masern, Scharlach, Röteln, Dreitagefieber, Arzneimittelexanthem, rheumatische Erkrankung
Therapie	keine nötig, ggf. Antipyretika; Ausnahme: fetale Bluttransfusionen bei Infektion während der SS
Prognose	lebenslange Immunität, Exanthem kann im ersten Jahr nach Infektion rekurren

Dreitagefieber

Erreger	HHV6 (selten auch HHV7)
Epidemiologie	Säuglinge und Kleinkinder, Häufigkeitsgipfel 6 Monate bis 2 Jahre
Klinik	Initial plötzlich beginnendes dreitägiges hohes Fieber bei gutem Allgemeinzustand mit abruptem Ende, danach Auftreten eines feinfleckigen, makulösen, stammbetonten Exanthems (= Exanthema subitum) nach Stunden bis Tagen ggf. Lidödeme und zervikale Lymphadenopathie, unspezifische Symptome wie Husten, Schnupfen, Diarrhö
Komplikationen	Geht häufig mit Fieberkrämpfen einher (v.a. bei HHV7), sehr selten Meningoenzephalitis
Diagnostik	klinisch, Labor: initial Leukozytose, dann Leukopenie mit relativer Lymphozytose, IgM-AK-Nachweis, Erregernachweis mittels PCR
Therapie	symptomatisch
Prognose	Sehr gut, Fieberkrämpfe meist folgenlos; lebenslange Viruspersistenz, bei Immunsuppression Reaktivierung möglich

Varizellen (= Windpocken)

Erreger	Varizella-Zoster-Virus = HHV 3, Alpha-Herpesvirus
Epidemiologie	in jedem Alter möglich, Altersgipfel zwischen dem 1.-4. Lebensjahr, v.a. im Winter und Frühling; Seroprävalenz 90%
Ätiologie	Primärinfektion: Windpocken mit lebenslanger Persistenz des Virus in den Spinal- und Hirnganglien Reaktivierung: Herpes Zoster infolge (meist passagerer) Immunschwäche Übertragung: aerogen, Tröpfcheninfektion, Schmierinfektion (Bläscheninhalt, Speichel, Konjunktivalsekret), diaplazentär, Herpes Zoster: nur Bläscheninhalt infektiös Kontagiosität: hochansteckend, 2 Tage vor bis 5 Tage nach Exanthembeginn Inkubationszeit: 1-4 Wochen
Klinik	Windpocken: - Prodromi: unspezifisch, Abgeschlagenheit, leichtes Fieber, Kopf- und Gliederschmerzen - Pathognomisches Exanthem am ganzen Körper, inklusive behaarter Kopfhaut und Mundschleimhaut, starker Juckreiz, Papeln mit Vesikeln auf gerötetem Grund, die im Verlauf verkrusten, Nebeneinander verschiedener Exanthemphasen («Sternenhimmel»), Abheilung nach 7 Tagen
Komplikationen	Haut: bakterielle Superinfektion (Impetigo, Phlegmone, nekrotisierende Faszitis), oft Narbenbildung ZNS: Zerebellitis mit Ataxie (gute Prognose), Enzephalitis (schlechte Prognose) Andere: Pneumonie, Myokarditis, Arthritis, Nephritis, Glomerulonephritis bei Schwangeren und Neugeborenen: - fetales Varzellensyndrom (2% bei Erstinfektion in SS): Hautläsionen, Extremitätenfehlbildungen, Chorioretinitis - konnatales Varzellensyndrom (30% bei Infektion 5 Tage vor bis 2 Tage nach Geburt) Herpes Zoster
Diagnostik	i.d.R. Klinik ausreichend; ggf. Virusnachweis mittels PCR; Virustiterbestimmung innert 96h nach Exposition im 1. bis 5. SSM und bei Exposition 5 Tage vor bis 2 Tage nach Geburt, ggf. passive Immunisierung
DD	Ekzema herpeticatum, Impetigo contagiosa, andere pädiatrische Exanthemerkrankungen
Therapie	Windpocken: orale Antihistaminika, synthetische Gerbstoffe, Aciclovir bei erwarteten Komplikationen; ggf. Antibiotika p.o. bei Superinfektion CAVE: Kontraindikation für Gabe von Salicylaten (Gefahr des Reye-Syndroms)
Prognose	i.d.R. komplikationslos und folgenlose Abheilung; Erwachsene erkranken meist schwerer als Kinder; bei Immunsupprimierten und Neugeborenen letale Verläufe möglich
Prävention	Impfung bei 11 bis 15 Jahre alten Kindern, die Varizellen nicht durchgemacht haben, NW: Durchbruchvarizellen (leichte Erkrankung trotz Impfung), Impfvarizellen (leichtes Exanthem nach Impfung); Indikationsimpfung bei seronegativen Frauen mit Kinderwunsch oder Patienten mit schwerer Neurodermitis

Purpura-Schönlein-Henoch

Epidemiologie	v.a. Kinder unter 10 Jahren, ♂ > ♀
Ätiologie	gehäuft nach respiratorischen Infekten, genetische Prädisposition
Pathogenese	IgA-Immunkomplex-Vaskulitis der kleinen Gefäße, Aktivierung des Komplementsystems → Schädigung Gefäßwand
Klinik	Haut (immer betroffen): palpable Purpura und Petechien an Streckseiten der unteren Extremitäten, Gesäss GIT (80%): kolikartige Bauchschmerzen durch Darmschleimhauteinblutungen, blutige Stühle, Erbrechen Gelenke (75%): Hämarthros mit Arthralgien/Arthritis, v.a. Knie- und Sprunggelenk, meist bds., selbstlimitierend ohne Destruktion Niere (50%): Hämaturie und Proteinurie bei Glomerulonephritis, renale Hypertonie, Ödeme → Nierenbefall bestimmt die Prognose → Verlaufsuntersuchungen innerhalb des ersten Jahres nach Diagnose Selten: Orchitis, pulmonale Hämorrhagie, Beteiligung des ZNS
Komplikationen	rapid-progressive Glomerulonephritis mit Halbmondbildung
Diagnostik	Diagnosekriterien: Palpable Purpura/Petechien + Bauchschmerzen ODER akute Arthritis/Arthralgie ODER renale Beteiligung ODER typische Histopathologie einer Haut-/Nierenbiopsie (leukozytoklastische Vaskulitis mit IgA-Ablagerungen) Labor: meist unauffällig, ggf. Thrombozytose, leichte Anämie, erniedrigtes Gesamtkomplement, Serum-IgA erhöht Urinstatus Abdomen-Sonographie
DD	idiopathische Purpura, Purpura bei Bindegewebsschwäche (senile Atrophie)
Therapie	meist keine nötig, NSAR zur Analgesie; bei Nierenbeteiligung oder schwerem Verlauf Glukokortikoid-Stosstherapie, Dialyse bei akutem Nierenversagen
Prognose	meist komplikationsarm, terminales Nierenversagen in 1%

Mumps

Epidemiologie	Kinder zwischen 2 und 15 Jahren, ♂ > ♀
Ätiologie	Übertragung: Tröpfcheninfektion des Mumps-Virus (Paramyxoviridae) Kontagiosität: im Speichel sehr hoch, 7 Tage vor bis 9 Tage nach Krankheitsbeginn (Parotisschwellung) ansteckend Inkubationszeit: 12-25 Tage
Pathogenese	Virusvermehrung in Schleimhäuten und LK → Virämie und sek. Infektion der Speicheldrüsen (v.a. Parotis) → weitere Ausbreitung (Tränen-, Schild- und Brustdrüsen, Pankreas, Testes, Ovarien, Nervensystem) möglich
Klinik	50% der Fälle asymptomatisch oder mit Zeichen eines grippalen Infekts Sialadenitis: initial einseitige, später beidseitige Parotitis mit schmerzhafter teigiger Schwellung, Fieber, reduzierter AZ, absteigende Ohr läppchen, Kauschmerzen
Komplikationen	Mumpsorchitis: meist einseitige starke Schwellung und Druckdolenz, ggf. Sterilität durch Hodenatrophie Pankreatitis: Erbrechen, Übelkeit, Oberbauchschmerzen, Lipase↑ seröse Meningitis (5-10%): meist blander Verlauf Meningoenzephalitis: Bewusstlosigkeit, Krampfanfälle, Hirnnervenlähmung, Hemiplegien, Innenohrschwerhörigkeit bei Infektion im 1. Trimenon leicht erhöhte Abortrate, keine Fehlbildungen
Diagnostik	Klinische Diagnose; ggf. direkter Erregernachweis (PCR), indirekter Erregernachweis mittels IgM- bzw. IgG-AK-Nachweis
DD	Sialadenose, akute eitrige Sialadenitis, Sialolithiasis, Parotistumor; Hodentorsion, Meningitis anderer Genese
Therapie	symptomatisch
Prognose	Bei komplikationslosem Verlauf gut, lebenslange Immunität
Prävention	MMR(V)-Impfung, PEP mit aktiver Impfung innert 3(-5) Tagen nach Kontakt

Pertussis

Erreger	Bordetella pertussis, gram-, obligat aerobes Stäbchen
Epidemiologie	schon im Säulingsalter möglich (kein Nestschutz, da keine dauerhafte Immunität), v.a. auch ältere Menschen mit ungenügendem Impfschutz betroffen
Ätiologie	Übertragung: Tröpfcheninfektion, junge Erwachsene als Reservoir Kontagiosität: unbehandelt 4-6 Wochen, unter Antibiose nach ca. 5 Tage aufgehoben, hoher Manifestationsindex Inkubationszeit: 5-20 Tage
Pathogenese	B. pertussis vermehrt sich auf ziliertem Epithel der Atemwege → Virulenzfaktoren- und Toxin-Bildung → lokale Zerstörung des Flimmerepithels und Beeinträchtigung des Immunsystems
Klinik	Stadium catarrhale (1-2 W) unspezifische Erkältungssymptomatik, ggf. Konjunktivitis Stadium convulsivum (4-6 W) typischerweise nächtliche, stakkatoartige Hustenanfälle mit herausgestreckter Zunge, Zyanose, anschliessend stridoröse ('whooping', Keuchen) Inspiration, Erbrechen von zähem Schleim (Cave: Exsikkose), kein Fieber, Hyposphagma oder petechiale Einblutungen um die Augen Stadium decrementi (10-12 W) langsames Abklingen der Symptome, Hustenanfälle über Wochen bis Monate
Komplikationen	respiratorische Insuffizienz bei Säuglingen mit Apnoen und Zyanosen; Pneumonie durch Superinfektion mit Pneumokokken oder Hib, Otitis media, Sinusitis, Rippenfrakturen, Hernien, zerebrale Blutungen durch starkes Husten
Diagnostik	Klinik und passende Anamnese; BB: Leukozytose mit Lymphozytose; Labor: direkter Erregernachweis mittels PCR, indirekter Erregernachweis (IgG-AK) nach 3 Wochen ab Erkrankungsbeginn möglich
Therapie	Flüssigkeitssubstitution, stationäre Aufnahme von Säuglingen und bei schwerem Verlauf, O2-Gabe, Salbutamol, Makrolide (Verkürzung der Symptomatik und der Kontagiosität) für 7 bis 14 Tage
Prognose	i.d.R. folgenlose Ausheilung, letale Verläufe insb. bei ungeimpften Säuglingen <6 Mo; durchgemachte Erkrankung und Impfung führen nicht zur lebenslangen Immunität, Rezidive möglich
Prävention	Grundimmunisierung mit 4 Dosen DTP _a -Totimpfstoff mit 2, 4, 12 Monaten und 4-7 Jahren; anschliessend Auffrischimpfungen mit 14, 25, 45, 65 Jahren, bei Kontakt zu Säuglingen <6 Monaten alle 10 Jahre; PEP mit Makroliden

Poliomyelitis (= Kinderlähmung)

Erreger	Poliovirus (Enteroviren)
Epidemiologie	weltweit, Endemiegebiete in Pakistan und Afghanistan; v.a. Kleinkinder und Adoleszente; seit Impfung sehr selten
Ätiologie	Übertragung: fäkal-oral, selten Tröpfcheninfektion Kontagiosität: solange das Virus ausgeschieden wird (ca. 6 Wochen) Inkubationszeit: 3-35 Tage

Pathogenese	Orale Aufnahme → Vermehrung im GIT → Übertritt ins Blut → ggf. Befall der grauen Substanz im RM → Destruktion der Motoneurone → Motorische Parese betroffener Muskeln
Klinik	>90% asymptomatisch 4-8% abortive Poliomyelitis: keine ZNS-Beteiligung, grippeähnlich mit Darmbeteiligung, selbstlimitierend 4% mit ZNS-Beteiligung - in 3% nicht-paralytisch: Adynamie der Halsmuskulatur ('Head drop'-Zeichen), Rückenschmerzen und Muskelspasmen, keine Paresen, Ausheilung innert 2 Wochen - in 1% paralytisch: schlaffe, asymmetrische Paresen, v.a. untere Extremitäten betroffen, aufsteigender Verlauf mit Zwerchfelllähmung u/o bulbärem Affekt möglich (Hirnnerven, Atemzentrum, oft letal)
Komplikationen	Post-Polio-Syndrom (PPS): in 50% der Fälle, 10-30 Jahre nach Poliomyelitis zunehmende Paresen, Muskelschwund, Schwäche, Schmerzen in vorher nicht betroffenen Gebieten (sekundäre Degeneration von Axonen, die denervierte Muskelzellen versorgen (bei schwerer Erkrankung 5-10x mehr Muskelzellen zu versorgen als bei Gesunden))
Diagnostik	Virusnachweis mittels PCR aus Stuhl- oder Rachenprobe immer indiziert
Therapie	symptomatisch, Schmerztherapie, Bettruhe!, Physiotherapie, ggf. orthopädische Versorgung
Prognose	partielle Rückbildung der Paresen innerhalb der ersten Wochen möglich, Verbesserung mit Physiotherapie innerhalb der ersten 2 Jahre, danach Ausbildung von Kontrakturen, Deformierungen; bei bulbärem Befall Letalität 10%; keine lebenslange Immunität (3 Serotypen)
Prävention	Impfung mit monovalentem Totimpfstoff oder in Kombination mit DTP, Grundimmunisierung mit 4 Dosen mit 2, 4, 12 Monaten und 4-7 Jahren, keine Auffrischimpfung; Postexpositionsprophylaxe: immer (unabhängig vom Impfstatus)
DD	Guillain-Barré-Syndrom (symmetrische Paresen, keine grippeähnlichen Symptome), Enzephalitis, Meningitis

Fieberkrampf

Definition	Zerebraler Krampfanfall bei Kindern jenseits der Neugeborenenperiode, der im Rahmen einer fieberhaften Erkrankung auftritt (meist >38 °C), die nicht durch eine ZNS-Infektion bedingt ist.		
Epidemiologie	6 Monate bis 5 Jahre; Altersgipfel im 2. LJ; Lebenszeitprävalenz 2-4%		
Risikofaktoren	positive Familienanamnese, ausserhäusliche Betreuung (erhöhte Infekt- und Fieberwahrscheinlichkeit); häufig bei oberen Atemwegsinfekten, HWI und Dreitagefieber		
Pathogenese	Senkung der Krampfschwelle bei febrilen Temperaturen, meistens im Temperaturanstieg		
Klassifikation		<i>Unkomplizierter Fieberkrampf (70%)</i>	<i>Komplizierter Fieberkrampf (30%)</i>
Klinik		Generalisierter, symmetrischer Krampfanfall - <15 min Dauer - Max. 1 Anfall innerhalb von 24 h	Fokaler Anfall mit postiktaler Lähmung oder Sprechstörung - >15 min Dauer - Wiederholte Krampfanfälle innerhalb 24 h
Alter		6 Monate bis 5 Jahre	<6 Monate oder >5 Jahre
Diagnostik	Fokussuche, Labor (v.a. CRP, Glucose, Elektrolyte, Ammoniak, Laktat), LP immer bei Kindern <18 Monaten (DD Meningitis klinisch schwierig), Schädel CT, EEG bei jedem komplizierten Fieberkrampf (nach Entfieberung)		
DD	(konvulsive) Synkope, Schüttelfrost (wach und ansprechbar), Fieberdelir, ZNS-Infektion, Epilepsie		
Therapie	Ruhe bewahren!, Beruhigung und Aufklärung der Eltern, Monitoring, Antipyrese, Benzodiazepine nasal, rektal (Diazepam) oder bukkal (Midazolam) bei Anfallsdauer >5 Minuten		
Prognose	Rezidive in 30-40% pro Jahr, in 95% gute Prognose, Risiko für Epilepsie in 1-2% bei unkompliziertem, in 10-15% bei kompliziertem Fieberkrampf (Prävalenz in der Bevölkerung 1%)		

Lernschwierigkeiten

Dysgrammismus	Syntax-Störungen, bis zum 4. Lebensjahr physiologisch
Legasthenie	Lese-Rechtschreibe-Schwäche
Dyslexie	schlechte/falsche Wiedergabe/Redeweise, eingeschränkte Fähigkeit Wörter oder Texte zu lesen und zu verstehen
Dyskalkulie	Beeinträchtigung des arithmetischen Denkens
Dysgraphie	Schreibstörung

Gedeihstörung

Definition	Gewicht <3. Perzentile oder Gewichtsverlust >2 Hauptperzentilen
DD	Genetischer Syndrome, ungenügende Nahrungszufuhr, CF, bei Durchfall: Zöliakie, Morbus Crohn, CED

Dermatologie

Dermatologie	233	Bullöses Pemphigoid	243	Alopecia areata	252
Grundlagen der Dermatologie	233	Dermatitis herpetiformis Dühring	243	Atherom	253
Dermatologische Anamnese / Status	234	DD bullöse Dermatosen	243	Katzenkratzkrankheit	253
Dermale Applikationen	234	Psoriasis vulgaris	243	Livedo-Syndrome	253
Herpes Zoster	234	Psoriasis-Arthritis	244	Livedo reticularis	253
Post-Zoster-Neuralgie	235	Lichen ruber planus	244	Livedo racemosa	253
Molluscum contagiosum (= Dellwarze)	235	Lichen sclerosus et atrophicus	245	Pseudoacanthosis nigricans	253
Impetigo contagiosa	235	Ichthyosen	245	Chloasma / Melasma	253
Staphylococcal scalded skin syndrome	236	Pityriasis rosea	245	Kutane Mastozytose	253
Erythrasma	236	Seborrhoisches Ekzem	245	Naevus flammeus	254
Intertrigo	236	Acne vulgaris	245	Periorale Dermatitis	254
Mykosen (DHS-System)	236	Rosazea	246	SAPHO-Syndrom	254
Dermatophytosen	236	Granuloma anulare	246	Toxische (Kontakt-)Dermatitis	254
Tinea corporis	237	Melkersson-Rosenthal-Syndrom	246	Xeroderma pigmentosum	254
Tinea pedis	237	Chronisch rezidivierende Aphthen	246	Purpura senilis	254
Tinea capitis superficialis	237	Kutane Sarkoidose-Manifestationen	247	Lepra	254
Tinea capitis profunda (Kerion Kelsi)	237	Necrobiosis lipoidica	247	Insektenstiche	255
Onychomykosen	237	Xanthomatosen	247	Kontakt ekzem	255
Hefen	237	Keloid	247	Lupus vulgaris	255
Candidose	238	Verruca vulgaris	247	Neurokutane Syndrom	255
Pityriasis versicolor	238	Seborrhoische Keratose	248	Mycosis fungoides	256
Schimmelpilze	238	Naevus	248	Sézary-Syndrom	256
Skabies (Krätze)	238	Lipom	248	Paraneoplastische Syndrome	256
Lauserkrankungen	238	Histiozytom (= Dermatofibrom)	248	Kutane Paraneoplasien	256
Pediculosis capitis	239	Hänangiome der Augenlider	248	Venerologie	257
Pediculosis vestimentorum	239	Lentigo maligna	249	Humane Papillomaviren (HPV)	257
Pediculosis pubis	239	Morbus Bowen	249	Condylomata acuminata	257
Atopische Dermatitis	239	Erythroplasie Queyrat	249	LSIL	257
Photodermatosen	239	Aktinische Keratose	249	HSIL	257
Polymorphe Lichtdermatose	239	Leukoplakie	249	Condylomata gigantea	257
Phototoxische Reaktion	239	Malignes Melanom	249	Herpes genitalis	257
Photoallergische Dermatitis	239	Spinaliom	250	HIV / AIDS	258
Hydroa vacciniformia	240	Basaliom	250	Chlamydien-Infektionen	258
Aktinisches Retikuloid	240	Hautmetastasen	251	Lymphogranuloma venereum	258
Dermatitis solaris (= «Sonnenbrand»)	240	Parapsoriasis en plaques	251	Urogenitale Chlamydieninfektion	258
Porphyrien	240	Vitiligo	251	Granuloma venereum	258
Akut intermittierende Porphyrie	240	Alopezien	251	Ulcus molle	258
Porphyria cutanea tarda	240	Diffuse Alopezien	251	Gonorrhö (= Tripper)	258
Angioödem	241	Alopecia androgenetica	251	Syphilis (= Lues)	259
Erythema nodosum	241	Alopecia androgenetica der Frau	252	Jarisch-Herxheimer-Reaktion	259
Erythema exsudativum multiforme	241	Akut, diffus erworbene Alopezie	252	Bakterielle Vaginose	260
SJS / TEN	242	Chronisch, diffus erworbene Alopezie	252	Candida vulvovaginitis	260
Bullöse Autoimmundermatosen	242	Zirkumskripte Alopezien	252	Trichomonaden-Infektion	260
Pemphigus vulgaris	242				

Grundlagen der Dermatologie

Anatomie Haut

Epidermis	Stratum corneum	Zellschicht ohne Kerne oder Zellorganellen
	Stratum lucidum	Nur in Leistenhaut, Verbindungszone
	Stratum granulosum	Beinhaltet Keratohyalin granula
	Stratum spinosum	Langerhanszellen
	Stratum basale	Stammzellen und Melanozyten
Dermo-epidermale Junktionszone (Str. basale, Lamina rara, Lamina densa, Lamina fibroreticularis)		
Dermis	Stratum papillare	Meissner-Körperchen: Berührung; Freie Nervenendigungen: Schmerz / Temperatur; Kapillaren, Mastzellen, Makrophagen

	Stratum reticulare	Ruffini-Körperchen: Scherkräfte; Vater-Pacini-Körperchen: Vibration; Haarfollikel, Drüsen, Gefässe
Subkutis	Vater-Pacini-Körperchen: Vibration; Venen, Hautnerven	

Primäreffloreszenzen

Makula, Papula (<0.5cm), Nodus (Papel >0.5cm), Plaque (konfluierende Papeln), Vesicula, Bulla, Quaddel (lat. Urtika), Pustula (Eiter)

Sekundäreffloreszenzen

Squama (Schuppe), Crusta (Kruste), Rhagade, Ulkus, Erosion, Exkoration (Abschürfung), Nekrose, Atrophie, Cicatrix (Narbe)

Komplexe Effloreszenzen

Ausschläge (Exanthem, Enanthem, Erythem, Erythrodermie), Hämorrhagien (Purpura: Petechien, Sugillationen, Ekchymosen, Hämatom), Lichenifikation (vergrößerte Felderung), Ekzem (Dermatitis mit Pruritus, Erythem und Papeln)

Dermatologische Anamnese / Status

Hautsymptome	Schmerzen, Juckreiz, Fieber, Lichtempfindlichkeit
Persönliche Anamnese	Hauterkrankungen, Diabetes mellitus, Hyperthyreose, Infektionskrankheiten; Medikamente, Reiseanamnese, Sexualanamnese
Inspektion LGFOV	LAGFOV = Lokalisation, Anzahl, Grösse, Farbe, Oberfläche (normal, atrophisch, schuppig, krustig etc.), Form, Verteilung (symmetrisch oder asymmetrisch, ein- oder beidseitig, gruppiert oder diffus)
Palpation	Konsistenz, Verschieblichkeit, Tiefe, Dermografismus, Nikolszki-Phänomen, Auspitz-Phänomen (Psoriasis vulgaris: punktförmige Blutungen bei Abkratzen der parakeratotischen Hornschuppe)
Apparative Diagnostik	Auflichtmikroskopie, Wood-Lampe, Biopsie, immunologisches und allergisches Labor

Dermale Applikationen

	<i>Zusammensetzung</i>	<i>Indikation</i>	<i>Wirkung</i>	<i>Kontraindikation</i>
Salbe	Fett	schuppene Dermatosen (atopisches Ekzem, Psoriasis), defekte Hautbarriere	Okklusion (Hemmung von Wärme- und Flüssigkeitsabgabe), Bildung Schutzfilm, Hemmung Krustenbildung	akut entzündete Haut (Wärmestau fördert Entzündung)
Crème (lipophil)	Wasser-in-Öl-Emulsion	schuppene Dermatosen, defekte Hautbarriere	kühlend, fettend, Okklusion	akut entzündete Haut
Crème (hydrophil)	Öl-in-Wasser-Emulsion	Allrounder, entzündliche Dermatosen, atopisches Ekzem	kühlend, pflegend, keine Okklusion	
Lotion	dünflüssige Öl-in-Wasser-Emulsion	grossflächige Anwendung, Sonnenschutz, atopisches Ekzem	kühlend, schnelles Einziehen	
Gel	Öl und Alkohol oder Wasser	Pruritus bei Insektenstichen, Urtikaria	kühlend, schnelles Einziehen	
Paste	Salbe oder Creme mit >10% Feststoff	intertriginöse Dermatosen (z.B. Windeldermatitis)	lange Haftung, austrocknende Wirkung, guter Hautschutz	
Puder	Pulverisierte Feststoffe	intertriginöse Dermatosen, defekte Hautbarriere	Kühlend, aufsaugende Wirkung, austrocknende Wirkung, Schutzfilm bildend	nässende Dermatosen (Verklumpung und Sekretstau möglich)
Suspension	inhomogene Mischung aus unlöslichem Feststoff und Wasser oder Alkohol	akut entzündliche Dermatosen mit Pruritus und intakter Haut (z.B. Dermatitis solaris, Urtikaria)	aufsaugende Wirkung, austrocknende Wirkung, kühlend	nässende Dermatosen
Lösung	homogene Mischung aus unlöslichem Feststoff und Wasser oder Alkohol	akut entzündliche Dermatosen mit Pruritus und intakter Haut (z.B. Dermatitis solaris, Urtikaria)	aufsaugende Wirkung, austrocknende Wirkung, kühlend	nässende Dermatosen

Herpes Zoster

Epidemiologie	Weltweites Vorkommen, 50% Lebenszeitprävalenz, insb. Menschen >50 J. betroffen
Ätiologie	Nach VZV (HHV-3)-Infektion lebenslange Persistenz der Viren in Spinal- und Hirnganglien; Reaktivierung infolge einer (oft passageren) Immunschwäche (Stress, Malignome, Infektionskrankheiten, Immunsuppressiva)
Klinik	Prodromi: reduzierter AZ, ggf. Fieber; dermatombezogene unilaterale Schmerzen, Parästhesien und Allodynie (Berührungsempfindlichkeit), nach ca. 4 Tagen Erythem mit gruppierten, uniformen Vesikeln und Papeln

Sonderformen	Zoster sine herpete: fehlende Läsionen Zoster ophthalmicus: Befall des N. ophthalmicus (V1), Hutchinson-Zeichen (Herpetiforme Hautläsion im Bereich der Nasenspitze durch Befall des N. nasociliaris), reduzierte Hornhautsensibilität, intraokuläre Beteiligung, ggf. Visusverlust Zoster oticus: Befall des N. facialis u/o N. vestibulocochlearis mit schmerzhaften Bläschen im äusseren Gehörgang und auf der Ohrmuschel sowie Ohrenschmerzen; bei N. facialis-Befall ipsilaterale periphere Facialisparesse; bei Befall des N. vestibulocochlearis Schallempfindungsschwerhörigkeit und Schwindel Zoster generalisatus: generalisierte Läsionen, ggf. hämatogene Streuung, fakultativ kutanes paraneoplastisches Syndrom → Malignomsuche indiziert
Diagnostik	Klinik i.d.R. ausreichend; Tonschwellenaudiometrie, Ophthalmoskopie, ggf. Malignomsuche, ggf. HIV-Test, Erregernachweis mittels PCR
Therapie	Topische Gerbstoffe, Analgesie (NSAR, Paracetamol, Codein, Opiate, ggf. Amitriptylin (TCA)), keine Glukokortikoide Aciclovir bei Personen > 50J., Zoster im HNO-Bereich, starker Ausprägung, Komplikationen, Immunschwäche, chronischen Hauterkrankungen oder Dauertherapie mit Salicylaten und Steroiden
Prognose	Insg. gute Prognose, ggf. persistierende Facialisparesse, Visusverlust, Schwerhörigkeit, Post-Zoster-Neuralgie
Prävention	VZV-Lebendimpfung oder Zoster-Totimpfstoff, kein Kontakt zu Schwangeren, Neugeborenen, Immunsupprimierten
Komplikationen	Zoster-Meningoenzephalitis (Vigilanzminderung, ggf. Meningismus) bakterielle Superinfektion (z.B. Perichondritis) Post-Zoster-Neuralgie

Post-Zoster-Neuralgie

Epidemiologie	in 10-15% aller Fälle; 50% betreffen > 60-jährige
Klinik	starke Schmerzen > 4 Wochen nach Herpes Zoster, akute bohrende Schmerzattacken
Therapie	Antikonvulsiva (Gabapentin, Pregabalin), trizyklische Antidepressiva (TCA, z.B. Amitriptylin), Lidocain-Pflaster, Capsaicin-Pflaster, Opiode; Transkutane elektrische Nervenstimulation, physikalische Therapie, Physiotherapie
Prognose	Persistieren häufig >1 Jahr, lebenslanger Verlauf möglich; bei ca. 30% Schmerztherapie ineffektiv

Cave!	Salizylate im Kindesalter kontraindiziert, Gefahr eines Reye-Syndrom! Malignomsuche bei Herpes generalisatus (fakultativ kutanes paraneoplastisches Syndrom)!

Molluscum contagiosum (= Dellwarze)

Epidemiologie	♂ > ♀, v.a. Kinder und Jugendliche
Ätiologie	Molluscum-contagiosum-Virus (DNA-Virus der Pockengruppe), Übertragung von Mensch zu Mensch
Klinik	Einzelne oder gruppierte hautfarbene, kleine, harte Papeln mit zentraler Delle, Verschleppung durch Autoinokulation
Lokalisation	Augenlider (Risiko der chronischen follikulären Konjunktivitis), Rumpf, Beugen, Genitalien
Diagnostik	klinisch, ggf. HIV-Diagnostik bei generalisiertem Befall
Therapie	keine nötig
Prognose	spontanes Ausheilen innert Monaten, ggf. Curettage, Exprimation des Molluskumbreis, Vereisung
Komplikationen	bei Immunsuppression generalisierter Befall oder Riesenmollusken möglich

Impetigo contagiosa

Epidemiologie	20/1'000 Fälle pro Jahr, v.a. im Kindesalter, häufigste bakterielle Hauterkrankung im Kindesalter, hoch-ansteckend
Ätiologie	Infektion mit S. aureus (eher grossblasig) u/o beta-hämolysierenden Streptokokken (eher kleinblasig) gehäuft bei atopischer Dermatitis, Superinfektion nach Insektenstich, HSV- oder VZV-Infektion
Klinik	periorale oder perinasale Blasenbildung mit konfluierenden honiggelben Krusten auf erythematösem Grund, ggf. auch an der Kopfhaut
Diagnostik	Klinisch, ggf. mikrobiologische Kultur mit Antibiotogramm bei starker oder rezidivierender Infektion
Therapie	Hygienemassnahmen, topische Antiseptika (Chlorhexidin), topische Antibiose (Fusidinsäure), ggf. systemisch Antibiose (Cephalosporin der 1. Generation, bei Allergie Erythromycin oder Clindamycin) bei ausgeprägter Klinik
Prognose	folgenlose Abheilung
Komplikationen	Invasive Weichteilinfektionen, Sepsis, Lymphangitis, bei Streptokokkeninfektion akute postinfektiöse Glomerulonephritis
DD	Syphilisinfektion Stadium II

Cave! Kreuzallergie gegen Cephalosporine bei bestehender Penicillinallergie

Staphylococcal scalded skin syndrome

Epidemiologie	v.a. Kleinkinder und Säuglinge, seltener immungeschwächte Erwachsene betroffen (ältere Kinder und Erwachsene haben i.d.R. neutralisierende AK gegen die SSSS-auslösenden Toxine)
Ätiologie	endogene (Pharyngitis, Otitis media) oder exogene (Schmierinfektion) Infektion mit <i>S. aureus</i>
Pathogenese	Hämatogene Ausbreitung der <i>S. aureus</i> -Toxine (Exfoliatin A und B)
Klinik	Prodromi: hohes Fieber, Scharlach-ähnliches Exanthem; nach 24-48h diffuse generalisierte Hautrötung mit schlaffen, leicht reissenden Blasen, die erodierte Haut zurücklassen (scalded skin), kein Schleimhautbefall (DD: SJS); Mundwinkelrhagaden; im Verlauf Ablösung der Haut und narbenlose Abheilung
Diagnostik	positives Nikolsky-Phänomen I, Hautbiopsie: intradermale Spaltbildung zwischen Str. corneum und Str. granulosum
Therapie	Intensivmedizinische Überwachung, topische Antiseptika (Chlorhexidin), topische Antibiotika (Fusidinsäure), systemische Antibiotika (Flucloxacillin); Glukokortikoide sind sowohl lokal als auch systemisch kontraindiziert!
Prognose	Letalität 1%
Komplikationen	Superinfektion, Sepsis, Pneumonie, Dehydratation
DD	Stevens-Johnson-Syndrom bzw. TEN (mit Schleimhautbefall), Pemphigus neonatorum, grossblasige Impetigo contagiosa

Erythrasma

Ätiologie	Infektion mit <i>Corynebacterium minutissimum</i> (physiologische Hautflora)
Risikofaktoren	feuchte Hautspalten (Adipositas, Schweiss), Immunschwäche, Diabetes mellitus
Klinik	Intertriginös gelegene, flächige, scharf begrenzte, rotbraune Makula mit Schuppung, selten mit Juckreiz
Diagnostik	Wood-Licht mit karminroter Fluoreszenz (erregerproduzierte Porphyrine)
Therapie	Hautpflege, Trocknung, lokale Antimykotika (Imidazole), antibiotische Salben oder Cremes, syst. AB-Therapie bei schweren Verläufen
DD	Intertrigo (geröteter Rand, weissliche Mazeration), Psoriasis vulgaris (Pruritus, andere Prädispositionsstellen), Tinea inguinalis (geröteter, schuppiger Rand; Pruritus und Brennen)

Intertrigo

Synonym	intertrigiöses Ekzem, Hautwolf
Definition	Dermatitis, die insb. die Hautfalten betrifft (submammär, inguinal, interdigital)
Ätiologie	Adipositas, Schwitzen, tragen zu eng anliegender Kleidung
Klinik	schmerzhafte, scharf begrenzte, hochrote Erosionen mit Mazeration, Schuppung, Satellitenherde bei Candidabefall, süßlicher Geruch bei Superinfektion
Therapie	Gewichtsreduktion, Hautpflege, Trocknung, Sitzbäder, Feuchtverbände, topische Glukokortikoide, zinkhaltige Salben und Pasten, bei intertriginöser Candidose lokale Antimykotika (Imidazole z.B. Bifonazol), bei bakterieller Superinfektion topische Antibiotika
Komplikationen	Candidainfektion (intertriginöse Candidose), bakterielle Superinfektion

Mykosen (DHS-System)

DHS-System	Einteilung humanpathogener Pilze in 3 Gruppen nach Morphologie und verursachten Krankheitsbildern
Dermatophyten	Fadenpilze, die ausschliesslich oberflächliche Infektionen verursachen
Hefen	Sprosspilze, die kutane, mukosale und invasive (v.a. bei Immunschwäche) Infektionen verursachen können
Schimmelpilze	sporenbildende Fadenpilze, die fast ausschliesslich schwere invasive, opportunistische Infektionen verursachen

Dermatophytosen

Vertreter	Trichophyton, Microsporum, Epidermophyton
Epidemiologie	Kinder oft mit Tinea capitis
Pathogenese	Keratinase, die Keratin (Nährstoffquelle) abbaut (deshalb Befall von Nägeln, Haaren, Haut), meist obligat pathogen

Morphologie	Hyphen (fadenförmige Zellen der Pilze), Myzel (Hyphengeflecht durch asexuelle Vermehrung)
Einteilung	Tinea superficialis (Befall der Epidermis) und profunda (Befall von Haarfollikel und -schaft)
Diagnostik	Mikrobiologie: Mikroskopie und Pilzkultur Wood-Licht: Microsporum (blaugrüne Fluoreszenz), Trichophyton (gelbgrüne Fluoreszenz), Epidermophyton (keine Fluoreszenz)
Therapie	systemisch: Fluconazol, Variconazol, Itraconazol; lokal: Ciclopirox (zur Minimierung der Kontagiosität)

Tinea corporis

Definition	Dermatophytose der behaarten Haut (inkl. Gesicht, exkl. palmar/plantar und behaarter Kopf)
Spezialformen	Tinea intertriginosa: im Bereich der Intertrigines, wo Hautflächen aneinanderliegen, häufig auf Basis einer Intertrigo Tinea inguinalis: oft Mitbeteiligung des Gesässbereichs
Klinik	Gerötete, multiple, scheibenförmige, ekzematöse Herde mit randständigen Plaques und Schuppung → konfluieren zu grossflächigen Figuren; starker Juckreiz
DD	nummuläres Ekzem, Psoriasis, Pityriasis rosea, Pityriasis versicolor

Tinea pedis

Epidemiologie	sehr häufig, häufigste Dermatophytose (10%)
Klinik	interdigitale Mazeration mit Rötung, Schuppung, weisse verquollene Epidermis, Juckreiz, schmerzhaftes Rhagaden
Komplikationen	Superinfektion (Pseudomonas aeruginosa, ulzerierend), Erysipel

Tinea capitis superficialis

Definition	Pilzinfektion im Bereich des behaarten Kopfes (ggf. auch Augenbrauen, Wimpern, Bart), die sich auf die oberen Anteile der Haarfollikel beschränkt
Ätiologie	durch Microsporum (hochkontagiös!) und Trichophyton, Übertragung von Katze, Meerschweinchen auf Mensch
Klinik	Münzgrosse, entzündlich gerötete Areale mit abgebrochenen Haaren ("gemähte Wiese")

Tinea capitis profunda (Kerion Kelsi)

Definition	Pilzinfektion der keratogenen Zone des Haarschaftes mit perifollikulärem einschmelzendem Infiltrat. Die Ausbildung tumoröser Auswüchse wird 'Kerion celsi' bezeichnet
Ätiologie	Trichophyton
Klinik	Runde, haarlose Herde, stark entzündet mit schmerzhaften, nässenden Knoten und Krusten, regionale LK-Schwellung, Fieber, Schwäche
Komplikationen	vernarbende Alopezie

Onychomykosen

Definition	Chronische, progredient den Nagel zerstörende Pilzinfektion der Finger- u/o Zehennägel
Epidemiologie	Prävalenz bis zu 30%
Ätiologie	meist durch Dermatophyten (Tinea unguium), am häufigsten distal subunguale Onychomykose (DSOM)
Klinik	trockner, glanzloser, verdickter bis krümeliger Nagel mit weiss-grauen bis gelblichen Verfärbungen
Diagnostik	Klinik, Mikrobielle Diagnostik: Desinfektion, Zurückschneiden des Nagels, proximale Materialgewinnung, Mikroskopie des Nativpräparats, Pilzkultur, histologische Untersuchung mit PAS-Färbung
Therapie	immer lokal mit Ciclopirox-Nagellack, systemische Antimykose (Fluconazol) bei > 50% Befall der Nagelplatte
Komplikation	Hautmykosen, Erysipel des Unterschenkels

Hefen

Vertreter	Candida species, (meist C. albicans), Cryptococcus neoformans, Malassezia furfur
Pathogenese	i.d.R. Opportunisten, Befall von Haut, Schleimhäuten und inneren Organen, Infektion mit Cryptococcus durch infizierte Stäube
Morphologie	Pseudomyzel und Sprosszellen, positiv in der Gramfärbung
Diagnostik	Wood-Licht: Malassezia furfur (gelborange Fluoreszenz)

Candidose

Risikofaktoren	Immunsuppression, pH-Wert-Änderung der Vagina, übermässig feuchte Haut, systemische Antibiose
Formen	Einfache Candidose: Vaginitis, Balanitis, Mundsoor, intertriginöse Candidose, interdigitale Candidamykose, Windelsoor, Nagelcandidose Invasive Candidose: Soorösophagitis, Befall innerer Organe (Candida-Pneumonie, Herz, Leber, ZNS)
Klinik	Erythematöse Makulae oder Flächen + Satellitenherde, ggf. Ulzerationen; orale weisslich-graue Beläge
Diagnostik	Mikroskopie, Kultur, Antigennachweis, Endoskopie bei Vd. auf Soorösophagitis
Therapie	lokal: antimykotische Salben (z.B. Ciclopirox- oder Clotrimazol-Salbe), ggf. vaginale Zäpfchen systemisch: Fluconazol, Caspofungin (bei Candida krusei), Amphotericin B i.v. bei Candidasepsis
Komplikationen	Candidasepsis

Pityriasis versicolor

Epidemiologie	Weltweit, v.a. junge Männer betroffen
Ätiologie	Malessezia furfur (Hefepilz der normalen Hautflora), Risikofaktoren: Starkes Schwitzen, Seborrhö, heisses und feuchtes Klima, Adipositas, Stress
Klinik	Pityriasis versicolor rubra: rötlich-braune, unregelmässig, erbsengrosse bis flächige gefärbte Makulae; v.a. oberer Rumpf Pityriasis versicolor alba nach UV-Exposition: Hypo- oder Depigmentierung der betroffenen Areale Pityrosporum-Follikulitis bei immunsupprimierten Patienten: papulopustulöse Follikulitis
Diagnostik	Hobelspanphänomen (Auslösen einer feinen, weisslichen Schuppung bei Bestreichen des Areals), mikroskopischer Nachweis
Therapie	Meist nur kosmetische Relevanz; Azol-Shampoo
DD	Dermatophytosen, Vitiligo

Schimmelpilze

Vertreter	Aspergillen (allergisch bronchopulmonale Aspergillose, Aspergillom, invasive pulmonale Aspergillose)
Pathogenese	i.d.R. Opportunisten, häufige Auslöser für Allergien, Toxine (zB. Aflatoxin) können maligne Erkrankungen verursachen
Morphologie	Hyphen, Myzel
Therapie	Amphotericin B

Cave! Fluconazol nicht ausreichend wirksam!

Skabies (Krätze)

Ätiologie	parasitäre Erkrankungen durch Skabies-Milbe
Übertragung	Mensch zu Mensch, Teilen von Kleidern oder Handtüchern
Pathogenese	Immunreaktion vom Spättyp (Typ IV Reaktion) auf die Eier, Kotballen und die abgestorbenen Milben 2-5 Wochen nach Infektion mit Juckreiz und ekzematöser Hautveränderung
Lokalisation	interdigital, Handgelenke, Mamillen, männliches Genitale, Achselfalten, Leisten, Kniekehlen
Klinik	Kommaförmige, unregelmässig gewundene Papeln von wenigen mm Länge, Ekzem, Kratzverletzungen bei nächtlichem Juckreiz (Milbe invadiert Stratum corneum nachts)
Diagnostik	Nachweis von Milben, Kotballen oder Eiern mittels Mikroskopie, Dermatoskopie
Therapie	Permethrin-Creme (nach einer Anwendung nicht mehr ansteckend), Ivermectin oral; Reinigung sämtlicher Wäsche
Komplikationen	Generalisation, bakterielle Superinfektion, Scabies crustosa (massiver Milbenbefall i.R. einer Immunsuppression), Scabies nodosa (v.a. bei Säuglingen und älteren Personen; Bildung derber, rundlicher Knoten)
DD	atopisches Ekzem, Dermatophytosen, allergisches Ekzem, Impetigo bei Krusten

Lauserkrankungen

Synonym	Pediculosis
Epidemiologie	nebst Skabies sehr häufige Ektoparasitose in Europa

Pathogenese	Laus ernährt sich von Blut, beim Stich injiziert sie Speichel in die Haut, lokale Entzündungsreaktion; Weibchen legen Eier (Nissen) am Haaransatz oder an Kleidernähten und -falten ab, Larven schlüpfen 8-10 Tage später, Laus stirbt nach 2-3 Tagen abseits des menschlichen Körpers, Eier überleben 10 Tage
Klinik	Juckreiz
Therapie	Kontrolle der Kontaktpersonen, Waschen sämtlicher Wäsche bei 60° oder Einfrieren für 24h, Dimeticon-Shampoo für Kopf- und Filzlaus; Auskämmen mit Nissenkamm

Pediculosis capitis

Ätiologie	Pediculus humanus capitis, Übertragung von Mensch zu Mensch (v.a. Kleinkinder)
Klinik	juckende Kopfhaut, ggf. Ekzem retroaurikulär, nuchal, Verfilzung der Haare
Komplikation	Bakterielle Superinfektion der aufgekratzten Haut

Pediculosis vestimentorum

Ätiologie	Pediculus humanus humanus (vestimentorum), Übertragung: gemeinsam genutzte Kleidung, engen Körperkontakt
Risikofaktoren	mangelnde Hygiene
Klinik	Stark juckende, urtikarielle Papeln und Knoten an Armen und Beinen
Komplikationen	Verbreitung (Kleiderlaus ist Vektor) von Fleckfieber, Wolhynisches Fieber, Rückfallfieber; bakterielle Superinfektion

Pediculosis pubis

Ätiologie	Phthirus pubis, Übertragung durch Geschlechtsverkehr, Wäsche oder Matratzen möglich
Risikofaktoren	starke Körperbehaarung, wechselnde Sexualpartner
Klinik	Stark juckende, unscharf begrenzte blaugraue Flecken im Genitalbereich, Achselhöhlen, Bauch- und Brustbehaarung, Barthaare, Augenbrauen und Wimpern
Komplikationen	Bakterielle Superinfektion der aufgekratzten Haut

Atopische Dermatitis

Siehe Zusammenfassung Pädiatrie

Photodermatosen**Polymorphe Lichtdermatose**

Epidemiologie	häufigste Dermatoze, sog. «Sonnenallergie»
Pathogenese	Hautveränderungen nach UVA-Exposition (selten UVB) nach den Wintermonaten, ähnelt Typ IV Reaktion; Reaktion erfolgt wahrscheinlich auf Autoantigene, die durch UV-Belastung entstehen
Klinik	interindividuell sehr heterogen, aber intraindividuell konstant; allen gemeinsam ist der starke Juckreiz, Auftreten Stunden-Tage nach Exposition; ggf. fleckige Erytheme, Papeln, Plaques, Papulovesikel oder Bullae
Diagnostik	anamnestisch oft klar, UVA-Provokationstest möglich
Therapie	spontane Abheilung, Meiden von UVA-Strahlung, Sonnenschutz (UV-Schutz + Antioxidans), Lichtgewöhnung vor geplanter Sonnenexposition, lokale Glukokortikoide, Antihistaminika zur Juckreizlinderung

Phototoxische Reaktion

Formen	Wiesengräserdermatitis: Pflanzenbestandteile + UVA-Strahlung → streifige oder netzartige Effloreszenz, meist an Extremitäten, Abheilung unter Hyperpigmentierung Berloque-Dermatitis: Bergamotteöl + Lichtexposition → Hyperpigmentierung ohne entzündliche Phase

Photoallergische Dermatitis

Ätiologie	Photoallergen + UVA-Strahlung löst allergische Reaktion (Typ IV) aus
Risikofaktoren	Mögliche Photoallergene: Duftstoffe, Sonnenschutzpräparate, Konservierungsstoffe, Medikamente
Klinik	Hauterscheinungen (Erytheme, Papulovesikel, Blasen) beschränken sich auf das sonnenexponierte Gebiet
Diagnostik	Anamnese, Belichteter Epikutantest = Photopatchtest
Therapie	Meiden des Photoallergens, Lichtschutz durch Kleider, Sonnencreme, topische Glukokortikoide im akuten Stadium

Hydroa vacciniformia

Epidemiologie	sehr selten, bei Kindern
Klinik	pockenähnliche Hautveränderung mit livid-rotem Erythem, serös oder hämorrhagischen Blasen und sek. Vernarbung

Aktinisches Retikuloid

Pathogenese	Chronifizierung einer photoallergischen Dermatitis mit auch unter Lichtkarenz persistierendem Ekzem und starker Lichenifikation

Dermatitis solaris (= «Sonnenbrand»)

Epidemiologie	Insb. hellhäutige Menschen (Hauttyp I und II)
Ätiologie	Übermäßige Exposition gegenüber UVB-Strahlen
Klinik	Streng auf exponiertes Areal begrenztes Erythem mit Pruritus und Schmerzen; meist Verbrennung I. oder II. Grades
Therapie	bei leichtem Sonnenbrand kühlende Externa und feuchte Umschläge, bei schwerem Sonnenbrand systemische NSAR (z.B. Diclofenac) und feuchte Umschläge mit antiseptischen Zusätzen
Komplikationen	hypovolämischer Schock bei schwerem Sonnenbrand >10% der KOF bei Erwachsenen (>5% der KOF bei Kindern)
Prävention	Sonnenschutz durch Sonnencremes, Fensterglas, Textilien, Zinkpaste

Porphyrien

Definition	Gruppe seltener Erkrankungen, bei der sich Zwischenprodukte der Hämsynthese (Porphyrine) durch einen Enzymdefekt akkumulieren
Grundlagen	Häm aus Porphyrin und Eisen bestehend, bei gestörter Häm-Synthese fallen vermehrt Porphyrine und ihre Vorstufen an, die sich in Geweben ablagern und deren Ausscheidung in Urin und Stuhl gesteigert ist
Formen	Primäre Porphyrien: genetisch bedingter Enzymdefekt - Hepatische Porphyrien (häufig): • Akut hepatische Porphyrien.: akut intermittierende Porphyrie, Porphyria variegata (AD) u.a. • Chronisch hepatische Porphyrien.: Porphyria cutanea tarda, hepatoerythropoetische Porphyrie (AR) - Erythropoetische Porphyrien (selten): • Kongenitale erythropoetische Porphyrie (sog. Morbus Günther; AR) • Erythropoetische Protoporphyrinurie (AD) Sekundäre (erworbene) Porphyrien: durch Intoxikationen, Blut-/Lebererkrankungen, Infektionen, Hunger, Anämien, chronischen Alkoholabusus, chronische Schwermetallintoxikation

Akut intermittierende Porphyrie

Epidemiologie	wird meist um das 30. Lebensjahr symptomatisch, ♀ > ♂ (2:1)
Ätiologie	AD, Mutation der Porphobilinogen-Desaminase auf Chromosom 11
Auslöser	Alkohol, Medikamente (Narkotika, Antiepileptika, orale Kontrazeptiva, Steroide), Fasten, Dehydratation, Östrogen, psychischer Stress, Operationen
Klinik	Trias aus Abdominalschmerzen, Tachykardie, neurologisch-psychiatrische Symptome (Lähmung, Parästhesien, Psychose); Verlauf schubförmig
Diagnostik	Appendektomienarbe (wiederholte Vorstellung auf dem Notfall mit akutem Abdomen!), Nachweis von Porphyrinstoffwechselprodukten im Urin bei akutem Schub (Aminolävulinsäure, Porphobilinogen)
Therapie	keine kausale Therapie vorhanden, Meiden auslösender Faktoren

Porphyria cutanea tarda

Epidemiologie	häufigste Porphyrieform, Altersgipfel zwischen 40. und 70. LJ, ♂ > ♀
Ätiologie	AD, Defekt der Uroporphyrinogen-III-Decarboxylase, erworbene Form mit Enzymdefekt i.R. von Leberzellschäden
Auslöser	Alkoholabusus, hormonelle Kontrazeption (Östrogene), chronische Infekte
Pathogenese	Konzentrationsabhängige Phototoxizität der akkumulierten Porphyrine mit Schädigung von Haut und Schleimhäuten
Klinik	Blasenbildung und schlechte Wundheilung nach Sonnenexposition, Abheilung unter Narbenbildung, v.a. Handrücken, Unterarmstreckseiten, Gesicht und Nacken; Hyperpigmentierung, Hypertrichose, sklerodermieartige Veränderungen der Kopf- und Stirnhaut
Diagnostik	Lebersonografie, erhöhte Porphyrinausscheidung in Urin und Stuhl, Ferritin (ggf. gleichzeitige Hämochromatose)
Therapie	Meiden von Lichtexposition und lebertoxischen Substanzen, Aderlass, Chloroquin (Bildung wasserlöslicher Komplexe mit Ausscheidung über Nieren)

Angioödem

Ätiologie	Histamin-vermitteltes Angioödem: - Allergisches Angioödem: IgE-vermittelt - Pseudoallergische Reaktion (Nahrungsmittel, Medikamente): nicht-IgE-vermittelt - Urtikaria-assoziiertes Angioödem (chronisch spontan, physikalisch) Bradykinin-vermitteltes Angioödem: - Hereditäres Angioödem: ohne oder mit C1-Esterase-Inhibitor-Mangel (C1-INH) (AD) - Erworbenes Angioödem (Autoimmunerkrankungen, maligne Erkrankungen) - Medikamenten-induziertes Angioödem (ACE-Hemmer, Sartane) Idiopathische Angioödeme (Ausschlussdiagnose, unbekannte Auslöser)
Pathogenese	Histamin und Bradykinin führen als vasoaktive Botenstoffe zu einer vorübergehend erhöhten Gefässpermeabilität mit Gewebeschwellung
Klinik	Akute Schwellung von Dermis, Subkutis und Submukosa der Lider, Lippen, Zunge, Mundschleimhaut, Extremitäten, Genitale; ggf. Pharynx-/Larynxbeteiligung mit Schluckbeschwerden, Globusgefühl, Dyspnoe Histamin-vermittelte Angioödeme: Manifestation insb. im Hals-Kopf-Bereich, Urtikaria u/o Pruritus Oft einmaliges Auftreten, ohne GIT-Beschwerden Hereditäres und erworbenes Angioödem: insb. Extremitäten, seltener Hals-Kopf-Bereich, abdominelle Koliken, Larynx/Pharynx bei 1%, i.d.R. keine Urtikaria oder Pruritus ACE-Hemmer-induziertes Angioödem: i.d.R. ausschliesslich im Hals-Kopf-Bereich, bei 10% Obstruktion der oberen Atemwege, i.d.R. keine Urtikaria oder Pruritus
Diagnostik	Klinik, Pricktest oder in-vitro-Allergiestest, Labor: GOT, GPT, Kreatinin, TSH, Komplementfaktor C4, C1-INH-Bestimmung
Therapie	Auslöser meiden Histamin-vermittelte Angioödeme: Glukokortikoide i.v., Antihistaminika oral oder i.v., β_2-Sympathomimetika inhalativ, Adrenalin i.m. Bradykinin-vermitteltes Angioödem: Bradykinin-B₂-Rezeptor-Antagonisten, C1-Esterase-Inhibitor-Substitution CAVE: Glukokortikoide und Antihistaminika nützen beim hereditären Angioödem nichts!
Komplikationen	Larynxödem (mit akuter Erstickungsgefahr), schwere abdominale Krise mit Hypovolämie und BD-Abfall bis zu Schock

Cave! Das Vorliegen einer Urtikaria spricht i.d.R. gegen ein Bradykinin-vermitteltes Angioödem!

Erythema nodosum

Definition	Durch Überempfindlichkeitsreaktionen hervorgerufene Entzündung des Unterhautfettgewebes (Panniculitis), die sich typischerweise mit druckschmerzhaften, rötlichen Knoten an den Unterschenkel-Streckseiten manifestiert
Epidemiologie	♀ > ♂
Ätiologie	Infektiös: Streptokokken (z.B. nach Tonsillitis), Mykobakterien, Yersinien (z.B. nach Yersinien-Enterokolitis) Autoimmun: Sarkoidose, Morbus Crohn, Colitis ulcerosa, M. Behcet Medikamentös: Sulfonamide, Kontrazeptiv Malignome
Klinik	Insb. Unterschenkel- Streckseiten betroffen, stark druckschmerzhafte, rötliche Knoten
Therapie	Behandlung der Grundkrankheit, symptomatische Therapie mit NSAR, systemische Glukokortikoide
Prognose	spontane Abheilung innert Wochen

Erythema exsudativum multiforme

Epidemiologie	Insb. junge Erwachsene zw. 20-40 Jahre, ♂ > ♀
Ätiologie	Assoziation mit Infektionen (v.a. HSV 1), Triggerfaktoren sind Kontaktallergien, UV-Einwirkung
Klinik	Rasch entstehende rundliche Erytheme, im Verlauf schiessscheibenförmige Plaques (Kokarden) mit bläulich-lividem Zentrum, ggf. mit Bläschen oder Krusten, heller Intermediärzone und dunkelrotem Randsaum, teilweise konfluierend, juckend, brennend; Beginn meist an den Händen und Füßen mit Ausbreitung auf Stamm und Gesicht Major-Form: zusätzliche Schleimhautbeteiligung mit hämorrhagisch-verkrusteten Läsionen an Lippen, Wangenschleimhaut, Augen, Genitale, reduzierter AZ und Fieber Minor-Form: ohne Schleimhautbeteiligung und Allgemeinsymptome Fuchs-Syndrom: fast ausschliesslich Schleimhautbeteiligung

Diagnostik	klinisch, HSV-Nachweis aus den Hautläsionen
Therapie	keine kausale Therapie, b.B. glukokortikoidhaltige Externa, bei schwerem Verlauf u/o Schleimhautbefall systemische Glukokortikoide und Antihistaminika
Prognose	Spontane, folgenlose Abheilung innert 2-3 Wochen
Prävention	bei rezidivierendem Verlauf in Zusammenhang mit HSV-Infektionen: HSV-Prophylaxe mit Aciclovir
DD	Stevens-Johnson-Syndrom (atypische Kokarden mit zwei Zonen), fixes Arzneimittelexanthem (Wochen nach Beginn der Medikamenteneinnahme, münzgrosse Erytheme, keine Allgemeinsymptome)

SJS / TEN

Definition	Seltene, immunologische Intoleranzreaktion mit Hautablösung und hoher Letalität Stevens-Johnson-Syndrom (SJS) <10% Hautbeteiligung SJS/TEN-Übergangsform 10 - 30% Hautbeteiligung Toxische epidermale Nekrolyse (TEN) >30% Hautbeteiligung
Epidemiologie	♀ > ♂, HIV-Infizierte besonders häufig betroffen
Ätiologie	Medikamente (Allopurinol, Sulfonamide, Sulfasalazin, Phenobarbital, NSAR, SSRI), selten Infektionen, Kollagenosen
Pathogenese	wahrscheinlich Fehlsteuerung der toxischen T-Zellen, die zu massiver Apoptose von Keratozyten führt
Klinik	1-3 Wochen nach Medikamenteneinnahme schmerzhafte Erosionen und Ulzerationen v.a. an Augen und Mund, Fieber, reduzierter AZ, im Verlauf atypische Kokarden, grossflächige nekrotische Hautablösung, <i>immer</i> Schleimhautmitbeteiligung (Stomatitis, Cheilitis)
Diagnostik	Medikamentenanamnese, positives Nikolsky-Phänomen I, Biopsie: eosinophile Nekrose, subepidermale Spaltbildung mit Ablösung der Epidermis
Therapie	Absetzen der verursachenden Medikamente, Behandlung analog Verbrennung (Volumensubstitution, Wundbehandlung, Antibiotika bei Superinfektion/Sepsis, hochdosierte Glukokortikoid-Bolustherapie)
Prognose	SJS 10% Letalität, TEN 50% Letalität!
Komplikationen	akut: Superinfektion, Sepsis, Hypovolämie chronisch: Alopezie, irreguläre Pigmentierung, Synechien der Schleimhäute, genitale Komplikationen bei Frauen
DD	SSSS (keine Schleimhautmitbeteiligung, intradermale Spaltbildung; Glukokortikoide absolut kontraindiziert!), Erythema exsudativum multiforme

Bullöse Autoimmundermatosen

Definition	Autoantikörper gegen Haut u/o Schleimhaut führen zu Spalt- und Blasenbildung der Haut
Einteilung	Spaltbildung innerhalb Epidermis: Pemphigus-Gruppe, v.a Pemphigus vulgaris Spaltbildung in dermoepidermaler Junktionszone: Pemphigoid-Gruppe, v.a. Bullöses Pemphigoid, Pemphigoid gestationis; Dermatitis herpetiformis Duhring

Pemphigus vulgaris

Definition	Chronische Autoimmunerkrankung mit akantholytischer Blasenbildung an gesunder Haut durch intraepidermale Spaltbildung
Epidemiologie	Selten, 0.1-0.5/100'000 pro Jahr, Altersgipfel 30-60J., ♀ = ♂, häufigster Vertreter der Pemphigus-Gruppe
Pathogenese	IgG-Autoantikörper gegen Desmoglein 1/3 → Kontaktverlust der Keratinozyten (Akantholyse)
Auslöser	Medikamente (bspw. ACE-Hemmer, AB, Diuretika), Verbrennungen, UV-Exposition, Röntgenbestrahlung
Klinik	In >50% Beginn an der Schleimhaut mit Erosionen, Ulzerationen, selten Blasen, Nasenbluten, Heiserkeit Haut mit teils konfluierenden Erosionen, Krusten, ggf. schlaffe Blasen mit klarem Inhalt (da die Hautschicht so dünn ist, zerreißt sie meist sofort, bevor eine Blase entstehen könnte), an druckexponierten Stellen; brennende Schmerzen
Diagnostik	Positive Nikolski-Phänomene; Tzanck-Test positiv: Nachweis akantholytischer Riesenzellen (Tzanck-Zellen) in der May-Grünwald-Färbung; Direkte Immunfluoreszenz: Intraepidermale interzelluläre IgG-Auto-AK-Ablagerungen; ELISA: obligat IgG-Auto-AK gegen Desmoglein 3 (Antikörper-Serumspiegel korreliert mit Krankheitsaktivität)
Therapie	Beseitigung der Auslöser, Analgesie, lokale Antiseptika, systemische Glukokortikoide + Immunsuppressiva (Azathioprin)
Prognose	Remission unter kombinierter Immunsuppression in 30-50% der Fälle, unbehandelt innert 2 Jahren tödlich

Bullöses Pemphigoid

Epidemiologie	häufigste blasenbildende Autoimmunerkrankung Europas, 7/100'000 pro Jahr, häufiger v.a. >60 Jahren, ♂ > ♀
Ätiologie	Autoimmunologische Genese, i.d.R. spontanes Auftreten; Triggerfaktoren: UV-Licht, Medikamente; Assoziation zu Autoimmunerkrankungen, Neoplasien
Pathogenese	IgG-Autoantikörper gegen hemidesmosomale Strukturproteine (BP180/BP230) von Keratinozyten, die die Epidermis mit der BM verankern → Zerstörung der dermoepidermalen Haftung
Klinik	Ggf. Prodromalstadium mit juckenden, papulo-urtikariellen Hauterscheinungen Wochen-Monate vor Blasenbildung Inhomogene Hauterscheinungen (Erytheme, urtikarielle Exantheme, Kokarden), stabile, grosse, evt. hämorrhagische Blasen auf erythematöser oder unauffälliger Haut, v.a. intertriginöse Areale und Beugeseiten der Extremitäten betroffen, Juckreiz, i.d.R. keine Allgemeinsymptome, selten Schleimhaut betroffen
Sonderform	Pemphigoid gestationis: betrifft Schwangere im 2. und 3. Trimenon, Klinik und Diagnostik identisch, Therapie mittels kühlenden Externa, lokalen Glukokortikoiden, systemischen Antihistaminika, bei schweren Verläufen systemischen Glukokortikoiden, Prognose: i.d.R. selbstlimitierend innert 1-2 Mte, Rezidive in Folgeschwangerschaften und bei Einnahme oraler Kontrazeptiva möglich, in 5-10% Kind mit neonatalem, selbstlimitierenden Pemphigoid
Diagnostik	Nikolsky-Phänomen I und Tzanck-Test negativ (Nikolsky II positiv, jedoch unspezifisch) Biopsie: subepitheliale Spaltbildung, direkte Immunfluoreszenz (dermoepidermale Junktionszone mit IgG-AK u/o C3), ELISA: Bullöses-Pemphigoid-IgG-AK
Therapie	Steriles Abpunktieren der Blasen unter Erhalt der Blasendecke, Analgesie, lokale Antiseptika u/o Glukokortikoide, systemische Glukokortikoide + Immunsuppressiva (Azathioprin)
Prognose	i.d.R. narbenlose Abheilung, bessere Prognose als beim Pemphigus, 33% selbstlimitierend, unbehandelt oft schubförmig über Jahre
Komplikationen	Pemphigus gestationis: Persistenz nach Entbindung, Frühgeburtlichkeit, kleine Geburtsgrösse, Neugeborenen-Pemphigoid
DD	Erythema exsudativum multiforme

Dermatitis herpetiformis Duhring

Epidemiologie	♂ > ♀ (2-6:1), Altersgipfel 25-55 Jahre, Kinder selten betroffen
Ätiologie	Kutane Manifestation der Zöliakie, Assoziation zu Iodempfindlichkeit
Pathogenese	Immunkomplexbildung aus IgA und epidermaler Transglutaminase → Spaltbildung in dermoepidermalen Junktionszone
Klinik	Disseminierte, ggf. gruppierte tiefe, stecknadelgrosse, urtikarielle Papeln und Papulovesikel, synchrones Auftreten unterschiedlicher Effloreszenzen (urtikarielle Papeln, Papulovesikel, Plaques, Erythem), v.a. an Streckseiten der Extremitäten; 90% fast keine gastrointestinale Klinik (aber alle mit typischer Darmhistologie), extremer Juckreiz
Diagnostik	Nikolsky-Phänomene und Tzanck-Test negativ, Biopsie: subepitheliale Spaltbildung, direkte Immunfluoreszenz
Therapie	lebenslange glutenfreie und iodarme Diät, Eisen- und Vitaminsubstitution; Analgesie, lokale Therapie, systemische Immunsuppression (1. Wahl Dapsone)
Prognose	Chronischer Verlauf, Schübe über Wochen bis Jahre, dazwischen Remissionsphasen möglich, Spontanheilung in 10%

DD bullöse Dermatosen

- Infektiös: HSV (Primär- und Sekundärinfektion), VZV (Primär- und Sekundärinfektion), CMV, SSSS
- Traumatisch: Verbrennungen, Dermatitis solaris
- Porphyriiformen
- Autoimmun: SJS/TEN, Pemphigus, Pemphigoid, Dermatitis herpetiformis Duhring

→ Tzanck-Test positiv: Pemphigus vulgaris, HSV 1, VZV, CMV

Psoriasis vulgaris

Epidemiologie	♂ = ♀, Prävalenz 1-2%, höchste Inzidenz Typ I im 2.-3. LJZ, Typ II >5. LJZ
Ätiologie	Genetische Prädisposition + Triggerfaktoren, Komorbiditäten wie M. Crohn, Zöliakie, Vitiligo Alopezie, Depression
Triggerfaktoren	Mechanisch: isomorpher Reizeffekt ('Köbner-Phänomen'): gleiche Effloreszenzen nach unterschiedlichen Reizen Infektionen: Streptokokken der Gruppe A (obere Atemwegsinfekte), Staphylokokken, HIV Medikamente: Betablocker, Chloroquin, Interferon, Lithium Andere: Alkoholkonsum, Klimafaktoren, psychosoziale Faktoren (Stress)
Pathogenese	Keratinozytenproliferation mit Akanthose und Parakeratose
Klassifikation	Typ I (2/3) Zw. 10-30 Jahre, familiäre Häufung, ausgeprägte HLA-Assoziation, häufig schwerer Verlauf Typ II (1/3) Zw. 40-60 Jahre, selten familiäre Häufung, selten Korrelation mit HLA, i.d.R. leichtere Verläufe

Klinik	Chronische Erkrankung mit schubweise, Verlauf: erythematösquamöse Plaques (festanhaftende, grob-lamelläre, silbrig-weiße Schuppung) vorwiegend an Streckseiten der Extremitäten, Kopfhaut, Rumpf, in 50% Nagelbeteiligung (Ölfleck, Tüpfelnagel, Krümelnagel, Onycholyse), Juckreiz (Köbner-Phänomen), in 40% Psoriasis-Arthritis	
Formen	Psoriasis guttata	tropfenförmige, schuppige erythematöse Plaques am ganzen Körper nach Medikament oder Streptokokkeninfekt, meist Vorstufe der Psoriasis vulgaris
	Psoriasis nummularis	Konfluieren der tropfenförmigen Effloreszenzen
	Psoriasis geographica	Flächenhafte Ausbreitung der Effloreszenzen
	Psoriasis inversa	Effloreszenzen betont an Beugeseiten der Extremitäten
	Psoriasis intertriginosa	vorwiegend in Rima ani, Achseln, meist keine Schuppung (durch Feuchtigkeit in Falten)
	Psoriasis palmaris et plantaris	Befall der Handflächen und Fusssohlen, v.a. durch mechanische Reize, ggf. an arbeitsmedizinische Relevanz denken
	Erythrodermische Psoriasis	Maximalvariante mit Befall von min. 75% der KOF, generalisierte Erythrodermie mit diffuser Schuppung, stark ausgeprägte Allgemeinsymptome, Fieber, HRST, Dehydratation
	Psoriasis-Arthritis	bei Psoriasis vulgaris oder Psoriasis pustulosa generalisata
	Psoriasis pustulosa	palmoplantaris: Nikotinabusus; pustulöse Effloreszenzen an Hand- und Fussflächen generalisata: akute Erythrodermie mit weissen Papeln am gesamten Körper, Lebensgefahr!
Diagnostik	Klinisch!, Krätzphänomene: Kerzenwachs-Phänomen, Phänomen des letzten Häutchens, Auspitz-Phänomen	
Therapie	Initiale Keratolyse als Basistherapie (Harnstoff + Salicylsäure, rückfettende Cremes), NSAR zur Analgesie; topische Glukokortikoide, Vitamin-D-Analoga, Retinoide, ggf. in Kombi mit Phototherapie (UVB, PUVA); bei schweren Verläufen systemische Retinoide, MTX, Ciclosporin A, Biologicals	
Prognose	Chronisch-rezidivierende Erkrankung mit langwierigem Verlauf und z.T. akuten Schüben, erhebliche Beeinträchtigung der Lebensqualität aufgrund der Beschwerden und gesellschaftlicher Stigmata	
Prävention	Meidung von Noxen (Alkohol, Nikotin, Medikamente, mechanische Reizung), Gewichtsreduktion, viel Bewegung	
Komplikationen	erhöhtes kardiovaskuläres Risiko, metabolisches Syndrom, Adipositas	

Cave! keine Immunsuppression mit Ciclosporin A während/nach vorausgegangener PUVA (50% erhöhtes PE-Ca-Risiko)

Psoriasis-Arthritis

Definition	Destruierend-proliferierende Gelenkentzündung vorwiegend der Hände, Füße u/o der Wirbelsäule, die im Zusammenhang mit Psoriasis vulgaris auftreten kann
Peripherer Typ (häufig)	Fingergelenke (symmetrisch, im Strahl oder Endgelenke, Wurstfinger, Teleskopfinger), Handgelenk, Füße, häufig Tendopathien/Tendinitis
Zentraler Typ (selten)	Wirbelsäule und grosse Gelenke (Bechterew-ähnlich, ISG-Ankylose, Schulter, Ellenbogen, Hüftgelenk, Knie), HLA-B27 positiv
Diagnostik	Morgensteifigkeit, Gelenkschmerzen, Weichteilschwellung, meist RF negativ, Röntgen/CT Erosionen, Ankylosen, Gelenkspaltverschmälerung, 'Pencil-in-cup-Phänomen', Parasyndesmophyten (hornartige Auswüchse an Wirbeln)
Therapie	immer systemisch (NSAR + Immunsuppression), Physiotherapie
Komplikationen	Augenbeteiligung und unspezifische Kolitis möglich, destruierend-proliferativ

Lichen ruber planus

Definition	Nicht-infektiöse, chronisch-entzündliche Erkrankung von Haut und Schleimhäuten, morphologische vielfältig
Epidemiologie	häufig, Altersgipfel 30-60 Jahre
Ätiologie	Idiopathisch, Assoziation mit Hepatitis B und C
Lokalisation	beugeseitiges Handgelenk, unterer Rücken, Kniebeugen, Unterschenkel, Genitoanalregion; Schleimhäute
Klinik	flache, polygonale, gerötete Papel mit scharfer Begrenzung - initial zentraler Eindellung, tlw. in Gruppen / zu Plaques konfluierend; Schleimhäute mit weißer Streifung ('Wickham'-Streifung bei Lichen ruber mucosae); starker Juckreiz
Sonderform	Lichen ruber mucosae, Lichen ruber verrucosus, Lichen ruber acuminatus, Lichen ruber follicularis capillitii
Diagnostik	Köbner-Phänomen (= isomorpher Reizeffekt durch mechanische Reizung provozierbar), Histologie
Therapie	topisch und systemisch: Antihistaminika, Glukokortikoide, Retinoide, Ciclosporin; PUVA
Prognose	Meist selbstlimitierender Verlauf innerhalb von 2 Jahren
Prävention	regelmässige Kontrolle bei Lichen ruber mucosae
Komplikationen	Lichen ruber mucosae ist Präkanzerose

Lichen sclerosus et atrophicus

Synonym	«Weissfleckenkrankheit»
Lokalisation	Genital (Vulva, Präputialregion, Perianalbereich), Arme, Hals, Rücken, Mundschleimhaut
Klinik	Unregelmässige, porzellanfarbene Papeln, die verhärtet, entzündlicher Randsaum, im Verlauf Lichenifikation, die sich pergamentartig glänzend darstellt, Pruritus, Schmerzen, Phimosierung bzw. Vulvadystrophie
Therapie	lokale Glukokortikoidtherapie, Calcineurinantagonisten, fettende Cremes, bei Epithelatyypien Entfernung der Läsion
Komplikationen	erhöhtes Risiko für Vulvakarzinom

Ichthyosen

Definition	Krankheitsgruppe schuppender Hauterkrankungen durch Störung der Keratinozytendifferenzierung	
Formen	Ichthyosis vulgaris	am häufigsten, AD, kaum subjektive Beschwerden, schuppendes Integument mit typisch grober Hautfurchung, Gelenkbeugen ausgespart, Besserung im Sommer
	Ichthyosis congenita mitis	AR, Erythrodermie mit Hautschuppung des ganzen Integuments
	Lamelläre Ichthyose	AR, Erythrodermie mit Hautschuppung des ganzen Integuments + Haarschaftanomalie
	Harlequin-Ichthyose	Sehr selten, AR, schwerste Form, plattenartige Schuppen, tiefe Hauteinrisse, häufig letal
Therapie	Rückfettung, keratolytische Externa (z.B. Harnstoff, Retinoide)	

Pityriasis rosea

Epidemiologie	Altersgipfel zw. 10-35 J.
Ätiologie	unbekannt
Klinik	In 90% asymptomatisches Primärplaques («Plaque mère») am Stamm: solitäre, münzgrosse Plaques mit schuppigem Saum; im Verlauf multiple, entlang der Hautspaltlinien verlaufende kleinere Herde, unter Aussparung von Händen, Füssen und Gesicht, keine LK-Schwellung, meist ohne Juckreiz
Prognose	spontanes Ausheilen innert 6-8 Wochen

Seborrhoisches Ekzem

Epidemiologie	♂ > ♀, Altersgipfel zw. 40.-60. LJ, Prävalenz 5%, gehäuft bei androgenem Haarausfall, HIV- und Parkinson-Patienten
Ätiologie	unbekannt, Auslöser (Talgdrüsenüberproduktion, mikrobielle Besiedlung (Malessezia furfur), Stress, Klima)
Sonderform	infantiles seborrhoisches Ekzem: im Bereich der behaarten Kopfhaut, Stirn, Nase, Windelregion, meist narbenlose Abheilung nach einigen Monaten DD: Milchschorf bei atopischer Dermatitis
Lokalisation	behaarte Areale wie Kopf, Schweissrinnen, Bart, Augenbraue, Retroaurikulär
Klinik	nummuläre, erythematöse, gelb-fettig schuppende Herde; Juckreiz
Therapie	ketoconazolhaltige Cremes oder Shampoos, topische Glukokortikoide, Besserung bei Sonnenexposition
Prognose	chronisch-rezidivierend

Acne vulgaris

Epidemiologie	♂ > ♀, frühe Pubertät bis drittes Lebensjahrzehnt, Lebenszeitprävalenz 85%	
Ätiologie	Genetische Prädisposition, hormonelle Faktoren, Seborrhö, follikuläre Hyperkeratose, bakterielle Besiedlung mit Propionibakterien, Medikamente (Steroide, Psychopharmaka, Antibiotika)	
Klinik	Komedonen ('Mitesser': offen (schwärzlich) oder geschlossen (weiss-gelblich)), entzündliche Papeln, Pusteln, Abszesse, Zysten und Narben möglich; v.a. in seborrhoischen Zonen wie Gesicht, Brust, Rücken	
Stadien	Acne comedonica	Offene und geschlossene Komedone, meist nur Gesicht betroffen T: topisches Retinoid (Adapalen, Tretinoin)
	Acne papulopustulosa	Entzündliche, erythematöse Plaques und Pusteln T: topisches Retinoid + Benzoylperoxid, ggf. topischen AB, ggf. orales AB (Doxycyclin (Tetrazyklin)), bei Frauen ggf. antiandrogene Medikamente

	Acne conglobata	Starke Seborrhö, entzündliche Knoten und Abszesse mit narbiger Abheilung T: topisches Retinoid + Benzoylperoxid, topischen AB, orales AB (Tetracyclin), orales Isotretinoid, bei Frauen antiandrogene Medikamente
Sonderformen	Acne inversa	intertriginös mit Abszess-, Fistel- und Narbenbildung, v.a. axillär und inguinal T: AB topisch oder systemisch, ggf. antiandrogene Hormontherapie, Exzision
	Acne neonatorum	in den ersten Lebenswochen, kleine erythematöse Papeln und Pusteln, selbstlimitierend
	Acne infantum	im 3.-6. LM, durch endokrinologische Störung (Hyperandrogenämie); KI: offene und geschlossene Komedonen, Papulopusteln, evt. Knotenbildung; D: endokrinologische Abklärung; T: topisches Adapalen, topische AB, bei schweren Verläufen systemische AB
Therapie	Basissmassnahmen: tägliche Reinigung, Peelings mit Fruchtsäure, manuelle Aknetherapie	

Retinoide (Vitamin A-Derivate)

Indikation	mittelschwere bis schwere Akne, Psoriasis, Rosazea, Lichen ruber planus
Wirkung	unterdrückt Talgproduktion, Komedogenese, Entzündungsreaktion und Bakterienwachstum
Nebenwirkungen	trockene Haut, Xerostomie, Cheilitis, Pruritus, Blutbildveränderungen (tiefes HDL, erhöhte Triglyceride, erhöhte Glukose), Leberschädigung (erhöhtes AST, ALT)
Kontraindikation	SS, Stillzeit, Frauen im gebärfähigen Alter ohne Kontrazeption (Teratogenizität), gleichzeitige Tetracyclinbehandlung (Gefahr des Pseudotumor cerebri), schwere Leber- oder Niereninsuffizienz

Rosazea

Ätiologie	Idiopathisch, Trigger: Stress, Alkohol, Nikotin, Koffein, UV-Strahlung, Temperaturextreme	
Pathogenese	pathologische Gefässdilatation, bakterielle Entzündung der Haarfollikel, Talgdrüsenhypertrophie	
Klinik	Stadium I	Flush, persistierende Erytheme und Teleangiektasien
	Stadium II	Papeln, Pusteln, Erythem
	Stadium III	grossflächige, knotige Hyperplasie von BGW und Talgdrüsen, Rhinophym
Diagnostik	Klinik, ophthalmologisches Konsilium	
Therapie	Meiden von Triggern, Stadium I: topisches Metronidazol, ab Stadium II: systemische Tetrazykline oder Isoretinoin	
Komplikationen	Konjunktivitis, Blepharitis, Keratitis; lupoide/granulomatöse Rosazea	
DD	Acne vulgaris (Rosazea ohne Komedonen), Demodikose (rosazeaähnlich, durch Demodex-Milbe verursacht)	

Granuloma anulare

Definition	granulomatösen Hauterkrankung
Epidemiologie	v.a. junge Erwachsene
Lokalisation	Dorsalseite von Händen und Füssen
Klinik	hautfarbene, knotige Effloreszenz mit Randwall mit zentrifugaler Ausbreitung, Abheilung von zentral, symptomlos
Histologie	Palisadengranulome mit nekrotischem Zentrum und Histiozyten in der Dermis
Therapie	Meist keine nötig, ggf. Glukokortikoide

Melkersson-Rosenthal-Syndrom

Definition	seltene granulomatöse Hauterkrankung
Ätiologie	unklar, Assoziation zu Morbus Crohn
Klinik	Ober- und Unterlippenschwellung (Cheilitis granulomatosa), Lingua plicata, periphere Fazialislähmung, ggf. migräneartige Kopfschmerzen, Hyperakusis, Geschmacksstörungen
Therapie	Symptomatisch, evt. Glukokortikoide
Prognose	Chronisch-schubweiser Verlauf, geringe Heilungsaussichten

Chronisch rezidivierende Aphthen

Epidemiologie	Sehr häufig

Ätiologie	Meist habituell ohne erkennbare Ursache; i.R. von Haut- und Allgemeinerkrankungen, Mangelernährung, Infektionen, Medikamenteneinnahme, Bagateltrauma (bspw. Zungenbiss)		
Klinik	Schmerzhafte, runde, kraterförmige Schleimhautulzerationen auf gelblich-grauem Grund in Mund- und Rachenraum		
Formen	Minor-Typ (85%)	1-4 Aphthen mit oberflächlicher Ulzeration, max. 5 mm DM, innerhalb 1-2 Wochen ausheilend	
	Major-Typ	Tiefe Ulzeration von 1-3 cm, protrahierte Abheilung über mehrere Wochen mit Narbenbildung	
	Herpetiforme Aphthen	Kleine (1-3 mm im DM), gruppierte, teils konfluierende Aphthen	
	Bednar-Aphthe	Im Säuglingsalter, am harten Gaumen, folgenlose Abheilung	
Therapie	Keine kausale Therapie vorhanden		
Prognose	Harmlos, häufige Rezidive; bei mind. 6 Wochen anhaltender Ulzeration Malignität ausschliessen!		

Kutane Sarkoidose-Manifestationen

Erythema nodosum	Löfgren-Syndrom, chronische Sarkoidose
Lupus pernio	livide Infiltration von Nase und Wange "nackte histiozytäre Granulome" in der Dermis
Narbensarkoidose	bei systemischer Sarkoidose

Necrobiosis lipoidica

Definition	Entzündliche, granulomatöse Hauterkrankung mit Kollagendegeneration und Lipidanreicherung in der Dermis
Ätiologie	Diabetes mellitus
Klinik	scharf begrenzte, rötliche Plaques mit zentraler Atrophie und papulösem Rand an der Streckseite der unteren Extremitäten
Histologie	nekrobiotische Palisadengranulome mit lymphohistiozytären Infiltraten, wandverdickte kleine Blutgefässe
Therapie	intralesionale Glukokortikoide
DD	Granuloma annulare, Melkersson-Rosenthal-Syndrom, Sarkoidose

Xanthomatosen

Ätiologie	primäre oder sekundäre Hyperlipoproteinämie, seltener Malignome (Xanthoma planum bei Lymphom, Leukämie, Plasmozytom)		
Klinik	Xanthelasma	gelblich, flach, meist an medialen Augenwinkel; Ae: lokale Stoffwechselstörung	
	Xanthom	verschiedene Formen mit unterschiedlichen Lokalisationen	
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung		

Keloid

Definition	überschiessende, über den Defekt hinauswachsende Bindegewebsvermehrung als Folge einer Wundheilungsstörung, die meist >6 Monaten nach Hautdefekt auftritt und sich nicht spontan zurückbildet		
Klinik	Rosafarbene, derbe, knotige, wulstige Erhabenheit mit kleinen Ausläufern, starker Juckreiz		
Therapie	intralesionale Glukokortikoide, Kryotherapie, Druckbehandlung, Laserbehandlung, Exzision mit anschliessender postoperativer Strahlentherapie (Gesamtdosis 12 Gy in 6 Fraktionen, Beginn innert 24h)		
DD	hypertrophe Narbe (Bindegewebsproliferation auf die Läsion beschränkt, in der akuten Wundheilung entstehend, im Verlauf meist rückläufig)		

Verruca vulgaris

Ätiologie	benigne HPV-Typen (v.a. Typ 2, 4) über Kontakt- und Schmierinfektionen		
Lokalisation	Finger, Handrücken, Fusssohle		
Histologie	Unregelmässige Hyperkeratose, Papillomatose, Akanthose		
Therapie	Keratolyse (5-Fluorouracil-Lösung, Salicylsalbe, flüssiger Stickstoff, Monochloressigsäure), chirurgische Exzision		

Seborrhoische Keratose

Epidemiologie	v.a. mit zunehmendem Alter = Alterswarze
Lokalisation	Oberkörper, Gesicht, Unterarme, Handrücke
Klinik	dunkelbraune bis schwarze, weiche, breitbasige Papel oder Plaque, deren Oberfläche zunehmend zerklüftet, ggf. Blutung bei mechanischer Irritation
Diagnostik	Auflichtmikroskopie: papillenförmige Proliferation des Epithels, ggf. mit Pseudohornzysten
Therapie	nur bei kosmetischem Problem: Exzision, Kryotherapie, Lasertherapie
Prognose	keine Entartung

Naevus

Kongenitale dermale Melanozytose ('Mongolenfleck')	Epidemiologie: bei ca. 85% aller asiatischen und dunkelhäutigen Kinder; Klinik: bei Geburt vorhanden, dermale Melanozyten, blauschwarz, meist im Lumbosakralbereich; spontane Rückbildung
Becker-Nävus	androgenabhängiger Naevus, v.a. bei erwachsenen Männern mit Auftreten während der Pubertät, meist im Schulter- oder Brustbereich, Hypertrichose und Hyperpigmentation
Epidermaler Nävus	Kongenital oder Manifestation in den ersten Lebensjahren, warzige Oberfläche, streifig entlang Blaschko-Linien
Spindelzellnävus (Spitz-Naevus)	Meist Kinder, rot-braun, ggf. schwierig vom Melanom zu unterscheiden, im Zweifel Exzision
Naevus spilus	kongenitaler Café-au-lait-Fleck mit im Verlauf auftretenden kleinen braun-schwarzen Einsprenkelungen
Melanozytärer Nävus (Nävuszellnävus)	multipel bei fast jedem Menschen, früh Junktionsnävus, in der Pubertät Übergang in Compound-Nävus, Dysplasien mit Übergang in Melanom möglich; Diagnostik: Auflichtmikroskopie (polygonale Melanozytennester in dermoepidermalen Junktionszone); Therapie: Kontrolle, ggf. Exzision
Naevus sebaceus	bei Kindern, an der Kopfhaut mit umgebender Alopezie, hautfarben, exophytisch, meist Rückbildung nach Pubertät, bei Persistenz Entartung zu Basaliom oder Spinaliom möglich
Atypischer Nävus	>5mm DM, dunkle, unregelmässige Pigmentierung und Konfiguration, Übergang in Melanom möglich, im Zweifel Exzision
Kongenitaler melanozytärer Nävus	von Geburt an, oft behaart und grossflächig ('Riesenpigmentnävus'); Prognose: hohes Entartungsrisiko; Therapie: Kontrollen, frühzeitige Exzision oder Laserablation
DD	andere pigmentierte Läsionen (Lentigo simplex: makroskopisch wie Junktionsnävus, allerdings keine Nävuszellnester, nur vermehrt Melanozyten)

Lipom

Definition	Lipomatose: multiples Auftreten von Lipomen
Klinik	Kleine, umschriebene, gut abgrenzbare Tumoren, meist asymptomatisch, weich und gut verschieblich; v.a. an Stamm, Hals und Schulter-Arm-Region
Diagnostik	gegen die Unterlage und gegen die Haut verschieblicher Tumor in der Subkutis
Therapie	MRT, Biopsie zum Ausschluss eines malignen Geschehens
DD	Liposarkom: Lokalisation: v.a. an Extremitäten, meist im tiefen Weichgewebe liegend; Klinik: primär indolent, später teils schmerzhaft, oft viel grösser als Lipome

Histiozytom (= Dermatofibrom)

Ätiologie	reaktiv nach Insektenstich oder nach geplatzter Epithelzyste
Klinik	5-10mm gross, hautfarben oder bräunlich, derb
Diagnostik	Dimple-Phänomen (zentrale Einsenkung bei Komprimierung)
Therapie	Exzision bei kosmetischer Beeinträchtigung

Hänangiom der Augenlider

Definition	Benigner, kutaner oder subkutaner Tumor, der durch Proliferation von Endothelzellen entsteht
Epidemiologie	Angeboren, ♀ >> ♂
Klinik	Schmerzloser, flacher oder prominenter, roter Tumor

Therapie	Watch and wait, bei Sehbeeinträchtigung Propranolol p.o. (1. Wahl) oder Kryo-/Lasertherapie oder Resektion
Prognose	In 70% spontane Rückbildung in den ersten Lebensjahren

Lentigo maligna

Definition	Intraepitheliale Präkanzerose durch Proliferation dysplastischer Melanozyten
Epidemiologie	v.a. bei alten Leuten 80-90J.
Lokalisation	sonnenexponierte Haut
Klinik	braun-schwarze, unregelmässige Makula mit unscharfer Begrenzung, punktförmig bis münzgross, Farbsprenkelung
Therapie	Exzision
Komplikationen	Übergang in Lentigo-maligna-Melanom möglich

Morbus Bowen

Definition	Carcinoma in situ der Haut
Ätiologie	Assoziation mit Arsenexposition, HPV-Typen 16/18
Lokalisation	Vorwiegend Rumpf, Gesicht, Unterarme, Finger
Klinik	solitäre, unregelmässig geformte, erythematöse Hautveränderungen mit scharfer Begrenzung und Schuppung
Therapie	Exzision
Prognose	Übergang in Bowen-Karzinom in 25-50%
DD	Psoriasis (auf Kortisol empfindlich)

Erythroplasie Queyrat

Definition	Carcinoma in situ der Schleimhaut (analog Morbus Bowen)
Lokalisation	Präputium, Glans penis, Vulva, Mundschleimhaut

Aktinische Keratose

Definition	durch UV-Strahlung (= Keratosis solaris) induziertes In-situ-Plattenepithel-Karzinom der Haut
Epidemiologie	Ältere, insb. hellhäutige Menschen oder nach jahrelanger Sonnenexposition (Bauarbeiter, Feldarbeiter)
Sonderformen	Aktinische Cheilitis, Cornu cutaneum
Lokalisation	sonnenexponierte Areale wie Kopfhaut
Klinik	erythematöser, atrophischer Herd, im Verlauf gelblich-braune, vulnerabele Keratose
Therapie	Exzision kleiner Läsionen, 5-Fluorouracil-Cremes bei grossflächigem Areal
Prognose	Übergang in Spinaliom in 10-20%

Leukoplakie

Pathogenese	keratotische und dysplastische Umwandlung von Schleimhautgewebe (Spinaliom)
Klinik	nicht abwischbares, weisses Enanthem
Therapie	Karenz von Noxen mit meist spontanem Abheilen, bei Persistenz Exzision
Komplikationen	Spinaliom, Larynxkarzinom
DD	orale Haarleukoplakie bei Immunsuppression (durch EBV)

Malignes Melanom

Epidemiologie	Ca. 20/100'000 pro Jahr, ♀ = ♂, vermehrt in höherem Alter; 5. Häufigste Krebserkrankung von Mann und Frau
Risikofaktoren	UV-Exposition, Hauttyp I-III, kongenitale Nävi ab 20cm in DM, Melanom bei Verwandten 1. Grades (5-12% Risiko), Anzahl erworbener Nävuszellnävi, atypische/dysplastische Nävuszellnävi

Pathogenese	Mutation im Genom (BRAF-Mutation) in 2/3 de novo, 1/3 aus pigmentierter Vorgängerläsion (Nävus, Lentigo maligna)	
Formen	Superfiziell spreitendes Melanom	60%, unregelmässig begrenzt, flach, farblich inhomogen, im Verlauf knotig, v.a. horizontales Wachstum (Früherkennung), am gesamten Körper
	Noduläres Melanom	20%, schwarzer, teils roter, glatter Knoten, vertikales Wachstum, schlechteste Prognose aller Melanome, an Rumpf, Kopf, Nacken
	Lentigo maligna-Melanom	10%, unregelmässiger, braun-schwarzer Fleck, ex Lentigo-maligna, v.a. ältere Menschen, insb. lichtexponierte Areale
	Akrolentiginöses Melanom	5%, unregelmässige, braun-schwarze Plaques, im Verlauf knotig, exulzierend, schlechtere Prognose, da oft nicht entdeckt, plantar, palmar, subungual
	Sonderformen	amelanotisches Melanom, Schleimhautmelanom, Aderhautmelanom
TNM	T: T1 Dicke <1mm (a ohne Ulzeration, b mit Ulzeration), T2 1.01-2 mm, T3 >2mm, T4 >4mm N: N1 solitärer regionaler LK (a mikroskopisch, b makroskopisch), N2 2-3 regionale LK, N3 ≥4 regionale LK oder Satelliten oder verbackene LK M1: Fernmetastasen, M1a Haut-, Weichteil- oder LK-Metastasen jenseits der Region, M1b Lungenmetastasen, M1c andere viszerale Fernmetastasen ohne ZNS, M1d Fernmetastasen des ZNS	
Metastasierung	2/3 lymphogen in regionäre LK, Satelliten oder In-Transit-Metastasen (Hautmetastase zw. Primärtumor und LK); 1/3 hämatogen in Haut, Lunge, Leber, ZNS, Skelett	
Diagnostik	ABCDE-Schema Inspektion, Palpation (v.a. LK), Auflichtmikroskopie, komplette Primärexzision oder Probeexzision Tumordicke nach Breslow (1 <1mm, 2 bis 2mm, 3 2-4 mm, 4 >4mm)	
Staging	Klinische Untersuchung, Sonographie (LK, Abdomen), Labor (S100B, LDH), molekularpathologisch (BRAF, NRAS, c-kit), Ganzkörper-CT, MRT Schädel, Skelettszintigrafie, Sentinel-Lymphonodektomie	
Therapie	Exzision: bei Tumorgrosse ≤2mm = 1cm Sicherheitsabstand, bei >2mm = 2 cm Sicherheitsabstand - T1a (T1, N0, M0): + engmaschige Verlaufskontrolle - T1b-T4b (bis T4, N0, M0): + präoperative Sentinel-LK-Szintigrafie, Exzision, adjuvante Interferon-Therapie - T+ ≥N1 - T0N1b/c: + radikale Lymphadenektomie, ggf. adjuvante Immuncheckpoint-Inhibitoren, Signaltransduktionsinhibitoren u/o Radiatio, Elektrochemotherapie, systemische medikamentöse Therapie - T+N+M1: ggf. Exzision, Signaltransduktionsinhibitoren, Immuncheckpoint-Inhibitor, Chemotherapie	
Prognose	5JÜR >90% bei niedrigem Stadium, deutlich geringer bei Fernmetastasen; wichtigster prognostischer Faktor ist die Tumordicke nach Breslow	

Spinaliom

Epidemiologie	♂ > ♀, Inzidenz steigt mit dem Lebensalter
Ätiologie	aktinische Präkanzerose der Haut durch UV-Strahlung, chemische Noxen, chronisch-entzündliche Dermatosen
Lokalisation	sonnenexponierte Areale wie Gesicht, Lippen, Hände
Klinik	Anfänglich unauffälliges, gelblich-braunes Plaque (In-situ-CA), später exo-/endophytische Tumoren mit Blutungsneigung und invasivem, destruierendem, schnellem Wachstum über wenige Monate
Metastasierung	eher spät: zuerst lymphogen, danach hämatogen
Diagnostik	Biopsie: Plattenepithelkarzinom = epithelialer Tumor mit Verhornungsneigung, Hornperlen
Therapie	Exzision, ggf. Radiatio; bei fortgeschrittenen Tumoren palliative Radiochemotherapie
DD	Basaliom, Keratoakanthom (benigne, Wachstum innert Wochen, epithelialer Tumor mit Verhornungsneigung, zentral hervorstehender Hornkegel, Hornperlen, T: selbstlimitierend, Exzision bei unklarer Abgrenzung zu Spinaliom)

Basaliom

Epidemiologie	♂ > ♀ (2:1), ca. 100-200/100'000 pro Jahr, Inzidenz steigt mit dem Lebensalter
Risikofaktoren	Hauttyp I +II, Gorlin-Goltz-Syndrom (AD, multiple Basaliome schon in früher Kindheit, Assoziation zu Medulloblastom und Ovarialkarzinom), chemische Noxen (Arsen), Sonnenexposition
Formen (Bsp.)	superfiziell Basalzellkarzinom pigmentiertes Basalzellkarzinom Pinkus-Tumor (wenig invasiv, ausgeprägte bindegewebige Stromakomponente) Ulkus terebrans (tiefe Infiltration von Knochen und Knorpel mit Blutungsneigung)
Lokalisation	Behaarte (ex Stammzellen der Haarfollikel), sonnenexponierte Haut, Nase, Lider; nie Schleimhautbeteiligung

Klinik	Nodus mit perlschnurartigem Randsaum, Teleangiektasien, im Verlauf zentrale Atrophie mit Ulzeration; sehr langsames Wachstum über Monate bis Jahre; metastasiert fast nie
Diagnostik	Meist klinisch eindeutiger Befund, ggf. Biopsie oder Exzision
Histologie	Epitheliale Zellnester in der Dermis mit pallisadenartiger Anordnung der äussersten Zellreihe
Therapie	Radikale Exzision, ggf. Röntgen-Bestrahlung (Patientenwunsch, Alter, inkomplette Exzision), medikamentös
DD	Trichoepitheliom (gutartiger Tumor der Haarfollikel in der Kindheit), Spinaliom, Keratoakanthom

Hautmetastasen

Ätiologie	Malignes Melanom (bei Männern mit 32% am häufigsten) Mammakarzinom (bei Frauen mit 70% am häufigsten) Lungenkarzinom, Kolonkarzinom

Parapsoriasis en plaques

Synonym	Morbus Brocq
Formen	Parapsoriasis en petites plaques (kleinflächige Form) Parapsoriasis en grandes Plaques (grossflächige Form): Frühform des kutanen T-Zell-Lymphoms
Epidemiologie	ältere Menschen
Ätiologie	unbekannt
Pathogenese	Auftreten kutaner T-Zell-Klone
Klinik	entlang der Hautspaltlinien ausgerichtete, fingerförmige, braun-rote Maculae, pergamenthautartige Oberfläche, ggf. leichte Schuppung, selten Pruritus, Haut erinnert an zerknittertes Zigarettenpapier
Diagnostik	klinisch, Histopathologie: T-lymphozytäre Infiltrate
Therapie	Selektive Ultraviolett-Phototherapie, PUVA, Lokalthherapie bei Pruritus, regelmässige klinische Kontrolle
Prognose	Meist chronisch stabiler Verlauf, grossflächige Form mit 30% Risiko für Übergang in Mycosis fungoides

Vitiligo

Pathogenese	vermutlich autoimmun, Assoziation mit Morbus Basedow und Morbus Addison
Klinik	Hypo- und Depigmentierung, kann durch mechanische Irritation ausgelöst werden (Köbner-Phänomen), Einzelherde, disseminierter oder akrofazial betonter Verlauf
Diagnostik	Köbner-Phänomen (Auslösen durch mechanische Irritation)
Therapie	Phototherapien, topische Glukokortikoide, Immunmodulatoren (Tacrolimus)
DD	Chloasma (Melasma; umschriebene Hyperpigmentierung im Gesichtsbereich, die sich durch UV-Exposition verschlechtert; Ätiologie: SS, hormonelle Kontrazeptiva, hormonbildende Neoplasien; Therapie: UV-Schutz) LEOPARD-Syndrom, Nävus anaemicus, Lichen sclerosus, Pityriasis versicolor alba

Cave! Die depigmentierte Haut ist sehr lichtempfindlich, Sonnenschutz nötig!

Alopezien

Definition	Haarlosigkeit, zu unterscheiden vom Effluvium (gesteigerter Haarausfall)
Formen	Diffuse Form und zirkumskripte Form

Diffuse Alopezien

Angeboren	Alopezia triangularis congenita: münzgrosses, haarloses Areal im Bereich des Haaransatzes im Schläfenbereichs; DD: Alopecia areata, Alopecia androgenetica
Erworben	Alopecia androgenetica, Akute / Chronische Alopezie

Alopecia androgenetica

Epidemiologie	mit dem Alter zunehmend, 95% aller männlichen Alopezien

Pathogenese	erhöhte Empfindlichkeit der Haarfollikel auf Androgene
Klinik	Grad I: Gemeinratsecken Grad II: haarloses Hinterhaupt Grad III: Konfluenz der haarlosen Bereiche Grad IV: hufeisenförmiges Haarband ('Mönchsglatze')
Diagnostik	klinisch
Therapie	Schwierig: Minoxidil (Antihypertenivum), Finasterid (5 α -Reduktase-Inhibitor), Haarersatz (Perücke, Transplantation)
Prognose	je früher der Beginn, desto schwerer der Verlauf

Alopecia androgenetica der Frau

Epidemiologie	Beginn meist nach Klimakterium (später als beim Mann), 95% der weiblichen Alopezien
Ätiologie	Androgenüberschuss nach Klimakterium, Androgenitales Syndrom, Androgen-produzierende Tumoren, Medikamente mit Androgenwirkung
Klinik	Grad I: lichtetes Haar im Stirnbereich Grad II: lichtetes Haar frontoparietal Grad III: ausgedehnte Lichtung frontotemporal Starke psychische Belastung
Verlauf	meist keine Glatze, gelegentlich Hirsutismus, Virilisierung
Therapie	Lokale Antiandrogene, lokale Östrogene

Akut, diffus erworbene Alopezie

Ätiologie	Medikamentös (Zytostatika, Antidepressiva, Antikoagulation), physikalische Noxen (Röntgenstrahlung), postinfektiös
Klinik	ausgeprägter Haarausfall innert Stunden bis Tagen
Therapie	Ausschlatung / Therapie der Noxe
Prognose	Haare wachsen wieder nach

Chronisch, diffus erworbene Alopezie

Ätiologie	Bei Neugeborenen, postpartal, medikamentös (Kontrazeptiva, Ibuprofen, Diclofenac)
Klinik	diffuser Haarausfall
Prognose	Haare wachsen wieder nach

Zirkumskripte Alopezien

Formen	Alopecia areata Postinfektiöse Alopezie Traumatische Alopezie Vernarbende Alopezie: Ichthyosen, Mykosen, Verbrennungen, Verätzungen Pseudopelade Brocq (Alopecia atrophicans): Frauen zwischen 30-55 J., idiopathisch, irreversibel, langsam progredient

Alopecia areata

Epidemiologie	familiär gehäuft, v.a. bei Kindern und jungen Menschen, ♂ > ♀
Pathogenese	autoimmun, entzündliche Alopezie, v.a. bei psychischer Belastung
Klinik	plötzlich auftretender, fleckiger, kreisförmiger Haarausfall ohne Vernarbung, ggf. Nagelveränderungen Grad I <30% des Kapillitiums Grad II multiple Herde, > 30% des Kapillitiums Grad III Alopecia totalis (gesamtes Kapillitium betroffen) Grad IV Alopecia universalis (alle Körperhaare betroffen)
Diagnostik	erhaltene Haarfollikel, kein Erythem, ggf.: Ausrufezeichenhaare am Rand der Läsion
Therapie	lokale oder orale Steroide, PUVA, Immuntherapie
Prognose	in 20% bleibende Alopezie, in 70% Rezidive

Atherom

Definition	Benigne Hornzysten der Haut, die von mehrschichtigem Plattenepithel ausgekleidet sind und infolge einer Verstopfung des Ausführungsganges für das Talgdrüsensekret entstehen
Formen	Epidermoidzyste: dermaler, prallelastischer, nicht schmerzhafter Knoten, zentraler Ausführungsgang, langsam grössenprogredient, meist Gesicht oder Rücken; bei Infektion oder aus kosmetischen Gründen: Exzision in toto Trichilemmalzyste: wie Epidermoidzyste ohne zentralen Ausführungsgang, fast immer multipel, harter, fester Inhalt ohne Geruch, meist Capillitium, Extremitäten oder Genitalien; bei störender Kosmetik oder Beschwerden Exzision in toto

Katzenkratzkrankheit

Definition	Selbstheilende, durch Katzen (kratzen, beißen, lecken) übertragene Infektionskrankheit mit <i>Bartonella henselae</i>
Epidemiologie	v.a. Kinder und junge Erwachsene betroffen
Klinik	Allgemeinbeschwerden, Fieber, 4-6 Tage nach Kontakt entsteht bei 50% eine 5-10mm grosse kutane Papel oder Nidus, anschliessend starkes Anschwellen der regionären LK
Diagnostik	Kultur aus Blut, Abstrich oder LK-Punktat, Antikörper-Diagnostik
Therapie	i.d.R. spontane Abheilung innert Wochen, evt. AB-Therapie bei langwierigem oder schwerem Verlauf

Livedo-SyndromeLivedo reticularis

Epidemiologie	Insb. junge Frauen betroffen
Ätiologie	meist durch Kälte aggravierte
Pathogenese	vegetative Dysregulation der Hautdurchblutung
Klinik	Typisches, symmetrisches, netzartiges Muster an Extremitäten und evt. auch Stamm
Diagnostik	Regredienz bei Wärmeapplikation
Therapie	Wärme, Wechselbäder, Sauna

Livedo racemosa

Epidemiologie	fast nur Frauen betroffen
Ätiologie	Vaskuläre Erkrankungen (Cholesterinembolien, Arteriosklerose, Vaskulitis), Prädisposition bei oraler Kontrazeption und Nikotinabusus
Pathogenese	Lokale Strömungshindernisse verlangsamen den Blutfluss
Klinik	rötlich-livide, bizarre Livedo an Extremitäten, evt. auch Stamm
Diagnostik	Persistenz bei Wärmeapplikation (Warnsignal für vaskuläre Erkrankung!)

Pseudoacanthosis nigricans

Pathogenese	i.R. eines Diabetes mellitus oder bei starkem Übergewicht auftretend
Klinik	weiche Fibrome auf hyperpigmentiertem Untergrund, v.a. intertriginöse und am Nacken
DD	Acanthosis nigricans maligna

Chloasma / Melasma

Pathogenese	während der Schwangerschaft oder unter oraler Kontrazeption auftretend, auch bei hormonbildenden Neoplasien
Klinik	scharf abgegrenzte Hyperpigmentation im Gesichtsbereich

Kutane Mastozytose

Epidemiologie	Selten, v.a. Kinder betroffen
Pathogenese	klonale Erkrankung der hämatologischen Stammzelle
Klinik	braunrote Effloreszenen an lateralem Gesicht und Kopf = Urtikaria pigmentosa

Diagnostik	Mastzellen in den Hauteffloreszenzen, Darier-Zeichen (Rötung oder Urtikaria nach Reiben der Hautläsion), erhöhte Tryptase-Werte im Serum
Therapie	UVA-Bestrahlung, Antihistaminika, Mastzellstabilisatoren (Cromoglycinsäure), Glukokortikoide

Naevus flammeus

Pathogenese	Angeborene Erweiterung der subepidermalen Kapillaren, gehäuft bei Sturge-Weber-Syndrom
Therapie	Keine, ggf. kosmetische Behandlung

Periorale Dermatitis

Epidemiologie	junge Frauen betroffen (sog. «Stewardessen-Krankheit»)
Ätiologie	Unbekannt, übermäßiger Gebrauch von Kosmetika und Glukokortikoidcremes
Klinik	v.a. periorales Erythem mit gruppierten Papeln und Pusteln; Brennen und Spannungsgefühl
Therapie	Verzicht verursachender Stoffe, ggf. Tetrazyklin lokal oder systemisch
Prognose	narbenlose Abheilung

SAPHO-Syndrom

Klinik	Rheumatisches Krankheitsbild auf der Gruppe der Spondarthritis mit gleichzeitigem Auftreten von: <u>S</u> ynovitis, <u>A</u> kne, <u>P</u> ustulose (palmoplantar), <u>H</u> yperostosen (insb. Sternoklavikulargelenk, Wirbelsäule, Becken) und <u>O</u> steitis (chronisch rezidivierend)
Ätiologie	Unbekannt
Diagnostik	Klinik; ggf. Röntgen, Szintigraphie, MRT
Therapie	symptomatisch

Toxische (Kontakt-)Dermatitis

Definition	Nicht-infektiöse, entzündliche Dermatose nach Einwirkung einer schädigenden Noxe
Ätiologie	Chemische Noxen (bspw. Säuren, Laugen), physikalische Noxen (bspw. UV-Strahlen, Wärme, Kälte, mechanische Reize), aerogene Noxen (Stäube, Dämpfe)
Klinik	Schmerzen, selten Pruritus; scharf begrenztes, auf den Kontaktort beschränktes Erythem mit ggf. Blasenbildung, sich innerhalb von Minuten bis Stunden nach Exposition bildend
Therapie	Beseitigung der Noxe, feuchte Umschläge zur Kühlung, topische Antiseptika, ggf. topische Antiphlogistika, systemische Glukokortikoide bei ausgeprägtem Befund
Prognose	narbenlose Abheilung

Xeroderma pigmentosum

Pathogenese	AR vererbte Krankheit, defekte DNA-Reparaturmechanismen, sodass bereits minimale UV-Strahlung kanzerogen wirkt
Klinik	Extreme Lichtempfindlichkeit, Pigmentverschiebung, Präkanzerosen und maligne Hauttumore bereits im Kindesalter
Therapie	spezielle Massnahmen zum absoluten Schutz vor UV-Strahlung, häufiges Hautkrebsscreening, prophylaktische Retinoide (reduzieren Neubildung von Hauttumore)
Prognose	Stark eingeschränkte Lebenserwartung

Purpura senilis

Definition	im Alter zunehmende, durch Bindegewebsschwäche verursachte, kleinfleckige Hauteinblutungen ohne Krankheitswert

Lepra

Epidemiologie	heute noch in Südamerika (Brasilien) und Südostasien (Indonesien, Indien)
Risikofaktoren	schlechter AZ, Mangelernährung, Immundefizienz

Erreger	Mycobacterium leprae (säurefest, gram+, aerob, unbeweglich)
Pathogenese	IgM-Produktion + zellvermittelte Immunantwort auf Komponenten der Zellwand, Immunstatus entscheidend für Verlauf
Klinik	Inkubationszeit: oft Jahre Lepra tuBERkulosa: <u>B</u> enigne: 1-5 scharf begrenzte, zentral depigmentierte Plaques, asymmetrisch sensible (im Bereich der Hautläsionen) und motorische Polyneuropathie, Keratitis, Uveitis Lepra leproMAtosa: <u>M</u> aligne: zahlreiche Leprome (erregerhaltige Knoten) an Rumpf und Gesicht, Alopezie, keine Nervenbeteiligung, Augen-, Skelett-, Organbeteiligung
Diagnostik	Epitheloidzellige (tuberculosis) oder schaumzellige (lepromatosa), nekrotisierende Granulome mit zentraler verkäsender Nekrose
Komplikationen	Mutilation der unempfindlichen Gliedmassen durch unbemerkte Verletzungen
Therapie	Tuberkuloide Lepra: Dapson + Rifampicin für 6-12 Monate Lepromatöse Lepra: Dapson + Clofazimin + Rifampicin für 12-24 Monate

Insektenstiche

Ätiologie	Wespe, Biene, Hummel, Hornisse, Mücken, Bremen
Klinik	lokale Hautreaktion bis anaphylaktischer Schock
Prävention	Allergiker mit Notfallset (Adrenalin, Glukokortikoid, Antihistaminikum)

Kontaktekzem

Formen	allergische Form (mit Streuphänomenen) toxische Form (scharf begrenzt)
Ätiologie	am häufigsten Nickelsulfate, danach Duftstoffe, Chrom (Maurerekzem); Latexallergie mit Kreuzallergie gegen Bananen und Avocado
Pathogenese	Typ IV Immunreaktion, Latexallergie als Soforttypreaktion
Klinik	Erytheme, Bläschen, Schuppen, Krusten
Diagnostik	Epikutantest

Lupus vulgaris

Definition	extrapulmonale Postprimärtuberkulose, häufigste und klassische Erscheinungsform der Hauttuberkulose
Klinik	rot-bräunliche Verhornungen im Gesicht
Diagnostik	Sondeneinbruchphänomen

Neurokutane Syndrom

Pathogenese	werden v.a. AD vererbt, sporadische Fälle
Klinik	NF 1 = Morbus Recklingshausen Haut: Neurofibrome, axilläres Freckling, Café-au-lait-Flecken, Lisch-Knötchen ZNS: Optikusgliome, epileptische Anfälle Sonstiges: Skoliose, Assoziation mit ADHS in 50%, maligne Erkrankungen (zB Glioblastom) NF 2 Haut: Café-au-lait-Flecken, Neurofibrome ZNS: bi- oder unilaterales Akustikusneurinom, Meningeome, multiple Tumore Tuberöse Sklerose Haut: Adenoma sebaceum (Angiofibrome), Weissflecken, Koenen-Tumor (gestielte Angiofibrome unter Fuss- und Fingernägeln) ZNS: periventrikuläre Verkalkungen, epileptische Anfälle (BNS-Anfälle), subependymale Riesenzellastrozytome, kortikale glioneuronale Hamartome Sonstiges: Angioleiomyolipome der Niere VHL retinale und zerebelläre Angiome, Nierenzellkarzinom, Phäochromozytom, Nierenzysten Ataxia teleangiectatica AR, faziale und konjunktivale Teleangiektasien, zerebelläre Ataxie, Immundefizienz Sturge-Weber-Syndrom Genaue Ätiologie unklar, frontotemporaler Naevus flammeus, kongenitale Angiome, epileptische Anfälle (BNS-Anfälle), kortikale Atrophie, Gefässmissbildungen Choroidea und ZNS

Mycosis fungoides

Definition	niedrig-malignes, Non-Hodgkin-T-Zell-Lymphom der Haut	
Epidemiologie	Männer im mittleren bis höheren Lebensalter	
Ätiologie	Übergang aus Parapsoriasis en Plaques möglich	
Stadien	Ekzemstadium	scharf begrenzte, rötliche, schuppende, stark juckende Plaques, therapieresistent
	Infiltratstadium	Einwachsen stark juckender, bräunlicher Plaques in die bestehenden Herde, persistierende Areale gesunder Haut innerhalb der Mycosis-Areale
	Tumorstadium	halbkugelige Tumoren im Bereich der Plaques, mit Ulzeration und Superinfektion
	Generalisation	Lymphknoten- und Organbefall (Milz, Leber)
Diagnostik	Therapieresistenz des Ekzems, Biopsie mit bandförmigem lymphozytärem Infiltrat, Pautrier-Mikroabszesse in der Epidermis (zusammengelagerte Lymphozyten), atypische Lymphozyten im Tumorstadium	
Therapie	lokal: Glukokortikoide, PUVA	
	systemisch: MTX, INF α , Retinoide; im Tumorstadium Polychemotherapie	
Prognose	im Ekzemstadium normal, bei Übergang in Tumorstadium rapide abnehmend	
Komplikationen	Sézary-Syndrom	

Sézary-Syndrom

Definition	kutanes T-Zell-Lymphom mit leukämischer Aussaat atypischer T-Zellen
Klinik	Trias: Erythrodermie mit starkem Juckreiz und plantarer/palmarer Hyperkeratose, generalisierte Lymphadenopathie, atypische T-Zellen (Sézary-Zellen)

Paraneoplastische Syndrome

SIADH	häufigstes paraneoplastisches Syndrom
PTHrp	Hyperkalzämie
Cushing-Syndrom	ACTH-Produktion
Lambert-Eaton-Syndrom	AK gegen präsynaptische Calciumkanäle
Hypoglykämie	Produktion von Insulin-like-growth-factor
Paraneoplastische zerebelläre Degeneration	Anti-Hu-/Yo-AK, beim SCLC, Ovarial-, Mamma- Uteruskarzinom
Hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie	bilaterale, periostale Knochenreaktion an Dia- und Metaphysen langer Röhrenknochen Klinik: Uhrglasnägel, Trommelschlägerfinger; Diagnostik: Szintigrafie
Thrombophlebitis migrans	Rezidivierende Thrombophlebitis variabler Lokalisation

Kutane Paraneoplasien

Acanthosis nigricans maligna	beim Adenokarzinom des Magens, gelbbraune intertriginöse Hyperpigmentierung, schnell wachsend, verrukös-papulös (in Gegensatz zur Pseudoacanthosis nigricans)
Erythema necroticans migrans	bei Glukogonon, Hepatitis B, Hepatitis C, Bronchialkarzinom
Erythema gyratum repens	beim Mamma-, Bronchial-, Magen- und Urothelkarzinom; holzmaserungsartig

MC	Erythema ab igne e calore: durch chronische äussere Wärmeanwendung

Venerologie

Humane Papillomaviren (HPV)

Epidemiologie	♂ > ♀, bei Frauen <25 Jahren höhere Prävalenz
Erreger	Unbehüllte DNA-Viren aus der Gruppe der Papillomaviridae (>200 bekannte Subtypen)
Pathogenese	Infektion von Keratinozyten der Haut und Schleimhaut → bei persistierender HPV-Infektion → evtl. Vorstufe Karzinom
Einteilung	Low-Risk: Typ 6 und 11 → Haut- und Anogenitalwarzen durch gutartige Proliferation der Epithelzellen High-Risk: Typ 16, 18, 31, 33, 35, 39, 45, 51, 52, 56, 58, 59 → sicher kanzerogen
Infektionsweg	Hohe Kontangiosität! Direkte Übertragen von Mensch zu Mensch (v.a. Sexualkontakt), selten Schmierinfektion
Risikofaktoren	Früher erster Sexualkontakt, Promiskuität, genitale Infektionen oder Läsionen, Nikotinabusus, Immunsuppression
Diagnostik	Essigsäuretest: infizierte Areale färben sich weisslich; Histologie: Koilozyten; PCR: HPV-DNA
Therapie	Topisch (nicht bei IEN): Podophyllotoxin, Imiquimod Chirurgie: Kürettage, Exzision, Laserablation, Abtragung (Diathermieschlinge), Kryotherapie, lokal Trichloressigsäure
Prävention	HPV-Impfung, Kondome, Hygienemassnahmen
DD	Condylomata lata bei Syphilis, Fibrome, dermale Nävi, Plattenepithel-Ca

Condylomata acuminata

Ätiologie	Zu 90% HPV Typen 6, 11
Klinik	Exophytisch angeordnete, beefförmige, blumenkohlartige Knötchen (= "Feigwarzen"), ggf. Juckreiz, v.a. anogenitale Schleimhäute (anal, perianal, Penis, Vulva, Vagina, Zervix), oral
Komplikationen	Übertragung sub partu mit Gefahr der Larynxpapillomatose beim Säugling (auch bei Sectio!)
Prognose	Geringes Entartungsrisiko

LSIL

Definition	Low-grade plattenepitheliale intraepitheliale Läsion; Intraepitheliale Neoplasie Grad 1 (IEN1): Condyloma plana
Ätiologie	Low- und High-Risk HPV-Typen
Klinik	Flache, weiss-bräunliche, leicht erhabene Papeln um Vulva und Anus
Prognose	geringes Entartungsrisiko zu Plattenepithelkarzinom, hohe Spontanremissionsrate

HSIL

Definition	High-grade plattenepitheliale intraepitheliale Läsion; Intraepitheliale Neoplasie Grad 2-3 (IEN2-3); CIN
Ätiologie	High-Risk HPV-Typen, insb. 16 und 18
Klinik	Multiple flache, rötlich-bräunliche Papeln an Vuvla, Anus und Penis
Prognose	Präkanzerose mit hohem Risiko für Plattenepithel-Ca

Condylomata gigantea

Ätiologie	Selten HPV-assoziiert, insb HPV-Typen 6, 11
Klinik	Stark exophytisch wachsendes, verruköses Plattenepithel-Ca = sog. Buschke-Löwenstein-Tumor
Prognose	Lokal destruierend ohne Metastasierungstendenz

Herpes genitalis

Epidemiologie	sexuell aktive Erwachsene
Ätiologie	HSV 2 (Primär- und Sekundärmanifestation)
Pathogenese	Übertragung via Geschlechtsverkehr
Diagnostik	klinisch
Therapie	Analgesie, Aciclovir
Komplikationen	schwerer Verlauf, Dissemination bei Immungeschwächten

Merke! bei Auftreten im Kindesalter muss an sexuellen Missbrauch gedacht werden

HIV / AIDS

Primärinfektion	in 90% mit Haut- und Schleimhautbefall innerhalb der ersten 2 Monate nach Infektion mit unspezifischer Pharyngitis, zervikaler Lymphadenopathie, Fieber
AIDS	opportunistische Infektionen (Mundsoor, Candida-Ösophagitis, Candida-Tracheitis), Kaposi-Sarkom

Chlamydien-InfektionenLymphogranuloma venereum

Synonym	Lymphogranuloma inguinale
Ätiologie	Chlamydia trachomatis Typen L1-L3
Klinik	nach 1 Woche schmerzlose herpetiforme Ulzerationen im Genitalbereich, Rückbildung innerhalb 2 Wochen, anschliessend schmerzhafte blau-roter inguinaler LK-Schwellung mit Abszessneigung
Diagnostik	PCR aus Abstrich (Nachweis der Chlamydien-DNA)
Therapie	Tetrazykline (Doxycyclin), alternativ Makrolide; Mitbehandlung der Sexualpartner
Prognose	unbehandelt Chronifizierung des Lymphödems
DD	Granuloma inguinale

Urogenitale Chlamydieninfektion

siehe Infektiologie

Granuloma venereum

Synonym	Granuloma inguinale
Ätiologie	Klebsiella granulomatis
Klinik	schmerzlose bis schmerzhafte Ulzeration
Therapie	Tetrazykline, Makrolide
DD	Lymphogranuloma inguinale, Ulcus durum

Ulcus molle

Epidemiologie	v.a. in den Subtropen und Tropen
Ätiologie	Haemophilus ducreyi (Merksspruch: ducreyi = 'do cry' → schmerzhaft)
Pathogenese	Übertragung via Geschlechtsverkehr
Klinik	multiple, schmerzhafte, erythematöse, weiche genitale Ulzerationen; regionale LK-Schwellung
Diagnostik	Anamnese (positive Reise- und Sexualanamnese), PCR aus Abstrich
Therapie	Ceftriaxon Einmaldosis i.m., oder Azithromycin; Sexualpartner mitbehandeln
Komplikationen	begünstigt Infektion mit HIV und anderen STD's
DD	Ulcus durum (schmerzlos!), Herpes genitalis

Gonorrhö (= Tripper)

Epidemiologie	v.a. Menschen zw. 15-25J.
Ätiologie	Sexuelle Übertragung von Neisseria gonorrhoeae (gramnegative Diplokokken); Inkubationszeit 2-7 Tage
Klinik	♀ untere Gonorrhö (Grenze MM): symptomarm; Urethritis (in 90%) mit putrid-eitrigem Sekret, Bartholinitis, Proktitis, Zervizitis (in 90%) obere Gonorrhö: symptomreich; Endometritis, Pelvic inflammatory disease: Salpingitis, Ovaritis, Pelveoperitonitis, Parametritis; i.d.R. keine Vaginitis; Fieber, akutes Abdomen ♂ Urethritis (eitriges Bonjour-Tropfen), Juckreiz, Dysurie; Epididymitis und Orchitis möglich
Diagnostik	fauliger Fluor im Zervikalkanal, Bonjourtropfen; Erregernachweis (mikroskopisch, Kultur)
Therapie	Unkomplizierte Gonorrhö ♀ untere Gonorrhö: Einmalgabe von Ceftriaxon + Azithromycin ♂ Urethritis: Einmalgabe von Ceftriaxon + Azithromycin

	Komplizierte Gonorrhö
	♀ obere Gonorrhö: Ceftriaxon + Azithromycin + anschliessend Levofloxacin + Metronidazol
	♂ Epididymitis, Orchitis: Ceftriaxon + Azithromycin + anschliessend Doxycyclin
Prävention	Aufklärung, Benutzung von Kondomen, Schwangerschaftsscreening
Komplikationen	Disseminierte Gonokokkeninfektion (DGI): Trias aus Hauteinblutungen (hämorrhagische Pustel), Fieber, hämatogener Erregerstreuung (Polyarthrit); bis zu Sepsis mit Endokarditis, Meningitis, Osteomyelitis oder Pneumonie möglich Frauen: hymenale und tubäre Synechien, Tubenmotilitätsstörung → Sterilität Neugeborenen-Konjunktivitis

Cave! Bei Frauen ist ein asymptomatischer Verlauf der Gonorrhö möglich!

Syphilis (= Lues)

Epidemiologie	♂ >> ♀ (14:1), höchste Inzidenz zw. 20-49 Jahre
Ätiologie	Treponema pallidum (gramnegative Stäbchen; Spirochäten)
Pathogenese	Übertragung sexuell und diaplazentar, Stadium I und II sind hochinfektiös (Übertragung in 30%)
Stadien	I Inkubationszeit: 2-3 Wochen; Ulcus durum (Primäraffekt; schmerzloses Ulkus mit aufgeworfenem Randwall) mit schmerzloser Lymphknotenschwellung, narbige Abheilung innert Wochen II Polymorphes Exanthem: Maculae und Papulae an Stamm, Hand- und Fussinnenflächen, kein Juckreiz Durch systemische Erregerausbreitung 8-12 Wochen nach Infektion → Allgemeinsymptomen (Fieber, Kopf- und Gliederschmerzen, generalisierte Lymphadenopathie) Condyloma lata: nässende, breitbasige, erodierte Papeln, intertriginös oder in der Genitalregion Angina specifica (akute Tonsillitis) Lues maligna: schwerer Verlauf mit multiplen Ulzerationen bei Immunsuppression Lues latens jahrelange Latenzzeit; sowohl Spontanheilung als auch Reaktivierung möglich III Kardiovaskuläre Syphilis: Endarteriitis obliterans (Aneurysma der Aorta ascendens) Gummen: granulomatöse, teils ulzerierende Entzündungen von Haut, Schleimhaut und Knochen IV Neurosyphilis: v.a. bei Immunschwäche gelangt der Erreger ins ZNS, Beschwerden entstehen nicht durch den Erreger selbst, sondern durch die abwehrende Entzündungsreaktion - Asymptomatisch - Zerebrale obliterierende Arteriitis: ischämischer Schlaganfall - Tabes dorsalis: Demyelinisierung der Hinterstränge und der Spinalganglien mit Sensibilitätsstörungen, Schmerzattacken, Ataxie - Syphilis-Meningitis: aseptisch, Hirnnervenausfälle, erhöhter Hirndruck, Krampfanfälle - Hirnatrophie und Demenz (insb. fronto-temporal) - Organische Psychosen - Argyll-Robertson-Pupille (erloschene direkte und indirekte Lichtreaktion, erhaltene oder überschüssige Konvergenzreaktion und Miosis)
Diagnostik	Direkter Erregernachweis in Frühstadium mit Möglichkeit der Probengewinnung (Dunkelfeldmikroskopie, PCR) TPHA- oder TPPA-Suchtest bei Verdacht auf Syphilis (Ergebnis 2-3 Wochen nach Infektion positiv) FTA-ABS-Bestätigungstest (Cave: unterscheidet nicht zwischen aktiver Infektion und Seronarbe) IgM-AK-Aktivitätstest (nach 1-2 Wochen positiv) oder VDRL (nach 5-6 Wochen positiv) zur Unterscheidung einer Infektion (positives Testergebnis) von einer Seronarbe
Therapie	Benzathin-Penicillin G (Depotform) i.m.; bei Allergie Cephalosporine, Tetrazykline oder Makrolide
Komplikationen	diaplazentare Übertragung im 4./5. Schwangerschaftsmonat

Merke! Vielfältige Verläufe mit Imitation vieler anderer Erkrankungen möglich!

Jarisch-Herxheimer-Reaktion

Definition	akute systemische Entzündungsreaktion auf bakterielle Endotoxine, die kurz nach Beginn einer antibiotischen Therapie freigesetzt werden
Pathogenese	v.a. im Stadium II der Syphilis, häufig i.R. AB-Therapie von Spirochäten (Borrelia, Leptospira, Treponema)
Klinik	Fieber, Schüttelfrost, AZ-Minderung Muskelschmerzen, Tachykardie, BD-Schwankungen, Leukozytose (relative Lymphopenie), Krampfanfälle, Verstärkung des Syphilis-Exanthems; einige Stunden nach Therapiebeginn
Therapie	Stationäre Aufnahme, Glukokortikoide, NSAR, Weiterführen der Antibiose (keine Medikamentenallergie)

Bakterielle Vaginose

Ätiologie	i.d.R. Mischinfektion durch <i>Gardnerella vaginalis</i> , <i>Mobiluncus</i> spp.
Risikofaktoren	häufiger Sex, systemische Antibiose, Östrogenmangel, insb. im Wochenbett
Pathogenese	Ungleichgewicht der Scheidenflora zu Ungunsten der Milchsäurebakterien mit konsekutiver Übersiedelung durch pathogene Keime
Klinik	Asymptomatisch bis brennende Schmerzen (v.a. Dyspareunie) mit Pruritus und Dysurie
Diagnostik	Amsel-Kriterien (min. 3): vermehrter liquider Fluor vaginalis, Nachweis von Clue cells, fischiger Geruch (Aminetest), Vaginal-pH >4.5
Therapie	Metronidazol oder Clindamycin p.o. oder lokal

Candida vulvovaginitis

Ätiologie	gehäuftes Auftreten bei DM, Immunsuppression, Schwangerschaft, zerstörter Vaginalflora (n. systemischer Antibiose)
Klinik	starker Juckreiz, Brennen, Dyspareunie, Dysurie
Diagnostik	weisslich-krümeliger Ausfluss (geruchslos), Nativpräparat aus Abstrich
Therapie	lokale Antimykotika (Clotrimazol)

Trichomonaden-Infektion

Ätiologie	<i>Trichomonas vaginalis</i> (organspezifischer, obligat pathogene Protozoen), häufig Mischinfektion mit Anaerobier
Pathogenese	Übertragung via Geschlechtsverkehr
Klinik	Vaginitis, Adnexitis, meist asymptomatisch, ggf. Ausfluss (grüngelblich, unangenehm riechend), Pruritus, Rötung, 'Erdbeerzervix' (Kolpitis mit punktförmigen Rötungen), Brennen, Dyspareunie, Dysurie
Diagnostik	Abstrich: Nativpräparat mit Flagellaten mit mehreren Geisseln
Therapie	Metronidazol oral; Partnerbehandlung sinnvoll (Ping-Pong-Effekt)

Anästhesie, Notfall- und Intensivmedizin

Lokalanästhetika	261	Infusionen, Volumenersatztherapie, Transfusionen, künstliche Ernährung	270
Regionalanästhesie: Rückenmarksnahe Verfahren	261	Volumenersatztherapie	270
Spinalanästhesie	262	Erweitertes hämodynamisches Monitoring	270
Periduralanästhesie (PDA) = Epiduralanästhesie	262	Transfusionen	270
Kombinierte Spinal- und Epiduralanästhesie (CSE)	262	Ernährung	271
Regionalanästhesie: Periphere Verfahren	262	Rettungsablauf am Unfallort und klinische Primärversorgung	271
Periphere Nervenblockaden	262	Erstversorgung durch den Laienhelfer	271
Allgemeinanästhesie	263	Erste ärztliche Massnahmen am Unfallort	271
Beatmung, Intubation	263	Therapie	271
Maskenbeatmung	263	Reanimation	272
Larynxmaske (LAMA)	263	Schock	272
Intubation	263	Hypovolämischer Schock	273
Rapid Sequence Induction (RSI)	264	Kardiogener Schock	273
Assistierte Ventilation	264	Distributiver Schock	273
Kontrollierte Ventilation	264	Bakteriämie, SIRS, Sepsis	274
Beatmungsprobleme	265	Disseminierte intravasale Verbrauchskoagulopathie DIC	274
Inhalationsanästhetika	265	Postaggressionssyndrom	274
Intravenöse Anästhetika	265	Verbrennungen und Inhalationstrauma	274
Muskelrelaxantien	266	Hypothermie und Erfrierungen	275
Benzodiazepine	266	Polytrauma	276
Schmerztherapie	267	Thoraxtrauma	276
Nicht-Opioid Analgesie	267	Pneumothorax	277
Opioide	268	Intoxikation mit Kohlenstoffmonoxid	278
Anästhesie-Komplikationen	269	Intoxikation mit Kohlenstoffdioxid	278
Maligne Hyperthermie (MH)	269		
Pulsoxymetrie und BGA	269		

Lokalanästhetika

Formen	Ester-Typ (Procain: kurzwirksam), Amid-Typ (Lidocain, Prilocain: mittellang wirksam; Bupivacain, Ropivacain: langwirksam)
Wirkmechanismus	Blockierung der Na ⁺ -Kanäle der infiltrierten Nerven, wodurch keine Erregungs- und somit Schmerzweiterleitung mehr möglich ist; schlechte Wirkung im entzündeten Gewebe (Verlust der Lipophilie durch Protonierung)
Nebenwirkungen	intravasale Gabe und Überdosierung (metallischer Geschmack im Mund, Schwindel, periorale Parästhesien, Seh- und Sprechstörungen, Erniedrigung der Krampfschwelle mit generalisierten Krampfanfällen, Koma, Atemstillstand, Kardiodepression, AV-Block Grad III, Vasodilatation, Methämoglobinämie), Allergische Reaktion (v.a. Ester-Typ)
Antidot	Fettlösung i.v., Benzodiazepine (Erhöhung der Krampfschwelle), Adrenalin bei HRST, ECMO

Merke! Lidocain ist ausserdem ein Klasse Ib-Antiarrhythmikum, Mittel 2. Wahl bei ventrikulären Extrasystolen
Bei der Gabe von Lokalanästhetika muss vor Injektion immer aspiriert werden, um intravasale Zuführung zu vermeiden!

Cave! Typische NW von Prilocain ist die Methämoglobinämie → ist in EMLA-Pflastern/-Creme (Pädiatrie) enthalten!

Regionalanästhesie: Rückenmarksnahe Verfahren

Kontraindikation	Absolut:
	- Ablehnung durch Patienten - Entzündung/Furunkel an Einstichstelle - Allergie gegen Lokalanästhetikum - Notfallsituation in der Geburtshilfe (Vd.a. Plazentalösung, Blutung, schwerwiegende fetale Dezelerationen) - Hirndrucksteigerung - Akutes neurologisches Defizit
	Relativ:
	- Blutgerinnungsstörung (Voraussetzung z.B.: PTT <40s, Quick >60%, Tc >100'000/μl) - Hypovolämie und Schock - Deformierte Wirbelsäule, Z.n. Wirbelsäulen-OP im Bereich der Punktion - Herzvitien mit Rechts-links-Shunt oder pulmonale Hypertonie, hochgradige Aorten- und Mitralstenosen - Sepsis, Bakteriämie, Amnion-Infektsyndrom - Nervenausfallerscheinungen durch zB. Bandscheibenprolaps, Querschnittsyndrome, MS

Komplikationen	Alle: Hämatom (mit Kompression von Nervenfasern), Infektionen (lokal, ggf. abszedierend), Allergische Reaktionen, Toxische Reaktionen (lokal oder systemisch) PDA/Spinalanästhesie: Sympathikusblockade (Bezold-Jarisch-Reflex: Vasodilatation, Reflexbradysykardie, Hypotension), Harnretention, Rückenschmerzen, Perforation der Dura (Liquorunterdrucksyndrom)

Totale Spinalanästhesie

Pathogenese	Lähmung der Interkostalmuskulatur und Sympathikus-Blockade mit Minderperfusion des Hirnstamms (Kreislauf- und Atemstillstand);
Klinik	kardiale Dekompensation, Apnoe, Bewusstlosigkeit, Pupillenstarre, Mydriasis
Therapie	sofortige Intubation, Volumentherapie, BD-Stabilisierung (zB. Katecholamine)
Prävention	Aspiration, Injektion einer intrathekalen Testdosis (reicht aus für Spinalanästhesie, aber nicht für PDA)

Spinalanästhesie

Vorteile	verlässliche sensible und motorische Blockade, schneller Wirkungseintritt
Wirkmechanismus	Blockierung der Erregungsübertragung an den Spinalnervenwurzeln
Durchführung	Punktion immer im Bereich der LWS (zwischen LWK 3 und 4) Steuerung der Wirkung durch Verwendung von Lokalanästhetika mit unterschiedlicher Beschaffenheit, Applikation unterschiedlicher Mengen und durch unterschiedliche Lagerung Verwendung von Mepivacain 4% für Eingriffe bis 1 h oder Bupivacain 0.5% für Eingriffe >1h (ca. 2.5h Wirkdauer)

Periduralanästhesie (PDA) = Epiduralanästhesie

Vorteile	Reduktion des Analgetikabedarf intra- und postoperativ bei relativ intakten körperlichen Funktionen, frühere Mobilisation, geringerer Opioidbedarf
Wirkmechanismus	Diffusion des Lokalanästhetikums nach spinal, Blockierung der Nervenleitung (sympathisch > sensibel > motorisch, 'walking epidurals'), unterschiedlich hohe Konzentration auf den einzelnen Segmenthöhen
Durchführung	Verwendung von Bupivacain, Injektion in Periduralraum (zwischen Dura mater und Ligamentum flavum)
Punktionshöhe	thorakale Operationen (Lunge, Ösophagus, Aortenaneurysma): Th 5-7 thorakoabdominale Operationen (Ösophagus, Magen, Pankreas, NN, Leber, Whipple-OP): Th 6-9 abdominale Operationen (Kolon, Rektum, aortoiliakal/-femoral, Hysterektomie): Th 7-10 Unterstützung Geburtsvorgang und Hüft-TEP: L2/3-4

Kombinierte Spinal- und Epiduralanästhesie (CSE)

CSE	Verbindet Vorteile der Spinalanästhesie (schneller Wirkungseintritt, motorische Blockade) mit denen der PDA (gute post-op Schmerztherapie), sie findet v.a. in der Geburtshilfe und der Orthopädie Anwendung

Regionalanästhesie: Periphere Verfahren

Kontraindikation	Absolut: - Ablehnung durch Patienten - Entzündung an Einstichstelle oder distal an gleicher Extremität mit Lymphangitis - Allergie gegen Lokalanästhetikum - Keine Kombination des LA mit Vasokonstriktor an arteriellen Endstromgebieten Relativ: - Gerinnungsstörungen (keine KI sind die Einnahme von Thrombozytenaggregationshemmern) - Nervenausfallerscheinungen durch zB. Bandscheibenprolaps, Querschnittsyndrome, MS

Periphere Nervenblockaden

Obere Extremität	Interskalenusblockade (Schulter, laterale Klavikula, Oberarm), supra- und infra-klavikuläre Plexusblockade (mittlerer Oberarm), infra-klavikuläre Plexusblockade (distaler Oberarm bis Hand), axilläre Plexus-brachialis Blockade (Unterarm, Hand)
Untere Extremität	Nervus femoralis- und Nervus ischiadicus-Blockade (Fuss, Unterschenkel, Knie (Knie-TP)), Psoaskompartmentsblock
Einzelne Nerven	Isolierte Blockade einzelner peripherer Nerven (zB. Leitungsanästhesie nach Oberst (Finger- und Zehen))

Allgemeinanästhesie

Grundlage	Vollnarkose mit Ausschaltung von: - Bewusstsein (Hypnose): Anästhetika (intravenöse Hypnotika, inhalative Narkotika) - Erinnerung (Amnesie): Hypnotika - Schmerzwahrnehmung (Analgesie): Opiode, Ketamin - Reflexen (Areflexie): Anästhetika, Opiode, Muskelrelaxantien - Erschlaffung der Muskulatur (Muskelrelaxation): Muskelrelaxantien
Indikationen	Patientenwunsch, grosse operative Eingriffe, bei denen Regionalanästhesien nicht ausreichen, Laparoskopische Eingriffe (hohe Beatmungsdrücke nötig → immer Intubation!)
Narkosestadien	nach Guedel: (kann lediglich bei reinen Inhalationsnarkosen beobachtet werden!) - Analgesiestadium, - Exzitationsstadium (Cave: Erbrechen mit erhöhter Aspirationsgefahr, Mydriasis) - Toleranzstadium (gewünschtes Stadium bei operativen Eingriffen, initial Miosis, später Mydriasis), - Asphyxie, Paralyse (Kreislaufzusammenbruch und Minderdurchblutung von ZNS und Atemzentrum)
Formen	Balancierte Anästhesie: Kombination aus inhalativen und intravenösen Wirkstoffen - Einleitung mit intravenösen Narkotika: z.B. Propofol → rasches Anfluten, kein Exzitationsstadium - Aufrechterhaltung mit inhalativen Anästhetika: z.B. Sevofluran → gut steuerbar, Bronchodilatation (sollte bei Atemwegserkrankungen der TIVA vorgezogen werden; Cave: Obstruktionsgefahr der Atemwege bei Desfluran) Total intravenöse Anästhesie (TIVA): - Vorteile: weniger PONV, geringere Gefahr der malignen Hyperthermie - Substanzen: Hypnotikum: Propofol; Opioid: Remifentanyl (Ultiva); Muskelrelaxans: Rocuronium, Mivacurium
Komplikationen	Narkosetiefe - zu flache Narkose (Sympathikusaktivierung): Tachykardie, Hypertonie, Gegenatmung, Mydriasis, Tränenfluss, Abwehrbewegungen, Schwitzen - zu tiefe Narkose: Bradykardie, Hypotonie, Miosis, Nulllinie im EEG

Beatmung, IntubationMaskenbeatmung

Hilfsmittel	Guedel- (oral) und Wendl- (nasal) Tubus
Vorgehen	Erwachsene in Reklination bzw. Kinder in Schnüffelstellung (nicht so starke Reklination); Esmarch-Handgriff, Guedel-Tubus, C-Griff; kein Beatmungsdruck >20 cm H ₂ O (entspricht dem Verschlussdruck des LES)

Larynxmaske (LAMA)

Indikation	elektive Atemwegssicherung, Management des schwierigen Atemwegs (bei nicht intubierbaren Patienten), Atemwegssicherung in der Notfallmedizin
Kontraindikation	absolut: nicht eingehaltene präoperative Nüchternzeit, erhöhtes perioperatives Aspirationsrisiko relativ: Oberbauch- und Thoraxeingriffe, hohe Beatmungsdrücke (pulmonale Vorerkrankungen, Adipositas, Laparoskopie), Bauchlage, sitzende Lagerung

Intubation

Tubusarten	Magill-Tubus: Standardtubus mit genormtem Krümmungsradius Woodbridge-Tubus: Tubus mit integrierter, flexibler Metallschleife (verhindert Abknickung, v.a. OPs in Bauchlage) Oxford-non-kinking-Tubus (veraltet): starrer, L-förmiger Tubus zur orotrachealen Intubation mit Führungsstab Doppellumige Tuben: zur beidseitigen u/o einseitigen Beatmung (bei Operationen im Thoraxraum) → Tubusinnendurchmesser: ♂: 8-8,5 mm, ♀: 7,5-8 mm; bei Kindern orientiert man sich am kindlichen Kleinfinger
Mallampati I-IV	Intubationsbedingung anhand max. Öffnung des Mundes bei ausgestreckter Zunge → eingeschränkte Sichtbarkeit der Uvula gilt als möglicher Prädiktor für erschwerte Intubation
Cormack I-IV	Beurteilung der Larynxstrukturen während Intubation
Durchführung	Lagerung, Präoxygenierung mit O₂ 100% Gabe von Hypnotika, Analgetika, ggf. Muskelrelaxans-Priming (kleine Dosis Muskelrelaxans, danach verkürzte Anschlagzeit, vorzugsweise Rocuronium, da spezifischer Antagonist Sugammadex) Prüfung Lidreflex (Zeichen für Areflexie) Maskenbeatmung, ggf. mit Guedeltubus, Thoraxexkursionen (bei Abwesenheit keine Narkoseeinleitung, Aufwachenlassen des Patienten, Koniotomie) Muskelrelaxation nach erfolgreicher Maskenbeatmung Intubation: standardmässig Magill-Tubus

Prädiktoren für schwierige Laryngoskopie	Intubations-Anamnese, Pathologien im ORL-Bereich, Prognathie, fliehendes Kinn, eingeschränkte Mundöffnung, eingeschränkte Reklination, thyreomentaler Abstand <6 cm, kurzer, umfangreicher Hals, vorstehende Schneidezähne, lockere Zähne, Mallapati III oder IV
Intubationszeichen	Sichere: Positive Kapnometrie, Intubation unter Sicht Unsichere: Thoraxexkursion, Auskultationsgeräusche über beiden Lungen, kein Abfall des SpO ₂ , beschlagener Tubus durch Atemluft
Schwere Intubation	Fiberoptische Wachintubation, wenn eindeutiges Problem während Prämedikation erkannt Maskenbeatmung unmöglich → Hilfe holen → Guedel-Einlage, erneuter Versuch frustan → Patient aufwachen lassen Maskenbeatmung möglich, Intubation frustan → Kopflagerung optimieren, erneuter Versuch frustan → LAMA → fiberoptische Intubation über Larynxmaske Ultima ratio: Koniotomie
Komplikationen	Ösophageale oder einseitige Intubation, Zahnschäden, Blutungen, Tracheaperforation, Laryngo-/Bronchospasmus, Obstruktion des Tubus (zB. Zubeissen), Tubusdislokation, Infektion, pulmonale Aspiration
Extubation	Absaugen, Kriterien: Hust- und Würgreflex, suffiziente Spontanatmung, ausreichende Wachheit, hämodynamisch stabil, normale Körpertemperatur (35-38°C), (Gerinnung / Elektrolyte ok)
Spätkomplikationen	Bei Langzeitintubation: Tracheostenose, Tracheomalazie (rechtzeitige Tracheotomie anstreben), Lungenfibrose (lungenprotektive Beatmung) Nach Extubation: Stimmbandgranulom/-verletzung

Rapid Sequence Induction (RSI)

Synonyme	Crash-Einleitung, Blitzintubation
Indikation	Notwendigkeit der schnellen Intubation bei Notoperationen und Unfällen mit Nicht-Nüchternheit (Flüssigkeit- (2h), Nahrungskarenz (6h)), aspirationsgefährdeten Patienten (Vigilanzminderung, Erbrechen, Ileus, akutes Abdomen, Schangere ab der 20. SSW, Adipositas, Aszites, GERD), akute Notsituationen (Herz-Kreislaufstillstand, Intoxikationen, respiratorische Erschöpfung, Polytrauma)
Vorbereitung	Lagerung (Oberkörperhochlagerung - umstritten), Absaugmöglichkeiten (Magensonde)
Durchführung	Präoxygenierung mit 12-15L/min, Bereitstellen von Noradrenalin zur Behandlung einer Kreislaufdepression Rasche i.v.-Applikation von Analgetikum (Fentanyl), Hypnotikum (Propofol) und Muskelrelaxans (Rocuronium, Succinylcholin), alternativ: Ketamin + Muskelrelaxans, Aufrechterhaltung mit Midazolam und Opioid Orotracheale Intubation ohne vorausgehende Zwischenbeatmung nach 50-60 s, ggf. Sellick-Handgriff (Krikoiddruck zur Aspirationsprophylaxe – nicht mehr empfohlen); Tubus-Lagekontrolle und Beutelbeatmung; Anschluss an Respirator alternativ: Larynxmaske, Videolaryngoskop, Krikotomie-Set
Komplikationen	Mendelson-Syndrom: Aspiration von grösseren Mengen Mageninhalt mit chemischer Pneumonitis; KI: Bronchospasmus, Rasselgeräusche, Zyanose; Aspirationspneumonie (bakterielle Superinfektion); Lungenabszess; ARDS Medikamenten-Nebenwirkungen (insb. Succinylcholin), Awareness, Hypoxie, Hypotonie (medikamenteninduziert, lagerungsbedingt), Intubationsverletzungen, Relaxansüberhang

Assistierte Ventilation

Verfahren	Spontanatmung des Patienten wird von Beatmungsgerät unterstützt
Beispiel	continuous positive airway pressure CPAP: Beatmung mit PEEP von >5 cm H ₂ O, Vergrößerung der funktionellen Residualkapazität, Vermeiden von Atelektasen, Erhöhung der Gasaustauschfläche intermittent positive pressure ventilation IPPV: intermittierende Überdruckbeatmung mit 10-20 cm H ₂ O

Kontrollierte Ventilation

Definition	Ersatz aller Atemphasen bei vollständiger Ausschaltung bzw. Fehlen der Spontanatmung
Formen	pressure controlled ventilation PCV: einzustellen sind inspiratorisches Druckniveau, AF, PEEP, Verhältnis Inspiration / Expiration oder Inspirationszeit; Vorteile: tiefes Risiko für Barotrauma der Lunge; Nachteile: keine Regulation des Tidalvolumens mit Gefahr der Hyper- bzw. Hypoventilation (bei zunehmender bzw. abnehmender Compliance) volume controlled ventilation CMV: einzustellen sind Tidalvolumen, Drucklimit, AF, PEEP, Verhältnis Inspiration/ Expiration oder Inspirationszeit; Vorteile: garantiertes Atemminutenvolumen, Nachteile: hohe Spitzendrücke bei schwankender Compliance mit dem Risiko eines Barotraumas
Parameter	FiO ₂ : O ₂ -Anteil an der Einatemungsluft; normal 21%, Narkoseeinleitung 100%, während der Operation 30-100%, Beatmung 21-50% Tidalvolumen: lungenprotektive Beatmung 6-8 ml/kg KG (in Bezug auf Idealgewicht, also Körpergröße in cm - 100), Notfallsituationen 7-10 ml/kg Atemfrequenz: 10-15/min

Beatmungsprobleme

Bronchospasmus	Diagnostik: Giemen, Brummen, verlängerte Expiration, erhöhter Beatmungsdruck Therapie: manuelle Beatmung mit FiO ₂ 100%, Vertiefung der Narkose, ggf. bronchodilatatorische Inhalationsanästhetika (Sevofluran), ggf. β ₂ -Sympathomimetika (Fenoterol inhalativ), Adrenalin i.v. oder intratracheal
ungenügende Oxygenierung	Erhöhung des FiO ₂
Hypo-/Hyperkapnie	Alkalose in der BGA (Hypokapnie) → Reduktion des Atemzugvolumens Azidose in der BGA (Hyperkapnie) → Erhöhung des Atemzugvolumens

Inhalationsanästhetika

Optimale Eigenschaften zur schnellen Anflutung: geringe Blutlöslichkeit und hohe Fettlöslichkeit. Begünstigung der Anflutung durch: hohen Partialdruck in Einatemluft, geringe funktionelle Residualkapazität, hohe alveoläre Ventilation, geringes Herzzeitvolumen bei gleichzeitig hoher Perfusion des ZNS.

	Blut / Gas-VK	Charakteristika	Spezifische Nebenwirkungen
Desfluran	0.45	Gute Steuerbarkeit, geringe Metabolisierung	Sympathikusaktivierung (arterielle Hypertonie, Tachykardie), Irritation der Atemwege durch stechenden Geruch (Bronchospasmusrisiko)
Lachgas N ₂ O	0.47	Gute Analgesie bei geringer hypnotischer Wirkung	Diffusionshypoxie (T: 100% O ₂ am Narkoseende)
Sevofluran	0.65	Keine Atemwegsirritation, Maskeneinleitung möglich (insb. Kinderanästhesie)	nephrotoxische Abbauprodukte
Isofluran	1.40	Unangenehmer Geruch, muskelrelaxierende Wirkung	periphere Vasodilatation, negativ inotrop; Absinken von HF und Blutdruck

Aufnahme	Blut / Gas-Verteilungskoeffizient (Erreichen des Gleichgewichts zwischen Alveolar- und Blutkonzentration): Geringer Wert entspricht geringer Löslichkeit im Blut → schnelles An- und Abfluten möglich = gut steuerbar
Verteilung	Blut / Gehirn-Verteilungskoeffizient: Fettlöslichkeit
Ausscheidung	i.d.R. unveränderte (kaum Metabolismus) Abatmung der volatilen Anästhetika; bei Adipositas und langer OP-Dauer Akkumulation in Fettgewebe mit verlängerter Elimination möglich
Vorteile	gegenüber intravenösen Anästhetika: Geringere Metabolisierung, keine Kumulation, sehr gute Steuerbarkeit
Nebenwirkung	Allgemein: Emetogene Wirkung, Durchlaufen des Exzitationsstadiums (Stadium II), postoperatives Shivering (T: Pethidin), Vasodilatation. Maligne Hyperthermie
Kontraindikation	Blitzintubation (emetogene Wirkung)

Merke! Volatile Anästhetika können eine maligne Hyperthermie auslösen!

Intravenöse Anästhetika

Nebenwirkung Allgemein: Atemdepression, Blutdruckabfall (Ausnahme Ketamin), Histaminausschüttung, Injektionsschmerz

	Charakteristika	Spezifische Nebenwirkungen
Propofol	1. Wahl zur Narkoseeinleitung und bei PONV, nur hypnotische Wirkung	sexuelle Phantasien, Propofol-Infusionssyndrom (lange, hochdosierte Therapie): metabolische Azidose, Rhabdomyolyse
Etomidat	1. Wahl zur Narkoseeinleitung bei kardiovaskulären Risikopatienten (kaum Auswirkungen auf Kreislauf und Atmung), nur hypnotische Wirkung	
Ketamin	1. Wahl in Notfallsituationen und bei therapieresistentem Status asthmaticus (Bronchodilatation); 'dissoziative Anästhesie': starke analgetische, hypnotische und amnestische Wirkung bei Erhaltung der Schutzreflexe; Sympathikusaktivierung	Halluzinationen, Hirndruckanstieg
Barbiturate	nur hypnotische Wirkung, Hirndrucksenkung, Barbituratnarkose beim Status epilepticus	Gewebsnekrose bei akzidenteller intraarterieller Injektion (in alkalischer Lösung); T: Nachspülen mit NaCl intraarteriell, Lidocain (reduziert Gefäßspasmus), Blockade des Plexus axillaris oder Ganglion stellatum (Sympathikus vermittelt Gefäßspasmus), ggf. intraarterielle Heparin-gabe

Merke! Unter den intravenösen Narkotika ist Ketamin das einzige, das analgetisch wirkt und zu BD- und Hf-Anstieg führt!

Muskelrelaxantien

WM	Depolarisierende: Bindung an nikotinenen Ach-Rezeptor, Verhinderung der Ach-Bindung, kein Abbau durch Ach-Esterase, Ioneneinstrom und Dauerdepolarisierung der Muskelzelle (Muskelzittern) Nicht-depolarisierende: kompetitiver Antagonist am nikotinenen Ach-Rezeptor, Verhinderung der Ach-Bindung, kein Ioneneinstrom, keine Depolarisierung, Abtransport des Muskelrelaxans via Blut oder Blockierung von Ach-Esterase (Neostigmin) führt zu relativem Anstieg des Ach im synaptischen Spalt
Einteilung	Depolarisierende: Succinylcholin Nicht-depolarisierende: - Kurzwirksam (15-25 min): Mivacurium - Mittellang wirksam (ca. 60 min): Rocuronium, Atracurium - Langwirksam (90-120 min): Pancuronium (kaum mehr in Gebrauch)
Indikation	Depolarisierende: Blitzintubation (Anschlagzeit 40-60 Sekunden), Notfälle Nicht-depolarisierende: geplante Intubation, dauerhafte Relaxierung beatmeter Patienten
Kinetik	Depolarisierende: schneller Wirkeintritt nach 40s, kurze Wirkdauer von 5-10min, Esterhydrolyse Nicht-depolarisierende: Wirkeintritt innert Minuten, Wirkdauer von 15-90 Minuten, Esterhydrolyse (Mivacurium, optimal bei Nieren- und Leberinsuffizienz), renal (Pancuronium) oder hepatisch (Rocuronium)
Nebenwirkung	Depolarisierende: Apnoe, Shivering mit CK-Erhöhung, Myoglobinämie oder gar Rhabdomyolyse, HRST, Hyperkaliämie (Depolarisation führt zu Kaliumefflux aus Zelle), maligne Hyperthermie Nicht-depolarisierende: Apnoe Muskelrelaxantien-Überhang: respiratorische Insuffizienz mit Apnoe oder flacher Atmung, gesteigerter AF, Zyanose und Hypoxämie; Therapie: physiologischen Abbau abwarten, medikamentöse Antagonisierung
Antidot	Depolarisierende: kein Nicht-depolarisierende: Neostigmin (Cholinesterase-Hemmer → Anstieg der Ach-Konzentration im synapt. Spalt), Pyridostigmin, Sugammadex (bindet Muskelrelaxanz (Rocuronium) → Aufhebung der Wirkung an motor. Endplatte)
Überwachung	Relaxometrie: objektive Darstellung der Relaxierung über Prüfung der Muskelfunktion - neuromuskuläres Monitoring mit supramaximaler Reizung eines peripheren Nervens (z.B. N. ulnaris oder N. tibialis posterior) - Train-of-four-Messung (TOF): Reizabschwächung als Ausdruck der Relaxation, wird am Relaxometer aufgezeigt, bei kompletter neuromuskulärer Blockade Ausfall aller Reizantworten; in Erholungsphase bei Nicht-depolarisierenden: Fading der Reize; bei Depolarisierenden: gleichmässige Reduktion - TOF-Ratio: Index aus der letzten und ersten Reizantwort (T4/T1); sollte bei Extubation >0.9 sein

Cave! Intubationspflicht

Merke! Succinylcholin ist die wichtigste Triggersubstanz der malignen Hyperthermie!

Benzodiazepine

WM	indirekte GABA-A-Agonisten: Verstärkung der inhibitorischen GABAergen Transmission durch Bindung an α -Untereinheit des GABA-A-Rezeptors (erhöhte Öffnungsfrequenz von Chloridkanälen) → erhöhte inhibitorische GABAerge Wirkung → Reduktion der neuronalen Erregbarkeit		
Wirkung	Hypnotisch (sedierend und amnestisch), anxiolytisch, antikonvulsiv, muskelrelaxierend		
<i>Wirkdauer</i>	<i>Wirkstoff</i>	<i>Indikation</i>	<i>Abhängigkeitspotential</i>
Kurz	Midazolam, Triazolam	Narkose (präoperativ), Einschlafstörungen	Sehr hoch
Mittellang	Oxazepam, Temazepam u.a.	Ein-/Durchschlafstörungen, Angstzustände	Hoch bis sehr hoch
Lang	Lorazepam, Diazepam, Clonazepam, Bromazepam	Angst- und Panikattacken, Spannungszustände, akute paranoide Episoden (z.B. Schizophrenie), Muskelrelaxierung, Epilepsie, Alkoholentzugssyndrom	Hoch
Kontraindikation	Myasthenia gravis, Ataxie, Engwinkelglaukom, SS (Floppy-Infant-Syndrom), resp. Insuffizienz (COPD, OSAS, akute Vergiftung (Alkohol, Schlaftabletten, Schmerzmittel, Psychopharmaka)), bekannte Abhängigkeit		
Nebenwirkungen	Affektabflachung, Amnesie, Atemdepression, Abhängigkeit, Hang-over am Folgetag, Muskelschwäche, Sturzrisiko, Appetitsteigerung, Libidoverlust, paradoxe Erregung (Angst, Unruhe, Schlaflosigkeit, Aggression)		
Antidot	Flumazenil, bei Intoxikationen: Kohletabletten, Laxantien		
Entzug	prophylaktische Gabe von Carbamazepin (Antikonvulsivum), CAVE: Flumazenil bei Entzug kontraindiziert (verschlimmern Entzugssymptomatik)		

Ähnliche Substanzen Geringeres Abhängigkeitspotential (indiziert bei Schlafstörungen): Imidazolpyridin (Zolpidem), Cyclopyrrolon (Zopiclon), Pyrazolopyrimidin (Zaleplon)

Cave! Bereits nach wenigen Wochen kann es zur Abhängigkeit kommen, jede Indikation ist streng zu stellen!

Schmerztherapie

Schmerzformen	akut (schützt Organismus vor Schaden) vs. chronisch (>3 Mte bestehend, eigenständiges Krankheitsbild) zentraler Schmerz (T: Opioide) vs. peripherer Schmerz (T: Nicht-Opiat-Analgetika, Opioide) nozizeptiver Schmerz (somatisch oder viszeral) vs. neuropathischer Schmerz (Läsion des NS, brennend) - somatischer Schmerz: vom Bewegungsapparat ausgehend, kurz, hell, gut lokalisierbar (Aδ-Fasern), sobald dieser Schmerz abklingt, zeigt sich dumpfer, weniger gut lokalisierbarer Schmerz (C-Fasern) - viszeraler Schmerz: von den inneren Organen ausgehend, meist durch Reizung des viszeralen Peritoneums, dumpf, schwer lokalisierbar (C-Fasern)
Schmerzempfindung	Schmerzbeurteilung: Numeric Rating Scale NRS, visuelle Analogskala VAS, Mainzer Stadiensystem der Schmerzchronifizierung MPSS (Zeitliche Aspekte, Ort, Medikamenteneinnahme, Inanspruchnahme des Gesundheitswesens) Physiologisch vermittelt durch Aδ- (5-30m/s) und C-Fasern (0.5-2m/s) Head'sche Zone / Mackenzie-Zone: - Organschmerz projiziert auf definiertes Dermatom (Head'sche Zone), bzw. Myotom (Mackenzie-Zone) - = Schmerzübertragung in die vom entsprechenden RM-Segment innervierten Dermatome / Muskulatur - Schmerzausstrahlung: Cholezystitis: rechte Schulter; Diaphragma und Milzruptur: linke Schulter; Myokardinfarkt: linker Arm; Nieren/Hoden: Leisten Pathologisch: - Hyperalgesie: primär (Sensibilisierung der Nozizeptoren durch vermehrte Mediatorenausschüttung), sekundär (zentrale Sensibilisierung und gesteigerte Erregbarkeit von RM und Thalamus) - Allodynie: Schmerzempfindung auf Reize, die normalerweise keinen Schmerz verursachen - Hypalgesie: verminderte Schmerzempfindung auf einen üblicherweise schmerzhaften Reiz (Polyneuropathie) Phantomsensation (bei 50% nach Amputation): Phantomschmerz und Phantomempfindung
Medikamentöse Schmerztherapie	Prinzipien: - «By the mouth»: orale Applikation bevorzugen, retardierte Analgetika - «By the clock»: regelmässiges und festgelegtes Einnahme-Schema - «By the ladder»: entsprechend WHO-Stufenschema
WHO-Stufenschema	Zur Therapie chronischer Schmerzen: - Basistherapie (retardierte Präparate, festes Zeitschema und Dosis) + Bedarfsmedikation (unretardiert) - falls Bedarfsmedikation $\geq 3 \times$/Tag benötigt wird: Erhöhung WHO-Stufe oder Basisdosis - Möglichkeit der Begleitmedikation mit Koanalgetika und Adjuvanzien Stufenschema: Stufe 1: Nicht-Opioid-Analgetika (NOA) Stufe 2: NOA + niedrig-potente Opioide Stufe 3: NOA + hoch-potente Opioide (Bedarfsdosis ca. 1/6 der Opioid-Gesamt-Tagesdosis) (± Ko-Analgetika ± Adjuvans)
Ko-Analgetika	Neuropathische Schmerzen (zB. diabet. Neuropathie, Post-Zoster-Neuralgie): TCA oder Antikonvulsiva Hirndruckerhöhung, Nervenkompression: Glukokortikoide (Dexamethason) Knochenmetastasen und -schmerzen: Biphosphonate
Adjuvanzien	Zur Prophylaxe / Therapie von Nebenwirkungen der Analgetika-Therapie: Laxantien, Antiemetika, PPI
Andere	Regionalanästhesie, physikalische Massnahmen (Massagen, Thermotherapie, Physio), Psychotherapie, Akupunktur

Nicht-Opioid Analgesie

NSAR	Wirkung	reversible (ausser ASS) COX1/2-Hemmung → verminderte Prostaglandinsynthese analgetisch, antipyretisch, antiphlogistisch, Hemmung der Thrombozytenaggregation (COX-1-vermittelt)
	Wirkstoffe	Diclofenac, Ibuprofen, Indometacin, Acetylsalicylsäure, Naproxen
	Indikation	1. Wahl bei Schmerzen am Bewegungsapparat
	Kontraindikation	im 2. und 3. Trimenon der SS, kein ASS an Kinder < 15 Jahre (ausser bei Kawasaki-Syndrom; Gefahr des Reye-Syndroms (akute Enzephalopathie, Leberfunktionsstörung)), Gastroduodenale

	Ulzera, akute Blutung, Niereninsuffizienz; Diclofenac: Herzinsuffizienz NYHA II-IV, KHK, pAVK, zerebrovaskuläre Erkrankungen
Nebenwirkungen	Magen-Darm-Ulzera (Indometacin > ASS > Diclofenac > Ibuprofen), renale NW (→ Prostaglandine steigern Nierendurchblutung; akutes NI, Verschlechterung von chronischer NI, chronische Analgetikaniere), Kardiotoxizität (ausser ASS, Naproxen) Pseudoallergische Reaktionen - Analgetika-Asthma (Überwiegen bronchokonstriktorischer Leukotriene) - Morbus Widal mit Samter-Trias: NSAR-Unverträglichkeit, Polyposis nasi, Asthma bronchiale - Angioödem: Leukotrien-vermittelte Histaminausschüttung

Merke! Bei längerer NSAR-Therapie sollten PPI verabreicht werden!

Cave! Die gleichzeitige Gabe von NSAR und Glukokortikoiden erhöht das Ulkusrisiko um 10-15 x!
Verminderung der Nierenperfusion mit H₂O- und Natriumretention → Ödembildung, Hypertonie, Hyperkaliämie

Coxibe	Wirkung	selektive COX-2-Hemmer, analgetisch, antiphlogistisch
	Wirkstoffe	Celecoxib, Etoricoxib, Parecoxib
	Nebenwirkungen	Erhöhung des kardiovaskulären Risikos, renale NW (Verschlechterung eines chronischen Nierenversagens, BD-Steigerung)

Merke! Kaum gastrointestinale NW!

Paracetamol	Wirkung	analgetisch, antipyretisch
	Kontraindikation	Leberinsuffizienz
	Nebenwirkungen	akutes Leberversagen bei Intoxikation (Hepatotoxizität), begrenzte Nephrotoxizität

Merke! 1. Wahl in der SS, Antidot: Acetylcystein

Metamizol	Wirkung	höchste analgetische und antipyretische Potenz, spasmolytische Wirkung, 1. Wahl bei viszerale Schmerzen (v.a. Koliken)
	Kontraindikation	Schwangerschaft
	Nebenwirkungen	Agranulozytose, allergische Reaktion (Exanthem bis anaphylaktischer Schock), Hypotension v.a. bei zügiger i.v.-Applikation (verstärkt in Kombination mit sympathikolytischen Medikamenten (Betablocker, Opiode))

Opiode

Definition	Gruppe natürlicher oder synthetischer Derivate des Opiats Morphin
Substanzen	Niedrig-potente: Tramadol, Tilidin, Dihydrocodein Hoch-potente: Morphin, Oxycodon, Levomethadon, Fentanyl, Piritramid, Pethidin, Buprenorphin (höchste Rezeptoraffinität)
Analgetische Potenz	Morphin hat als analgetische Potenz den Referenzwert 1 Sufentanil > Fentanyl > Levomethadon (2-4) > Oxycodon (2) > Morphin (1) > Codein (0,2) > Tramadol (0,1–0,2) Nicht zentral wirksame Opiode: Loperamid (Behandlung gegen Durchfall)

	Potenz	Wirkdauer	
Fentanyl	125x	20-30 min	Leitsubstanz, starke Lipophilie (rasche Anflutung ins ZNS, Kumulation in Adipozyten), Pflaster zur chronischen Schmerztherapie
Remifentanyl	100-200x	3-4 min	Inaktivierung durch unspez. Esterasen im Blut (keine Kumulation, kein Überhang nach Narkose)
Sufentanil	1'000x	30-45 min	Ähnliche Lipophilie wie Fentanyl, etwas geringer Kumulation
Alfentanil	30-40x	<10 min	Trotz geringer Lipophilie rasche Anflutung (grosser Anteil nicht-ionisierter Form), geringere Kumulationsgefahr → gute Steuerbarkeit

Wirkung	μ-Rezeptor: starke Analgesie, Atemdepression, Obstipation, Miosis, Bradykardie, starke Abhängigkeit, Euphorie

	κ-Rezeptor: Analgesie, Dysphorie, Sedierung δ-Rezeptor: Analgesie, Atemdepression, Toleranz, Abhängigkeit
Indikation	Schwere Schmerzzustände (Urethrolithiasis, Tumorschmerzen, chronische Schmerzsyndrome) → i.v., oral oder transdermal (Fentanylpflaster, Wirkeintritt nach 12h, Wirkdauer 72h) Notfallmedizin (Morphin i.v.: ACS, Lungenödem) Analgesedierung (v.a. für Sedierung beatmeter Patienten auf der Intensivstation; Fentanyl, Sufentanil i.v.) Andere: Trockener Husten, Diarrhö
Nebenwirkungen	Atemdepression (→ CO ₂ steigt → Hirndruckanstieg), Sedierung, Abhängigkeit, Toleranz, Obstipation, Harnverhalt, orthostatische Dysregulation, Übelkeit und Erbrechen, Juckreiz
Intoxikation	Atemdepression / Bradykardie, Koma, Miosis
Antidot	Naloxon i.v., Naltrexon oral (Ausnahme: Buprenorphin kann wegen der hohen Rezeptoraffinität nicht antagonisiert werden)

Anästhesie-Komplikationen

Maligne Hyperthermie (MH)

Epidemiologie	Prävalenz der genetischen Veranlagung 1:10'000; schwere MH-Krisen bei ca. 1/250'000-500'000 Allgemeinanästhesien
Ätiologie	Isolierter AD-Gendefekt (Ryanodin-Rezeptor), Myotone Syndrome, Myopathien
Triggerfaktoren	volatile Anästhetika, Succinylcholin, Koffein
Pathogenese	Durch Trigger kommt es zu Anstieg der intrazellulären Calcium-Konzentration → erhöhte Kontraktilität der quergestreiften Muskulatur (betrifft nicht die Herz- und glatte Muskulatur) → hyperkatabole Stoffwechselentgleisung
Klinik	Kontinuierlicher Anstieg des endexpiratorischen CO ₂ , tachykarde HRST, Zyanose, Anstieg der Körpertemperatur, Rhabdomyolyse mit akutem Nierenversagen, zentralen Krampfanfällen und Verbrauchskoagulopathie
Diagnostik	Kapnometrie, Körpertemperaturanstieg, metabolische Azidose, Rhabdomyolyse
Therapie	Zufuhr der Triggersubstanz stoppen, Atemminutenvolumen verdreifachen (CO₂-Abatmen), FiO₂ 100%, forcierte Diurese (Crush-Niere), low-dose Heparinisierung Dantrolen (blockiert Ryanodin-Rezeptor und damit die intrazelluläre Ca-Freisetzung aus sarkoplasmatischem Retikulum; CAVE: Hyperkaliämie in Kombination mit Calciumantagonisten)
Prognose	Unter adäquater Behandlung Letalität <10%, unbehandelt in 80% letal

Weitere: 'Cannot Intubate, Cannot Ventilate'-Situation, Trachealstenose, Tracheomalazie

Pulsoxymetrie und BGA

Pulsoxymetrie	Hb absorbiert mehr oder weniger Licht, je nachdem wie stark es mit O₂ beladen ist → kontinuierliches, nicht-invasives Monitoring der Sauerstoffversorgung Normwert: 95-99% (100% werden nie erreicht, da 1-3% Shuntblut ist (Vasa privata der Lunge)); um eine SpO₂ von 98% zu erreichen, ist ein Sauerstoffpartialdruck (pO₂) von 100 mmHg nötig Rechtsverschiebung → O₂-Bindung an Hb schwächer → begünstigte Abgabe an Gewebe Linksverschiebung → O₂-Bindung an Hb stärker → geringere Abgabe an Gewebe
BGA	Durchführung: arteriell (vorher Allen-Test), venös, kapillär Normwerte: pO₂: 9.5-13.9 kPa (altersabhängig!), pCO₂: 4.6-6.1 kPa; pH: 7.35-7.45; HCO₃⁻: 22-26 mmol/L; BE: ±2 mmol/L, Elektrolyte, BZ, Hb (ggf. Met-Hb, CO-Hb)
Metabolische Azidose	Bestimmung der Anionenlücke: Na - (Cl + Bikarbonat) Normbereich 7±4 mmol/L - Bicarbonatverlust = hyperchlorämische Azidose (ein Verlust von HCO₃⁻ wird durch Erhöhung von Chlorid kompensiert) → Bestimmung der Urin-Anionenlücke (Na + K) – Cl im Urin (normal 40 ± 20 mmol/L) - Ät: Diarrhö, Galle-/Pankreasfistel, renal tubuläre Azidose, Medikamente, Zufuhr von (Cl⁻-haltigen) Säuren - Urin-AG normal: gastrointestinaler Bikarbonatverlust; Urin-AG negativ: renaler Bikarbonatverlust Vergrosserte Anionenlücke (>16 mmol/L) = normochlorämische Azidose = Additionsazidose: - Osmolaritätslücke normal: Laktatazidose, Ketoazidose, Niereninsuffizienz, Salicylate - Osmolaritätslücke vergrößert: Ethanol, Methanol, Ethylenglykol

Merke! Bei CO-Vergiftungen zeigt das Pulsoxymeter falsch-hohe Werte an, da CO-Hb nicht von oxygeniertem Hb unterschieden werden kann!

Infusionen, Volumenersatztherapie, Transfusionen, künstliche Ernährung

Volumenersatztherapie

Definition	Volumenersatz mittels kristalloider Lösung, ggf. mit Erythrozyten-, Thrombozytenkonzentrat, FFP
Zugang	kleiner Volumenmangel: peripher-venöser Zugang, ZVK (langer Schlauch: geringe Flussrate), ggf. intraossärer Zugang bei Kindern grosser Volumenmangel: mehrere PVKs, ZVK (mit hoher Durchflussrate, z.B. Sheldon- oder High-Flow-Katheter)
Kristalloid	Bsp: NaCl 0.9%, Ringer-Lösung, Glukoselösung (elektrolytfrei; bei Hypoglykämie oder als Trägerlösung) Indikation: Dehydratation, Hypovolämie, Elektrolytstörungen (z.B. Hypokaliämie), Trägerlösung für Medis
Kolloid	Bsp: Hydroxyethylstärke (HES) (kritische Indikationsstellung da hohe Nephrotoxizität) Indikation: ungenügende Wirkung von Kristalloiden im hämorrhagischen Schock Wirkmechanismus: wirkt als Plasmaexpander (hoher onkotischer Druck) Nebenwirkungen: Störung der Thrombozytenaggregation, Juckreiz, allergische Reaktion, Nephrotoxizität

Erweitertes hämodynamisches Monitoring

Indikation	Hämodynamisch instabile Patienten mit Katecholamintherapie, kritisch kranke Patienten (resp. Insuffizienz, Beatmungstherapie, drohendes Organversagen, langfristiger Bedarf an grossen Infusionsmengen)
Methoden	Invasive arterielle Blutdruckmessung (Ziel-MAP >70 mmHg) Passive leg raising: Abschätzen des Volumenmangels, Erhöhung des MAP >10% beim Anheben der Beine spricht für einen Volumenmangel Echokardiographie Venöse Oximetrie: Bestimmung der Sauerstoffsättigung mittels vBGA (erniedrigter SvO ₂ bei unzureichendem Herzminutenvolumen) Rechtsherzkatheteruntersuchung Pulsokortanalyse: Bestimmung des Herzzeitvolumens mittels PICCO

Transfusionen

Vorbereitung	Kreuzprobe, Antikörpersuchtest (direkter und indirekter Coombs-Test) und Bedside-Test vor jeder Transfusion von Erythrozytenkonzentraten
EK	ABO- und Rhesus-Kompatibilität, Haltbarkeit 1-1.5 Monate Indikation: ab Hb <7g/dL, bei Hinweis auf Anämie/Hypoxie bereits früher, bei akuter, massiver Blutung Ziel: Vermeiden einer anämischen Hypoxie; ein EK hebt den Hb um ca. 1.0 g/dL
	Merke! Im Notfall Blutgruppe 0 Rh ⁻ (Universalspender) transfundieren
PK	FFP (Haltbarkeit 36 Monate): flüssige und gelöste Anteile des Blutes ohne zelluläre Bestandteile zum Ersatz von Plasma und Gerinnungsfaktoren; Berücksichtigung der ABO-Kompatibilität (nicht aber Rhesus-Kompatibilität); Universalspender Blutgruppe AB, Universalempfänger Blutgruppe 0
TK	aus leukozytendepletiertem Buffy-Coat (Leukozyten + Thrombozyten), Haltbarkeit 4 Tage, Berücksichtigung der ABO- und Rhesus-Kompatibilität Indikation: Prophylaxe und Therapie thrombozytär bedingter Blutungen
Faktoren	Prothrombin-Konzentrat: bei Vitamin-K-assoziierten Koagulopathien (Notoperation unter Cumarintherapie), Kontrolle anhand INR/Quick, enthält Vitamin-K-abhängige Gerinnungsfaktoren (II, VII, IX, X) und Protein C/S Antithrombin-III-Konzentrat: Sicherung der Heparinwirkung bei hereditärem AT-III-Mangel oder DIC, hemmt Thrombin (Faktor II), Faktoren IXa, Xa, XIa, XIIa
Komplikationen	Nicht-immunologische Komplikationen: Elektrolytstörungen (Hyperkaliämie (Hämolyse), Hypokalzämie (Komplexbildung mit Citrat)), Volumenüberladung (Transfusion associated circulatory overload, TACO), Hypothermie Immunologische Reaktionen: allergische Transfusionsreaktion, Hämolytische Transfusionsreaktion vom Soforttyp (meist Verwechslung des ABO-Systems), nicht-hämolytische febrile Transfusionsreaktion (präformierte AK des Empfängers gegen verbleibend Lc's in EK)

Transfusionsassoziierte akute Lungeninsuffizienz (TRALI)

Pathogenese	Verlegung der Alveolarkapillaren mit Lungenödem durch Leukozyten, die durch Antikörper im Blutprodukt (v.a. FFP, Thrombozytenkonzentrat) aktiviert wurden
Klinik	binnen 6 Stunden nach Transfusion, zunehmende Dyspnoe, Hypotonie, Hyperthermie
Diagnostik	SpO ₂ <90%, aBGA, Thoraxröntgen
Therapie	lungenprotektive Beatmung, Flüssigkeitsgabe, Katecholamine (Diuretika unwirksam)
Prognose	deutlich besser als ARDS
Komplikationen	ARDS (schwer zu unterscheiden)

Ernährung

Grundlagen	Energiebedarf im stabilen Zustand: 20-25 kcal/kg KG/d (bei kranken Patienten x1.25)
Zusammensetzung	Fette, Proteine, KH, Spurenelement, Vitamine und Elektrolyte
Enteral	mittels nasogastraler/-duodenaler/-jejunalen oder perkutaner Ernährungs-sonde in Magen (PEG) oder Jejunum (PEJ) Vorteile: seltener Elektrolytstörungen und Hyperglykämien, Anregung der Darmmotilität, keine Mukosaa-trophie Nachteile: Erbrechen, Durchfall
Parenteral	mittels ZVK oder Port-System, ggf. auch PVK (nur kurzfristig mit niedrigkalorischen Lösungen) niedrigkalorische (<7 d) und totale parenterale Ernährung (>7 d)

Rettungsablauf am Unfallort und klinische PrimärversorgungErstversorgung durch den Laienhelfer

Meldung Unfall	5-W-Regel: wo, was, wie viele Verletzte, welche Verletzungen, Warten; BLS, stabile Seitenlagerung bewusstloser Patienten, Rautenk-Griff (Schleppgriff für Patientenrettung)

Erste ärztliche Massnahmen am Unfallort

4S	scene (CAVE bei Elektrounfall, Verkehrsunfall, Gasvergiftung), situation, safety, support
ATLS	ABCDE - A: Sicherung Atemwege, Stabilisierung HWS → ggf. Atemwege frei machen, Guedeltubus, Intubation, Koniotomie, Immobilisationskragen - B: Untersuchung der Atmung / Belüftung (Af, SpO₂, Auskultation) → ggf. Beginn Reanimation, Beatmung, Thoraxdrainage - C: Untersuchung des Kreislaufs (Puls, Rekap) → ggf. grosslumige periphere Gefässzugänge, Volumensubstitution, Blutstillung (Druckverband, Tourniquet, steriles Abdecken der Wunde, initiale Frakturversorgung (Reposition, Schienung) - D: GCS, Pupillenstatus - E: Entkleiden (Bodycheck), Vermeiden von Unterkühlung → Wärmelampen, Decken
GCS	Reanimation bei Bewusstlosigkeit und fehlender Atmung
Trauma-Check	Insb. bei wachen Patienten: kurze Anamnese, Kopf (Verletzungen, Brillenhämatom, Blutung aus Ohren, Nase oder Mund, Pupillen), Hals (Trauma HWS), Thorax (Palpation, Auskultation, Perkussion), Abdomen (Inspektion, Palpation), Becken (Stabilität), WS (Schmerzen, neurologische Ausfälle), Extremitäten (Fehlstellungen, Verletzungen, Blutungen, DMS), Kreislaufmonitoring (BD, EKG, Pulsoxymetrie, Atmungs-Kontrolle, Blutzuckerbestimmung)
Analgesie	Bspw. mittels Fentanyl i.v.
Lagerung	Vakuummatratze, Immobilisation (WS, Extremitäten, Stifneck), Schutz vor Auskühlung

Therapie

Schockraum	→ Treat first what kills first! Intubationskriterien (RSI): - Apnoe, Hypopnoe (Af <6/min), Schnappatmung - Hypoxie mit SpO₂ <90% trotz O₂-Gabe und Ausschluss eines Spannungspneumothorax - GCS <9 bei schwerem SHT - Persistierende hämodynamische Instabilität (syst. BD <90 mmHg) aufgrund eines Traumas - Resp. Insuffizienz mit Af >29/min bei schwerem Thoraxtrauma Vermeiden einer Trauma-induzierten Koagulopathie; erwärmte Infusionslösungen, Wärmematte, -lampe, Normalisierung des Blut-pH, Normokalzämie anstreben Gerinnung aufrechterhalten: Substitution von TKs, ECs, FFP Neuroprotektion: Normoxie, Normokapnie, Normotonie Permissive Hypotension mit syst. BD <90 mmHg für 60 min akzeptabel, KI bei SHT
Operative Phase I	Temporäre Versorgung akut lebensbedrohlicher Verletzungen, ggf. simultan
Stabilisierung	Stabilisierung der Vitalfunktionen auf der Intensivstation, vor definitiver operativer Versorgung
Operative Phase II	Operationen weiterführender Verletzungen (offene Fx, Kompartmentsyndrom, RM-Kompression etc)

Reanimation**BLS**

A assessment: Ansprechen, Hilfe holen; Prüfung der Atemwege und Atmung: bei normaler Atmung stabile Seitenlage; bei fehlender oder pathologischer Atmung: AED holen, 144

B breathing / **C** circulation: Herzdruckmassage (5-6 cm tief, 100-120/min) und Beatmung 30:2

D defibrillation: mit AED, biphasisch mit 150-200 Joule, Wiederholung alle 2 Minuten

- Defibrillierbare Rhythmen: Kammerflimmern, Pulslose ventrikuläre Tachykardie
- Nicht-defibrillierbare Rhythmen: Asystolie, Pulslose elektrische Aktivität (PEA)

ALS / ACLS

analog BLS + weiterführende Massnahmen durch Fachpersonal

+ Beatmung mit 100% O₂, Gefäßzugänge, ggf. Intubation, ggf. Entlastungspunktion bei Spannungspneumothorax

Defibrillierbarer Rhythmus:

+ Adrenalin 1 mg nach der 3. erfolglosen Defibrillation, danach alle 3-5 Minuten

+ Amiodaron 300 mg nach der 3. erfolglosen Defibrillation

Nicht-defibrillierbarer Rhythmus → Herzdruckmassage fortführen

+ Adrenalin 1 mg sobald Gefäßzugang vorhanden, danach alle 3-5 Minuten

Behandlung reversibler Ursachen:

- '4 H's': Hypothermie, Hyper-/Hypokaliämie, Hypoxie, Hypovolämie
- '4 T's'/ HITS: Herzbeuteltamponade, Intoxikation, Thrombose, Spannungspneumothorax
- leichte Hypothermie (32-34°C) nach erfolgreicher Reanimation nach Kammerflimmern

Postreanimation

→ nach ROSC (return of spontaneous circulation)

Ziele: Ursachensuche, Prävention von Hirnschäden, kardiale Dysfunktion behandeln, hämodynamische und metabolische Situation optimieren

Vorgehen: Hypothermiebehandlung (32-34 °C) für 12-24h

Komplikationen

Rippenfrakturen

Verletzungen von Bauch-/Brustorganen mit inneren Blutungen

Posthypoxische Myoklonien (generalisiert oder seltener lokal)

Neugeborene und Kinder

Beatmung wichtiger, initial 5 Beatmungen, danach Thoraxkompression (2 Daumen, 2 Finger), Verhältnis 3:1 (Neugeborene) bzw. 15:2 (Kinder >1. LJ); Beatmung in Schnüffelposition

Übliche AEDs für Kinder ab 8 Jahren geeignet, Defibrillieren mit 4 Joule/kgKG

Schock**Definition**

Missverhältnis zwischen Herzminutenvolumen und erforderlicher Gewebedurchblutung und daraus resultierender Sauerstoffunterversorgung mit Gewebshypoxie

Ätiologie

Hypovolämischer, kardiogener oder distributiver (Verteilungsstörung) Schock

Pathogenese

Sauerstoffangebot deckt nicht den Sauerstoffbedarf → Sympathikusaktivierung → Zentralisation (Versorgung von Herz und Hirn) mit anaerobem Stoffwechsel unterversorgter Organe (Laktat↑, Azidose) → Mikrozirkulationsstörung (verstärkte Hypovolämie) → Endothel- und Glykokalyxstörung → Gerinnungsstörung (DIC) → Circulus vitiosus

Schockorgane:

- Niere: Schädigung der Nierentubuli, da Nierenmark schlechter perfundiert als Rinde
- Myokard: verminderte Koronarperfusion führt zu Myokardinsuffizienz
- Leber: läppchenzentrale Leberzellnekrosen → Leberversagen
- Lunge: Lungenödem (kardiogener Schock), ARDS, respiratorische Globalinsuffizienz
- Darm: Darmatonie
- Gerinnung: DIC mit Bildung von Mikrothromben in den Kapillaren
- Weichteile: Gangrän, nekrotisierende Faszitis

Klinik

Leitsymptome: Tachykardie, Hypotonie, Tachypnoe

- Haut: kaltschweißig, marmoriert (Zentralisation; Ausnahme: septischer Schock mit warmer, trockener Haut), ggf. Gewebnekrosen
- Niere: Oligo- bis Anurie
- Lunge: Dyspnoe

Diagnostik

Schockindex: Puls / Systolischer Blutdruck = >1 (physiologisch 0.4-0.7)

Rekapzeit, Pupillenmotorik

Vitalparameter: arterielle Hypotonie, Tachykardie, erniedrigter ZVD (Ausnahme: kardiogener Schock), S_zvO₂ <70% (zentralvenöse O₂-Sättigung)

	Labor: CRP, PCT, BB, Hb, Hk, Laktat > 2.5 mmol/l, Gerinnung (AT III, Fibrinogen, D-Dimere, Thrombozyten), aBGA (Laktat), Blutkulturen, Troponin, CK-MB EKG, Pulsoxymetrie, ZVD, DK, Röntgen- Thorax, Sonographie, Echo, Herzkatheteruntersuchung
Therapie	Schocklagerung mit erhobenen Beinen, Ausnahme: SHT, erhebliche Beckenverletzung, kardiogener Schock mit Oberkörperhochlagerung
Prognose	Je nach Ursache und Zeitpunkt der Behandlung; bei frühzeitiger Behandlung sehr gut, bei MOV Letalität >50%

Hypovolämischer Schock

Definition	Kritische Verminderung des Plasmavolumen (und Ec's) und folglich Abnahme von Vorlast und SV
Ätiologie	Blutverlust (hämorrhagischer Schock), Verbrennungen, Ileus, Erbrechen, Diarrhö, Diabetes mellitus
Pathogenese	30% Blutvolumenverlust kann kompensiert werden
Klinik	Spezifische Symptome wie Blutung, Teerstuhl, Hämatemesis, Diarrhö etc. Stadium I: Blässe, Kaltschweissigkeit Stadium II: Hypotonie (syst. BD <100 mmHg), Tachykardie, Oligurie, kollabierte Halsvenen im Liegen, ZVD↓ Stadium III: Hypotonie (syst. BD <60 mmHg), Puls kaum palpabel, schnelle, flache Atmung, Anurie, Eintrübung
Therapie	Blutstillung, Volumensubstitution (Kristalloide, EK, TK, FFP), ggf. Ersatz von Gerinnungsfaktoren

Kardiogener Schock

Ätiologie	kardial: MI, Rhythmusstörungen, Kardiomyopathie, Preload-Erhöhung (= Volumenbelastung, z.B. bei Herzklappeninsuffizienzen), Afterload-Erhöhung (= Druckerhöhung, z.B. bei LE), Myokarditis obstruktiv: Perikardtamponade, Pericarditis constrictiva, Spannungspneumothorax, Mediastinalempysem, Vena-cava-Kompressionssyndrom medikamentös: negativ inotrope Medikamente (Betablocker, Lidocain, Calciumantagonisten), toxisch (Anthrazykline)
Klinik	Dyspnoe, gestaute Halsvenen, Zyanose, Blässe, Kaltschweissigkeit
Therapie	Oberkörperhochlagerung, O ₂ -Gabe, Dobutamin- oder Noradrenalin-Perfusor Behandlung der auslösenden Ursache: Reperfusion bei MI, Punktion der Perikardtamponade, Lyse bei LE, Behandlung der HRST - supraventrikuläre Tachyarrhythmien: Beloc (Metoprolol) / Cordarone (Amiodaron) - ventrikuläre Tachyarrhythmien: Cordarone (Amiodaron) / Lidocain - Bradykardie durch erhöhten Vagotonus: Atropin - Bradykardie anderer Ursache: Schrittmacher

Distributiver Schock

Septisch	Definition	Sepsis mit Katecholaminpflichtigkeit bei arterieller Hypotonie (MAP <65 mmHg) trotz adäquater Volumengabe und Serum-Laktat > 2mmol/L
	Pathogenese	bakterielle Infektion → Freisetzung von Erregerbestandteilen → Dysregulierte Freisetzung von Entzündungsmediatoren → Endotheldysfunktion, Kapillarleck, Gerinnungsstörung → generalisierte Ödembildung, Organdysfunktion
	Sonderformen	OPSI, Waterhouse-Friedrichsen-Syndrom, TSS
	Klinik	ggf. petechiale Hauteinblutungen beim Waterhouse-Friedrichsen-Syndrom, warme und trockene Haut in der Frühphase, Kaltschweissigkeit, Blässe, Hypotonie, Tachykardie in der Spätphase
	Therapie	Kristalloide, Noradrenalin-Perfusor, Antibiose
	Prognose	Laktat als prognostischer Parameter; Letalität zwischen 10 und 60%
Anaphylaktisch	Pathogenese	übermäßige Ausschüttung von Histamin aus Mastzellen mit Vasodilatation und erhöhter Kapillarpermeabilität
	Klinik	Angioödem, Larynxödem, Bronchospasmus, Dyspnoe, Bewusstseinsbeeinträchtigung
	Therapie	Adrenalin i.m., Vollelektrolytlösung, Glukokortikoide hochdosiert, H1/H2-Antihistaminikum
Neurogen	Ätiologie	SHT, Hirnstamm- und RM-Verletzung, Hirnblutung, Intoxikation
	Pathogenese	traumatische oder pharmakologische Blockade der sympathischen Innervation → generalisierte Vasodilatation mit relativer Hypovolämie
	Klinik	Bewusstseinsminderung, neurologische Ausfälle
	Therapie	Analgesie, Gefäßtonisierung mit NA, A, D, Dobutamin i.v., Volumensubstitution, Atemwegsicherung, Hirndrucksenkung (Oberkörperhochlagerung, Hypothermie, Glukokortikoide, Mannitol, Hyperventilation)

Bakteriämie, SIRS, Sepsis

siehe Infektiologie

Disseminierte intravasale Verbrauchskoagulopathie DIC

Ätiologie	Mikrozirkulationsstörungen (Schock), Bakterientoxine (Sepsis), Freisetzung von Prothrombinaktivatoren (OP/Trauma von '4P' Pulmo, Prostata, Pankreas, Plazenta; Geburtskomplikationen, Hämolyse, Rhabdomyolyse), extrakorporale Verfahren
Pathogenese	Intravasale Aktivierung der Gerinnungskaskade → Mikrotromben → Durchblutungsstörungen: Hypoxie, Infarkte, Nekrosen; durch Verbrauch von Gerinnungsfaktoren gleichzeitig hämorrhagische Diathese mit Blutungen
Diagnostik	Labor: Thrombozytopenie, Erniedrigung AT III und Fibrinogen; erhöhter INR, verlängerte aPTT, Erhöhung D-Dimeren
Therapie	Heparin-gabe in der Frühphase und nach der DIC Bei manifester DIC: FFP, Antithrombin III-Substitution, ggf. TK, ggf. Fibrinogen-Substitution
Prävention	Heparinisierung von Risikopatienten (KI bei manifester DIC!), Verlaufskontrolle der aPTT

Postaggressionssyndrom

Ätiologie	Trauma, postoperativ, Narkose, Schock mit Flüssigkeitsverlust
Pathogenese	katabole Stoffwechsellaage als Folge eines Gewebeschaden am 2. bis 4. Tag; mit Glykogenolyse, Lipolyse, Proteolyse (negative Stickstoffbilanz)
Klinik	Hypermetabolismus, Fieber, Tachypnoe, Tachykardie, Durst, Oligurie, Adynamie, depressive Symptomatik
Diagnostik	metabolische Azidose, Hyperglykämie, freie FS, negative Stickstoffbilanz, Hyperbilirubinämie, erhöhte Retentionsparameter, CRP, Leukozyten
Therapie	hochkalorische, parenterale Ernährung, Insulingabe, Flüssigkeitssubstitution, Analgesie
Prognose	anabole Phase nach 2 bis 3 Wochen

Verbrennungen und Inhalationstrauma

Ätiologie	Brandverletzungen, Strahlenschäden, Starkstrom, Verbrühung, Verätzung		
Pathogenese	Schädigung der Hautbarriere führt zu Kapillarleck mit massivem Flüssigkeits- und Eiweißverlust		
Regeln	Neunerregel: 9% pro Körperregion, 1% Genitale Handflächenregel: Handfläche des Patienten entspricht 1% der KOF		
Klinik	<i>Grad</i>	<i>Symptome</i>	<i>Schädigung</i>
	1	Schmerz, Rötung, Schwellung	Oberste Epidermis, Restitutio ad integrum
	2a	schmerzhafte Blasenbildung, Rötung	Epidermis und oberer Anteil Dermis, Hautanhangsgebilde intakt, keine Narbenbildung
	2b	Kaum Schmerzen, Blasen, Rötung	Tiefe Dermis-schichten mitbetroffen, Abheilung mit Narben
	3	Schmerzlos, Nekrose, schwarze, weisse oder graue lederartige Haut	Kutis und Subkutis verbrannt, keine Spontanheilung
	4	Verkohlung	Tiefe Schichten (Muskeln, Fett, Faszien, Knochen) mitbetroffen
	Schocksymptomatik durch Flüssigkeits- und Proteinverlust ab Verbrennung von 15% der KOF möglich		
	Säure erzeugen Koagulationsnekrosen: trockene, brüchige Nekrose		
	Laugen erzeugen Kolliquationsnekrosen: verflüssigtes Gewebe		
Diagnostik	Nadelstichprobe: verminderte Schmerzempfindung ab Verbrennungsgrad 2b Labor: Hk, Hb, Gesamteiweiß Röntgen bei Vd. a. Frakturen Mikrobiologie: Wundabstriche, BK bei Superinfektion oder Sepsis Laryngobronchoskopie: bei V.a. Inhalationstrauma: Russspuren, Rötung, grau-weiße Verfärbung		
Therapie	Akut: - Entfernung verbrannter Kleidung, Kühlen (15-20°C) bei kleinen Verbrennungen (Hypothermie verhindern), Steriles Abdecken mit metallbeschichtetem Verbandtuch - Sicherung der Vitalfunktionen: O₂-Gabe, frühzeitige Intubation (insb. bei Inhalationstrauma, Verbrennungen >30% der KOF), lungenschonende Beatmung mit anfänglich FiO₂ 100% bei Inhalationstrauma - Volumensubstitution über mehrere grossvolumige pVKs		

- Analgesie

Transport: Verlegung in Verbrennungszentrum: Verbrennung 2. Grades >20% der KOF oder 3. Grades >10% der KOF, Inhalationstrauma, Verbrennung von Händen, Füßen, Gesicht, Genital

Im Spital:

- ZVK, ggf. Intubation
- Flüssigkeitssubstitution je 24h: 4 mL Ringer-Laktat-Lösung pro 1% verbrannter KOF x kgKG
- Tetanusprophylaxe
- lokale Behandlung:
 - o Débridement: Abtragen nekrotischer Anteile, Eröffnen der Blasen
 - o Oberflächliche Wunden: antiseptische Salbe, Kühlen, Fettgaze
 - o Tiefe Wunden: möglichst frühe Nekrektomie und Spalthauttransplantation (pro Sitzung max. 20% KOF), Escharotomie bei zirkulären Verbrennungen (entlastender Hautschnitt), bei Vd.a. Kompartmentsyndrom zusätzlich Fasziotomie
 - o Ruhigstellung der Extremitäten

Prognose Letal: >50-70% der KOF (Kinder >60-80%), Schock ab Verbrennung von 15% der KOF (Kinder >10%) möglich

Komplikationen Hypo- und Hyperpigmentierung, Keloidbildung, Kontrakturen, hypovolämischer Schock, SIRS, Infektion/Sepsis (50% der Verbrennungstoten verstirbt an Infektion/Sepsis), MOV; Larynx- oder Bronchialödem beim Inhalationstrauma

Hypothermie und Erfrierungen

Physiologie Wärmegenerierung durch Muskelzittern, Kreislaufzentralisierung durch periphere Vasokonstriktion (periphere Erfrierungen), beim Versagen der Kompensationsmechanismen → zentrale Hypothermie, Reduktion des O₂-Bedarfs um 6% pro °C

Formen Hypothermie: Körperkerntemperatur <35°C

Akute Erfrierung:

- Grad I: blasse Haut, Schwellung, Schmerzen
- Grad II: blau-rote Haut, Blasenbildung
- Grad III: einzelne, kaum schmerzhaft Gewebsnekrosen
- Grad IV: vollständige Gewebsnekrose

Chronische Kälteschäden: Frostbeule mit livider Verfärbung, Schwellung, Schmerzen

Ätiologie Kühle, feuchte Umgebung: Unfälle in Eis und Schnee, rasche Unterkühlung im Wasser (Temperaturleitfähigkeit 20-30x höher wie die der Luft)

intra- und postoperativ: kühle Infusionen, vermehrte Verdunstung, Störung der Temperaturregulation durch Anästhesie Drogen- und Alkoholintoxikation, Unterernährung, hohes Alter, obdachlose oder hilflose Personen

Klinik Stadium I 32-35°C: Hyperventilation, Zittern, Tachykardie, Hyperglykämie, metabolische Azidose, Ataxie
 Stadium II 28-32°C: Somnolenz, Muskelstarre, Bradykardie, Gefahr Arrhythmien, Hypoglykämie, Mydriasis
 Stadium III 24-28°C: Sopor bis Koma, Hypotension, Bradykardie, Gefahr Kammerflimmern, Bradypnoe
 Stadium IV <24°C: Scheintod (keine Atmung oder Puls feststellbar, langsame Herzaktion im EKG)

Diagnostik Temperaturmessung: Goldstandard im distalen Oesophagusdrittel
 EKG mit Osborn-Welle = J-Welle (Anhebung und wellenförmige Transformation des J-Punkt (markiert Übergang von S-Zacke zu ST-Strecke)), HRST

Ausprägung der Osborn-Welle korreliert mit Schweregrad der Hypothermie

→ guter Verlaufparameter bei Hypothermie-Behandlung

GCS, Blutzuckerbestimmung

DD Scheintod → bei hypothermen Patienten können Lebenszeichen leicht übersehen werden!

Therapie Stadium I: Erwärmung von aussen

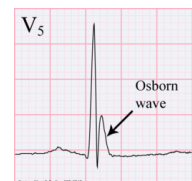
≥ Stadium II: vorsichtige Lagerung (Gefahr des «afterdrops»), Erwärmung von zentral nach peripher, Wärmepackungen am Körperstamm

Bei Kreislaufstillstand: kardiopulmonale Reanimation, Katecholamingabe ab 30-35°C alle 6-10 Minuten, ggf. ECMO

Erfrierungen: passive Erwärmung, Wundversorgung, Analgesie, O₂- und Flüssigkeitsgabe, ggf. Amputation

Prognose Tod durch Asphyxie, Hypothermie, Verletzungen

Komplikationen «afterdrop»: starke (passive) Bewegung oder Beginn peripherer Erwärmung → Vasodilatation mit Rückfluss von kaltem Blut aus den Extremitäten zum Körperkern → Verstärkung der zentralen Hypothermie mit HRST bis zum Bergungstod



Merke! Bei gleichzeitigem Vorliegen von Hypothermie und Erfrierungen, geht die Therapie der Hypothermie grundsätzlich vor!

Polytrauma

Definition	Kombination von Verletzungen mehrerer Körperregionen, wovon mindestens eine oder die Kombination von mehreren lebensbedrohlich ist
Therapie	Behandlung im Schockraum: Reanimation, Stabilisierung der Vitalparameter (ABCDE-Schema), Entkleiden, Bodycheck (inkl. Körperrückseite), Sonographie (FAST), Traumaspirale/ Ganzkörper-CT operative Versorgung von akut lebensbedrohlichen Verletzungen Behandlung der Hypothermie mit erwärmten Infusionslösungen

Thoraxtrauma

Rippen(serien)fraktur	Definition	Fraktur von mindestens 3 Rippen auf einer Seite
	Klinik	Thoraxinstabilität, paradoxe Atmung, schmerzbedingte Hypoventilation
	Diagnostik	Aufnahme des Hemithorax in Weichstrahltechnik, CT
	Therapie	Analgesie bei komplikationslosen Frakturen, ggf. Thoraxdrainage oder chirurgischer Eingriff
	Komplikationen	Pneumothorax, Hämatothorax
Hämatothorax	Therapie	Thoraxdrainage, ggf. thorakoskopische Blutstillung
Sternumfraktur	Klinik	+ Begleitverletzungen: Contusio cordis, Rippenfraktur, Rippenkontusion
	Therapie	konservativ, bei starker Diskolaktion ggf. Plattenosteosynthese
Zwerchfellruptur	Lokalisation	meist linksseitig (Leber protektiv), Verlagerung von Bauchorganen in den Thorax
	Klinik	Dyspnoe, gestörte Nahrungsaufnahme
	Diagnostik	Röntgen/CT mit Sanduhrzeichen (Verlagerung der Bauchorgane in Thorax), ggf. Mediastinalverlagerung
	Therapie	operativer Verschluss
Phrenicusparese	Physiologie	N. phrenicus aus C3-C5, innerviert motorisch Diaphragma und sensibel Pleura parietalis, Perikard und Peritoneum
	Ätiologie	iatrogen, traumatisch, Kompression (Malignom, Struma)
	Klinik	bei einseitiger Parese oft asymptomatisch, beidseitig mit schwerer Dyspnoe
	Diagnostik	Röntgen Thorax mit Zwerchfellhochstand, ggf. Mediastinalverschiebung, Kompressionsatelektase
	Therapie	Beatmung, Zwerchfellschrittmacher
Contusio cordis	Diagnostik	EKG, Troponin, Echokardiographie
	Komplikationen	HRST, MI, Herzinsuffizienz bis hin zu kardiogenem Schock, Hämatooperikard bei Ruptur
	Therapie	Überwachung, Therapie der Komplikationen
Aortenruptur	Mechanismus	Dezelerationstrauma
	Loco typico	in 70% Aortenisthmusbereich distal des Abgangs der linken A. subclavia auf Höhe des Ligamentum botalli
	Klinik	hämorrhagischer Schock, massive Schmerzen
	Diagnostik	Röntgen-Thorax (Mediastinalverschiebung), CT
	Therapie	chirurgische Versorgung
	Prognose	70% versterben unmittelbar nach Ruptur
Verletzungen des Ductus thoracicus	Mechanismus	bei schwerem Thoraxtrauma Verletzung des D. thoracicus möglich
	Anatomie	im Mediastinum rechts der Aorta verlaufend und in den linken Venenwinkel mündend (bis zu 4l Lymphe/d)
	Komplikationen	Chylothorax, Chyloperikard, Chylomediastinum
	Therapie	Drainage, meist Spontanheilung; ggf. operative Naht; ultima ratio Chylothorax: Pleurodesse

Mediastinalempysem	Definition	Luftansammlung im Mediastinum durch Verletzung luftenthaltender Organe
	Ätiologie	Boerhaave-Syndrom, Verletzung von Trachea/Bronchus, erhöhter intrathorakaler Druck (Asthma-Anfall, Entbindung, Barotrauma etc.)
	Klinik	retrosternale Schmerzen, Knistern der Subkutis, Dyspnoe
	Komplikationen	Hautempysem, Mediastinitis, obere Einflusstauung
	Diagnostik	Röntgen-Thorax mit präkardialer Luftsichel, CT
	Therapie	Antibiotikagabe, operative Deckung
Lungenkontusion	Pathogenese	intraparenchymale, multiple Lungeneinblutungen
	Klinik	respiratorische Insuffizienz, Blutung/Hämatothorax
	Komplikationen	Pneumothorax, Spannungspneumothorax
	Diagnostik	CT-Thorax
	DD	Lungenhämatom, Lungenlazeration (Parenchymriss mit freier intraparenchymatöser Luft, Abheilung unter Bildung von Pseudozysten)
	Therapie	ggf. kontrollierte Beatmung mit PEEP
Larynxverletzung	Formen	Fraktur der Knorpel, Aryknorpeldislokation, Stimmbandabriss
Tracheal- und Bronchialverletzung	Formen	Rupturen, Abriss
	Pathogenese	Mediastinalempysem, Hautempysem, Pneumothorax
	Therapie	Bronchoskopisches Einbringen eines Tubus bis distal der Verletzung, ggf. chirurgische Versorgung
Stichverletzungen	Merke! Stichwerkzeug in situ belassen, erst intraoperativ entfernen!	

Pneumothorax

Einteilung	Nach Lokalisation: Geschlossen vs. Offen
	Nach Ätiologie
	- Spontanpneumothorax - primär (80%): idiopathisch, bei Lungengesunden; v.a. schlanke, grosse Männer, 90% Raucher - sekundär (20%): bei pulmonalen Vorerkrankungen; Rf: Nikotinabusus, COPD, schweres Asthma bronchiale, Pneumocystis-jirovecii-Pneumonie mit Kavernenbildung, Wabenlunge, CF, pulmonale Langerhans-Zell-Histiozytose, Abszesse, Nekrosen, Pulmonalinfarkte, Neoplasien, Tbc - Traumatischer Pneumothorax: stumpfe oder scharfe Gewalteinwirkung - Iatrogen: percutane (Lungen-)Biopsie, ZVK-, Shaldon-Katheter-Anlage
	Nach Erscheinungsbild: Spitzenpneumothorax, Mantelpneumothorax
Sonderformen	Spannungspneumothorax mit Ventilmechanismus, Pneumothorax mit Mediastinalflattern bei offenem äusserem Pneumothorax, Hämatothorax
Epidemiologie	♂ > ♀ (etwa 3:1), Altersgipfel der primären Spontanpneumothoraces 25 Jahre, der sekundären 75 Jahre
Klinik	Akuter atemabhängiger Thoraxschmerz, Dyspnoe, Tachypnoe, Tachykardie, Zyanose, gestaute Halsvenen, bei Spannungspneumothorax: starke Dyspnoe, obere Einflusstauung, Angst, Kreislaufdepression und Schock
Diagnostik	Klinik: Asymmetrische Thoraxexkursion, fehlendes oder abgeschwächtes Atemgeräusch in der Auskultation, hypersonorer Klopfeschall, kein Stimmfremitus Röntgen-Thorax p.a. in Inspiration beim Stehenden Patienten Sonographie als Alternative, insb. bei liegenden Patienten von Vorteil Ggf. CT bei unklarem Befund, Vd. a. sekundären Pneumothorax, Hämatopneumothorax, Weichteilempysem, Klärung einer OP-Indikation
Therapie	Oberkörperhochlagerung, sofortige O₂-Gabe (4-6 L/min) konservativ: kleiner Spitzen-/Mantelpneumothorax (<2-3cm), keine/geringe Dyspnoe Thoraxdrainage: grösserer, symptomatischer Pneumothorax, Hämatothorax, Spannungspneumothorax - Büllau-Drainage: 4. ICR zwischen vorderer und mittlerer Axillarlinie («safe triangle») - Monaldi-Drainage: 2. ICR medioklavikulär (nur bei Pneumothoraces) - vordere Axillarlinie: 5. oder 6. ICR

Operativ bei Spontanpneumothorax-Rezidiv, Spannungspneumothorax, Bullae, persistierendes Luftleck trotz Thoraxdrainage, dislozierte Rippenfraktur

Methode: VATS (videoassistierte Thorakoskopie) oder Thorakotomie; Übernähung des Lecks, Pleurodese

Spannungspneumothorax: prähospitaler Pleurapunktions im 2. oder 3. ICR medioklavikulär

Prognose Rezidiv in 50% der Spontanpneumothoraces

Komplikationen Respiratorische u/o radiale Infusssizienz, Rezidive; Komplikationen der Drainage/Operation: Verletzung Interkostalnerven/-gefäße, Blutung bis Hämatothorax, Reexpansionsödem, Infektion

Intoxikation mit Kohlenstoffmonoxid

CO	Farb-, geruch- und geschmackloses, giftiges Gas, welches bei unvollständiger Verbrennung von kohlenstoffhaltigen Stoffen (Kohle, Methangas etc) entsteht
Ätiologie	Holzkohlegrill im Innenraum, Brände, Autoabgase, defekte Heizanlagen, Shisha, Hochöfen (Eisenherstellung)
Pathogenese	Bildung von CO-Hämoglobin (250-fach stärkere Affinität als O ₂) → blockiert Sauerstofftransport → zusätzlicher Linksshift der Sauerstoffbindungskurve → Gewebhypoxie → Anaerober Stoffwechsel mit Laktatanstieg → Azidose und Zelluntergang; zusätzliche Blockade der Atmungskette auf zellulärer Ebene
Klinik	Ab 30% CO-Hb: Dyspnoe, Tachypnoe, "kirschrote Hautfarbe", Bewusstseinsstörungen, Desorientierung, Herzrhythmusstörungen Ab 60% CO-Hb: Bewusstlosigkeit und Tod innert Stunden
Diagnostik	BGA: CO-Hb (pathologisch ≥5% bei Nichtrauchern, bzw. ≥10% bei Rauchern), pO ₂ , Laktat EKG: ST-Hebungen, ggf. Troponin-Erhöhung
Therapie	Sofortige O ₂ -Gabe Grosszügige Indikationsstellung zur Intubation und Beatmung mit 100% Sauerstoff (Goldstandard)
Post mortem	Hellrote Totenflecken, lachsrote Färbung der Muskulatur, ausbleibende Zyanose, Bestimmung von CO-Hb aus Herzblut (hoher CO-Hb-Wert als Hinweis, dass Person bei Brandausbruch noch lebte → CO einatmete)

Cave! CO-Vergiftung falsch-hohe Werte bei herkömmlichen Pulsoxymetern, da keine Unterscheidung CO-Hb / oxygeniert

Intoxikation mit Kohlenstoffdioxid

CO ₂	Farb-, geruch- und geschmackloses Gas
Ätiologie	Erhöhtes Vorkommen durch Gärungsprozesse zB. in Getreidesilos, Brunnen, Jauche-/Güllegruben
Klinik	<0.3% in der Atemluft keine Gesundheitsgefährdung ≥5%: Kopfschmerzen, Schwindel, Tachykardie, Dyspnoe, Schläfrigkeit, Verwirrung ≥8%: Zittern, Schwitzen, Hörverminderung, Ohnmacht, Atemdepression, Atemstillstand → nach 30-60 min tödlich

Chirurgie

Wundbehandlung	279	Perioperatives Management.....	279
Bisswunden.....	279	Präoperativ	279
Messerstichverletzung/Verletzung durch spitzen Fremdkörper .	279	Unmittelbar perioperativ	280
Nadelstichverletzung	279	Postoperativ	280
Dekubitus	279	Laparoskopie	280

Wundbehandlung

Primäre Wundversorgung	Primärnaht: bei sauberen, glatt begrenzten und adaptierbaren Wunden, die unter 8 h alt sind Ggf. Ruhigstellung bei Extremitätenverletzungen	
Verzögerte Naht	Als Option bei hoher Infektionsgefahr: primär offene Wundbehandlung, Adaptation der Wundränder 2-7 d nach Verletzung, bzw. nach 8 Tagen bei Ausbildung von Granulationsgewebe am Wundrand	
Offene Wundversorgung	Schmutzige, infizierte, >8 Stunden alte, kontaminierte Wunden (auch Bisse, Stichverletzungen); danach ggf. Sekundärnaht oder plastische Deckung	
Vakuumtherapie (V.A.C.-Therapie)	Sonderform des feuchten Verbandes für schlecht heilende Wunden, mit luftdichter Abdeckung und Unterdruck (Entfernung von entzündlichem Wundsekret) zur Förderung von Granulationsgewebe und Gefässeinsprossung	
Plastische Deckung	Spalthaut (Mesh-Graft)	Epidermis und obere Anteile der Dermis zur Versorgung grosser Defekte in mechanisch wenig beanspruchten Bereichen
	Vollhaut	Epidermis + Dermis, in mechanisch beanspruchten Körperregionen oder Gesicht
	Lappenplastik	Bei tiefen, schlecht vaskularisierten Defekten mit freiliegenden Strukturen, auch bei infiziertem Gewebe möglich, axiale vs. zufällige Gefässversorgung, freie vs. gestielte Lappenplastik
Zusätzliches	immer Tetanusschutz überprüfen u. ggf. auffrischen; ggf. Antibiose, Tollwutimpfung, Diabeteseinstellung	

Bisswunden

Pathogenese	Mundflora in der Wunde (Streptokokken, Staphylokokken, Anaerobier, Eikenella beim Menschenbiss, Tollwut)
Therapie	Grosszügiges Débridement, offene Wundheilung, Tetanusschutz, ggf. Tollwutimpfung Antibiose: Aminopenicillin + Betalaktamaseinhibitor oder Cephalosporin + Clindamycin oder Metronidazol

Messerstichverletzung/Verletzung durch spitzen Fremdkörper

Therapie	Tamponierung durch Belassen des Fremdkörpers, Entfernung des Fremdkörpers im OP mit chirurgischer Versorgung

Nadelstichverletzung

Vorgehen	Wunde 1 Minute bluten lassen, intensive Desinfektion, Spitalarzt, ggf. Tetanus- und HBV-Impfung
Diagnostik	Verletzter: Anti-HCV, Anti-HIV 1/2, Anti-HBs und Anti-HBc (bei Ungeimpften) Indexperson: Anti-HCV, Anti-HIV 1/2, HBsAg Blutentnahmen nach 6 Wochen, 3 Monaten, 6 Monaten
Prognose	Dreier-Regel (bei seropositiver Person): 30%-iges Risiko Hep. B, 3%-iges Risiko Hep. C und 0,3%-iges Risiko HIV.

Dekubitus

Klassifikation	Grad I	Nicht-wegdrückbare Rötung bei intakter Haut
	Grad II	oberflächlicher Hautdefekt, flaches Ulkus mit rosafarbenem Wundbett ohne Beläge
	Grad III	Defekt bis Subkutis
	Grad IV	Grosser Defekt mit freiliegender Muskulatur, Sehnen oder Knochen
Therapie	Druckentlastung durch 2-stündigen Lagewechsel, Wechseldruckmatratze, Hautpflege, optimaler Ernährung, keine lokale Antibiose, Wundmanagement bis zur chirurgischen Sanierung	

Perioperatives Management

Präoperativ

Risiko-Assessment	Anamnese, KU	Zusammenschau der Vorbefunde und ggf. Durchführung weiterer apparativer Diagnostik
	EKG, ggf. Belastungs-EKG, Stressecho	bei kardialen Risikofaktoren oder Vorerkrankungen, schlechte (MET <4) oder nicht beurteilbare körperliche Belastbarkeit, Eingriffe mit mittlerem oder hohem kardialen Risiko

	Röntgen-Thorax	pulmonale Symptome oder Vorerkrankungen, Thoraxdeformitäten, Struma, Thoraxeingriffe
	Lungenfunktionstest	in 30% postoperative Insuffizienz bei FVC <50% Lobektomie: FEV1 >1.5L bzw. >60% der Diffusionskapazität Pneumektomie: FEV1 >2L (>80% Soll) bzw. >60% der Diffusionskapazität
	Labor	Bei Risiko: Blutzucker, Gerinnung, Kreatinin, Transaminasen, ggf. Blutgruppenbestimmung
Medikamente	Herzmedikamente	Calciumantagonisten, Betablocker, Nitrate: kein Absetzen ACE-Hemmer: kein Absetzen (CAVE: Hypotension bei Operationen mit grossen Blutverlusten)
	Blutgerinnung	Marcoumar: Bridging (Pausieren 5 Tage vor der Operation), bei INR <2 Umstellung auf Heparin (LMWH in therapeutischer Dosierung), postoperativ überschneidendes Einschleichen der Marcoumarisierung DOAK: kein Bridging, präoperatives Absetzen, Zeitpunkt abhängig vom Blutungsrisiko der Operation Thrombozytenaggregationshemmer: kein Absetzen, Ausnahme Neurochirurgie
	Antidiabetika	Metformin: 48h vor bis 48h nach Operation pausieren (Laktatazidose), Umstellung auf Insulin Insulin: passagere Insulintherapie nach Insulinkorrekturschema
	Diuretika	Am OP-Tag pausieren
	Statine	Kein Absetzen
	Ovulationshemmer	Kein Absetzen
	Psychopharmaka	TZA, Antipsychotika, Benzodiazepine: kein Absetzen; SSRI, MAO-Hemmer: individuell abwägen; Lithium: Absetzen 72h präoperativ, falls psychiatrisch nötig kontrolliertes Weiterführen
	Neurologische Medikamente	L-Dopa: möglichst lückenlos fortführen Antiepileptika: fortführen
Aufklärung	Operationsaufklärung, Anästhesieaufklärung	
	ASA-Klassifikation des perioperativen Risikos (ASA: American Society of Anesthesiologists)	
	ASA 1: gesunder Patient, Nichtraucher	
	ASA 2: leichte Allgemeinerkrankung (Rauchen, SS, geleg. Alkoholkonsumierende, Adipositas Grad I-II etc.)	
	ASA 3: schwere Allgemeinerkrankung mit Leistungsminderung (schlecht eingestellter DM, KHK, Adipositas Grad III etc.)	
	ASA 4: konstante Lebensbedrohung	
	ASA 5: moribund, überlebt die nächsten 24 Stunden ohne Operation nicht	
	ASA 6: hirntot, Organspender	
Nüchternheit	Präoperativ 6 Stunden keine feste Nahrung (auch Milch, Smoothies etc), 2 Stunden keine Flüssigkeiten	
Prämedikation	30-60 Minuten vor OP, kurzwirksames Benzodiazepin (Midazolam) oder mittellang wirksames Benzodiazepin am Vorabend (Lorazepam)	

Unmittelbar perioperativ

AB-Prophylaxe	zur Reduktion von perioperativen Wundinfektionen, i.d.R. Cephalosporine, ggf. Metronidazol bei Darmchirurgie, 30-60 Minuten vor Hautschnitt, erneute Gabe intraoperativ bei Operationsdauer >3h oder Blutverlust >1L

Postoperativ

Therapie	Schmerztherapie, Ulkusprophylaxe (NSAR, Stress), Thromboseprophylaxe, Ernährung, Mobilisation, Atemtraining
Komplikationen	Darmmotilitätsstörungen (Ileus, Opioid-induzierte Obstipation), Anämie, TVT, LE, Dekubitus, Infektionen, Sepsis
Fieber	Medikamente, Trauma, Pneumonie, Katheterinfektion, LE, Zystitis

Laparoskopie

Kontraindikation	Dekompensierte kardiorespiratorische Insuffizienz
Voraussetzungen	Intubation, transnasale Magensonde, komplette Relaxierung (Pneumoperitoneum mit CO ₂ 12-15 mmHg)
Anästhesie	Verminderte funktionelle Residualkapazität (RV + ERV) durch erhöhten intrathorakalen Druck, verminderte Lungencompliance
	Hämodynamik: verminderter venöser Rückstrom (Vorlast), erhöhte Nachlast
	Verminderte O ₂ -Aufnahme, vermehrte CO ₂ -Aufnahme durch peritoneale Resorption
Komplikationen	Pneumothorax, Atelektasen, beeinträchtigte Hämodynamik, Aspiration, Hyperkapnie (durchschnittlicher paCO ₂ 8-10 mmHg)

Traumatologie

Frakturlehre	281	Kompartmentsyndrom	283
Frakturen im Kindesalter	281	Weichteilverletzungen	284
Marschfraktur (Stressfraktur)	281	Hämatome	284
Konservative Frakturversorgung	281	Rhabdomyolyse	284
Operative Frakturversorgung	282	Pseudoarthrose	284
Plattenosteosynthese	282	Klavikulafraktur	284
Schraubenosteosynthese	282	Akromioklavikulargelenksluxation	284
Marknagelung	282	Humerusfraktur	284
Dynamische Hüftschraube (DHS)	282	Distale Radiusfraktur	285
Zuggurtungsosteosynthese	282	Radiuskopffraktur	285
Kirschner-Drahtspickung	282	Unterarmschaftfrakturen	285
Fixateur externe	282	Skaphoidfraktur (Kahnbeinfraktur)	285
Fixateur interne	282	Mittelhandfraktur	286
Endoprothese	282	Wirbelkörperfraktur	286
Umstellungsosteotomie	283	Beckenfrakturen	287
Thromboseprophylaxe / Belastung	283	Femurfrakturen	287
Amputation	283	Unterschenkelfrakturen	288
Epiphysenfugenverletzung	283	Sprunggelenksfraktur	288

Frakturlehre

Ätiologie	Traumatische Fraktur, Ermüdungsfraktur, Pathologische Fraktur
Frakturarten	Einfache Fraktur: Spiralfaktur, Schrägfraktur mit Winkel $\geq 30^\circ$, Querfraktur mit Winkel $< 30^\circ$ zur Schaftachse Mehrfragmentfraktur mit ≥ 3 Fragmenten Trümmerfraktur mit > 7 Fragmenten (Inkomplette Fraktur mit Haarriss/Fissur)
Dislokationen	Dislocatio ad peripheriam: Drehung um die Längsachse Dislocatio ad latus: Seitverschiebung der Knochenfragmente Dislocatio ad axim: Achsabknickung Dislocatio ad longitudinem: Verschiebung in Längsrichtung (cum contractione: mit Verkürzung; cum distractione: mit Verlängerung)
AO-Klassifikation	1-9 betroffene Körperregion, 1-3 Knochenabschnitt (proximal, Knochenschaft, distal), A-C Komplexität der Fx
sichere Frakturzeichen	Achsabweichung, offene Fraktur, Stufenbildung, Krepitationen, Radiologischer Nachweis
Begleitverletzungen	pDMS (periphere Durchblutung, Motorik und Sensibilität)
Diagnostik	DMS, Röntgen in zwei oder mehr Ebenen, CT/MRT bei Vd. a. Begleitverletzungen oder unklarem Röntgen

Frakturen im Kindesalter

Grünholzfraktur	einseitige Kortikalisfraktur bei erhaltenem Periostmantel durch Biegung der langen Röhrenknochen
Bowing-Fraktur	Beugefehlstellung des Röhrenknochens bei intakter Kortikalis und Periost
Therapie	i.d.R. konservativ, operativ mittels K-Draht, ESIN (elastisch stabile intramedulläre Nagelung: elastischer Titannagel), Schraubenosteosynthese, selten Plattenosteosynthese
Komplikationen	Spezifisch: Wachstumsstörungen

Marschfraktur (Stressfraktur)

Pathogenese	Fraktur durch mechanische Überlastung (Tanzen, Laufsport, lange Märsche etc.)
Klinik	bewegungsabhängige Schmerzen, meist an den unteren Extremitäten, insb. im Mittelfussbereich
Diagnostik	Röntgen: häufig erst nach 6 Wochen (Kallus) sichtbar, MRT zur Frühdiagnostik («Bone bruise»)

Konservative Frakturversorgung

Vorgehen	Thromboseprophylaxe (untere Extremität), regelmässige radiologische Kontrollen, Analgesie, Frühmobilisation
Immobilisation	i.d.R. sechs Wochen, nur übungsstabile Situation (nicht belastungsstabil) - Gipsverband: CAVE bei Schmerzen oder Sensibilitätsstörungen Spaltung des angebrachten Gipses

- Gilchrist-Verband: Immobilisation von Schulter oder Humerus (z.B. Klavikulafraktur)
- Desault-Verband: Fixierung betroffene Schulter bei am Rumpf anliegendem Arm über elastische Binden
- Rucksack-Verband: mediale Klavikulafraktur oder Verletzung des AC-Gelenks
- Dachziegel-Verband: bei Zehenfraktur

Operative Frakturversorgung

Thromboseprophylaxe	Bei Frakturen der unteren Extremität LWMH bis zur Vollbelastung
Komplikationen	Verletzung umliegender Strukturen, Thrombosen/Embolien, Blutung, Materialbruch, Knochenbruch, Fehlstellung, Luxationsrisiko bei Hüft-TEP, Kompartmentsyndrom, Pseudarthrose, infizierte Osteosynthese, Prothesenlockerung (septisch oder aseptisch; Skelettszintigraphie)

Plattenosteosynthese

Prinzip	Extramedulläre Schienung
Durchführung	Kompression durch Kombination mit Zugschraube oder durch exzentrisches Besetzen ovaler Schraubenlöcher (dynamic compression plate DCP-Platte) Winkelstabile Platten: starrer Winkel zwischen Schraubenkopf und Platte

Schraubenosteosynthese

Zugschraube	interfragmentäre Kompression durch Eindrehen der Schraube in die auf der anderen Seite der Fraktur befindliche Kortikalis, proximale Kortikalis wird stärker aufgebohrt, damit Schraube drehen kann (Gleitloch, Durchmesser entspricht dem Schraubendurchmesser; Steckhülse und Bohren des Schraubenlochs mit kleinerem Durchmesser)
Stellschraube	zur Fixation an knöcherner Landmarke bis Weichteilabheilung (z.B. bei Fibulafraktur)
Weitere	Kortikalis- und Spongiaschrauben

Marknagelung

Prinzip	Intramedulläre Schienung bei diaphysären Frakturen der langen Röhrenknochen (Tibia, Femur, Humerus) Verriegelungsnagel zur Verhinderung von Rotation und Längenänderungen

Dynamische Hüftschraube (DHS)

Indikation	pertrochantäre Schenkelfraktur
Prinzip	Extramedulläre Platte an Femurschaft mit Hüftkopfschraube, die in einem an der Platte befindlichen Schaft gleiten kann, so dass der Frakturspalt bei Belastung komprimiert wird; Antirotationsschraube bei Rotationsinstabilität

Zuggurtungsosteosynthese

Indikation	bei Frakturen, die durch Sehnen auseinandergezogen werden, z.B. Patella-Querfraktur oder Olecranon-Querfraktur
Prinzip	Kirschnerdrähte zur Rotations- und Translationsstabilisierung, Kompression durch Drahtzuggurtung in einer 8

Kirschner-Drahtspickung

Prinzip	intramedulläre Schienung kleiner Röhrenknochen (z.B. der Finger oder Zehen), keinen Kompressionseffekt

Fixateur externe

Indikation	offene und Trümmerfrakturen, auch zweizeitiges Vorgehen mit späterer definitiver Osteosynthese möglich
Prinzip	starre und winkelstabile Halterung durch proximal und distal der Fraktur verankerte und extern verbundene Pins

Fixateur interne

Indikation	dorsale Stabilisierung der Wirbelsäule (z.B. dorsale Spondylodese)

Endoprothese

Formen	Total-Endoprothese (TEP): Hüfte, Knie Hemiprothesen: Knie: Hemischlittenprothese; Hüfte: Duokopfprothese Zementiert (eher ältere Patienten) oder unzementiert (eher junge Patienten)

Umstellungsosteotomie

Indikation	Posttraumatische Fehlstellung, Valgus- und Varusdeformierung mit drohender Arthrose, Hallux valgus
Ziel	Achskorrektur in drei Ebenen zur Wiederherstellung der normalen Gelenkanatomie

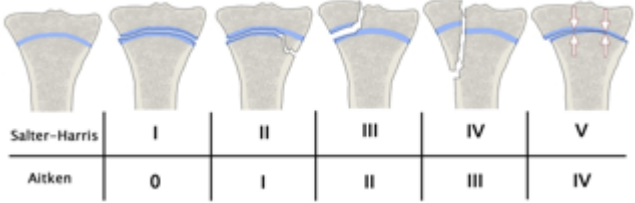
Thromboseprophylaxe / Belastung

Thromboseprophylaxe	postoperative medikamentöse Thromboseprophylaxe mit LMWH bis zur Vollbelastung: - Hüftgelenk: perioperativer Beginn, für 28-31 Tage - Kniegelenk: perioperativer Beginn, für 11-14 Tage
Vollbelastung	Marknagel oder Endoprothese

Amputation

Indikation	pAVK, Gangrän (z.B. bei diabetischem Fussyndrom), Kompartmentsyndrom, Gasbrand, Malignome etc.				
Spezialmethode	Borggreve-Umkehrplastik: Entfernung des Kniegelenks mit Teilen des Ober- und Unterschenkels, verbleibender Unterschenkel + Fuss werden 180° gedreht → Sprunggelenk fungiert als Kniegelenksersatz				
Komplikationen	<u>Phantomsensationen (Telescoping) und -schmerzen</u> <table> <tr> <td>Pathogenese</td><td>Übererregung der glutamergen NMDA-Rezeptoren</td></tr> <tr> <td>Therapie</td><td>perioperative Regionalanästhesie, NMDA-Antagonisten, TCA, Spiegeltherapie</td></tr> </table>	Pathogenese	Übererregung der glutamergen NMDA-Rezeptoren	Therapie	perioperative Regionalanästhesie, NMDA-Antagonisten, TCA, Spiegeltherapie
Pathogenese	Übererregung der glutamergen NMDA-Rezeptoren				
Therapie	perioperative Regionalanästhesie, NMDA-Antagonisten, TCA, Spiegeltherapie				

Epiphysenfugenverletzung

Pathogenese	Wachstumsstörungen bei noch nicht abgeschlossenem Knochenlängenwachstum
Klassifikation nach Aitken bzw. Salter-Harris	 0/I = Epiphysiolyse ohne Begleitfraktur I/II = Epiphysiolyse mit Absprengung eines metaphysären Fragments II/III = Epiphysenfugenfraktur III/IV = Fraktur durch Epi- und Metaphyse IV/V = Axiale Stauchung der Epiphysenfuge (Crush-Verletzung, schlechte Prognose)
Klinik	oft unspezifisch, Ruhe- und Bewegungsschmerz, Schwellung, Hämatom
Diagnostik	im Röntgen schwierig, bei Zweifel Seitenvergleich; MRT bei unklarem Befund
Therapie	Salter I/II: konservativ: Ruhigstellung im Gips, bei starker Dislokation operative Therapie wie bei Salter III/IV Salter III/IV: operativ: Spickdrahtosteosynthese oder Zugschrauben mit anschliessendem Gips Salter V: konservativ: Ruhigstellung im Gips → häufige Wachstumshemmung, schlechte Prognose
Komplikationen	Wachstumsstörungen (i.d.R. Wachstumshemmung), Achsenfehlstellung, Epiphysiolyse (v.a. Femur- und Radiuskopf)

Kompartmentsyndrom

Ätiologie	Einengende Verbände/Gips, Tourniquet-Syndrom (Reperfusionssyndrom), druckbedingt bei Lagerung, Weichteiltrauma, Blutung, Überbeanspruchung, Schock, posttraumatisches Muskelödem, Verbrennung
Pathogenese	Störung der Durchblutung bei Anstieg des Gewebedrucks, Schädigung von Muskeln, Nerven
Lokalisation	Unterschenkel (Tibialis-anterior-Syndrom), Unterarm, selten abdominales Kompartmentsyndrom
Klinik	Stark, progredienter, nicht auf Analgetika ansprechender Schmerz, brettharte Muskulatur, Weichteilschwellung, glänzende, überwärmte Haut mit Spannungsblasen, Störung der Sensibilität und Motorik (Flip-Flop-Sensibilitätsausfall und Zehenheberschwäche bei Tibialis-anterior-Syndrom), periphere Durchblutung erst spät beeinträchtigt
Diagnostik	Messung des Gewebedrucks (normal <10 mmHg), bzw. des intraabdominellen Drucks (via Blasenkatheter), Pulsoxy
Therapie	Anheben und Kühlung der Extremität, Antiphlogistika, Entfernung von Verbänden/Gipsen Ultima ratio: Dermatomfasziotomie innerhalb der ersten 6 Stunden (Cave: Rebound-Kompartmentsyndrom)
Komplikationen	Muskel- und Weichteilnekrosen, Nervenläsionen, Rhabdomyolyse, Crush-Niere, Muskelkontrakturen
Prävention	Abdominelles Komp.: nach ausgedehnter Operation oder Unfällen ggf. kein sofortiger vollständiger Wundverschluss

Weichteilverletzungen**Hämatome**

Definition	Einblutung in die Subkutis u/o Muskulatur
Pathogenese	Direkt nach Einblutung rot → dunkelviolettblau nach 24-96h (Hämoglobinabbau) → dunkelgrün nach 4-7d (Häm → Biliverdin) → gelb-braun ab dem 7d (Biliverdin → Bilirubin)

Rhabdomyolyse

Ätiologie	traumatisch (Quetschungen, Kompartmentsyndrom), epileptischer Anfall, Muskelischämien, medikamentös (Statine, Neuroleptika), toxisch (Kokain Heroin, CO, Alkohol), maligne Hyperthermie				
Diagnostik	Erhöhung von CK, Myoglobin, LDH, Kreatinin, Azidose, Hypokalzämie; Urin: Myoglobinurie				
Therapie	Schleifendiuretika (Furosemid, Mannitol), forcierte alkalische Diurese (verhindert Zylinderbildung), ggf. Dialyse				
Komplikationen	Crush-Syndrom = myorenales Syndrom <table> <tr> <td>Pathogenese</td><td>Nierenversagen durch toxischen Effekt von den bei einer Rhabdomyolyse freigesetzten Muskelenzymen auf die Nierentubuli, Bildung intratubulärer Zylinder, Wasser- und Calciueinstrom in die geschädigten Muskelzellen, vermindertes intravasales Volumen, Aktivierung RAAS und renale Vasokonstriktion</td></tr> <tr> <td>Klinik</td><td>Oligo- oder Anurie, hypovolämischer und hypokalzämischer Schock</td></tr> </table>	Pathogenese	Nierenversagen durch toxischen Effekt von den bei einer Rhabdomyolyse freigesetzten Muskelenzymen auf die Nierentubuli, Bildung intratubulärer Zylinder, Wasser- und Calciueinstrom in die geschädigten Muskelzellen, vermindertes intravasales Volumen, Aktivierung RAAS und renale Vasokonstriktion	Klinik	Oligo- oder Anurie, hypovolämischer und hypokalzämischer Schock
Pathogenese	Nierenversagen durch toxischen Effekt von den bei einer Rhabdomyolyse freigesetzten Muskelenzymen auf die Nierentubuli, Bildung intratubulärer Zylinder, Wasser- und Calciueinstrom in die geschädigten Muskelzellen, vermindertes intravasales Volumen, Aktivierung RAAS und renale Vasokonstriktion				
Klinik	Oligo- oder Anurie, hypovolämischer und hypokalzämischer Schock				

Pseudoarthrose

Pathogenese	Ausbleibende Frakturheilung nach 6 Monaten mit abnormer Beweglichkeit, Schmerzen, Schwellung
Formen	Hypertrophe Pseudoarthrose - «Elefantenfussartige» Deformitäten der Frakturende, insb. durch unzureichende Ruhigstellung - T: Resektion, Knochenruhigstellung/Stabilisierung Atrophische Pseudoarthrose - Mangelhafte Nutrition des Frakturspaltes - T: Débridement, Osteosynthese, Antibiose bei entzündlicher Genese

Klavikulafraktur

Epidemiologie	♂ > ♀, 10-15% aller kindlichen Frakturen, 2-5% aller adulten Frakturen
Ätiologie	traumatisch: - indirekt (Gewalteinwirkung auf das Schultergelenk): i.d.R. diaphysär (80%) - direkt: i.d.R. laterales Klavikuladrittel (15%)
Klinik	Frakturzeichen, Schmerzen bei Bewegung des Armes, Klaviertastenphänomen bei lateraler Klavikulafraktur und Ruptur des coracoclaviculären Bandapparates
Therapie	geschlossen, unkompliziert, intakte pDMS: Ruhigstellung im Gilchrist- oder Rucksackverband für 3-4 Wochen offen oder disloziert: Plattenosteosynthese oder intramedullärer Nagel (ESIN)
Komplikationen	Kosmetisch störende Fehlstellung, Pseudarthrose, Komplikation der Osteosynthese, Pneumothorax

Akromioklavikulargelenksluxation

Ätiologie	Sturz auf adduzierten Arm (Sturz vom Fahrrad, Pferd, Skifahren)
Pathogenese	Verlagerung des Akromions nach kaudal, Überdehnung oder Ruptur des Lig. acromioclaviculare (horizontale Instabilität) u/o Lig. coracoclaviculare (vertikale Instabilität), Luxation der Klavikula nach kranial
Klassifikation	nach Rockwood I-VI: am häufigsten Luxation nach supraakromial
Klinik	Schmerzhaft eingeschränkte Beweglichkeit im Schultergelenk, Hämatom, Schwellung, Klaviertastenphänomen bei Rockwood III und V (federnder Widerstand der nach kranial dislozierten lateralen Klavikula)
Diagnostik	Röntgen: true-a.p. und axiale Aufnahme, AC-Gelenk Zielaufnahme nach Zenka
Therapie	Konservativ: Rockwood I-II/(III), Ruhigstellung im Gilchrist-Verband für 1 Woche, Analgesie, Kühlen, Physiotherapie Operativ: Rockwood III (junge Patienten, Überkopfarbeit, Sportler) und IV-VI; Bandnaht, Osteosynthese, K-Drähte

Humerusfraktur

Ätiologie	<60 Jahre eher Hochrasanztrauma (ggf. juvenile Knochenzysten), >60 Jahre eher pathologische Fx (Osteoporose)

Formen	Humeruskopffraktur (häufig)	Einteilung nach Neer in Gruppen I-VI, Prädilektionsstellen sind Collum anatomicum oder Collum chirurgicum (unterhalb Tubercula) = subkapitale Fraktur, v.a. bei älteren Menschen
	Humerusschaftfraktur	proximales, mittleres (am häufigsten) und distales Drittel
	distale Humerusfraktur	Lateral / medial / suprakondylär (v.a. bei Kindern bei Sturz auf den ausgestreckten Arm) Extraartikulär / intraartikulär unikondylär / intraartikulär bikondylär
Klinik	Frakturzeichen, Schonhaltung, Schmerzen, Fehlstellung, Nervenläsionen (N. axillaris → Sensibilitätsminderung lateraler, proximaler Oberarm; N. radialis → Fallhand, streckseitige Sensibilitätsminderung Unterarm, Handrücken, Dig. I-III)	
Therapie	Konservativ: v.a. proximale und diaphysäre Fx, selten distale Fx: kurzzeitiger Gilchrist-Verband für ca. 1 Woche, Oberarm-Brace (ohne Schienung der angrenzenden Gelenke), breite Armschlinge mit ggf. Oberarmgipsschiene Operativ: 1. Wahl bei distalen Fx: Platten- u/o Schraubenosteosynthese, Spickdrahtosteosynthese (insbesondere bei suprakondylären Frakturen im Kindesalter), Marknagelung, ggf. Endoprothetik	
Komplikationen	Läsionen des N. axillaris (Humeruskopffraktur), N. radialis (Humerusschaftfraktur), Plexus brachialis, A. axillaris und A. brachialis	

Distale Radiusfraktur

Formen	Colles-Fraktur / Extensionsfraktur	häufigste Fraktur des Menschen, Sturz auf dorsalflektierte Hand; Dislokation des distalen Fragments nach dorso-radial (Bajonett- oder Fourchette-Stellung)
	Smith-Fraktur / Flexionsfraktur	Sturz auf palmarflektierte Hand, Dislokation des distalen Fragments nach palmar und radial
	Distale Radiustrümmerfraktur	
Begleitverletzungen	Kahnbeinfraktur, Abrissfraktur des Processus styloideus ulnae, Nerven-, Gefäß-, Sehnenverletzungen oder Kompartmentsyndrom	
Therapie	Konservativ: Reposition durch Gewicht (mittels 'Mädchenfänger'), Kontrolle des Böhler-Winkels (radioulnare und palmare Gelenkflächenneigung) im Röntgen a.p. (normal 20-25°) und seitlich (normal 10-15°) Operativ: Schrauben- und Plattenosteosynthese, Spickdrahtosteosynthese bei Kindern, Fixateur externe bei Trümmerfraktur Ruhigstellung in Unterarmgips für 4-6 Wochen bzw. dorsaler Unterarmgipsschiene für 2 Wochen nach Osteosynthese	

Merke! Distale Radiusfrakturen werden in Colles-Fraktur (Extensionsfraktur) und Smith-Fraktur (Flexionsfraktur) eingeteilt!

Radiuskopffraktur

Klinik	Druckdolenz unterhalb des Epicondylus lateralis
Komplikationen	Cubitus valgus

Unterarmschaftfrakturen

Formen	Unterarmschaftfraktur	Diaphysäre Fraktur von Ulna und Radius
	Ulnaschaftfraktur (Parier-Fraktur)	Isolierte diaphysäre Fraktur der Ulna
	Radiusschaftfraktur	Isolierte diaphysäre Fraktur des Radius
	Grünholzfraktur	
Sonderformen	Monteggia-Fraktur	Proximale Ulnafraktur mit Radiuskopfluxation nach ventral (rupturierteres Lig. Anulare und Membrana interossea), v.a. bei Kindern zw. 4-10 Jahre
	Galeazzi-Fraktur	Radiusschaftfraktur und distale Luxation der Ulna, Riss der Membrana interossea

Skaphoidfraktur (Kahnbeinfraktur)

Epidemiologie	häufigste Fraktur der Handwurzelknochen, meist im mittleren oder proximalen Drittel, selten im distalen Drittel	
Ätiologie	Sturz auf die ausgestreckte Hand, oft in Kombination mit distaler Radiusfraktur	
Formen	Proximal Skaphoidfraktur	schlechte Ausheilung, oft Pseudoarthrose
	Mittlere Skaphoidfraktur	
	Distale Skaphoidfraktur	beste Ausheilung
	Transskaphoidale perilunäre Luxationsfraktur (de-Quervain-Fraktur)	Dorsale Luxation des Handgelenks um das stehen bleibende, unbewegte Os lunatum mit Fraktur des Os scaphoideum; durch Sturz auf die ausgestreckte Hand; i.d.R. operative Therapie mit Osteosynthese

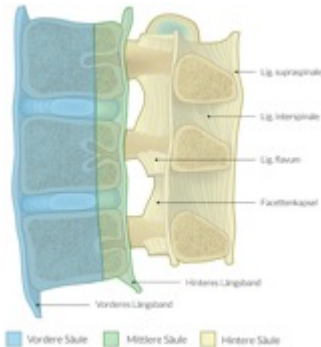
Klinik	Frakturzeichen, Handgelenkschmerzen, Druckschmerz in der Tabatière, Stauchungsschmerz entlang des Daumenstrahls, Bewegungsschmerz bei Radialabduktion
Diagnostik	Röntgen in drei Ebenen (a.p., seitlich, Stecher-Projektion), in 30% unklarer oder negativer Radiologischer Befund trotz klinischem Verdacht → Dünnschicht-CT (auch zur Therapieplanung)
Therapie	Bei undislozierter Tuberkelfraktur oder Fraktur im mittleren o. distalen Drittel: konservative Therapie mit Unterarmgips mit Daumeneinschluss für 4 (Tuberkelfx) bzw. 6-8 Wochen (mittlere und distale Fx) Bei Patientenwunsch, langen Schrägfrakturen, dislozierten u/o proximalen Frakturen oder de-Quervain-Frakturen: operative Therapie mittel Schraubenosteosynthese (Herbert-Schraube)
Komplikationen	in 10% Pseudoarthrose (v.a. bei proximalen Frakturen, da am schlechtesten durchblutet), Nekrose, sek. Arthrose
DD	skapulohumäre Dissoziation (Ruptur des Lig. scapohumatum interosseum, Spalt zwischen den Knochen >3mm)

Cave! Skaphoidfrakturen werden häufig im konventionellen Röntgen übersehen!

Mittelhandfraktur

Ätiologie	Arbeits- oder Sportunfälle, oder als «Boxer's fracture» (bei Faustschlag)
Lokalisation	Basis-, Schaft-, Kopffrakturen
Sonderformen	Basisfraktur des MHK I: - Winterstein-Fraktur: basisnahe, extraartikuläre Schräg- oder Querfraktur - Bennett-Fraktur: basisnahe intraartikuläre Schräg- oder Querfraktur - Rolando-Fraktur: basisnahe intraartikuläre T- oder Y-Fraktur → Dislokation der Frakturfragmente im Daumensattelgelenk durch den Muskelzug des M. abductor pollicis longus bei Bennet- und Rolando-Fraktur Kleinfinger: boxer's fracture
Diagnostik	Rotations-/Achsfeststellung des betroffenen Fingers (Faustschluss); Röntgen in 3 Ebenen (a.p., 20° seitlich, seitlich)
Therapie	Konservativ: geschlossene Reposition, Unterarmgipsschiene mit Einschluss des (Daumen-)Grundgelenks für 4 Wochen Operativ: geschlossene oder offene Reposition, Kirschner-Draht-, Mini-Platten- oder Zugschrauben-Osteosynthese

Wirbelkörperfraktur

Epidemiologie	Häufigste klinische Manifestation der Osteoporose
Ätiologie	Pathologische Fraktur (Osteoporose, primärer Knochentumor, Metastase), Trauma
Lokalisation	v.a. am thorakolumbalen (Th12-L2) oder zervikothorakalen Übergang (C6-Th1)
Klassifikation	Drei-Säulen-Modell nach Denis  Ventrale Säule: Lig. longitudinale anterius, vordere 2/3 des WK inkl. Bandscheibe Mittlere Säule: Lig. longitudinale posterius, hinteres Drittel des WK inkl. Bandscheibe (Anulus fibrosus) Dorsale Säule: Wirbelbogen, Wirbelfortsätze, Facettengelenk, posteriore Bänder (Lig. supraspinale, Lig. interspinale, Lig. flavum, Facettenkapsel) Stabile Fraktur: Verletzung der vorderen Säule; instabile Fraktur: bei Verletzung von ≥2 Säulen; potentiell instabile Fraktur: Verletzung der mittleren oder hinteren Säule
AO-Klassifikation	Typ A: Kompressionsverletzung durch vertikale Krafteinwirkung Typ B: Distraktionsverletzung durch Hyperflexion oder -extension durch vertikale Krafteinwirkung; i.d.R. instabil, da meist Beteiligung von mind. 2 Säulen Typ C: Translationsverletzung durch Rotation mit vertikaler und horizontaler Krafteinwirkung; i.d.R. instabil, da meist Verletzung aller drei Säulen
Atlasfraktur	Fraktur des vorderen oder hinteren Atlasbogens (kombiniert = Jefferson-Fraktur) bei axialer Krafteinwirkung (z.B. Badeunfall bei Kopfsprung in flaches Wasser, Autounfall)
Axisfraktur	Axisbogen-/körperfraktur: Sonderform: Hangman-Fracture (Erhängen, Verkehrsunfall) bei bilateraler Axisbogenfraktur Dens-Fraktur: häufigste HWS-Fraktur, durch Sturz auf den Kopf oder Hals, v.a. ältere Menschen
Klinik	lokaler Druck-, Klop- und Stauchungsschmerz, radikuläre oder medulläre Symptome (Querschnittssymptomatik)
Diagnostik	Immobilisation vor Diagnostik! Anamnese, klinische Untersuchung, Röntgen (a.p. und seitlich), CT, MRT

	Röntgen HWS	Dens-Zielaufnahme mit offenem Mund, HWK7 mit Gewichten an den Armen
	CT	bei instabilen oder pathologischen Frakturen, 1. Wahl bei traumatischen HWS-Verletzungen
	MRT	Unterscheidung frischer von alten Frakturen, Abklärung unklarer neurologischer Ausfälle
Therapie	Konservativ: bei stabiler Fraktur ohne Beteiligung der hinteren Säule, Analgesie, Physiotherapie, ggf. Ruhigstellung bei HWS-Frakturen; Ziel: zeitnahe Wiedererlangung der Beweglichkeit Operativ: bei instabilen Frakturen, Myelonkompression, neurologische Ausfälle; Ziel: Reduktion neurologischer Symptomatik durch Rückenmarksdekompression, zeitnahe Wiedererlangung der Beweglichkeit - Spondylodese (instabile WK-Frakturen, neurologische Symptomatik): Versteifung oder Fusion zwei oder mehr benachbarter WK mit Fixateur interne, Platten- oder Schraubenosteosynthese, ggf. mit Entfernung der Bandscheibe und Ersatz durch Knochenmaterial oder Cage - Ballonkyphoplastie (osteoporotische und tumorbedingte Frakturen): Aufrichtung des WK mit Ballon, Auffüllen mit Knochenzement	
Komplikationen	HWS-Luxation bei Fraktur der HWS, meist atlantoaxial oder atlantookzipital, Myelonkompression bis zur (in-)kompletten Querschnittssymptomatik, Dissektion der A. vertebralis/carotis, SHT, retropharyngeales/-peritoneals Hämatom	

Beckenfrakturen

Epidemiologie	Zwei Altersgipfel im 2.-3. Lebensjahrzehnt und um das 70. LJ	
Ätiologie	Polytrauma (bei jungen Menschen, in 20%), Niedrigrasanztrauma bei Osteoporose (bei alten Menschen)	
Klassifikation	AO-Klassifikation	
	Typ A	Rotatorische und vertikale Stabilität, intakte Symphyse und hinterer Beckenring
	Typ B	Rotatorische Instabilität bei erhaltener vertikaler Stabilität, Symphysensprengung u/o partielle Fraktur des hinteren Beckenrings
	Typ C	Vollständige rotatorische und vertikale Instabilität, Symphysensprengung bzw. vordere Beckenringfraktur + Fraktur des hinteren Beckenrings
	Sonderform	Acetabulumfraktur (gehört zu den Femurkopffrakturen Pipkin IV s.u.)
Klinik	Stauchungs- und Bewegungsschmerz, Bewegungsminderung im Hüftgelenk, Beinlängendifferenz, Beckenschiefstand	
Diagnostik	Prüfung der Beckenstabilität durch Druck auf die vorderen oberen Spinae, pDMS der UE, DRU Ausschluss von Verletzungen von Harnblase und Urethra mittels Ausscheidungsurographie oder retrograder Urethrographie, suprapubischer Blasenkateter CT und Röntgen (Beckenübersichtsaufnahme a.p., Inlet-/Outlet-Aufnahmen), E-FAST, ggf. MRT	
Therapie	Typ A	konservativ: kurzzeitige Bettruhe, Analgesie, Mobilisation
	Typ B + C	im Notfall primär Beckenzwinge oder Fixateur externe, sekundäre operative Versorgung
	Allgemein	Infusionstherapie, Massivtransfusion, medikamentöse Thromboseprophylaxe für 4-5 Wochen
Komplikationen	intra- und retroperitoneale Blutungen, hämorrhagischer Schock, Kompartmentsyndrom des Beckens, Harnblasen- oder Urethra-Verletzungen (Ruptur im Bereich der Pars membranacea), Darmperforation	

Femurfrakturen

Epidemiologie	betrifft v.a. alte Menschen, ♀ > ♂ (2:1), oder junge Menschen nach Hochrasanztrauma (v.a. Männer)	
Formen	Proximal (2/3)	Femurkopf: Abscherfrakturen, Impressionsfrakturen, Klassifikation nach Pipkin I-IV Femurhals: Garden-Klassifikation, medialer Schenkelhals: Pauwels-Klassifikation I-III (<30/30-50/>50°) - mediale Schenkelhalsfrakturen (80%), intrakapsuläre Frakturlinie: - Adduktionsfrakturen: meist instabil, durch Sturz auf die laterale Hüfte - Abduktionsfrakturen (selten): meist stabil, durch Sturz auf abduziertes Bein - laterale Schenkelhalsfraktur: meist extrakapsuläre Frakturlinie Pertrochantäre Femurfraktur: extrakapsuläre, in der Trochanterregion liegende Fraktur Subtrochantäre Femurfraktur: strenggenommen Femurschaftfrakturen, aber gleiche Therapie Abriss des Trochanter major/minor
	Femurschaft	Einfache Fraktur, Keilfraktur, Mehrfragmentäre Fraktur
	Distale	Extraartikuläre, suprakondyläre Fraktur, Fraktur mit partieller Gelenkbeteiligung, intraartikuläre Fraktur
Klinik	Allgemein: Schmerzen, Schwellung Bewegungseinschränkung, Beinlängendifferenz, Achs- und Rotationsfehlstellungen Femurkopffraktur: adduziertes, innenrotiertes Bein mit Beugung Femurhals- und pertrochantäre Fraktur (meist bei pertrochantärer Fraktur stärker ausgeprägt!): - Adduktionsfrakturen: Beinlängenverkürzung, Aussenrotation - Abduktionsfrakturen: geringe Symptomatik	

Diagnostik	Subtrochantäre Fraktur: adduzierter Femurschaft bei abduziertem, aussenrotierten und flektiertem proximalen Fragment
	Proximale Femurfrakturen: Beckenübersichts- und Lauensteinaufnahme, CT bei verdächtigen, pathologischen und nicht beurteilbaren Befunden
Therapie	Femurschaft- und distale Frakturen: Röntgen mit Kniegelenk in zwei Ebenen, CT bei polytraumatisiertem Patienten
	Hemiprothese oder Totalendoprothese bei grober Dislokation, trochantärer Trümmerfraktur I.d.R. primäre Osteosynthese: - Femurhalsfraktur: bei Jungen dynamische Hüftschraube (DHS), bei Alten Hüftgelenkersatz (Duokopfprothese bei Lebenserwartung <5 Jahre, TEP bei Lebenserwartung >5 Jahre) - Pertrochantäre Fraktur: Gamma-Verriegelungsnagel, proximaler Femurnagel oder DHS - Subtrochantäre Fraktur: Schraubenosteosynthese, dynamische Kondylenschraube - dislozierte Abrissfrakturen: Zugschrauben, Zuggurtungsosteosynthese - Femurschaft- und distale Frakturen: intramedulläre Marknagelung, Plattenosteosynthese, Fixateur externe Frühmobilisation innert 24h: Vollbelastung bei Gelenkersatz und intramedullärer Osteosynthese, Kontakt- und Teilbelastung bei extramedullärer Osteosynthese
Prävention	Evaluation des Sturzrisikos mittels «Timed Up and Go»-Test oder Tinetti-Test (Gleichgewichts- und Gehetest)
Komplikationen	posttraumatische Immobilität, Infektionen, Hüftkopfnekrose, TVT, posttraumatische Arthrose, Myositis ossificans (posttraumatische Muskelverhärtung durch den Einbau von Calciumsalzen), Implantatversagen oder -lockerung

Cave! Bei Femurhals- und pertrochantären Frakturen präsentiert sich Patient mit verkürztem und aussenrotiertem Bein!

Unterschenkelfrakturen

Formen	Unterschenkelfraktur = kombinierte Fraktur von Tibia und Fibula Isolierte Tibiafraktur (Schienbeinfraktur): Tibiaplateaufraktur, Tibiaschaftfraktur, Pilon-tibiale-Fraktur mit Beteiligung der OSG (durch axiale Krafteinwirkung sprengt die Talusrolle die Tibia) Isolierte Fibulafraktur (Wadenbeinfraktur)
Klinik	Frakturzeichen, häufig ausgedehnter Weichteilschaden bis hin zur offenen Fraktur, Steh- und Gehunfähigkeit
Diagnostik	Röntgen Unterschenkel a.p. und seitlich, inkl. Knie und Sprunggelenk; CT je nach Fraktur
Therapie	Konservativ bei nicht dislozierten, unkomplizierten Frakturen: Unterschenkelgips Operativ bei offener, instabiler, schwerer Fraktur mit Weichteilschaden: Osteosynthese, Marknagelung, Fixateur externe Allgemein: Thromboseprophylaxe
Komplikationen	N.-peroneus-communis-Läsion, TVT, Kompartmentsyndrom, (Pseud-)Arthrose, Wundheilungsstörung, Infektionen

Sprunggelenksfraktur

Epidemiologie	Häufigste Fraktur der unteren Extremität	
Formen	Supinationstrauma	Fraktur des Malleolus lateralis vom Typ Weber A oder des Malleolus medialis
	Pronationstrauma	Fraktur des Malleolus lateralis vom Typ Weber B oder C/Maisonneuve
	Läsion des Volkmann-Dreiecks	Abscherfraktur der hintere Tibiakante bei Weber B/C-Frakturen
	Pilon-tibiale Fraktur	Fraktur der distalen Tibiagelenksfläche durch axile Stauchung durch Talusrolle
	Trimalleoläre Fraktur	Fraktur von Malleolus medialis, lateralis und Volkmann-Dreieck
	Sprunggelenkluxationsfraktur	Völlige Instabilität bei Sprengung der Sprunggelenksgabel (bimalleoläre Fraktur)
Klassifikation	Weber A: Fraktur der Fibula unterhalb der Syndesmose (intakt)	
	Weber B: Fraktur der Fibula in Höhe der Syndesmose (mögliche Läsion)	
	Weber C: Fraktur der Fibula oberhalb der Syndesmose (ggf. ruptuiert, Membrana interossea ruptuiert)	
	Maisonneuve-Fraktur: hohe/subkapitale Weber-C-Fraktur, Ruptur der Syndesmose + Zerreissung der Membrana interossea	
	Mögliche Begleitverletzungen: Ruptur des Lig. deltoideum	
Diagnostik	Röntgen des OSG a.p. und seitlich, Röntgen des Unterschenkels bei Vd.a. hohe Fibulafraktur	
Therapie	Konservativ: Weber A und undislozierte Weber B-Frakturen: Unterschenkelgips für 6 Wochen	
	Operativ: Weber B, Weber C und dislozierte Weber A-Frakturen	
	-	Naht von Bandstrukturen und Syndesmose, ggf. temporäre Fixierung mit Stellschraube für 6 Wochen
	-	Schraubenosteosynthese oder Fixateur externe bei Trümmer- oder offener Fraktur oder Weichteilschaden
	-	Postoperative Ruhigstellung im Unterschenkelgips für 6 Wochen, Physiotherapie, Thromboseprophylaxe
Komplikationen	N.-peroneus-communis- oder -saphenus-Läsion. Kompartmentsyndrom, posttraumatische OSG-Arthrose u.a.	

Orthopädie

Orthopädische Untersuchungsmethoden.....	289	Epiphysiolysis capitis femoris	301
Arthrose.....	290	Coxa saltans.....	302
Coxarthrose.....	290	Hüftgelenkdisplasie und kongenitale Hüftgelenksluxation.....	302
Gonarthrose	291	Achsenfehlstellung im Kniegelenk.....	302
Osteomalazie und Rachitis	291	Patellaluxation und abnormale Patellakonfiguration.....	302
Ostitis / Osteodystrophia deformans (= Morbus Paget)	291	Meniskusruptur	303
Osteopetrose.....	291	Bandverletzungen des Knies.....	303
Fibröse Dysplasie (= Morbus Jaffé-Lichtenstein)	292	Vordere Kreuzbandruptur.....	303
Osteoporose.....	292	Hintere Kreuzbandruptur	304
Osteomyelitis und Osteitis.....	292	Innenbandruptur (Lig. Collaterale tibiale (MCL)-Ruptur)	304
Unspezifische Spondylodiszitis	293	Aussenbandruptur (Lig. Collaterale fibulare-Ruptur).....	304
Spezifische Spondylodiszitis	293	Bakerzyste.....	304
Infektiöse Arthritis.....	293	Talusfraktur.....	304
Weichteilläsionen der Schulter.....	294	Sportverletzungen	304
Periarthropathia humeroscapularis adhaesiva.....	294	Skidaumen	304
Frozen shoulder	294	Quadrizepssehnenruptur.....	304
Rotatorenmanschettersyndrom	294	Patellarsehnenruptur	305
Rotatorenmanschettenruptur	294	OSG Bandverletzungen	305
Tendinitis des M. biceps brachii (= Bizepssehnnensyndrom).....	295	Chronische Sprunggelenksinstabilität	305
Periarthropathie humeroscapularis calcarea.....	295	Muskelverletzungen	305
Impingement-Syndrom der Schulter	295	Achillessehnenruptur	305
Schultergelenksluxation	295	Fussdeformitäten.....	306
Thoracic-Outlet-Syndrom	296	Klumpfuß.....	306
Bizepssehnenruptur	296	Spreizfuß (Pes transversoplanus).....	306
Luxation des Ellenbogengelenks	297	Angeborener Plattfuß (Pes planus congenitus)	306
Radiuskopf-Subluxation (= Chassaignac-Lähmung).....	297	Erworbene Fussdeformitäten	306
Karpaltunnelsyndrom	297	Morton-Neuralgie.....	306
Sehnenverletzungen der Hand	297	Mittelfussgelenke.....	307
Morbus Dupuytren (Dupuytren-Kontraktur).....	298	Zehendeformitäten	307
Tendovaginitis (Sehnenscheidenentzündung).....	298	Hallux valgus	307
Tendovaginitis stenosans de Quervain	298	Bursitis.....	307
Enthesiopathien	298	Primäre Knochentumoren.....	307
Komplex regionales Schmerzsyndrom (CRPS)	298	Benigne primäre Knochentumore.....	307
Madelung-Deformität.....	299	Maligne primäre Knochentumore	308
Nagelverletzungen	299	Osteosarkom	308
Nagelkranzfraktur.....	299	Ewing-Sarkom	309
Subunguales Hämatom.....	299	Chondrosarkom.....	309
Lösung des Nagels	299	Chordom.....	309
Aseptische Knochennekrose.....	299	Knochenmetastasen.....	309
Osteochondrosis dissecans	300	Spondylolyse und Spondylolisthesis (Wirbelgleiten)	309
Aseptische Hüftkopfnekrose im Erwachsenenalter.....	300	Bandscheibenprolaps und Bandscheibenvorfall.....	310
Schenkelhalsanomalien	300	Spondylose und Spondylarthrose.....	311
Coxa vara.....	300	HWS-Distorsion (= Schleudertrauma).....	311
Coxa valga	300	Skoliose	311
Coxa antetorta.....	300	Unspezifischer Rückenschmerz	312
Coxa retortorta	301	Morbus Forestier (= Spondylitis hyperostotica)	312
Morbus Perthes.....	301	Akute Tortikollis	312
Coxitis fugax.....	301		

Orthopädische Untersuchungsmethoden

CSE	Bewegungsausmass in Winkelgraden nach der Neutral-Null-Methode
	Umfangsdifferenz der Extremitäten zur Objektivierung von Muskelatrophie bei Bewegungseinschränkung (zB. durch Arthrose)
	Orthopädische Funktionstest je nach Gelenk

Arthrose

Definition	Chronisch-progrediente Destruktion des hyalinen Gelenkknorpels unter Mitbeteiligung der Peri- und intraartikulären Bänder und Muskulatur sowie der synovialen und fibrösen Gelenkkapsel	
Epidemiologie	♀ > ♂, Inzidenz nimmt mit dem Alter zu	
Risikofaktoren	Hohes Alter, familiäre Disposition, weibliches Geschlecht, Überlastung/posttraumatisch (Übergewicht, Fehlstellung, Fehlbelastung, Z.n Fraktur des Gelenks), metabolische Erkrankungen (Hypercholesterinämie, Hyperurikämie, Hämochromatose, DM), rheumatoide Gelenkserkrankung, Immobilisation, anlagebedingte Formstörung	
Formen	<u>Obere Extremität</u>	
	Omarthrose	Schultergelenk
	Heberden-Arthrose	Betrifft DIP, genetische Komponente, dorsale Heberden-Knoten
	Bouchard-Arthrose	Betrifft PIP, genetische Komponente, seltener als Heberden-Arthrose, dorsale Knoten
	Rhizarthrose	Betrifft Daumensattelgelenk (zw. Os metacarpale I und Os trapezium), meist bds. Schwellung der Daumenbasis, bewegungsabhängige Schmerzen v.a. bei Oppositionsbewegung
	Polyarthrose	Generalisierte, symmetrische, bilaterale Arthrose der Hände, betrifft v.a. PIP, DIP, sämtliche Daumengelenke, Heberden-Knoten
	<u>Untere Extremität</u>	
	Koxarthrose	siehe unten
	Gonarthrose	siehe unten
	Hallux rigidus	Betrifft Grosszehengrundgelenk, schmerzhafte Dorsalextension der Zehe (Abrollen des Fusses)
Pathogenese	Degeneration und Höhenabnahme des Knorpels, Demaskierung der Kollagenfasern, Fissurbildung im Gelenkknorpel, abnorme Knorpelnester / Chondrome, subchondrale Sklerosierung	
Klinik	Frühsymptome	Anlaufschmerz, Ermüdungsschmerz, Belastungsschmerz, Endphasenschmerz (in Endstellung)
	Spätsymptome	Dauerschmerz, Nachtschmerz, Bewegungs- und Funktionseinschränkung
	Aktivierte Arthrose	Entzündliche Episoden mit Entzündungszeichen
Diagnostik	Klinik! Morgensteifigkeit < 30 min Röntgen: Arthrosezeichen (Klassifikation nach Kellgren und Lawrence: Stadium 1-4) - Ungleichmäßige Verschmälerung des Gelenkspalts - Subchondrale Sklerose - Osteophyten: horizontale knöcherne Auswüchse/Spornen (Vergrößerung der Gelenkfläche) - Subchondrale Geröllzysten: durch lokale Knochennekrosen - Keine Osteoporose! → die radiologischen Zeichen korrelieren häufig nicht mit der Klinik! Therapie basierend auf klinischem Schweregrad!	
Therapie	Konservativ	Gewichtsreduktion, NSAR, Wärmen, tragen einer (starren) Einlage/Schiene, Physiotherapie Aktivierte Arthrose: Ruhigstellung, Kühlen, Hochlagern
	Interventionell	Intraartikuläre Glukokortikoid-Injektionen (keine Dauertherapie!)
	Operativ	Endoprothese, Arthrodese (Gelenkversteifung) Rizarthrose: Resektionsplastik nach Epping (Entfernung Os trapezium, Sehneninterponat des M. flexor carpi radialis)
Komplikationen	Aseptische Prothesenlockerung, Beschwerdepersistenz, Protrusionskoxarthrose, Myositis ossificans (heterotope Ossifikation von Muskulatur und Weichteilen; T: einmalige Bestrahlung mit 7 Gy oder postoperative NSAR als Prophylaxe)	

Coxarthrose

Risikofaktoren	Siehe oben + spezifisch: Hüftgelenkdysplasie, -luxation, Versteifung des ipsilateralen Kniegelenks	
Klinik	Leistenschmerz, Schmerz über dem Trochanter major, ggf. mit Ausstrahlung in Gesäss u/o Kniegelenk, initial eingeschränkte Innenrotation, später Innen- und Aussenrotation schmerzhaft	
Diagnostik	Palpation: Druckschmerz in Leiste und über dem Trochanter major Thomas-Handgriff: Testung auf Hüftbeugekontraktur (Patient in Rückenlage, in einem Bein maximale Hüftflexion zur Ausgleichung der Lendenlordose, reflektorische Hüftflexion des kontralateralen Beines bei Beugekontraktur) Röntgen: Beckenübersicht in a.p. und Hüfte axial/seitlich	
Therapie	Konservativ: gelenkschonende Sportarten (Schwimmen, Velo), Physiotherapie, Gehstock auf der gesunden Seite, weiche, orthopädische Schuheinlagen, topische und orale NSAR, ggf. kurzzeitig Opiode Operativ: Pfannendachosteotomie, Duokopfprothese, Hüft-TEP → peri/postoperative Antikoagulation für 28-35 Tage Ultima ratio: Operative Gelenkversteifung (Arthrodese) bei weit fortgeschrittener Gelenkdestruktion	

Gonarthrose

Klinik	Schmerz des Kniegelenks, belastungsinduzierte Kniegelenkschwellung, Instabilitätsgefühl, ausgeprägte Flexions- und Extensionshemmung
Diagnostik	Palpation: Druckschmerz über Epikondylen, dem Gelenkspalt oder den Patellafacetten (bei Retropatellararthrose) Zohlen-Zeichen: Patellaverschiebeschmerz (distale Fixation der Patella, Schmerzen bei Quadricepskontraktion) oder Hinweis auf Synovitis des Kniegelenks Röntgen: Kniegelenk in 2 Ebenen und Patella tangential
Therapie	Konservativ: siehe Coxarthrose Operativ: - Arthroskopische (Teil-)Menishektomie oder Entfernung freier Gelenkkörper - Knorpelersatzverfahren - Umstellungsosteotomie (v.a. bei jüngeren Patienten): Tibiakopfoesteotomie (valgisierend), distale femorale Umstellungsosteotomie (varisierend) - Unikondyläre Schlittenprothese oder Knie-TEP, ggf. mit Patellarückflächenersatz, gekoppelte Prothese (achsengeführt, bei insuffizientem Bandapparat), trikondyläre Prothese (bei Arthrose des Femoropatellargelenks) - Arthrodeese als Ultima ratio → postoperative Antikoagulation für 11-14 Tage mit perioperativem Beginn

Osteomalazie und Rachitis

Ätiologie	Vitamin-D-Mangel (verminderte UV-Bestrahlung, orale oder enterale Aufnahme) Vitamin-D-Stoffwechselstörung (Leberinsuffizienz, Niereninsuffizienz, seltene hereditäre Form (Rachitis Typ 1½)) Vitamin-D-unabhängige Formen (selten): Renal-tubuläre Azidose, Fanconi-Syndrom, Phosphatmangel
Pathogenese	Störung der Knochenmineralisation durch fehlenden Calcium- und Phosphateinbau mit Knochenerweichung
Klinik	Identisches Krankheitsbild: Osteomalazie bei Erwachsenen, Rachitis bei Kindern Knochenschmerzen, pathologische Frakturen, Deformierung der langen Röhrenknochen (O- oder X-Beine, Coxa vara), Rippendeformitäten ('Rachitis-Rosenkranz' mit aufgetriebenen Knochen-Knorpel-Grenzen), verzögerter Fontanellenschluss, Tetanie (Hypokalzämie), muskuläre Hypotonie, Krampfanfälle
Diagnostik	Labor: Hypokalzämie, Phosphat normal oder erniedrigt, PTH↑, AP↑, erniedrigtes 1,25-(OH)₂-Vitamin-D (ausser bei hereditärem Typ 2, Renal-tubulärer Azidose und Phosphatmangel) Röntgen
Therapie	Behandlung der Grundkrankheit, Substitution von Vitamin D und Calcium
Komplikationen	Pathologische Frakturen

Ostitis / Osteodystrophia deformans (= Morbus Paget)

Epidemiologie	♂ > ♀, v.a. >40 Jahre (Prävalenz 1-2% in dieser Altersklasse), nach Osteoporose zweithäufigste Skeletterkrankung
Ätiologie	unbekannt
Pathogenese	gesteigerter Knochenumbau, mit Ersatz des Lamellenknochens durch minderwertigen Faserknochen
Klassifikation	Monoostotische Ostitis deformans in ca. 1/3 der Fälle Polystotische Ostitis deformans in ca. 2/3 der Fälle
Klinik	Ca. 1/3 asymptomatisch, lokale Schmerzen, Knochendeformierung (Säbelscheidentibia), Knochenneubildung (Zunahme des Kopfumfanges), Hörminderung (Ankylose der Gehörknöchelchen, Kompression des N. vestibulocochlearis) Lokalisation: Becken, Schädel in 40%, UE, WS
Diagnostik	AP im Serum als Aktivitätsparameter↑↑, Calcium normal, konventionelles Röntgen, Knochenszintigraphie
Therapie	1. Wahl: Bisphosphonate; Calcitonin, NSAR, Vitamin D3, Calcium

Osteopetrose

Ätiologie	AD und AR vererbte Erkrankung
Pathogenese	Systemerkrankung, die zu generalisierter Sklerosierung des Skeletts führt, Knochenmarksverdrängung
Klinik	Pathologische Frakturen, Hirnnervenkompression, Panzytopenie (Gefahr für septische Infekte), Hepatosplenomegalie
Diagnostik	Röntgen: verdichtete, marmorierte Knochenstruktur, Sandwich-Wirbelkörper (Sklerosierung Boden- und Deckplatte)
Therapie	Knochenmarkstransplantation

Fibröse Dysplasie (= Morbus Jaffé-Lichtenstein)

Pathogenese	nicht vererbbarer Gendefekt mit Störung der Knochenneubildung, häufigste Knochenfehlbildung im Kindesalter
Sonderform	McCune-Albright-Syndrom (v.a. junge Frauen): zusätzlich Pubertas praecox, Pigmentstörungen
Klinik	Knochenschmerzen, Knochenverformung mit erhöhter Frakturanfälligkeit
Diagnostik	AP↑; Röntgen: osteolytische Herde mit umgebender Sklerose
Therapie	Biphosphonate

Osteoporose

Epidemiologie	häufigste Skeletterkrankung, betrifft v.a. ältere Frauen	
Ätiologie	Primär (90%) betrifft v.a. Frauen	Typ 1: postmenopausaler Oestrogenmangel Typ 2: senile Osteoporose (Osteoblasteninsuffizienz im Alter) Idiopathische juvenile Osteoporose, idiopathische Osteoporose junger Erwachsener (Raucher)
	Sekundär(10%) betrifft v.a. Männer	Medikamentös/iatrogen: Glukokortikoide (Cushingschwelle: 7.5 mg Prednisolon/Tag), PPI, Antiepileptika, Aromatasehemmer, Heparin Immobilisation/Bettlägerigkeit Metabolisch: Hyperkortisolismus, Hypogonadismus, Essstörungen
Risikofaktoren	Alkohol, starker Nikotinabusus, frühe Menopause, Vitamin-D-Mangel	
Pathogenese	Ungenügende Knochenfestigkeit durch Materialschwund von organischem (Kollagen, Proteoglykane) und anorganischem (Ca) Knochenmaterial	
Klinik	diffuse Rückenschmerzen, Kyphosierung der BWS, pathologische Frakturen von Oberschenkelhals, distalem Radius, subkapitalem Humerus, Wirbelkörpern	
Diagnostik	Klinik	Regelmässiges Messen der Körpergrösse, Tannenbaumphänomen (Hautfalten am Rücken)
	Labor	BB, BSR, CRP, AP (normal bis leicht erhöht), Ca und P (Ausschluss Hyperparathyreoidismus), Kreatinin (renale Osteopenie), γ -GT (Ausschluss hepatische Genese der AP-Erhöhung), Vitamin D (RF und DD Osteomalazie), TSH
	Osteodensitometrie (DXA)	Messung der Knochenflächendichte der LWS und des Femurs Osteopenie: T-Score -1 bis >-2.5 Standardabweichungen Osteoporose: T-Score $\leq$ -2.5 Standardabweichungen Manifeste Osteoporose: T-Score $\leq$ -2.5 Standardabweichungen + Fraktur
	Röntgen	zwei Ebenen: verschmälerte Kortikalis, vertikal gestreifte Wirbelkörper, Wirbelkörperfrakturen (Fisch-, Keil- und Plattwirbel)
Therapie	Mobilisation, Muskelstärkung, Verzicht auf Alkohol und Nikotin, Calcium und Vit. D	
	Medikamentös: Indiziert bei osteoporotischen Wirbelkörperfrakturen und T-Score <-2.0 Standardabweichungen	
Prävention	- 1. Wahl Bisphosphonate (Alendronat): hemmen Osteoklastenfunktion; Einnahme morgens 30 Minuten vor dem Essen (zur Verhinderung der Komplexbildung mit Calcium) - PTH-Analoga (Teriparatid): ↑Resorption von Calcium, ↑Synthese von Vit. D; max. 24 Monate verabreichen - Raolxifen: selektiver Oestrogenrezeptor-Modulator (hemmt Knochenabbau), CAVE: Thromboseneigung	
	körperliche Aktivität, Vitamin D, Ca, Sturzgefahr reduzieren (Gehilfen, sedierende Medis absetzen)	
DD	renale Osteopathie, Osteomalazie, Hyperparathyreoidismus, Leukämien, Multiples Myelom, Metastasen, Wirbelkörperhämangiom (vertikal gestreift)	

Osteomyelitis und Osteitis

Definition	Osteomyelitis = Infektion des Knochenmarkraums Osteitis = Mikrobielle Entzündung des Knochens	
Ätiologie	in 80% Staphylococcus aureus	
	endogen	Hämatogen, meist monobakteriell, v.a. bei Kindern, betrifft v.a. die gut durchblutete Metaphysen langer Röhrenknochen
	exogen	Traumatisch oder postoperativ, meist polybakteriell, v.a. bei Erwachsenen
Risikofaktoren	Lokale Minderdurchblutung, offene Frakturen, schwere Weichteilschäden, Immundefizienz, Systemerkrankungen (zB. DM, Arteriosklerose), Substanzabusus, Erreger mit hoher Virulenz	
Formen	akut	Entsteht über Tage bis Wochen
		Säuglinge: Metaphyse mit Beteiligung der Epiphyse + Gelenk (Blutgefässe ragen bis in Epiphyse)
		Ältere Kinder: Metaphyse (chondrale avaskuläre Epiphysenfuge als Barriere)

		Erwachsene: v.a. Wirbelsäule, selten Dia-, Meta-, Epiphyse (durchblutete Epiphysen) langer Röhrenknochen
	chronisch	Entsteht über Monate bis Jahre, assoziiert mit avaskulären Knochennekrosen und Sequesterbildung
	Spondylitis	Osteomyelitis des Wirbelkörpers, aseptisch (z.B. Morbus Bechterew) oder septisch (auch durch Tbc); im Verlauf übergreifende Entzündung auf Bandscheiben (Spondylodisitis) möglich
Klinik	akut	lokale Entzündungszeichen, Schonhaltung, AZ-Verschlechterung, Fieber und Schüttelfrost
	chronisch	wenig symptomatisch, lokale Fistelung, dumpfe, rezidivierende Schmerzen
Diagnostik		Labor: starke Erhöhung von CRP, BSR, Leukozyten (normal bei chronischem Verlauf) Blutkulturen Bildgebung: MRT, Sonographie, Röntgen, Skelettszintigraphie
Therapie		Konservativ (Ruhigstellung)
	akut	Antibiose (Amoxicillin/Clavulansäure, alternativ Clindamycin) für 6 Wochen (2-4 Wochen i.v., danach p.o.)
	chronisch	Cefuroxim i.v. oder Amoxicillin/Clavulansäure, alternativ Clindamycin Operativ: bei Knochensequester, Abszess, bakterielle Arthritis; Débridement, ggf. Amputation
Komplikationen		Pathologische Frakturen, Implantatlockerung, avaskuläre Knochennekrose, Knochensequester, Brodie-Abszess, Gelenkempyem, Wachstumsstörungen
DD		septische Arthritis (gelenksnah), Knochentumoren, Knochenzyste

Unspezifische Spondylodisitis

Definition	Initial monosegmentale Entzündung der Bandscheibe, im Verlauf meist Übergreifen auf angrenzende Wirbelkörper (Spondylitis) bzw. Bandscheiben
Ätiologie	Meist hämatogen, häufig <i>S. aureus</i> ; ggf. iatrogen; Assoziation mit Endokarditis
Klinik	Schleichender Beginn, Fieber, Schonhaltung mit reflektorischer Muskeltonuserhöhung (Strecksteife), nächtlicher Rückenschmerz, Belastungsintoleranz, Wirbelsäulendruck-/klopfschmerz
Diagnostik	Labor: Entzündungsparameter↑, BK; Röntgen a.p. und lateral, KM-MRT (Methode der Wahl zur Diagnosesicherung), CT-gesteuerte Punktion zum Erregernachweis
Therapie	Ruhigstellung des Wirbelsäulensegments (Orthesen oder absolute Bettruhe) Antibiotikatherapie über Wochen bis Monate Débridement und Fixateur interne bei Nichtansprechen auf konservative Therapie; notfallmässig bei Sepsis oder neurologischen Ausfällen
Komplikationen	Absiedlung Hals- und Schluckschmerzen bis Ateminsuffizienz (HWS), Psoasabszess mit Leistenschmerzen, Blockwirbelbildung (Verschmelzung zweier Wirbelkörper), Querschnittsyndrom

Spezifische Spondylodisitis

Ätiologie	Hämatogene Entzündung von Wirbelkörpersegmenten durch <i>Mycobacterium tuberculosis</i> ; häufige Assoziation zu HIV
Klinik	meist schleichender Verlauf, subfebrile Temperauren, Wirbelkörperklopfschmerz; AIDS-definierende Erkrankung
Therapie	Absolute Bettruhe, Tuberkulostatika

Infektiöse Arthritis

Ätiologie	hämatogen, iatrogen (Injektion, Arthroskopie), Trauma
Formen	septische Arthritis = bakterielle Arthritis virale Arthritis Ältere Kinder und Erwachsene Säuglinge / Kleinkinder
	<i>S. aureus</i> , <i>Staphylococcus epidermidis</i> , HiB, Gonokokken andere: Borrelien, Streptokokken, Meningokokken, <i>E. coli</i> Mumps, Masern, Varizellen, Röteln, Pocken, virale Hepatitisviren, EBV Ca. 50% Koagulase-positive Staphylokokken (v.a. <i>S. aureus</i>) Ca. 25% Koagulase-negative Staphylokokken (v.a. <i>S. epidermidis</i>) Streptokokken, HiB, Pneumokokken, Meningokokken, <i>S. aureus</i> , <i>S. epidermidis</i>
Lokalisation	Meist Knie- und Hüftgelenk
Klinik	lokale Entzündungszeichen, Schonhaltung (Hüftgelenk in Flexions- und Aussenrotationshaltung)
Diagnostik	Labor, Röntgen in 2 Ebenen, Sonographie (Erguss, Weichteilödem), MRT (Frühdiagnostik), Knochenszintigraphie Gelenkpunktion: eitrig, >50'000 Zellen/μL, mit überwiegendem Granulozyten-Anteil, kulturelle Anzucht
Therapie	Ruhigstellung, Hochlagern, Kühlen, Analgesie mittel NSAR, Thromboseprophylaxe mit LMWH Intravenöse Antibiose für 4-6 Wochen, Umstellung auf p.o. im Verlauf

Chirurgische Sanierung des Infektherdes, ggf. mit Synovialektomie, 'ubi pus, ibi evacua'
Frühestmögliche physiotherapeutische Betreuung mit passiven Bewegungsübungen zur Kontrakturvermeidung

Cave! Bei Verdacht auf eine bakterielle Arthritis muss das Gelenk immer punktiert werden!

Weichteilläsionen der Schulter

Formen	Periarthropathia humeroscapularis: Sammelbegriff für Weichteilerkrankungen im Bereich der Schulter, die alle mit einer Verengung des Subakromialraums einher gehen Frozen Shoulder Rotatorenmanschettensyndrom (Läsionen oder Ruptur) Bizepssehnnensyndrom Periarthropathie humeroscapularis calcarean (Kalkschulter) Impingement-Syndrom Bursitis im Schulterbereich (Bursa subdeltoidea und Bursa subacromialis)	
Pathogenese	Einklemmen von Sehnen oder Weichteilgewebe bei verschmälertem Subakromialraum oder Subkorakoidalraum (Anatomische Variante, Entzündungen, Überbeanspruchung, iatrogen)	
Klinik	Subakromialsyndrom: bewegungsabhängiger Schulterschmerz, eingeschränkter Bewegungsumfang im Schultergelenk je nach betroffenem Muskel, Impingement-Syndrom	
Diagnostik	Klinik	Palpation: subakromialer Druckschmerz Subakromiale Enge / Impingement: - Painful-Arc-Test: 60-120° (DD: AC-Gelenkspathologie mit Painful-Arc zw. 120-180°) - Neer-Zeichen: Passives Anheben des innenrotierten und gestreckten Arms bei gleichzeitiger Fixierung der Scapula verursacht Schmerzen Supraspinatussehne: - Positiver Jobe-Test: Schmerzen und Kraftverlust bei 90° Abduktion gegen Widerstand Subscapularissehne: - positiver Lift-Off-Test: Einschränkung oder Schmerzen beim Versuch die Hand gegen Widerstand vom Rücken wegzudrücken - positiver Belly-Press-Test: Adduktion des Oberarms, Flexion des Handgelenks
	Röntgen	True-a.p. und Outlet-View (modifizierte Y-Aufnahme) u/o Schulter axial
	Weitere	Sonographie und MRT: Beurteilung der Brusa, Rotatorenmanschette und Sehnen
	Therapie	Akut: Schonung und Sportkarenz, aber keine Ruhigstellung, NSAR, Kühlen (bei Entzündung) Langfristig: Physiotherapie, subakromiale Glukokortikoid-Injektion, Wärmebehandlung Operativ: arthroskopische Dekompression, ggf. offene Akromioplastik, Needling bei Nachweis von Kalk

Periarthropathia humeroscapularis adhaesiva

Pathogenese	wiederholte Reizzustände mit Verklebung zwischen Tuberculum majus und Schulterdach

Frozen shoulder

Ätiologie	Rezidivierende/chronische Gelenkkapselentzündungen oder Operationen führen zur Kapselfibrosierung
Klinik	maximale Bewegungseinschränkung in allen Bewegungsebenen (insbesondere der Abduktion und Aussenrotation) aufgrund starker Schmerzen

Rotatorenmanschettensyndrom

Definition	Bursitis subacromialis mit Peritendinitis der Rotatoren (M. supraspinatus, subscapularis, teres minor, infraspinatus)
Epidemiologie	am häufigsten ist die Sehne des M. supraspinatus betroffen
Ätiologie	Degenerativ, traumatisch, entzündlich
Klinik	Zumeist Schmerzen bei Abduktion (M. supraspinatus)
Diagnostik	Painful-Arc zw. 60-120°
Komplikationen	Bursitis, Rotatorenmanschettentraktur, Ruptur der langen Bizepssehne

Rotatorenmanschettentraktur

Klinik	akute Schmerzen und Kraftverlust

Diagnostik	eingeschränkte Abduktion bis zur Horizontalen (dann übernimmt M. deltoideus), positiver Jobe-Test, Hochstand des Humeruskopfes mit Verringerung des Subakromialraums im Röntgen, Sonographie und MRI
Therapie	i.d.R. konservativ bei degenerativer Ruptur; bei jungen Patienten oder akuter Ruptur: operativ mit postoperativer Armlagerung in Abduktionsstellung über 6 Wochen (Entlastung der Naht, Dehnung der Gelenkkapsel)
Komplikation	Fettige Degeneration der Rotatorenmanschette, Zerstörung des Glenohumeralgelenks ('Cuff-Arthropathie')

Tendinitis des M. biceps brachii (= Bizepssehnsyndrom)

Pathogenese	Peritendinitis, oft assoziiert mit Rotatorenmanschettensyndrom durch anatomische Beziehung, Ko: Sehnenruptur

Periarthropathie humeroscapularis calcarea

Synonym	Tendinitis calcarea, Kalkschulter
Pathogenese	Kalkeinlagerung an der Ansatzsehne des M. supraspinatus
Klinik	asymptotisch bis akute Entzündung und Bursitis calcarea mit schmerzhafter Bewegungseinschränkung
Diagnostik	Kalk im konventionellen Röntgen
Therapie	Needling (Stichinzision mit Kanüle, Aspiration und Lavage), extrakorporale Stoßwellentherapie
Prognose	oft spontane Ausheilung

Impingement-Syndrom der Schulter

Definition	Degeneration oder Einklemmung von Kapsel- oder Sehnenmaterial im Gelenk aufgrund einer Verengung des subakromial u/o subkorakoidalen Raumes
Pathogenese	Häufig Einklemmen der Sehne des M. supraspinatus
Stadien	I. Degeneration, Ödembildung und Blutung im Bereich der Rotatorenmanschette und Bursae II. Fibrosierung der Bursa III. Rotatorenmanschettenruptur, intermittierende Bursitis und Pseudoparalyse des Arms
Klinik	Schmerzhafte Bewegungseinschränkung und Kraftminderung insb. Zw. 60° und 120° Abduktion ('Painful Arc'), nächtliche Schmerzexazerbation v.a. beim Liegen auf der kranken Schulter
Diagnostik	Subakromiales Impingement: Painful-Arc zw. 60-120° Abduktion Akromioklavikuläres Impingement: Painful-Arc zw. 120-180° Abduktion

Cave! Durch Einklemmung der M. supraspinatus-Sehne, kommt es beim Impingement zum 'Painful-Arc'

Schultergelenksluxation

Epidemiologie	Häufigste Luxation des Menschen (50% aller Luxationen), ♂ > ♀ (3:1)
Ätiologie	Traumatisch: - anteriore Luxation (95%): Sturz auf den (dorsal) gestreckten Arm - posteriore Luxation (4%): Krampfanfall, Elektrounfall (häufig beide Schultern betroffen) - inferiore Luxation (1%): Sturz auf den gestreckten, hyperabduzierten (nach oben bestreckten) Arm Habituell: angeborene Dysplasie oder Bandschwäche, ohne adäquates Trauma Posttraumatisch oder rezidivierend: Verletzung des Pfannendachs, dilatierte Gelenkkapsel
Pathogenese	anatomisch (Kopf zu gross für Pfanne)
Klinik	Federnde, schmerzhafte Fixierung des Arms in luxierter Stellung, Humeruskopf disloziert tastbar, hervorstehendes Acromion, abgeflachte Kontur des M. deltoideus mit subakromialer Delle
Diagnostik	Klinik Frakturzeichen, pDMS (insbesondere Innervationsgebiet N. axillaris: Sensibilitätsstörung laterale Schulter, Parese M. deltoideus), Apprehension-Test (Druck auf Humeruskopf bei passiver 90° Abduktion und Aussenrotation, Patient reagiert ängstlich)
	Röntgen In mind. zwei Ebenen: Light-bulb-sign bei posteriorer Schultergelenksluxation Ausschluss knöcherne Begleitverletzung: Fraktur, Hills-Sachs-Läsion (dorso-laterale Impression des Humeruskopfes bei vorderer Luxation) Therapieerfolgskontrolle: im Anschluss an die Reposition
	MRT Erst nach Reposition: Ausschluss von Verletzungen des Kapsel- und Knorpelgewebes, immer indiziert bei Hills-Sachs-Delle
Therapie	Schnellstmögliche Reposition unter Sedierung, Analgesie und Relaxation unmittelbar nach Röntgenaufnahme Varianten zur Reposition einer vorderen Schulterluxation:

nach Stimson	Patient in Bauchlage, betroffener Arm hängt frei vom Rand der Liege herab Variante 1: 4-7 kg Gewicht am Handgelenk für 20-30 Minuten (Reposition durch sukzessive Muskelentspannung) Variante 2: Untersucher kniet neben der Liege und legt den herabhängenden Unterarm des Patienten auf sein Knie, Untersucher übt stetig leichten axialen Zug am Oberarm des Patienten sowie leichte axiale Rotationsbewegungen des Armes aus, ggf. zusätzlich Skapulamanipulation (kranio-medialer Druck auf Angulus inferior der Skapula mit dem Daumen)
nach Milch	Patient in Rückenlage, 90° Flexion im Ellenbogen Vorsichtige passive Abduktion, Aussenrotation und Elevation des Armes, der in Über-Kopf-Lage auf der Liege abgelegt wird, oft hierbei schon spontane Reposition Bei fehlender spontaner Reposition ggf. vorsichtiger axialer Zug am Arm (nach kranial) sowie evtl. direkte Manipulation am Humeruskopf in der Axilla
	Ggf. primär operativ bei erfolgloser Reposition, Gefäß- oder Nervenverletzungen Sekundäre Operation nach weiterer Diagnostik zur Stabilisierung bei Reluxations-Risiko (junge, sportliche Patienten) Ruhigstellung in Aussenrotationsorthese oder Gilchrist
Komplikationen	Läsion des N. axillaris, Plexus brachialis, A. und V. axillaris, Rotatorenmanschettenruptur Labrum-glenoidale Läsionen: - SLAP-Läsion: superior labrum anterior to posterior - Bankart-Läsion: Läsion des anterior-inferioren Labrum glenoidale und Kapsel, ggf. mit knöchernem Ausriss - reversed Bankart-Läsion: posteriore Labrumläsion Hills-Sachs-Läsion mit erhöhtem Rezidivrisiko Spätfolge mit Hyperlaxizität des Glenohumeralgelenkes: Positives Sulcus-Zeichen (bei axialem Zug am Humerus bildet sich Delle zw. Akromion und Humeruskopf)
Prognose	Mehrzahl der <30 jährigen Patienten erleidet Rezidiv nach Erstluxation, deutlich niedriger nach operativer Versorgung

Cave! In 95% kommt es zur vorderen Schulterluxation!

Thoracic-Outlet-Syndrom

Definition	Überbegriff für alle neurovaskulären Engpasssyndrome im Bereich des Schultergürtels, bei denen es zur Kompression der A. subclavia bzw. axillaris oder V. subclavia (Thoracic-Inlet-Syndrom) oder Anteilen des Plexus brachialis kommt
Formen	Skalenus-Syndrom: Einengung in der hinteren Skalenuslücke durch Halsrippe oder Muskelhypertrophie Kostoklavikular-Syndrom: Einengung zwischen Klavikula und 1. Rippe durch Kallusbildung oder Fehlstellung nach Klavikula- oder Rippenfraktur, Sonderform: Thoracic-Inlet-Syndrom Hyperabduktions-Syndrom (Pectoralis-minor-S.): Einengung des Gefäßnervenstranges unter dem M. pectoralis minor und dem Proc. Coracoideus bei maximaler Elevation und Retroversion des Armes
Klinik	Auslösung insb. durch Überkopf-Arbeit A. subclavia: Blässe, kalte Haut, Pulslosigkeit, Schmerzen Plexus brachialis: Dysästhesien, Muskelschwäche V. subclavia (Thoracic-Inlet-Syndrom, venöser Rückfluss aus Arm wird behindert): Schwellung, Schweregefühl, Blaufärbung; DD oder Ko: Thrombose
Diagnostik	Neurologische Untersuchung, Adson-Test (spürbare Abnahme des Radialispulses bei Provokation), Duplexsonographie, ggf. Röntgen/Ct oder MRT
Therapie	Physiotherapie; ggf. chirurgische Sanierung der Obstruktion

Bizepssehnenruptur

Ätiologie	Ruptur der proximalen langen Sehne durch Bagateltrauma bei degenerativer Vorschädigung, Ruptur der distalen Sehne durch Trauma (Risikogruppe: Sportler, Schwerarbeiter)
Klassifikation	Am häufigsten Riss der proximalen langen Bizepssehne (95%), selten distale Bizepssehne (an Tuberositas radii)
Klinik	Proximale Ruptur mit Druckdolenz im Sulcus intertubercularis, abgeschwächte oder aufgehobene Supination und Flexion im Ellbogen, kein dauerhafter Funktionsverlust (kurze proximale Bizepssehne weiterhin intakt) Distale Ruptur mit akut, stechenden Schmerzen, Hämatom, geschwächte / aufgehobene Supination im Ellenbogen
Diagnostik	Klinisch (Kontraktion mit Verlagerung des Muskelbauchs), Sonographie, Röntgen zum Frakturausschluss
Therapie	Proximale Ruptur meist konservativ mit Analgetika und Schonung, ggf. Schlüssellochplastik zur kosmetischen Korrektur; distale Ruptur immer mit Refixation

Luxation des Ellenbogengelenks

Epidemiologie	zweithäufigste Gelenksluxation (20% aller Luxationen)
Ätiologie	Sturz auf den ausgestreckten Arm führt in 80% zu posterioren Ellenbogenluxationen
Klassifikation	Posteriore Luxation (80%): Radius und Ulna sind nach dorsal luxiert Posterolaterale Luxation Posteromediale Luxation Anteriore Luxation Divergierende Luxation: Radius und Ulna weichen auseinander
Klinik	Schmerzhafte, federnde Fixierung, sicht- und tastbare Luxation, Bewegungseinschränkung und Flexionsstellung
Diagnostik	pDMS, Röntgen zur Diagnosesicherung: Luxationsrichtung, knöcherne Begleitverletzungen
Therapie	Geschlossene Reposition schnellstmöglich nach Bildgebung, Fixation im Oberarmgips in 90° Flexion für eine Woche Operative Versorgung bei Begleitverletzungen (Nerven-/Gefäßläsionen, offener Luxation), frustrierender geschlossener Reposition oder bestehender Instabilität nach geschlossener Reposition: Bandnaht, Osteosynthese

Radiuskopf-Subluxation (= Chassaignac-Lähmung)

Epidemiologie	betrifft v.a. Kleinkinder zw. 1.-4. LJ
Ätiologie	durch ruckartigen Zug am ausgestreckten Arm oder Sturz
Klinik	schmerzhafte Bewegungseinschränkung mit fixierter Flexions- und Pronationsstellung, der Arm wird oft vom gesunden Arm «getragen»
Diagnostik	klinisch, i.d.R. kein Röntgen nötig (nur bei Begleitverletzungen oder Vd. a. Fraktur)
Therapie	Reposition durch Supination und anschließender Extension bei gleichzeitigem Druck auf den Radiuskopf; i.d.R. keine anschließende Ruhigstellung nötig

Karpaltunnelsyndrom

Epidemiologie	♀ > ♂, Altersgipfel zw. 40.-50. LJ, häufig beidseitiger Befall
Ätiologie	Idiopathisch, Überlastung, chronische Entzündung der Sehnenscheiden (RA), Trauma, Arthrose
Risikofaktoren	Familiäre Prädisposition, Adipositas, Schwangerschaft, endokrin (DM, Hypothyreose, postmenopausal), Dialysepflicht
Klinik	Initial nächtliche Schmerzen und Parästhesien der Hohlhand und Dig I-IV, Besserung durch Schütteln oder Massieren Später Ausstrahlung der Symptomatik nach proximal in den Arm, Thenarmuskelatrophie Häufig Tendovaginitis stenosans als Begleiterkrankung
Sonderformen	Tarsaltunnelsyndrom: Schädigung des N. tibialis durch Kompression unter dem Retinaculum musculorum flexorum pedis auf Höhe des medialen Malleolus Loge-de-Guyon-Syndrom: distale Läsion des N. ulnaris
Diagnostik	Klinischer Untersuchung: Thenaratrophie, pDMS (Zwei-Punkte-Diskrimination), Hoffmann-Tinel-Zeichen (beklopfen), Karpalkompressionstest, Phalen-Zeichen (forcierte Volarflexion oder Dorsalextension) Elektro-neurographie zur Diagnosebestätigung: verlängerte distale motorische und sensible Latenz
DD	Polyneuropathie, zervikale Radikulopathie (C6/7), Arthrose, Thoracic-Outlet-Syndrom, Spinale Erkrankung
Therapie	Konservativ: Ruhigstellung in gepolsterter, palmarer Unterarmschiene, einmalige lokale Glukokortikoid-Injektion Operativ: Spaltung des Retinaculum flexorum bei Zeichen für Nervenschädigung u/o Versagen der konservativen Therapie

Sehnenverletzungen der Hand

Ätiologie	Schnitt- und Sportverletzungen oder Bagatellverletzungen bei Degeneration
Pathogenese	Streck- oder Beugesehnenverletzungen
Formen	Beugesehnenverletzungen Oberflächliche Beugesehne (zieht bis Mittelglied): kaum symptomatisch Tiefe Beugesehne (zieht bis Endglied): fehlende Beugung im DIP Verletzung beider: fehlende Beugung im PIP und DIP Strecksehnenverletzungen Häufig milde Klinik durch Connexus intertendineus (Verbindung beider Sehnen) Am Endglied: fehlende Endgliedstreckung (DIP), Hammerfinger Am Mittelgelenk (PIP): Knopflochdeformität (Überstreckung DIP, Beugung PIP) Am Grundgelenk: aufgehobene Streckfähigkeit Busch-Fraktur knöcherner Ausriss der Strecksehne am Endglied mit >50% Gelenkflächenbeteiligung

Therapie	Strecksehnenverletzungen: Stack-Schiene ('langer Fingerhut') bei subkutanem Sehnenaustriss für 6 Wochen, operativ i.d.R. Sehnnennaht, bei gleichzeitiger Absprengung eines knöchernen Fragments: transossäre Ausziehnnaht Beugesehnenverletzung: immer Sehnnennaht, danach dorsale Schiene mit Gummizug

Cave! Strecksehnenverletzungen oft klinisch gering ausgeprägt (Connexus intertendineus)

Morbus Dupuytren (Dupuytren-Kontraktur)

Epidemiologie	♂ > ♀ (5:1), Manifestation meist im Alter zw. 40-60 Jahren, v.a. weisse Bevölkerung, gehäuft in Skandinavien
Ätiologie	unklar, familiär gehäuft, Assoziation mit Alkohol- und Nikotinkonsum, DM, rezidivierende Traumata
Pathogenese	idiopathische Proliferation der Palmaraponeurose, zunehmende Fingerbeugekontraktur, insb. des Dig. V
Sonderformen	Induration penis plastica: Vernarbung Tunica albuginea mit fibrotischen Plaques, schmerzhafte Penisdeviation (meist nach dorsal) bei Erektion, Gefahr der progredienten erektilen Dysfunktion Morbus Ledderhose: Analogon der Plantaraponeurose
Klinik	Schmerzen, tastbare Induration und Knoten in der Hohlhand, Beugekontraktur (v.a. Dig. IV und V), in 80% beidseitig Assoziation zu Fingerknöchelpolster: schmerzlose Schwellung, streckseitig über PIP
Therapie	«Watch and wait», Interventionell: Strahlentherapie, Kollagenase-Injektion, Faszien-spaltung, Aponeurektomie

Tendovaginitis (Sehnenscheidenentzündung)

Ätiologie	Degenerativ bei chronischen Traumata durch einseitige, repetitive Belastung, rheumatisch, selten bakteriell
Klinik	Meist Finger und Handgelenk betroffen: Schwellung, Bewegungsschmerz, palpable, schmerzhafte Krepitation
Sonderformen	Tendovaginitis stenisans: Einklemmung der Beugesehnen (Ringband), Bewegungseinschränkung mit plötzlichem «Schnellen» des Fingers, zunehmend schmerzhafte Bewegung, im Verlauf Blockierung in Flexionsstellung; T: Ringbandsplaltung Tendovaginitis stenisans de Quervain: siehe unten
Therapie	Ruhigstellung, Glukokortikoid-Infiltration der Sehnenscheide, operative Längsspaltung der Sehnenscheide (postoperativ sofortige Mobilisation!)

Tendovaginitis stenisans de Quervain

Epidemiologie	v.a. ♀ nach der Menopause
Pathogenese	Sehnenscheidenentzündung der M. extensor pollicis brevis und M. abductor pollicis longus
Klinik	Bei Bewegung Schmerzen im Daumen, insb. beim Greifen, Druckschmerz im Bereich des Proc. styloideus radii
Diagnostik	Finkelstein-Test positiv: Schmerzen über dem 1. Sehnenfach bei Ulnarabweichung des Daumens

Enthesiopathien

Definition	Überbegriff für Schmerzen im Bereich des Ansatzes von Sehnen durch eine abakterielle Entzündung
Ätiologie	Muskuläre Überbelastung durch Fehlstatik oder -beanspruchung, degenerativ
Formen	Epicondylitis radialis humeri (Tennisellenbogen): Schmerzen am lateralen Ellenbogen, insb. bei Faustschluss, Supination, Dorsalextension Epicondylitis ulnaris humeri (Golferellenbogen): Schmerzen am medialen Ellenbogen bei Flexion im Handgelenk gegen Widerstand Tractus iliotibialis-Syndrom (Läuferknie): Entzündung der Bursa zw. Tr. Iliotibialis und Ansatz am Condylus lat. tibiae Patellaspitzensyndrom: häufigste Enthesiopathie des Jugendlichen, Schmerzen bei Kniebeugung, Treppensteigen, Bergabgehen Achillodynie: Schmerzhafter Insertionspunkt an Ferse
Therapie	Sportpause, Ruhigstellung, Fersenpolsterung, NSAR, Glukokortikoid-Injektion (maximal 3, Abstand je 1 Woche, Gefahr Sehnennekrose und -ruptur), Physiotherapie; operativ: Sehnen-einkerbung bzw. Desinsertion

Komplex regionales Schmerzsyndrom (CRPS)

Epidemiologie	♀ > ♂, Häufigkeitsgipfel zw. 40.-60. LJ, OE > UE (2:1), entwickelt sich nach Extremitätenverletzung bei 2-5%
Ätiologie	postoperativ, posttraumatisch (typischerweise distale Radiusfraktur), nach Repositionsmanövern, zu enge Verbände

Pathogenese	Periphere und zentralnervöse neuronale Sensibilisierung durch unvollständige Ausschaltung des Akutschmerzes mit Ausbildung einer Hyperalgesie und Chronifizierung des Schmerzes, sensiblen, motorischen und autonomen Störungen
Klassifikation	CRPS Typ I: vorliegende, charakteristische Klinik ohne objektivierbare Nervenläsion CRPS Typ II: immer mit objektivierbarer Läsion grösserer peripherer Nerven (Symptomatik entlang eines Nerven)
Klinik	Hyperalgesie, die durch das Initiale Trauma nicht mehr erklärbar ist; Hyperästhesie, Asymmetrie der Hautfarbe und -temperatur, Schwitzen, Ödembildung, Kraft- und Bewegungseinschränkung, trophische Störungen (Haar- und Nagelwachstum, Muskel- und Weichteilatrophen), Kontrakturen bis hin zur Gebrauchsunfähigkeit der Extremität
Diagnostik	Klinische Diagnose nach Ausschluss von DDs (Entzündungen, rheumatischen Erkrankungen, Thromboembolien, Kompartmentsyndrom); Demineralisation im Röntgen, Anreicherung in Skelettszintigraphie (im Seitenvergleich!)
Therapie	Ambulante Therapie mit Physio- und Ergotherapie, propriozeptive neuromuskuläre Faszikulation; Analgesie (neuropathische Schmerzen: Antikonvulsiva, TCA), Bisphosphonate, Glukokortikoide; Psychotherapie; Therapieresistenz: stationäre Aufnahme und Ketamininfusion über 4 Tage, ggf. Sympathikusblockade, intrathekale Baclofen-Gabe, Spinal Cord Stimulation
Prognose	Bei frühzeitiger Diagnose und Therapie sind Remissionen möglich
Prävention	intraoperativ kombinierte, adäquate Analgesie (Regionalanästhetika); Operationszeit so gering wie möglich halten

Madelung-Deformität

Definition	Autosomal dominant vererbte Störung des Knorpel-Knochen-Wachstums der distalen Radiusepiphyse
Epidemiologie	♀ > ♂ (4:1), Manifestation zw. 8-12 Jahre, gehäuft bei Ullrich-Turner-Syndrom
Klinik	distale Ulnafehlstellung, Schmerzen und Bewegungseinschränkung im Handgelenk
Diagnostik	Röntgen: Bajonett-Stellung, verkürzter Radius, dorsale Subluxation der Ulna
Therapie	konservativ mit NSAR und Ruhigstellung, operativ bei persistierenden Schmerzen

Nagelverletzungen

Nagelkranzfraktur

Definition	Nagelkranz: Verdickung des knöchernen Fingerendglieds, auf dem das Nagelbett liegt
Ätiologie	Schädigung durch Trauma (zB. Hammerschlag)
Therapie	Ruhigstellung in Stack-Schiene

Subunguales Hämatom

Ätiologie	Traumatisch (Quetschung oder Einklemmung)
Therapie	Trepanation mittels Spritzenkanüle bei <50% des Nagels, Nagelbettrevision bei grösseren Hämatomen (>50%)

Lösung des Nagels

Therapie	Annähen bei intakten Strukturen; sonst vollständige Entfernung, Säuberung und Deckung mittels Silikonplatzhalter

Aseptische Knochennekrose

Definition	Krankheitsgruppe, die durch idiopathischen Gefässverschluss zum Knocheninfarkt mit epi- oder metaphysennahen Knochennekrose und dem Leitsymptom des belastungsabhängigen Gelenkschmerzes führt		
Epidemiologie	♂ > ♀, Auftreten meist im Wachstumsalter		
Ätiologie	Idiopathisch; Risikofaktoren: Bestrahlung, Glukokortikoide, Chemotherapie, Tauchen, Alkoholismus, Sichelzellanämie		
Formen	Morbus Calvé	Wirbelkörper (meist BWS)	Kindesalter
	Morbus Perthes	Femurkopf	4-8 Jahre
	Morbus Panner	Capitulum humeri	6-10 Jahre
	Morbus Osgood-Schlatter	extraartikulär im Bereich der Tuberositas tibiae (durch Ansatz und Zug der Patella-Sehne während Ossifikationsphase)	9-13 Jahre, ♂ > ♀ (10:1), Sportler
	Morbus Köhler II	Caput der Metatarsalia II-V	10-18 Jahre, ♀ > ♂
Klinik	Belastungsabhängige Schmerzen, Bewegungseinschränkungen		
Diagnostik	Einteilung in ARCO-Stadien 0-IV mittels Bildgebung Röntgen: erhöhte Röntgendurchlässigkeit, perinekrotische Sklerosierung, Gelenkflächenedefekt, Arthrose, Fehlstellung MRT zur Frühdiagnostik		

Therapie	Konservativ: Sportverzicht, Physiotherapie, Analgesie (NSAR), Kühlung, regelmässige Kontrollen Operativ: Entfernung Dissekat, Knochen-Knorpeltransplantation, Anbohrung (Revitalisierung)

Osteochondrosis dissecans

Epidemiologie	♂ > ♀, betrifft v.a. das Kniegelenk im Wachstumsalter, Altersgipfel zw. 9-16 Jahren
Ätiologie	mechanische Beanspruchung
Pathogenese	Subchondrale Durchblutungsstörung → Osteolyse → aseptische Knochennekrose, Ablösung eines Knorpel-Knochenfragments (= Dissekat, Gelenksmaus) → behinderte Gelenkfunktion
Lokalisation	Prädilektionsorte: medialen Femurkondylus, OSG (Talus), Ellenbogen
Klinik	Belastungsschmerz, Schwellung und Gelenkserguss, Gelenkblockade durch Dissekat möglich
Diagnostik	Röntgen (Tunnelaufnahme nach Frick, 45°): in Frühphase unauffällig MRI zur Frühdiagnose
Therapie	Sportverbot, aber keine Ruhigstellung; ggf. operativ bei Gelenksmaus, sonst abhängig von Alter, Lokalisation und radiologischem Stadium: Schraubenosteosynthese, Anbohrung (Revitalisierung) oder Knochen-Knorpeltransplantation

Aseptische Hüftkopfnekrose im Erwachsenenalter

Epidemiologie	♂ > ♀ (4:1), betrifft Erwachsene um das 35. Lebensjahr
Ätiologie	idiopathisch, traumatisch (nach Schenkelhals- oder Hüftkopffraktur bsd. mit Dislokation)
Risikofaktoren	Alkoholismus, Glukokortikoide, Chemotherapie, Stoffwechselerkrankungen (Diabetes mellitus, Hyperurikämie etc)
Klinik	In 50% beidseitig! Belastungsabhängige Leistenschmerzen ggf. mit Ausstrahlung ins Kniegelenk, Rotationseinschränkung im Hüftgelenk
Diagnostik	ARCO-Stadien 0-IV mittels Bildgebung (Röntgen u/o MRI/Szintigraphie (Frühdiagnose)) Stadium III: radiologische subchondrale Fraktur Stadium IV (Spätstadium): Verkalkung, Resorptionszysten, Knorpelneubildung im Röntgenbild
Therapie	Meiden auslösender Faktoren, ggf. operative Versorgung im Spätstadium: Markraumdekompensation, Umstellungsosteotomie, Totalendoprothese

Schenkelhalsanomalien

Physiologie	Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel (CCD-Winkel): 126°-130° Antetorsionswinkel: ca. 12° (Winkel, der durch die Hauptachse des Oberschenkelhalses und der Querachse durch die Femurkondylen gebildet wird)
Diagnostik	Röntgen Becken/Hüfte a.p. in 15° Innenrotation

Coxa vara

Definition	CCD-Winkel <120°
Ätiologie	Rachitis, Osteomalazie, Morbus Perthes, posttraumatisch
Klinik	Beinverkürzung, Trendelenburgzeichen, Duchenne-Hinken bei Beidseitigkeit
Therapie	valgisierende Umstellungsosteotomie, Trochanterversetzung
Komplikationen	Präarthrotische Deformität

Coxa valga

Definition	CCD-Winkel >140°
Ätiologie	physiologisch bei Neugeborenen/Kindern, durch zu geringe axiale Belastung (kindliche CP, Hüftgelenksdysplasie)
Therapie	Meist spontane Normalisierung im Wachstum, bei Persistenz ggf. Varisierungsosteotomie

Coxa antetorta

Definition	Antetorsionswinkel >20°
Ätiologie	physiologisch bei Kindern im Wachstumsalter
Klinik	Innenrotiertes Gangbild, bei dem die Fussspitzen nach innen zeigen, ständiges Stolpern über die eigenen Füße
Therapie	Meist spontane Normalisierung im Wachstum, ggf. Derotationsosteotomie nur bei massiver Gangstörung

Coxa retrotorta

Definition	Antetorsionswinkel $<0^\circ$
Klinik	Aussenrotiertes Gangbild, bei dem die Füße nach aussen zeigen

Morbus Perthes

Epidemiologie	im Kindesalter mit 4-10 Jahre, v.a. Knaben								
Pathogenese	idiopathische, aseptische Knochennekrose; Theorien: Gefässobliterationen, Mikrotraumen, Gerinnungsstörungen, genetische Faktoren								
Klinik	belastungsabhängige Hüftschmerzen oder Knieschmerzen, Schonhinken, Trendelenburg-Zeichen								
Diagnostik	<table> <tr> <td>Klinik</td><td>eingeschränkte Abduktion ('hinge abduction') und Innenrotation, positives Viererzeichen</td></tr> <tr> <td>MRT</td><td>Frühdagnostik</td></tr> <tr> <td>Röntgen</td><td> Röntgenübersichts- und Lauenstein-Aufnahme (45° Flexion, 45° Abduktion, Aussenrotation): - während der ersten 3-6 Monate unauffällig - Stadieneinteilung nach Waldenström (I-V): Zunahme des Gelenkspalts und des Gelenkergusses, Fragmentationsstadium mit scholligem Zerfall und lateraler Subluxation (Abduktionsschmerz) der Epiphyse, Endstadium im asphärischem und zum Acetabulum inkongruentem Hüftkopf - Klassifikation nach Herring (A-C): Beurteilung der lateralen Säule des Femurkopfes (Höhe Säule) </td></tr> <tr> <td>Sono</td><td>zur DD Coxitis fugax mit Verschwinden der Beschwerden und des Ergusses nach 5-7 Tagen, Morbus Perthes mit Beschwerde- und Ergusspersistenz</td></tr> </table>	Klinik	eingeschränkte Abduktion ('hinge abduction') und Innenrotation, positives Viererzeichen	MRT	Frühdagnostik	Röntgen	Röntgenübersichts- und Lauenstein-Aufnahme (45° Flexion, 45° Abduktion, Aussenrotation): - während der ersten 3-6 Monate unauffällig - Stadieneinteilung nach Waldenström (I-V): Zunahme des Gelenkspalts und des Gelenkergusses, Fragmentationsstadium mit scholligem Zerfall und lateraler Subluxation (Abduktionsschmerz) der Epiphyse, Endstadium im asphärischem und zum Acetabulum inkongruentem Hüftkopf - Klassifikation nach Herring (A-C): Beurteilung der lateralen Säule des Femurkopfes (Höhe Säule)	Sono	zur DD Coxitis fugax mit Verschwinden der Beschwerden und des Ergusses nach 5-7 Tagen, Morbus Perthes mit Beschwerde- und Ergusspersistenz
Klinik	eingeschränkte Abduktion ('hinge abduction') und Innenrotation, positives Viererzeichen								
MRT	Frühdagnostik								
Röntgen	Röntgenübersichts- und Lauenstein-Aufnahme (45° Flexion, 45° Abduktion, Aussenrotation): - während der ersten 3-6 Monate unauffällig - Stadieneinteilung nach Waldenström (I-V): Zunahme des Gelenkspalts und des Gelenkergusses, Fragmentationsstadium mit scholligem Zerfall und lateraler Subluxation (Abduktionsschmerz) der Epiphyse, Endstadium im asphärischem und zum Acetabulum inkongruentem Hüftkopf - Klassifikation nach Herring (A-C): Beurteilung der lateralen Säule des Femurkopfes (Höhe Säule)								
Sono	zur DD Coxitis fugax mit Verschwinden der Beschwerden und des Ergusses nach 5-7 Tagen, Morbus Perthes mit Beschwerde- und Ergusspersistenz								
Therapie	Containment-Therapie: - Ziel: Zentrierung und Stabilisierung des Hüftkopfes durch das Acetabulum, um ein laterales Abrutschen des Kopfes zu verhindern, soll physiologische Nachbildung des Kopfes fördern - leichte Formen (Herring A): Gehentlastung, kein Springen, Physiotherapie, Verlaufskontrollen - schwerwiegend verlaufenden Formen (Herring B und C): operativ (intertrochantäre Varisierungsosteotomie, Salter-Osteotomie des Acetabulums)								
Prognose	Wiederaufbau des Femurkopfes dauert ca. 4 Jahre; je jünger der Patient, desto besser die Prognose								
Komplikationen	Coxarthrose, Trendelenburg-Hinken durch Schenkelhalsverkürzung, Coxa magna (relative Hüftkopfübergrösse) mit hinge abduction								
DD	Coxitis fugax, Hypophysenfysfunktion (Wachstumsretardierung, beidseitig), Epiphyseolysis capitis femoris								

Coxitis fugax

Epidemiologie	Im Kindesalter zwischen 3 und 9 Jahren
Ätiologie	transiente Synovitis unklarer Genese, meist Auftreten nach einem viralen Infekt der oberen Atemwege
Klinik	analog Morbus Perthes mit Knie- und Hüftschmerzen
Diagnostik	Klinische Untersuchung: eingeschränkte Innenrotation Labor: unauffällig Röntgen in Lauensteinaufnahme normal Sonographie mit Erguss, der nach einigen Tagen verschwindet
Therapie	Gehentlastung, Bettruhe, Analgesie mit NSAR Kontroll-Sonographie oder MRT falls Beschwerdepersistenz nach 7 Tagen, an DD Denken bei progredientem Verlauf über 14 Tage
DD	Morbus Perthes, bakterielle Coxitis

Epiphyseolysis capitis femoris

Epidemiologie	im Alter von 12 bis 16 Jahren, häufiger Knaben
Ätiologie	meist atraumatisch bei übergewichtigen Jugendlichen
Pathogenese	dorsokaudale Abkipfung der Epiphyse, oft beidseits
Klinik	Epiphyseolysis capitis femoris lenta (90%): über Monate andauernde unspezifische Knie- und Hüftschmerzen Epiphyseolysis capitis femoris acuta (10%): traumatisch beim Schulsport, starke Hüftschmerzen, Gehunfähigkeit, verkürztes und aussenrotiertes Bein

Diagnostik	Klinik	eingeschränkte Innenrotationen, positives Drehmannzeichen: Hüftflexion um 90° nur bei Abduktion und Aussenrotation möglich
	Röntgen	Beckenübersichtsaufnahme a.p., beidseitige Lauensteinaufnahme: erweiterte und irregulär begrenzte Epiphysenfuge, dislozierter Femurkopf nach dorsal und medial; Schweregrad anhand Southwick-Winkel (Winkel Femurschaft/Senkrechte durch Epiphysenfuge, normal 12°, leicht <30°, mittelschwer 30-60°, schwer >60°)
Therapie		immer operativ (Spickdrähte bei leichter Dislokation, ggf. prophylaktische Spickung der Gegenseite, Korrekturosteotomie bei Abrutschwinkel >30°)
Komplikationen		Hüftkopfnekrose, eingeschränkte Beweglichkeit, sekundäre Coxarthrose ab der 5 Lebensdekade

Coxa saltans

Epidemiologie	v.a. bei jungen Frauen
Pathogenese	Schnappen des Tractus iliotibialis über den Trochanter major beim Gehen, später Bursitis trochanterica
Therapie	Physiotherapie

Hüftgelenkdysplasie und kongenitale Hüftgelenksluxation

Epidemiologie	v.a. Mädchen betroffen, häufigste kongenitale Skelettfehlbildung	
Ätiologie	genetische Prädisposition, intrauterine Lagerungsanomalie (Zwillingschwangerschaft, Beckenendlage), oft in Kombination mit Fussdeformitäten	
Pathogenese	Azetabulumdysplasie mit Dezentrierung und gestörter Formung des Femurkopfes, erhöhtes Luxationsrisiko nach kranial und dorsal mit Beinverkürzung und Hüftbeugekontraktur, sekundäre Hyperlordose	
Klinik	im Kindesalter oft asymptomatisch oder unspezifisch mit Hüft- und Knieschmerzen, Bewegungseinschränkungen, Trendelenburg-Zeichen oder Duchenne-Hinken	
Diagnostik	Klinik	Faltenasymmetrie, Ortolani-Zeichen: Schnappen der Hüfte bei Flexion und schneller Aussenrotation; Beinlängendifferenz, Abspreizhemmung
	Sono	Gradierung nach Graf: I normal, II Dysplasie, III Subluxation, IV vollständige Luxation
	Röntgen	erst nach dem 1. Lebensjahr (vorher noch ungenügende Verknöcherung)
Therapie	akut: geschlossene Reposition (Overhead-Extension bei kontraktum Hüftgelenk oder in Narkose und Muskelrelaxation), selten offene Reposition bei Repositionshindernis	
	Retentionsbehandlung: - Ziel: Verbesserung des Containments (Femurkopfüberdachung) - konservativ (bis Ende 1. Lebensjahr): Spreizhosen (in Flexion und Abduktion), Gipsverband - operativ: intertrochantäre Varisierungsosteotomie, Salter-Osteotomie, Becken-Dreifach-Osteotomie (Acetabulumrekonstruktion bei älteren Kindern und Erwachsenen)	
Prognose	je früher Diagnose, desto eher therapierbar	
Prävention	routinemässiges Screening bei der U3-Untersuchung (4.-5. Woche postnatal)	
Komplikationen	Coxa valga, Hüftkopfnekrose 'Luxationsperthes', Arthrose	

Achsenfehlstellung im Kniegelenk

Genu valgum	Kniegelenk liegt medial der Mikulicz-Linie, pathologisch bei intermalleolärem Abstand >5 cm (X-Beine)
Genu varum	Kniegelenk liegt lateral der Mikulicz-Linie, pathologisch bei interkondylärem Abstand >3 cm (O-Beine)
Genu recurvatum	Kniegelenk deutlich nach dorsal überstreckt (bspw. nach Poliomyelitis)
Genu flexum	Kniegelenk in Flexionsstellung, Neutral-Null-Stellung nicht möglich

Patellaluxation und abnormale Patellakonfiguration

Epidemiologie	♀ > ♂, häufiges Krankheitsbild am Kniegelenk bei jungen Menschen, Altersgipfel 10-20 Jahre
Ätiologie	Akut (80%) - konstitutionell: inadäquates Trauma bei Trochleadysplasie (Typ A-D; normaler Trochleawinkel 130-145°) oder Patellaabflachung (Wildberg Typ I-IV), Patellahochstand, Genu valgum, Bandlaxität - traumatisch: schnelle Rotationsbewegung in leichter Knieflexion, direkte Gewalteinwirkung
	Habituell (20%): willkürlich auslösbar, spontan
	Pathogenese

Klinik	Schmerz, Schwellung, Hämatom, Kniegelenkerguss, Functio laesa des Kniegelenks (gebeugte Schonhaltung)
Diagnostik	Klinik Blickdiagnose: lateraler Patellafehlstellung, Kniegelenkserguss, tanzende Patella, Apprehension-Test (Luxationsversuch: Patella wird nach lateral mobilisiert, Patient reagiert mit Abwehrspannung oder Angst)
	Röntgen Ausschluss knöcherner Begleitverletzungen, Beurteilung von Form und Lage der Patella und Trochlea
	Weitere Evtl. MRT, Punktion eines blutigen u/o schmerzhaften Kniegelenksergusses, Arthroskopie
Therapie	Geschlossene Reposition: nach kaudomedial und unter gleichzeitiger Extensionsbewegung im Knie
	Offen operativ oder Arthroskopie: bei Knorpel- und Knochenschäden, MPFL-Rekonstruktion mit Quadriceps-, Gracilis- oder Semitendinosussehne
	Immobilisation im Gipstutor mit Ent- oder Teilbelastung (max. 25 kg) für mehrere Wochen, Orthesenanpassung mit limitierter Flexion mit stufenweisem Aufbau bis zur Vollbelastung
Prävention	Sekundärprophylaxe durch Muskelaufbau- und Koordinationstraining des M. quadriceps
Komplikationen	osteochondrale Flake fracture, Bone Bruise (Knochenkontusion), MPFL-Ruptur, häufige Rezidivluxationen, chronische Instabilität, Arthrose des Femoropatellargelenks

Meniskusruptur

Epidemiologie	♂ > ♀, Zunahme mit dem Alter; Innenmeniskus > Aussenmeniskus (medialer Meniskus halbmondförmig und mit wenig Bewegungsspielraum)
Ätiologie	degenerativ oder akut traumatisch (Rotation unter axialer Belastung)
Formen	Längsriss (Korbhenkelriss), Lappenriss, Radiärriss, Horizontalriss
Meniskuszone	inneres Drittel, mittleres Drittel, peripheres Drittel (gefäßreich)
Klinik	belastungsabhängige Schmerzen, Streckhemmung/-blockierung bei eingeklemmtem Meniskus, Druckdolenz über Gelenkspalt
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Druckschmerz über (medialem oder lateralen) Gelenkspalt, seröser oder blutiger Gelenkserguss mit tanzender Patella
	MRT zur Diagnosesicherung, ggf. Röntgen zum Ausschluss knöcherner Begleitverletzungen
	Apley-Grinding-Test Bauchlage: Innenmeniskuläsion bei Aussenrotation des Unterschenkels und umgekehrt
	Steinmann I-Zeichen Rückenlage: Schmerzen über lateralem Gelenkspalt bei forcierter Innenrotation (Aussenmeniskus) bzw. über medialem Gelenkspalt bei forcierter Aussenrotation (Innenmeniskus)
	Steinmann II-Zeichen Rückenlage: Schmerzwanderung über dem lateralen oder medialen Gelenkspalt von vorne nach hinten bei Beugung des Knies, bzw. vom hinten nach vorne bei Streckung
	Böhler-Zeichen Schmerzauslösung bei Varusstress (Innenmeniskuläsion) und Valgusstress (Aussenmeniskuläsion)
Therapie	Payr-Zeichen Patient im Schneidersitz, synchroner Druck von oben auch beide Knie: Schmerzen sind Hinweis auf Innenmeniskuläsion, v.a. Hinterhornläsion
	Bei degenerativem Meniskusschaden ohne Gelenkblockade Physio 2-3x/Woche für 3-8 Wochen, NSAR Operativ: arthroskopische Meniskusresektion bei medialen Läsionen, arthroskopische Meniskusnaht von Läsionen der mittleren oder basisnahen Zone

Bandverletzungen des Knies

Klinik	Schmerzen, Schwellung (Erguss), ggf. Hämatom, veränderte Kniekontur
Diagnostik	Röntgen zum Frakturausschluss, MRT zur Diagnosebestätigung

Vordere Kreuzbandruptur

Epidemiologie	9-mal häufiger als die HKB-Ruptur
Ätiologie	Rotationstrauma durch Flexion-Aussenrotation-Valgusstress (Skifahren) oder Flexion-Innenrotation-Varusstress Hyperextensionstrauma
Klinik	Instabilitätsgefühl ('Giving-way-Phänomen')
Diagnostik	vorderer Schubladentest Bein in 90° Flexion, Fixation des Fusses → Tibiakopf lässt sich nach vorne ziehen - anterolateraler Rotationstest: Innenrotation des Fusses - anteromedialer Rotationstest: Aussenrotation des Fusses
	Lachmann-Test Bein in 20° Flexion, Verschieblichkeit der Tibia gegenüber dem Femur
	Pivot-Shift-Test nur in Narkose; Knie in Extension, dann Flexion unter Valgusstress und Innenrotation mit Dislokation der Tibia nach hinten

Therapie	Schonung, Kühlung und Hochlagerung Bei Instabilität und jungen u/o sportlichen Patienten: arthroskopische autologe Kreuzbandplastik mit Semitendinosus- oder Gracilissehne
Komplikationen	Unhappy Triad (VKB-Ruptur + MCL-Ruptur + Innenmeniskusläsion), knöcherner tibialer Ausriss

Hintere Kreuzbandruptur

Epidemiologie	Selten, meist kombiniert mit weiteren Bandverletzungen
Ätiologie	Sturz auf das flektierte Knie (zB. Sportverletzung), Hochrasanztrauma (zB. Dashboard Injury)
Klinik	Flexionshemmung
Diagnostik	Gravity sign passives Absinken der Tibia bei 90° Flexion im Kniegelenk Hinterer Schubladentest Bein in 90° Flexion, Fixation des Fusses → Tibiakopf lässt sich nach hinten verschieben
Therapie	Konservativ bei geringgradiger Instabilität oder isolierter Verletzung des HKB Operativ bei Instabilität und persistierenden Schmerzen: arthroskopische autologe Kreuzbandplastik mit Doppelbündeltechnik

Innenbandruptur (Lig. Collaterale tibiale (MCL)-Ruptur)

Ätiologie	traumatisch (Valgusstress), in Kombination mit medialen Meniskusrupturen
Diagnostik	Valgusstresstest in 20° Flexion mit medialer Aufklappbarkeit
Therapie	konservativ bei isolierter Seitenbandruptur

Aussenbandruptur (Lig. Collaterale fibulare-Ruptur)

Ätiologie	traumatisch (Varusstress)
Diagnostik	Varusstresstest mit lateraler Aufklappbarkeit (stärker ausgeprägt in Knieflexion)

Bakerzyste

Pathogenese	Dorsale (in die Kniekehle) Aussackung der Kniegelenkscapsel durch erhöhten intraartikulären Flüssigkeitsdruck, bedingt durch entzündliche, degenerative oder traumatische Veränderungen im Kniegelenk
Klinik	asymptomatisch oder Schwellung und Schmerzen in der Kniekehle
Diagnostik	Sonographie: echoleere Raumforderung mit dorsaler Schallverstärkung
DD	Phlebothrombose

Talusfraktur

Ätiologie	traumatisch (Sturz aus grosser Höhe, Verkehrsunfälle)
Klinik	75% zentrale Fraktur, evt. Luxation im unteren oder oberen Sprunggelenk
Komplikationen	Hohes Risiko für Knochennekrose (schlechte Perfusion)

Sportverletzungen

PECH-Regel	Akutmassnahmen bei Sportverletzungen: <u>P</u> ause → <u>E</u> is → <u>C</u> ompression → <u>H</u> ochlagern (über Herzhöhe)

Skidaumen

Pathogenese	Abscherung des Daumens nach radial → (Teil-)Ruptur des ulnaren Seitenbandes des Daumengrundgelenks (ggf. mit knöcherner Absplitterung des Ansatzpunktes an der proximalen Phalanx)
Klinik	Druckschmerz über ulnarem Seitenband, Instabilität
Therapie	Konservativ mit Ruhigstellung bei Teilruptur, operative Fixierung innert 14-21 Tagen bei kompletter Ruptur

Quadrizepssehnenruptur

Ätiologie	Drohendes Sturzereignis beim Bergabgehen/Treppensteigen mit Stabilisierungsversuch durch Quadrizepsanspannung gegen Widerstand (häufig) oder Trauma kurz oberhalb der Patella (selten) Häufig degenerative Vorschädigung

Klinik	Tastbare Lücke im Sehnenverlauf kranial der Patella, Knieschmerzen, Schwellung, keine aktive Kniestreckung möglich
Diagnostik	Röntgen, Sonographie, MRI
Therapie	operative Sehnennaht

Patellarsehnenruptur

Epidemiologie	Häufiger als Quadrizepssehnenruptur
Ätiologie	Drohendes Sturzereignis beim Bergabgehen/Treppensteigen mit Stabilisierungsversuch durch Quadrizepsanspannung gegen Widerstand (selten) oder Trauma kurz unterhalb der Patella (häufig)
Klinik	Tastbare Lücke im Sehnenverlauf kaudal der Patella, Patellahochstand, Knieschmerzen, Schwellung, keine aktive Kniestreckung möglich
Diagnostik	Sonographie, Röntgen (nach kranial dislozierte Patella), MRI
Therapie	Operative End-zu-End-Naht mit Drahtcerclage zwischen Tuberositas tibiae und Patella zur Zugentlastung

OSG Bandverletzungen

Ätiologie	Aussenband	Supinationstrauma (klassisches «Umknicken»)
	Innenband	Pronationstrauma, oft in Kombination mit Aussenknöchelfrakturen
Pathogenese	Aussenband	am häufigsten Lig. talofibulare anterius betroffen, seltener Lig. Calcaneofibulare oder talofibulare posterius (bei erheblicher Gewalteinwirkung)
	Innenband	Ruptur des Lig. deltoideum (Pars tibiotalaris anterior, Pars tibionaviculare, Pars tibiocalcanea, Pars tibiotalaris posterior)
Klinik	Weichteilschwellung, Bewegungseinschränkung, Hämatom, Druckschmerz, seitliche Aufklappbarkeit	
Diagnostik	pDMS, Palpation der Bänder, Druck auf Caput fibulae um hohe Weber-C-Fraktur auszuschliessen Röntgen: OSG in zwei Ebenen (a.p. in 20° Innenrotation und seitlich)	
Therapie	PECH-Regel: Pause, Eis, Kompression, Hochlagern; Sprunggelenksorthese für mindestens 5 Wochen Operativ: generell nur in Ausnahmefällen indiziert	
DD	Sprunggelenksfraktur, Syndesmosenverletzung, Achillessehnenruptur, proximale Metatarsale-V-Fraktur	

Chronische Sprunggelenksinstabilität

Ätiologie	Rezidivierende Verletzungen des OSG
Pathogenese	Meist durch Schwäche des Aussenbandapparats
Therapie	Operativer Ersatz der Bandstrukturen, postoperativer Gips für 2 Wochen und nachher Vacuped für 4 Wochen

Muskelverletzungen

Muskelkater	Mikroverletzungen im Bereich der Z-Scheiben; Durchblutungsförderung und Wärme (sonst bei keiner Sportverletzung)
Muskelzerrung	Übermässige Dehnung durch Fehl- oder Überlastung; Kühlung und Schonung für einige Tage
Muskelfaserriss	Ruptur von Muskelfaseranteilen durch übermässige Längsdehnung während aktiver Kontraktion; Hämatom, tastbare Delle, Druck- und Dehnungsschmerz; Kompression und Kühlung, ggf. Punktion des Hämatoms nach 24h
Muskelriss	schmerzbedingte Unfähigkeit der Muskelbelastung, ggf. mit Faszienriss

Achillessehnenruptur

Epidemiologie	♂ > ♀ (5:1), Altersgipfel zw. 30.-50. LJ, häufigste Sehnenruptur des Menschen
Ätiologie	Akute und chronischer Überlastung, degenerative Vorschädigung, indirekte Krafteinwirkung, prädisponierende Faktoren: nach Glukokortikoidinjektion bei Entzündung der Achillessehne, Immunsuppression, Fluorchinolone
Klinik	Lauter peitschenartiger Knall mit akutem, stark einschliessendem Schmerz, Functio laesa
Diagnostik	Klinische Untersuchung: tast- und sichtbare Dehiszenz, Ein-Bein-Zehenstand nicht mehr möglich Positiver Thompson-Test: keine Plantarflexion bei passiver Wadenkompression Sonographie, Röntgen zum Ausschluss knöcherner Begleitverletzungen
Therapie	Konservativ: bei alten u/o unsportlichen Patienten oder vorhandener Adaptation in 20° Spitzfussstellung (sonographischer Nachweis): primäre Ruhigstellung Operativ: bei jungen, sportlichen Patienten, Adaptation unmöglich oder offener Ruptur: offene Nahttechnik Nachbehandlung: Orthosenanpassung in leichter Plantarflexion mit sukzessiver Reduktion der Absatzhöhe

Komplikationen	Verletzung des Nervus suralis (sensible Innervation der Haut der Ferse und des lateralen Fussrands), Rupturrezidiv, Kraftminderung, Bewegungseinschränkung, Risiken der Immobilisation
DD	knöcherner Ausriss der Achillessehne (Entenschnabelfraktur), Achillodynie

Fussdeformitäten

Diagnostik	Unterscheidung zw. flexibler (funktionelles Problem) und rigider Fussstellung (strukturelles Problem)
Therapie	Orthesen + Einlagen bei flexibler Fussdeformität, operativ zum Lösen kontrakter Strukturen bei rigider Fussdeformität

Cave! Frühe Behandlung ist essentiell und kann operative Eingriffe vermeiden. Verspätete Therapie kann zur Folge haben, dass eine initial muskuläre Dysbalance (flexibles, funktionelles Problem) in ein strukturelles übergehen kann.

Klumpfuss

Synonym	Pes equinovarus adductus supinatus et excavatus
Epidemiologie	häufigste kongenitale Fussdeformität, in 50% bilateral
Pathogenese	Kombination aus prominenter medialer Muskelgruppen (M. tibialis posterior), Medialdeviation des Talushalses, Schwäche und Atrophie der Peroneusgruppe, Achillessehnenverkürzung
Klinik	Kombination aus Spitzfuss (fixierte Plantarflexion durch Achillessehnenverkürzung), Varus (supinierter Calcaneus), Sichelfuss (mediale Zehenabweichung, Vorfussadduktion) und Hohlfuss
Diagnostik	Röntgen: Winkel zw. Calcaneus und Talus $<20^\circ$ im seitlichen Strahlengang (parallelstehender Calcaneus und Talus im Extremfall)
Therapie	Beginn der Redressionsbehandlung im Gips am 1. Lebenstag, stetige Anpassung der Stellung mit Änderung des Gipses; später Nachtlagerungsschiene zur Rezidivprävention Ggf. operative Korrekturen notwendig: Achillessehnenverlängerung, Stellungskorrektur Talus-Calcaneus
DD	Klumpfusshaltung (lässt sich manuell leicht in normale Fussstellung korrigieren und heilt meist spontan aus)

Spreizfuss (Pes transversoplanus)

Epidemiologie	Häufigste Fussdeformität
Pathogenese	Auseinanderweichen der Metatarsalia mit anschliessendem Absenken der Metatarsale-Köpfchen durch muskuläre und bindegewebige Schwäche → unphysiologische Belastung der Metatarsalköpfchen II-IV und Schwielenbildung
Komplikationen	Hallux valgus, Digitus quintus varus, Morton-Neuralgie (siehe unten)

Angeborener Plattfuss (Pes planus congenitus)

Definition	rigide Steilstellung des Talus und Luxation des Talokalkaneonavikulargelenks

Erworbene Fussdeformitäten

Pes planovalgus	= Knickplattfuss, erworben durch den Ausfall des M. tibialis posterior
Pes planus	= Plattfuss, Endstadium des Knickplattfusses, abgeflachtes bis hin zu konvexem Längsgewölbe
Fersensporn	plantarer Fersensporn (häufiger, Ansatz der Plantaraponeurose), kranial (seltener, Ansatz Achillessehne)
Pes equinus	= Spitzfuss, Flexionskontraktur des Fusses, häufig bei infantiler Zerebralparese, klinisch Steppergang
Pes cavus	= Hohlfuss, überhöhtes Längsgewölbe durch neurogene Störung oder idiopathisch
Pes adductus	= Sichelfuss, Adduktion des Vorfusses, ggf. intrauterine Lageanomalien

Morton-Neuralgie

Ätiologie	Spreizfuss
Pathogenese	Mechanische Reizung eines Neuroms der Nn. digitales plantares communes ex Nn. plantares mediales et laterales ex N. tibialis, das meist zwischen den Köpfen der Metatarsalia III und IV liegt
Klinik	akut einsetzende oder chronisch belastungsabhängige, stechende Schmerzen auf der Plantarseite des Fusses
Diagnostik	MRT
Therapie	lokale Glukokortikoid- oder Analgetikainjektion, ggf. operative Exzision des Neuroms

Mittelfussgelenke

Chopart-Gelenk	bestehend aus Art. talonavicularis und Art. calcaneocuboidea
Lisfranc-Gelenk	Art. tarsometatarsalis

Zehendeformitäten

Formen	Hallux varus	Abweichung ab Grosszehengrundgelenk nach medial, meist iatrogen, selten kongenital
	Hammerzehe	Streckkontraktur im Metatarsophalangealgelenk mit Hyperflexion im PIP und Hyperextension im DIP
	Krallenzehe	Streckkontraktur im Metatarsophalangealgelenk mit Hyperflexion im PIP und DIP
	Mallet-Zehe	Beugekontraktur im DIP

Hallux valgus

Epidemiologie	♀ > ♂, häufigste Vorfussdeformität
Ätiologie	Tragen von zu engen oder von Absatzschuhen, Spreizfussstellung, rheumatische oder neurologische Erkrankungen
Pathogenese	Planatisierung der Sehne des M. abductor hallucis (abgeschwächte Abduktion)
Klinik	nach lateral abweichendes Grosszehengrundgelenk bei nach medialer zeigendem Os metatarsale I, Schmerzen und Entzündung der medialen Vorwölbung
Therapie	Konservative Therapie (Physio, orthopädietechnische Versorgung) nur im Frühstadium, i.d.R. Operation indiziert
Komplikationen	Grosszehengrundgelenksarthrose, Hammer- und Krallenzehe der anderen Zehen

Bursitis

Ätiologie	Reizung des Schleimbeutels durch akute Traumata, Dauerreizung, Systemerkrankungen (zB. RA, Gicht)
Klinik	lokale Entzündungszeichen wichtige Lokalisationen: Bursitis olecrani ('Student's elbow'), Bursitis praepatellaris, Bursitis trochanterica
Diagnostik	Klinisch i.d.R. ausreichend, Röntgen (Ausschluss knöcherne Begleitverletzungen)
Therapie	Kühlung, Schonung, NSAR, ggf. Antibiose und operative Entlastung bei septischer Bursitis
Komplikation	Septische (eitrige) Bursitis, meist durch S. aureus

Primäre Knochentumoren**Benigne primäre Knochentumore**

Eigenschaften	scharf begrenzt, keine Weichteilbeteiligung, langsames Wachstum

Tumoren mit knorpeligem Anteil

Osteochondrom (kartilaginäre Exostose)	Definition	von Knorpelkappe bedeckter Tumor im Metaphysenbereich langer Röhrenknochen
	Epidemiologie	häufigster primärer benigner Knochentumor, Altersgipfel zw. 10.-20. LJ Multiple kartilaginäre Exostose: AD, ab 2.-3. LJ palpabel, 5% Entartung
	Diagnostik	lokaler Druckschmerz, pilzförmige Vorwölbung
	Therapie	nur bei Symptomen Abtragung des Tumors
Enchondrom	Definition	aus hyalinem Knorpel bestehender gutartiger Tumor
	Epidemiologie	Zweithäufigster gutartiger Knochentumor, Altersgipfel zw. 10.-40 LJ
	Lokalisation	lytische Läsionen in Diaphyse kleiner Röhrenknochen (Hand), ggf. mit Verkalkungen
	Klinik	oft symptomlos, Auftreibung des Knochens, Spontanfrakturen
	Therapie	Ausräumung und Spongiosaauffüllung
	Sonderformen	Enchondromatose (multiples, hereditäres Auftreten; einseitig = M. Ollier), stammnahes Enchondrom (semimaligne, Entartung zu Chondrosarkom möglich)
Chondroblastom	Epidemiologie	sehr selten, Altersgipfel zw. 10.-20. LJ
	Lokalisation	Epiphyse langer Röhrenknochen
Synoviale Chondromatose	Definition	Metaplasie der Synovialis mit enchondraler Knorpelneubildung, v.a. am Knie
	Diagnostik	röntgendichter Gelenkskörper je nach Ausmass der Verkalkung

Überwiegend knöcherne Tumoren

Osteoidosteom	Definition	kortikaler kleiner Tumor (ca. 1cm), v.a. der proximalen Tibiadiaphyse und Wirbelkörper
	Epidemiologie	Altersgipfel zw. 10.-20. LJ
	Klinik	typischerweise nächtliche Schmerzen mit rascher Besserung durch ASS
	Diagnostik	radiologisch zentrale Aufhellungszone (Nidus) und perifokale Sklerosierung
Osteoblastom	analog Osteoidosteom, aber >1 cm gross und v.a. Wirbelkörper betreffend	
Osteoklastom (Riesenzelltumor)	Definition	vom KM ausgehender Tumor mit Riesenzellen, der v.a. knienahe Epiphysen befällt
	Epidemiologie	Altersgipfel 20.-30. LJ
	Diagnostik	Röntgen mit multizystischen, osteolytischen Läsionen
	Histologie	mehrkernige Riesenzellen
Osteom	v.a. in den Nasennebenhöhlen oder langen Röhrenknochen	
<u>Fibrome</u>		
Nicht-ossifizierendes Knochenfibrom	Definition	häufige Raumforderung, die im Rahmen von Wachstumsstörungen entsteht, 8-15. LJ
	Lokalisation	Metaphysen der distalen Tibia und des distalen Femurs
	Diagnostik	Röntgen mit Randsklerosierung und lobulierter Binnenstruktur (Traubenkonfiguration)
Ossifizierendes Knochenfibrom	Lokalisation	bei Erwachsenen im Bereich des Unterkiefers, bei Kindern <10 Jahren v.a. Tibia
<u>Zysten, Hämangiome</u>		
Juvenile Knochenzyste	Definition	Solitäre, einkammerige Knochenzyste
	Lokalisation	Metaphyse des proximalen Humerus oder Femur
	Epidemiologie	8.-15. LJ
	Therapie	Ausräumung und Spongiosafüllung zur Verhinderung von Spontanfrakturen
Aneurysmatische Knochenzyste	Definition	gekammerte, septierte, blutgefüllte Läsion
	Lokalisation	prinzipiell jeder Knochen, häufig im Bereich der Wirbelsäule sowie Femur und Tibia
	Diagnostik	Röntgen mit scharf begrenzter, osteolytischer Läsion; MRT mit Schichtphänomen
Intraossäres Hämangiom	Lokalisation	häufigster gutartiger primärer Knochentumor der Wirbelsäule
	Diagnostik	Röntgen vertikal gestreifte Wirbelkörper, wabenartige Läsion

Maligne primäre Knochentumore

Klinik	Teils erst späte Symptomatik, lokale Entzündungszeichen, Fieber
Diagnostik	Labor: Entzündungszeichen, AP
	Bildgebung: konventionelles Röntgen, MRT, ggf. Skelettszintigraphie, CT-Thorax
	Biopsie zur Diagnosesicherung
	Malignitätszeichen im Röntgen: - Unscharfe Begrenzung, Osteolysen, Mottenfrassnekrosen, ggf. Infiltration des Weichteilgewebes - Kontinuierliche Periostreaktion: Periostlamellierung (zweischalenartig), Spiculae - Unterbrochene Periostreaktion: Periostsporn, Codman-Dreieck (abgehobene Periostlamelle → aggressives Wachstum)
Therapie	neoadjuvante Chemotherapie, radikale Resektion, ggf. adjuvante Chemotherapie
Prognose	hämatogene Metastasierung in die Lungen; 5JÜR ca. 50%
DD	Osteomyelitis

Osteosarkom

Epidemiologie	Altersgipfel 6.-25. LJ, ♂ > ♀, häufigster primärer Knochentumor
Ätiologie	Idiopathisch; sekundär: Myositis ossificans, M. Paget; ggf. Assoziation zu Auftreten von Retinoblastomen
Lokalisation	v.a. Metaphysen der kniegelenkbildenden Knochen, hämatogene Metastasierung in Lunge und Knochen
Diagnostik	Röntgen: siehe oben, besonders: Sunburst-Phänomen der Spiculae (wie aufgehende Sonne)
Therapie	Strahlenresistent! Neoadjuvante Chemotherapie, radikale Resektion, ggf. adjuvante Chemotherapie Postoperative Bestimmung der Tumorregression unter neoadjuvanter Chemo (ggf. Anpassung des Zytostatikums)

Ewing-Sarkom

Epidemiologie	Altersgipfel 5.-15. LJ, ♂ > ♀
Lokalisation	Diaphysen der langen Röhrenknochen, v.a. Femur und Tibia Metastasierung: Lunge, Knochen
Diagnostik	CRP↑, BSR↑, Lc↑; klassischerweise zwiebelschalenartige Periostabhebung im Röntgen
Therapie	neoadjuvante Chemo, radikale Resektion, adjuvante Chemo, ggf. Radiatio bei Inoperabilität

Chondrosarkom

Epidemiologie	Erwachsene
Ätiologie	Knorpelbildender Tumor, kann aus entarteten Enchondromen entstehen
Lokalisation	Becken und proximaler Femur, Rippen, proximaler Humerus
Klinik	langsam infiltrierendes Wachstum, oft sehr späte Diagnose
Therapie	Strahlen- und chemoresistent! Ausschliesslich radikale Resektion; Cave: Rezidivneigung

Chordom

Epidemiologie	Sehr selten, Auftreten nach dem 50. LJ
Lokalisation	maligne Neoplasie der Wirbelsäule (HWS oder LWS/Sakrum)

Knochenmetastasen

Ätiologie	♀: meist Mamma-Ca (60%) ♂: Prostata-Ca (60%), Lungen-Ca (25%) Weitere: Nierenzell-Ca, Schilddrüsen-Ca, Kolon-Ca
Radiologische Klassifikation	Osteoblastische Metastasen: Prostatakarzinom Gemischt osteoblastisch-osteolytische Metastasen: Mammakarzinom, Bronchialkarzinom Osteolytische Metastasen: Nierenzellkarzinom, Schilddrüsenkarzinom, Kolonkarzinom
Klinik	radikuläre Ausfallssymptome bei Wirbelsäulenbefall, pathologische Fraktur, zu 60% Wirbelkörper betroffen
Diagnostik	MRT mit KM-Anreicherung
Therapie	lokale Bestrahlung (Remineralisierung), Biphosphonate, operative Stabilisierung, Analgesie

Spondylolyse und Spondylolisthesis (Wirbelgleiten)

Definition	Spondylolyse = Spaltbildung in der Interartikularportion eines Wirbelbogens Spondylolisthesis = meist anterogrades/ventrales (selten retrogrades) Gleiten eines Wirbelkörpers bei Vorliegen einer Spondylolyse
Epidemiologie	betrifft 6% der westlichen Bevölkerung, ♀ > ♂, Altersgipfel 12-17 Jahre
Ätiologie	Genetische Prädisposition, chronische Belastung im Hyperlordose (Kunstturnen, Dehnschwimmen, Gewichtheben), traumatisch, degenerativ, Dysplasie der Wirbelbogengelenke, Spondylolyse
Klassifikation	nach Meyerding: Spondylolisthesis Grad I-IV (je nachdem wie weit der kranial gelegene WK nach ventral gleitet)
Klinik	meist asymptomatisch, belastungsabhängige Schmerzen in der LWS (meist LWK 4 oder 5) mit pseudoradikulärer Ausstrahlung in Beine und Gesäss, Schmerzen bei Reklination
Komplikation	Spondyloptose: vollständiges Abkippen eines Wirbelkörpers
Diagnostik	Klinik Sprungschancenphänomen (tastbare Stufe über LWS), Hüftlendenstrecksteife (Lasègue-Test mit reflektorischem Anheben des Rumpfes bei Irritation von L5) Röntgen Spondylolyse: 45° Schrägaufnahme von hinten mit Bruchlinie als Halsband der Hündchenfigur Spondylolisthesis: seitliche Aufnahme mit Einteilung nach Meyerding
Therapie	Konservativ: Physiotherapie, Gewichtsreduktion, Analgesie, Wärmebehandlung, Massagen, temporäres Korsett, Verlaufskontrollen Operativ: - Indikation: bei neurologischen Ausfallserscheinungen, Spondylolisthesis Grad III und IV, Spondyloptose, Versagen der konservativen Therapie, junge Patienten mit unreifem Skelett - Methode: Spondylodese oder Direktverschraubung, Wurzeldekompression

DD	Pseudospondylolisthese: degenerativ bedingte Ventralverschiebung ohne Spondylolyse, sondern durch Lockerung der Zwischenwirbelgelenke und Bandscheibendestruktion, Verdickung des Lig. flavum; Beginn i.d.R. ab 50. LJ; Kl: radikuläre Schmerzen, Claudicatio spinalis Degeneratives Drehgleiten: rotatorische Instabilität, meist Abrutschen nach lateral Facettensyndrom: Reizung der Facettengelenke bei Spondylarthrose

Bandscheibenprolaps und Bandscheibenvorfall

Definition	Diskusprotrusion = Verlagerung des Ncl. pulposus in einen Riss des Anulus fibrosus mit resustierender Vorwölbung Diskusprolaps (Diskushernie) = Austritt von Bandscheibenmaterial aus dem Anulus fibrosus, in 90% nach mediolateral (neben Lig. longitudinale posterius), in 10% nach medial/posteromedial (durch Lig. longitudinale posterius) oder lateral
Epidemiologie	Altersgipfel 30-50 Jahre (danach Abnahme der Nucleus pulposus-Substanz)
Ätiologie	akut traumatisch oder chronisch bei Übergewicht, Bewegungsmangel, vermehrter Belastung
Lokalisation	lumbal häufig, zervikal selten, thorakal sehr selten
Klinik	akut (<6 Wochen), subakut (6-12 Wochen), chronisch (>12 Wochen), stechend oder einschiessend Schmerzen, Sensibilitätsstörung, Paresen, Reflexminderung, Myelopathie (neurologische Ausfälle kaudal der Rückenmarkskompression)
Schmerzsymptomatik	Zervikal: Schmerzausstrahlung in die Arme (Brachialgie) Thorakal: Schmerzen im oberen Rücken (Dorsalgie) als auch über Rippenbögen Lumbal: Schmerzen im unteren Rücken (Lumbalgie), Schmerzausstrahlung in die Beine im Verlauf des N. ischiadicus (Ischialgie) und N. femoralis (Femoralgie)
Radikuläre Syndrom	C3/4-Syndrom: Parese: Diaphragma; Dermatome: Hals, Schulter C7-Syndrom: Parese: M. triceps brachii; Dermatome: palmarer Unterarm (Ellenbogen bis Dig. II-IV) L5-Syndrom: Parese: Grosszehen-/Fussheberschwäche, geschwächter Fersengang; Dermatome: dorsolateraler Oberschenkel, vorderer lateraler Unterschenkel, Fussrücken bis zur Grosszehe S1-Syndrom: Parese: M. triceps surae, Fusssenkerschwäche, geschwächter Zehengang; Dermatome: dorsolateraler Ober- und Unterschenkel, lateraler Malleolus, laterale Fusskante
Conus-medullaris-Syndrom	Kompression des kaudalen Endes des RM mit Kompression der Nervenfasern S3-Co1 auf Höhe LWK 1/2; symmetrischer Ausfall von Anal- und Bulbokavernosusreflex, Reithosenanästhesie (S3-S5), Blasen- und Mastdarmstörungen, Impotenz; untere Extremität nicht betroffen (keine Paresen!)
Cauda-equina-Syndrom	Kompression des Fasergeflechts: enthält motorische und sensible Nervenfasern aus L2-Co1, asymmetrischer Ausfall von Cremasterreflex, Muskeleigenreflexe der UE sowie Sensibilitäts- und motorische Ausfälle (schlaaffe Parese der unteren Extremitäten)
Conus-Cauda-Syndrom	Kombination beider Syndrome durch Kompression von Cauda equina und Conus medullaris auf Höhe LWK1/2 durch grosse Raumforderung (grosser Vorfall, Tumor etc.)
Diagnostik	Klinische Untersuchung: oft Schonhaltung mit Lateralflexion des Rumpfes und Entlastung des betroffenen Beines, paravertebraler Hartspann, Klopfschmerz über der WS, neurologische Untersuchung mit Prüfung der Sensibilität, Motorik, Reflexe und Nervendehnungszeichen: - Lasègue-Test: Rückenlage, Anheben des gestreckten Beines durch den Untersucher, → positiv bei einschiessenden Schmerzen in ipsilaterales Bein bei 40-60° (Hinweis auf Reizung der Nerven L4-S1, N. ischiadicus oder Meningen) - Umgekehrter Lasègue-Test: Bauchlage → positiv bei Reizung der Nervenwurzel (L3-L4), N. femoralis, Meningen - Bragard-Test: analog Lasègue-Test bis Schmerz einsetzt, langsames Absinken des Beines bis Schmerz verschwindet, dann plötzliche Dorsalextension des Fusses durch Untersucher → positiv bei schnell einschiessendem Schmerz - Kernig-Zeichen: Lasègue-Test → schmerzbedingte reflektorische Kniebeugung durch Patienten führt zur Schmerzreduktion Bildgebung: Röntgen, MRT (Bandscheibendegeneration in T2 hypointens) Herniation mit umgebendem hyperintensiven Ödemsaum, CT
DD	Unspezifischer Rückenschmerz, Spondylosis deformans
Therapie	Konservativ: Fortführung täglicher Aktivitäten (keine Bettruhe!), medikamentöse Schmerztherapie, periradikuläre Injektion von Lokalanästhetika u/o Glukokortikoiden, Physiotherapie, Verhaltenstherapie Operativ: indiziert bei Conus- oder Cauda-Syndrom (Notfall-OP), progrediente oder akut auftretende schwere motorischer Ausfälle (Kraftgrad <3/5) - Offene Flavektomie, Laminektomie, Wirbelsäulenstabilisierung - Perkutane Nukeotomie - Chemonukleolyse
Komplikationen	Persistierende Wurzelschädigung/-tod (Paresen, Kraftverlust, Sensibilitätsstörungen, pathologische Reflexe), Rezidiv, Komplikationen bei Bandscheiben-OP (Blutung, iatrogene Wurzelverletzungen oder Duraläsionen)

Cave! Als Warnzeichen für das Absterben eines Nerven gilt das plötzliche Nachlassen der Schmerzsymptomatik bei gleichzeitig zunehmender Parese → Wurzeltod

Spondylose und Spondylarthrose

Definition	Spondylose = Sammelbegriff für degenerative Wirbelsäulenveränderungen Spondylarthrose = Facettengelenksarthrose Osteochondrosis intervertebralis = subchondrale Sklerosierung der Deck- und Bodenplatte der Wirbelkörper Chondrosis intervertebralis = Bandscheibendegeneration mit Höhenminderung des Intervertebralraums
Klinik	Facettengelenkssyndrom mit Schmerzen in der LWS, pseudoradikuläre Schmerzausstrahlung, Verstärkung der Schmerzen durch Retroflexion
Diagnostik	Röntgen mit degenerativen WS-Veränderungen
Therapie	Analgesie, Korsett (Entlastung), intraartikuläre Applikation eines Lokalanästhetikums oder Glukokortikoids, Physiotherapie, TENS

CSE	DD Wirbelsäulenveränderungen	
	degenerativ	horizontale Spondylophyten, Keil-, Fisch- und Plattwirbel, subchondrale Sklerose, Gelenkspaltverschmälerung, Geröllzysten
	entzündlich	vertikale Syndesmophyten (verbinden zwei Wirbelkörper vollständig), Parasyndesmophyten (verbinden zwei Wirbelkörper unvollständig), Wirbelkörperdestruktion, Sklerosierung des Bandapparates, Ankylosierung der Intervertebralgelenke

HWS-Distorsion (= Schleudertrauma)

Klinik	Kopf- und Nackenschmerzen, Ausstrahlung in den Hinterkopf, Schultern, Arme; Parästhesien, Schwindel, Müdigkeit, Schlafstörungen	
Diagnostik	Anamnese	Unfallhergang
	Klinik	schmerzbedingte Fehlstellung, tastbare Myogelosen, Klop- und Druckschmerzhaftigkeit
	Bildgebung	Röntgen der HWS (Frakturausschluss, ggf. HWS-Steilstellung durch muskuläre Verspannung) CT bei V.a. Veränderungen des Wirbelkanals, Dopplersonographie der Halsgefäße
Komplikationen	Somatisierung	
DD	SHT	

Skoliose

Epidemiologie	♀ > ♂ (6:1), meist Manifestation während eines Wachstumsschubs mit 10-12 Jahren	
Ätiologie	idiopathische Skoliose	Adoleszentenskoliose (90%): ≥11 Jahre, ♀ > ♂, meist rechtskonvexe Krümmung der BWS Juvenile Skoliose: 4-10 Jahre, ♂ = ♀, meist rechtskonvex, progrediente Verschlechterung Infantile Skoliose: 1-3 Jahre, ♂ > ♀, meist linkskonvex, ungünstige Prognose Säuglingsskoliose: funktionell, spontan regredient, meist langgestreckte, linkskonvexe C-förmige thorakolumbale Skoliose mit wenig Rotation
	sekundäre Skoliose	Kongenital, Muskeldystrophie, Spina bifida, Osteogenesis imperfecta, Rachitis, Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom
	symptomatische Skol.	WK-Deformierung durch Tumor und Trauma, kongenital (NF1, WK-Fehlbildungen), statisch (Beinlängendifferenz >2cm)
	Pathogenese	unterschiedliche Wachstumsgeschwindigkeit der ventralen und dorsalen Wirbelkörperanteile, Rotation der Wirbelkörper in der Transversalebene, progrediente Fehlstatik mit zunehmender degenerativer Veränderung der Wirbelsäule und Thoraxdeformität Beinlängendifferenz von >2cm als statischer Grund kann zu Skoliose führen (Fehlhaltung/asymmetrische Muskelbelastung führt nicht zu Skoliose)
Formen	Krümmungsmuster: C-, S- oder Doppel-S-förmig Krümmungsmittelpunkt: lumbal, thorakolumbal, thorakal, hochthorakal	
Klinik	initial asymptomatisch, ggf. bei Progredienz restriktive Ventilationsstörung mit Entwicklung eines Cor pulmonale	
Diagnostik	Klinik	Falls vorhanden, Beinlängendifferenz ausgleichen!
	Inspektion:	

- Frontalebene: C-oder S-förmige Abweichung der Dornfortsätze zur Konkavseite, immer kompensatorische Gegenkrümmung, asymmetrischer Schultergürtel und Taillendreieck
- Sagittalebene: Lordosierung der BWS

Vorbeugetest: Rippenbuckel (thorakale Rotation) oder Lendenwulst (lumbale Rotation) auf konvexer Seite der Deformität!

Röntgen	BWS und LWS im Stehen - Hauptkrümmung: stärkste Abweichung vom Lot, Bestimmung des Cobb-Winkels: gebildet durch zwei Tangenten durch den oberen und unteren Neutralwirbel, Schnittpunkt in Richtung Konkavität der Krümmung - Beurteilung der Rotation - Beurteilung der Knochenreife nach Risser: Beckenkamm (prognostische Relevanz) - Bending-Aufnahme: Beurteilung der Haupt- und kompensatorischen Nebenkrümmung (kann durch das Bending zur ipsilateralen Seite reduziert werden) durch maximal mögliche Seitwärtsneigung nach rechts und links
Therapie	Cobb-Winkel <20°: Physiotherapie Cobb-Winkel 20-50°: konservativ mit Physiotherapie und Korsettbehandlung (23h/Tag, verhindert nur Progredienz) Cobb-Winkel >50° oder schnell progrediente Skoliose: operativ mittels Spondylodese
Prävention	Skoliose-Screening im Schulalter
DD	funktionelle Skoliose (reversible Biegung aufgrund Haltungsasymmetrie); Kyphose, Lordose, Morbus Scheuermann

Unspezifischer Rückenschmerz

Ätiologie	keine spezifische Ursache wie WK-Fraktur, Diskushernie, Tumor
Klinik	vertebrales Syndrom
Diagnostik	klinische Untersuchung, keine Red flags!, bei unspezifischen Kreuzschmerzen <6 Wochen i.d.R. keine Bildgebung
Therapie	konservativ mit NSAR, Bewegungstherapie, keine Bettruhe

Morbus Forestier (= Spondylitis hyperostotica)

Ätiologie	v.a. bei älteren Männern mit Diabetes
Pathogenese	degenerative Wirbelsäulenerkrankung mit ausgeprägter Spondylophytenbildung
Klinik	indolente Bewegungseinschränkungen
Diagnostik	zuckergussartige Sklerosierung des vorderen Bandapparates, Spondylophyten

Akute Tortikollis

Epidemiologie	v.a. bei Kindern und Jugendlichen
Ätiologie	Frühform einer diskogene HWS-Erkrankung (Sonderform des Zervikalsyndroms)
Pathogenese	Fehlhaltung und Bewegungseinschränkung
Klinik	Neigung des Kopfes zur betroffenen Seite und Rotation zur gesunden Seite
Therapie	Wärmen, Analgesie

Gynäkologie

Inhalt Gynäkologie und Geburtshilfe

Gynäkologie.....	313	Geburtshilfe.....	330
Physiologie.....	313	Schwangerschaftsabbruch.....	330
Menstruationszyklus.....	314	Sterilität, Infertilität und Impotenz.....	330
Diagnostik in der Gynäkologie.....	314	Sterilität.....	330
Gutartige Befunde.....	315	Infertilität.....	330
Prämale Cervixbefunde.....	315	Sterilitätsabklärung.....	330
Fehlbildungen des Uterus, Vulva und Vagina.....	315	Künstliche Befruchtung.....	331
Fehlbildungen der Mamma.....	315	Kontrazeption.....	331
Androgenresistenz und andere Störungen der		Hormonelle Kontrazeptiva.....	331
Geschlechtsdifferenzierung.....	316	Schwangerschaft.....	332
5 α -Reduktasemangel.....	316	Vorsorgeuntersuchungen in der SS.....	333
Gynäkomastie.....	316	Pränataldiagnostik.....	333
Zyklusanomalien.....	316	Bauchtrauma in der SS.....	333
Dysmenorrhoe (Regelschmerzen).....	316	Mehrlingsschwangerschaften.....	334
Veränderung der Blutungsfrequenz.....	316	Extrauterin gravidität.....	334
Primäre Amenorrhoe.....	316	Fruchtwasseranomalien.....	334
Sekundäre Amenorrhoe.....	317	Hypertensive Schwangerschaftserkrankungen.....	335
Veränderung der Blutungsstärke/-dauer.....	317	HELLP-Syndrom.....	336
Veränderung des Menstruationszeitpunkts.....	317	Hyperemesis gravidarum.....	336
Prämenstruelles Syndrom.....	317	Gestationsdiabetes.....	336
Polyzystisches Ovarialsyndrom (PCOS).....	317	Blutungen während der Schwangerschaft.....	336
Klimakterium und Menopause.....	318	Plazentaimplantationsstörungen.....	336
Descensus genitalis.....	318	Insertio velamentosa.....	337
Vulvitis und Vaginitis / Vaginose.....	319	Plazentainsuffizienz.....	337
Bartholinitis und Bartholinzyste.....	319	Vorzeitige Plazentalösung.....	337
Endometritis, Salpingitis/Adnexitis und Pelvic inflammatory		Plazenta praevia.....	337
disease (PID).....	319	Uterusruptur.....	338
Entzündliche Veränderungen der Mamma.....	320	Vena-Cava-Kompressionssyndrom.....	338
Mastitis.....	320	Nabelschnurkomplikationen.....	338
Mammaabszess.....	320	Trophoblastentumoren.....	338
Mamillenekzem.....	320	Abort und intrauteriner Fruchttod.....	339
Benigne tumoröse Veränderungen der Mamma.....	321	Abortus imminens.....	339
Fibroadenom.....	321	Abortus incipiens.....	339
Mastopathie (fibrös-zystische Mastopathie).....	321	Missed abortion.....	339
Maligne tumoröse Veränderungen der Mamma.....	321	Febriler Abort.....	340
Inflammatorisches Mammakarzinom.....	324	Drohende Frühgeburt.....	340
BRCA1/2-Mutation.....	324	Zervixinsuffizienz während der SS.....	340
Endometriose.....	325	Geburtsablauf.....	340
Dyspareunie.....	325	Geburtsverletzungen.....	342
Uterusmyom.....	325	Schulterdystokie.....	342
Uteruskorpus- und Zervixpolyp.....	326	Peripartale Blutungen.....	342
Benigne Ovarialtumoren.....	326	Uterusatonie.....	342
Maligne Ovarialtumoren.....	326	Plazentaretention.....	342
Zervixkarzinom.....	327	Wochenbett (Puerperium).....	343
Endometriumkarzinom.....	328	Harnwegsinfekt in der Schwangerschaft.....	343
Vulvakarzinom.....	329	Humane Teratogene.....	343
Vaginalkarzinom.....	329		

Physiologie

Östrogene	Synthese	aus Androgenen durch Aromatase in Granulosazellen des Ovars, Plazenta, Fettgewebe, NNR, Hoden
		LH Stimulation der Androgenproduktion in den Thekazellen
		FSH stimuliert Umwandlung von Androgenen in Östrogene
Funktion		fördert sexuelle Entwicklung der Frau, stimuliert die Reifung der primären und sekundären Geschlechtsmerkmale
		Uterus Endometriumproliferation; NW: erhöhtes Endometrium-Ca Risiko
		Cervix Weitstellung der Cervix, dünnflüssige Schleimproduktion

Vagina	Proliferation des Plattenepithels
Mamma	Entwicklung der Brustdrüse; NW: Gynäkomastie, Galaktorrhö, erhöhtes Mamma-Ca Risiko
Genitalregion	Schambehaarung, Pigmentierung
Knochen	Knochenaufbau durch Aktivierung von Osteoblasten, Schluss der Epiphysenfugen
Gefäße	protektiver Effekt
Gerinnung	erhöhte Thrombose- und Gerinnungsneigung
Proteinsynthese	anabole Wirkung
Niere	Wasser- und Natriumretention erhöht → Wassereinlagerung; NW: Gewichtszunahme
Leber	verminderte Bilirubinausscheidung; NW: Hepatotoxizität
ZNS	Hyperprolaktinämie (Siehe Gynäkomastie); NW: depressive Verstimmung

Menstruationszyklus

	Ovar	Endometrium	Labor
1. Zyklushälfte (Tag 1-14)	Follikelphase: Follikelreifung unter dem Einfluss von FSH, Graaf'scher Follikel: Östrogenproduktion inhibiert FSH, hohe Östrogenproduktion fördert LH-Sekretion (LH-Peak induziert Ovulation) Ovulation am 14. Tag: nach Ovulation exprimieren Granulosazellen LH-Rezeptoren, Umwandlung in Gelbkörper	Desquamationsphase Tag 1-4 (Progesteronmangel durch Gelbkörper-Untergang induziert Gefäßkontraktion → Ischämie und Abstoßung der Lamina functionalis), Proliferationsphase Tag 5-14 (unter dem Einfluss von Oestrogen)	Oestrogen, FSH in Frühphase, LH als Ovulationsreiz
2. Zyklushälfte (Tag 15-28)	Lutealphase: Progesteronproduktion im Gelbkörper, negative Rückkopplung auf LH-Sekretion, Absterben des Gelbkörpers bei ausbleibender Nidation, Sekretion von β-HCG bei Nidation (übernimmt Funktion von LH, erhält Gelbkörper am Leben)	Sekretionsphase: Differenzierung der Lamina functionalis unter Einfluss des Progesterons	hohe Progesteron- und LH-Spiegel

Diagnostik in der Gynäkologie

Spekulum	Ind: Routineuntersuchung, vaginale Beschwerden, Blutungen, vaginaler Ausfluss, unklare Unterbauchschmerzen
Abstriche	Zytologischer/PAP-Abstrich: ekto- und endozervikal, Einteilung nach Münchner-Nomenklatur (Dysplasie = Pap IIID, CIN = Pap IV, Malignom = Pap V); bei PAP III HPV-Diagnostik oder Curettage, Nachkontrollen Nativ: Normalbefund: stäbchenförmige Laktobazillen (Döderlein-Stäbchen); Pathologisch: Pseudomyzelien, Trichomonaden, Clue cells (bakterielle Vaginose), Amintest positiv, gramnegative Diplokokken (Gonorrhö) Kultureller Erregernachweis PCR: Vd. a. Chlamydien, HPV-Typendifferenzierung pH-Bestimmung: normal 3.8-4.5
Kolposkop	Essigsäureprobe: Weissfärbung von dysplastischem Epithel (durch HPV-Befall, Transformationszone) Schiller-Iod-Probe: positiv: Ektozervik braun (glykogenhaltige Zellen werden angefärbt), negativ: Endozervikale Drüsenzellen und dysplastische Zellen wenig bis gar nicht angefärbt (weniger differenziert)
Labordiagnostik	SS-Test, Entzündungsparameter, Hormondiagnostik, Urinstatus/-sediment, Transaminasen und AP Tumormarker: - CA 15-3: Verlaufsparemeter bei Mamma- und Ovarial-CA - CEA: Verlaufsparemeter bei Mamma-CA - CA 125: Verlaufsparemeter Ovarial-CA - SCC: Plattenepithel-CA (Zervix, Vulva, Vagina) - AFP: Keimzelltumoren - HCG: Chorion-CA, Keimzelltumoren (Verlaufsparemeter Frühschwangerschaft, bzw. bei EUG)
KU	Bimanuelle Untersuchung: Uterus, Ovarien, Mamma
Sonographie	transvaginal, abdominal, Mamma und Axilla
Mammographie	Mammographie-Screening alle 2 Jahre bei Frauen >50 Jahren, oder vorher bei klinisch auffälligem Befund - Malignomsuspekter Befund: unscharf begrenzte Raumforderung mit radiären Ausläufern, gruppierte, polymorphe Mikroverkalkungen - Beurteilung bei hoher Gewebsdichte schlecht (Brustdichte nach ACR: d = extrem dichte Brust) - BI-RADS-Klassifikation: BI-RADS 2: benign, physiologischer Befund; 3: wahrscheinlich gutartiger Befund; 4: Abklärungsbedürftig; 5: hochgradig malignomsuspekt; 6: histologisch gesichertes Karzinom

- Sensitivität 80%, Spezifität 95%

Biopsie	v.a. Portio-Probenentnahmen und Mamma-Biopsien
Hysteroskopie	Diagnostisch: Abklärung auffälliger Sono-Befunde, Blutungsstörungen, Kinderwunschdiagnostik Therapeutisch: gezielte Abtragung pathologischer Befunde (Polype, Myome, Endometrium) → kann kombiniert werden mit Abrasio / Kürettage (Ausschabung Gebärmutterhöhle) oder fraktionierter Abrasio (getrennte Gewinnung von Gewebe aus Gebärmutterhals und -höhle)
Laparoskopie/ Pelviskopie	Diagnostisch: unklare Unterbauch-SZ, Operatives Staging Zervix-CA, Sterilitätsdiagnostik (Chromopertubation) Therapeutisch: EUG, Endometriose, Uterusmyome, Fehlbildungen, Hysterektomie, Adnexektomie, Zystenentfernung

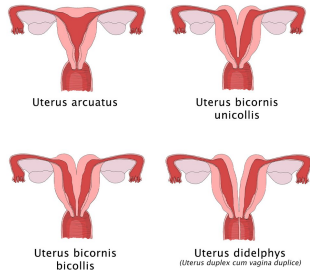
Gutartige Befunde

Portioektomie	Endometriales Zylinderepithel der Endozervix auf der vaginalen Portiooberfläche; i.d.R. asymptomatisch, gelegentlich Kontaktblutungen beim GV und vaginaler Ausfluss
Transformation szone	Übergang von nicht-verhornendem Plattenepithel der Ektozervix (Portio vaginalis) in das endozervikale Zylinderepithel; liegt prämenopausal ektozervikal, postmenopausal endozervikal
Ovula Nabothi	Retentionszysten der Zervix durch Überwucherung des Plattenepithels über die Drüsenausführgänge der Endozervix
Zervixpolyp	Hyperplastisches Schleimhautepithel; maligne Entartung sehr selten; bei Bedarf Abtragung mittels Kürettage

Prämale Cervixbefunde

Befunde, die weiterer Beobachtung, Abklärung oder Therapie bedürfen	
Condyloma acuminata	Meist HPV-Typen 6 und 11; i.d.R. asymptomatisch
Metaplasien	Umwandlung von Zylinderepithel in nicht-verhornendes Plattenepithel, meist in Transformationszone
Leukoplakie	nicht abwischbare, weissliche Schleimhautveränderungen mit Zellatypien

Fehlbildungen des Uterus, Vulva und Vagina

Physiologie	Uterus: Flexio (Winkel zwischen Cervix und Corpus uteri), Versio (Winkel zwischen Vagina und Cervix uteri) Endometrium: Lamina functionalis, Lamina basalis
Pathogenese	Entwicklungsstörungen v.a. durch Unvollständigen Verschluss der Müller-Gänge
Formen	Uterus Uterus arcuatus: Einfurchung im Fundusbereich Uterus bicornis: unvollständige Verschmelzung mit paarigem Uterus - Unicollis: unpaarige Zervix - Bicollis: paarige Zervix Uterus didelphys (duplex): Unvollständige Verschmelzung mit zwei getrennten Uteri und Zervices und meist auch getrennten Scheiden Uterus unicornis: Aplasie eines Müllergangs Uterus subseptus: medianes Septum und zwei Lumina  Uterus arcuatus Uterus bicornis unicollis Uterus bicornis bicollis Uterus didelphys (uterus duplex with vagina duplex)
Vulva und Vagina	<u>Angeboren</u> (Hymenalatresie, Vaginalatresie) Klinik: primäre Amenorrhö, Molimina menstrualia (Amenorrhö, die monatlich an Schmerzintensität zunimmt), tastbarer Unterbauchtumor, Hämatometra (Blutansammlung im Uterus) Therapie: Inzision und Ausräumung des Menstrationsblutes <u>Erworben</u> (Synechien im Zervikalkanal, Labiänsynechie) Klinik: sekundäre Amenorrhö, Molimina menstrualia, Hämatometra Therapie: Operativ; bei Labiänsynechien östrogenhaltige Salbe
Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom	Pathogenese: Aplasie von Vagina und Cervix, rudimentäre Uterushörner, endokrinologisch normal da unauffällige Ovaranlage Klinik: weiblicher Genotyp (46,XX), primäre Amenorrhö, sonst normale sekundäre Geschlechtsausreifung, keine/schmerzhaft vaginale Penetration, Sterilität; evtl. MURCS-Assoziation: <u>M</u>üllergangaplasie, <u>R</u>enale Aplasie, <u>C</u>ervikothorakale Somitendysplasie mit <u>S</u>kelett- und <u>H</u>erzfehlbildungen

Fehlbildungen der Mamma

Pathogenese	Störungen der Rückbildung der Milchleisten in der 7.-8. SSW
Formen	Polymastie: Überzählige Mammae Polythelie: überzählige Brustwarzen Athelie: fehlende Brustwarzen

Androgenresistenz

Ätiologie	XR; unterschiedlich ausgeprägte Endorganresistenz gegenüber Androgenen (Rezeptordefekt oder postrezeptorisch)
Pathogenese	Genotyp: XY Phänotyp: je nach Ausprägung der Androgenresistenz (inkomplett oder komplett) von weiblich (Pseudohermaphroditismus masculinus) bis männlich
Klinik	Hypospadie bis testikuläre Feminisierung mit normaler Mamma, blind endender Vagina und Uterusaplasie, fehlender sekundären Geschlechtsbehaarung 'hairless women disease', primärer Amenorrhö, Sterilität; intraabdominelle Hoden
Diagnostik	Präpubertär: Testosteron↑↑ (hypergonadotroper Hypergonadismus) Postpubertär: LH↑ und hochnormale Testosteronspiegel Direkte Genanalyse
Therapie	Androgen- (nur bei inkompletter Resistenz) oder Östrogengabe in Abhängigkeit vom Phänotyp und der Geschlechtsidentität des Kindes, Entfernung der Hoden (erhöhtes Entartungsrisiko)

5α-Reduktasemangel

Ätiologie	Mutationen auf Chr. 2, betrifft ausschliesslich Genotyp XY
Pathogenese	Keine Umwandlung von Testosteron zu DHT → fehlende Virilisierung der Geschlechtsorgane
Klinik	Bei Geburt äusseres Genital weiblich, ggf. mit Klitorishypertrophie und Pseudovagina, inneres Genital männlich; Virilisierung (Peniswachstum, Descensus testis) in der Pubertät durch zunehmende Testosteronsynthese
Diagnostik	Testosteron↑, DHT↓; kein Anstieg von DHT unter hCG-Gabe; genetische Untersuchung
Therapie	je nach Geschlechtsidentität Substitution mit Östrogen/Gestagen + Hodenentfernung oder Testosteron

Gynäkomastie

Ätiologie	Idiopathisch, erhöhte Östrogenspiegel, Androgenmangel, Medikamentennebenwirkungen (Spironolacton), Leberzirrhose (verminderter Östrogenabbau), terminale Niereninsuffizienz, Hodentumoren (β-HCG-produzierend)
Pathogenese	Ausbildung von Brustdrüsengewebe beim Mann (= echte Gynäkomastie)
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Palpation von Brust und Hoden (Ausschluss Karzinom) Labor: LH, FSH, Prolaktin, Testosteron, Östradiol, Leber- und Nierenwerte, β-HCG, AFP (Hodentumor) Bildgebung: Mammographie, MRT Hypophyse, Leber- und Nierenultraschall, Röntgen-Thorax (paraneoplastische β-hCG-Produktion beim Lungenkarzinom)
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, subkutane Mastektomie
DD	Mamma-Ca beim Mann Falsche Gynäkomastie = Lipomastie bei Adipositas Physiologische Gynäkomastie - Neugeborenen (weiblicher Hormoneinfluss der Mutter) - Pubertät (spontan regredient) - Im höheren Lebensalter

ZyklusanomalienDysmenorrhoe (Regelschmerzen)

Pathogenese	Primär: erhöhte Synthese von Prostaglandinen im Endometrium (erhöhte Kontraktilität), Uterusfehlbildungen Sekundär: IUD, Endometriose, Myome, Zysten, psychologische Faktoren
Klinik	Schmerzhafte Menstruation, primär (seit Menarche) oder sekundär
Therapie	Nach Ausschluss organischer Ursachen: Mefenaminsäure (Prostaglandinsynthesehemmer), Ovulationshemmer

Veränderung der Blutungsfrequenz

Polymenorrhoe	Zykluslänge <25 Tage, verkürzte Follikelreifungsphase	nach Menarche / vor Menopause, Stress
Oligomenorrhoe	Zyklusdauer >35 Tage	Corpus-luteum-Persistenz, PCOS, Essstörungen

Primäre Amenorrhoe

Definition	Keine Menarche bis zum 16. Geburtstag

Ätiologie	Normogonadotrop/anatomisch: Hymenalatresie, Vaginalsepten/-atresie, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom, Leistungssport Hypergonadotroper Hypogonadismus: Ovarialinsuffizienz, zB. Turner-Syndrom Hypogonadotroper Hypogonadismus: HVLI (CF, CED), Essstörungen, Kallmann-Syndrom, SHT, Hirntumore Virilisierung: Androgenitales Syndrom, PCO-Syndrom

Sekundäre Amenorrhoe

Definition	Ausbleiben der Menstruation während mehr als 3 Monaten bei etabliertem Zyklus
Ätiologie	Schwangerschaft: häufigste Ursache einer sekundären Amenorrhoe Hypergonadotroper Hypogonadismus: Ovarialinsuffizienz, zB. Zysten, androgenproduzierende Ovarialtumore, Radiatio Hypogonadotroper Hypogonadismus: HVLI, Essstörungen, Tumoren, Sheehan-Syndrom, Hyperprolaktinämie Endometriose psychogen

Veränderung der Blutungsstärke/-dauer

		Ätiologie	Therapie
Hypermenorrhoe	Blutverlust >80 ml, Koagelabgang	Myome, Endometrium-Ca, Östrogenüberschuss, Endometriose	Gestagene
Hypomenorrhoe	Blutverlust <25 ml	Endometriumatrophie, Essstörungen, CED, orale Kontrazeptiva	Oestrogene
Menorrhagie	verlängerte Menstruation >7 Tage	meist in Kombination mit Hypermeorrhoe	
Brachymenorrhoe	verkürzte Menstruation <3 Tage		

Veränderung des Menstruationszeitpunkts

		Ätiologie
Metrorrhagie	Azyklische oder Dauerblutung ausserhalb des normalen Zyklus	Ovarialinsuffizienz, Follikelpersistenz, Myome, Endometrium-Ca, Zervix-Ca, orale Kontrazeptiva
Menometrorrhagie	Verstärkte, verlängerte und ggf. azyklische Blutung	Endometriumatrophie, Essstörungen, CED, orale Kontrazeptiva
Spotting	Schmierblutungen	Endometrium- und Cervixkarzinom; während SS Abortus imminens

Prämenstruelles Syndrom

Definition	Zyklisch auftretende prämenstruelle Beschwerden
Epidemiologie	25-50% aller Frauen im gebärfähigen Alter
Klinik	Ödeme, Mastodynie (schmerzende Brüste), Dyspareunie, Kopf- und Rückenschmerzen, Durchfall, Heisshunger, Stimmungsschwankungen, Erschöpfung, Müdigkeit
Therapie	Meiden von Triggern wie Alkohol, Nikotin und Koffein, Stressabbau, körperliche Aktivität, Ovulationshemmer zur Zyklusregulierung, Analgetika, Antidepressiva

Polyzystisches Ovarialsyndrom (PCOS)

Definition	Rotterdam-Kriterien: mind. 2 Kriterien von: 1. Oligo- und/oder Anovulation 2. Virilisierung durch Hyperandrogenismus 3. Polyzystische Ovarien Andere Ursachen von irregulären Blutungen und Androgenerhöhung müssen vorher ausgeschlossen werden!
Epidemiologie	Manifestationsalter zw. 20 bis 30 Jahren, ca. 4-12% der geschlechtsreifen Frauen leiden an einem PCOS
Ätiologie	Assoziation zum metabolischen Syndrom (Adipositas, Insulinresistenz, Hypercholesterinämie)
Pathogenese	Periphere Insulinresistenz → Hyperinsulinämie steigert ovarielle Androgenproduktion mit Verschiebung der LH/FSH Freisetzung zugunsten der LH-Produktion → gestörte Follikelreifung und An-/ Oligoovulation → Vermehrte Androgenvorstufen → Virilisierung + reaktive Erhöhung der Östrogenproduktion
Klinik	Ovarielle Hyperandrogenämie - Zyklusstörungen: primäre Amenorrhoe, Oligomenorrhoe → unerfüllter Kinderwunsch - Virilisierung: Hirsutismus, Akne, androgenetische Alopezie, tiefe Stimme

	Metabolisches Syndrom: Adipositas, Hyperglykämie, Hypertriglyzeridämie, Hypercholesterinämie
Diagnostik	Labor Hormone: isolierte LH-Erhöhung, LH-/FSH-Quotient↑, Testosteron↑ und Östrogen↑, Progesteron↓ (durch Anovulation kein progesteronproduzierendes Corpus luteum), SHBG↓ (Hyperinsulinämie hemmt hepatische Synthese) Labordiagnostik zum Metabolischen Syndrom Sonographie: polyzystische Ovarien (nicht obligat!) mit mindestens 12 Zysten
Therapie	Symptomatisch: orale Antikonception (Progesteron mit antiandrogener Wirkung), Glukokortikoide, Metformin Kinderwunsch: Absetzen Kontrazeptiva, Follikelstimulation mit Clomifen (Cave: ovariell Hyperstimulationssyndrom), IVF Kein Kinderwunsch: Antiandrogene
DD	AGS, Morbus Cushing, Hypophysenadenom, androgenproduzierende Tumoren, exogene Androgenzufuhr

Merke! Eine Diagnosestellung ist möglich, auch wenn keine Zysten im Ovar vorliegen!

Klimakterium und Menopause

Definition	Klimakterium: Übergangsphase von der reproduktiven Zeit bis zum Erlöschen der ovariellen Funktion								
	<table> <tr> <td>Prämenopause</td><td>Zeitraum mit klimakterischen, unregelmässigen Menstruationszyklen bis zur Menopause, meist im Alter von 40 bis 50 Jahren</td></tr> <tr> <td>Menopause</td><td>Zeitpunkt der letzten Menstruation, im Durchschnitt mit 52 Jahren</td></tr> <tr> <td>Postmenopause</td><td>12 Monate nach der Menopause bis zum 65. Lebensjahr (anschliessend Senium)</td></tr> <tr> <td>Perimenopause</td><td>Zeitraum von 2-3 Jahren um die Menopause</td></tr> </table>	Prämenopause	Zeitraum mit klimakterischen, unregelmässigen Menstruationszyklen bis zur Menopause, meist im Alter von 40 bis 50 Jahren	Menopause	Zeitpunkt der letzten Menstruation, im Durchschnitt mit 52 Jahren	Postmenopause	12 Monate nach der Menopause bis zum 65. Lebensjahr (anschliessend Senium)	Perimenopause	Zeitraum von 2-3 Jahren um die Menopause
Prämenopause	Zeitraum mit klimakterischen, unregelmässigen Menstruationszyklen bis zur Menopause, meist im Alter von 40 bis 50 Jahren								
Menopause	Zeitpunkt der letzten Menstruation, im Durchschnitt mit 52 Jahren								
Postmenopause	12 Monate nach der Menopause bis zum 65. Lebensjahr (anschliessend Senium)								
Perimenopause	Zeitraum von 2-3 Jahren um die Menopause								
Sonderform	Klimakterium praecox: Klimakterium vor dem 40. LJ Ätiologie: Primäre Ovarialinsuffizienz: idiopathisch, Chemo oder Radiatio, Turner-Syndrom, XX-Gonadendysgenese, Swyer-Syndrom, Autoimmunerkrankungen (z.B. RA), Hypothyreose, Diabetes mellitus								
Pathogenese	Absinken der Östrogen- und Progesteronspiegel durch abnehmende Ovarialfunktion, reflektorisch erhöhtes FSH und LH (hypergonadotroper Hypogonadismus)								
Klinik	Asymptomatisch bis typische Wechseljahrsbeschwerden mit Tachykardie, Schweissausbrüche, Schwindel, Kopfschmerzen, Obstipation, Libidoverlust, Schlaflosigkeit, depressive Verstimmung, innere Unruhe Vaginitis senilis: Schleimhautatrophie durch Östrogenmangel mit Juckreiz, Scheidentrockenheit, Dyspareunie, erhöhte Infektionsgefahr (sekundäre bakterielle oder Pilzinfektion)								
Diagnostik	Labor: Östrogen und Progesteron ↓, LH und FSH ↑, Testosteron und Prolaktin normal								
Therapie	Hormonersatz <table> <tr> <td>Indikation</td><td>Klimakterium praecox, ausgeprägten Beschwerden (Patientinnenwunsch)</td></tr> <tr> <td>Wirkstoff</td><td>Kombinationspräparat mit Östrogen und Progesteron (Ausnahme: nach Hysterektomie kann Östrogen alleine verabreicht werden)</td></tr> <tr> <td>Komplikationen</td><td>erhöhte Thromboseneigung, erhöhtes Risiko Endometrium- und Mamma-Ca, protektiv für Kolon-CA</td></tr> </table> Vaginitis senilis: lokale Östrogene	Indikation	Klimakterium praecox, ausgeprägten Beschwerden (Patientinnenwunsch)	Wirkstoff	Kombinationspräparat mit Östrogen und Progesteron (Ausnahme: nach Hysterektomie kann Östrogen alleine verabreicht werden)	Komplikationen	erhöhte Thromboseneigung, erhöhtes Risiko Endometrium- und Mamma-Ca, protektiv für Kolon-CA		
Indikation	Klimakterium praecox, ausgeprägten Beschwerden (Patientinnenwunsch)								
Wirkstoff	Kombinationspräparat mit Östrogen und Progesteron (Ausnahme: nach Hysterektomie kann Östrogen alleine verabreicht werden)								
Komplikationen	erhöhte Thromboseneigung, erhöhtes Risiko Endometrium- und Mamma-Ca, protektiv für Kolon-CA								

Cave! Eine Hormonersatztherapie mit Östrogenen erhöht wahrscheinlich das Risiko für Mammakarzinome! Durch Kombination mit einem Gestagen kann dieses Risiko gesenkt werden.

Descensus genitalis

Definition	Absenkung von Vagina u/o Uterus bis zum Hymenalsaum - Descensus uteri: Prolabieren des Uterus bis ins mittlere oder untere Scheidendrittel - Entero-/Rektozele: Aussackung des Rektums/Darms durch hinteres Scheidengewölbe - Zystozele/Urethrozele: Aussackung der Harnblase (und Urethra) durch vorderes Scheidengewölbe - Genitalprolaps: Vagina oder Uterus ragen über den Hymenalsaum hinaus, Partial- oder Totalprolaps
Ätiologie	Insuffizienz der Beckenbodenmuskulatur und ligamentären Halteapparats durch allgemeine Bindegewebsschwäche, Schwangerschaft, traumatische Geburten, Adipositas, erhöhter intraabdominaler Druck (Obstipation, chronischer Husten), Diabetes mellitus (Denervierung des Beckenbodens)
Klinik	Druckgefühl, Unterbauch- und Kreuzschmerzen, Miktionsbeschwerden (Belastungsinkontinenz, HWI, Harnverhalt, Hydronephrose) und Defäkationsbeschwerden (Obstipation, Stuhlinkontinenz), Druckulzerationen mit Blutabgang
Stadien	Grad I: Portio uteri 1 cm vor Introitus vaginae Grad II: Portio uteri auf Höhe des Introitus vaginae Grad III: Portio uteri bis 2 cm über Introitus vaginae

	Grad IV: Partial-/Totalprolaps (Vagina/Uterus liegen nur teils oder komplett umgestülpt vor Introitus)
Diagnostik	Spekulumeinstellung (Husten- und Pressversuch), Sonographie (TVUS, Restharnbestimmung, Nierensonographie), Urodynamik (Ausschluss latente Stressinkontinenz), Urinstatus
Therapie	Konservativ: Beckenbodengymnastik, lokale Östrogene, Pessar (Übergangslösung) Operativ: vaginale Hysterektomie mit Kolporrhaphie und sakrospinale Scheidenstumpffixation (alleinige Kolporrhaphie bei geringgradigem Deszensus, alleiniger Rektio-Zystozele bei Patientinnen, die keine Hysterektomie wünschen) Inkontinenzengriff

Vulvitis und Vaginitis / Vaginose

Ätiologie	Infektiös	Bakteriell: E. coli, Gardnerella (bakterielle Vaginose), Anaerobier, Streptokokken, Staphylokokkus aureus, Chlamydien, Gonokokken Viral: Herpes simplex Fungal: Candida albicans Protozoen: Trichomonas vaginalis (direkte Übertragung bei GV)
	Allergisch	Kontaktallergie gegen Waschmittel, Duschgel, Textilien, Slipeinlagen
	Andere	Diabetes mellitus, Lichen, Morbus Behçet, postmenopausaler Östrogenmangel, Radiatio, mechanisch
Klinik	Asymptomatisch, Pruritus, brennende Schmerzen, Dyspareunie, Dysurie, vaginaler Ausfluss, Lymphadenopathie Bakterielle Vaginose: bei häufigem GV, fischartiger und dünnflüssiger, schaumiger Ausfluss Trichomoniasis: meist asymptomatisch, unangenehm riechender, grün-gelblicher Ausfluss mit Schaumbildung, punktförmige Rötung der Vaginalschleimhaut ('Erdbeerzervix') Candida-Vulvovaginitis: starker Pruritus, krümeliger, weißer, geruchsloser Ausfluss	
Diagnostik	Vulvitis: ggf. Abstrich mit Nativ- und Grampräparat, pH-Messung Bakterielle Vaginose: mind. 3 Amsel Kriterien: - Amintest mit verstärktem Fischgeruch (1-2 Tropfen 10%ige Kalilauge) - Dünnflüssiger/schaumiger grau-weißer bis gelber Fluor vaginalis - Clue-cells im Nativabstrich oder Grampräparat (mit Bakterien bedeckte Plattenepithelzellen) - Vaginal-pH > 4.5 Trichomoniasis: Flagellierte Protozoen mit mehreren Geißeln im Nativpräparat Candida-Vulvovaginitis: Pseudomyzelien in Nativabstrich	
Therapie	Vulvitis: - symptomatisch: Auslöser meiden, Sitzbäder mit synthetischen Gerbstoffen, Zinksalbe - empirische Antibiose: Doxycyclin + Metronidazol oder Amoxicillin + Metronidazol Bakterielle Vaginose: Metronidazol p.o. oder lokal (insbesondere in der SS, Gefahr der Frühgeburtlichkeit) Trichomoniasis: Metronidazol p.o. Candida-Vulvovaginitis: lokale Antimykotika (zB. Clotrimazol), ggf. systemische Antimykotika → Mitbehandlung Partner und Verzicht auf Geschlechtsverkehr während der Behandlung (Vermeidung Ping-Pong-Effekt)	

Merke! «AmSEL-Kriterien»: **A**mingeruch, **S**chlüsselzellen, **E**rhöhter pH, **L**iquider Fluor

Bartholinitis und Bartholinzyste

Ätiologie	Bakterielle Mischinfektion mit Darm- und Scheidenbakterien (E. coli, Anaerobier, Gonokokken, Streptokokken etc.)
Pathogenese	Entzündung der Glandula vestibularis major (Bartholindrüsen) mit Verschluss der Ausführungsgänge und Empyembildung
Klinik	plötzlich auftretende, einseitige Rötung und Schwellung im unteren Bereich der Labien
Therapie	Symptomatisch: antiseptische Sitzbäder, Analgesie, Kühlen Systemische Antibiose (bei schwerem Verlauf): Amoxicillin + Metronidazol p.o. Operativ (indiziert falls keine Spontanruptur): Spaltung und Marsupialisation (Umschlagen und Umnähen der Wundränder)

Endometritis, Salpingitis / Adnexitis und Pelvic inflammatory disease (PID)

Definition	PID: Kombination aus Zervizitis, Endometritis, Adnexitis
Epidemiologie	1% aller Frauen, v.a. im geschlechtsreifen Alter
Ätiologie	Gonokokken oder Chlamydien (ggf. als Superinfektion i.R. einer bakteriellen Vaginose), seltener Infektion mit E. coli, Enterobakterien, Mykoplasmen, Hib,

Risikofaktoren	Bakterielle Vaginose/Vaginitis, häufiger GV, IUD, Menstruation, Geburt/Wochenbett, Z.n. Kürettage/gyn. Eingriffen
Pathogenese	Meist ascendierende Infektion über klinisch inapparente Zervizitis, selten deszendierend (Appendizitis, Peritonitis, CED)
Klinik	Symptomarm bis lebensbedrohlich - Akut: Fieber, akut beginnende stark seitenbetonte Unterleibschmerzen, akutes Abdomen, Übelkeit, Emesis - Subakut: mässige UnterbauchSZ, subfebril, Resistenz im Adnxbereich - Chronisch: kein Fieber, DruckSZ, eitriger Fluor, Meno- und Metrorrhagien, jederzeit Exazerbation möglich Ggf. Dysurie, Dyspareunie, Meno- und Metrorrhagie, eitriger zervikaler Fluor, Obstipation/Diarrhö
Diagnostik	Portioschiebeschmerz, ggf. Peritonitis Labor mit erhöhten Entzündungswerten Vaginalabstrich, Mikrobiologische Kultur Sonographie: Schwellung der Adnexe Diagnostische Laparoskopie
Therapie	Kalkulierte Antibiose: Ciprofloxacin + Doxycyclin ± Metronidazol Erregerspezifisch: - Chlamydien: Ciprofloxacin + Metronidazol + Azithromycin (Makrolid) - Gonokokken: Ciprofloxacin + Metronidazol + Ceftriaxon
DD	EUG, Appendizitis, Pyelonephritis
Komplikationen	Sterilität, Douglas-Abszess, Fitz-Hugh-Curtis-Syndrom, in SS erhöhte Morbidität für Mutter und Kind

Merke! Eine PID kann sich klinisch sowohl wie eine Appendizitis als auch eine EUG präsentieren.

Entzündliche Veränderungen der Mamma

Mastitis

Ätiologie	Mastitis puerperalis: Entzündung des Drüsengewebes während der Stillzeit durch bakterielle Infektion durch Hautverletzungen, Sekretstau (Milchstau), unzureichende Stilltechnik oder -frequenz oder mangelnde Hygiene Mastitis non-puerperalis: abakterielle (Sekretstau bei Hyperprolaktinämie) oder bakterielle (v.a. S. aureus und KNS, selten Streptokokken) Mastitis ausserhalb der Stillzeit Prädisponierende Faktoren: Hautverletzung, Piercing, Raucherinnen, östrogenhaltige Ovulationshemmer
Klinik	Schmerzen, Rötung und Schwellung der Brust, axilläre Lymphadenopathie, Fieber
Diagnostik	Mastitis puerperalis: bakterielle Mastitis, wenn keine Besserung durch konservative Massnahmen nach 24-48h Biopsie bei Therapieresistenz
Therapie	Mastitis puerperalis: regelmässige Brustentleerung, i.d.R. kein Abstillen nötig, Wärmen vor der Brustentleerung, Kühlung nach der Brustentleerung, Analgetika (Paracetamol, Ibuprofen), Antibiose bei bakterieller Mastitis (Cephalosporin oder Flucloxacillin) Mastitis non-puerperalis: Kühlung, systemische Antibiose mit Clindamycin, ggf. Prolaktinhemmer (Bromocriptin)
DD	Inflammatorisches Mammakarzinom, M. Paget der Mamille
Komplikationen	Rezidive bei der Mastitis non-puerperalis trotz erfolgreicher Therapie nicht selten, Mammaabszess, selten Fortschreiten bis Sepsis

Cave! Tritt trotz Therapie keine Besserung ein, sollte ein maligner Prozess ausgeschlossen werden (Mammographie, Biopsie)!

Mammaabszess

Ätiologie	postoperative Wundheilungsstörung, fortgeschrittene Mastitis
Therapie	Punktion, Inzision, Drainage; systemische Antibiose

Mamillenekzem

Ätiologie	atopische Dermatitis, Kontaktekzem, mechanische Irritation (Reibung der Kleidung)
Diagnostik	Nach 3 Monaten Biopsie bei einseitigem, therapieresistenten Mamillenekzem (DD: Morbus Paget der Mamille)
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, Abkleben der Mamille bei mechanischer Irritation

Benigne tumoröse Veränderungen der Mamma

DD	Schwellung i.R. des Brustwachstums in der Pubertät: druckschmerzhaft, gut verschieblich, häufig, Kontrolle Lipom, Hamartom, Atherom Zysten Fibroadenom: häufigster benigner Mammatumor, Proliferation von Bindegewebe und Drüsen Intraduktales Papillom: Papillomatose mit möglicher maligner Entartung Phylloides tumor: maligne Entartung möglich

Fibroadenom

Definition	Benigner Misch tumor aus bindegewebigen/mesenchymalen (Fibrom) und drüsigen/epithelialen (Adenom) Anteilen
Epidemiologie	Häufigster gutartiger Brusttumor, Altersgipfel ca. 20.-30. LJ
Klinik	Meist nicht schmerzhafter Knoten, kein oder langsames Wachstum (Grösse meist ca. 1-3 cm), meist solitär
Diagnostik	Sonographie: solider, echoarmer, scharf begrenzter Tumor Stanz- oder Vakuumbiopsie zur Diagnosesicherung (obligat bei Größenprogredienz und Frauen >40 Jahre)
Therapie	Zuwarten und regelmässige Kontrollen Exzision bei Grösse >3cm oder schnellem Wachstum, Schmerzen, Patientin >40 Jahre
Prognose	Ohne Behandlung oft regredient, geringes Malignitätspotential

Mastopathie (fibrös-zystische Mastopathie)

Definition	Durch hormonelle Dysregulation ausgelöste Proliferation der epithelialen und mesenchymalen Mammastrukturen, die mit Zystenbildung einhergeht
Epidemiologie	Betrifft ca. 50% der Frauen, Manifestation zw. 30-50 Jahren
Ätiologie	Vermutet wird ein relativer Östrogenüberschuss oder Progesteronmangel (gestörte Östrogen-Gestagen-Relation)
Klinik	Zyklusabhängige, prämenstruelle Mastodynie, tastbare Knoten in der Brust (Schrotkugelbrust), Mamillensekretion
Histologie	Nach Prechtel: Grad I bis III (Grad III mit Epithelproliferationen, Zellatypien und 5-mal erhöhtem Mamma-Ca-Risiko)
Therapie	I.d.R. konservativ mit Kühlung, lokalen oder systemischen Gestagenen, Antiöstrogene, Prolaktinhemmer (Bromocriptin); ggf. operativ bei proliferativer Mastopathie mit Atypien (Grad III): Exzision der Knoten oder Mastektomie
DD	Mammakarzinom
Komplikationen	Risiko für Mammakarzinom bei der proliferativen Mastopathie mit Atypien (Grad III) um das 5fache erhöht

Maligne tumoröse Veränderungen der Mamma

Epidemiologie	Häufigste maligne Tumorerkrankung der Frau, häufigste Krebstodesursache der Frau, Altersgipfel zw. 60-65 Jahre, Lebenszeitrisiko 12%; Männer mit Lebenszeitrisiko von 0.1%										
Risikofaktoren	Alter, hohe Östrogenexposition (frühe Menarche, späte Menopause), keine Schwangerschaften, keine/kurze Stillzeit, Adipositas, Hormonersatztherapie, hohe Brustdichte, Brustläsionen (hochgradige Mastopathie, Carcinoma in situ, Phylloides tumor), DM Typ 2, hoher Alkoholabusus, Nikotinabusus Genetisch bedingt (5-10%) - BRCA1/2: AD, 70% Erkrankungsrisiko, oft hormonrezeptornegative Tumoren - Li-Fraumeni-Syndrom: AD, p53-Mutation, Assoziierte Tumoren: Mamma-Ca, Sarkome, Leukämie, Lymphome, Hirntumoren, NNR-Ca - Peutz-Jeghers-Syndrom - Familiäre Belastung ohne Mutationsnachweis										
Klinik	Lange asymptomatisch, erst bei fortgeschrittenen invasiven Karzinomen: unscharf begrenzter, druckunempfindlicher, nicht verschieblicher Knoten, entzündlich veränderte Haut, Orangenhaut, Mamillenretraktion, Mamillensekretion, axilläre/supraklavikuläre Lymphknotenvergrösserung, Formveränderung der Brust, Exulzeration, Cancer en cuirasse (Panzerkrebs durch Invasion der Brustwand)										
Risikoläsionen	<u>Duktales intraepitheliales Neoplasie (DIN/DCIS) (95%)</u> <table> <tr> <td>Definition</td><td>nicht-invasive, nicht-obligate Präkanzerose des invasiven Mamma-Ca, die von den Milchgängen (Duktus) ausgeht</td></tr> <tr> <td>Epidemiologie</td><td>häufigste nicht-invasive Krebsvorstufe (Zeitintervall 9 Jahre bis invasives Ca)</td></tr> <tr> <td>Charakteristika</td><td>80% asymptomatisch, ggf. Tastbefund, Komedonekrose möglich</td></tr> <tr> <td>Diagnostik</td><td>Mammographie mit Mikrokalk, Vakuumbiopsie</td></tr> <tr> <td>Therapie</td><td>vollständige Resektion: brusterhaltende Therapie (BET) als Standard; ± Radiotherapie</td></tr> </table>	Definition	nicht-invasive, nicht-obligate Präkanzerose des invasiven Mamma-Ca, die von den Milchgängen (Duktus) ausgeht	Epidemiologie	häufigste nicht-invasive Krebsvorstufe (Zeitintervall 9 Jahre bis invasives Ca)	Charakteristika	80% asymptomatisch, ggf. Tastbefund, Komedonekrose möglich	Diagnostik	Mammographie mit Mikrokalk, Vakuumbiopsie	Therapie	vollständige Resektion: brusterhaltende Therapie (BET) als Standard; ± Radiotherapie
Definition	nicht-invasive, nicht-obligate Präkanzerose des invasiven Mamma-Ca, die von den Milchgängen (Duktus) ausgeht										
Epidemiologie	häufigste nicht-invasive Krebsvorstufe (Zeitintervall 9 Jahre bis invasives Ca)										
Charakteristika	80% asymptomatisch, ggf. Tastbefund, Komedonekrose möglich										
Diagnostik	Mammographie mit Mikrokalk, Vakuumbiopsie										
Therapie	vollständige Resektion: brusterhaltende Therapie (BET) als Standard; ± Radiotherapie										

Atypische duktale Hyperplasie (ADH)

Definition	atypische intraduktale Epithelproliferation mit zytologischen und strukturellen Merkmalen eines differenzierten DCIS
Charakteristika	Übergang in DCIS möglich, Lebenszeitrisiko für invasives Mamma-Ca 30%
Therapie	Exzision

Lobuläre intraepitheliale Neoplasie (LIN/LCIS) (5%)

Definition	nicht-invasive Präkanzerose, die von den Milchdrüsenläppchen (Lobuli) ausgeht und sich auf die terminalen Milchgänge (TDLE) beschränkt
Formen	atypische lobuläre Hyperplasie (ALH) und lobuläres Carcinoma in situ (LCIS)
Charakteristika	Lebenszeitrisiko für invasives Mamma-Ca 30-40%, Wachstum innerhalb der terminalen duktulobulären Einheit (TDLE), zu 30-40% bilateral, Komedonekrose möglich
Diagnostik	meist Zufallsbefund, selten Mikrokalk
Therapie	Komplette Exzision; Bestrahlung wegen geringer Strahlensensitivität nicht empfohlen

Flache epitheliale Atypie (FEA)

Definition	neoplastische Epithelhyperplasie mit Atypien in der TDLE ohne intraluminales Wachstum oder Sekundärarchitektur
Charakteristika	häufig Mikrokalk, geringes Entartungsrisiko, aber Assoziation mit ADH und DCIS
Therapie	vollständige Entfernung durch Stanz-/Vakuumbiopsie benötigt keine weitere Therapie, ansonsten Exzision empfohlen

Morbus Paget der Mamille

Definition	Sonderform des duktales Carcinoma in situ oder invasiven Karzinoms, das die Mamille und die umgebene Haut infiltriert
Klinik	Jucken, Brennen, ekzematös-schuppige Hautveränderung der Mamille und Areola, Mamilleneinziehung oder blutige Mamillensekretion möglich
Diagnostik	Zytologische Untersuchung, besser Stanzbiopsie (Pagetzellen)
Therapie	wie DCIS bzw. invasives Mamma-Ca

Histologische
Klassifikation
nach WHO

Invasives Karzinom ohne speziellen Typ (75%)

Synonym	ehemals invasives-duktales Mamma-Ca
Histologie	nest- oder strangartige, kohäsiv wachsende Tumorzellverbände, variable glanduläre Differenzierung
IHC	E-Cadherin positiv

Invasives Karzinom mit speziellem Typ (25%)

Formen	Invasiv-lobulär (15%), tubuläres, kribiformes, muzinöses, inflammatorisches, neuroendokrines Karzinom

Invasiv-lobuläres Karzinom (15%)

Histologie	kleine, nicht-kohäsiv wachsende, runde, kettenförmige Tumorzellen («Indian files», Gänsemarschformation), «targetoid Pattern» um Milchgänge
IHC	E-Cadherin negativ
Klinik	Oft multizentrisch u/o bilateral

Lokalisation ca. 55% oberer äusserer Quadrant, 15% oberer innerer Quadrant, 15% retromamillär; 1-3% bilateral

Metastasierung	Lymphogen	Regional (N1): ipsilaterale axilläre LK, interpektorale LK sowie LK entlang der A. mammaria interna (parasternal) → bei LK-Befall in der Axilla: bereits stattgefundene hämatogene Metastasierung wahrscheinlich! Fernmetastase (M1): alle sonstigen befallenen nicht-regionalen LK
	Hämatogen	Knochen (osteolytisch, v.a. WS, Becken, lange Röhrenknochen), Lunge, Pleura, Gehirn, Leber

Diagnostik

Basisdiagnostik bei Verdacht:

KU	Palpation der Mammæ und axillärer, supra- und intraklavikulärer LK Jackson-Test: beim Zusammenschieben der Brust über der Verhärtung wölben sich gutartige Veränderungen i.d.R. vor, bösartige Veränderungen bilden eine Hauteinziehung (Plateau-Phänomen)
Bildgebung	Frauen <40 Jahre: Sonographie, ggf. ergänzende Mammographie Frauen >40 Jahre: Sonographie und Mammographie: insbesondere DIN MRT mit KM der Mamma

Diagnosesicherung:

Biopsie	Stanz- oder Vakuumbiopsie (sonographisch, mammographisch oder MRT-gesteuert)	
Histologie	BRE-Grading s.u.	
IHC	ER, PR	80% sind Hormonrezeptor-positiv, assoziiert mit gutem Ansprechen auf endokrine Therapie (Tamoxifen)
	HER2/neu	assoziiert mit gutem Ansprechen auf Ak-Therapie (Trastuzumab), Anthracycline und Taxane, schlechtes Ansprechen auf endokrine Therapie
	Triple negative	ER-negativ + PR-negativ + HER2-negativ
	Ki-67	hoher Proliferationsindex spricht für schnelles Tumorwachstum
LK-Biopsie	Stanzbiopsie	
Zytologie	Morbus Paget der Mamille	

Staging

Indikation: erhöhtes Metastasierungsrisiko (N+, >T2, aggressive Tumorbiologie (HER2-positiv, triple-negativ), Klinik)

Bildgebung: Knochenszintigraphie, CT-Thorax und -Abdomen

- T: T1: <2 cm; T2: 2-5 cm; T3: >5cm; T4: Haut- oder Brustwandinfiltration, inflammatorisches Karzinom
- N: N1: bewegliche axilläre LK; N2: fixierte axilläre oder parasternale LK; N3: infra- und supraklavikuläre LK
- M: hämatogen in Skelett, Lunge, Leber, Gehirn

Grading

BRE-Graduierung: Ausmass der Kernpolymorphismen, tubulären Strukturen und Mitosen

- G1: gut differenziert, geringer Malignitätsgrad
- G2: mässig differenziert, mässiger Malignitätsgrad
- G3: schlecht differenziert, hoher Malignitätsgrad

Therapie

Therapieprinzipien

Nach Stadium

- Lokal begrenzt: ≤Stadium IIA → primär kurativ
- Lokal fortgeschritten: ≥Stadium IIB ohne Fernmetastasen (M0) → primär kurativ
- Fernmetastasiert: Stadium IV (M1) → palliativ

Kurativ: Operativ + Radiatio u/o Systemtherapie

Palliativ: systemische und palliative Therapie

Operative Therapie

Brusterhaltende Therapie (BET) (bei invasivem Ca stets mit adjuvanter Radiatio)

- Indikation: DCIS, günstiges Verhältnis Brust-/Tumolvolumen, intraduktale Komponente und R0 möglich
- Kontraind.: inflammatorisches Karzinom, ungünstiges Verhältnis Brust-/Tumolvolumen, multizentrisches Ca

Mastektomie (bei KI einer BET)

Diagnostische oder therapeutische Lymphknotenentfernung: Sentinel-LK oder Axilladisektion

Systemische Therapie

Neoadjuvant	Indikation	Inflammatorisches Karzinom, lokal fortgeschritten oder primär inoperabel
	Medikation	Antrazyklin und Taxan, Dauer 18-24 Wochen Bei HER2-positiven Tumoren: zusätzlich Trastuzumab Antihormontherapie: Aromatasehemmer
Adjuvant	Indikation	hohes Rezidivrisiko, Triple-negative, HER2/neu+, N+, G3-Differenzierung, Alter <35J
	Medikation	Beginn nach max. 4-6 Wochen postoperativ, Anthrazyklin + Taxan (+ Trastuzumab bei HER2-positivem Tumor für 1 Jahr), Dauer 18-24 Wochen, im Anschluss ggf. Radiatio
Adjuvant endokrine	Definition	Antihormontherapie
	Indikation	ER+ oder PR+

	Medikation	Prä-/postmenopausal: Tamoxifen (selektiver Östrogen-Rezeptor-Modulator); NW: Hitzewallungen, Sehstörungen, Endometrium-CA (Tamoxifen wirkt Östrogen-agonistisch am Endometrium); Alternativen: GnRH-Agonisten, bilaterale Adnexektomie postmenopausal: Aromatasehemmer (+ Tamoxifen) mind. 5 Jahre, ggf. Verlängerung
Adjuvante AK-Therapie	Indikation	HER2-positiv und Tumor ≥ 1 cm
	Medikation	Trastuzumab für 1 Jahr, Beginn idealerweise während Taxan-Phase der (neo)-adjuvanten Chemo
	NW	kardiotoxisch (v.a. in Kombination mit Anthrazyklin), Infektanfälligkeit, grippeähnliche Symptome etc,
CDK4/6-Inhibitoren	Indikation	Karzinom mit Fernmetastasierung

Strahlentherapie

Adjuvante Radiatio: allein innerhalb 8 Wochen postop oder 2-4 Wochen nach adjuvanter Chemo

Indikation: immer nach BET bei invasiven Mamma-Ca, T4, L+, Risikofaktoren, R1-/R2-Situation ohne Nachresektionsmöglichkeit, Knochen- oder Hirnmetastasen

Plastische Brustrekonstruktion

- Expanderprothese/Brustimplantate (NW: Kapselfibrose innert 3 Jahre)
- Wiederaufbau durch Eigengewebe: gestielter oder freier muskulokutaner oder freier lipokutaner Lappen

DD	Entzündliche oder benigne Mammaveränderungen, Mammasarkom, Mammalymphom
Prognose	Axillärer LK-Status als wichtigster Prognosefaktor; in 5-10% Rezidiv des Mamma-Ca nach 10 Jahren Gesamtüberleben 5JÜR: 88%, 10JÜR: 82%
Prävention	Mammographie-Screening alle zwei Jahre nach dem 50 Lebensjahr (i.R. von kantonalen Screeningprogrammen), Mastektomie und Salpingo-Oophorektomie bei BRCA1-Mutation
Komplikationen	Pleurakarzinose, paraneoplastische Hyperkalzämie, Lymphödem nach Axilladisektion, pathologische Frakturen

Cave! Tamoxifen wirkt agonistisch an Östrogenrezeptoren des Endometriums → Erhöhung des Risikos für Endometriumkarzinom!

Merke! Nach einer brusterhaltenden Therapie muss bei invasiven Formen des Mammakarzinoms stets eine adjuvante lokale Radiatio durchgeführt werden, um das Risiko von intramammären Rezidivtumoren zu minimieren!
Rezidive treten meist innerhalb der ersten drei Jahre auf!
Prämenopausale Patientinnen sollten vor einer Chemo über fertilitätserhaltende Massnahmen aufgeklärt werden!

Inflammatorisches Mammakarzinom

Definition	Seltene und aggressive Sonderform des fortgeschrittenen invasiven Mamma-Ca, bei der es zu einer Ausbreitung der Tumorzellen in kutane Lymphbahnen (Lymphangiosis carcinomatosa) kommt
Klinik	Diffuse Rötung und Überwärmung der Brust, ödematöse Hautschwellung und Verdickung (Orangenhaut), Grössenzunahme, ggf. Mamillenrektion, geschwollene axilläre/klavikuläre LK, meist solider Tumor tastbar
Therapie	Neoadjuvante Chemotherapie + radikale Mastektomie + postoperative Strahlentherapie
Prognose	schlecht, werden immer als T4 klassifiziert

BRCA1/2-Mutation

Ätiologie	AD-vererbte Mutationen im BRCA1- oder BRCA2-Gen (Tumorsuppressorgene) erhöhen das Risiko v.a. für Mamma- und Ovarial-Ca (aber auch Pankreas-, Prostata-, Magen- und Kolon-Ca)
Mamma-Ca	Bei etwa 5-10% aller Mamma-Ca nachweisbar - Lebenszeitrisko 60-75% - Erkrankungsalter ca. 40-50 Jahre; 15-20 Jahre früher als bei sporadischem Mamma-Ca
Ovarial-Ca	BRCA1: 30-60%iges Lebenszeitrisko BRCA2: 10-30%iges Lebenszeitrisko
Prävention	Intensivierte Früherkennungsuntersuchungen bei Frauen mit erhöhtem Erkrankungsrisiko - Mammographie jährlich ab dem 40. LJ - MRT der Brust jährlich ab dem 25. LJ - Ärztliche Tastuntersuchung und 6-monatliche Sonographie der Brust, regelmässige Brustselbstuntersuchung

Präventive Operationen

- Präventive bilaterale Mastektomie, bzw. kontralaterale Mastektomie bei bereits erkrankter Brust
- Beidseitige laparoskopische Salpingi-Oophorektomie nach abgeschlossener Familienplanung

Endometriose

Diagnostik	Das Vorkommen von Endometriumzellen ausserhalb der Gebärmutter Schleimhaut
Epidemiologie	betrifft Frauen im reproduktionsfähigen Alter, Prävalenz 2-10%, familiär gehäuft
Ätiologie	Theorien: retrograde Menstruation, «tissue injury and repair», Metaplasie in Embryonalentwicklung, Metastasierung
Risikofaktoren	Genetische Disposition, frühe Menarche, kurzen Menstruationszyklen, später erster Schwangerschaft
Lokalisation	Am häufigsten in Bereich der Sakrouterinbänder und Ovarien; intragenital (Adenomyosis uteri, Tuben, Douglas, Vagina, Vulva, Perineum) oder extragenital (Harnblase, Darm, Appendix, Bauchnabel, Lunge, Zwerchfell, Gehirn)
Klinik	Zyklusabhängige Beschwerden: sekundäre Dysmenorrhoe, zyklussynchroner Crescendoschmerz, Zyklusanomalien (Meno- und Metrorrhagien, Hypermenorrhoe bei Adenomyosis uteri, Schmierblutungen) Zyklusunabhängige Beschwerden: dauerhafte Unterleibsschmerzen bei grossen Ovarialzysten, Infertilität/Sterilität, EUG, Dyspareunie, Hämaturie und Dysurie (Blasenbefall), Dyschezie (schmerzhafter Stuhlgang), Hämoptysen
Diagnostik	KU: SpekulumEinstellung und bimanuelle Palpation TVUS: Schokoladenzyste (homogen echoarm), Adenomyosis uteri mit streifigem Myometrium Therapieversuch mit monophasischen oralen Kontrazeptiva für 3-6 Monate Diagnostische Laparoskopie (möglichst prämenstruell) mit Probeentnahmen und histologischer Diagnosesicherung
Therapie	Symptomatisch: - Gestagenbetonte Antikonzeptiva als kontinuierliche Einnahme (Unterbrechung des zyklischen, Östrogenabhängigen Wachstums der Endometrioseherde) - Reine Gestagentherapie (Minipille) - GnRH-Agonisten (Busrelin, Goserelin): NW: Wechseljahresbeschwerden - bei Therapierefraktärität: Aromatasehemmer Operativ: Entfernung der Endometrioseherde, Schokoladenzyste, Hysterektomie, postoperative Gabe von GnRH-Analoga und Gestagenen
Prognose	Besserung in der Menopause
Komplikationen	Sterilität, EUG, Harnstau, Ileus (bei Strikturen)

Merke! Die Grösse des Befundes korreliert häufig nicht mit den Beschwerden!

Dyspareunie

Ätiologie	Endometriose (Vagina, Douglas-Raum), Anomalien der Geschlechtsanlagen, Infektionen, psychisch

Uterusmyom

Definition	Gutartige, östrogen- und progesteronabhängige Neubildungen des Myometriums, die vorwiegend aus glatten Muskelzellen bestehen und daher zu Leiomyomen gezählt werden
Epidemiologie	Häufigster gutartiger uteriner Tumor der Frau im gebärfähigen Alter
Risikofaktoren	Hohe Sexualhormonspiegel (frühe Menarche, späte Menopause), schwarze Frauen afrikanischer Abstammung
Klassifikation	Submukös (ggf. gestielt), intramural (am häufigsten), subserös (am zweithäufigsten, ggf. gestielt), intraligamentär Sonderform: Myoma in statu nascendi (gestieltes submuköse Myom mit Wachstum in den Zervixkanal, ggf. in Vagina) Uterus myomatosus: mehrere Myome
Klinik	Ggf. asymptomatisch Leitsymptom: Hypermenorrhoe (<40%), Dysmenorrhoe, Unterbauchschmerz Weitere: - Zyklusanomalien (Kontraktilitätsstörungen): Meno- und Metrorrhagien, Hypermenorrhoe, Dysmenorrhoe - Defäkations- und Miktionsbeschwerden, Dyspareunie (bei subserösen Myomen oder Uterus myomatosus) - Infertilität oder komplikationsreiche Schwangerschaft: Lageanomalien des Kindes, fetale Wachstumsretardierung, Früh- und Fehlgeburt, vorzeitige Plazentalösung oder Wehen - Geburt: Geburtshindernis durch Zervixmyom (Sectio), atonische Nachblutung
Diagnostik	Spekulumeinstellung (Myoma in statu nascendi, Zervixmyom), bimanuelle Tastuntersuchung (vergrösserter Uterus) Sonographie: rundliche, inhomogen-echoarme Tumore, Duplex: zentral kaum / peripher ausgeprägt vaskularisiert Laparoskopie mit histologischer Sicherung zum Ausschluss eines Sarkoms (v.a. bei schnell wachsenden Myomen)

Therapie	Asymptotisch mit abgeschlossener Familienplanung: regelmässige Kontrollen Symptomatisch: - nicht akute, mässige Beschwerden: - Progesteron-Rezeptor-Modulator (Ulipristalacetat) - Reine Gestagenpille, kombinierte orale Kontrazeptiva - Levonorgestrel-IUD - starke Beschwerden/rasches Wachstum (auch zum Malignitätsausschluss mittels Histologie) - uteruserhaltende Myomentfernung (Laparotomie, laparoskopisch oder hysteroskopisch) - Hysterektomie (vaginal oder laparoskopisch) bei abgeschlossener Familienplanung - Myomembolisation (prämenopausal, mit abgeschlossener Familienplanung)
Prognose	Rückbildung in der Menopause

Uteruskorpus- und Zervixpolyp

Epidemiologie	Zervixpolypen dreimal häufiger als Korpuspolypen, Prävalenz 10%
Pathogenese	Hyperplasie der endometrialen oder endozervikalen Schleimhaut
Klinik	Hypermenorrhoe, Menorrhagie, Metrorrhagie, Kontaktblutungen, Polyp in status nascendi mit wehenartigen Schmerzen
Diagnostik	Spekulumuntersuchung, Sonographie, Hysteroskopie
Therapie	hysteroskopische Resektion, postmenopausal ggf. Hysterektomie

Benigne Ovarialtumoren

Formen	Funktionelle Ovarialzysten: Follikelzysten, Schokoladenzysten, Gelbkörperzysten Weitere (genauer unter «maligne Ovarialtumoren»): Zystadenome, Adenofibrome, Teratome, Keim-Strang-Tumoren
Epidemiologie	80% der Ovarialtumoren sind benigne
Formen	Benigne epitheliale Ovarialtumoren: seröses / endometrioides / muzinöses Zystadenom, Adenofibrom Benignes Ovarialfibrom: 90% einseitig, Meigs-Syndrom (Aszites + Pleuraerguss)
Komplikationen	Stieldrehung des Ovars mit akutem Abdomen, Zystenruptur bis zum hypovolämischen Schock
Therapie	Notfalloperation bei ovarieller Stieldrehung
DD	Endometriose, EUG

Maligne Ovarialtumoren

Epidemiologie	20% der Ovarialtumoren sind maligne, betrifft Frauen im Alter von 60 bis 70 Jahren, Lebenszeitprävalenz 1-2%	
Risikofaktoren	Hormonell: Hohe Anzahl an Ovulationen, Infertilität/wenige SS, PCOS, Endometriose, Adipositas Genetische Prädisposition (BRCA1/2, HNPCC, Peutz-Jeghers-Syndrom)	
Formen	<u>Epitheliales Ovarial-Ca (60%)</u>	
	Epidemiologie	Altersgipfel zw. 60.-70.LJ, früher bei genetischer Prädisposition
	Formen	Serös / serös-papillär häufigstes und aggressivstes Ovarial-Ca, oft bilateral Tumormarker: CA125 Endometrioid seltenes Endometriose-assoziiertes Ovarial-Ca Muzinös schlechte Prognose Tumormarker: CA19-9 Weitere Borderline-Tumoren, seromuzinöse, klarzelliges, undifferenziertes Ovarial-Ca, Brenner-Tumor
	-	
	<u>Keimzelltumoren (15-25%)</u>	
	Epidemiologie	i.d.R. vor dem 50. LJ
	Formen	Teratom Reif (>90%): Dermoidzyste, Struma ovarii (SD-Gewebe, evtl. Hyperthyreose bei Thyroxin-Produktion), meist benigne, (1% maligne Entartung) Unreif: i.d.R. maligne, selten Dysgerminom häufigster maligner Tumor junger Frauen Dottersacktumor meist maligne, insb. bei Kindern und Jugendlichen, AFP erhöht

	Nicht-gestationales Chorion-Ca	selten und hochmaligne, β -hCG-Produktion
<u>Keimstrang-Stroma-Tumoren (5-10%)</u>		
Formen	Granulosa- und Thekazelltumoren	meist benigne, in 25% östrogenproduzierend (Zyklusunregelmässigkeiten, postmenopausale vaginale Blutungen, Pseudopubertas praecox) Endometriumhyperplasie mit Zyklusstörungen, vaginale Blutungen, Pseudopubertas praecox, Östrogen erhöht, FSH supprimiert
	Androblastom	Sertoli-Leydig-Zell-Tumor, sehr selten, Altersgipfel 20-25 Jahre, in 20% maligne Entartung, Androgen-Produktion → Virilisierung
<u>Mesenchymale Tumoren (4%)</u>		
Formen	Malignes Fibrosarkom	sehr selten, hochmaligne
<u>Metastasen (10-15%)</u>		
	- Häufig Tumoren des GIT, Mamma- oder Endometrium-Ca, maligne Lymphome - Krukenberg-Tumor: meist bds. Ovarialmetastasen eines Siegelring-Ca des Magens	
Klinik	Keine Frühsymptome, bei fortgeschrittenem Stadium Übelkeit, Völlegefühl, Aszites, Dyspnoe bei Pleuraerguss, Tumorkachexie, Facies ovarica (eingefallenes Gesicht bei vorgewölbtem Bauch), akutes Abdomen bei Tumorstieldrehung Pseudomyxoma peritonei: galleartige Aszites beim Aufplatzen muköser Tumoren	
Metastasierung	Lymphogen in pelvine und paraaortale LK Hämatogen (selten, i.d.R. versterben die Patientinnen vor der hämatogenen Metastasierung) Per continuitatem: Peritonealkarzinose	
Stadien	T1 / FIGO I: Tumor auf Ovarien begrenzt T2 / FIGO II: Infiltration des kleinen Beckens T3 oder N1/ FIGO III: Peritonealmetastasen jenseits des Beckens, LK-Metastasen pelvin und paraaortal M1/ FIGO IV: Fernmetastasen (Lunge, Leber, Knochen, ZNS)	
Diagnostik	Spekulumeinstellung und bimanuelle Tastuntersuchung Labor: Hyperkalzämie (PTHrP) TVUS: Malignitätskriterien: Grösse >5cm, inhomogene Echogenität, unregelmässig verdickte Septen, inhomogen zystisch und solide Anteile, ggf. zentrale Vaskularisation, Aszites Tumormarker: CA-125 (seröses Karzinom), CA 19-9 (mucinöses Karzinom), CEA, AFP, β -HCG Biopsie: intraoperativer Schnellschnitt Staging rein operativ	
Therapie	Operativ: Ziel: R0-Resektion - radikale Operation bei karzinompositivem Schnellschnitt: Tumor-Debulking, Hysterektomie, Adnexektomie, Lymphadenektomie, Peritonealbiopsien, Spülzytologie, ggf. Entfernung von Omentum majus, Deperitonealisierung bei Peritonealkarzinose, Appendektomie - fertilitätserhaltende Operation bei T1 - Tumorentfernung bei karzinomnegativem Schnellschnitt: Ausschälung oder Entfernung der Adnexe Adjuvante Poly-Chemotherapie: Carboplatin + Mitosehemmstoff (Taxan) Palliative Radiotherapie: Ganzabdominal-Bestrahlung i.R. von Studien, Bestrahlung von Knochenmetastasen	
Komplikationen	Stieldrehungen bei vergrössertem Ovar, Pleuraerguss, Aszites	
Prognose	Durch späte Diagnose meist schlechte Überlebensrate: 5JÜR 30% Prognosefaktoren: Tumorstadium, R0-Resektion als bester prognostischer Marker, histologische Subtyp	
Prävention	präventive Adnexektomie bei BRCA-Mutation, Ovulationshemmer	

Cave! Eine transdermale Punktion zur Biopsiegewinnung ist bei Ovarialtumoren immer kontraindiziert!! (Tumorverschleppung)

Zervixkarzinom

Epidemiologie	Weltweit vierthäufigstes Karzinom der Frau und zweithäufigstes gynäkologisches Karzinom, in CH dank Impfung und PAP-Abstrich selten (in CH 12.-häufigstes Ca der Frau)
Risikofaktoren	HPV-Infektion mit high-risk-Typen (16, 18, 31, 33), Präkanzerosen, früher GV, Promiskuität, schlechte Hygiene, Rauchen, Rauchen, Immunsuppression
Pathogenese	Dysplastische Entwicklung im Bereich der Transformationszone durch Infektion der basalen Stammzellen mit Ausbreitung in die suprabasalen Zellschichten
Histologie	80% Plattenepithelkarzinom (endo- oder ektozervikal), 20% Adenokarzinom (endozervikal)

Klassifikation	Klassifikation des invasiven Zervixkarzinoms: - Tis: Carcinoma in situ (= CIN 3) - T1 / FIGO I: auf Zervix begrenzt - T2 / FIGO II: Tumorausbreitung über den Uterus hinaus (Vagina, Parametrien) - T3 / FIGO III: Infiltration der Beckenwand, unteres Vaginadrittel, Hydronephrose, afunktionelle Niere - T4 / FIGO IVa: Invasion von Blase oder Rektum oder Ausbreitung über das kleine Becken hinaus - N: parazervikal, parametran, pelvin, präsakral, sakral - M / FIGO IVb: Lunge-, Leber-, Knochen-, Gehirnmastasen; paraaortale, supraklavikuläre LK Klassifikation der zervikalen intraepithelialen Neoplasie CIN: - CIN 1: leichte Dysplasie (Polarisationsstörung, Kernatypien, Mitosen, Koilozyten) = LSIL - CIN 2: mässige Dysplasie (aufgehobene Epithelschichtung bis ins mittlere Drittel, Koilozyten) = HSIL - CIN 3: schwere Dysplasie/CIS (komplett aufgehobene Epithelschichtung, BM intakt) = HSIL
Klinik	Keine Frühsymptome Im Spätstadium: - vaginale Blutungen (Kontaktblutung, Metrorrhagien, Spotting, postmenopausale Blutung) - übelriechender, teils blutiger, vaginaler Ausfluss - Harnstau durch Komprimierung der Ureteren (FIGO III) - Lymphödem der Beine - lumbosakrale und Unterbauchschmerzen - Miktions- und Defäkationsbeschwerden
Diagnostik	Spekulumuntersuchung, Kolposkopie, Zytologie, bimanuelle Tastuntersuchung TVUS: Eindringtiefe des Tumors Sonographie der Nieren: Hydronephrose Zervixkürettage bzw. Konisation bei endozervikalen Tumoren Molekularbiologischer Nachweis der HPV-Infektion indiziert bei leichten und mittelschweren Dysplasien (Erfassung Risiko), nicht indiziert bei diagnostizierter CIN III oder Karzinom Staging: CT Thorax und Abdomen, MRT-Becken, prä- oder intraoperatives LK-Staging - andere: Zystoskopie, Rektoskopie, i.v.-Pyelographie
Therapie	CIN 1: Kolposkopie und Zytologie alle 6 Monate, bei Persistenz >12 Monate Schlingenkonisation CIN 2: Kolposkopie und Zytologie alle 3 Monate, bei Persistenz >6 Monate Schlingenkonisation CIN 3: Immer Differentialkolposkopie (Kolposkopie + Iodprobe + Biopsie) und Therapie (vollständige Schlingenkonisation) Invasives Zervixkarzinom T1/T2: primäre Resektion ± adjuvante Radiochemotherapie - fertilitätserhaltend: Konisation, Trachelektomie (Zervixamputation) - postmenopausal: radikale Hysterektomie ± Adnexektomie, erweiterte radikale Hysterektomie mit Teilresektion der Scheide - ggf. adjuvante Radiochemotherapie beim Vorliegen von Risikofaktoren: Invasionstiefe, N+, Lymphgefäss-/Veneninfiltration, Tumorgrosse >4cm Invasives Zervixkarzinom ab T3 oder N+: primäre Radiochemotherapie mit Cisplatin und Bestrahlung von Primärtumor und pelvinen LK, anschliessende MRT-geplante Brachytherapie
Komplikationen	Hydronephrose → chronische Niereninsuffizienz, Fistelbildung bei lokal fortgeschrittenem Ca
Prognose	5JÜR 70%
Prävention	Primärprävention: HPV-Impfung, Verwendung von Kondomen Sekundärprävention: PAP-Abstrich alle 1-3 Jahre, je nach Vorbefund und Symptomatik

Endometriumkarzinom

Epidemiologie	In CH zweithäufigstes gynäkologisches Karzinom, Altersgipfel zw. 75-80 Jahre
Ätiologie	Typ 1 (90%): östrogenabhängig - Rf: hohes Alter, Nulliparae, späte Menopause, PCOS, metabolisches Syndrom, Mammakarzinom Typ 2 (10%): östrogenunabhängig - Rf: hohes Alter, Radiatio des Uterus HNPCC (40-60% Risiko für Endometriumkarzinom)
Pathogenese	Typ 1: auf dem Boden einer atypischen Endometriumhyperplasie durch Hyperöstrogenismus, i.d.R. Adenom-Karzinom-Sequenz, häufig niedriges Stadium und günstiger Verlauf Typ 2: auf dem Boden eines atrophischen Endometriums bzw. innerhalb von Endometriumpolypen, häufig fortgeschrittenes Stadium (Stadium II-IV) → schlechtere Prognose
Klassifikation	T1 / FIGO I: begrenzt auf Corpus uteri

	T2 / FIGO II: Infiltration der Zervix T3/N+ / FIGO III: Befall von Serosa, Adnexe, Vagina u/o Parametrien; pelvine u/o paraaortale LK-Metastasen T4/M+ / FIGO IV: Infiltration von Blase u/o Rektum; Fernmetastasen
Metastasierung	1. Per continuitatem (Tuben, Ovarien, Scheidenende), 2. lymphogen, 3. hämatogen (selten: Lunge, Leber, Knochen)
Klinik	Frühsymptom: postmenopausale vaginale Blutung, prämenopausale Metrorrhagie, Menorrhagie u/o Hypermenorrhoe
Diagnostik	Transvaginale Sonographie: Endometriumverdickung >5mm postmenopausal, inhomogen, unscharf begrenzt Diagnostische Hysteroskopie: fraktionierte Abrasio/Biopsie mit histologischer Sicherung und Grading Staging: Röntgen-Thorax, Sonographie Abdomen, CT/MRT, Skelettszintigraphie Tumormarker: CA 125, CA 72-4, CEA (Verlaufsparemeter)
Histologie	Typ 1: endometrioid (>80%) oder muzinös; ER / PR positiv; PTEN-Inaktivierung, Mikrosatelliteninstabilität, K-ras Typ 2: serös oder klarzellig, ER / PR negativ oder schwach positiv; p53, E-Cadherin-Inaktivierung, PIK3CA Weitere: gemischte (Karzinoid), undifferenzierte oder neuroendokrine Karzinome
Therapie	Therapie der Wahl: Totale Hysterektomie mit Adnexektomie + LK-Entfernung Radiatio: Postoperative vaginale Brachytherapie oder perkutane Radiatio bei fortgeschrittenem Ca, primäre alleinige Radiatio bei internistischer Inoperabilität (kurativer Ansatz) Adjuvante Chemotherapie mit Paclitaxel, Carboplatin bei $\geq T3$ u/o N+ u/o M+; bei Typ-II-Endometriumkarzinomen früher
Komplikationen	Pyometra (Verschluss des Zervixeingangs mit Hämatometra und Eiterbildung bei Infektion) Paraneoplastische zerebelläre Degeneration (paraneoplastisches Syndrom, oft vor Primärtumor symptomatisch)
Prognose	Insg. 5JÜR 80%! Endometrioides Ca 5JÜR 85%; seröses und klarzelliges Ca 5JÜR 30%

Vulvakarzinom

Epidemiologie	Zweigipfelig: 30-50-Jährige (v.a. HPV-assoziierte Karzinome), >70-Jährige (meist HPV-negative Karzinome)
Risikofaktoren	HPV-Infektion, Lichen sclerosus, Leukoplakien, Immunsuppression, Rauchen, mangelnde Genitalhygiene, Promiskuität
Präkanzerosen	Squamöser Typ: vulväre intraepitheliale Neoplasie VIN (LSIL, HSIL) Nicht-squamöser Typ: Morbus Paget der Vulva, Melanoma in situ der Vulva
Metastasierung	Früh lymphogen in inguinale und femorale LK, per continuitatem, hämatogen (sehr selten!) in Lunge, Leber, Knochen
Klinik	Lange asymptomatisch, Pruritus, Brennen, Schmerzen, Hautläsionen, Hyperpigmentierung, weissliche Verfärbung, sichtbarer blumenkohlartiger Tumor ggf. mit rot-schwarzen Anteilen, Kontaktblutung, LK-Schwellung
Therapie	Radikale Exzision, inguinofemorale LK-Staging und ggf. bds. Lymphonodektomie Alternativ primäre Radio-/Chemotherapie (ja nach Alter, AZ, Komorbidität, Kontinenzhaltung) Postoperative Radiatio wenn keine R0-Situation vorliegt u/o bei mehreren befallenen LK Palliative Radiatio und Chemotherapie
Prognose	Insg. 5JÜR 50-70%
DD	Kolpitis senilis, Vulvadystrophien (v.a. Lichen sclerosus), Mykosen, Malignes Melanom, Basaliom, Rhabdomyosarkom

Vaginalkarzinom

Ätiologie	vaginale intraepitheliale Neoplasie VAIN, HPV
Lokalisation	meist im hinteren oberen Scheidendrittel
Klinik	vaginale Blutungen, Ulzeration, Kontaktblutung
Therapie	Kolpektomie, ggf. Vulvektomie, Hysterektomie, inguinale Lymphadenektomie

Geburtshilfe

Schwangerschaftsabbruch

Definition	= Interruptio = Abtreibung
Rechtliche Grundlagen	Rechtswidriger, aber straffreier Schwangerschaftsabbruch bis 12. SSW möglich. Während der gesamten SS ist eine Abtreibung nicht rechtswidrig, wenn eine eindeutige ärztliche Indikation (Gefahr einer schwerwiegenden körperlichen und seelischen Schädigung der Mutter) vorliegt und diese auf keine andere Weise abgewendet werden kann
Methoden	'Pille danach': Levonorgestrel oder Ulipristalacetat (Progesteron-Rezeptor-Modulator) bis 72h nach GV, Unterdrückung der Ovulation; Erfolgsrate in 98% Medikamentös: bis zur 9. SSW ohne instrumentelle Nachtastung möglich, anschliessend immer Nachtastung nötig → Antigestagen (Mifepriston; Schleimhautablösung) + Oxytocin (Weheninduktion) Operativ (Kurettage): bis zur 12. SSW p.c. → Anti-D-Prophylaxe nach dem Schwangerschaftsabbruch bei Rhesus-negativen Müttern

Sterilität, Infertilität und Impotenz

Sterilität

Definition	Trotz regelmässigen Geschlechtsverkehrs kein Eintreten einer Schwangerschaft innerhalb eines Jahres. Primär vs. sekundär (nach mind. einer vorausgegangenen Schwangerschaft/Zeugung)
Ätiologie	♀ Tubare Sterilität nach Salpingitis, primäre oder sekundäre Ovarialinsuffizienz, anatomische Veränderungen/Fehlbildungen, immunologische Ursachen (Spermienantikörper) ♂ Störungen der Spermienproduktion, -transports u/o Funktionsstörungen der Spermien, Erektile Dysfunktion ♀ + ♂ Diabetes mellitus, Hypertonie, Schilddrüsenerkrankungen, Adipositas, Cushing-Syndrom, Infektionskrankheiten, chronische Erkrankungen, Medikamente, Alkohol, Nikotin, Drogenabusus

Infertilität

Definition	Unvermögen eine Schwangerschaft bis zur Lebensreife des Kindes auszutragen
Ätiologie	Uterusmyome, Gerinnungsstörungen etc.

Sterilitätsabklärung

Epidemiologie	12-15% der Paare bleiben trotz Kinderwunsch kinderlos; Ursachen liegen zu je einem Drittel beim Mann, bei der Frau oder kombinierten Ursachen, 20% der Fälle bleiben ungeklärt
Kostenübernahme	Hormontherapien (bis zu 1 Jahr) und 3 Inseminationen sind Krankenkassenleistung, IVF ist nie Krankenkassenleistung
Mann	Untersuchung Sonographie Hoden, Ductus deferens Ejakulat: Spermiozytogramm, mikrobiologische Untersuchung Vasographie Ductus deferens Chromosomenanalyse Hormone LH, FSH, Testosteron, SHBG, Prolaktin, TSH, ggf. GnRH-Test
Frau	Untersuchung Abstriche, transvaginale Sonographie Zyklusmonitoring Basaltemperaturkurve, Follikelstatus, Endometriumdicke Hormone 3.-5. Zyklustag: LH, FSH, Östrogen, Testosteron, Androstendion, DHEA, SHBG, TSH 2. Zyklushälfte: Progesteron, Prolaktin <u>Funktionstests</u> Gestagen-Test bei primärer/sekundärer Amenorrhoe; Abbruchblutung bei Absetzen des Gestagens? - negativ → Östrogen-Gestagentest bei Vd. a. Östrogenmangel - positiv → Clomifentest (Antiöstrogen, induziert LH- und FSH-Anstieg) - negativ → primäre und sekundäre Ovarialfunktion - positiv → GnRH-Test bei Vd. a. Störung der Hypothalamus-Hypophysen-Achse Genetik Chromosomenanalyse Invasiv Hysteroskopie, diagnostische Laparoskopie mit Chromopertubation
Weitere	Tests zur Beurteilung der Interaktion von Spermien und Zervixschleim

		- Postkoitaltest (Zetipunkt: periovulatorisch): Messung der Anzahl beweglicher Spermien im Zervikalschleim 6-12h nach GV - Kurzrok-Miller-Test (Penetrationstest): quasi in-vitro-Variante des Postkoitaltests
Therapie	♀	Follikelstimulation durch Östrogen und Gestagen (bei primärer) bzw. GnRH, FSH/LH (bei sekundärer Ovarialinsuffizienz) Clomifen bei PCOS, Corpus-luteum-Insuffizienz Ovulationsinduktion durch Gabe von HCG Operative Verfahren: Tubendurchgängigkeit, Uterussynechien/-septen/-myome
	♂	Operative Verfahren: operative Wiederherstellung der Durchgängigkeit der Samenleiter nach Vasektomie
Nebenwirkungen		Ovariellies Überstimulationssyndrom in 5-20% bei hormoneller Follikelstimulation: vergrößerte Follikelzysten, Ovarvergrößerung, Völlegefühl, geblähtes Abdomen, Übelkeit, Aszites, Pleuraerguss, Thrombembolien

Künstliche Befruchtung

Fertilisationsrecht	Kryokonservierung für 2x5 Jahre erlaubt, Embryonenentwicklung bis zum Tag 5 (Blastozystenstadium); Samenspender dürfen nach Erlangen der Volljährigkeit durch die Kinder identifiziert werden, maximal 8 SS pro Samenspender; Präimplantationsdiagnostik auf Chromosomen- und Gendefekte erlaubt; Weiterentwicklung von maximal 12 Embryonen im IVF-Labor; Übertragung von maximal 3 Embryonen innerhalb eines Zyklus	
Verfahren	Intrauterine Insemination (IUI)	Indikation: Zervikale Ursachen, mangelhafte Spermienqualität
	In-vitro-Fertilisation (IVF)	Indikation: Tubare Sterilität, mangelhafte Spermienqualität Baby-Take-Home-Rate: 20%, davon ca. 20% Mehrlingsschwangerschaften
	Intrazytoplasmatische Spermieninjektion (ICSI)	Indikation: Oligoasthenozoospermie III. Grades, unbewegliche Spermien

Kontrazeption

Pearl Index	Anzahl SS pro 100 Frauen während 12 Monaten bei korrekter Anwendung der Verhütungsmethode	
Natürlich	Kalendermethode	PI 6-40
	Basaltemperaturmethode	orale Messung, Senkung der Temperatur vor dem Eisprung, nach dem Eisprung Anstieg der Temperatur um 0.2-0.5 °C, Befruchtung 3 Tage nach Temperaturanstieg nicht mehr möglich Voraussetzung ist ein regelmässiger Zyklus; PI 0.8-6
	Billings-Methode	Flüssigerer (Spinnbarkeit) Zervixschleim zum Zeitpunkt der Ovulation; PI: 15-35
	Symptothermale Methode	Kombination aus Basaltemperatur- und Billings-Methode, sehr aufwändig PI 0.8-2
	Billings-Methode	Flüssigerer (Spinnbarkeit) Zervixschleim zum Zeitpunkt der Ovulation; PI: 15-35
Mechanisch	Kondom/Femidom	PI 4-5
	Diaphragma	PI 2-6
	Portioklappe	PI 2-7
Chemisch	Vaginalschaum	Spermizider Schaum, der vor dem GV in die Scheide eingebracht werden muss; PI 3-21
IU-Pessar	Kupferspirale/-Kette	Nidationshemmend und spermizid; Verbleib für 3-5 Jahre; PI 1.5-3
	Hormonspirale	s. unten
	Komplikationen	Fremdkörperendometritis (KI: analog PID; T: Entfernen des IUP, Metronidazol + Doxycyclin)
Sterilisation	Tubenligatur	Deutlich risiko- und nebenwirkungsreicher als die Vasektomie beim Mann
	Vasektomie	PI 0.1

Hormonelle Kontrazeptiva

WM	Zentral: negative Rückkopplung der GnRH-Freisetzung im Hypothalamus → verminderte hypophysäre FSH-/LH-Sekretion → Hemmung der Follikelreifung und der Ovulation durch fehlenden präovulatorischen LH-Peak Peripher: Gestagene führen zusätzlich zu negativen Nidationsbedingungen (Verdickung des Zervixsekrets, Verminderung der Tubenmotilität, Hemmung der Endometriumproliferation)	
Wirkstoffe	<u>Monophasische Östrogen-Gestagen-Präparate (Einphasenpräparate):</u> gleichbleibende Dosierung	
	Kombinationspille	konstante Östrogen- und Gestagengabe für 21 Tage, danach Entzugsblutung Sonderform: Mikropille (niedrigdosiertes Östrogen-Gestagen-Kombinationspräparat)
	Vaginalring	konstante Östrogen- und Gestagengabe für 21 Tage, danach Entzugsblutung
	Verhütungspflaster	3x konstante Östrogen- und Gestagengabe für 7 Tage, danach Entzugsblutung

Mehrphasige Östrogen-Gestagen-Präparate (Stufenpräparate): wechselnde Dosierung

Zweistufenpräparate

Kombinationspille 1. Stufe: Östrogen höher dosiert als Gestagen; 2. Stufe: Gestagen höher dosiert als Östrogen

Drei- und Vierstufenpräparate

Kombinationspille beide Hormone in unterschiedlichen Methoden über den ganzen Zyklus

Kontraindikationen	Absolut	Z.n. Thromboembolien, MI, Stroke; Gerinnungsstörungen, Antiphospholipid-AK-Syndrom, KHK, art. Hypertonie >160/95 mmHg, schwer einstellbarer DM, Raucherinnen >35 Jahre, Adipositas permagna, Hypercholesterinämie, östrogenabhängige Tumoren, Lebertumoren, Z.n. Mamma-Ca
	Relativ	Thrombophlebitis, Alter >40 Jahre, Nikotinabusus, Migräne mit Aura, Adipositas >Grad II, Epilepsie, Immobilität, Uterus myomatosus, Ulcus ventriculi/duodeni

Gestagen-Monopräparate

Minipille Verdickung des Zervikalschleims; kontinuierliche Einnahme, toleriert kaum zeitliche Abweichung vom Einnahmezeitpunkt; PI 0.3

Dreimonatsspritze Gute Lösung bei unzuverlässiger Einnahme; PI 0.3

Subdermales Hormonimplantat Verbleib für 3 Jahre; anfangs Zwischen- und Durchbruchblutungen (= Blutung unter Kontrazeption), später Amenorrhoe möglich; PI 0.05

Hormonspirale Verbleib für 3-5 Jahre; PI 0.1-3

Kontraindikationen	Absolut	schwere Lebererkrankung/-tumoren, cholestatischer Ikterus, geschlechtshormonabhängige Tumoren, aktive thrombembolische Erkrankungen, ungeklärte vaginale Blutungen, erstmalig Migräne mit Aura bei Einnahme
	Relativ	Diabetes, Nierenfunktionsstörungen, EUG in der Anamnese, Migräne mit Aura

NW

Allgemein: Schwindel, Kopfschmerzen, Depression, Hautreaktionen, erhöhtes Risiko für Zervixkarzinom

Östrogene: Thromboembolien, Mastopathie, Gewichtszunahme, Hypermenorrhoe, Myomwachstum

Progesteron: Gewichtszunahme, Ödeme, Akne, Libidoverlust, Depression, Affektlabilität, Müdigkeit, Zwischenblutungen

Postkoital

Pille danach

- Selektiver Progesteronrezeptor-Modulator (Ulipristalacetat): bis spätestens 120h postkoital
- Gestagenmonopräparat (Levonorgestrel): bis spätestens 72h postkoital

Schwangerschaft

Definition	Schwangerschaftsdauer (~ Gestationsalter): 40 Wochen p.m. (post menstruationem) / 38 Wochen p.c. (post conceptionem) Embryo: 1.-8. SSW; Fetus: ab 9. SSW Frühgeburt: ≤36+6 SSW, Geburt vor der abgeschlossenen 37. SSW p.m. Übertragung: ≥42+0 SSW, Geburt ab vollendeter 42. SSW p.m.
ET	Entbindungstermin → Naegele-Regel: 1. Tag der letzten Menstruation + 9 Monate + 7 Tage (+/- Abweichung vom regulären 28-Tage-Menstruationszyklus)
SS-Zeichen	Unsicher: Ausbleiben der Menstruation, Übelkeit, Erbrechen, Mastodynie, Hyperpigmentation der Linea fusca Sicher: positiver SS-Test, Embryo im TVUS (ab der 5. SSW nachweisbar), sonographische Darstellung der Herzaktion (ab der 7. SSW), dopplersonographische Herztöne (ab 12. SSW), kindliche Bewegungen (ab der 18. SSW), CTG-Aufzeichnung der fetalen Herztöne (ab der 24. SSW)
SS-Test	HCG-Bestimmung im Urin (ab dem 14. Tag nach Befruchtung) oder Serum (ab dem 6.-9. Tag nach Befruchtung) - Verdopplung der HCG-Konzentration in den ersten 10 Wochen alle 2-2.5 Tage - übermäßig hohe Werte nach der 10. SSW bei Mehrlingsschwangerschaften oder HCG-bildenden Tumoren (Blasenmole, Chorionkarzinom) - erniedrigte HCG-Werte bei EUG oder Abort
Physiologie	Steigerung von HF und HZV, erniedrigter peripherer Widerstand, erniedrigter arterieller Mitteldruck, erhöhtes AMV, erniedrigte Totalkapazität (Restriktion durch erhöhten intraabdominalen Druck), Verdünnungsanämie mit funktionellem Herzgeräusch, erhöhte Erythrozyten- (erhöhte EPO-Sekretion), Leukozyten- und Thrombozytenzahl, erhöhtes Thromboserisiko, erhöhte GFR (Pollakisurie), RAAS-Aktivierung, Obstipation, Haut (Striae gravidarum, Spidernaevi, Palmarerythem, Hyperpigmentierung)
Ernährung	Erhöhter täglicher Kalorienbedarf mit ca. 2500 kcal/d, erhöhter Bedarf an Folsäure, Vitamin B12, Eisen, Jod, Calcium Meiden von Rohmilchprodukten und rohem Fisch (Listeriose), rohem Fleisch (Toxoplasmose) Gewichtszunahme von 11-16 kg bei Normalgewicht, 5-9 kg bei Adipositas

Vorsorgeuntersuchungen in der SS

Häufigkeit	Insg. 7 Kontrolltermine, die von der obligatorischen Krankenkasse bezahlt werden	
	- Erstuntersuchung mit Ultraschall, PAP-Abstrich, mikrobiologischem Abstrich, Serologien in der 11.-14. SSW - Organscreening in der 20.-23. SSW - Bei unkomplizierter SS weitere 5 Kontrolluntersuchungen mit BD, Gewicht, Labor, CTG, Kindslage - Bei Risikoschwangerschaften oder Komplikationen können häufigere Untersuchungen indiziert sein	
Empfehlungen	HIV-Test, Grippeimpfung Ernährungsberatung: Verzicht auf Nikotin, Alkohol, Drogen, sonstige Ernährungsempfehlungen s. oben	
Untersuchung	Allgemein	BD, Körpergewicht, Ödeme (Präeklampsie), Vaginale Tastuntersuchung (Berurteilung des Muttermundes)
	Leopold-Handgriffe	1. Leopold-Handgriff: beidhändig; kindliche Lage und Fundusstand (24. SSW Bauchnabel, 36. Rippenbogen, 40. SSW 2 Querfinger unterhalb Rippenbogen) 2. Leopold-Handgriff: beidhändig; Rücken des Kindes links (I.) oder rechts (II.) 3. Leopold-Handgriff: einhändig; Kopf (Schädel-) oder Steiss (Beckenendlage) oberhalb der Symphyse 4. Leopold-Handgriff: beidhändig; Bestimmung der Lage des führenden Teils zum Beckeneingang 5. Leopold-Handgriff: beidhändig; kindlicher Kopf nach Wehenbeginn in Niveau oberhalb der Symphyse tastbar (Zeichen für Missverhältnis zum Beckeneingang)
	Urinstatus	Glukose, Protein, Infekt (Chlamydien mittels PCR)
	Labor	Hb-Bestimmung bei Erstuntersuchung und dann ab 21. SSW
	Serologien	möglichst früh AB0 und Rhesus, Röteln, HIV, Lues, Hep. B nach der 32. SSW
	US	routinemässig 11.-14./20.-23. SSW Fetometrie: SSL, biparietaler Durchmesser (BPD), fronto-okzipitaler Durchmesser (FOD), KU, Abdomen-Umfang, Femurlänge Organscreening (fakultativ): Fehlbildungen, Anomalien Weitere: Fruchtwassermenge (AFI), Plazentalokalisation/-verkalkung, Nabelschnur
	CTG	Kardiotokographie - fetale Herzfrequenz (fHF) in bpm mittels Doppler-Ultraschall, normal 110-160 bpm, Oszillation (normal: undulatorisch; pathologisch: saltatorisch und silent) - Messung der Wehentätigkeit in kPa - Dezeleration: Abnahme der fetalen HF um >15 bpm für maximal 3 Minuten, normal falls wehensynchron; verspätet: bei fetaler Hypoxie; prolongiert: Vena-Cava-Kompressionssyndrom

Pränataldiagnostik

Ersttrimestertest	ETT (11.-13. SSW): - Nackentransparenz (>95. Perzentile bei Chromosomenanomalien oder Organfehlbildungen) - Serummarker PAPP-A (erniedrigt) und β-HCG (erhöht oder erniedrigt) - Berechnung des individuellen Risikos aus dem Alter der Mutter, den sonographischen und serologischen Ergebnissen, bei erhöhtem Risiko → Empfehlung einer Amniozentese mit Chromosomenanalyse
Triple-Test	15.-18. SSW: Östriol, β -HCG, AFP (häufig falsch positiv) → Empfehlung einer Amniozentese mit Chromosomenanalyse
Amniozentese	ab der 15. SSW: Ind: zur Karyotypisierung bei Vd. auch Chromosomenaberrationen, Toxoplasmoseverdacht, fetale Überwachung (Bilirubinbestimmung, Elektrolytkontrolle (Nierenagenesie), Lungenreife, Insulinbestimmung), abpunktieren eines Polyhydramnions, Fruchtwasser-Ersatz bei Oligohydramnion Durchführung: Gewinnung von Fruchtwasser durch transabdominale Punktion und Aspiration NW: Abortrisiko 1%, vorzeitiger Blasensprung, Infektion
NIPT	Gewinnung und Isolierung fetaler DNA aus mütterlichem venösem Blut ab der 10. SSW, zur Untersuchung auf Chromosomenaberrationen
Chorionbiopsie	ab der 10. SSW möglich (Frühdiagnostik!): Ind: zur Karyotypisierung bei Vd. auch Chromosomenaberrationen Durchführung: Gewinnung von Chorionzotten durch transabdominale oder transzervikale Punktion und Aspiration; frühzeitiger SS-Abbruch noch möglich und somit weniger belastend für die Schwangere NW: Abortrisiko 1-5%, vorzeitiger BS, Infektion
Cf-DNA	Nachweis zellfreier DNA des Fetus im Blut der Mutter durch next generation sequencing

Bauchtrauma in der SS

Ätiologie	(Auto-)Unfall, Sturz etc. v.a. ab dem 3. Trimenon (davor ist Uterus noch besser vom knöchernen Becken geschützt)
Diagnostik	vaginale Untersuchung, transabdominale Sonographie, CTG-Überwachung, ggf. stationäre Überwachung für 24h,

Komplikationen vorzeitige Plazentalösung, vorzeitiger Blasensprung, Uterusruptur, vorzeitige Wehen

Mehrlingsschwangerschaften

Epidemiologie	Hellin-Regel: Zwillinge 1:85, Drillinge 1:85 ² , Vierlinge 1:85 ³
Formen	Eineiige Zwillinge (1/3 der Fälle): - dichorial-diamniot (29%): Teilung vor dem 3. Tag nach Befruchtung, Mercedes-Stern/lamda-sign im Ultraschall - monochorial-diamniot (70%): Teilung zw. 3.-8. Tag, eine Plazenta aber zwei Fruchthöhlen, Gefahr des fetofetalen Transfusionssyndroms, «T-Sign» im Ultraschall - monochorial-monoamniot (1%): Teilung zw. 8.-13. Tag, Gefahr des fetofetalen Transfusionssyndroms - siamesisch monochorial-monoamniot (<0.1%): Teilung ab dem 14. Tag nach Befruchtung Zweieiige Zwillinge (2/3 der Fälle): immer dichorial-diamniot
Vorsorge	Mehrlings-SS gehören zu den Risikoschwangerschaften und benötigen häufigere Vorsorgeuntersuchungen
Komplikationen	erhöhtes Risiko für Hyperemesis gravidarum, Frühgeburtslichkeit, Zervixinsuffizienz, vorzeitiger BS und Wehen, Aborte, Plazentainsuffizienz Präeklampsie, schwangerschaftsinduzierte Hypertonie, verlängerter Geburtsverlauf, fetofetales Transfusionssyndrom (falls monochorial)

Extrauterin gravidität

Risikofaktoren	Verwachsungen in den Tuben durch Entzündungen (aufsteigende Infektion, zB. Chlamydien) oder Voroperationen, EUG in der Anamnese (10% Wiederholungsrisiko), IUP, Endometriose, Kinderwunschbehandlung, steigendes Alter
Lokalisation	99% in der Tube (häufiger in Ampulle als im Isthmus), in 1% Ovarial- oder Abdominalgravidität
Klinik	Sekundäre Amenorrhoe, Abbruchblutung in Form azyklischer Schmierblutungen, einseitige oder unspezifische Unterbauchschmerzen, Abwehrspannung Tubarruptur: akutes Abdomen, intraabdominelle Blutung, Peritonitis, Schock, Singultus und Schulterschmerzen (durch N. phrenicus-Irritation)
Diagnostik	Körperlicher Untersuch (Druckschmerz über Tube, Portioschiebeschmerz), Schwangerschaftstest, β-HCG-Kontrollen TVUS: leerer Uterus, ringförmige Raumforderung ('ring of fire') in der Tube, häufig freie Flüssigkeit im Douglasraum
Therapie	Symptomlos: medikamentöse Abortinduktion mit MTX i.v. oder lokal injiziert, diagnostisch-therapeutische Laparoskopie (tubenerhaltend oder Salpingektomie) Symptomatisch: diagnostisch-therapeutische Laparoskopie (tubenerhaltend oder Salpingektomie), Notfall-Laparotomie
DD	Appendizitis, Endometritis, Adnexitis
Komplikationen	Tubarruptur (bei EUG im Isthmus)

Cave! Eine durchgeführte operative Tubensterilisation schließt eine SS und somit eine potentielle EUG nicht aus!

Fruchtwasseranomalien

Physiologie	Milchig-weiße Flüssigkeit aus Ultrafiltration des mütterlichen Plasmas und Sekretion des Amnionepithels, ab der 12. SSW zusätzlich durch Nieren und Lungen des Feten produziert Hauptfunktionen: Schutzfunktion, Transport- und Austauschmedium, verhindert, dass es zu Verwachsungen zwischen Amnion und Kind kommt
Klinik	Fleischwasserähnlich: intrauteriner Fruchttod (Infans mortuus) Gelb: Hyperbilirubinämie bei Morbus haemolyticus fetal Grün: mekoniumhaltig; Pg: Hyperperistaltik des fetal
Definition	<u>Oligohydramnion</u> Definition <500 ml im 3. Trimenon Ätiologie Übertragung, vorzeitiger BS, Plazentainsuffizienz, urogenitale Fehlbildungen des Feten (Pottersequenz), intrauterine Infektionen, fetofetales Transfusionssyndrom Klinik intrauterine Zwangshaltung → Fehlstellungen, Wachstumsretardierung, Lungenhypoplasie Therapie bei reifen Kindern baldige Entbindung anstreben, Auffüllen des FW mittels Amniozentese <u>Polyhydramnion</u> Definition >2000 ml im 3. Trimenon

Ätiologie	Rhesusinkompatibilität, Diabetes mellitus der Mutter, Stenosen des GIT, Neuralrohrdefekte, Chromosomenaberrationen, Fehlbildungssyndrome, intrauterine Infektionen, fetofetales Transfusionsyndrom
Klinik	irreguläre Geburtslagen (häufiger BEL oder Querlage) und Störung des Geburtsablaufs, erhöhtes Frühgeburtsrisiko durch vorzeitigen BS oder Wehen
Therapie	FW-Drainage per Amniozentese, BZ-Einstellung der Mutter, intrauterine Austauschtransfusion

Hypertensive Schwangerschaftserkrankungen

Epidemiologie	6-8% aller SS, 2% mit Präeklampsie, v.a. bei Erstgebärenden	
Ätiologie	unklar, Rf: Autoimmunerkrankungen, Adipositas, Z.n. Präeklampsie, Nullipara, metabolisches Syndrom, chronische Hypertonie, vorbestehende Nierenerkrankung, Z.n. IVF/Eizellspende, Mehrlingsschwangerschaft u.a.	
Pathogenese	Minderperfusion Plazenta (Trophoblastenimplantationsstörung), ungenügende Invasionstiefe der Spiralarterien in Dezidua Freisetzung toxischer Stoffe und periphere Vasokonstriktion Arteriellen Hypertonus der Mutter mit Endothelschäden, Entstehung von Mikrothromben (thrombotischer Mikroangiopathie) mit Organschäden oder DIC (erhöhtes D-Dimer, erniedrigtes Fibrinogen und AT III) Plazentainsuffizienz mit kindlicher Wachstumsretardierung und Oligohydramnion	
Formen	SS-induzierte Hypertonie (SIH)	Erstmalig in der SS auftretende Hypertonie $\geq 140/90$ mmHg, keine Proteinurie, Progression zur Präeklampsie in 25% Schwere Schwangerschaftshypertonie: $\geq 160/110$ mmHg
	Gestationsproteinurie	Neu auftretende Proteinurie ≥ 300 mg im 24h-Urin oder Protein-Kreatinin-Ratio ≥ 30 mg/mmol Auftreten vor der 20. SSW = Hinweis auf eine vorbestehende Nierenerkrankung
	Präeklampsie	Hypertonie $\geq 140/90$ mmHg in der SS + erstmalig auftretende Organmanifestation (meist Niere mit Proteinurie, oder Leber, Lunge, ZNS, hämatologisches System) + pathologische Präeklampsie-Marker (VEGF, PAPP-A etc) Einteilung in Early- (<34. SSW) und Late- (>34. SSW) Onset-Präeklampsie Schwere Präeklampsie: + zusätzliche Organdysfunktion u/o $\geq 160/110$ mmHg → Komplikation: Eklampsie (zusätzlich tonisch-klonische Anfälle)
	HELLP-Syndrom	Hämolyse, erhöhte Leberwerte, low platelets
Klinik	Übelkeit, Erbrechen, Ödeme, Dyspnoe (Lungenödem), Hypertonie, Proteinurie, Oligurie, starke Kopfschmerzen, Hyperreflexie, visuelle Beeinträchtigung, Krampfanfälle, Schlaganfall, retinale Einblutungen, Cotton-Wool-Herde, Oligohydramnion, IUGR, Frühgeburt, intrauteriner Fruchttod, vorzeitige Plazentalösung	
Komplikationen	Eklampsie (0.1% aller SS, insb. >20. SSW), i.R. einer SS auftretende tonisch-klonische Krampfanfälle und weitere Zeichen eines erhöhten Hirndruckes mit Kopfschmerzen, Sehstörungen, Augenflimmern, Übelkeit, Erbrechen, Geräuschempfindlichkeit, Hyperreflexie, Apnoe, Koma	
Diagnostik	Körperliche Untersuchung: Oberbauchschmerz, Lungenauskultation, Petechien, Reflexe, Fingerperimetrie, Ödeme 24-h-Blutdruckmessung, bei Aufnahme engmaschig und nach Normalisierung 1-3x/Tag CTG ab 24. SSW bei Aufnahme 1-3x/Tag Labor: BB, Gerinnung (Fibrinogen↓ + D-Dimere↑↑ sprechen für DIC), Transaminasen↑, Bilirubin↑, Nierenwerte↑, LDH↑ Urinstatus, Protein-Kreatinin-Ratio (>30mg/mmol) im Spontanurin oder Gesamtprotein 24-h-Sammelurin (>300mg/d) Fetometrie, geburtshilfliche Doppler-Sonographie Ophthalmologisches Konsil	
Therapie	Arterielle Hypertonie: α -Methyldopa p.o. (1. Wahl), Nifedipin, Metoprolol (Risiko für IUGR) Hypertensive Entgleisung: Urapidil oder unretardierte Nifedipin Präeklampsie: Diuretika bei Ödemen, Intensivüberwachung, Dauer-CTG; low-dose-Heparinisierung Eklampsieprophylaxe und -therapie: Magnesium i.v., Benzodiazepine (Diazepam) i.v. Ultima ratio: ggf. Lungenreifeinduktion + Sectio caesarea	
DD	Vorbestehende arterielle Hypertonie (vor der 20. SSW) Akute Schwangerschaftsfettleber: selten, Kl: Ikterus im 3. Trimenon; D: erhöhte Leberenzyme, normale γ -GT, Gerinnungsstörungen, Leukozytose, Thrombozytopenie; T: sofortige Sectio Akute Schwangerschaftscholestase: Ep: 1/500, Kl: Ikterus, Juckreiz, fetale Wachstumsretardierung; D: Anstieg von γ -GT, AP im 3. Trimenon; DD: Virushepatitis; T: 1. Wahl Urodesoxycholsäure	
Prävention	SS-Untersuchungen mit Blutdruck- und Gewichtsmessung, Urin-Stix, Sonographie Präeklampsie: ASS p.o. (2. SS-Hälfte bis maximal 36. SSW, wegen Gefahr des vorzeitigen Ductus Botalli-Verschlusses)	
Prognose	Eklampsie mit 5% mütterlicher Letalität, Status epilepticus mit 40% Letalität Perinatale Letalität des Kindes bei Komplikationen einer hypertensiven Schwangerschaftserkrankung ca. 30%	

Cave! Kopfschmerz und Sehstörungen sind Warnsymptome für eklamptischen Anfall! Kann auch postpartal auftreten!

HELLP-Syndrom

Definition	Lebensbedrohlicher Zustand in SS mit: <u>H</u> ämolyse (LDH↑), <u>e</u> rhöhte <u>L</u> eberwerte (Transaminasen↑), <u>l</u> ow <u>p</u> latelets
Epidemiologie	10-20% aller Präeklampsie-Patientinnen entwickeln ein HELLP-Syndrom
Klinik	Leitsymptom: rechtsseitige Oberbauchschmerzen; weitere: Übelkeit, Erbrechen, Anämie, Proteinurie, Hypertonie, Sehstörungen, Ikterus
Diagnostik	s. Hypertensive Schwangerschaftserkrankungen + Labor mit Hb↓, LDH↑, Bilirubin↑, AST und ALT↑↑, Thrombozytopenie <100'000/μL
Therapie	Fresh frozen plasma, Tc-Konzentrate, antikonvulsiva- und -hypertensive Therapie Ultima ratio: ggf. Lungenreifungsinduktion + Sectio caesarea
DD	Akute Schwangerschaftsfettleber (sehr selten, ähnliche Symptomatik), intrahepatische Schwangerschaftscholestase (0.1-1% aller SS, Pruritus insb. der Hand- und Fussflächen)

Cave! In 30% tritt das HELLP-Syndrom erst postpartal auf!

Hyperemesis gravidarum

Ätiologie	Mehrlingsschwangerschaften, Blasenmole
DD	Schwangerschaftsfettleber, intrahepatische Schwangerschaftscholestase, HELLP-Syndrom

Gestationsdiabetes

Definition	erstmalig in der SS aufgetretene Glukosetoleranzstörung
Risikofaktoren	Diabetes mellitus Typ 2 in der Familienanamnese, Übergewicht, Alter, vergangener Gestationsdiabetes
Pathogenese	erhöhte Insulinsensitivität mit Hypoglykämieeigung im 1. Trimenon, Insulinresistenz mit postprandialen Hyperglykämien im 2. und 3. Trimenon
Klinik	Mutter: hypertensive Schwangerschaftserkrankungen, Harnwegsinfekte, Aborte, Frühgeburtslichkeit Kind (Fetopathia diabetica): Makrosomie, Polyhydramnion, Polyglobulie, Atemnotsyndrom, Kardiomyopathie, postnatale Hypoglykämie, Hypokalzämie, Fehlbildungen (Herz, Darm, kaudales Regressionssyndrom: Aplasie Sakrums und/oder LWS)
Diagnostik	wiederholte Bestimmung einer erhöhten Nüchtern glukose: >7.0 mmol/L manifester Diabetes mellitus, 5.6-7.0 mmol/L Gestationsdiabetes oGTT: normal: Blutglukose nach 1 Stunde <10 mmol/L, nach 2 Stunden <8.5 mmol/L
Therapie	Ernährungsumstellung, Insulin; keine oralen Antidiabetika
Prognose	meist Normalisierung des Stoffwechsels postpartal, erhöhtes Risiko für Gestationsdiabetes in der Folgeschwangerschaft oder Entwicklung eines manifesten Diabetes im späteren Leben

Blutungen während der Schwangerschaft

Einteilung	1. Trimenon	Epidemiologie: in 25% aller SS, davon kommt es bei 25-50% im Verlauf zu einem Abort Ätiologie: harmlose Nidationsblutung, Kontaktblutungen, vaginale Verletzung, aber auch Zeichen für EUG, drohender Abort, Trophoblastentumoren
	2.+ 3. Trimenon	Ätiologie: Placenta praevia, vorzeitige Plazentalösung, Uterusruptur, Nabelschnurkomplikationen, Zeichnungsblutung (bei Geburtsbeginn)
Management	Je nach Schwangerschaftsalter: rasche ambulante oder stationäre Abklärung, Anlage zweier grosslumiger Zugänge und gleichzeitige Abnahme eines Notfalllabors inkl. Blutgruppe und Kreuzprobe, ggf. O ₂ -Gabe, Schocktherapie, Überwachung der Gerinnungsfaktoren und Vitalparameter Grosszügige Indikationsstellung zur Sectio	

Plazentaimplantationsstörungen

Ätiologie	Uteruseingriffe
Formen	Placenta accreta: 80%, Plazentazotten reichen bis zum Myometrium Placenta increta: 15%, Plazentazotten durchwachsen das gesamte Myometrium Placenta percreta: 5%, Plazentazotten reichen bis Serosa, bzw. infiltrieren Nachbarorgane
Klinik	Plazentaretention, postpartale Blutungen
Diagnostik	pränatale Sonographie, ggf. MRT

Therapie elektive Sectio, meist mit Hysterektomie, ggf. Uterusteilresektion

Insertio velamentosa

Pathogenese Ansatz der Nabelschnur an den Eihäuten anstatt an der Plazenta, Vasa praevia mit frei verlaufender Nabelschnur im unteren Uterusdrittel nahe des inneren Muttermundes

Klinik Kompression während der SS mit intrauteriner Wachstumsretardierung
Kompression unter der Geburt mit Asphyxie
fetale Blutungen nach Ruptur der Fruchtblase, z.B. bei Vasa praevia-Blutung

Diagnostik präpartale Duplexsonographie

Plazentainsuffizienz

Definition Akute oder chronische Störung des Stoffaustauschs zw. Mutter und Kind über den fetomaternalen Kreislauf

Ätiologie Akut: Vena-Cava-Kompressionssyndrom, vorzeitige Plazentalösung, Plazenta praevia, Nabelschnurkomplikation, Vasa praevia-Blutung, Uterusruptur, Wehensturm mit Kompression der Blutgefäße
Chronisch: schwangerschaftsassozierte (Rh-Inkompatibilität, hypertensive SS-Erkrankung) oder maternale Grunderkrankungen (Rauchen, DM, Anämie, Uterus myomatosus, Hypertonie), Übertragung

Klinik Akut: plötzliche fetale Hypoxie, intrauteriner Fruchttod
Chronisch: intrauterine Wachstumsretardierung, ggf. Oligohydramnion, intrauteriner Fruchttod

Diagnostik Sonographie, CTG (fetale Bradykardien, Dezeleration)

Therapie Behandlung der Grunderkrankung (Linksseitenlage bei Vena-Cava-Kompressionssyndrom), Tokolyse, Sectio

Vorzeitige Plazentalösung

Epidemiologie Insg. bei knapp 1% aller SS; Ursache für 30% der Blutungen in der Spätschwangerschaft

Risikofaktoren Nikotinabusus, >35 Jahre, Multiparität, St.n. vorzeitiger Plazentalösung, hypertensive Schwangerschaftserkrankungen

Pathogenese Partielle oder vollständige Plazentaablösung → Blutung aus maternalen Gefäßen → Plazentainsuffizienz mit eingeschränktem Gasaustausch und somit Gefahr der Hypoxie des Kindes

Klinik 30% asymptomatisch; plötzlich einsetzende Unterbauchschmerzen, brettharter, druckempfindlicher Uterus, ggf. dunkle vaginale Blutung, ggf. Tachysystolie, bei starker Blutung instabiler maternaler Kreislauf, hohe maternale und fetale Bedrohung

Diagnostik Klinische Untersuchung: vaginale Blutung, brettharter Uterus, unreife Zervixöffnung
Sonographie: Plazentasitz, retroplazentares Hämatom, Vitalitätskontrolle des Kindes (Herzaktion, Kindsbewegungen)
Labor: BB, Gerinnungsparameter, Hb, D-Dimere, Kreuzblut
CTG: Hypoxiezeichen (Bradykardie, Dezelerationen), Asystolie

Therapie Ggf. Abwartendes Vorgehen bei kreislaufstabiler Mutter unter ständiger Handlungsbereitschaft
Bei akuten Symptomen und
- vitalem Kind: unmittelbare Sectio unabhängig der SSW nach Kreislaufstabilisierung der Schwangeren
- intrauterinem Fruchttod: vaginale oder operative Entbindung je nach Kreislauftsituation der Mutter
Bei V.a. DIC: grosslumige Zugänge, Volumensubstitution, Vorbereiten von Ec-Konzentraten, FFP, Tc-konzentraten

DD Placenta praevia (guter AZ der Mutter), Plazentainfarkt, Wehensturm, Nabelschnurkomplikation, Uterusruptur

Komplikationen maternaler Volumenmangelschock, DIC (Freisetzung von Gewebsthromboplastin durch die Plazenta), MOV, fetale Hypoxie, gestörte postpartale Gerinnung, intrauteriner Fruchttod

Cave! Die sichtbare Blutungsmenge wird i.d.R. unterschätzt!

Plazenta praevia

Pathogenese Plazentainsertionsstörung mit Lage vor dem inneren Muttermund nach der 20. SSW

Formen Tiefsitzende Plazenta (<2 cm vom inneren Muttermund entfernt), Plazenta praevia marginalis/partialis/totalis

Klinik Lange asymptomatisch; schmerzlose, hellrote Blutungen i.d.R. i 3. Trimenon (bei sonstigem Wohlbefinden der Schwangeren), keine Wehentätigkeit, stabiler mütterlicher Kreislauf bis Volumenmangelschock, normale fetale Herzfrequenz

Diagnostik Klinische Untersuchung: normaler Uteruston, Vitalparameter Mutter und Kind; CAVE: vorsichtige vaginale Untersuchung
Labor: BB, Gerinnung, Hb, D-Dimere, Kreuzblut

	Sonographie: definitive Beurteilung der Plazenta nach der 20. SSW möglich, Vitalitätskontrolle des Kindes
Therapie	Bei stabiler Mutter und Kind abwartendes Vorgehen; bei akuten Symptomen aktives Vorgehen; i.d.R. immer Entbindung durch Sectio

Cave! Bei Vd. a. Placenta praevia sollte aufgrund des hohen Blutungsrisikos eine vaginale Tastuntersuchung wenn möglich nicht stattfinden!

Merke! Im Gegensatz zu einer vorzeitigen Plazentalösung sind die Blutungen bei der Placenta praevia nicht schmerzhaft!

Uterusruptur

Definition	Komplette Uterusruptur: Zerreissung der gesamten Uteruswand, Eröffnung des Peritoneum viscerale, sodass Fetus und Plazenta freie Verbindung zur Bauchhöhle haben Gedeckte («stille») Uterusruptur: Dehiszenz einer alten Uterusnarbe ohne Verbindung zur Bauchhöhle
Ätiologie	Überdehnung des Uterus (Lageanomalien, Makrosomie, Multiparität, Polyhydramnion), vorgeschädigte Uteruswand, traumatische Ruptur bei äusserer Gewalteinwirkung, Überdosierung wehenfördernder Medikamente
Klinik	Gedeckte Uterusruptur: asymptomatisch bis hypovolämischer Schock Drohende Uterusruptur: Wehensturm, keine Entspannung in der Wehenpause (Unruhe und Angst), starke Schmerzen Eingetretene Uterusruptur: Zerreissungsschmerz, danach schlagartiges Nachlassen mit Entwicklung einer abdominalen Abwehrspannung, vaginale Blutung bis hämorrhagischer Schock, instabiler maternaler Kreislauf, Sistieren der Wehentätigkeit, DIC, fetale Asphyxie
Diagnostik	CTG: Hypoxiezeichen, Asystolie Sonographie: intraabdominelle freie Flüssigkeit, ggf. Darstellung des Kindes in freier Bauchhöhle Operative Exploration via Sectio
Therapie	Drohende Uterusruptur: sofortige Tokolyse Stattegehabte Uterusruptur: Notsectio, Übernähung der Ruptur, Hysterektomie als Ultima ratio bei unstillbarer Blutung
Prognose	Fetale Sterblichkeit ca. 40-50%, maternale Sterblichkeit ca. 4%

Vena-Cava-Kompressionssyndrom

Pathogenese	Abnahme Vorlast + Absinken HMV durch Vena cava-/Beckenvenen-Kompression durch den Uterus im 3. Trimenon
Klinik	v.a. in Rückenlage; fetale Hypoxie; Mutter mit passagerer Schocksymptomatik: Tachykardie, Übelkeit, Schwindel, Synkopen
Therapie	Linksseitenlagerung der Schwangeren

Nabelschnurkomplikationen

Physiologie	2 Nabelschnurarterien: aus Aa. iliacae interna, werden zu dem paarigen Lig. Umbilicale mediale, sauerstoffarmes Blut 1 Nabelschnurvene: mündet in Ductus venosus in V. cava inferior, wird zu Lig. teres hepatis, sauerstoffreiches Blut
Formen	Vorliegen Kompression von Nabelschnuranteilen zwischen Kind und Beckenwand bei intakter Fruchtblase Nabelschnurvorfal Kompression von Nabelschnuranteilen zwischen Kind und Beckenwand bei geplatzter Fruchtblase Umschlingung einfach oder mehrfach, i.d.R. ohne klinische Relevanz Echter Knoten bei vermehrter Kindsaktivität
Diagnostik	anhaltende fetale Bradykardie im CTG beim Nabelschnurvorfal; vaginale Palpation der Nabelschnur möglich
Therapie	Vorliegen der Nabelschnur: Linksseiten- und Beckenhochlagerung führt meist zu zurückgleiten der Nabelschnur Nabelschnurvorfal: Beckenhochlagerung, Tokolyse, Zurückschieben des Kindes, Notsection

Cave! Ein Nabelschnurvorfal ist ein lebensbedrohlicher Notfall für das Kind!

Trophoblastentumoren

Formen	Blasenmole Benigner Trophoblastentumor ohne Invasion des Myometriums und ohne hämatogene Streuung
	- komplette Blasenmole: durch Befruchtung einer 'leeren' Eizelle mit Spermium mit haploidem Chromosomensatz, der verdoppelt wird (paternale Disomie); keine fetalen Anteile
	- partielle Blasenmole: durch Befruchtung einer haploiden Eizelle mit zwei haploiden Spermien (Triploidie), enthält fetale bzw. embryonale Anteile

	Invasive Blasenmole	20% der Blasenmolen mit Invasion des Myometriums und Metastasierung in ZNS, Lunge und Leber, aber ohne histologische Malignitätszeichen
	Chorionkarzinom	Maligener Trophoblastentumor mit früher Metastasierung und histologischen Malignitätszeichen Ätiologie: in 50% Folge einer Blasenmole, in 30% nach Abort, in 20% bei normaler SS, 1-2% Z.n. EUG Metastasierung: Lunge, Leber, Gehirn, Vagina
Klinik		Blasenmole: vaginale Blutung im 1. Trimenon, vaginaler Abgang bläschenförmiger Strukturen, Hyperemesie gravidarum, Luteinzyste mit druckdolenter Resistenz im Adnexegebiet Chorionkarzinom: postpartale Blutung, schlechter AZ, Beschwerden der Metastasen, ungenügende Uterusinvolution postpartal
Diagnostik		Klinische Untersuchung: vergrößerter, weicher Uterus Sonographie: Schneegestöber in sonst leerem Uterus, Fehlen kindlicher Herztöne, ovariale Luteinzyste Labor: massiv erhöhtes β-HCG, TSH ↓ Histologie: Unterscheidung benignen oder malignen Trophoblastentumor
Therapie		Blasenmole: Kürettage, ggf. vorher Spontanausstossung durch Weheninduktion (Oxytocin, Prostaglandin) Chorionkarzinom: kurative Chemotherapie mit MTX (+ Actinomycin D), Hysterektomie nur bei unstillbarer Blutung
Prognose		Chorionkarzinom 5JÜR >50%
DD		einfache Molenschwangerschaft (nicht neoplastisch, Zugrundegehen des Embryos)

Cave! Es gibt auch Blasenmole, die kein HCG produzieren!

Abort und intrauteriner Fruchttod

Definition	Fehlgeburt (Abort)	Lebloses Neugeborenes mit einem Geburtsgewicht <500g - Frühabort: bis 16. SSW p.m. - Spätabort: ab 16 SSW p.m. bis 22.-24. SSW p.m. - Habitueeller Abort: ≥3 aufeinanderfolgende Aborte vor der 20. SSW
	Totgeburt	Lebloses Neugeborenes mit einem Geburtsgewicht ≥500g - Intrauteriner Fruchttod (IUFT): in utero verstorbener Fötus nach der 24+0 SSW → mündet in Totgeburt - Pflicht zur standesamtlichen Sterbefallbeurkundung und Bestattung
Ätiologie	Maternal	Endokrinologisch (DM, Hypo-/Hyperthyreose, Corpus-luteum-Insuffizienz), Uterusfehlanlage/-myome, Endometriuminsuffizienz, Zervixinsuffizienz, Fieber, Mangelzustände, Hyperkoagulabilität, Traumata, Infektionen, äussere Einflüsse (Alkohol, Drogen, Nikotin, ionisierende Strahlung)
	Fetoplazentar	Chromosomenaberrationen, Plazentainsuffizienz, Nidationsanomalien, Nabelschnurkomplikation
	Iatrogen	Medikamente, Amniozentese/Chorionzottenbiopsie, Lebendimpfung

Abortus imminens

Definition	Drohender Abort bei intakter Schwangerschaft
Klinik	atypische Blutungen, geschlossener Muttermund, normale fetale Vitalzeichen
Therapie	strenge Bettruhe, CTG-Kontrolle, Mg-Substitution, Progesteron, ggf. Tokolyse und Lungenreifeinduktion

Abortus incipiens

Definition	Beginnender Abort, irreversibel
Klinik	Starke Blutungen, ggf. Unterbauchschmerzen, Muttermund initial geschlossen, später offen, reduzierte oder fehlende fetale Vitalzeichen bei sonographisch sichtbarem Embryo
Therapie	Vor der 12. SSW: abwarten, nach 14d sonographische Kontrolle, Abortkürettage bei starker Blutung, febrilem Abort oder Abortus incompletus, anschliessend Oxytocin-Gabe Nach der 12. SSW: medikamentöse Abortinduktion mit Prostaglandinen, nach Ausstossung stumpfe Kürettage mit anschliessender Oxytocin-Gabe, nach der 16. SSW Abstillen mit Cabergolin innert 24h

Missed abortion

Definition	Verhaltener Abort, abgestorbene Frucht verbleibt im Uterus
Epidemiologie	häufigster Fall
Klinik	asymptomatisch, Wachstumsstopp des Uterus, geschlossener Muttermund, keine fetalen Vitalzeichen

Dead-Fetus-Syndrom: Gerinnungsstörung (bis zu DIC) mit Fibrinogen $<1.5\text{g/l}$, Thrombozytopenie $<100'000/\mu\text{l}$ durch Retention einer abgestorbenen Frucht

Therapie Kürettage, ggf. Anti-D-Prophylaxe

Febriler Abort

Formen unkomplizierter oder komplizierter febriler Abort, septischer Abort, putrider febriler Abort

Drohende Frühgeburt

Definition	Geburt vor Ende der abgeschlossenen 37. SSW (36+6 SSW)		
Risikofaktoren	Maternal	Infektionen (vaginal, Zervizitis, Amnioninfektsyndrom, HWI, generalisiert), Uterusanomalien, Konisation, Hypertonie, DM, Pathologien in früheren Schwangerschaften, Plazentainsuffizienz/-lösung, junges Alter, Untergewicht der Mutter, Alkohol, Drogen, Nikotin, Stress	
	Fetal	Mehrlinge, Fehlbildungen, Lageanomalien, Polyhydramnion, Infektionen, IUGR	
	Iatrogen	Cerclage, Amniozentese	
Klinik	Vorzeitige Wehentätigkeit, früher vorzeitiger Blasensprung (P-PROM), stumme Zervixinsuffizienz		
Diagnostik	CTG, Sonographie		
Therapie	Tokolytika	Indikation: bei drohender Frühgeburt zum Zeitgewinn für LRI, bei Komplikationen oder zur Verlegung in Perinatalzentrum Durchführung: Oxytocin-Antagonisten (Atosiban), β -2-Sympathomimetikum (Fenoterol), Calciumantagonisten (Nifedipin), Magnesiumsulfat	
	Lungenreife-induktion (LRI)	Indikation: drohende Frühgeburt zwischen der 24. und 34. SSW zur Vermeidung eines Atemnotsyndroms, Ausnahme: Amnioninfektsyndrom → Indikation zur sofortigen Entbindung ohne LRI Durchführung: 12 mg Betamethason i.m. mit Wiederholung nach 24h	
	Weitere	Pessartherapie, Cerclage oder totaler Muttermundverschluss	

Merke! Bei allen Rhesus-negativen Patientinnen immer an die Anti-D-Prophylaxe denken!

Zervixinsuffizienz während der SS

Ätiologie	vorzeitige Wehentätigkeit durch Infektionen, Schädigung der Zervix bei Eingriffen
Pathogenese	Verkürzung der Zervix während der SS auf $<2.5\text{ cm}$ mit Öffnung und Erweichung des Muttermundes
Klinik	überstürzte Geburt mit Gefahr der fetalen Hypoxie und intrazerebralen Blutung
Therapie	Tokolyse, Antibiose bei Infektion, körperliche Schonung, ggf. Zervix-Cerclage (Nutzen umstritten)

Geburtsablauf

Phasen der Geburt	Eröffnungsphase	Dauert i.d.R. 3-12 h, bei Mehrgebärenden schneller als bei Erstgebärenden Wehen: Eröffnungswehen Muttermund: vollständige Muttermundöffnung bis 10 cm, Beurteilung anhand Bishop-Score; Verkürzung der Zervix, Abgang eines blutigen Schleimpfropfs ('Zeichnen') Blasensprung: am Ende der Eröffnungsperiode
	Austreibungsphase	Zeit von der vollständigen Eröffnung des Muttermundes bis zur Geburt des Kindes, dauert zwischen 20-60 Minuten Wehen: Austreibungswehen, wehensynchrone Dezeleration des kindlichen Herzschlages (CTG) Einschneiden: Erscheinen des Kopfes in der Vulva während einer Austreibungswehe Durchschneiden: Verbleiben des Kopfes in der Vulva während der Wehenpausen
	Nachgeburt	Zeit zw. Geburt des Kindes und vollständiger Geburt der Plazenta, dauert max. 30 Minuten Wehen: Nachgeburtswellen Blutverlust: maximal 500 mL (Oxytocinprophylaxe nach Abnabelung), verstärkte Blutung spricht für Uterusatonie oder Plazentaretenion Plazentabeurteilung auf Vollständigkeit
	Wehen	
	SS-Wehen	Alvarez-Wellen und Braxton-Hicks-Kontraktionen (physiologisch ab 20. SSW, max. 1 min)
	Senkwehen	3-4 Wochen vor der Geburt, unkoordinierte Wehen, die das Kind positionieren
	Vorwehen	3-4 Tage vor der Geburt, unregelmässig, hohe Intensität, Positionierung des Kopfes

	Geburtswehen	Eröffnungswehen: koordiniert, regelmässig, rhythmisch, initial alle 10, später alle 2-3 min, sie eröffnen den Muttermund Austreibungswehen: koordiniert, regelmässig, rhythmisch, initial alle 4-10 min, später verstärkte Presswehen mit Drücken von bis zu 200 mmHg alle 2-3 Minuten	
	Nachgeburtswehen	Unregelmässige Kontraktionen niedriger Intensität, Austreibung der Plazenta innert 30 min	
	Nachwehen	Tage nach der Geburt: zur Rückbildung des Uterus (Involutio uteri) und Blutstillung	
Blasensprung	Vorzeitig (PROM)	Definition	vor Beginn der Eröffnungsphase, P-PROM vor <37+0 SSW
		Komplikationen	Amnioninfektionssyndrom, Nabelschnurvorfal
		Diagnostik	Zervixabstrich auf β -hämolisierende Streptokokken der Gruppe B und ggf. Antibiotikaprophylaxe
		Therapie	je nach Zeitpunkt, nach der 34. SSW Abwarten der spontanen Eröffnungsphase, ansonsten medikamentöse Geburtseinleitung
	Frühzeitig	während Eröffnungswehen bei noch nicht vollständiger Muttermundöffnung	
	Verspätet	in der Austreibungsphase einige Zeit nach vollständig eröffnetem Muttermund	
Diagnostik des BS	Fruchtwassernachweis mit Lackmusprobe (pH: alkalisch), Nachweis von IGFBP (Insuline-like growth factor binding protein) oder plazentarem α -Mikroglobulin (Aminsure®)		
Geburtseinleitung	20% der Geburten werden eingeleitet.		
	Indikation: Übertragung, Plazentainsuffizienz, Präeklampsie, Makrosomie, vorzeitiger Blasensprung >34. SSW, insuinpflichtiger GDM, intrahep. Schwangerschaftscholestase, Alter >40 Jahre Durchführung: - Medikamentös: Oxytocin per Dauerperfusor, Prostaglandine vaginal - Mechanisch: Eipollösung, Ballonkatheter, hygroskopische Stäbchen (Dilapan®), Amniontonie		
Geburtsmechanik	Lage	= Verhältnis der Wirbelsäule des Kindes zur Wirbelsäule der Mutter Längslage (physiologisch; Stellung, Poleinstellung, Haltung und Einstellung nur bei Längslage) Querlage (pathologisch): Äussere Wendung oder Sectio	
	Stellung	I. Stellung: Rücken links, grosse Fontanelle rechts II. Stellung: Rücken rechts, grosse Fontanelle links	
	Poleinstellung	Kopflage (physiologisch) Beckenendlage: vaginale Geburt nur bei normalem Geburtsgewicht und Proportionen	
	Haltung	Hinterhauptshaltung (physiologisch): gebeugter Kopf, Kinn liegt auf Brust Pathologisch: Vorderhauptslage, Stirnlage, Gesichtslage (mentoantere/-posteriore)	
	Einstellung	= vorangehendes Körperteil im Geburtskanal, Resultat auf Lage, Stellung, Poleinstellung und Haltung vordere Hinterhauptslage (physiologisch): Hinterkopf an Symphyse, Baby schaut in Richtung Anus hintere Hinterhauptslage (pathologisch): Sterngucker	
	Physiologische Einstellung: hoher Querstand, tiefer Geradstand, vordere Hinterhauptslage		
	<u>Einstellungsanomalien</u>		
	Hintere Hinterhauptslage	Beckenkreisen, Vierfüsslerstand	
	Hoher Geradstand	Vierfüsslerstand, Wechsellagerung der Mutter, ggf. Tokolyse, ggf. Sectio	
	Tiefer Querstand	Seitenlagerung, Wehenförderung mit Oxytocin, bei Stilltand über 30 min operative vaginale Zangen- und Vakuumextraktion	
Asynklitismus	= Scheitelbeineinstellung: Verkippung der quer verlaufenden Pfeilnaht in Richtung Promotorium (Spontangeburt möglich) oder Symphyse (frühzeitige Sectio)		
Operative Eingriffe	Sectio caesarea: Kindsentwicklung innert 3-10 Minuten		
	- Primär: vor Einsetzen muttermundwirksamer Wehen und bei noch geschlossener Fruchtblase - Sekundär: nach Einsetzen muttermundwirksamer Wehen - Notfallsectio - Indikation: (drohende) Uterusruptur, HELLP/Eklampsie, Uterus-/Beckenanomalien, florider Herpes genitales, fetale Wachstumsretardierung, Fehlbildungen, path. CTG, Querlage, mentoposteriore Haltung und Stirnlage, Plazenta praevia totalis, Nabelschnurvorfal und weitere relative Sectio-Indikationen - Komplikation: erhöhtes Thromboembolierisiko		
	Episiotomie: meist mediolateraler Dammschnitt zur Erweiterung des Geburtskanals		
	Assistierte vaginale Geburt: Vakuum- und Zangenextraktion		

Geburtsverletzungen

Ätiologie	Zangengeburt (Vaginal- und Dammriss), Pressen gegen unvollständig geöffneten Muttermund (Zervixriss)
Pathogenese	Riss von Labien, Vagina, Klitoris, Zervix oder Perineum
Diagnostik	DRU bei Dammriss
Therapie	Naht, Antibiose, Stuhlregulation
Prophylaxe	Dammschutz

Schulterdystokie

Pathogenese	Hoher Schultergeradstand oder tiefer Schulterquerstand bei bereits geborenem Kopf führt zu Geburtsstillstand mit hohem Risiko für bleibende Schäden (u.a. Hypoxie, Frakturen, Plexusschäden, Schädigung peripherer Nerven)
Ätiologie	'DOPE': Diabetes, Obesity, Postterm (Übertragung), excessive fetal weight (Makrosomie)
Klinik	Geburtsstillstand, hoher Schultergeradstand mit 'turtle-sign' (Kindskopf zieht sich in Vulva zurück)
Therapie	Allgemein: Episiotomie, niemals von oben drücken oder am Kopf ziehen Hoher Schultergeradstand: Akutokolyse, Episiotomie, manueller suprasymphysärer Druck, Mc-Roberts-Manöver, Gaskin-Manöver, innere Manöver Tiefer Schulterquerstand: manuelle äussere oder innere Drehung, vorsichtige Rückdrehung des Kopfes Ultima ratio: Zavanelli-Manöver (Zurückschieben des Kopfes) und Sectio caesarea

Cave! Zug am kindlichen Kopf kann zu Plexusparese führen!

Peripartale Blutungen

Formen	Intra- und postpartal: in 6%, '4 T's': - Trauma: Geburtsverletzungen, Uterusruptur - Tissue: unvollständige Plazentalösung, Plazentationsstörungen - Thrombin: Gerinnungsstörungen - Tonus: in > 80% Uterusatonie
Klinik	Blutverlust >1000 ml nach Sectio caesarea, >500 ml nach vaginaler Geburt; Tachykardie, Symptome des Volumenmangelschocks
Prophylaxe	Oxytocin post partum

Uterusatonie

Ätiologie	Mehrlingsschwangerschaften, vergangene Uterusatonie, Makrosomie, Polyhydramnion, Uterusmyom, Übertragung
Pathogenese	verminderte postpartale Myometriumkontraktion
Klinik	schubweise vaginale Blutungen bis zu hämorrhagischem Schock
Diagnostik	klinische Diagnose: grosser, weicher Uterus, zu hoher Fundusstand
Therapie	Kühlen des Unterbauchs Clot-Observation-Test: Bedsidetest zur Überwachung der Blutgerinnung Tranexamsäure bei Hyperfibrinolyse Uterotonika: Oxytocin i.v., Prostaglandine (-prostaglandin) Manuelle Kompression mit Handgriffen: Credé-Handgriff, Hamilton-Handgriff, Fritsch-Handgriff Invasive Massnahmen: Uterustamponade mit Ballonkatheter, arterielle Katheterembolisation, Ligatur der A. uterina, Uteruskompressionsnähte (B-Lynch-Naht) Ultima ratio: postpartale Hysterektomie

Plazentaretention

Ätiologie	anatomisch (Plazentainsertionsstörung), funktionell (Placenta adhaerens, Placenta incarcerata)
Pathogenese	Ausbleibende oder unvollständige Plazentausstossung >30 Minuten nach Geburt
Diagnostik	unvollständige Plazenta
Therapie	Oxytocin, Credé-Handgriff, Brandt-Andrews-Handgriff (kontrollierter Zug an Nabelschnur und Druck auf Uterus), manuelle Austastung / Lösung in Narkose und mit hochdosierter Uterotonika, ultima ratio: Hysterektomie

Wochenbett (Puerperium)

Definition	6-8-wöchige postpartale Rückbildungsphase	
Physiologie	Rasanter Abfall des Östrogen- und Progesteronspiegels nach Geburt der Plazenta → Uterusinvolution und Laktation Uterusinvolution: nach einem Tag auf Höhe des Nabels, jeder Tag einen Querfinger tiefer, ab dem 12. Tag hinter der Symphyse, von 1000 g auf 50-70 g innert 6-8 Wochen Lochien (= Wochenbettfluss): bis Tag 7 blutig-rot, braunrot bis Tag 12, gelblich bis Tag 17, danach weisslich serös Laktation: - Reifung der Milchdrüsen während der SS durch Östrogen, Progesteron, Prolaktin (Kolostrum ab 2. SS-Hälfte) - Inhibition der Laktation während der SS durch Östrogen und Progesteron - Milchproduktion: Prolaktin-Sekretion durch Mamillensaugreiz, Sekretion ca. ab 3. Tag (Milcheinschuss) - Milchfluss: Saugreiz führt zu Oxytocin-Sekretion, das die Myoepithelien der Drüsengänge kontrahiert - Muttermilch: mehr ungesättigt FS (Linolsäure), mehr KH (Laktose), weniger Proteine, weniger Salz- und Mineralstoffe, gleichviel Fett wie Kuhmilch Laktationsamenorrhö: physiologische Hyperprolaktinämie → Ausbleiben der Menstruation (keine sichere Kontrazeption!)	
Komplikationen	Milchstau	unzureichende Brustentleerung durch Blockierung der Milchgänge, Mastitis puerperalis
	Mangelnde Rückbildung	Uterusrückbildungstörung (Subinvolutio uteri), Lochialstau, Plazentaretention, Beckenringlockerung
	Infektionen	Endomyometritis puerperalis: Infektion der Plazentahaftstelle und des Endometriums - Rf: Lochialstau, Plazentaretention - Kl: Fieber, Kopfschmerzen, übelriechende Lochien, Uteruskantenschmerz - Th: Bettruhe, Kühlen, Oxytocin, Antibiotika Salpingitis, Pelvoperitonitis, Perimetritis
	Thrombosen	TVT, LE, Sinusvenenthrombose Ovarialvenenthrombose: in 90% rechtsseitig, meist zw. den 3. und 5. Postpartalem Tag; Kl: lokalisierte rechtsseitige Unterbauchschmerzen, Fieber; D: Dopplersonographie; T: Heparinisierung
	Psychologisch	Wochenbettdepression: Krankheitsbeginn innert 1-2 Wochen Wochenbettpsychose: wahnhafte Symptome, Halluzinationen

Merke! Prolaktin-Sekretion wird durch Dopamin gehemmt. Dopaminantagonisten (z.B. Cabergolin) werden zum Abstillen verwendet!

Harnwegsinfekt in der Schwangerschaft

Therapie Amoxicillin / Clavulansäure, Cephalosporine der 3. Generation (bspw. Ceftriaxon)

Humane Teratogene

Substanz	Teratogener Effekt
Carbamazepin	Neuralrohrdefekt, faciale Dysmorphogenese
Phenytoin	faciale Dysmorphogenese, geistige Retardierung, distale digitale Hypoplasie, Wachstumsverzögerung
Valproat	lumbosacrale Spina bifida, faciale Dysmorphogenese
Alkohol	faciale Dysmorphogenese, Wachstumsverzögerung, geistige Retardierung
ACE- Hemmer	Oligohydramnion, Lungenhypoplasie, postnatales Nierenversagen
Folsäureantagonisten: Methotrexat	Abort, intrauterine Wachstumsverzögerung, Mikrocephalie, Hypoplasie Frontalknochen
Isotretinoin	ZNS- Anomalien, Kraniofaziale Anomalien, kardiovaskuläre Malformationen, Thymusanomalien
Tetrazykline	Ablagerung in Knochen, Zahnverfärbungen
Lithium	Ebstein- Anomalie

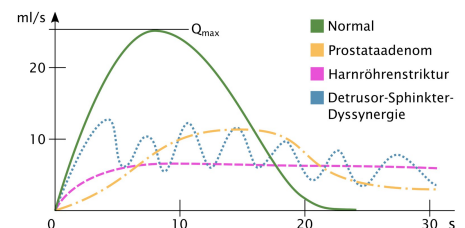
Urologie

Spezielle apparative Diagnostik	344	Pyelonephritis	350
Uroflowmetrie	344	Peri- und paranephritischer Abszess	350
Urodynamik	344	Prostatitis	351
Nierenzintigraphie	344	Epididymitis und Orchitis	351
Urethrozystographie (retrogrades Urethrogramm)	345	Hydrozele	351
i.v. Urographie (Ausscheidungsurogramm)	345	Spermatozele	351
Miktionsurethrogramm	345	Varikozele	352
Fehlbildungen des urogenitalen Systems	345	Skrotalabszess	352
Nieren- und Ureterfehlbildungen	345	Fournier-Gangrän	352
Blasen- und männlichen Harnröhrenfehlbildungen	345	Nierenzellkarzinom	352
Vaginalen Fehlbildungen	346	Benigne Nierentumoren	353
Polyzystische Nierenerkrankungen	346	Benignes Prostatasyndrom BPS	353
Balanitis	346	Prostatakarzinom	354
Phimose	347	Urothelkarzinom	355
Paraphimose	347	Hodentumoren	355
Maldescensus testis und Kryptorchismus	347	Peniskarzinom	356
Harninkontinenz	347	Harnröhrenkarzinom der Frau	356
Belastungsinkontinenz (Stressinkontinenz)	347	Urolithiasis	356
Dranginkontinenz (Urgeinkontinenz)	347	Traumatische Verletzung	357
Mischinkontinenz	348	Nierentrauma	357
Reflexinkontinenz	348	Harnblasenverletzung	357
Überlaufinkontinenz	348	Hodentorsion	358
Extraurethrale Inkontinenz	348	Hydatidentorsion	358
Inkontinenz durch Reservoirbildung	348	Priapismus	358
Enuresis	348	Penisruptur	358
Harnverhalt (Ischurie)	348	Erektile Dysfunktion	359
Hydronephrose	349	Ejaculatio praecox	359
Vesikoureteraler Reflux	349	Spermiogramm	359
Retroperitoneale Fibrose	349	Pathologien	359
(Uro-)Zystitis	349	Sterilität, Infertilität, Impotenz	359
Urethritis	350		

Spezielle apparative Diagnostik

Uroflowmetrie

Methode	nicht-invasive Beurteilung von Miktionsdruck und Harnröhrenwiderstand anhand des Miktionsverlaufs
Indikation	Vd.a. Detrusorhyperaktivität, benignes Prostatasyndrom, Harnröhrenstriktur, Inkontinenzdiagnostik
Beurteilung	erst ab >150ml Miktionsvolumen sinnvoll - Maximaler Peakflow (normal 15-50ml/s): Obstruktion bei <10ml/s - Kurvenverlauf (normal: glockenförmig): abgeflacht und verlängert bei BPH, plateauförmig bei Harnröhrenstriktur, wellenförmig, undulierend bei Sphinkter-Detrusor-Dyssynergie - Miktionszeit: normal <60 s



Urodynamik

Methode	Messung der Harnblasendrucke während des Miktionsvorgangs
Indikation	Unterscheidung von subvesikaler Obstruktion und neurogenen Harnblasenentleerungsstörungen, Bestimmung des Harnröhrenverschlussdrucks bei Inkontinenz
Durchführung	Drucksonde im Rektum und in der Urethra, EMG der Beckenbodenmuskulatur

Nierenzintigraphie

Methode	intravenöse Technetium-Gabe (99m-Tc) und Messung der Verteilung im Körper mittels Gamma-Kamera
Indikation	Statisch (DMSA): Beurteilung der Nierenmorphologie (Anomalien), Bestimmung der seitengetrenten Nierenfunktion Dynamisch (MAG3): Clearance der Niere im Seitenvergleich mit Messung der GFR und Rückschluss auf Harnabflussstörungen, Beurteilung der arteriellen Perfusionsrate

Urethrozystographie (retrogrades Urethrogramm)

Methode	Darstellung der Harnröhre bis zur Harnblase durch retrograde Anfüllung mit KM
Indikation	Vd.a. mechanische Läsionen wie Harnröhrenstriktur, Verletzung, Undrichtigkeiten etc.

i.v. Urographie (Ausscheidungsurogramm)

Methode	i.v. KM-Gabe → anschliessend Röntgen-Abdomen zu verschiedenen Zeitpunkten
Indikation	Nierenausscheidungsstörung, Harnabflussstörung
Kontraindikation	Hyperthyreose, Niereninsuffizienz, KM-Allergie, Plasmozytom

Miktionsurethrogramm

Methode	Retrograde Füllung der Harnblase mit KM → Röntgen-Abdomen zur Darstellung der Ureteren und Urethra während Miktionsvorgang
Indikation	Vd. auf Harnabflussstörung oder vesikoureteralem Reflux

Fehlbildungen des urogenitalen Systems

Epidemiologie	häufig, allerdings selten therapiebedürftig
Ätiologie	Störung der embryonalen Entwicklung unterschiedlicher Genese
Klinik	meist asymptomatisch, selten rezidivierende Pyelonephritiden, arterielle Hypertonie, vesikoureteraler Reflux

Nieren- und Ureterfehlbildungen

Doppelnieren	Niere mit zwei NBKS, Krankheitswert nur bei Assoziation mit Ureter duplex/fissus oder Pelvis bifidus
Ureter duplex/fissus	Meier-Weigert-Regel bei Ureter duplex: Ureter des kranialen Nierenanteils mündet immer kaudaler des Ureters des kaudalen Nierenanteils in Harnblase
Nierenagenesie	vollständiges Fehlen der Niere, bei unilateralem Befund keine Therapienotwendigkeit
Nierena- / -dys / -hypoplasie	unvollständige Entwicklung, Fehlentwicklung bzw. Unterentwicklung
Hufeisennieren	Verwachsung beider Nieren am Untereck, meist asymptomatisch
Nierendystopie/-ektomie	Fehlerhafte Lage im Retroperitoneum Gekreuzte Dystopie: beide Nieren befinden sich auf einer Körperseite
Malrotation	Verdrehung an orthotoper Position
Megaureter	meist idiopathisch, sekundär (Urethralklappen, subvesikale Obstruktion, neurogene Blasenentleerungsstörung)
DD	Nephroptose (Ren mobilis): mobile Niere durch Übermobilität oder Senknieren durch verminderte Fettkapsel (Untergewicht), ggf. mit Schmerzen in Flanke und Unterbauch im Stehen, meist Besserung im Liegen

Blasen- und männlichen Harnröhrenfehlbildungen

Blasenektrophie	Fehlbildung der vorderen Blasen- und Bauchwand mit Spaltung der Urethra, häufiger bei Knaben, in Kombination mit Epispadie
Klinik	Inkontinenz und rezidivierende Infektionen
Diagnostik	Sonographiebefund während der SS: fehlender Nachweis der flüssigkeitsgefüllten Blase
Therapie	mehrschrittige operative Korrektur innerhalb der ersten 1-2 LJ
Prognose	reduzierte Blasenkapazität und Kontinenz, gynäkologische Probleme
Epispadie	unvollständiger Verschluss der Urethra auf der dorsalen Penisseite
Hypospadie	Mündung des Meatus urethrae externus auf der ventralen Penisseite, skrotal oder perineal; häufig kombiniert mit einer Meatusstenose, ventraler Penisdeviation (bei Erektion) und einer dorsalen Vorhautschürze
Harnröhrenklappen	im Bereich der Pars prostatica oder Pars membranacea der männlichen Urethra
Klinik	Pollakisurie, rezidivierende HWI, nächtliche Inkontinenz
Diagnostik	von aussen palpable Harnblase (Harnstau), Sonographie: grosse Blase, Restharn nach Miktion, ggf. Hydronephrose mit Nierenparenchymverschmälerung; Labor mit möglichen Zeichen einer Niereninsuffizienz
Therapie	suprapubischer Dauerkatheter bis zur TUR der Harnröhrenklappen; engmaschiger Follow-up; ggf. Nierentransplantation

Palmure Ansatz der Skrotalhaut am ventralen Penischaft («Schwimmhaut»), meist asymptomatisch, ggf. Behinderung der Erektion und ventrale Deviation

Vaginalen Fehlbildungen

Labien-synechie Adhäsion der kleinen Schamlippen, betrifft 2-5% der Mädchen, Therapie mittels Östrogencreme

Hymenalatresie primäre Amenorrhoe, Hämatookolpos, Hämatometra, Therapie mittels Inzision

Polyzystische Nierenerkrankungen

WHO	Ätiologie	Pathophysiologie
ARPKD (Potter I)	AR, Mutation auf Chr. 6	Störung in Proteinen der Zilienmembran
ADPKD (Potter III)	AD, Mutation auf Chr. 16 / 4, eine der häufigsten Erbkrankheiten (1:1000)	Störung in Proteinen der Zilienmembran
Multizystische Nierendysplasie (Potter II)	Unklar: sporadisches Auftreten während embryonaler Entwicklung	Gestörte Ausbildung der Nephrone
Zystische Nierendysplasie (Potter IV)	Sekundär: fetale Obstruktionen gehen mit Nierenveränderungen einher	Hohe Druckverhältnisse provozieren Zystenbildung

Klinik	chronische Niereninsuffizienz, arterielle Hypertonie, Hämaturie, Proteinurie, renale Anämie, Flankenschmerzen, ggf. Pankreaszysten, Hirnaneurysma, Dickdarmdivertikel; respiratorische Insuffizienz (bei Lungenhypoplasie = Potter-Sequenz)	
	ARPKD	Immer beidseitige, kleine Zysten, Leberzysten; Manifestation und Tod im Kindesalter obligate Leberfibrose mit hepatischer Insuffizienz und portaler Hypertonie durch Leberzysten, Lungenhypoplasie durch Zwerchfellhochstand, Herzinsuffizienz
	ADPKD	Immer beidseitig, unterschiedliche Zystengrösse, Leberzysten; Manifestation erst im Erwachsenenalter Herzklappenfehler, linksventrikuläre Hypertrophie, Hirnarterienaneurysma, häufig multiple Leberzysten, seltener Pankreas-, Milz- und Ovarial-/Hodenzysten, Dickdarmdivertikel, Hernien Oligohydramnion während der Schwangerschaft
	Multizystische Nierendysplasie	Meist einseitig, selten beidseitig (dann stark eingeschränkte Lebenserwartung), unterschiedliche Zystengrösse; Manifestation im Kindesalter, aber Erreichen des hohen Erwachsenenalters
	Zystische Nierendysplasie	Ein- oder beidseitiger Befall, unterschiedliche Zystengrösse; Manifestation im Kindesalter, aber Erreichen des hohen Erwachsenenalters symptomlos bis zur akuten Niereninsuffizienz bei massiver Stauung im Nierenbecken Oligohydramnion während der Schwangerschaft
Diagnostik	Sonographie: ggf. vergrößerte Nieren mit multiplen Zysten; CT nur wenn Sonographie unzureichend	
Therapie	regelmässige sonographische Verlaufskontrollen und Bestimmung der Nierenparameter, ACE-Hemmer bei art. Hypertonie, Dialyse, ggf. Nierentransplantation in kurativer Indikation	
	- ADPKD: Tolvaptan (Vasopressin-2-R-Antagonist → Progression wird verlangsamt) - ARPKD und ADPKD: Behandlung der Leberinsuffizienz - Zystische Nierendysplasie: interventionelle Beseitigung der Obstruktion	
DD	Markschwammniere (sporadisch, angeboren; verkalkte Zysten bei Hyperkalzurie), Nierenzyste	

Balanitis

Definition	Infektiöse oder nicht-infektiöse Entzündung der Glans penis, meist in Kombination mit dem Präputium (Balanoposthitis)
Ätiologie	Meist durch Smegma begünstigte Infektion mit Candida, Bakterien oder Viren (spezifisch: Fourniergangrän durch Anaerobier und gram-; Syphilis, Chlamydia), bei Kindern i.d.R. im Rahmen einer Phimose, bei Erwachsenen infolge schlechter Hygiene; nicht infektiös (Kontaktexzem)
Klinik	Schmerzen und Brennen am distalen Penis, Rötung, Schwellung, Überwärmung
Diagnostik	i.d.R. klinisch, ggf. Kulturuntersuchung, Urinstix, Biopsie bei therapierefraktärer Balanitis oder Vd.a. Malignom
Therapie	Lokale antibiotische Therapie (Gentamicin), Sitzbäder mit Gerbstoffen, Analgesie, Hygiene, Zirkumzision
Komplikationen	rezidivierende HWI, Harnverhalt, postentzündliche Phimose, Plattenepithelkarzinom
DD	Kranzfurchenlymphangitis (nach vermehrtem Sex), Erythroplasie, Morbus Bowen, Plattenepithelkarzinom

Phimose

Ätiologie	Physiologische Phimose: Prävalenz 60% im 1. LJ, 35% im 3. LJ, spontane Lösung bis zur Pubertät Schwere Phimose: hochgradige Verengung mit Ballonierung der Vorhaut bei Miktion (auch im Alter <3 J. pathologisch) Primäre Phimose: Persistieren über das reguläre Alter hinaus Sekundäre Phimose: Einreißen und Vernarbung durch traumatische Manipulation oder postinfektiös nach Balanitis
Klinik	Zurückziehen der Vorhaut nicht möglich oder ischämischer Schnürring, Ballonierung bei Miktion, schmerzhafte Erektion
Therapie	Konservativ: topische Glukokortikoide für 4-8 Wochen (Erfolgsrate 90%) Operativ bei erfolgloser konservativer Therapie: Zirkumzision
Komplikationen	Paraphimose, Balanitis, Einriss der Vorhaut mit Blutung, rezidivierende HWI, Harnverhalt, Peniskarzinom

Paraphimose

Klinik	Einengung hinter der Glans, kein Zurückstreifen der Vorhaut über die Glans durch venöse Abflussbehinderung mit Ödembildung
Therapie	ggf. Notfall!

Maldescensus testis und Kryptorchismus

Definition	Kryptorchismus: palpatorisch nicht nachweisbarer Hoden, inkl. Hodenagenesie, -atrophy und -aplasie Pendelhoden: Normvariante, intermittierendes Aufsteigen des Hodens durch einen verstärkten Cremasterreflex
Klinik	Klinik: Palpation Sonographie, ggf. MRT Endokrinologisch (nur bei beidseitigem Kryptorchismus): Bestimmung von Inhibin B (Marker der Sertoli-Zellen, positiv = Hoden vorhanden) oder hCG-Stimulationstest (Testosteronbestimmung nach 72h, positiv = Hoden vorhanden) Diagnostische Laparoskopie bei Vd.a. Hodenagenesie/-aplasie Humangenetische Untersuchung: bei anderen Fehlbildungen
Therapie	Indikation: immer bei ektopen Hoden oder Retentio nach dem 6. Lebensmonat, bei Pendelhoden i.d.R. keine Ziel: orthotope Lage beider Hoden bis zum 1. Geburtstag Hormontherapie: GnRH ggf. plus hCG, nur bei Retentio testis und nur im 1. LJ Operativ: offen-chirurgische oder laparoskopische Orchidolyse und Orchidopexie, 1. Wahl nach dem 1. LJ
Prognose	unbehandelt erhöhtes Risiko für Hodentumoren und Infertilität
DD	Disorders of sex development (DSD)

Cave! Liegt der Hoden nach 6 Monaten noch immer nicht im Skrotalfach, ist aufgrund des steigenden Risikos für Fertilitätsstörungen und Hodenmalignome eine hormonelle u/o operative Therapie indiziert!

Harninkontinenz

Epidemiologie	♀ > ♂ (2:1), Zunahme der Prävalenz im Alter
Diagnostik	Quantifizierung des Urinverlusts (Wiegen von Einlagen), Urinstix und Urinkultur, vaginale und rektale Untersuchung (Ausschluss Zysto- oder Rektozele), Restharnbestimmung, Nierensonographie, Zystoskopie, Miktionsurethrogramm, Urodynamik

Belastungsinkontinenz (Stressinkontinenz)

Ätiologie	Traumata des Beckenbodens (OP, Geburten, schwere körperliche Arbeit), neurologische Erkrankungen, Medikamente, Tumoren, Radiatio
Pathogenese	Harnblasendruck > Harnröhrenverschlussdruck, durch Erhöhung des intraabdominalen Drucks beim Lachen, Husten, Niesen (Grad I), Aufstehen, Gehen (Grad II), Liegen (Grad III)
Klinik	Urinverlust in Belastungssituationen, rezidivierende HWI
Diagnostik	Blasenhalselevationstest (Bonney-Test: behandelbar, wenn positiv)
Therapie	Beckenbodentraining, regelmässige Miktion, Östrogenbehandlung von Vulva und Vagina, Duloxetine (SSNRI, verstärkt Sphinktertonus), Tension-free vaginal tape (TVT), Transobturators-Tape (TOT), abdominale Kolposuspension

Dranginkontinenz (Urgeinkontinenz)

Ätiologie	idiopathisch, neurologische Erkrankungen (RM-Verletzungen, Schlaganfall, M. Parkinson, Demenz, MS usw.)

Pathogenese	Harnblasendruck > Harnröhrenverschlussdruck durch autonome Detrusorhyperaktivität (motorische Urgeinkontinenz) oder pathologisch gesteigerter Empfindlichkeit der Harnblase (sensorische Urgeinkontinenz)
Klinik	imperativer Harndrang mit unwillkürlichem Urinabgang, kleine Urinmengen, erhöhte Miktionsfrequenz
Diagnostik	Urodynamik mit Feststellung der Detrusorhyperaktivitäten, Ausschluss HWI und andere Ursachen
Therapie	1. Wahl: Anticholinergika (hemmen parasympathisch vermittelte Detrusoraktivität): Oxybutynin Alternativen: α -Rezeptor-Blocker: Tamsulosin; weitere Parasympatholytika: Butylscopolamin; TCA 2. Wahl: Botox-Injektion in unterschiedliche Punkte der Harnblasenwand (Detrusor) Ultima ratio: Ileumaugmentationsplastik der Harnblase, Zystektomie mit Bildung einer Ileumblase oder Ileumkonduit

Mischinkontinenz

Kombination aus Drang- und Stressinkontinenz

Reflexinkontinenz

Ätiologie	spinale Schädigung im Bereich von S2-S4 oder höher
Pathogenese	Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie mit gleichzeitiger Kontraktion von Detrusor und Sphinkter, hoher Harnblasendruck und renalem Reflux
Klinik	unwillkürliche Harnblasenentleerung, keine regelrechte Miktion
Therapie	Selbstkatheterisierung, Botox-Injektion in den Detrusor, inkontinente Harnableitung durch Ileumconduit, Blasenschrittmacher

Überlaufinkontinenz

Ätiologie	subvesikale Obstruktion, Anticholinergika oder Medikamente mit anticholinerger Wirkung (Haloperidol, TCA)
Pathogenese	Harnverhalt führt zu Erhöhung des intravesikalen Drucks, bis dieser den Harnröhrenverschlussdruck übersteigt
Klinik	chronische Harnretention mit Harninkontinenz

Extraurethrale Inkontinenz

Pathogenese	Urinabgang über Fistel (zB. postoperativ oder nach Radiatio) oder Fehlbildungen mit ektober Uretermündung in Urethra

Inkontinenz durch Reservoirbildung

Ätiologie	Urethradivertikel, Urethraabszess

Enuresis

Definition	unwillkürlicher Urinabgang am Tag (Enuresis diurna) oder in der Nacht (Enuresis nocturna) an mindestens 2 Tagen pro Monat während 3 Monaten ab dem 6. Lebensjahr
Ätiologie	primär vs sekundär (nach kontinenter Phase von über 6 Monaten), Assoziation mit ungünstigen familiären Strukturen, ADHS, Autismus, Störungen des Sozialverhaltens
Diagnostik	Ausschluss organischer Störungen (HWI, Nierenfehlbildungen)
Therapie	operative Konditionierung (Klingelmatratze), Desmopressin

Harnverhalt (Ischurie)

Ätiologie	vorbestehende chronische Blasenentleerungsstörung: BPH, Harnröhrenstriktur, neurologische Ursachen, Beckentumoren Obstruktion (Steine, Blutkoagel, Harnblasentamponade, Tumoren), Infektionen, Medikamente (TCA, Sympathomimetika), postoperativ
Trigger	Alkoholkonsum, Anticholinergika
Klinik	Unfähigkeit zur Miktion, praller Unterbauch, akute Unterbauchschmerzen, vegetative Symptome (Blässe, Unruhe)
Diagnostik	Klinik, Sono, retrograde Urethrographie, weitere urologische Diagnostik zur Ursachenklärung
Therapie	transurethraler (Einmal-)Katheter oder suprapubische Harnableitung (bei urethraler Verletzung), Behandlung der Grunderkrankung
Komplikationen	Überlaufblase mit Überlaufinkontinenz (Harntröpfeln), Hydronephrose und ggf. postrenalem Nierenversagen

Hydronephrose

Ätiologie	obere oder untere (Harnverhalt) Harnabflussstörungen Akut: Nierensteine, akuter retroperitonealer Prozess, iatrogen Chronisch: Nierensteine, entzündlich (z.B. Tbc, Bilharziose), posttraumatisch, iatrogen, Tumoren, kongenital, Retroperitonealfibrose, extrauretrale Tumore, Schwangerschaft
Klassifikation	Grad I Erweiterung des Nierenbeckens ohne Erweiterung der Nierenkelche Grad II leichte Erweiterung des gesamten NBKS Grad III deutliche Erweiterung des NBKS, Parenchym durch erweitertes Nierenbecken teilweise verdrängt Grad IV Parenchym durch erweitertes Nierenbecken vollständig verdrängt (= Sackniere)
Klinik	bei akuter Verlegung kolikartige Flankenschmerz mit inguinaler oder genitaler Ausstrahlung, Erbrechen, bei Infekt Fieber; bei chronisch Kompression meist symptomarm, ggf. Übelkeit/Erbrechen, Flankenschmerzen, ggf. Hämaturie, Pyelonephritiden, Hypertonie
Diagnostik	1. Wahl: Sonographie Ggf. Low-dose CT ohne KM bei V.a. auf Nephrolithiasis CT mit KM bei V.a. auf Entzündung (Pyelonephritis mit Flüssigkeitsansammlung im perirenalem Fettgewebe) oder chronische Harnabflussstörungen MRT bei KI für CT mit KM oder jungen Patienten MAG3-Szintigraphie: seitengetrennte Bestimmung der Nierenfunktion und Klären der Operationsindikation
Therapie	Entfernung des Abflusshindernisses mittels Doppel-J-Katheter oder perkutaner Nephrostomie Ureterstenose: Ureteroureterostomie, Psoas-Hitch-Plastik (Elevation und Fixation der Harnblasen an Psoasmuskel), Ileum-Interponat Antibiose (z.B. Ceftriaxon) bei infizierter Hydronephrose Ultima ratio bei Funktionslosigkeit der Nieren und rezidivierenden Infekten: Nephrektomie
DD	Zysten, ampulläres Nierenbecken

Vesikoureteraler Reflux

Ätiologie	primär (familiäre Disposition, embryonale Fehlentwicklung), sekundär (subvesikale Abflussstörung, iatrogen), Ureter duplex, ektopes Harnleiterostium
Klinik	rezidivierende Infekte (Zystitis, Pyelonephritis), Flankenschmerz bei der Miktion, Gedeihstörung im Kindesalter, renale Hypertonie
Diagnostik	Nieren-Sonographie, Miktionsurethrogramm, Nierenszintigraphie, Zystoskopie
Therapie	hohe Spontanheilungsrate! Konservativ (bei stabiler Nierenfunktion): dauerhafte antibiotische Therapie bei Bakteriurie, driesitige Miktion (3x hintereinander, 10 min dazwischen), engmaschige Verlaufskontrollen Operativ (indiziert bei Reflux > Grad IV, reduzierter Nierenfunktion und rezidivierenden Infekten): Silikonunterspritzung der Ostien, Harnleiterneuimplantation, Nephroureterektomie bei szintigraphischer Nierenfunktion <20%
Komplikationen	rezidivierende Pyelonephritiden und Zystitiden, postrenale Niereninsuffizienz, Urosepsis

Retroperitoneale Fibrose

Ätiologie	idiopathisch (= Morbus Ormond), sekundär (= Ormond-Syndrom; iatrogen, entzündlich, medikamentös, autoimmun)
Pathogenese	Retroperitonealfibrose mit Ummauerung der retroperitonealen Gefäße, Nerven und Ureteren mit Verschiebung der Strukturen nach medial
Klinik	Flanken- und Rückenschmerzen, progrediente Nierenfunktionsstörung, Beinödeme und Varikozelen
Therapie	Glukokortikoide oder andere Immunsuppressiva, operative Entlastung von Gefäßen, Nerven und Ureteren

(Uro-)Zystitis

Ätiologie	Enterobacteriaceae: E. coli (80%), Klebsiella, Proteus; Enterokokken (nitrit negativ), Staphylokokken; bei Kindern häufig Adenoviren
Risikofaktoren	weibliches Geschlecht, Honeymoon-Zystitis, transurethraler DK, Anomalien des Harntrakts, Diabetes mellitus
Formen	Asymptomatische Bakteriurie Unkompliziert: keine anatomischen Anomalien, Nierenfunktionsstörungen oder Begleiterkrankungen Kompliziert: Mann, funktionelle oder anatomische Anomalien (z.B. vesikoureteraler Reflux, supra- oder subvesikale Obstruktion, neurogene Harnblasenentleerungsstörung), Fremdmaterial, Nierenfunktionsstörung, Begleiterkrankungen Rezidivierend: $\geq 3x$ pro Jahr oder ≥ 2 pro Halbjahr

Klinik	Dysurie, Algurie, Pollakisurie, Hämaturie, Drangsymptomatik mit Inkontinenz, suprapubische Schmerzen
Diagnostik	Urinstix (Leukozyturie, Hämaturie, Nitrit positiv) Urinmikroskopie: bei unauffälligem Urinstix Urinkultur (signifikant ab $>10^5$ CFU/ml transurethral, suprapubisch bei jeder Bakteriurie): bei jedem Verdacht einer komplizierten Zystitis Zystoskopie, Sonographie v.a. bei komplizierten Zystitis
Therapie	erhöhte Trinkmenge keine Antibiose bei asymptomatischer Bakteriurie (Ausnahme: SS) Antibiose unkomplizierter HWI: 1. Wahl Fosfomycin (einmalig), Nitrofurantoin, 2. Wahl: Ciprofloxacin, Cotrimoxazon Antibiose komplizierter HWI: Ciprofloxacin oder Ceftriaxon In der SS: 1. Wahl Cephalosporine (Cefuroxim) oder Co-Amoxi (oder Fosfomycin)
Prävention	hohe Trinkmenge, Cranberrysaft, Miktion nach Geschlechtsverkehr
DD	interstitielle Zystitis (seltene, abakterielle, chronische Zystitis mit Fibrosierung der Blasenwand), tuberkulöse Zystitis, medikamenten induzierte Zystitis

Cave! Patienten mit asymptomatischer Bakteriurie sollen nicht mit Antibiotika behandelt werden, Ausnahme Schwangerschaft!
Fieber, Flankenschmerzen, Nierenklopfdolenz in Verbindung mit einer Zystitis → Pyelonephritis annehmen!

Urethritis

Definition	Infektion der Urethraschleimhaut und zählt zu den STD
Ätiologie	Chlamydia trachomatis (25%), Mykoplasmen (20%), Gonokokken (20%), Enterokokken (15%), Streptokokken, Staphylokokken
Klinik	Brennen, Bonjour-Tropfen, vaginaler Ausfluss, Unterbauchschmerzen, Adnexitis; ggf. asymptomatisch
Diagnostik	Urethralabstrich, Urinkultur
Therapie	initial: Doxycyclin; erregerspezifisch: Chlamydien: Doxycyclin; Gonorrhoe: Ceftriaxon + Azithromycin; Ureaplasma: Doxycyclin; Mycoplasma: Makrolide (Azithromycin) → immer Mitbehandlung des Partners, um Ping-Pong-Effekt zu vermeiden

Pyelonephritis

Definition	Bakterielle Entzündung des NBKS in Mitbeteiligung des Parenchyms
Epidemiologie	♀ > ♂
Ätiologie	aszendierende Bakterien, die meistens von einer Urozystitis ausgehen; v.a. Enterobacteriaceae (70% E.coli)
Klinik	Flankenschmerzen, Fieber, Schüttelfrost, Dysurie
Diagnostik	Nierenklopfschmerz Urinstix, Urinkultur mit Resistogramm Entzündungsparameter, Retentionsparameter, BK Sonographie der Nieren und Blase: vergrößert Niere mit aufgelockertem Parenchym
Therapie	unkomplizierte Pyelonephritis: 1. Wahl Fluorchinolone p.o. (deckt auch Enterokokken ab) (in der SS: 1. Wahl Cephalosporine oder Co-Amoxi) schwere Pyelonephritis: 1. Wahl Cephalosporine der 3. Generation oder Fluorchinolone oder Aminopenicillin+Betalaktamaseinhibitor, ggf. in Kombination mit Gentamicin
Komplikationen	Urosepsis, Chronifizierung mit Schrumpfnieren und Niereninsuffizienz der betroffenen Niere

Cave! Die Anwendung von Fluorchinolonen in der Schwangerschaft ist kontraindiziert!

Peri- und paranephritischer Abszess

Definition	perinephritischer Abszess: Eitrige Entzündung zwischen Niere und Gerota-Faszie im perirenalem Fettgewebe paranephritischer Abszess: Eitrige Entzündung im Retroperitoneum bei Durchbruch des perinephr. Abszesses durch die Gerota-Faszie
Ätiologie	Pyelonephritis, Superinfektion eines zerfallenen Nierentumors; Risikogruppe: i.v.-Drogenabusus, IPS-/Dialysepflichtige Patienten, Immunsuppression, Herzklappenvitien, Endokarditis
Klinik	Flankenschmerzen, ggf. Hautrötung und tastbare Raumforderung, Fieber, Schüttelfrost

Diagnostik	Entzündungsparameter, Urinstix, Urinkultur, Nieren-Sonographie, CT Abdomen
Therapie	systemische Antibiose (Cephalosporine), operative Abszessdrainage
Komplikationen	Urosepsis

Prostatitis

Formen	akute Prostatitis: meist durch E. coli verursacht chronische Prostatitis: bakterielle Prostatitis >3 Monate chronisch pelvines Schmerzsyndrom (CPPS): kein bakterieller Keimnachweis bei chronischen, prostatitischen Beschwerden seit >3 Monaten asymptomatische Prostatitis: Nachweis einer Entzündung (z.B. Leukospermie)
Risikofaktoren	Blasenentleerungsstörung, Manipulation am Urogenitaltrakt (z.B. DK, Operation, Prostatamanipulation)
Klinik	akut: Fieber, Schüttelfrost, Defäkationsschmerz, perineale Schmerzen, Dysurie, Pollakisurie, ggf. Harnverhalt chronisch/CPPS: Schmerzen, Miktionsbeschwerden, erektile Dysfunktion
Diagnostik	Entzündungsparameter, BK, Urinkultur, PSA-Erhöhung, Urethralabstrich auf Chlamydien, 4-Gläserprobe bei chronischer Prostatitis (bei akuter Prostatitis wegen Gefahr der Urosepsis kontraindiziert), DRU nach PSA-Bestimmung, Sonographie zur Restharnbestimmung, transrektaler US; ggf. Biopsie
Therapie	Leichte akute Prostatitis: Fluorchinolone; schwere Prostatitis/Urosepsis: Fluorchinolone + Gentamicin für 4-6 Wochen alle anderen Formen: Antibiose nach Resistogramm für min. 4-6 Wochen, Tamsulosin, Anticholinergika, NSAR bei Restharn und Fieberpersistenz: suprapubischer Dauerkatheter
Komplikationen	granulomatöse Prostatitis, Prostataabszess, Urosepsis

Epididymitis und Orchitis

Definition	Epididymitis: Nebenhodenentzündung Orchitis: Hodenentzündung
Ätiologie	Infektiös: bakterieller HWI (Erregerspektrum analog Zystitis und Urethritis), STD (insb. Chlamydien und Gonokokken), Mumps (und andere Viren, Parasiten oder Pilze) Nicht-infektiös: Trauma, autoimmun, Amiodaron, idiopathisch
Klinik	klinisch ist die Abgrenzung zw. Epididymitis und Orchitis oft unmöglich; einseitige Rötung, Schwellung und Schmerzen im Bereich des Skrotums, Lymphadenopathie, Dysurie, Fieber
Diagnostik	positives Prehn-Zeichen: Schmerzabnahme durch Anheben des betroffenen Hodens Urinstix mit Leukozyturie und Urinkultur mit Erregernachweis und Resistogramm Sonographie: vergrößerter, aufgelockerter Nebenhoden, Hyperperfusion in der Duplexsonographie
Therapie	Hodenhochlagerung, Kühlen, Bettruhe Antibiose: Partnerbehandlung bei STD Antiphlogistika Restharn: suprapubischer Katheter
Komplikationen	Abszess, Urosepsis, Fournier-Gangrän, Hodenatrophie, Sterilität
DD	Hydrozele, Varikozele, Spermatozele, Hodentorsion (negatives Prehn-Zeichen; fehlende Hodenperfusion im Duplex), Tumor

Hydrozele

Definition	Schmerzlose Flüssigkeitsansammlung zw. den serösen Hodenhüllen im Skrotum
Ätiologie	postentzündlich, posttraumatisch, postoperativ, bei Hodentumor, idiopathisch, persistierender Processus vaginalis (juvenile Hydrozele)
Klinik	schmerzlose, prall-elastische Vergrößerung des Skrotums
Diagnostik	Palpation, Diaphanoskopie (Kaltlichtlampe), Sonographie
Therapie	operativ bei Kindern >1 Jahr (davor spontane Rückbildung möglich) oder Symptomatik (Erwachsene)

Spermatozele

Definition	Zystische Erweiterung des oberen Nebenhodenpols mit Ansammlung von Spermien
Ätiologie	Idiopathisch, postentzündlich, posttraumatisch

Klinik	schmerzlose Vergrößerung des Skrotums oder kleine kugelige Struktur am oberen Hodenpol
Therapie	i.d.R. keine Therapie notwendig; operativ bei Schmerzen (i.d.R. postoperative Sterilität der betroffenen Seite)

Varikozele

Definition	Erweiterung des Plexus pampiniformis im Hodenbereich (90% linksseitig)
Ätiologie	primär (links mündet die V. testicularis rechtwinklig in die V. renalis, was zu Abflussbehinderung führen kann), sekundär bei Kompression der V. testicularis im Retroperitoneum (z.B. beim Morbus Ormond, Lymphom) oder postthrombotisch
Klinik	Meist schmerzlose Vergrößerung des Skrotums mit durchscheinenden varikösen Venen 'Sack voller Würmer'
Diagnostik	bei primärer Varikozele verschwinden die gestauten Venen im Liegen, Vergrößerung durch Valsalvamanöver; Duplexsonographie (Gradierung je nach Durchmesser), evtl. Bildgebung des Retroperitoneum
Therapie	mikrochirurgische subinguinale Resektion des Venenkonvoluts, Sklerosierung/Embolisierung, Behandlung der Ursache
Komplikationen	Fertilitätsstörung, Volumenabnahme des Hodens

Skrotalabszess

Ätiologie	Follikulitis, iatrogen (bei operativem Eingriff am Skrotum)
Pathogenese	subkutane Eiteransammlung
Klinik	Kardinalzeichen der Entzündung
Diagnostik	Klinik, Entzündungsparameter, Sonographie mit oberflächlicher, echoarmer Raumforderung
Therapie	operative Eiterausräumung
Komplikationen	Fournier-Gangrän

Fournier-Gangrän

Definition	Nekrotisierende Faszitis des äusseren Genitals
Epidemiologie	sehr selten, v.a. bei Männern zw. 30-70 Jahren
Klinik	meist initial unauffälliger Lokalbefund bei schnellem Fortschreiten der Infektion mit vitaler Bedrohung
Therapie	radikales chirurgisches Débridement des nekrotischen Gewebes, später plastische Deckung; Antibiose mit Cephalosporin + Gentamicin + Metronidazol
Komplikationen	Urosepsis

Nierenzellkarzinom

Definition	Vom Tubulusepithel ausgehendes Adeno-Ca der Niere
Epidemiologie	häufigster bösartiger Nierentumor, ♂ > ♀ (1,5:1), Häufigkeitsgipfel im Alter von 60-70 Jahren
Risikofaktoren	Nikotinabusus, terminale Niereninsuffizienz, Übergewicht, arterielle Hypertonie, genetische Syndrome (zB. VHL-Syndrom)
Klassifikation	klarzelliges NCC (80%): vom proximalen Tubulus ausgehend, mit Pseudokapsel papilläres NCC (10%): vom proximalen Tubulus ausgehend chromophobes NCC (5%): vom kortikalen Sammelrohr ausgehend entartetes Onkozytom (5%) Sammelrohrkarzinom (Ductus-Bellini-Ca; 1%) Sonderform: Wilms-Tumor (Nephroblastom): <i>siehe Pädiatrie</i>
Klinik	oft asymptomatisch, 50% Zufallsfunde in Bildgebungen Makrohämaturie, Flankenschmerzen, tastbarer Tumor, untere Einflusstauung, B-Symptome Metastasierung: pathologische Frakturen und Knochenschmerzen bei Knochenmetastasen Paraneoplastische Syndrome: Polyglobulie, Hyperkalzämie, Erhöhung der Transaminasen und Gerinnungsstörung, Gynäkomastie, Cushing, Hirsutismus, Thrombozytose
Metastasierung	Lunge > Knochen (osteolytisch) > Leber > Gehirn > Haut
Diagnostik	Klinik: abdominelle Raumforderung, untere Einflusstauung (lageabhängige Varikozele, bds. Beinödeme) Urinstix: ggf. Hämaturie Sonographie der Nieren: Früherkennung KM-CT von Abdomen und Thorax: OP-Planung und Staging, Tumor hypodens mit nekrotischen oder verkalkten Anteilen Nierenfunktion: Retentionsparameter, Szintigraphie

	Tumorbiopsie
Therapie	kurativ: - Resektabilität: parenchymsparende Nierenteilresektion (Stadium I) oder radikale Nephrektomie (Stadium II-III), ggf. mit Lymphknotendissektion, Nephrektomie ± Metastasen Chirurgie ± Resektion von Tumorzapfen in V. cava inferior - Irresektabilität: neoadjuvante Systemtherapie mit anschliessender Nephrektomie und Metastasen Chirurgie palliativ: - systemische Therapie: $\text{INF}\alpha$, Multikinase-Inhibitoren (Sorafenib), Tyrosinkinase-Inhibitoren (Sunitinib), mTOR-Inhibitoren (Everolimus) und VEGF-Antikörper (Bevacizumab) - symptomatische Radiatio bei Hirn- und Knochenmetastasen, Kyrotherapie, Radiofrequenzablation
Prognose	5JÜR insg. ca. 75%, im Stadium I >90%, im Stadium IV ca. 15%
DD	benigne Tumoren, Urothelkarzinom des Nierenbeckens, Metastasen, Abszess, Granulome, komplizierte Zysten, Urogenital-Tbc

Cave! Das NCC weist eine hohe Resistenz gegen klassische Chemotherapeutika auf, weshalb in der systemischen Therapie auf neuere Substanzen zurückgegriffen wird!

Benigne Nierentumoren

Onkozytom	gutartiger epithelialer Tumor aus Onkozyten (eosinophil, mitochondrienreich); brauner Tumor mit zentraler Narbe; Watch and wait, bei Grössenzunahme nephron-schonende Entfernung anstreben; Cave! Progression in NCC möglich
Angiomyolipom	Häufiger bei tuberöser Sklerose, häufiger bei Frauen; in Sonographie kapselnah, rund, echoreich

Benignes Prostatasyndrom BPS

Definition	Überbegriff für die pathophysiologischen Zusammenhänge zwischen Beschwerden des unteren Harntraktes (LUTS), Prostatavergrößerung (BPE) und Blasenauflassobstruktion (BOO bzw. BPO) - Lower urinary tract symptoms (LUTS) → Miktionsbeschwerden (siehe Symptome/Klinik) - Benigne Prostatahyperplasie (BPH) → Histologisch zugrundeliegende Gewebeveränderung - Benign prostatic enlargement (BPE) → Prostatavergrößerung >30 cm³ bzw. mL - Bladder outlet obstruction (BOO) → Urodynamisch gesicherte Blasenentleerungsstörung - Benign prostatic obstruction (BPO) → Durch BPE verursachte BOO
Epidemiologie	35% der Männer >50 Jahre, danach ansteigend
Ätiologie	unklare Genese, ggf. Zusammenspiel folgender Faktoren: - DHT und Östrogen: Umwandlung von Testosteron in Dihydrotestosteron und Zunahme des Östrogenspiegels führt zur Wachstumsreiz im Bereich der Transitionalzone (Risikofaktor: Adipositas, steigendes Alter) - Ausschüttung von GH in der Prostata - Vermehrung der Prostata-Stammzellen - Familiäre Disposition
Pathogenese	periurethrales Wachstum der Drüsen (zentrales Wachstumsmuster des Adenoms), normales Prostatavolumen 20-25 ml
Klinik	obstruktiv: verzögerter Miktionsbeginn, Harnstrahlabschwächung, unterbrochener Harnstrahl (Stakkatomiktion), Nachträufeln, Überlaufinkontinenz irritativ: Pollakisurie, Nykturie, Restharngefühl
Diagnostik	International-Prostata-Symptoms-Score (IPSS): Ausprägungsgrad anhand häufiger Symptome zur Hilfestellung einer Therapieindikation sowie der Verlaufs- und Erfolgskontrolle DRU: symmetrisch, pallelastisch, keine derben Areale Transrektale Sonographie: Bestimmung des Prostatavolumens Uroflowmetrie Sonographie der Harnblase und der Niere: Restharnbestimmung, Balkenblase, Ausschluss Harnstauung PSA-Bestimmung vor operativer Intervention zur Evaluation eines malignen Geschehens Ggf. Miktionsurethrogramm: Obstruktion, Divertikelbildung
Therapie	je nach Leidensdruck (mittels IPSS), klinischem Bild und Risiko der Progression Kontrolliertes Abwarten: Änderung des Lebensstils Medikamentös - α1-Rezeptorblocker: Tamsulosin, Prazosin (reduziert Blasenauflasswiderstand); NW: retrograde Ejakulation - 5α-Reduktasehemmer: Finasterid (indiziert ab Prostatavolumen >30 ml, hemmt Umwandlung von Testosteron zu DHT) → Progressionshemmung: reduziert die BPH innerhalb von 6 Mte um 20-30%; NW: sexuelle Funktionsstörung, Gynäkomastie - Phytotherapeutika: Sägepalmextrakt (Prostagut), Kürbiskerne, Brennesselwurzel etc.

Operativ

- Indikation: bei Komplikationen, konservativem Therapieversagen
- TUR-P: bis Prostatavolumen von ca. 70 ml, NW: retrograde Ejakulation
- Ko: TUR-Syndrom: bei grosser Wundfläche/langer OP Gefahr der Resorption der elektrolytfreien Spülflüssigkeit
→ Hyponatriämie und Hypervolämie (hypotone Hyperhydratation)
- Offen-operative Verfahren: Prostatavolumen > 70 ml

Komplikationen Harnverhalt, Harnblasensteine, rezidivierende Infekte, Harnstauungsniere

Cave! Ein Prostata-Ca kann auch nach der Resektion einer BPH auftreten, da dieses die periphere Zone befällt!

Prostatakarzinom

Epidemiologie	häufigster maligner Tumor und zweithäufigste Krebstodesursache des Mannes, steigende Inzidenz mit dem Alter
Risikofaktoren	Alter, Lebensort (West-Ost- und Nord-Süd-Gefälle), familiäre Prädisposition
Pathogenese	Androgenwirkung auf periphere Zone (85%), selten Transitionalzone (15%), meist Adenokarzinom
Klinik	meist asymptomatisch, spät durch Metastasen (= okkultes Prostatakarzinom: Knochenschmerzen, Gewichtsverlust) oder Komplikation Spätsymptome: Harnverhalt, Hämaturie, Inkontinenz, Impotenz, Harnstauungsniere, Knochenschmerzen, pathologische Frakturen, Gewichtsverlust
Diagnostik	DRU: derbe, asymmetrische, schmerzlose Prostata PSA-Bestimmung (organspezifisch, aber nicht tumorspezifisch): karzinomverdächtig bei Gesamt-PSA >4 ng/mL oder Anstieg >0.35-0.75 ng/mL pro Jahr - Basisdiagnostik bei Vd. a. Prostata-Ca - Verlaufsparemeter in der Therapie von PSA-positiven Prostata-Ca Transrektale Sonographie: echoarme, unregelmässige Areale, verstärkte Durchblutung, Kapseldurchbruch Transrektale, sonographiegesteuerte Prostatastanzbiopsie: Entnahme von 10-12 Gewebezylindern, unter Lokalanästhesie, Antibiotikaprophylaxe
Staging	Abdomensonographie Lymphadenektomie: bei Vd. a. LK-Metastasen, ab T3 empfohlen, Entnahme von mind. 10 pelvinen LK Knochenszintigraphie: empfohlen ab T3, PSA >10 ng/ml, Gleason ≥8 Röntgen der WS: v.a. osteoblastische Metastasen (dichte Rundherde in der Spongiosa der WK) MRT: zur Operationsplanung, unklarem Kapseldurchbruch, Erhalt der Nn. cavernosi Gleason-Score: Histologische Differenzierung anhand der Drüsenmorphologie - Prognostischer Parameter: je höher sein Wert, desto höher der Grad der Entdifferenzierung - Prostatastanzbiopsie: Addition des häufigsten und des am schlechtesten differenzierten Gleason-Grades («the most + the worst») - Prostataektomiepräparat: Addition des häufigsten und des zweithäufigsten Gleason-Grades - Gleason-Grad 1-5; bzw. 2-10 nach Addition der beiden Grade - a: Überwiegen des niedrigen Grades; b: Überwiegen des höheren Grades
Therapie	Active Surveillance im frühen Stadium: regelmässige Verlaufskontrollen, kurative Therapie erst bei Tumorprogression Stadium I-III (keine Fernmetastasen): - Radikale Prostatektomie (samt Kapsel, Samenblase und prostatanahe Samenleiteranteile) mit Lymphadenektomie + ggf. Bestrahlung des Tumorbetts bei R1 oder Samenblaseninfiltration - o postoperative Kontrolle des PSA-Werts - o NW: Sterilität (100%), Stressinkontinenz (80%), erektile Dysfunktion (60%), Lymphozele - ODER Externe Bestrahlung: ca. 80 Gy ± Hormontherapie bei LK-Befall - Alternative bei tiefem Risikoprofil: Brachytherapie mit Implantation von ¹²⁵Iod-Seeds oder Active Surveillance Stadium IV (Fernmetastasen) u/o tumorunabhängige Lebenserwartung <10 Jahre: - Hormontherapie: chemische Kastration mit GnRH-Analoga (Buserelin) oder GnRH-Blocker (Abarelix), vollständige Androgenblockade durch Kombination mit Antiandrogenen (Enzalutamid) - Alternativ operative Kastration (beidseitige Orchidektomie) - Zusätzlich wenn möglich Chemotherapie: Docetaxel - Palliative Therapie bei Beschwerden und Knochenschmerzen
Komplikationen	Harnverhalt, Hämaturie, Inkontinenz, Impotenz

Merke! Das Adeno-Ca der Prostata ist in 85% der Fälle von der Peripherzone ausgehend!
Gleason-Score wird bei einem Prostatektomiepräparat anders berechnet als bei einer Prostatastanzbiopsie!

Cave! Eine Erhöhung des PSA-Wertes ist beim Prostata-Ca nicht obligat!
Die Radiatio ist der radikalen Prostatektomie als Therapie des nicht metastasierten Prostata-Ca ebenbürtig!

Urothelkarzinom

Epidemiologie	♂ > ♀ (2:1), zweithäufigster Tumor des Urogenitaltraktes (nach Prostatakarzinom), Inzidenz mit dem Alter steigend
Risikofaktoren	Nikotinabusus, chronische Zystitiden (zB. Bilharziose (Plattenepithelkarzinom)), aromatische Amine (Gummiindustrie), Cyclophosphamid
Formen	Urothelkarzinom (95%), selten im Bereich der ableitenden Harnwege: Plattenepithelkarzinom (2%), Adenokarzinom (1%)
Klinik	Meist lange asymptomatisch Erstsymptom: schmerzlose Makrohämaturie; irritative Symptome (Harndrang, Pollakisurie, Dysurie), Infekte Spätsymptome: Harnstauungsniere, Flankenschmerzen, Knochenschmerzen, Gewichtsverlust, Nachtschweiss
Diagnostik	Urinstix und Urinsediment: Hämaturie Urinzytologie: bei G2- und G3-Tumoren (nicht konklusiv bei G1-Tumoren und Entzündungen) Sonographie: Nachweis Tumor (Harnleitertumoren meist nicht erkennbar), Harnstauungsniere Urethrozystoskopie und Ureterorenoskopie: häufigste Lokalisation Harnblasenhinterwand und -seitenwand, oft multizentrisch, häufig papillär/blumenkohlartig, Fluoreszenz-Zystoskopie CT mit KM von Abdomen und Thorax: Ableitende Harnwege und Staging
Therapie	Harnblasen-Ca - bis T1: - 1. Wahl: TUR + Nachresektion im Abstand von 4-6 Wochen - Adjuvante intravesikale Chemotherapie mit Mitomycin-Frühinstallation (innerhalb von 6 h postoperativ), im Anschluss wöchentliche bis monatliche Mitomycin-Installationen - Postoperative Immunmodulation durch wöchentliche intravesikale BCG-Therapie für mindestens 1 Jahr - Zystoskopische Verlaufskontrollen alle 3, dann alle 6 Monate - ab T2 oder Rezidivtumoren: - Radikale Zystektomie mit pelviner Lymphadenektomie, Prostatektomie bzw. Entfernung von Uterus, Adnexen und Vaginaldach - Anschliessende Harnableitung: kontinent (Ileumneoblase, Ureterosigmodeostomie, Mainz-Pouch), inkontinent (Ileumconduit, Ureterokutaneostomie); NW: metabolische Azidose, Exsikkose, Elektrolytentgleisungen, Anastomoseninsuffizienz - Ggf. neoadjuvane Chemotherapie mit Gemcitabin und Cisplatin - Ggf. adjuvante Chemotherapie bei N+: 2-4 Zyklen mit Gemcitabin und Cisplatin - M+: - Palliative Chemotherapie mit Gemcitabin und Cisplatin oder MVAC-Schema Harnleiter- oder Nierenbecken-Ca: - 1. Wahl: radikale Nephroureterektomie mit Teilresektion der Harnblase - Bei LK-Metastasen adjuvante Chemotherapie: 4 Zyklen mit Gemcitabin und Cisplatin
Prognose	Bei 25% der Harnblasenkarzinome Zweitkarzinom der oberen Harnwege, bei 70% der Ca im oberen Harntrakt Abtropfmetastasen in der Blase; 5JÜR T1 75%, T2 50%, T3 35%, T4 oder N+/M+ <5%

Hodentumoren

Definition	
Epidemiologie	Altersgipfel zw. 20.-50. LJ, erneuter Peak >70. LJ
Risikofaktoren	Maldeszendens testis, kontralateraler Hodentumor/TIN, Verwandte ersten Grades mit Hodentumor
Klassifikation	Keimzelltumoren (>90%) - Seminom (50%): ggf. β-HCG$\uparrow$, Entartung von Spermatogonien - Nicht-Seminom - o Embryonalzellkarzinom (20%): ggf. β-HCG$\uparrow$, AFP$\uparrow$ - o Teratom (20%); bei Kindern meist guter Verlauf, bei Erwachsenen frühzeitige Metastasierung möglich - o Chorionkarzinom (3%): β-HCG$\uparrow$, (AFP$\uparrow$); frühe hämatogen Metastasierung - o Dottersacktumor (3%): AFP$\uparrow$; häufigster Hodentumor bei Kindern <3 Jahren Stromatumor (3%; grösstenteils gutartig): Leydigzelltumor, Sertolizelltumor, Granulosazelltumor, Genoadoblastom, Thekom Lymphome Metastasen anderer Tumoren Mischformen
Klinik	schmerzlose, meist einseitige (in 2% bilateral), harte Schwellung des Hodens, ggf. Spannungsschmerz
Metastasierung	früh lymphogen in retroperitoneale LK (Ausnahme: Chorionkarzinom)
Diagnostik	Sonographie: disseminierte Verkalkung, echoarm, inhomogen oder teilweise zystisch Labor: Tumormarker (AFP, β -HCG), plazentare AP (bei Rauchern falsch-positiv), LDH CT Abdomen und Thorax mit KM

Therapie	schneller Therapiebeginn ist essentiell, da Tumorverdopplungszeit 10-30 Tage! - Radikale inguinale Orchiektomie in No-Touch-Technik - ggf. retroperitoneale Radiatio, radikale Lymphadenektomie, adjuvante Polychemotherapie nach PEB-Schema (Cisplatin, Etoposid, Bleomycin)
Prognose	Seminom : 5JÜR ohne Metastasen 90%, mit Metastasen 70-80% (auch bei Metastasen durch adäquate Chemotherapie noch kurativ behandelbar) Nicht-Seminom: 5JÜR ohne Metastasen 70-80%, mit Metastasen 50%

Cave! β -HCG ist immer beim Chorionkarzinom und manchmal beim Embryonalzellkarzinom und Seminom erhöht. AFP ist immer beim Dottersacktumor und manchmal beim Chorionkarzinom und Embryonalzellkarzinom erhöht!
Hodentumoren metastasieren früh lymphogen mit Ausnahme des früh hämatogen metastasierenden Chorionkarzinoms!

Peniskarzinom

Epidemiologie	selten
Risikofaktoren	mangelnde Hygiene, HPV, Rauchen, Phimose, Leukoplakie, M. Bowen, Erythroplasie Queyrat
Pathogenese	Schwellung, Verhärtung meist im Bereich der Glans penis oder des Präputiums, inguinale LK-Schwellung (häufig inguinale LK-Metastasen)
Histologie	Plattenepithelkarzinom
Diagnostik	Sonographie (Schwellkörperinfiltration), Sentinel-LK, CT Abdomen mit KM
Therapie	Teilpenektomie mit 1 cm Sicherheitsabstand oder Totale Penektomie mit inguinaler Lymphadenektomie; palliative Chemotherapie bei Metastasierung
Prognose	infaust

Cave! Patienten nach Zirkumzision erkranken äusserst selten an einem Peniskarzinom!

Harnröhrenkarzinom der Frau

Epidemiologie	selten
Risikofaktoren	chronische Entzündungen, Leukoplakie, benigne Tumoren
Histologie	Plattenepithelkarzinom, selten Urothelkarzinom
Klinik	Blutung, Dysurie, Harnverhalt
Metastasierung	lymphogen in inguinale (distale Karzinome) bzw. iliakale (proximale Karzinome) LK
Diagnostik	Zystoskopie, Probeexzision, CT-Abdomen mit KM
Therapie	vordere Exenteration mit Entfernung der Harnröhre und Lymphadenektomie, ggf. lokale Exzision bei guter Differenzierung

Urolithiasis

Epidemiologie	♂ > ♀, Altersgipfel von 30-60 Jahren, Lebenszeitprävalenz ca. 5%
Klinik	Symptome häufig erst bei Übertritt des Steins in den Ureter: Unruhe, ggf. Makrohämaturie, kolikartige Schmerzen, Übelkeit und Erbrechen, reflektorischer paralytischer Subileus möglich; Fieber, Dysurie, ggf. Schüttelfrost (Vd.a. komplizierte HWII!)
Diagnostik	Blut- und Urinuntersuchung: Mikrohämaturie, Leukozyturie, Nitrit+ Sonographie: direkter oder indirekter (Harnstau) Steinnachweis (Harnleitersteine meist nicht direkt darstellbar) Röntgen Abdomen (v.a. im ambulanten Setting): v.a. kalziumhaltige Steine; Struvit- und Zystinsteine schwach röntgenpositiv CT (v.a. im stationären Setting): Nativ-CT als Standardmethode, mit KM bei Interventionsplanung Steinanalyse: Infrarotspektroskopie, Polarisationsmikroskopie
Therapie	Analgetika: 1. Wahl Metamizol i.v. (spasmolytische Wirkung), Diclofenac Konservativ: - Steine ≤ 5 mm, ohne Komplikationen - Analgesie, α-Blocker (Tamsulosin, relaxiert glatte Muskulatur), Erhöhung Trinkmenge, Bewegung, Sieben Urin Interventionell: Harnableitung - frustrane konservative Therapie, Harnstauungsniere, postrenales Nierenversagen, Infektzeichen - Verfahren: Doppel-J-Katheter, perkutane Nephrostomie, zusätzlich Antibiose

Steinentfernung

- Spontanabgang unwahrscheinlich, ausgeschöpfte Analgesie, anhaltende Obstruktion
- Ureterorenoskopie: v.a. bei grossen, distalen Harnleitersteinen (kleine Steine am Stück, grosse nach Laserlithotripsie)
- perkutane Nephrolithotomie: 1. Wahl bei Nierensteinen >20 mm (Punktion des NBKS, Einführen eines Endoskops, Steinzerstörung mittels Ultraschall oder Laser, Fragmentbergung)
- extrakorporale Stosswellentherapie ESWL: v.a. kleine und proximale Harnleitersteine

Radiologische Verlaufskontrolle nach konservativer als auch interventioneller Therapie indiziert!

Prävention

Trinkmenge >2.5 L täglich

Reduzierte Oxalatzufuhr, Lebensstil-Modifikationen (Gewichtsreduktion bei Übergewicht, regelmässige Bewegung)

Thiaziddiuretika bei calciumhaltigen Steinen (senken renale Calciumausscheidung)

Änderung des Urin-pHs bei Hochrisiko-Patienten: Alkalisierung (Natriumhydrogencitrat), Ansäuerung (L-Methionin)

DD

Hodentorsion, Appendizitis

	Ätiologie	Prävention / Therapie
Calciumoxalatsteine (75%)	Hyperkalzämie, oxalatreiche Ernährung (Kaffee, Kakao, Nüsse, Rhabarber etc), Erkrankung mit Gallensäureverlust (M. Crohn, Kurzdarmsyndrom)	Alkalisierung des Harns, Hyperkalzämie behandeln, Ernährung anpassen, ggf. Thiazide; röntgendicht
Struvitsteine/Infektsteine (10%)	HWI (v.a. Urease-bildende Keime (z.B. Proteus, Klebsiella)); enthalten Mg, Ammonium und Phosphat	Ansäuerung des Harns (bei pH <7.2 wird Struvit wasserlöslich), Behandlung des HWI; röntgendicht
Harnsäuresteine (Urat; 10%)	Hyperurikämie	Alkalisierung des Harns, Allopurinol; nicht röntgendicht
Calciumphosphatsteine	Hyperparathyreoidismus, renal-tubuläre Azidose	Behandlung Hyperkalzämie, ggf. Ansäuerung des Harns; röntgendicht
Zystinsteine	AR-vererbte Rückresorptionsstörung von Aminosäuren Cave: rezidivierende Nierensteine bereits im Kindesalter	Alkalisierung des Harns
Xanthinsteine	Xanthinoxidase-Defekt, Allopurinoltherapie	
Medikamentös induzierte Steine	Steinbildung durch Kristallisation des Wirkstoffs im Harn (Aciclovir, Indinavir, Sulfonamide, Allopurinol, Aminopenicilline, Ceftriaxon, Fluorchinolone)	

Traumatische Verletzung

Nierentrauma

Ätiologie in 90% durch stumpfes Bauchtrauma

Klassifikation
 Grad I: Nierenkontusion mit subkapsuläres Hämatom
 Grad II: Parenchymeinriss <1 cm mit retroperitonealem Hämatom
 Grad III: Parenchymeinriss >1 cm mit retroperitonealem Hämatom, ohne Urinom
 Grad IV: Parenchymriss bis NBKS mit Urinom
 Grad V: komplett zerrissen mit vollständigem Funktionsausfall

Klinik Flankenschmerz nach Trauma, Hämatom der Flanke, Hämaturie, ggf. Rippenfraktur

Therapie konservativ Grad I-III: Bettruhe, Antibiotikaprophylaxe, Verlaufskontrollen (Monitoring)
 Grad IV: konservativ + endoskopisch (Doppel-J-Katheter, perkutane Nephrostomie)
 Grad V u/o Kreislaufinsuffizienz u/o massivem Urinom u/o Fremdkörper: Defektdeckung oder Nephrektomie

Harnblasenverletzung

Ätiologie Beckenfrakturen, iatrogen (transurethrale Operationen, OP im kleinen Becken), selten Stich- und Schussverletzungen

Klassifikation intraperitoneal, extraperitoneal

Klinik Anurie, Makrohämaturie, Unterbauschmerzen; Peritonitis und steigende Retentionsparameter (Resorption des Kreatinins) bei intraperitonealer Verletzung

Therapie Kleine extraperitoneale Verletzung: konservativ (transurethraler oder suprapubischer DK)
 Intraperitoneale oder grosse extraperitoneale Verletzung: offen operativ

Hodentorsion

Definition	Akute Verdrehung von Hoden und Samenstrang innerhalb des Skrotums mit konsekutiver Minderdurchblutung
Epidemiologie	v.a. Kinder und junge Männer betroffen
Ätiologie	i.d.R. idiopathisch, selten traumatisch
Risikofaktoren	Hodenhochstand, Pendelhoden
Pathogenese	Torsion (in 2/3 der Fälle nach medial) von Hoden und Samenstrang → initial venöse Abflussstörung (inkomplette Torsion) → sekundär arterielle Minderperfusion (komplette Torsion) mit Thrombose und Nekrose; partielle Detorquierung möglich (Fehl diagnose!)
Klinik	plötzlich einsetzende starke Schmerzen im Bereich des Hodens oder Unterbauch, Schwellung, Rötung, oft steht der betroffene Hoden höher als auf der Gegenseite, vegetative Symptome (Übelkeit, Erbrechen, Kältschweißigkeit)
Diagnostik	Klinische Untersuchung: Prehn-Zeichen negativ (Schmerzen unverändert bzw. verstärkt) Sonographie und Duplexuntersuchung der Hoden
Therapie	Urologischer Notfall: Nekrose und Organverlust innert 6 Stunden Operative Hodenfreilegung, Detorquierung, beidseitige Orchidopexie Konservativ (Überbrückungsmanöver bis zur OP): Detorquierung nach lateral, zeitnahe Operation
DD	Epididymitis (Infektzeichen), Hydatidentorsion, Hodenkontusion (traumatisch, Duplexsonographie), Hodenkontusion, Appendizitis

Hydatidentorsion

Pathogenese	Anhangsgebilde aus Überresten des Müller-Gangs am Hodenoberpol oder des Wolff'schen Gangs an Samenstrang oder Nebenhoden
Klinik	analog Hodentorsion, blue dot sign (durch Skrotalhaut durchscheinende infarzierte Hydatide)
Therapie	operative Hodenfreilegung mit Hydatidenabtragung

Priapismus

Definition	Erektion über zwei Stunden
Ätiologie	Idiopathisch (ca. 30%) Medikamentös: PDE-5-Inhibitoren, Schwellkörperautoinjektion, Psychopharmaka Drogen: Kokain, Alkohol Neurologisch: Rückenmarkskompression Venöse Abflussstörung: Tumorinfiltration, Schwellung bei perinealem Trauma Leukämischer Priapismus bei CML
Risikofaktor	Sichelzellanämie → bei Therapie: O2-Gabe, Hyperhydrierung, metabolische Alkalisierung
Prognose	Restitutio ad integrum bei erfolgreicher konservativer Therapie innert 12h, ansonsten Fibrosierung mit irreversibler Impotenz

	Low-flow / ischämisch	High-flow / nicht-ischämisch
Pathogenese	Versagen der physiologischen Detumeszenz, venöse Stase in den Corpora cavernosa	erhöhter arterieller Einstrom bei suffizientem Abfluss
Diagnostik	Anamnese, Blutbild, BGA (Schwellkörper): Hypoxie, Hyperkapnie und Azidose Doppler-US: wenig arterieller Zustrom	Anamnese, Blutbild, BGA: normal Doppler-US: hoher arterieller Einstrom und adäquater Abfluss
Therapie	Punktion des Schwellkörpers, Aspiration von bis zu 500ml Blut, Injektion von verdünntem Sympathomimetikum (α -Rezeptoragonisten: Adrenalin, Etilefrin), ggf. operative Eröffnung der Corpora cavernosa	i.d.R. keine notwendig

Penisruptur

Definition	Traumatische Ruptur der Corpora cavernosa (Tunica albuginea) bei erigiertem Penis
Ätiologie	Biegetrauma beim Geschlechtsverkehr
Klinik	Frakturgeräusch, sofortige Detumeszenz, Peniskrümmung, zunehmende Schwellung, subkutanes Hämatom
Diagnostik	Sonographie, Cavernosographie (KM-Injektion), MRT
Therapie	Urologischer Notfall: transurethraler DK, operative Defektdeckung durch Naht

	Postoperativer Druckverband, vierwöchige sexuelle Abstinenz, ggf. medikamentöse Verhinderung einer Erektion
DD	Ruptur einer subkutanen Vene (zB. V. dorsalis penis)

Erektile Dysfunktion

Definition	Keine adäquate, für den Koitus ausreichende Erektion über 6 Monate
Ätiologie	psychische Faktoren, Nervenschäden (S2-S4), hormonelle Störung
Pathogenese	Erektion bei Schädigung des zervikalen und thorakalen RM noch möglich (reflexogene Erektion durch Stimulation des Genitals → sakrales Erektionszentrum S2-S4)
Diagnostik	Anamnese: insbesondere Sozial- und Sexualanamnese Labor: Testosteron, SHBG (Sexualhormon-bindendes Globulin), Prolaktin, LH, FSH, TSH Phallographie / nokturnale Tumescenz-Messung: Messung spontan nächtlicher Erektionen im Schlaflabor
Therapie	Psychotherapie Medikamentös: PDE-5-Inhibitoren (Sildenafil), SKAT (Schwellkörperautoinjektionstherapie) mit Prostaglandin E1 oder Papaverin (aus Schlafmohn) Mechanisch: Penisring, Penispumpe Operativ als ultima ratio: Penisprothese

Ejaculatio praecox

Definition	Vorzeitiger Samenerguss
Epidemiologie	Prävalenz 30%
Ätiologie	Hypersensibilität, übererregbarer Reflexbogen, psychogene Faktoren
Therapie	Verhaltenstherapie, Lokalanästhetika, Dapoxetin (SSRI)

Spermogramm

Spermienqualität	Einteilung in progressiv (PR), nicht-progressiv (NP), immotil (IM)
Normalbefund	Gesamtspermienzahl >39 Mio., bzw. Spermatozoen >15 Mio./mL Ejakulat >40% PR+NP oder >32% PR, >58% vitale Spermien, >4% normal geformt, normaler Fruktosegehalt (>13 µmol/L und pH-Wert (7.2-8.0))

Pathologien

Ätiologie	Bakterielle Infekte (zB. Chlamydien), Malescensus testis, Varikozele, Virusinfektion (zB. Mumps)
Aspermie	kein Ejakulat
Hypospermie	<1.5 mL Ejakulat
Azoospermie	keine Spermatozoen im Ejakulat
Oligozoospermie	<15 Mio/mL Ejakulat
Asthenozoospermie	<32% PR motile Spermatozoen
Teratozoospermie	<4% normal geformte Spermien
OAT-Syndrom	= Oligoasthenoteratozoospermie, i.R. von Chromosomenauffälligkeiten, humangentische Diagnostik vor geplanter Kinderwunschbehandlung indiziert

Sterilität, Infertilität, Impotenz

Definition	Sterilität: kein Schwangerschaftseintritt trotz regelmässigem GV innerhalb von 12 Monaten; primär vs sekundär Infertilität: Schwangerschaftseintritt möglich, aber kein Austragen der SS bis zur Lebensreife des Kindes	
Epidemiologie	Kinderlosigkeit in 12-15% der Partnerschaften mit Kinderwunsch	
Ätiologie	Beide (1/3)	Allgemeinerkrankungen, chronische Erkrankungen, Noxen, Medikamente
	Mann (1/3)	Sperminproduktion: Kryptorchismus, Malescensus testis, Hodentrauma, Hodeninfektion, Varikozele, iatrogen (CT, RT), Noxen (Alkohol, Nikotin) Spermientransport: Epididymitis, Prostatitis, Leistenhernien, isolierte kongenitale Aplasie des Vas deferens (CBAVD) oder i.R. einer Zystischen Fibrose Spermienfunktion: immobile Spermien erektile Dysfunktion oder Ejakulationsstörung endokrin / Hypogonadismus:

Diagnostik		- primär: XXY, Pseudohermaphroditismus, Prader-Willi-Syndrom, AGS - sekundär: HVLI, Hyperprolaktinämie, Hämochromatose, Hyperoestrogenämie - tertiär: Kallmann-Syndrom (gestörte GnRH-Sekretion mit Anosmie)
	Frau (1/3)	tubare Sterilität: nach Salpingitis, tubare Endometriose endokrin / Ovarialinsuffizienz: - primär: XO, AGS, Androgenresistenz, PCOS, Ovarial-Endometriose, Ovarialtumoren, iatrogene Schädigung durch CT oder RT - sekundär: Anorexie, Leistungssport, HVLI, Hypophysentumor, Hyperprolaktinämie, Sheehan-Syndrom, Corpus-luteum-Insuffizienz, Kallmann-Syndrom anatomische Schwangerschaftshindernisse: Uterusmyome, Uterusfehlbildungen, Asherman-Syndrom (Endometriumschaden nach Curettage) immunologisch: Antiphospholipid-AK-Syndrom, Spermien-AK im Cervixschleim
	Beide	Ausschluss hormoneller, infektiöser oder anatomischer Ursachen beider Partner Postkoitaltest: Untersucht Vitalität der Spermien bei Kontakt mit Zervixschleim
	Mann	Hormonbestimmung: Testosteron, LH, FSH, SHBG, Prolaktin, TSH Ultraschall: Varikozele, Hodenvolumen Spermiozytogramm Vasographie des Ductus deferens Chromosomenanalyse
	Frau	transvaginaler Ultraschall Zyklusmonitoring Hormonbestimmung - am 3.-5. Zyklustag: Estradiol, Testosteron, Androstendion, DHEA-S, SHBG, LH, FSH - Zyklushälfte: Progesteron, Prolaktin Chromosomenanalyse hormonelle Funktionstest - Gestagentest: Gabe von Gestagenen für 10 Tage - o positiv: Abbruchblutung nach Absetzen des Gestagenpräparats - o negativ: keine Abbruchblutung, spricht für eingeschränkte ovarielle Oestrogenproduktion (kein Endometrium Aufbau durch Oestrogenmangel oder Endometriumschaden) → ad Oestrogen-Gestagen-Test - Oestrogen-Gestagen-Test: Gabe von Oestrogen für 20 Tage, Gestagen zusätzlich von Tag 11 bis 20; - o positiv: Abbruchblutung spricht für Oestrogenmangel - o negativ: keine Abbruchblutung spricht für uterine Ursache - GnRH-Test: - o positiv: LH- und FSH-Anstieg; normal oder Hypothalamusfunktionsstörung - o negativ: kein LH- und FSH-Anstieg; HVLI diagnostische Hysteroskopie diagnostische Laparoskopie mit Chromopertubation
Therapie	In Abhängigkeit von der Ursache - konservativ: Konzeptionsoptimum zwei Tage vor bis 1 Tag nach Eisprung - hormonell: Follikelstimulation (Hormonsubstitution je nach Art der Ovarialinsuffizienz), Ovulationsinduktion durch HCG; NW: ovariell Hyperstimulationssyndrom mit Verschiebung von Flüssigkeit von intraval nach extravasal mit Aszites, Pleuraerguss, Nierenversagen etc.) - anatomisch: chirurgisch - künstliche Befruchtung: - IVF: tubare Sterilität, mangelhafte Spermienqualität, Baby-take-home-rate 20% - intrauterine Insemination (IUI) - intrazytoplasmatische Spermieninjektion (ICSI): unbewegliche Spermien oder Oligoasthenozoospermie	

HNO

Grundlagen	361	Parapharyngealabszess.....	374
Otoskopie	361	Retropharyngealabszess.....	374
Audiometrische Verfahren.....	362	Pharynx- und Mundbodenkarzinom.....	374
Othämatom	363	Stomatitis aphthosa	375
Otitis externa	363	Chronisch rezidivierende Aphthen.....	375
Akute Otitis media (OMA)	363	Kehlkopflähmung.....	375
Mastoiditis	364	Gutartige Larynx Tumoren und Präkanzerosen.....	376
Labyrinthitis	364	Larynxkarzinom	376
Tubenfunktionsstörungen.....	364	Halszyste und Halsfistel	377
Klauffende Tuba auditiva (offene Ohrtrompete).....	365	Mediane Halszyste	377
Chronische Otitis media	365	Laterale Halszyste.....	377
Otosklerose	365	Laterale Halsfistel.....	377
Glomustumor des Gl. tympanicum und jugulare.....	366	Kopfspeicheldrüsenerkrankungen	377
Hörsturz.....	366	Sialadenose.....	377
Akustisches Trauma/Lärmschwerhörigkeit	367	Akute eitrige Sialadenitis	377
Tinnitus.....	367	Chronische (autoimmune) Sialadenitis: z.B. Sjögren-Syndrom	378
Sprachentwicklungsstörungen	367	Sialolithiasis.....	378
Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPLS).....	368	Ranula (Fröscheingeschwulst)	378
Morbus Menière	368	Gutartige Speicheldrüsentumoren.....	378
Neuritis vestibularis (= Vestibularisausfall)	369	Pleomorphes Adenom.....	378
Rhinitis acuta («Schnupfen»)	369	Monomorphe Adenome.....	378
Epistaxis	369	Maligne Speicheldrüsentumoren	378
Papillom der Nasenhöhle	370	Sjögren-Syndrom (chronische Immunsialadenitis).....	379
(Rhino-)Sinusitis.....	370	Nasenseptumdeviation und Nasenmuschelhypertrophie	379
Polyposis nasi et sinuum (Chronisch-polypöse Sinusitis).....	370	Caisson-Krankheit (Taucher-/Dekompressionskrankheit)	379
Katagener-Syndrom	371	Barotrauma des Mittelohrs	380
Gesichts- und Felsenbeinfrakturen	371	Gehörgangsatresie	380
Adenoide Vegetationen.....	372	Presbyakusis	380
Juveniles Nasenrachenfibrom.....	372	Hörgerätversorgung.....	380
Zungenveränderungen.....	372	Cochleaimplantat.....	380
Akute Pharyngitis	372	Osteoarthropathie des Kiefergelenks	380
Akute Angina tonsillaris (= akute Tonsillitis).....	372	Choanalatresie	380
Peritonsillarabszess	373	Tracheostenose/Tracheomalazie	381
Periphararyngealabszess.....	374	Zoster oticus	381
		Reflexotalgie.....	381

Grundlagen

Schwerhörigkeit

Schallempfindungsstörung:

- Kochleäre Schallempfindungsstörung: Innenohrschwerhörigkeit durch Haarzellschäden
- Retrokochleäre Schallempfindungsstörung: Funktionsstörung Hörnervs (N. cochlearis)

Schalleitungsstörung: Störung liegt an schalleitenden Strukturen wie äusserem Gehörgang oder Mittelohr

Recruitment

(Lautheitsempfindung)

Fähigkeit der äusseren Haarzellen laute Töne abzumämpfen und leise Töne zu verstärken. Bestimmung des Recruitments zur Unterscheidung kochleärer vs. retrokochleärer Schallempfindungsstörungen. Bei zerstörten äusseren Haarzellen fallen die Schalldämpfung zum Schutz des Innenohrs (Unbehaglichkeitsgrenze sinkt) und die Schallverstärkung zum besseren Verständnis (Hörschwelle steigt an) weg. Die Spanne zw. Hörschwelle und Unbehaglichkeitsschwelle sinkt, so dass leise Töne schwerer gehört werden und laute Töne schneller als laut empfunden werden.

- Positives Recruitment: Zeichen einer kochleären Schallempfindungsstörung (z.B. bei Lärmtrauma)
- Negatives Recruitment: trotz zunehmender Lautstärke hört das kranke Ohr nie so gut wie das gesunde Ohr, keine zusätzlichen Nervenfasern können rekrutiert werden, Zeichen einer retrokochleären Schallempfindungsstörung

Verfahren: Fowler-Test, SISI-Test

Otoskopie

Otoskopie

4 Quadranten des Trommelfells: I vorne oben, II vorne unten (Lichtreflex), III hinten unten, IV hinten oben

Strukturen:

- Pars tensa: straffer, grosser Teil des Trommelfells

- Pars flaccida: schlaffer, kleiner Teil des Trommelfells
- Hammerfortsatz und Hammergriff inklusive Umbo

Audiometrische Verfahren

Subjektive Verfahren

Rinne-Versuch	Testet Schallleitung durch Vergleich der Hörschwelle für Luft- und Knochenleitung Stimmgabel auf Proc. mastoideus, Luft- oder Knochenleitung lauter? - Rinne positiv: Luftleitung besser als Knochenleitung → Normalbefund und bei Schallempfindungsstörungen des getesteten Ohrs - Rinne negativ: Luftleitung nicht besser als Knochenleitung → Schallleitungsstörung; CAVE: schwere einseitige Schallempfindungsstörung ebenfalls mit negativem Rinne-Versuch, Ton wird von Knochenleitung des anderen Ohres gehört
Weber-Versuch	Unterscheidung zw. Schallleitungs- oder Schallempfindungsstörung Stimmgabel auf Scheitel, Seitendifferenz? - Normbefund: keine Lateralisation = Weber median (auch bei symmetrischer Schwerhörigkeit) - Schallleitungsstörung: Lateralisierung ins kranke Ohr (wenn Rinne negativ) - Schallempfindungsstörung: Lateralisierung ins gesunde Ohr (wenn Rinne positiv)
Gellé-Versuch	Testet Beweglichkeit der Gehörknöchelchen = Otosklerosediagnostik Angeschlagene Stimmgabel auf Schädel, Abdichten des äusseren Gehörganges mit Gummiballon, Überdruck im Mittelohr - Gellé positiv (Normbefund): Störung der Knochen- und Luftleitung durch Überdruck im Mittelohr führt zu Abschwächung des Tones - Gellé negativ: bei Fixation des Stapedius (Otosklerose) ist nur die Luftleitung gestört, Knochenleitung mit unveränderter Hörschwelle
Flüstertest	Abdichtung des dem Untersucher abgewandten Ohrs, Untersucher spricht viersilbige Wörter mit Reserveluft aus verschiedenen Entfernungen - ≥6m: Normalhörigkeit - 25cm-1m: hochgradige Schwerhörigkeit - ≤25cm: an Taubheit grenzend
Sprach-audiometrie	Dem Patienten werden in zunehmender Lautstärke über Kopfhörer Silben, Wörter oder ganze Sätze vorgespielt, die er anschliessend wiederholen soll. Die Angabe der richtigen Antworten erfolgt in Prozent.
SISI-Test	testet Fähigkeit, Lautheitsunterschiede zu hören: Dauerton von 20dB über individueller Hörschwelle wird für 0.2s durch Impulse mit 1dB lauterem Ton durchsetzt, Patient versucht möglichst viele Impulse zu erkennen - Positives Recruitment: 60-100% richtig erkannt bei kochleärer Schallempfindungsstörung - Negatives Recruitment: bei retrokochleärer Schallempfindungsstörung
Fowler-Test	Testet kochleäre Schallempfindungsstörung (heute historischer Wert)
Tonschwellen-audiometrie	Frequenzabhängige Hörschwelle durch Messung der Knochen- und Luftleitung beider Ohren - Schallleitungsstörung: erhöhte Hörschwelle für die Luftleitung, normale Hörschwelle für die Knochenleitung - Schallempfindungsstörung: erhöhte Hörschwelle für Knochen- und Luftleitung - Presbyakusis: erhöhte Hörschwelle für Knochen- und Luftleitung bei hohen Frequenzen - Lärmtrauma: erhöhte Hörschwelle für Knochen- und Luftleitung v.a. bei 4000 Hz
Threshold Tone Decay Test (Carhart-Test)	Vd.a. neuronale Schädigung (bei negativem SISI-Test) Dauerton von 5dB über ermittelter Hörschwelle wird von erkranktem Ohr nach gewisser Zeit nicht mehr gehört (= Hörermüdung), anschliessend wird Schallpegel um 5dB erhöht und der Ton ist für den Patienten wieder hörbar. Dies wird bis 30dB oder bis der Dauerton 1 Minute lang gehört wurde wiederholt. - Normalhörende: Schwellenschwund bis 10dB (physiologische Adaptation) - Kochleäre Schädigung: Schwellenschwund von 15-25dB → positives Recruitment - Neuronale Schädigung (retrokokochleär): Schwellenschwund >30dB

Objektive Verfahren

Hirnstamm-audiometrie (BERA)	Verfahren zur Messung akustisch evozierter Potentiale, die im EEG registriert werden können. Objektive Hörschwellenbestimmung bei Kindern (auch Neugeborenenenscreening) oder nicht kooperativen Patienten bei Verdacht auf retrokokochleäre Störung.
Otoakustische Emission	OAE sind physiologische Schallaussendungen der Kochlea, die spontan oder bei akustischer Reizung entstehen und im Gehörgang gemessen werden können. OAE fehlen meist bei Hörminderung >30 dB - Spontane OAE (von äusseren Haarzellen ausgesendet) - Transitorisch evozierte OAE (durch Reiz (Klick) provoziert), 1. Wahl beim Neugeborenenenscreening
Tympanometrie	Vom Trommelfell reflektierter Schall bei unterschiedlichen Druckverhältnissen gibt Hinweise auf die Beweglichkeit des Trommelfells und auf die Belüftungssituation im Mittelohr

	- Physiologisch: Tympanogramm mit maximaler Compliance um 0 Pa - Tubendysfunktion: maximale Compliance im Unterdruckbereich (Trommelfell wird durch den Unterdruck nach innen gezogen) - Paukenerguss: abgeflachte Kurve ohne deutlich erkennbares Maximum (Schwingungsfähigkeit des Trommelfells nimmt durch Erguss ab)
Stapediusreflex-messung	Beurteilung der Beweglichkeit der Gehörknöchelchen. Bei erhaltenem Reflex ist als Reaktion auf einen Ton >70 dB ein Herabsetzen der Schwingungsfähigkeit des Steigbügels zu erwarten (Stapediusreflex schützt Innenohr vor lauten Geräuschen). Ein fehlender Stapediusreflex ist typisch für eine Otosklerose.

Othämatom

Definition	Seröser oder blutiger Erguss zw. Knorpel und Knorpelhaut (Perichondrium)
Ätiologie	Äussere, scherende Gewalteinwirkung («Boxerohr» oder «Ringerohr»)
Klinik	Prall-elastische Schwellung der Ohrmuschel mit Fluktuation, ggf. Schmerzen
Therapie	Drainage durch Inzision, insb. bei Rezidiven Resektion von verändertem Knorpel
Komplikationen	Perichondritis, Deformitäten der Ohrmuschel

Otitis externa

Definition	Entzündung des äusseren Gehörgangs
Ätiologie	Bakterien (60% <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (Schwimmbad-Otitis), 20% <i>S.aureus</i> , <i>Proteus mirabilis</i> , <i>E.coli</i>) , Pilze (<i>Candida</i> , <i>Aspergillus</i>), Allergene
Formen	Otitis externa diffusa: Entzündung von Kutis und Subkutis des Gehörgangs Otitis externa circumscripta: Gehörgangsfurunkel bzw. Staphylokokkeninfektion der Haarbälge Otitis externa maligna (Sonderform): nekrotisierende Entzündung durch <i>Pseudomonas aeruginosa</i> , die schlecht eingestellte Diabetiker und Immunsupprimierte betrifft; kann zu Fazialisparese, Osteomyelitis, Sinus-sigmoideus/cavernosus-Thrombose, Meningitis, Epiduralabszess führen und tödlich verlaufen
Klinik	Initial Juckreiz, starke Ohrenscherzen, Targusdruckschmerz, Schmerzen beim Kauen oder Zug an der Ohrmuschel, ggf. Otorrhö (fötides, eitriges Sekret), Schwerhörigkeit
Diagnostik	Klinischer Untersuchung: Targusdruckschmerz, Schmerz bei Zug an Ohrmuschel nach hinten oben Otoskopie: geschwollener, geröteter Gehörgang Audiogramm: Schalleitungsschwerhörigkeit Abstrich und Kultur
Therapie	Otitis externa diffusa: Absaugen, antibiotikahaltige Ohrentropfen oder Einlage eines in AB-getränkten Gazestreifens in den Gehörgang, ggf. systemische Antibiose bei drohender Ausbreitung auf die Umgebung Otitis externa circumscripta: lokal antibiotikahaltige Salbe, ggf. Stichinzision des Furunkels Otitis externa maligna: + Cefotaxim oder Pip/Taz i.v. für 6 Wochen, ggf. operative Sanierung
Prognose	Bei Fazialisparese bei Otitis media maligna liegt die Mortalitätsrate bei 10%
Komplikationen	Entzündung des Trommelfells (Myringitis) u/o des äusseren Ohrs

Akute Otitis media

Definition	Plötzlich auftretende Entzündung des Mittelohrs
Epidemiologie	60% aller Kinder bis 6 Jahre, bevorzugt in Winter- und Frühlingsmonaten
Ätiologie	70% Mischinfektion aus Viren und Bakterien - Bakterien: <i>S. pneumoniae</i>, HiB, <i>Moraxella catarrhalis</i>, selten: β-häm. Streptokokken Gr. A, <i>S.aureus</i> - Bei perforierter OMA: β-hämolyisierende Streptokokken Gr. A, <i>S. aureus</i>, <i>S. pneumoniae</i>, HiB - Viren: RSV, Parainfluenzaviren, Influenzaviren, Enteroviren, selten Rhino-, Adeno-, Coronaviren
Pathogenese	V.a. im Anschluss an Infekt der oberen Atemwege; durch den erleichterten Aufstieg von Erregern durch die kürzere Tuba auditiva sind v.a. Kinder betroffen
Klinik	Leitsymptom: akut einsetzende Ohrenscherzen + Fieber; Weinerlichkeit, Kleinkinder greifen oft ans Ohr, reduzierter AZ, Hörstörung, Schwindel, bei Perforation Otorrhö und plötzliche Besserung der Schmerzen Rezidivierende Otitis media: ≥ 3 Rezidive innerhalb von 6 Mte oder ≥ 4 Rezidive innerhalb eines Jahres
Diagnostik	Klinischer Untersuchung: keine Tragusdruckschmerz (DD Otitis externa) Otoskopie: gerötetes TF, später schollig trüb, verdickt und vorgewölbt, ggf. Gefässinjektion, ggf. Paukenerguss oder Perforation, ggf. Bullae auf TF (Myringitis bullosa, insb. bei Grippeotitis) Ausschluss von Komplikationen: Palpation Mastoid, Beurteilung N. facialis (Grimassieren)

Therapie	Flüssigkeit (CAVE Dehydratation), abschwellende Nasentropfen, Schmerztherapie Indikation für Antibiotika: Otitis media beidseits, Otorrhö, schweres Krankheitsbild, einzig hörendes Ohr, Risikofaktoren (Immunsuppression, Trisomie 21, LKGS, Cochlea-Implantat-Träger), Alter < 6 Monate, keine Besserung innert 48 Stunden (24 h bei <2-Jährigen) nach Arztbesuch → 1. Wahl Co-Amoxi (Amoxicillin/Clavulansäure) 3x1g für 5-7 Tage CAVE: keine pauschale Antibiotikatherapie!
Komplikationen	Mastoiditis, Labyrinthitis, Facialisparesie, Zygomatitis, Sinusvenenthrombose, Epiduralabszess

Mastoiditis

Definition	Entzündung der lufthaltigen Zellen im Processus mastoideus, meist mit Knocheneinschmelzung
Epidemiologie	Insb. Kleinkinder betroffen
Ätiologie	Komplikation der akuten oder chronischen Otitis media, geleg. Auch bei Cholesteatom Erreger: Streptokokken Gr.A, S. pneumoniae, S. aureus
Klinik	Retroaurikuläre druckdolente Rötung und Schwellung, absteigende Ohrmuschel, Fieber, reduzierter AZ, Leistungsschwäche, Müdigkeit
Sonderform	Bezold-Mastoiditis: eitriger Durchbruch in den M. sternocleidomastoideus mit einseitiger Halsschwellung und Schiefhals + Symptome der Mastoiditis
Diagnostik	Klinischer Untersuchung: retroaurikulärer Klopf- und Druckschmerz, Schmerz bei Zug an Ohrmuschel Otoskopie: hochrotes, verdicktes, vorgewölbtes, ggf. perforiertes TF, eitriger Paukenerguss, ggf. Absenken der hinteren oberen Gehörgangswand CT: Einschmelzen der Knochenstrukturen Labor: Entzündungswerte↑, Blutkultur, Nasopharynx-Abstrich mit Kultur/PCR
Therapie	Immer stationär zur i.v. Antibiose (Co-Amoxi oder Ceftazidim+Clindamycin) und Analgesie, ggf. chirurgische Mastoidektomie ± Parazentese und Paukendrainage Bei Bezold-Mastoiditis: oben genannte Therapie, immer mit Mastoidektomie + Abszessräumung
Komplikationen	Subperiostalabszess, Hörverlust, Hirnnervenparese, Labyrinthitis, Osteomyelitis, Meningitis, Sinusvenenthrombose

Labyrinthitis

Definition	Entzündung des kochleären und vestibulären Labyrinthanteils
Ätiologie	Komplikation der akuten oder chronischen Otitis media Erreger: Bakterien, Viren, Spirochäten (Lues, Borreliose), Pilze
Formen	Seröse (toxische) Labyrinthitis: Viren oder Toxine von Bakterien Eitrige Labyrinthitis: direkter Bakterienbefall des Labyrinths
Klinik	Drehschwindel mit Übelkeit und Erbrechen, ggf. Tinnitus im betroffenen Ohr, progrediente Hörminderung, allgemeines Krankheitsgefühl
Diagnostik	Weber-Versuch: Wechsel der Lateralisation vom kranken zum gesunden Ohr bei Übergreifen der Entzündung ins Innenohr (Schallempfindungsstörung) Tonschwellenaudiometrie: meist kombinierte Schwerhörigkeit Frenzel-Brille: initial Reiznystagmus zum kranken Ohr, später Ausfallnystagmus zum gesunden Ohr
Therapie	Immer stationär zur Breitspektrum-i.v.-Antibiose und Analgesie, Glukokortikooide bei seröser Labyrinthitis + chirurgische Intervention (Paukendrainage, Sanierung der Mittelohrräume)
Prognose	Seröse Verlaufsform mit besserer Prognose als eitrige; oft bleibender Hörschaden

Tubenfunktionsstörungen

Definition	Belüftungsstörung des Mittelohrs durch behinderter Öffnungsmechanismus der Tuba eustachii oder Verlegung des Tubenostiums im Nasenrachenraum. - Akute Tubenfunktionsstörung: <3 Mte - Chronische Tubenfunktionsstörung: >3 Mte
Epidemiologie	Chronische Tubenfunktionsstörungen insb. bei Kleinkindern, v.a. mit LKGS
Ätiologie	Akut Folge entzündlicher Erkrankungen (infektiös oder allergisch) wie Rhinitis, Pharyngitis, Sinusitis Unzureichender Druckausgleich bei Flugzeuglandung Kinder: physiol. Tubeninsuffizienz bis zum 7. LJ, temporäre Hyperplasie der Rachenmandeln bei Infekt Chronisch Kinder: Hyperplasie der Rachenmandeln, physiol. Tubeninsuffizienz bis zum 7. LJ; Rf: Passivrauchen

Erwachsene: Raumforderung im Nasenrachen, chronische Rhinitis, Sinusitis, Pharyngitis

Pathogenese	Fehlender Druckausgleich → Unterdruck im Mittelohr → Retraktion des Trommelfells → Schleimhautmetaplasie und Schleimhautschwellung im Mittelohr → Erguss im Mittelohr - Serotympanon: bei akutem Mittelohrkatarrh - Mukotympanon: bei chronischem Mittelohrkatarrh - Seromukotympanon: häufige Mischform
Klinik	Druckgefühl, stechende Ohrschmerzen, rauschendes Ohrgeräusch, Schwerhörigkeit
Diagnostik	Otoskopie: retrahiertes TF, glatt und mit Gefässinjektion, ggf. Transparenzgemindert, geleg. Paukenerguss durch Spiegelbildung oder gelblich durchschimmernd zu erkennen Tonschwellenaudiogramm: geringe bis mittlere Schallleitungsschwerhörigkeit Endoskopie des Nasopharynx bei Malignomverdacht
Therapie	Konservativer Therapieversuch: abschwellende Nasentropfen, passives Vasalva-Manöver Operativ: Parazentese, ggf. Einlage eines Paukenröhrchens; ggf. Adenotomie
Komplikationen	Rezidivierende Otitis media oder chronische Otitis media, Sprachentwicklungsverzögerung bei Kindern

Klaffende Tuba auditiva (offene Ohrtrumpete)

Ätiologie	Vorausgegangen starker Gewichtsverlust → Abnahme des die Tube umgebenden Fettgewebes
Klinik	Oft symptomlos, Autophonie (lautes Hören/Dröhnen der eigenen Stimme über die Eustachi-Röhre), Hören des eigenen Atemgeräuschs, Verschwinden der Symptome im Liegen
Diagnostik	Otoskopie: Atemsynchrone Bewegungen des TF
Therapie	Aufklärung; in Einzelfällen Augmentation mit Hyaluronsäure oder Fett oder Einlage eines Paukenröhrchens

Chronische Otitis media

Definition	Nicht spontan heilende, meist sezernierende Entzündung des Mittelohrs mit Trommelfelldefekt
Formen	Chronische Otitis media mesotympanalis: mit zentralem Trommelfelldefekt und erhaltenem Anulus fibrosus Chronische Otitis media epytympanalis = Cholesteatom: chronische eitrige Entzündungsreaktion des Mittelohrs mit Knochendestruktion und randständigem Trommelfelldefekt durch ektopes, verhornendes Plattenepithel im Mittelohr
Ätiologie	Otitis media mesotympanalis: Chronische Tubenfunktionsstörung, persistierender Trommelfelldefekt Cholesteatom: ektopes Plattenepithel im mit Schleimhaut ausgekleideten Mittelohr - Primär: Vorhandensein von Plattenepithel bei zunächst intaktem Trommelfell - Sekundär: Einwachsen von Plattenepithel, auf Boden eines Trommelfelldefektes
Klinik	Schmerzlose einseitige, intermittierende, serös bis fötide Otorrhö, progredienter Hörverlust bis Ertaubung, ggf. rezidivierender Drehschwindel, Tinnitus, ggf. Geschmacksstörung (Befall Chorda tympani), ggf. Fazialisparese Angeborene Cholesteatome meist Zufallsbefunde, da Symptome erst später auftreten
Diagnostik	Otoskopie: zentraler Trommelfelldefekt oder randständiger Trommelfelldefekt mit weisslichen Cholesteatomperlen (bei Kindern auch nur weissliches Cholesteatom hinter intaktem TF sichtbar) Tonschwellenaudiometrie: Schallleitungsschwerhörigkeit, bei Cholesteatom im Verlauf Innenohrschwerhörigkeit Weber-Versuch: Lateralisation ins kranke Ohr Rinne-Versuch: negativ am kranken Ohr Tymanometrie: Befund «offen», da Abdichtung nicht möglich
Therapie	Chronische Otitis media mesotympanalis - Konservativer Versuch: Vermeidung von Wassereintritt, regelmässige Gehörgangsreinigung, antibiotikahaltige Ohrentropfen, Hörgeräteversorgung - Operativ (Methode der Wahl): Tympanoplastik (nur im trockenen, infektfreien Stadium) Cholesteatom: Immer operativ → Exzision des Cholesteatoms und entzündlich veränderter Strukturen unter Erhaltung bzw. Wiederherstellung des Hörvermögens
Komplikationen	Destruktion von Gehörknöchelchen, Labyrinth und Bogengängen, Mastoiditis, Labyrinthitis, Fazialisparese, Hirnabszess, Meningitis, Sinus-sigmoideus-Thrombose, Sepsis

Cave! Ototoxische Antibiotika wie bspw. Gentamicin sind strikt zu vermeiden!

Otosklerose

Epidemiologie	♀ > ♂ (2:1), v.a. im Alter von 20-40 Jahren
Ätiologie	Idiopathisch, unregelmässiger autosomal dominanter Erbgang möglich

Pathogenese	Zunehmende Verknöcherung des Labyrinths, v.a. mit Befestigung der Stapediusplatte am ovalen Fenster
Klinik	Schmerzlose, progrediente, ein- oder beidseitige (70%) Schallleitungsstörung, leise Sprache, Paracusis Willisii (verbessertes Hören bei Lärm, unspezifisches Zeichen für jede Mittelohrstörung: Umgebungsgeräusche werden schlechter gehört, Menschen sprechen wegen Lärm lauter), Tinnitus
Verlauf	Meist im Verlauf zweites Ohr betroffen, Zunahme bei hormonellen Umstellungen (während und nach der Schwangerschaft)
Diagnostik	Weber-Versuch: Lateralisation in krankes Ohr (Rinne negativ) Gellé-Versuch: negativ Otoskopie: unauffällig Tonschwellenaudiometrie: Schallleitungsschwerhörigkeit v.a. der tiefen Töne und Carhart-Senke (Senke der Knochenleitungsschwellenkurve bei 2000 Hz durch otosklerotische Stepesfixation) Impedanzaudiometrie: fehlender Stapediusreflex
Therapie	Stapedotomie oder Stapedektomie zum teilweisen oder vollständigen Ersatz des Steigbügels Cochlea-Implantat bei bds. Ertaubung

Glomustumore

Definition	Überbegriff für Knäuelumoren, die von Paraganglien (als endokrin aktive Zellknäuel des PNS (Parasympathikus/Sympathikus)) oder Gefäßknäuel ausgehen. Paragangliome (autonomes NS): - Glomus-caroticum-Tumor - Mittelohr: Glomus tympanicum, Glomus jugulare Gefäßknäuel: periphere Glomustumoren, multiple Glomustumoren (AD vererbt)
Epidemiologie	♀ > ♂ (2:1), Paragangliome sind die häufigsten Tumoren des Mittelohrs
Pathogenese	benigne oder maligne, endokrin aktiv (parasymphatisch)
Klinik	Pulssynchroner Tinnitus (vaskularisierter Tumor), keine Schmerzen, Hörminderung, blutige Otorrhö (Spätsymptom)
Diagnostik	Otoskopie: rötlich schimmerndes, pulsierendes TF Audiometrie: Schallleitungsstörung Bildgebung: MRT, CT (Beurteilung Knocheninfiltration), Subtraktionsangiographie (arterielle Versorgung), Somatostatin-Szintigraphie
Therapie	Resektion
DD	Hämangiom (sehr selten), Nasopharynxkarzinom
Komplikationen	Foramen jugulare-Syndrom (bei Infiltration des N. IX-XI), selten maligne Entartung

Hörsturz

Definition	Plötzliche, i.d.R. einseitige Schallempfindungsstörung kochleärer Genese und unterschiedlichem Schweregrad
Epidemiologie	v.a. ältere Menschen
Ätiologie	Idiopathisch, ggf. Durchblutungsstörungen der Cochlea, zelluläre Dysfunktion der Haarzellen, Entzündung des Innenohrs; häufig in psychisch belastenden Situationen
Klinik	Akut einsetzender, meist einseitiger, schmerzloser Hörverlust, pelziges Gefühl um Ohrmuschel, ggf. zusätzlich Tinnitus, Schwindel; Warnsignal: Gefühl von Watte im Ohr, Druckgefühl In 5% beidseitig
Diagnostik	Ausschluss anderer Ursachen für Innenohrschwerhörigkeit: Anamnese, HNO-Status, allgemeine körperliche Untersuchung, Tonschwellenaudiometrie, ggf. BERA
Therapie	Abwarten Spontanremission für 2-3d, Bettruhe, systemische oder intratympanale Glukokortikoide → bei neurologischen u/o vestibulären Symptomen muss eine sofortige Klinikeinweisung erfolgen!
Prognose	Spontanremission in 50% der Fälle, Rezidive möglich → Ein früher Therapiebeginn verbessert die Prognose erheblich!
DD	Presbyakusis, Knalltrauma, Labyrinthitis, Barotrauma, M. Menière, psychogene Hörstörung, ZNS-Erkrankungen, toxisch (dialysepflichtige Niereninsuffizienz, Aminoglykoside, Cisplatin), viral (Zoster oticus, Mumps), weitere

Merke! Der Hörsturz ist eine Ausschlussdiagnose!

Akustisches Trauma / Lärmschwerhörigkeit

Definition	Akustisches Trauma: durch Schall ausgelöste Schädigung und Degeneration der Haarzellen des Innenohrs, die zu einer Schallempfindungsstörung führen
Einteilung	Knalltrauma: 1-2ms ab ca. 140 dB, akute Schallempfindungsstörung, i.d.R. einseitig, Tinnitus, intaktes Trommelfell Explosionstrauma: >2 ms, akute kombinierte Schalleitungs- und -empfindungsstörung, i.d.R. einseitig, oft mit Schwindel und Übelkeit, Tinnitus, Trommelfellriss, Gehörknöchelchenluxation möglich Chronisches Lärmtrauma (Lärmschwerhörigkeit): häufige Berufskrankheit durch Arbeiten bei jahrelangen Lärmpegeln von >85 dB, langsam entwickelte Schallempfindungsschwerhörigkeit, beidseits, evt. Tinnitus
Pathogenese	akute oder chronische Lärmeinwirkung führt zur Zerstörung der äusseren Haarzellen und zur progredienten Schallempfindungsstörung
Diagnostik	Tonschwellenaudiometrie: C5-Senke (charakteristisch für akustische Traumata; Hörverlust von Knochen- und Luftleitung um 4000 Hz (Bereich grösster Hörschärfe)) Überschwellige Audiometrie: positives Recruitment als Hinweis einer kochleären Schallempfindungsstörung (Lautheitsunterschiede werden vom Patienten verstärkt wahrgenommen) OAE: vermindert oder fehlend Otoskopie: ggf. mit TF-Ruptur bei Explosionstrauma
Therapie	Akutes Lärmtrauma: meist Spontanbesserung Knalltrauma: analog Hörsturz hochdosierte Glukokortikoide Explosionstrauma: analog Knalltrauma, ggf. Tympanotomie oder Tympanoplastik Chronisches Lärmtrauma: Prophylaxe! Beendigung der Lärmarbeit
Prognose	keine Progression bei Knalltrauma oder nach Beendigung der Lärmabreit des chronischen Lärmtraumas; Progression zur Schwerhörigkeit bei Explosionstrauma möglich

Tinnitus

Definition	Auditive Wahrnehmung unterschiedlicher Genese, die ein- oder beidseitig vorkommt
Epidemiologie	Lebenszeitprävalenz 25%, 4% der Bevölkerung mit chronischem Tinnitus
Ätiologie	Objektiver Tinnitus: Glomustumor, Carotisstenose, muskuläre Genese (klickend oder schmatzend) Subjektiver Tinnitus: - auditorische Funktionsstörung: Gehörgangverschluss, Entzündungen, Lärm, Innenohr-toxische Medikamente (Aminoglykoside, Schleifendiuretika), Presbyakusis, M. Menière, Hörsturz, Otokleorse - intra- und extrakranielle Ursachen: Trauma, Operationen, Tumoren - psychische Belastungssituationen, psychiatrische Erkrankungen (Depression, akustische Halluzinationen) - systemische Erkrankungen: MS, Hyper- und Hypotonie, HRST, SD-Funktionsstörungen, Kieferorthopädische Störungen
Einteilung	objektiver vs subjektiver Tinnitus; akut (<3 Mte) vs chronisch (≥3 Mte), Entstehungsort, Schweregrad
Klinik	Ohrgeräusch bspw. pfeifend, rauschend, brummend, klingelnd, pulsierend, ggf. Hörminderung, ggf. Hyperakusis, Chronifizierung kann zu starker Beeinträchtigung der Lebensqualität führen (Depression, Angst, Schlafstörung)
Diagnostik	meist interdisziplinär mit HNO, Neurologen, Radiologen
Therapie	Objektiver Tinnitus: Behandlung der Grunderkrankung Subjektiver Tinnitus: wenn möglich kausale Therapie, bei starkem Leidensdruck sofortiger Beginn mit Glukokortikoidtherapie; chronisch: Bewältigungsstrategien, Selbsthilfegruppen, kognitive Verhaltenstherapie
Prognose	Je früher der Therapiebeginn, desto besser die Prognose!

Sprachentwicklungsstörungen

Expressive Sprachstörung	Fähigkeit des Sprechens bleibt unter dem Intelligenzniveau (IQ im Normbereich) des Kindes - Reduzierte expressive Sprachfertigkeit - Eingeschränktes Vokabular - Die rezeptive Sprachfertigkeit ist nicht betroffen - Versuch der gestischen und mimischen Kompensation des Sprachdefizits
Rezeptive Sprachstörung	Sprachverständnis bleibt unterhalb des Intelligenzniveaus (IQ im Normbereich) des Kindes
Sprechstörungen	Rhinolalie (Näseln) Verminderte Durchgängigkeit der Nasenwege (Rhinitis, adenoide Vegetationen) Mangelnder Abschluss von Mundhöhle zu Nasenrachenraum (LKGS, Gaumensegellähmung)
	Dyslalie (Stammeln) Epidemiologie: bis zum 4. LJ physiologisch

	Lautverwendungsstörung, Lispeln, Rhotazismus (R-Lautbildungsstörung), Kappazismus, Lambdazismus etc. - Hörstörung - Zungen-, Kiefer-, Zahnfehlstellungen - Mangelnde sprachliche Anregung durch Umwelt / Eltern
Poltern	Sprachformulierungsschwäche mit Störung des Redeflusses - Hastiges Sprechen führt zur Auslassung und Umstellung von Silben - Langsames Reden führt zu Symptombesserung (anders als beim Stottern)
Stottern (Balbuties)	Epidemiologie: Beginn um das 4. LJ, eher Jungs betroffen Redeflussstörung mit Wiederholung von Lauten und Unterbrechung des Sprachablaufs - Langsames Sprechen führt zu Verschlechterung der Symptome!
Dysgrammatismus (Agrammatismus)	Sprachstörung, bei der Kinder nur bedingt dazu in der Lage sind, grammatikalisch korrekte Sätze zu artikulieren (Syntax-Störung) - Leicht: Fehler beim Konjugieren - Schwer: Einwortsätze Epidemiologie: bis zum 4. LJ physiologisch!
Legasthenie	Beeinträchtigung von Lese- und Rechtschreibfähigkeit, die nicht auf Intelligenzminderung zurückzuführen ist Epidemiologie: ♂ > ♀ (2:1), gehäuftes Vorkommen bei ADHS Klinik: Auslassen von Buchstaben, Silben und Wörtern, niedrige Lesegeschwindigkeit, Syntaxfehler, Vertauschen von Buchstaben in Wörtern
Funktionelle Stimmstörung	Dysphonie mit psychogener Komponente durch zu starke Anspannung oder Schonhaltung der Stimmlippen Epidemiologie: ♀ >> ♂ Klinik: heisere, raue Stimme schon bei geringer Stimmbelastung, klangvoller Husten, Kratzen im Hals, Entstehung von Stimmlippenknötchen
DD	Landau-Kleffner-Syndrom: Aphasie mit Epilepsie, Sprachentwicklung bis zum 3. LJ normal, danach verlieren die Kinder zw. 3.-7. LJ sowohl rezeptive als auch expressive Sprachfähigkeiten. Charakteristisch sind epileptische Anfälle und neurologische Auffälligkeiten, die im EEG dargestellt werden können.

Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel (BPLS)

Epidemiologie	Häufigste peripher-vestibuläre Schwindelform, Häufigkeitsgipfel um das 60. LJ
Ätiologie	Idiopathisch oder traumatische Kanalolithiasis
Pathogenese	Gelöste Otolithenfragmente in Endolymphe führen zur Auslenkung der Cupula, meist hinterer Bogengang betroffen
Klinik	Plötzlich, rezidivierender, lagerungsabhängiger Drehschwindel, Nystagmus und Übelkeit für meist <60 Sekunden, keine Hörminderung oder Tinnitus; verstärkter Drehschwindel beim Hinlegen/Aufsitzen, nächtliches Drehen des Körpers im Bett und bei Kopfreklination
Diagnostik	Provokationstest durch rasches Hinlegen des Patienten (Hallpike-Manöver) ggf. Verabreichung von Antivertiginosa vor Lagerungsmanöver bei starker Übelkeit
Therapie	Epley-Manöver (Befreiungsmanöver): wenn hinterer Bogengang betroffen; ggf. Wiederholungen nötig Ggf. chirurgische Obliteration, wenn keine Besserung durch Repositionsmanöver
Prognose	Erfolgsrate der Lagerungsmanöver >90%, aber häufige Rezidive
DD	Phobischer Schwankschwindel Neuritis vestibularis: Drehschwindel für Tage, Nystagmus und Drehschwindel zur gesunden Seite, ebenfalls keine kochleären Symptome (keine Hörstörung, kein Tinnitus) Morbus Menière: Drehschwindel für Minuten bis Stunden, Tinnitus, kochleäre Schallempfindungsstörung

Merke! In 95% der Fälle ist der hintere (vertikale) Bogengang betroffen!

Morbus Menière

Definition	Symptomtrias aus plötzlich auftretendem Drehschwindel, Tinnitus und akuter Hörminderung
Epidemiologie	♀ > ♂, insb. 40.-50. LJ
Ätiologie	Idiopathisch (ca. 90%), genetisch (5-15%)
Pathogenese	Endolymphhydrops (bei Resorptionsstörung der Endolymphe) mit Riss der Reissner-Membran führt zur Vermischung von kaliumreicher Endolymphe und natriumreicher Perilymphe → Depolarisation afferenter Hörnervenfasern

Klinik	Trias aus Drehschwindelattacken (Minuten bis Stunden) mit Übelkeit/Erbrechen, Tinnitus und fluktuierende Hörminderung (Schallempfindungsschwerhörigkeit mittlerer bis tiefer Frequenzen, Druckgefühl) Lermoyez-Syndrom: Sonderform des Morbus Menière mit Anstieg des Hörvermögens während des Anfalls
Diagnostik	Typische Symptomtrias, Audiometrie mit Nachweis der Tieftonschwerhörigkeit in Knochen- und Luftleitung, ggf. horizontaler Nystagmus zur kranken oder gesunden Seite, Weber-Versuch zum gesunden Ohr lateralisiert, Überschwellige Audiometrie: positives Recrutement (kochleäre Schallempfindungsstörung)
Therapie	Bettruhe, Antivertiginosa (z.B. Dimenhydrinat), ggf. intratympanale Glukokortikoide Prophylaktische Therapie bei bereits bekanntem M. Menière: Betahistin (Histaminanalog, durchblutungsfördernd, fördert Endolymphresorption), Gentamicinapplikation (Ausschaltung Gleichgewichtsorgan), Physiotherapie
DD	BPLS, Neuritis vestibularis, phobischer Schwankschwindel, Akustikusneurinom

Neuritis vestibularis (= Vestibularisausfall)

Ätiologie	Idiopathisch, eventuell viraler Infekt der oberen Atemwege
Pathogenese	Einseitiger Ausfall des Gleichgewichtorgans
Klinik	Akuter Drehschwindel (Patient ist nicht in der Lage zu stehen oder zu Gehen) mit Übelkeit und Erbrechen, der für einige Tage anhält
Diagnostik	Klinischer Untersuchung: Frenzelbrille (Nystagmus und Drehschwindel zur gesunden Seite (Ausfallnystagmus)), Fallneigung zur kranken Seite, Kopfpulstest (Rückstellsakkaden bei Kopfdrehung zur kranken Seite) Kalorische Prüfung (Untererregbarkeit des betroffenen GGW-Organ, Nystagmus nicht auslösbar) Audiometrie unauffällig
Therapie	Antivertiginosa (z.B. Dimenhydrinat), kurzzeitig Glukokortikoide, Physiotherapie (Gleichgewichtsübungen)
Prognose	Spontane Heilung innert 2-3 Wochen
DD	Morbus Menière, BPLS, phobischer Schwankschwindel

Rhinitis acuta («Schnupfen»)

Epidemiologie	v.a. in den Wintermonaten (kühle Nase führt zu verminderter Nasendurchblutung und erhöhter Infektanfälligkeit)	
Ätiologie	Meist viral (Rhino-, Adeno-, Corona-, Influenza-, Parainfluenzaviren), seltener bakteriell (durch Fremdkörper oder als Sekundärinfektion: Pneumokokken, Staphylokokken, Streptokokken) Übertragung: Tröpfcheninfektion	
Klinik	Rhinorrhö, Juckreiz, Niesen, Nasenatmungsbehinderung	
Diagnostik	klinisch	
Therapie	Rhinitis acuta: vasokonstriktorische Nasentropfen (z.B. Xylometazolin; α 1-Sympathomimetikum); CAVE: nicht länger als 7 Tage! (Gefahr der Abhängigkeit mit Entwicklung einer Rhinitis atrophicans/medicamentosa)	
Prognose	Meist Spontanheilung innert einer Woche	
Sonderformen	Rhinitis atrophicans (Stinknase)	atrophe Nasenschleimhaut: idiopathisch, postoperativ, Tumoren oder Xylometazolin-Missbrauch; Eitriges Nasensekret, Gestank wird durch Atrophie der Regio olfactoria vom Patienten nicht wahrgenommen; Therapie: schwierig, Operationen selten erfolgsversprechend
	Rhinitis medicamentosa	chronische Rhinitis i.F. übermäßigen Gebrauchs abschwellender Nasensprays; Therapie: Absetzen und alternative Therapie mit hypertoner NaCl-Lösung, topischen Glukokortikoiden oder chirurgischer Resektion
	Allergische Rhinitis (ggf. als Rhinokonjunktivitis)	Pollenallergene (Heuschnupfen: saisonale Rhinitis), Hausstaub, Tierhaare; Typ I Reaktion; Therapie: Antihistaminika (z.B. Cetirizin) und intranasale Glukokortikoide (z.B. Budesonid), Desensibilisierung (subkutane oder sublinguale Applikation eines gelösten Agens in aufsteigender Dosierung, dauert Jahre, Isotypenswitch (IgG-AK anstatt IgE-AK))

Epistaxis

Einteilung	90% vordere Epistaxis (Lokus Kiesselbachi: v.a. aus A. ethmoidalis anterior ex A. ophthalmica ex A. carotis interna) 10% posteriore Epistaxis (ex. A. sphenopalatina ex A. maxillaris ex A. carotis externa)
Ätiologie	Lokal: verletzte Schleimhaut (Rhinitis sicca, Entzündung, Nasentropfenabusus, Kokainabusus), Traumata, benigne oder maligne Neoplasien Systemische Erkrankungen: Gerinnungsstörungen, arterielle Hypertonie, Leukämie, Lebersynthesestörung, Morbus Osler, Vaskulitiden
Diagnostik	Anamnese: vorbekannt, Vorerkrankungen

	Blutdruckmessung, HNO-Untersuchung, ggf. CT u/o MRT nach Trauma oder bei Tumorverdacht Labor: INR, PTT, BB, Leberwerte
Therapie	Allgemein: Oberkörper hochlagern, Nacken kühlen, Kopf nach vorne neigen, Nasenflügel zusammendrücken, ggf. abschwellende Nasentropfen (z.B. Xylometazolin), Blut ausspucken nicht schlucken (Aspirationsgefahr) Leichtes Nasenbluten: Nase absaugen, Einlage eines in Vaskonstriktiva getränkten Tupfers, ggf. Verödung (z.B. mit Laser, Silbernitrat) in Lokalanästhesie Starke Blutung: vordere Nasentamponade beidseits für 24-48h, bei hinterer Blutung maximal 24h Tamponierung (z.B. Ballontamponade) Ultima ratio: Bellocq-Tamponade, operative Blutstillung mittels Embolisation
Komplikationen	Hämorrhagischer Schock

Papillom der Nasenhöhle

Definition	Gutartiger epithelialer Tumor
Epidemiologie	♂ > ♀ (5:1), Häufigkeitsgipfel um das 50. LJ
Ätiologie	virale Genese wird diskutiert
Formen	invertiertes Papillom (am häufigsten, mittlerer Nasengang oder NNH), fungiform, onkozytär
Klinik	einseitige Nasenatmungsbehinderung, ggf. Epistaxis, sekundäre Sinusitis
Diagnostik	Rhinoskopie, CT, Histologie (Biopsieentnahme erst nach Ausschluss eines gefässreichen Tumors!)
Therapie	Radikale Exzision
Prognose	Maligne Entartung und Rezidive möglich, regelmässige Kontrollen empfohlen
Komplikationen	sekundär chronische Sinusitis, maligne Entartung und destruktives Wachstum möglich
DD	Polyposis nasi, Nasopharynxkarzinom, Nasennebenhöhlenkarzinom (einseitige Nasenatmungsbehinderung, Epistaxis, Hirnnervenausfälle, Hyposmie; Histologie: in 80% Plattenepithelkarzinom v.a. in Nasenhaupthöhle, in 15% Adenokarzinom in Nasennebenhöhle (Berufserkrankung durch Hartholzstaub))

(Rhino-)Sinusitis

Definition	Sinusitis	Entzündung der Schleimhaut einer Nasennebenhöhle
	Pansinusitis	Entzündung mit Beteiligung aller NNH einer Seite
	Rhinosinusitis	Gleichzeitige Entzündung der Schleimhaut der Nase und der NNH (häufigste Form)
Epidemiologie	Erwachsene ca. 2-5x/Jahr, meist Sinus maxillaris Kinder 7-10x/Jahr, Säuglinge Cellulae ethmoidales, Pneumatisierung Sinus maxillaris ab 3. LJ, Sinus frontalis ab 8. LJ	
Ätiologie	Meist viral (Rhino-, Corona-, Influenza-, Parainfluenzavirus), bakteriell (H. influenzae, Pneumokokken), selten Pilze	
Risikofaktoren	Rhinitis, dentogener Infekt (einseitige Sinusitis maxillaris), Ventilationsstörungen der NNH (Concha bullosa, Hypertrophie der Nasenmuscheln, Nasenpolypen, Nasenseptumdeviation), allergische Rhinitis, Asthma bronchiale, Analgetikaintoleranz	
Einteilung	akut vs chronisch (>3 Monate)	
Klinik	Eitrige Rhinorrhö, verstopfte Nase, Riechstörung, post nasal dripping, Kopf- und Gesichtsschmerz (v.a. bei Vornüberbeugung), ggf. allgemeines Krankheitsgefühl und Fieber	
Diagnostik	Akute Sinusitis klinisch, ggf. Entzündungslabor bei starken Schmerzen; chronische Sinusitis zusätzlich CT und nasale Endoskopie; keine routinemässige mikrobiologische Diagnostik	
Therapie	Akute Sinusitis: abschwellende Nasentropfen, Analgetika, bei Verdacht auf bakterielle Superinfektion (Dauer > 10 Tage, schweres Krankheitsgefühl >3-4 Tage, Fieber) antibiotische Therapie (Amoxicillin) Chronische Sinusitis: Glukokortikoid-Nasenspray, ggf. Antibiotika	
Komplikationen	Orbitaödem/-phlegmone, Osteomyelitis des Os frontale (teigige Schwellung an der Stirn, Fieber, Ko: Meningitis, T: i.v. Antibiose, ggf. operative Sanierung), Meningitis, intrazerebrale Abszesse, Sinusvenenthrombose	

Polyposis nasi et sinuum (Chronisch-polypöse Sinusitis)

Definition	Chronisch eosinophile Rhinosinusitis mit multiplen Nasenpolypen
Risikofaktoren	CF, Asthma bronchiale, Analgetikaintoleranz, Kartagener-Syndrom (primäre ziliäre Dyskinesie)
Klinik	Sekretabfluss über den Rachen, Hypo- bis Anosmie Sonderfall Samtertrias / Morbus Widal: Polyposis + Asthma bronchiale + Aspirinunverträglichkeit
Diagnostik	Labor: Eosinophilie, Nasenendoskopie, insb. bei einseitiger Polyposis nasi Biopsie zum Tumorausschluss

Therapie	Systemische und lokale Glukokortikoide, Resektion (hohe Rezidivneigung)
DD	Papillom der Nasenhöhle

Katagener-Syndrom

Definition	AR-vererbte Störung des mukoziliären Transportes mit Situs inversus, Bronchiektasen, chronischer Sinusitis, Infertilität und ektopen Schwangerschaften

Gesichts- und Felsenbeinfrakturen

Einteilung	Mittelgesichtsfrakturen nach Le Fort	Le Fort I: horizontaler Maxillabruch Le Fort II: pyramidenförmiger Maxillabruch inkl. knöcherner Nase Le Fort III: transversaler Maxillabruch inkl. knöcherner Nase, Os ethmoidale und Os zygomaticum
	Frontobasale Frakturen nach Escher: Frakturen der vorderen Schädelbasis	Escher Typ I (65%): hohe frontobasale Fx, Gewaltwirkung auf Os frontale Escher Typ II (15%): mittlere frontobasale Fx, Gewalt auf Stirnnasenwurzel (Lamina cribrosa (häufigste Ursache einer Rhinoliqorrhö), Os ethmoidale, Os sphenoidale) Escher Typ III (10%): tiefe frontobasale Fx, Mittelgesichtsabriss (oft + Le Fort III) Escher Typ IV (10%): laterale frontobasale Fx, Fraktur des Orbitadaches und der Stirnhöhlenhinterwand
	Laterale Mittelgesichtsfraktur	Jochbogenfraktur: isolierte Fx des Arcus zygomaticus Jochbeinfraktur: kombinierte Fx, häufig mit Beteiligung des Jochbogens, Orbitabodens sowie Kieferhöhlenwand (Tripodfraktur)
Epidemiologie	Felsenbeinfrakturen	Längsfraktur: in 90%, durch temporale Krafteinwirkung Querfraktur: in 10%, durch frontale oder okzipitale Krafteinwirkung
	am häufigsten sind traumatische Nasenbein- und einfache Os zygomaticum-Frakturen	
Klinik	Mittelgesichtsfrakturen	Okklusionsstörung (Gebiss von Ober- und Unterkiefer passt nicht mehr aufeinander)
	Frontobasale Frakturen	Monokel- oder Brillenhämatom, subkonjunktivale Einblutung (Hyposphagma), Rhinoliqorrhö bei Durariss mit Gefahr einer Meningitis
	Os zygomaticum / Arcus zygomaticum	Kieferklemme (gestörte Mundöffnung), Kiefersperre (gestörter Mundschluss), Monokelhämatom (Os zygomaticum bildet laterale Orbita), Diplopie
	Nasenbeinfraktur	Epistaxis, behinderte Nasenatmung, Schwellung der Nase, Nasenschiefstand; Ko: Septumhämatom (T: umgehende chirurgische Inzision und anschließende Nasentamponade)
	Felsenbeinlängsfraktur	Mittelohrschaden mit Trommelfellruptur mit Gehörknöchelchenluxation → Schallleitungsschwerhörigkeit, blutige Otorrhö, ggf. Otoliquorrhö bei Durariss, seltener (in 20%) periphere Facialisparesie
	Felsenbeinquerfraktur	Innenohrschaden mit Labyrinthausfall mit Schallempfindungsstörung und Schwindel, ggf. Hämatotympanon, Rhinoliqorrhö, in 50% periphere Fazialisparese
	Orbitabodenfraktur 'Blow-out-fracture'	Monokelhämatom, Enophthalmus, eingeklemmter Augenmuskel (M. rectus inferior), Doppelbilder beim Blick nach oben, Ausfall vom N. infraorbitalis
Diagnostik	Nachweis von β 2-Transferrin (Immunoelektrophorese)/ β -Trace-Protein aus Liquor cerebrospinalis, erhöhte Glukosekonzentration im Liquor (Urinstix)	
	Bildgebung: Röntgen, CT (z.B. Herniation 'hängender Tropfen' von Orbitainhalt in Sinus maxillaris bei Orbitabodenfx)	
Therapie	Mittelgesichtsfrakturen	Reposition und operative Versorgung mittels Plattenosteosynthese unter Kontrolle der Okklusion
	Frontobasale Frakturen	Antibiotikaprophylaxe (z.B. Ceftriaxon) bei Vd. a. Rhinoliqorrhö, ggf. abschwellende Nasentropfen, anschließend immer operative Sanierung
	Os zygomaticum/Arcus zygomaticus	Konservativ, falls stabil und nicht disloziert: Kühlen, Abschwellen Operative Sanierung bei Dislokation, eingeschränkter Augenmotorik, oder Sensibilitätsstörung des zweiten Trigeminusastes: Reposition und Osteosynthese
	Os nasale	Symptomatisch bei nicht dislozierter Fraktur, Reposition innert weniger Tagen bei dislozierter Fraktur, bei offener Fraktur sofortige Reposition und operative Versorgung
	Septumhämatom	Chirurgische Inzision, beidseitige Nasentamponade; Ko: Sattelnase
	Felsenbeinfrakturen	Sofortige Antibiotikaprophylaxe, Abdecken des Ohres, operative Versorgung bei persistierender Oto- oder Rhinoliqorrhö, Tympanoplastik bei Längsfraktur

Adenoide Vegetationen

Epidemiologie	Kleinkindesalter bis zur Pubertät
Pathogenese	Hyperplasie der Tonsillae pharyngealis führt zur Verlegung der Choanen u/o Tubenostien
Klinik	Facies adenoidea mit offenstehendem Mund und sichtbarer Zunge (vermehrte Mundatmung durch partielle bis komplette Nasenatmungsbehinderung), nasale Sprache, Schnarchen, rezidivierende obere Atemwegsinfekte, ggf. OSAS, Tagesmüdigkeit, rezidivierende Paukenergüsse und Otitis media
Diagnostik	Klinik, Otoskopie, Tonschwellenaudiometrie, Tympanometrie, Sprech- und Sprachstatus
Therapie	Nur bei Beschwerden therapiebedürftig Konservativ (bei OSAS direkt Adenotomie): Tubentraining (Ballon mit Nasenloch aufblasen), nasale Steroide, abschwellende Nasentropfen Adenotomie, zusätzliche Parazentese bei Seromukotympanon
Komplikationen	Sprachentwicklungsverzögerung durch persistierende Hörminderung

Juveniles Nasenrachenfibrom

Definition	Benigner, gefässreicher Tumor (Angiofibrom), der verdrängend wächst und vom harten Gaumen ausgeht und in den Nasopharynx hineinwächst
Epidemiologie	ausschliesslich Männer, insb. Jugendliche
Klinik	Rezidivierendes, spontanes Nasenbluten, eitriges Nasensekretion, Nasenatmungsbehinderung
Diagnostik	Palpatorisch knollig-derber Tumor, verdrängendes Wachstum und Knochendestruktion (makroskopisch maligne aussehend), CT (Knochendestruktion, Einbruch in Orbita, NNH, Fossa infratemporalis), (Angio-)MRT (Tumorausmass)
Therapie	Spontanremission möglich; aber oft Resektion nötig, wegen starker Blutungsneigung
Prognose	Häufig Rezidive

Zungenveränderungen

Nicht pathologisch	Grauweisse Beläge	Vorwiegend flüssige Ernährung, Infektion der oberen Atemwege, Gastritis
	Lingua geographica	Ursache unklar; unregelmässige rötliche und weisse Areale
	Glossitis rhombica mediana	Ursache unklar; ovale schmerzlose Läsion im mittleren Zungendrittel
	Lingua plicata	Normvariante; kann Teilsymptom eines Melkersson-Rosenthal-Syndroms sein
	Schwarze Haarzunge	Ursache unklar; Hyperplasie der Papillae filiforme mit dunklem Belag
Mit Krankheitswert	Himbeerzunge/Erdbeerzunge	Scharlach oder Kawasaki-Syndrom
	Lackzunge	Leberzirrhose
	Hunter-Glossitis	Vitamin B12-Mangel; Atrophie der Zungenpapillen, glatte, brennende Zunge
	Weisse Zungenbeläge	Mundsoor (wegwischbar), orale Haarleukoplakie (nicht wegwischbar)

Akute Pharyngitis

Definition	Entzündung des Rachenraums ohne Entzündung der Tonsillen
Ätiologie	Akute Pharyngitis analog akute Angina tonsillaris Chronische Pharyngitis: Nikotin, Alkohol, Staub, Chemikalien, Mundatmung, RT
Klinik	Räusper- und Schluckzwang, Globusgefühl, Trockenheitsgefühl, Schleim, Reizhusten, Durstgefühl
Therapie	Akute Pharyngitis: symptomatisch Chronische Pharyngitis: Alkohol- und Nikotinkarenz, Speichelersatz nach RT
DD	Plummer-Vinson-Syndrom, Sjögren-Syndrom

Akute Angina tonsillaris (= akute Tonsillitis)

Definition	Entzündung der Tonsillen über das physiologische Mass hinaus, also zusätzlich bestehender klinisch relevanter Symptome wie Schmerzen u/o Fieber
Epidemiologie	v.a. im Schulkindalter
Ätiologie	70-95% viral: Rhino-, Influenza-, Parainfluenza-, Adeno-, Corona-, Enteroviren, EBV, RSV

	häufig i.R. einer Erkältungskrankheit in Verbindung mit Rhinitis u/o Pharyngitis 15-30% bakteriell: β -hämolisierende Streptokokken der Gruppe A (<i>S. pyogenes</i> , Toxine verursachen Scharlach), seltener Staphylokokken, Pneumokokken	
Einteilung	Angina catarrhalis	Gerötete, geschwollene Tonsillen
	Angina follicularis	Fibrin-Stippchen
	Angina lacunaris	Erosionen mit flächigen Fibrin-Belägen
Sonderformen	Angina Plaut-Vincenti	opportunistische Mischinfektion mit Spirochäten (<i>Treponema vincentii</i>) und Fusobakterien (<i>Fusobacterium fusiforme</i>), meist einseitig, ulzeröse Veränderung der Tonsillen bei geringen Allgemeinsymptomen, kann Hinweis auf Immundefizienz/HIV-Infektion sein
	Angina agranulocytotica	opportunistische Erreger, i.R. eine Agranulozytose auftretend (Immunsuppression, Therapie mit Metamizol); schmutzige Nekrosen und tiefe Ulzera, starker Foetor ex ore
	Tonsillen- und Rachendiphtherie	<i>Corynebacterium diphtheriae</i> , sehr selten, flächige Fibrinexsudate (sog. Pseudomembranen) auf Tonsillen, Gaumen und Rachenhinterwand, kann zur akuten Atemwegsobstruktion und Erstickten führen, bei Verdacht sofortige stationäre Aufnahme
Klinik	meist mit Pharyngitis kombiniert als Tonsillopharyngitis: Hals- und Schluckschmerzen und Fieber, klossige Sprache, Atemwegsbehinderung, Foetor ex ore, bei bakterieller Genese oft starkes Krankheitsgefühl und protrahierter Verlauf	
Diagnostik	Klinische Untersuchung: zervikale Lymphadenopathie, Rötung und Schwellung der Tonsillen, Fibrinbeläge	
	Differenzierung zw. viraler und bakterieller Tonsillitis: Centor-Score (ab 15 Jahren)/ McIsaac-Score (ab 3 Jahren): je 1 Punkt für Fieber, kein Husten, zervikale Lymphknotenschwellung, Tonsillenschwellung oder -exsudat (max. 4 Punkte, McIsaac-Score: + 1 P. für Alter 3-14, -1 P. für Alter >45)	
	- Score > 3 P. wahrscheinlich bakterielle Genese ($\rightarrow$ bakteriologische Kultur und Streptokokkennachtest: CAVE negatives Resultat schliesst bakterielle Genese nicht aus, da geringe Sensitivität)	
Therapie	Streptokokken-Schnelltest (hoch spezifisch, aber wenig sensitiv), bakteriologische Kultur, ggf. EBV-PCR	
	Reichlich Flüssigkeit, Analgesie	
	Antibiotikatherapie: 1. Wahl Penicillin V oder Cephalosporine, bei Penicillinallergie Makrolide, keine Aminopenicilline (z.B. Amoxicillin, Ampicillin; Arzneimittellexanthen, falls EBV-Infektion)	
	Tonsillektomie: vollständige Entfernung der Tonsillen	
	- Indikation: rezidiv. antibiotikapflichtige Tonsilliden, «kissing tonsils», PFAPA-Syndrom, akute Poststreptokokken-GN, Peritonsillarabszess, einseitig vergrößerte Tonsillen (Karzinomverdacht) - Komplikationen: therapiebedürftige Nachblutung in 5%: Primärblutung innert 24h, Sekundärblutung nach 24h, meist am 5.-8. postoperativen Tag, meist ex A. palatina ascendens ex A. facialis	
	Tonsillotomie: Teilentfernung mit Erhaltung der Tonsillenkapsel	
	- Indikation: Tonsillenhypertrophie im Kindesalter - Vorteile: geringere Nachblutungen und tiefere Schmerzrate	
	keine routinemässige Labor- oder EKG-Untersuchungen nach der Streptokokkeninfektion	
Prognose	meist selbstlimitierend, Rezidive möglich	
Komplikationen	Peritonsillar-/Parapharyngealabszess, Sepsis	
DD	Immunvermittelte Poststreptokokken-Erkrankungen: akutes rheumatisches Fieber, akute Poststreptokokken-Glomerulonephritis, Poststreptokokken reaktive Arthritis, Endokarditis, Chorea minor Sydenham (Immunkomplexe mit Kreuzreaktion gegen Basalganglien)	
	Akute Pharyngitis: Ae wie Angina tonsillaris	
	Seitenstrangangina: Rötung der Plica salpingopharyngea	
	Herpangina: durch Coxsackie A-Virus, Herpesähnliche Bläschen im gesamten Rachen und an Tonsillen, grippeartig	
	Scharlach (GAS Toxine mit Exanthem)	
	Angina bei EBV-Infektion (infektiöse Mononukleose): weiss-gräulich, flächig belegt Tonsillen, 'kissing tonsils'	
	$\rightarrow$ Aminopenicilline sind kontraindiziert	
	Tonsillenhypertrophie: keine Beläge, meist symptomlos	
	HIV, grippaler Infekt, andere virale Genese	

Cave! Keine Verabreichung von Aminopenicillinen, da diese im Falle einer EBV-Infektion i.d.R. ein Arzneimittellexanthen auslösen!

Peritonsillarabszess

Definition	Abszess zwischen Tonsille und Tonsillenkapsel
Epidemiologie	Insb. bei jungen Erwachsenen
Ätiologie	Häufig aerob-anaerobe Mischinfektion mit <i>Streptococcus pyogenes</i> Abszedierung der Weber'schen Drüse am oberen Tonsillenpol, nach Tonsillektomie Abszedierung aus Resttonsille oder aus persistierendem Ductus thyroglossus

Klinik	Hals- und Schluckschmerzen, Kieferklemme (Trismus), Torticollis, klossige Sprache, Fieber
Diagnostik	Gaumenbogenvorwölbung, Rachenabstrich mit Kultur, Labor: BB und CRP, BK Bildgebung: CT (hypodense Struktur)
Therapie	Analgesie, Kühlen Immer: Antibiose (Aminopenicilline mit Betalaktamasehemmer, z.B. Augmentin) Bei Komplikation oder erfolgloser konservativer Therapie: unilaterale Abszessostomie ('Tonsillektomie à chaud'), ggf. Punktions- oder Inzisionsdrainage
Komplikationen	Einengung der Trachea, Ausbreitung der Infektion über Faszienlogge des Halses → Mediastinitis u/o Phlegmone der Muskulatur, Sepsis

Peripharyngealabszess

Klinik	Dysphagie, Odynophagie, Fieber, Kopfbewegungseinschränkungen, Torticollis, ggf. Hals- und Nackenschwellung
Diagnostik	vorgewölbte seitliche Rachenwand, Rachenabstrich, Labor: BB, CRP, BK Bildgebung: CT (hypodense Struktur)
Therapie	Intensivmedizinische Überwachung, Antibiotikatherapie (Penicilline + Gentamycin + Clindamycin/Metronidazol), Inzisionsdrainage
Komplikationen	Einengung der Trachea, Mediastinitis u/o Phlegmone der Muskulatur, Sepsis

Parapharyngealabszess

Epidemiologie	bei jungen Erwachsenen, häufig als Komplikation eines Peritonsillarabszesses
Ätiologie	Häufig Mischinfektion aus Streptokokken, Staphylokokken und Anaerobier
Pathogenese	Häufig infolge von LK-Einschmelzungen im Rahmen eines Peritonsillarabszesses

Retropharyngealabszess

Definition	Abszess des Retropharyngealraums, der nicht von den Tonsillen ausgeht
Epidemiologie	Selten, insb. bei Kleinkindern
Ätiologie	Häufig Mischinfektion aus Streptokokken A, Pneumokokken, Staphylokokken und Anaerobier
Pathogenese	Meist infolge eines Infekts der oberen Atemwege mit Abszedierung retropharyngealer Lymphknoten

Pharynx- und Mundbodenkarzinom

Epidemiologie	♂ > ♀ (ca. 4-7:1), v.a. zw. 45.-75. LJ.
Risikofaktoren	Nikotin- und Alkoholabusus, Immunsuppression, Vit.-A-Mangel, chron. Eisenmangel, Radiatio, schlechte Mundhygiene
Assoziationen	Nasopharynxkarzinom: EBV-assoziiert Oropharynx- und Mundhöhlenkarzinom: HPV-assoziiert Auch mit Erkrankungen mit Schleimhautatrophie assoziiert: zB. Plummer-Vinson-Syndrom (Eisenmangel)
Einteilung	Anatomie: Naso-, Oro- und Hypopharynx Histologie: v.a. Plattenepithelkarzinome, seltener Adenokarzinome (Hartholzstaub), undifferenziertes lymphoepitheliales Karzinom (= Schmincketumor, EBV-assoziiert)
Stadien	T1: <2 cm, T2: 2-4 cm, T3 >4 cm, T4 Infiltration benachbarter Strukturen/ Nasopharynx: T1: max. bis Oropharynx oder Nasenhöhle; T2: parapharyngeale Ausbreitung, T3: Infiltration Schädelbasis oder NNH, T4: Infiltration benachbarter Organe N1: solitärer LK <3cm (supraklavikulär), N2: solitärer LK 3-6 cm oder mehrere LK <6cm, N3: Befall supraklavikulärer LK oder > 6 cm Metastasen: früh lymphogen, spät hämatogen in Leber, Lunge, Knochen
Klinik	Erstsymptom: meist schmerzlose zervikale LK-Vergrößerung (in 70% N+ bei ED) Behinderte Nasenatmung, Nasenbluten, kaudale Hirnnervenausfälle, stechende Ohrenscherzen, Globusgefühl, Schluckbeschwerden, akutes Seromukotympanon (beim Erwachsenen bedarf einer Endoskopie des Nasopharynx (Ausschluss Nasopharynxkarzinom!))
Diagnostik	Laryngoskopie, Endoskopie und Biopsieentnahme CT oder MRT: Infiltrationstiefe, Nachbarstrukturen HPV-Testung → therapeutische Konsequenz (HPV-assoziierte Tumoren sprechen gut auf Radiatio und Chemo an) Makro: ulzeröses oder verruköses Wachstum

Therapie	Resektion (ggf. mikrochirurgisch mit CO ₂ -Laser), Neck dissection, ggf. adjuvante Radiotherapie mit 60-70 Gy und/oder Chemotherapie (Cisplatin, Carboplatin oder 5-FU), ggf. Bradytherapie; Suche nach Zweitkarzinom
Prognose	aufgrund der späten Symptomatik schlecht, 5JÜR 15-50%

Stomatitis aphthosa

Epidemiologie	v.a. Kleinkinder und Immunsupprimierte
Ätiologie	Schwerwiegende Primärinfektion durch HSV 1, ggf. auch Sekundärmanifestation Übertragung: direkter oder indirekter Kontakt mit infektiösem Bläschensekret Kontagiosität: meist 1-3 Wochen
Klinik	Stark schmerzhafte Erosionen und Bläschen an Mundschleimhaut, Gingiva, Lippen und Gaumensegel; zervikale Lymphadenopathie, stark reduzierter AZ, Fieber
Diagnostik	klinisch, ggf. Bläschenabstrich mit Tsanck-Zellen (mehrkernige Riesenzellen)
Therapie	Analgesie, Schleimhautpflege, antivirale Therapie (Aciclovir)

Chronisch rezidivierende Aphthen

Ätiologie	Meist habituell und idiopathisch Traumatisch: Zungenbiss i.R. von Haut- und Allgemeinerkrankungen, Mangelernährung, Infektionen oder Medikamenteneinnahme: - Autoimmun/ rheumatisch: M. Behcet, M. Crohn, Colitis ulcerosa, Lupus erythematoses - Infektiös: Stomatitis aphthosa (Primärinfekt HSV 1), VZV, EBV, Hand-Fuss-Mund-Krankheit, HIV (Primärinfekt), sekundäre Syphilis - hämatologisch: Plummer-Vinson-Syndrom, periniziöse Anämie, Folsäuremangel - Medikamentös: NW von Zytostatika und Aspirin - Dermatologisch: Lichen ruber, Pemphigus vulgaris, bullöses Pemphigoid, Dermatitis herpetiformis Duhring, Erythema exsudativum multiforme, SJS, Epidermolysis bullosa
Verlaufsform	Minor-Form (85%): 1-4 Aphthen von 2-5 mm, 3-5 Tage schmerzhaft, innert 1-2 Wochen narbenlos abheilend Major-Form: grössere (10-30 mm) und tiefere Ulzerationen, lange Abheilung unter Narbenbildung Herpetiforme Aphthen: kleine (1-3 mm), gruppierte und konfluierende Aphthen Bednar-Aphthe: Sauggeschwüre am harten Gaumen im Säuglingsalter, folgenlose Abheilung
Klinik	Schmerzhafte, rundliche, kraterförmige, gelblich-graue Schleimhautulzeration des Mund- und Rachenraums
Diagnostik	CAVE: Karzinomausschluss bei >6 Wochen langer Persistenz

Kehlkopflähmung

Anatomie	N. vagus → N. laryngeus superior (motorisch: M. cricothyroideus, sensibel: supraglottischer Raum, Glottis und Stimmlippen) und N. laryngeus recurrens → N. laryngeus inferior (motorisch: M. cricoarytenoideus posterior (Postikus = einziger Stimmritzenöffner), u. lateralis, M. vocalis, M. thyroarytenoideus, M. arytenoideus)
Ätiologie	Meist iatrogen bei Thyreoidektomie oder Lobektomie bei Bronchialkarzinom, Malignome im Halsbereich oder Gehirn, Aortenaneurysma, Laryngitis mit Schädigung der Mm. Vocales, virale oder bakterielle Infektion, neurologische Erkrankungen, idiopathisch
Pathogenese	Recurrensparese führt zur Paramedianstellung der Stimmbänder
Klinik	Parese N. laryngeus sup.: Dysphonie bei hohen Tönen, Dysphagie Parese N. laryngeus inf.: einseitig: Heiserkeit, Dysphagie/Aspiration, keine Atemnot; beidseitig: Atemnot, inspiratorischer Stridor, Dysphagie/Aspiration, kaum Heiserkeit
Diagnostik	Laryngoskopie Parese N. laryngeus sup.: schlaffe Stimmlippe der betroffenen Seite, aber normale Beweglichkeit Laryngoskopie Parese N. laryngeus inf.: einseitig: ipsilaterale Paramedianstellung; bds.: Paramedianstellung bds. Weitere: Stroboskopie, Sonographie Hals, CT-Hals und -Thorax mit KM
Therapie	Bei einseitiger Recurrensparese: intensive Logopädie, operative Medialverlagerung der paretischen Stimmlippe Bei beidseitiger Recurrensparese: Notfall-Tracheotomie, Resektion posteriorer Stimmlippenanteile u/o Arytenidektomie

Gutartige Larynxtumoren und Präkanzerosen

Klinik	Leitsymptom Heiserkeit
Therapie	mit Ausnahme von Stimmlippenknötchen und Kontaktgranulom immer mikrochirurgische Abtragung
Stimmlippenpolyp	Epidemiologie: häufigste gutartige Stimmlippenveränderung, ♂ > ♀, v.a. zw. 30.-50. LJ Ätiologie: unklar, Nikotinabusus als Risikofaktor Lokalisation: einseitig, kugelig, oft am Übergang vom vorderen zum mittleren Stimmbanddrittel
Stimmlippenknötchen (Phonationsknötchen)	Epidemiologie: ♀ > ♂, v.a. zw. 15-45 Jahren Ätiologie: Stimmbandüberlastung (zB. Lehrer, Erzieher, Parteiredner) Lokalisation: beidseitig, gegenüberliegend am Übergang vom vorderen zum mittleren Drittel Therapie: zunächst Stimmschonung und Logopädie, bei Persistenz ggf. mikrochirurgische Abtragung
Intubationsgranulom	Epidemiologie: aufgrund des kleineren Larynxdurchmessers sind eher Frauen betroffen Lokalisation: beidseitig im dorsalen Drittel der Stimmlippen
Stimmlippenzyste	Epidemiologie: v.a. bei jungen Menschen, keine Geschlechtshäufung Lokalisation: meist einseitig, weiss-gelbliche Vorwölbung im Reinkeraum (zw. Epithel und Lig. Vocale)
Reinkeödem	Definition: meist beidseitig ödematöse Schwellung der Stimmlippen im Reinkeraum Epidemiologie: ♀ > ♂, v.a. mittleres Alter Ätiologie: Nikotinabusus, Stimmbandüberlastung
Kontaktgranulom	Epidemiologie: ♂ > ♀ Ätiologie: harter Stimmgebrauch, Refluxösophagitis Lokalisation: einseitig im dorsalen Teil der Stimmlippen (Pars intercartilaginea) Therapie: PPI
Kehlkopfpapillomatose des Kindes	Ätiologie: gutartige HPV-Typen (6, 11) Lokalisation: multiple himbeergartige Geschwülste, die v.a. Stimmlippen betreffen Klinik: Heiserkeit bis Aphonie, Atemnot durch Verlegung der Atemwege Prognose: häufig Rezidive, oft spontane Rückbildung in der Pubertät
Larynxpapillom des Erwachsenen	Klinik: singulär, meist stark verhornt Komplikationen: fakultative Präkanzerose (Entartung zum Larynxkarzinom in 20% der Fälle) Therapie: chirurgische Abtragung mit CO2-Laser Prognose: oft Rezidive, ggf. α-Interferontherapie
Leukoplakie (Epitheldysplasie des Larynx)	Definition: verschiebliche, weisse, flache bis erhabene Epithelveränderungen mit Verhornung Lokalisation: meist an den Stimmlippen DD: PE-Karzinom (nicht verschieblich)

Larynxkarzinom

Epidemiologie	Häufigster maligner Tumor im Kopf-Hals-Bereich, ♂ >> ♀, Häufigkeitsgipfel zw. 50.-70. LJ
Risikofaktoren	Nikotin- und Alkoholabusus, Asbest, Präkanzerosen: Larynxpapillom des Erwachsenen und Leukoplakie
Einteilung	Glottiskarzinom (Stimmlippenkarzinom) 60% Supraglottiskarzinom 40% Subglottiskarzinom 1%
Stadien	T1: auf einen Larynxbezirk beschränkt, bewegliche Stimmlippen (T1a: einseitig, T1b: beidseitig); T2: zwei Unterbezirke betroffen; T3: Stimmlippen unbeweglich; T4: Tumor wächst über Organgrenze N1: solitärer ipsilateraler LK; N2: multiple LK ipsi- oder kontralateral; N3: LK > 6 cm M1: Fernmetastasen
Klinik	Heiserkeit, Globusgefühl, Dysphagie, Dyspnoe
Diagnostik	Laryngoskopie bei Heiserkeit > 3 Wochen, ggf. Stroboskopie, Staging mit CT/MRT, Hals-Sonographie, Röntgen-Thorax, Abdomensonographie, Panendoskopie von Larynx, Pharynx, Trachea, Ösophagus Histo: fast ausschliesslich PE-Karzinome
Therapie	Unabhängig vom Stadium Resektion (vollständige Tumoresektion vs Lebensqualität (Schlucken, Sprechen)), ggf. endotracheale Lasertherapie, Radiatio, Laryngektomie, Neck dissection, ggf. Ersatzstimme (Ösophagusersatzstimme, Stimmprothese, elektronische Sprechhilfe)
Prognose	Glottiskarzinom mit bester Prognose 5JÜR 90% (Frühsymptom Heiserkeit, späte LK-Metastasierung), supra- und subglottische Tumoren mit schlechter Prognose 5JÜR ca. 40%; i.d.R. keine N+ bei T1/T2 (schlechte Lymphdrainage der Stimmlippen)

Halszyste und Halsfistel

Definition Zyste mit Epithelauskleidung vs Pseudozyste ohne Epithelauskleidung

Mediane Halszyste

Epidemiologie Manifestation meist vor dem 5. LJ

Pathogenese Residuen des Ductus thyreoglossus aus der Embryogenese

Klinik Schluckverschiebliche, prallelastische Schwellung mittig zwischen Foramen caecum linguae und Larynx, meist in der Nähe des Hyoids, ggf. Abszedierung mit Hautrötung und -schwellung sowie sekundärer Fistelbildung

Diagnostik Sonografie, CT mit KM

Therapie Komplette Resektion der Zyste/Fistel unter Resektion des mittleren Teils des Os hyoideum

DD ektopes Struma (CAVE: vor Entfernung muss immer das Vorhandensein einer orthotopen Schilddrüse mittels Szintigrafie gewährleistet werden)

Laterale Halszyste

Epidemiologie Manifestation im 2.-3. Lebensjahrzehnt

Pathogenese unklar, evtl. Residuum des Sinus cervicalis

Klinik Laterale, schmerzlose Halsschwellung, die i.R. einer Atemwegsinfektion zunimmt

Diagnostik Sonografie (scharf begrenzt, echofrei, dorsale Schallverstärkung), CT/MRI, ggf. mit KM bei Vd. von Fistelgängen

Therapie Komplette Resektion der Zyste, ggf. sogar mit Tonsilla palatina, keine Punktion, keine Sklerosierungsmittel

Laterale Halsfistel

Pathogenese Residuum des Sinus cervicalis

Klinik Laterale, meist einseitige, ab Geburt bestehende Hautfistel im Bereich der Karotidgabel, am Vorderrand des M. SCM; Symptome meist erst innerhalb der ersten Lebensjahre

Diagnostik Sonografie (blindes Ende in der lateralen Pharynxwand)

Therapie Komplette Resektion des ganzen Fistelganges, ggf. mit Tonsilla palatina

Kopfspeicheldrüsenerkrankungen

Anatomie Gl. parotidea: parasymphatisch durch den N. glossopharyngeus (N. IX) innerviert, liegt in Fossa retromandibularis, Ductus parotideus (Stenon-Gang) mündet gegenüber des 2. oberen Molaren, enthält bis zu 20 LK (Lymphabfluss aus Kopf-Hals-Region → Metastasenorgan), wird von N. facialis in Pars superficialis und Pars profunda geteilt, von Faszie umgeben

- Seröse Drüse, ca. 40% des tgl. Speichels

Gl. submandibularis: Ductus submandibularis (Warthon-Gang) mündet auf der Caruncula sublingualis

- Seromuköse Drüse, ca. 50% des tgl. Speichels

Gl. sublingualis: Ausführungsgang mündet in Warthon-Gang

- Muköse Drüse

Sialadenose

Definition rezidivierende Speicheldrüsenschwellung ohne entzündliche Genese

Ätiologie DM, Mangelernährung oder Essstörung, Alkoholabusus, medikamentös (zB. Clonidin)

Lokalisation meist Gl. parotidea

Klinik Beidseitige schmerzlose Schwellung (Hamstergesicht)

Akute eitrige Sialadenitis

Ätiologie Bakterielle Entzündung: v.a. Staphylokokken

Risikofaktoren Immunsuppression, Kachexie, Nahrungskarenz, Sondenernährung, Speichelsteine

Lokalisation Meist Gl. parotidea betroffen

Klinik Meist einseitige, schmerzhafte Drüsenschwellung, geröteter Ausführungsgang, evt. mit Eiterabgang

Diagnostik Eiterstrasse aus Stenon-Gang

Therapie	Antibiotika, Speichelfluss anregen (Kaugummi kauen, Zitrone)
Andere	Heerfordt-Syndrom (akute Sarkoidose, Trias Parotitis, Uveitis, Fazialisparese), Mumps-Parotitis (Parotitis epidemica)

Chronische (autoimmune) Sialadenitis: z.B. Sjögren-Syndrom

Sialolithiasis

Lokalisation	Meist in der Gl. submandibularis, seltener Gl. parotidea
Klinik	Plötzliche Schmerzen bei Nahrungsaufnahme, evtl. Drüsenschwellung
Diagnostik	Inspektion, Sonographie, CT
Therapie	Lithotripsie (Zertrümmerung mittels Ultraschall) oder Schlitzung des Stenon-Ganges
Komplikationen	akute oder chronische Sialadenitis

Ranula (Fröschleingeschwulst)

Definition	Retentionszyste der Gl. lingualis v.a. bei Mädchen in der Pubertät
Klinik	Bläulich schimmernde, sublinguale Schwellung, je nach Ausmass Schluck- und Sprechstörungen
Therapie	Marsupialisation (Inzision und Annähen der Zystenränder zur Drainage), Exstirpation der Ranula inkl. Gl. sublingualis

Gutartige Speicheldrüsentumoren

Lokalisation	v.a. in der Gl. parotidea

Pleomorphes Adenom

Epidemiologie	♀ > ♂, v.a. in der 4.-5. Lebensdekade, mit 85% häufigster gutartiger Speicheldrüsentumor
Ätiologie	Ionisierende Strahlung u.ä.
Klinik	Langsam progrediente, einseitige, schmerzlose, derbe Schwellung, 'Eisbergtumor' mit Ausbreitung in Parapharyngealraum (Vorwölbung der Pharynxwand)
Diagnostik	1. Wahl Sonografie; MRT in T2 (lobulierter, hyperintenser, scharf begrenzter Tumor) Histo: epitheliale, myoepitheliale und chondroide Anteil möglich
Therapie	vollständige Exstirpation unter Erhalt des N. facialis
Prognose	Sehr gute, Rezidivrate 5%, selten (5%) maligne Entartung

Monomorphe Adenome

Warthintumor (10%)	Epidemiologie: ♂ >> ♀, zw. 6.-7. Lebensdekade, zweihäufigster gutartiger Speicheldrüsentumor Ätiologie: ionisierende Strahlung, Nikotinabusus Klinik: langsamwachsende, einseitige, schmerzlose Schwellung
Weitere	Onkozytom (2%), Basalzelladenom (1%), Myoepitheliom (1%)

Maligne Speicheldrüsentumoren

Ätiologie	Ionisierende Strahlen, Nikotinabusus, Virusinfektionen (HIV, HPV)
Lokalisationen	Je kleiner die Drüse, desto höher die Wahrscheinlichkeit eines bösartigen Tumors! Am häufigsten in der Gl. parotis: aber nur 20% der Parotistumore sind maligne Gl. submandibularis: 40% aller Submandibularistumoren sind maligne Gl. sublingualis: 70-90% aller Sublingualistumoren sind maligne
Metastasierung	Per continuitatem (Fazialisparese), lymphogen in regionäre LK, später hämatogen v.a. in Lunge
Klinik	schmerzlose, einseitige Schwellung, Fazialisparese
Subtypen	Mukoepidermoides Karzinom - Epidemiologie: häufigstes malignes Speicheldrüsenkarzinom - Histo: Unterscheidung low grade vs high grade Adenoidzystisches Karzinom - Histo: Wachstum entlang Nervenscheiden

	Azinuszellkarzinom Adenokarzinom Metastasen: Hautkrebsmetastasen aus Kopf- und Gesichtsbereich
Diagnostik	Klinische Untersuchung (inkl. Otoskopie: Infiltration des äusseren Gehörgangs?) Sonographie und CT/MRT mit KM der Kopf- und Halsorgane
Therapie	Kurativ: Resektion unter Fazialiserschonung, ggf. neck dissection und adjuvante Radiatio Palliativ: Chemotherapie
Komplikationen	Bei Parotidektomie: - gustatorisches Schwitzen (Frey-Syndrom): Reinnervation der Schweißdrüsen durch freiliegende parasympathische Nervenfasern (die nun nicht mehr Parotis innervieren), bei gustatorischem Stimulus kommt es zu präaurikulärer Rötung und Schwitzen - gustatorisches Weinen («Krokodiltränen»): freiliegende parasympathische Fasern innervieren neu die Tränendrüse Läsion des R. marginalis n. facialis bei Resektion der Gl. submandibularis

Sjögren-Syndrom (chronische Immunsialadenitis)

Epidemiologie	♀ > ♂ (etwa 10:1), insb. Frauen im Klimakterium
Ätiologie	primär (idiopathisch) vs. sekundär (rheumatoide Arthritis, Kollagenosen: SLE, systemische Sklerodermie; chronisch aktive Hepatitis B/C, PBC)
Pathogenese	Autoimmunerkrankungen mit Bildung von Antikörpern (Anti-SSA/SSB) und Zerstörung von Speichel- und Tränendrüse
Klinik	Lokal: Sicca-Symptomatik (Leitsymptome): Xerostomie, Karies, Xerophthalmie, Keratokonjunktivitis sicca Systemisch: Arthritis (in 70%), sekundäres Raynaudsyndrom (in 40%), Fatigue, Depression, inneren Organen (Herz, Niere, Leber), Nervensystem (periphere Neuropathie, Paresen), Vaskulitiden
Diagnostik	Schirmer-Test, Saxon-Test (misst Speichelproduktion), BSG↑, SS-B- und SS-A-Antikörper (70%), RF+ (50%), ANA-Titer↑, wabig aufgelockerte Parotismorphologie in der Sonografie, Biopsie der Lippen Schleimhaut
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung beim sekundären Sjögren-Syndrom, symptomatisch: Augentropfen, Speichelersatz; Immunsuppressiva bei Beteiligung der inneren Organe oder Vaskulitis
Komplikationen	erhöhte Lymphom-Inzidenz, Hornhautulzeration

Nasenseptumdeviation und Nasenmuschelhypertrophie

Definition	Meist erworbene Behinderung der Nasenatmung durch Deviation des Septums u/o Hypertrophie der Nasenmuscheln
Ätiologie	Nasenseptumdeviation Pränatal: Wachstumsstörung, ungünstige intrauterine Lage mit Druck auf das Gesicht Nasenmuschelhypertrophie Akut: Rhinitis acuta, allergische Reaktion Chronisch: Rhinitis medicamentosa, Medikamenten-NW (Antihypertensiva, ACE-Hemmer, Anti-Baby-Pille), hormonell, Luftverschmutzung, psychogen, Alkoholabusus
Klinik	Primär: behinderte Nasenatmung, verminderte Ventilation der NNH Sekundär: Riechstörung, Schnarchen, Epistaxis, rezidivierende NNH-Entzündungen, chronische Pharyngitis, Laryngitis, rezidivierende Bronchitiden
Diagnostik	Rhinoskopie, Endoskopie von Nase und Nasopharynx, Rhinomanometrie (misst den Luftstrom in der Nasenhöhle in Pascal), Olfaktometrie, Prick-Test, RAST
Therapie	Nur bei ausgeprägter Klinik, konservative oder chirurgische (Nasenseptumplastik, Conchotomie) Therapie

Caisson-Krankheit (Taucher-/Dekompressionskrankheit)

Risikofaktoren	Übergewicht
Pathogenese	Zu schnelles Auftauchen aus zu grosser Tiefe bzw. bei zu kurzen Sicherheitsstopps (Aufstiegspausen) führt zu Stickstoffembolien
Klinik	- Typ I: Muskel und Gelenkschmerzen, Juckreiz der Haut (Taucherflöhe) - Typ II: Gasembolien in Gehirn, Rückenmark und Innenohr mit Paresen, Sprachstörungen, Hörminderung und Schwindel
Therapie	Rekompression in Druckkammer bei Typ II

Barotrauma des Mittelohrs

Ätiologie	Tauchen (90% beim Abstieg, 10% beim Aufstieg), Flugzeuglandung, Druckkammer
Pathogenese	Akute Mangelbelüftung (Unterdruck) des Mittelohrs bei schneller Erhöhung des Umgebungsdrucks
Klinik	Akutes Druckgefühl, stechende Ohrenscherzen, Hörminderung bis zu Taubheit, Blutung aus dem Gehörgang, Tinnitus, Schwindel (Innenohrbeteiligung)
Diagnostik	Otoskopie: Hämatotympanon, selten TF-Ruptur; verminderte Tubendurchgängigkeit; Audiometrie: Schallleitungsstörung; Frenzelbrille: Reiznystagmus zum betroffenen Ohr
Therapie	abschwellende Nasentropfen, Valsalva-Manöver, operative Parazentese + Paukenröhrchen bei persistierendem Unterdruck
Prognose	Ohne Innenohrbeteiligung gute Prognose (Restitutio ad integrum), sonst persistierende Hörminderung, Schwindel, Tinnitus

Gehörgangsatresie

Definition	Angeborene oder erworbene (Entzündung, Trauma) Fehlbildung des äusseren Gehörgangs
Klinik	Ein- oder beidseitige Schallleitungsschwerhörigkeit
Therapie	Initial Knochenleitungshörgerät, im Verlauf knochenverankertes Hörgerät, später Gehörgangsrekonstruktion

Presbyakusis

Pathogenese	altersbedingte Degeneration des Corti-Organ führt zu Schwerhörigkeit
Klinik	Progrediente bds. Schwerhörigkeit insb. hoher Töne
Diagnostik	Audiometrie: Schallempfindungsstörung im Bereich der hohen Töne
Therapie	Hörgeräte

Hörgerätversorgung

Indikation	Hörverlust von ≥ 30 dB auf dem besser hörenden Ohr im Frequenzbereich 500-4000 Hz Diskriminationsverlust für Einsilber von $\geq 20\%$ bei 65dB Sprechlautstärke

Cochleaimplantat

Definition	Elektrische Hörprothese bei Ausfall des Innenohrs bei noch intaktem Hörnerv
Voraussetzung	Hörnerv und Hörbahn intakt bei Ausfall des Innenohrs
Indikation	Beidseitige kochleäre Taubheit Hörreste, die trotz Hörgerät für das Sprachverständnis und den Spracherwerb nicht ausreichen würden
Komplikationen	zB. Läsion des N. facialis (sehr selten)

Merke! Es sollte, wenn möglich, immer eine beidseitige Cochlea-Implantat-Versorgung erfolgen

Osteoarthropathie des Kiefergelenks

Epidemiologie	Insb. Frauen zw. 30.-50. LJ
Ätiologie	Strukturelle, funktionelle oder psychische Fehl- oder Überbelastung der Kiefergelenke
Klinik	Ohrenscherzen, (schmerzhafte) Kieferklemme, Knacken und Reiben der Kiefergelenke
Therapie	Zahnschiene

Choanalatresie

Definition	Angeborener ein- oder beidseitiger membranöser (10%) oder knöcherner (90%) Verschluss der Choane
Epidemiologie	♀ > ♂, Inzidenz 1:8000 Geburten

Ätiologie	häufiger sporadisch und einseitig, seltener i.R. <u>CHARGE</u> -Syndrom (<u>C</u> oloboma, <u>H</u> earth defect, <u>A</u> tretic Choanae, growth <u>R</u> etardation, <u>G</u> enital/urinary malformation, <u>E</u> ar abnormalities)
Klinik	Einseitig: chronische Entzündungen im HNO-Bereich Beidseitig: unmittelbar postnasal einsetzende Nasenatmungsbehinderung, intermittierende Dyspnoe mit Zyanose, die sich beim Schreien (fördert Mundatmung) bessert, Notfall!
Diagnostik	Fehlender Atemniederschlag auf Spiegel, Probesondierung, Rhino- oder Endoskopie, CT
Therapie	Einseitig: Beobachtung und elektive Operation im 2. Lebensjahr Beidseitig: Guedel-Tubus, Sondenernährung, schnellstmögliche operative Perforation und Röhrcheneinlage

Tracheostenose / Tracheomalazie

Ätiologie	angeboren, sekundär nach langwieriger Intubation (chronische Reizung → fibrotische Umbau)
Pathogenese	Erweichung der trachealen Knorpelspangen
Klinik	inspiratorischer Stridor, Atemnot
Therapie	Operative Korrektur mittels Laser, Stents oder operativer Entfernung des betroffenen Trachealabschnittes
Prävention	Rechtzeitige Tracheotomie

Zoster oticus

Ätiologie	Reaktivierung einer ZVZ-Infektion, ggf. mit Befall der Hirnnerven VII (N. facialis) u/o VIII (N. vestibulocochlearis)
Klinik	Schmerzhafte Bläschen im äusseren Gehörgang und auf der Ohrmuschel, Ohrenscherzen, ipsilaterale periphere Fazialisparese, ggf. Schwindel und Schallempfindungsstörung (bei Befall des Hirnnervs VIII)
Therapie	Valaciclovir p.o. + Prednison p.o./i.v. (bei schwerem Verlauf Aciclovir i.v.)
Komplikationen	Hörverlust, persistierende Fazialisparese, Post-Zoster-Neuralgie in 50% der Fälle

Reflexotalgie

Pathogenese	Innervation des Trommelfells, der Ohrtrompete und des Rachens durch N. glossopharyngeus (N. tympanicus)
Klinik	Ohrenscherzen bei entzündlichen Prozessen im Rachen

Ophthalmologie

Anatomie Auge.....	382	Mykotische Keratitis	390	Toxoplasmose des Auges	399
Untersuchungsmethoden	383	Akanthokeratolysis	390	M. Coats (exsudative Retinopathie)	399
Störungen der Lidstellung	384	Nicht-infektiöse Keratitis	390	Chloroquin-Makulopathie	399
Ptosis	384	Erkrankungen der Sklera	391	Pigmentepithelhypertrophie	399
Ektropium	384	Episkleritis	391	Frühgeborenen-Retinopathie	399
Entropium	384	Skleritis	391	Retinale Gefäßverschlüsse (Notfall)	400
Lagophthalmus	384	Erkrankungen der Linse	391	Amotio retinae (Netzhautablösung)	400
Blepharospasmus	384	Linsen(sub)luxation	391	Altersbedingte Makuladegeneration	400
Epikanthus	384	Aphakie (Linsenlosigkeit)	391	Diabetische Retinopathie	401
Entzündungen der Augenlider	384	Katarakt (grauer Star)	391	Fundus hypertonicus / Hypertensive	
Blepharitis	384	Uveitis	392	Retinopathie	401
Chalazion (Hagelkorn)	385	Uveitis anterior	392	Retinoblastom	401
Hordeolum (Gerstenkorn)	385	Uveitis intermedia	393	Störungen der Sehbahn	402
Molluscum contagiosum	385	Uveitis posterior	393	Optikusneuritis	402
Erkrankungen des Tränenapparats	385	Rubeosis iridis	393	Optikusatrophy	402
Akute Dakryoadenitis		Aderhautnävus	393	Anteriore ischämische Optikusneuropathie	
(Tränendrüsenentzündung)	385	Aderhautmelanom	393	(AION)	402
Tumoren der Tränendrüse	385	Aderhautmetastasen	394	Stauungspapille	403
Kongenitale Dakryostenose	385	Iridodialyse	394	Hypophysenadenom	403
Dakryozystitis	386	Heterochromie	394	Aneurysma der A. carotis interna	403
Erkrankungen der Konjunktiva	386	Iridodonesis (Irisschlottern)	394	Erkrankungen der Augenhöhle	403
Infektiöse Konjunktivitis	386	Pupillenstörungen	394	Endokrine Orbitopathie	403
Keratokonjunktivitis sicca	386	Horner-Syndrom	394	Rhabdomyosarkom	403
Allergische Konjunktivitis	386	Pupillenstarre	395	Orbitaphlegmone	404
Pinguecula («Lidspaltenfleck»)	387	Erkrankungen des Glaskörpers	395	Tumorartige periokuläre Veränderung	404
Pterygium conjunctivae («Flügelfell»)	387	Glaskörperververflüssigung (Syneresis)	395	Hämangiom	404
Hyposphagma	387	Glaskörperabhebung	395	Xanthelasma	404
Limbusdermoid	387	Asteroide Hyalose (Synchysis nivea)	395	Störungen der Optik	404
Fremdkörper	387	Persistierender hyperplastischer primärer		Myopie (Kurzsichtigkeit)	404
Okuläres Pemphigoid	387	Glaskörper (PHPV)	395	Hyperopie (Weitsichtigkeit)	404
Pigmentierte Bindehautläsionen	388	Glaskörperblutung	396	Astigmatismus	405
Bindehautnävus	388	Präretinale subhyaloide (retrohyaloide)		Presbyopie	405
Melanosis oculi	388	Blutung	396	Kontaktlinsen	405
Melanosis conjunctivae	388	Endophthalmitis	396	Vergrößernde Sehhilfen	405
Bindehautmelanom	388	Glaukom (grüner Star)	396	Refraktive Hornhautchirurgie	405
Bindehautkarzinom	388	Hydrophthalmus / Buphthalmus	397	Störungen der Bulbusmotilität und	
Bindehautlymphom	388	Netzhauterkrankungen	397	Strabismus	405
Erkrankungen der Hornhaut	388	Störungen des Farbsehens	397	Strabismus	405
Bandförmige Hornhautdegeneration	389	Retinopathia centralis serosa	398	Amblyopie	406
Hereditäre Hornhautdystrophien	389	Retinoschisis	398	Intranukleäre Ophthalmoplegie (INO)	406
Hornhautödem	389	Fundus myopicus	398	Optische Leitsymptome	406
Keratokonius / Keratoglobus	389	Makulaforamen	398	Unfall-Ophthalmologie	407
Erosio corneae	389	Retinopathia pigmentosa	398	Contusio bulbi	407
Keratitis	389	Morbus Stargardt	398	Orbita(boden)fraktur	407
Bakterielle Keratitis (Notfall)	389	Morbus Best	398	Perforierende Verletzungen	407
Virale Keratitis	390	Periphlebitis retinae	399	Verätzung	407

Anatomie Auge

3 Schichten	Tunica fibrosa bulbi (Sklera, Cornea), Tunica vasculosa bulbi (Uvea: Choroidea, Corpus ciliare, Iris), Tunica interna bulbi (Retina: Pars caeca retinae in Pars iridis und Pars ciliare, Pars optica retinae)
Lid	Zeisdrüsen (Talgdrüsen der Wimpern), Meibomdrüse (liegen im Tarsus, Mündung auf den Lidhinterrand) und Molldrüsen (schweissdrüsenähnliche, apokrine Drüsen, Ausführungsgänge am Lidrand)
Tränenbildung	Lidrüsen, Becherzellen der Konjunktiva, Tränendrüse
Tränenfilm	(von aussen nach innen) Lipidschicht, wässrige Schicht, Muzinschicht
Tränenabfluss	2 Puncta lacrimalis, Caruncula lacrimalis → Canaliculi lacrimales → Saccus lacrimalis → Ductus nasolacrimalis, Meatus nasi inferior

CSE	Diagnostisches Vorgehen:
1.	Visusbestimmung
2.	Stenopäische Lücke
3.	Fingerperimetrie
4.	Augenbewegungen in H- oder X-Form
5.	Lichtreflex
6.	Pupillenreaktion
7.	Swinging-Flashlight-Test
8.	Inspektion der Lider, Konjunktiva (ggf. Extopionieren), vordere Augenabschnitte
9.	Ophthalmoskopie des ganzen Auges

Untersuchungsmethoden

Spaltlampenuntersuchung	Beurteilung der vorderen und hinteren Augenabschnitte, 5-50-fach vergrößert, ggf. mit Fluoreszenzgabe zur Beurteilung der Hornhaut und des Tränenfilms
Ophthalmoskopie (Funduskopie)	Beurteilung des hinteren Augenabschnitts durch Spiegelung Direkt: Beurteilung der zentralen Netzhautanteile, aufrechtes Bild Indirekt: Beurteilung der gesamten Netzhaut; mit Lupe, Bild auf dem Kopf und seitenverkehrt
Ektopionieren	Beurteilung der tarsalen Konjunktiva bei V.a. auf Fremdkörper oder Konjunktivitis
Swinging-Flashlight-Test	Beurteilung der direkten und indirekten Pupillenreaktion, gibt Hinweise auf Störungen der Afferenz von Retina oder Sehnerv (RAPD, relativer afferenter Pupillendefekt)
Perimetrie	Gesichtsfeldprüfung mittels monokularer Fingerperimetrie (in Ecken und zentral) oder Konturperimetrie nach Goldmann
Schirmer-Test	Schirmer I: Bestimmung der Reiz-Tränensekretion mittels Lakmuspapier, Normwert >15 mm in 5 Minuten Schirmer II: Basis-Tränensekretion in Lokalanästhesie, Normwert >10 mm in 5 Minuten
Break-Up-Time	Beurteilt die Stabilität des Tränenfilms mittels Fluoreszein-Gabe ins Auge
Fluoreszein-Test	Beurteilung von Erosionen oder Ulzera der Cornea (blaues Licht des Ophthalmoskops)
Visusbestimmung	Landolt-Ringe: Sehschärfe (auch für Kinder und Analphabeten): C-förmige Ringe, der Patient gibt an, wo sich die Lücke im C befindet Stenopäische Lücke: Bei relevanter Verbesserung des Visus bei Kurzsichtigkeit durch Lochbrille → Brillenversorgung
Tangententafel nach Harms	Diagnostik bei Strabismus: Schielwinkel und Verkippung von Doppelbildern können in Abhängigkeit von der Kopfhaltung bestimmt werden
Cover-Test	Strabismus-Abklärung, Einstellbewegung des Auges sichtbar?
Amsler-Karte	Rastergitterkarte zur Bestimmung von Netzhautschäden, Zentralskotomen, altersbedingter Makuladegeneration
Fluoreszein-Angiografie	Darstellung der retinalen Gefäße nach i.v. Injektion von Fluoreszein Indikation: V.a. vaskuläres Problem, z.B. Gefäßverschluss, Makuladegeneration, Papillenödem, diabetische Retinopathie, entzündliche Fundusveränderungen Pathologisch sind Hyperfluoreszenz (bei extravasalem Fluoreszeinaustritt, z.B. bei Vaskulitis; Neovaskularisation) oder Hypofluoreszenz (z.B. bei Gefäßverschluss)
Optische Kohärenztomographie	Diagnostik bei Makula- und Papillenerkrankungen durch nicht-invasive Darstellung der retinalen Schichten
Elektroretinogramm	Applikation von Lichtstimuli und mittels Elektroden Ableitung der von der Retina gebildeten elektrischen Potentiale Indikation: bei Retinaerkrankungen (z.B. Retinopathia pigmentosa)
Elektrookulographie	Misst Änderung des Ruhopotentials der Netzhaut bei Augenbewegungen in Abhängigkeit von der Beleuchtung. Misst Augenbewegungen v.a. zur Identifizierung des REM-Schlafs, Diagnostik von Nystagmus und GGW-Organ.
Ultraschall	Auf geschlossenem oder geöffnetem Auge möglich Indikation: schlechte Einsehbarkeit des Auges (bspw. bei Katarakt), V.a. Tumoren oder Fremdkörper, Ultraschallbiometrie (Bulbuslänge, Sklera- und Chronioideadicke, Bestimmung der Dicke des N. opticus)

Störungen der Lidstellung

Ptosie

Ätiologie	kongenitale Ptosis (Ptosis congenita)	Aplasie im Okulomotoriuskern (meist AD), Fehlbildung des M. levator palpebrae, Hämangiom auf dem Oberlid
	Lähmung / Schwäche des M. levator palpebrae	Okulomotoriusparese, altersbedingte Dysplasie, traumatisch, neuromuskuläre Erkrankungen (Myasthenia gravis, Myotonie)
	Lähmung des M. tarsalis	i.R. eines Horner-Syndroms, milder ausgeprägt als Lähmung des M. levator palpebrae
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, operativ	

Cave! Bei Ptosis congenita frühzeitige Operation wegen Gefahr der Amblyopie

Ektropium

Definition	Auswärtsskipung der (meist unteren) Lidränder
Ätiologie	Ektropium senile (am häufigsten): altersbedingte Erschlaffung des M. tarsus
	Ektropium paralyticum: Parese d. M. orbicularis oculi bei Fazialisparese
	Ektropium congenitum Ektropium cicatricium: durch Narbenzug
Klinik	Ausgetrocknete Binde- und Hornhaut mit Risiko für Konjunktivitiden und Keratitiden bis zum Ulcus e lagophthalamo, Epiphora (Tränenträufeln)
Therapie	Tränenersatz, Uhrglasverband, operativ

Entropium

Definition	Einwärtsskipung der Lidränder
Ätiologie	Entropium senilis: Enophthalmus durch Atrophie des retroorbitalen Fettgewebes, Erschlaffung des M. tarsus
	Entropium congenitum (oft spontane Rückbildung)
	Entropium cicatricium: narbenbedingt (nach Trachom, postinfektiös, posttraumatisch etc.)
Klinik	Trichiasis (Wimpernreiben), Fremdkörpergefühl, Blepharospasmus, Erosio corneae, Epiphora
Therapie	Entfernung der Wimpern bei Trichiasis, Heftpflasterzug, operativ

Lagophthalmus

Definition	unvollständiger Lidschluss
Ätiologie	bei Ektropium oder Exophthalmus (zB. bei endokriner Orbitopathie)

Blepharospasmus

Definition	Lidkrampf durch unwillkürliche Kontraktur des M. orbicularis oculi
Ätiologie	Reizung, Infektion, idiopathisch bei älteren Frauen, neurologisch (Trigeminusneuralgie, supranukleäre Läsion, Fehlinnervierung, extrapyramidale Erkrankungen), psychogen
Therapie	Muskelrelaxans, Botox-Injektion, Denervierung (Durchtrennung der N. facialis-Fasern, die M. orbicularis innervieren)

Epikanthus

Ätiologie	physiologisch, Down-Syndrom, Alkoholembryopathie, Smith-Lemli-Opitz-Syndrom
Klinik	Sichelförmige Hautfalte am medialen Augenwinkel

Entzündungen der Augenlider

Blepharitis

Definition	Häufig auftretende, schuppige Lidrandentzündung mit oft chronisch-rezidivierendem Verlauf
Ätiologie	Entzündung durch Staphylokokken, multifaktorell (endogene Faktoren, Rauch, Staub, Klima)
Klinik	Juckende, gerötete, geschwollene Lidränder mit krustigen, schuppigen Auflagerungen und fettigen Belägen, Fremdkörpergefühl, Madarosis (Wimpernausfall), Begleitkonjunktivitis
Therapie	Lidrandhygiene, ggf. antibiotische Augentropfen, systemische Antibiotika u/o topische Glukokortikoide

DD andere infektiöse Genese (bakteriell, viral: Herpesviren, parasitär: Filzläuse), allergisch

Chalazion (Hagelkorn)

Definition Granulomatöse Entzündung der Meibom-Drüsen durch verstopfte Ausführungsgänge
 Klinik meist nur geringe Entzündung, indolent
 Therapie Abwarten, bei Sekundärinfektion antibiotische Augentropfen (z.B. mit Gentamycin), chirurgische Entfernung
 DD Talgdrüsenkarzinom

Hordeolum (Gerstenkorn)

Definition Akute bakterielle Entzündung einer Augenlidrüse
 Ätiologie meist durch *S. aureus*, seltener Streptokokken, vermehrt bei DM oder Akne vulgaris
 Einteilung Hordeolum internum (Meibom-Drüse), Hordeolum externum (Moll- und Zeisdrüsen)
 Klinik schmerzhafter, geröteter Knoten, ggf. mit zentralem Eiterpunkt, evt. Spotanperforation und Entleerung
 Therapie antibiotische Augentropfen (z.B. mit Gentamycin), bei Phlegmone oder Abszess systemische Antibiose, Inzision bei Abszess
 Komplikationen Lidabszess, Orbitaphlegmone

Molluscum contagiosum

Definition Infektion mit Molluscum-contagiosum-Virus, welche Lider, Rumpf und Genitalien betreffen kann
 Epidemiologie v.a. Kinder und Jugendliche betroffen
 Klinik Hautfarbene, stecknadelkopfgrosse Papeln mit zentraler Delle auf Augenlidern, auf Druck entleert sich kontagiöser Molluscumbrei (talgähnliche Masse), ggf. mit Begleitkonjunktivitis
 Prognose Spontane Abheilung innert weniger Monate, bei Patientenwunsch Kürettage oder Vereisung möglich

Erkrankungen des Tränenapparats

Formen Tränendrüsenerkrankung, Tumoren, kongenitale Dakryostenose, Dakryozystitis, Lazeration der Tränenwege

Akute Dakryoadenitis (Tränendrüsenerkrankung)

Ätiologie Staphylokokken, Streptokokken, systemische Infektionen (Mumps, Influenza, Mononukleose), sekundäre Infektion (bei Entzündungen in der Umgebung, nach Trauma)
 Klinik einseitige, stark schmerzhaftige Schwellung und Rötung des lateralen Orbitaaberrands (Paraglyphenform (§))
 Therapie Feucht-warme, desinfizierende Umschläge, orale Antiphlogistika, ggf. Antibiotika und Abszessspaltung, Behandlung der Grunderkrankung

Tumoren der Tränendrüse

Benigne häufig, pleomorphes Adenom
 Maligne selten, pleomorphes Adenokarzinom, adenoidzystisches Karzinom (schmerzhaft!), Mukoepidermoidkarzinom
 Klinik Schwellung am lateralen Orbitaaberrand, ggf. Exophthalmus, Verdrängung des Auges nach medial-unten, Doppelbilder, ggf. Schmerzen

Kongenitale Dakryostenose

Definition Verengter Ductus nasolacrimalis infolge angeborener Persistenz der Hasner-Membran (Plica lacrimalis) am Übergang zur Nasenschleimhaut
 Epidemiologie 5-7% aller Neugeborenen
 Klinik beidseitige Epiphora einige Wochen nach der Geburt, Austritt von eitrigem Sekret bei Druck auf Tränensack
 Therapie Tränenkanalmassage (mit Ziel der Sprengung der Hasner-Membran), abschwellende Nasentropfen, Sondierung der Tränenwege oder Überdruckspülung in Kurznarkose (erst bei erfolgloser konservativer Therapie)
 Prognose 95% Heilung unter konservativer Therapie innerhalb des ersten Lebensjahres

Dakryozystitis

Definition	Entzündung des Tränensacks (Saccus lacrimalis) durch Bakterien (Staphylokokken, Pneumokokken, Pseudomonas) bei Tränenwegsstenose
Klinik	Akut: stark schmerzhafte, ödematöse Schwellung und Rötung am medialen Orbitaunterrand, Austritt von eitrigem Sekret bei Druck auf Tränensack, Fieber und Lymphknotenschwellung Chronisch: Epiphora, Schwellung des Tränensacks, Austritt von eitrigem Sekret bei Druck auf Tränensack
Therapie	Feucht-warme Umschläge, Antibiotika lokal und systemisch, Stichinzision bei Abszedierung, nach Akutphase Dakryozystorhinostomie (offen oder endoskopisch)

Erkrankungen der Konjunktiva**Infektiöse Konjunktivitis**

Ätiologie	bakteriell (Chlamydien, Neisseria gonorrhoeae), viral (Adenoviren, Herpes simplex Virus)		
Klinik	Konjunktivale, ziliare oder gemischte Injektion, Fremdkörpergefühl, Photophobie, Jucken oder Brennen, Sekretion, ggf. Schmerzen; bei bakterieller Genese: Lidschwellung, Sekretablagerungen am Lidrand		
Formen	Keratokonjunktivitis	bei Mitbeteiligung der Cornea	
	Neugeborenen-konjunktivitis	Ätiologie	Mischinfektion mit vaginaler Flora, ggf. Chlamydien Serotypen D-K, Gonokokken
		Klinik	beidseitige eitrig-sekretorische Entzündung, Lidschwellung; CAVE: Untersuchung stets mit Schutzbrille (Herausspritze von Eiter bei Lidöffnung möglich)
		Therapie	erregergerechte Antibiose, Hygiene, Prophylaxe durch Schwangerschaftsvorsorge
	Chlamydien-konjunktivitis	Paratrachom	'Schwimmbadkonjunktivitis', 'Einschlusskörperchenkonjunktivitis', durch Serotypen D-K, durch okulogenitale Schmierinfektion, konjunktivale Follikel an tarsaler Konjunktiva, i.d.R. folgenlose Abheilung
		Trachom	'ägyptische Körnerkrankheit', durch Serotypen A-C, bei schlechten hygienischen Bedingungen, konjunktivale Follikel an tarsaler Konjunktiva, Hornhautüberwachsung durch Konjunktiva am oberen Limbus
		Diagnostik	intrazelluläre Einschlusskörperchen (Chlamydien obligat intrazellulär) in Konjunktivalzellen
		Therapie	Makrolide (Azithromycin p.o. + Erythromycin-Trpf.), Mitbehandlung des Partners
	Keratokonjunktivitis epidemica	Ätiologie	Adenoviren, Inkubationszeit 8-10 Tage, hochkontagiös bis 14 Tage nach Symptombeginn
		Klinik	typische Konjunktivitis-Klinik, initial einseitig, im Verlauf beidseitig, seröse Sekretion, Juckreiz, Fremdkörpergefühl, konjunktivale Follikel, Lidödem; in 25% oberflächlichen Hornhautdefekte, bei Abheilung multiple subepitheliale Nummuli mit möglicher Visusminderung
		Therapie	Spülen mit isotonischer Kochsalzlösung

Cave! Bei Chlamydieninfektion bei Kindern jenseits des Neugeborenenalters muss an sexuellen Missbrauch gedacht werden!
Trachom weltweit häufige Ursache für Erblindung

Keratokonjunktivitis sicca

Definition	Multifaktorielle Erkrankung von Tränenfilm und Augenoberfläche		
Ätiologie	Umweltfaktoren (Rauch, Ozon, Trockenheit etc), Augenerkrankungen, DM, immunologische und Autoimmunerkrankungen (Sjögren-Syndrom, rheumatoide Erkrankungen), dermatologische Erkrankungen		
Klinik	Fremdkörpergefühl, Brennen, Rötung, Lidrandrötung, Verschwommensehen, klebriges Sekret, ggf. Visusverlust bei Hornhautschädigungen		
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung, Fluorescein-Test, Schirmer-I-Test pathologisch, Lidkantenparallele konjunktivale Falten		
Therapie	Vermeidung auslösender Faktoren, Tränenwegsokklusion, Uhrglasverband, Tränenersatzmittel, Serum-Augentropfen, Glukokortikoid-Augentropfen, systemische Glukokortikoide bei Systemerkrankungen		

Allergische Konjunktivitis

Saisonale allergische Konj. und Perenniale Konj.	Ätiologie	Saisonale Allergene, bzw. Hausstaubmilben, Tierhaare
	Klinik	Juckreiz, Rötung, Brennen, Augentränen, Chemosis der tarsalen Konjunktiva, klare Sekretion, oft in Kombination mit Rhinitis
	Diagnostik	Anamnese und Klinik; ggf. Allergietestung

	Therapie	Allergenkarenz, Tränenersatzmittel, lokale Antihistaminika u/o Mastzellstabilisatoren, ggf. systemische Antihistaminika
Keratokonjunktivitis vernalis	Definition	Beidseitige, rezidivierende, allergische Bindehautentzündung, die schubweise im Frühling auftritt und häufig mit einer Hornhautschädigung einhergeht
	Klinik	Beidseitige, rezidivierende Konjunktivitis, Juckreiz, zähes muköses Sekret, Photophobie bis zu blepharospasmus, ggf. tarsale Riesenpapillen
	Diagnostik	Anamnese und Klinik; ggf. Allergietestung
	Therapie	Allergenkarenz, Tränenersatzmittel, lokale Antihistaminika u/o Mastzellstabilisatoren, ggf. systemische Antihistaminika, lokale und ggf. systemische Glukokortikoide
Gigantopapilläre Konjunktivitis	Definition	Bindehautentzündung aus immunologisch-allergischem Formenkreis, die häufig durch das Tragen von Kontaktlinsen ausgelöst wird
	Epidemiologie	5-10% aller Kontaktlinsenträger betroffen
	Klinik	Juckreiz, zähes muköses Sekret, Kontaktlinsen werden nicht toleriert, Riesenpapillen an der tarsalen Bindehaut des Oberlids
	Diagnose	Anamnese und Klinik ausreichend
	Therapie	Karenz (für min. 2 Wochen), lokale Antihistaminika u/o Mastzellstabilisatoren

Pinguecula («Lidspaltenfleck»)

Ätiologie	Harmlose degenerative Veränderung der Bindehaut durch UV-Strahlung oder Schweißen
Klinik	grau-gelber Fleck an der nasalen Konjunktiva ohne Kontakt mit der Cornea (DD Pterygium conjunctivae)
Therapie	keine nötig

Pterygium conjunctivae («Flügelfell»)

Ätiologie	Starke Sonnenexposition
Klinik	gefäßshaltige, dreieckige, meist von der nasalen Konjunktiva ausgehende Wucherung mit Übergriff auf die Cornea, Seheinschränkung möglich, Augenrötung, Irritation
Therapie	chirurgische Exzision bei eingeschränkter Sehkraft, ansonsten symptomatische Therapie der Irritation mit Augentropfen

Hypophagma

Definition	Meist harmlose, flächenhafte, subkonjunktivale Einblutung
Ätiologie	Trauma, Druckerhöhung durch Niesen, Pressen; Gerinnungsstörungen, Blutdruckentgleisung
Therapie	keine

Limbusdermoid

Definition	Angeborener, benigner Tumor im Bereich des Hornhautlimbus
Klinik	Runder, vorgewölbter Tumor aus Bindehaut, Sklera und tlw. Cornea, kann Haare und Hautanhangsgebilde enthalten
Therapie	oberflächliche Exzision aus kosmetischen Gründen

Fremdkörper

Pathogenese	Reizung der Konjunktiva oder Cornea
Diagnostik	Ektopionieren
Therapie	Entfernung des Fremdkörpers mit Wattestäbchen

Okuläres Pemphigoid

Definition	Progrediente Autoimmunerkrankung, die durch eine chronische Konjunktivitis zu Vernarbung der Hornhaut und Schrumpfung der Bindehaut zur Erblindung mit kompletter Bewegungsunfähigkeit des Augapfels führt
Klinik	Schubweise auftretende, chronische Konjunktivitis, schweres Sicca-Syndrom, progrediente Bindehautvernarbungen, Symblepharon (Zusammenwachsen von Lid und Bindehaut), Pterygium conjunctivae
Therapie	Tränenersatzmittel, Glukokortikoid-Augentropfen, systemische Immunsuppressiva, chirurgische Therapie
Komplikationen	Vernarbung der Konjunktiven, Abflachung der Fornices conjunctivae, Erblindung möglich

Pigmentierte Bindehautläsionen**Bindehautnävus**

Epidemiologie	Häufigste pigmentierte Veränderung der Bindehaut
Klinik	Meist im Bereich der lateralen Lidspalte, zunehmende Pigmentierung während der Schwangerschaft möglich (exprimieren Progesteronrezeptoren)
Therapie	Augenärztliche Kontrolle, Entartungsrisiko 0.1%

Melanosus oculi

Definition	Benigne, angeborene Pigmentierung der Episklera
Epidemiologie	Häufiger bei dunkelhäutigen Menschen
Klinik	Meist einseitig, diffus und irregulär angeordnete schieferfarbene Pigmentierung, nicht mit der Bindehaut verschieblich

Melanosus conjunctivae

Definition	Benigne, erworbene Pigmentierung der Bindehaut
Epidemiologie	Häufiger bei hellhäutigen Menschen
Klinik	Meist einseitig, diffus und irregulär angeordnete braune Pigmentierung, mit der Bindehaut verschieblich
Diagnostik	Untersuchung auf Zelltypen: Entartungsrisiko ohne Atypien 0.1%, mit Atypien 10-50%
Therapie	Augenärztliche Kontrolle kleiner Läsionen, Exzision von grossen Läsionen und Kryotherapie der Schnittränder

Bindehautmelanom

Epidemiologie	Selten, aber mit hohem Rezidiv- und Metastasierungsrisiko
Ätiologie	Meist aus Melanosus conjunctivae hervorgehend, seltener de novo oder aus Bindehautnävus
Klinik	diffus pigmentiert, nodulär, vaskularisiert, unscharf begrenzt
Diagnostik	Klinisch (zeitlicher Verlauf, Wachstumsgeschwindigkeit)
Therapie	Chirurgische Exzision und Kryotherapie der Schnittränder, Biopsie ad Pathologie (ICH: S100), Staging mittels Ganzkörper-PET, CT und MRI; ggf. Chemotherapie und/oder Radiatio
Prognose	am schlechtesten bei de novo Entstehung; bessere Prognose bei Entstehung aus Bindehautnävus

Bindehautkarzinom

Ätiologie	de novo oder aus Morbus Bowen (intraepidermales Carcinoma in situ)
Risikofaktoren	UV-Strahlung, Rauchen, evt. HPV
Histologie	meist verhornende PE-Karzinome
Therapie	Exzision und adjuvante Radiatio

Bindehautlymphom

Ätiologie	unklar, wahrscheinlich chronische Entzündung der Bindehaut, kann benigne oder maligne sein
Klinik	lachsarbener Tumor, häufig in unterer Umschlagsfalte
Therapie	Radiatio wenn Lymphom auf Bindehaut beschränkt, Chemotherapie bei systemischem Lymphom

Erkrankungen der Hornhaut

Schichten Kornea	von aussen nach innen: Epithel (mehrschichtig, unverhorntes), Bowman-Membran, Stroma, Descement-Membran, Endothel
Brechkraft	Hornhaut macht 43 dpt der Brechkraft des Auges aus
Klinik	Hornhauterkrankungen sind oft schmerzhaft und mit einer Seheinschränkung verbunden
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung, Fluoreszein-Test
Keratoplastik	= Hornhauttransplantation: Totspende (bis 72h post mortem entnehmbar); HLA-Matching, perforierende (ganze Hornhaut) oder lamelläre (vordere und hintere Teile der Hornhaut) Keratoplastik; kaum Abstossungsreaktionen, da nicht vaskularisiert, mit Ausnahme von Verätzungen oder herpetischer Keratitis (führt zu pathologischer Vaskularisierung), dann wird ggf. die Gabe von Ciclosporin A oder Mycophenolatmofetil nötig

Bandförmige Hornhautdegeneration

Ätiologie	chronische Entzündung des vorderen Augenabschnitts (z.B. bei juveniler rheumatoider Arthritis)
Pathogenese	Kalkablagerungen in Bowman-Membran und oberflächlichem Stroma
Klinik	eingeschränktes Sehvermögen durch bandförmige weisse Trübungszone in der Hornhaut
Therapie	Epithelabrasio unter Lokalanästhesie und EDTA-Applikation zur Kalkauflösung

Hereditäre Hornhautdystrophien

Ätiologie	Hereditäre Störungen des Stoffwechsels in Epithel, Stroma oder Endothel der Hornhaut		
Formen	Fuchs-Endotheldystrophie	Epidemiologie	häufigste Form, häufiger Frauen betroffen, oft AD Erbgang
		Pathogenese	progrediente Abnahme der Hornhaut-Endothelzellen mit folglichem Kammerwassereinstrom ins Hornhautstroma und Trübung der Hornhaut
		Klinik	Besserung der Sehverschlechterung im Tagesverlauf (Verdunstung)
		Therapie	Dehydratation der Hornhaut mit hyperosmolaren Augentropfen (NaCl 5%), Keratoplastik
	Andere	granuläre, gittrige, wabige und makuläre Hornhautdystrophie, Epitheldystrophien bei rezidivierender Erosio cornea	
Klinik	Progrediente Sehverschlechterung (je nach Typ zw. 1.-5. Lebensdekade), Schmerzen bei Epithelbeteiligung		
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung (Strukturveränderungen u/o Ablagerungen/Trübungen)		
Therapie	Keratoplastik bei deutlicher Visuseinschränkung, phototherapeutische Keratektomie ja nach Form möglich		

Hornhautödem

Ätiologie	Entzündungen, Dystrophien, akuter Glaukomanfall, nach Augenoperationen
Pathogenese	Schädigung des Hornhautendothels
Klinik	Transparenzminderung der Hornhaut

Keratokonius / Keratoglobus

Ätiologie	Keratokonius	unbekannt, Assoziation mit Marfan-Syndrom, Ehler-Danlos-Syndrom, Trisomie 21
	Keratoglobus	Meist angeboren
Klinik	zu Beginn einseitige, später beidseitige, progrediente Visusverschlechterung, Myopie, Astigmatismus	
Therapie	Brille, harte Kontaktlinsen, UV-Hornhaut-Vernetzung (Stärkung der Kollagenfasern), Ultima ratio Keratoplastik	
Komplikationen	akuter Keratokonius bei Einriss des Endothels und der Descement-Membran (schmerzhaft) und Eindringen von Kammerwasser	

Erosio corneae

Ätiologie	Verletzung der Hornhautoberfläche durch Fremdkörper, Linse, Trauma
Klinik	Fremdkörpergefühl, Epiphora, Schmerzen, konjunktivale Injektion, Blepharospasmus
Diagnostik	Fluoreszein (Defekt erscheint im blauen Licht leuchtend grün)
Therapie	antibiotische Augentropfen, Salbenverband, therapeutische Kontaktlinse
Prognose	Meist schnelle Abheilung innert 24-48 h
Komplikationen	rezidivierende Erosio corneae (z.B. bei ungenügender Regenerationsfähigkeit oder rezidivierenden Verletzungen)

Keratitis**Bakterielle Keratitis (Notfall)**

Epidemiologie	Mit 90% die häufigste Keratitis-Form
Risikofaktoren	Tränengangsstenosen, Kontaktlinsenträger
Ätiologie	Staphylokokken, Streptokokken, Moraxella, Proteus, Pseudomonas
Klinik	Progrediente Schmerzen, Fremdkörpergefühl, eitriges Sekretion, Visuseinschränkung, Photophobie, gemischte Injektion (konjunktival und ziliar), Hypopyon
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung, Abstriche
Therapie	Lokale Breitband-Antibiose: Kombination aus Ofloxacin-, Gentamicin- und Erythromycin-Augentropfen

	Therapeutische Mydriasis: verhindert Synechien zwischen Hornhaut und Iris Chirurgisch: Decken mit Bindehaut oder Amnionmembran, Keratoplastik à chaud (Transplantation trotz akuter Entzündung)
Verlauf	Keratitis superficialis punctata (punktförmige Läsionen) → Ring-Ulkus → Ulcus corneae serpens (Hypopyon) Fulminanter Verlauf bei Pseudomonas aeruginosa mit Ulzerationen und Zerstörung der Cornea in kurzer Zeit
Komplikationen	Vernarbung (Nebula bis hin zum Leukom (ausgeprägte Weissstrübung)), Perforation, Gefässeinsprossung, intraokulare Druckerhöhung, intraokulare Beteiligung

Cave! Kontraindikation für Glukokortikoide bei bakterieller Kertatitis!

Virale Keratitis

HSV	Ätiologie	Reaktivierung einer HSV-Infektion aus Ganglion trigeminale
	Formen	<u>Epitheliale Keratitis (Keratitis dendritica)</u>
	Klinik	Schmerzhaft, Fremdkörpergefühl, Photophobie
	Diagnostik	Bäumchenartig-verzweigte oberflächliche Kornealerosionen, Fluoreszein-Test, herabgesetzte Sensibilität der Cornea
	Therapie	Aciclovir lokal
		<u>Stromale Keratitis (Keratitis herpetica interstitialis)</u>
	Klinik	Schmerzhaft, Sehstörung
	Diagnostik	Schiessscheibenartige Infiltration des Korneastromas, intaktes Epithel
	Therapie	Lokale und systemische Gabe von Aciclovir, topische Glukokortikoide
		<u>Endotheliale Keratitis (Keratitis disciformis)</u>
	Pathogenese	Infektion des Endothels durch Herpesviren im Kammerwasser
	Klinik	Indolent, verschwommenes Sehen
	Diagnostik	Scheibenartige Hornhauttrübung, intaktes Epithel, Zellen in Vorderkammer und Endothelbeschläge, Sektorförmiger Pigmentblattverlust der Iris, anteriore Uveitis mit Iritis und Trabekulitis möglich
	Therapie	Lokale und systemische Gabe von Aciclovir, topische Glukokortikoide
	Komplikationen	Sekundärglaukom (wegen anteriorer Uveitis)
VZV	Ätiologie	Reaktivierte Herpes-Zoster-Viren entlang N. ophthalmicus (1. Ast N. trigeminus)
	Klinik	Zoster ophthalmicus: Keratitis, Effloreszenzen im Bereich der Stirn, Nasenrücken, Nasenspitze, Anaesthesia dolorosa (reduzierte Oberflächenempfindlichkeit bei gleichzeitig starken Schmerzen)
	Therapie	Lokale u/o systemische Gabe von Aciclovir

Cave! Kontraindikation für Glukokortikoide bei epithelialer Kertatitis!

Mykotische Keratitis

Ätiologie	Aspergillus, Candida albicans, traumatische Verletzung mit pilzhaltigem Material (z.B. Holz)
Klinik	wie bakterielle Keratitis, aber langsamer und schmerzärmer Verlauf, weissliche Stromainfiltrate mit Satellitenläsionen
Therapie	Antimykotika (z.B. Amphotericin B), Ultima ratio Keratoplastik à chaud

Akanthokeratolysis

Epidemiologie	Seltenes Krankheitsbild, meist Kontaktlinsenträger, multifaktorielle, ggf. auch Amöbeninfektion
Klinik	typischerweise wochenlange frustrane Antibiotikatherapie, starke Schmerzen, Photophobie, Epiphora, Visusabnahme
Diagnostik	Hornhauringabszess/-ulkus, ggf. Nachweis von Amöbenzysten in der Hornhaut oder an der Kontaktlinse
Therapie	Intensive Lokaltherapie (Breitbandantibiotika, Anti-Protozoenmittel), Keratoplastik à chaud

Nicht-infektiöse Keratitis

Keratitis e lagophthalmo	Keratitis durch mangelnden Lidschluss und resultierender Corneatrockenheit, z.B. bei Fazialisparese

Keratitis neuroparalytica	Sensibilitätsverlust der Hornhaut durch Lähmung des N. ophthalmicus	
Keratitis photoelectrica	Definition	Schädigung des Corneaepithels durch starke Einstrahlung von ultraviolett Licht
	Ätiologie	Schweissen ohne Schutzbrille, Solarium, hohe UV-Strahlung im Hochgebirge
	Klinik	Nach einer Latenz von 6-8h kommt es zu starken Schmerzen, Fremdkörpergefühl, Blepharospasmus, Epiphora, Visusminderung
	Diagnose	Beidseitige Keratitis superficialis punctata, konjunktivale Gefässinjektion
	Therapie	Aufklärung, antibiotische Augensalbe, Ruhigstellung, orale Analgetika
	Prognose	meist vollständige Abheilung nach 24-48 Stunden, aber Infektionsgefahr
Aktinische Keratitis	Schädigung durch UV-Strahlung	

Erkrankungen der Sklera

Episkleritis

Ätiologie	Meist idiopathische Entzündung des Bindegewebes zwischen Sklera und Konjunktiva, selten bakterielle oder viral
Klinik	sektorförmige gemischte Injektion, Druckschmerz
Diagnostik	kein Verschwinden der Injektion bei Gabe vasokonstriktorischer Augentropfen (DD Konjunktivitis)
DD	Konjunktivitis (vasokonstriktorisches Augentropfen führen zum Verschwinden der Injektion)
Therapie	spontane Regression innert 1-2 Wochen, ggf. lokale Steroide oder nichtsteroidale Antiphlogistika

Skleritis

Definition	Seltene, transmurale Entzündung der Sklera, diffus oder lokalisiert
Ätiologie	idiopathisch, in 50% i.R. von Systemerkrankungen (RA, SLE, Granulomatose mit Polyangiitis, Polymyositis, Gicht)
Verlauf	Anteriore Form: nekrotisierend oder nicht nekrotisierend (nodulär oder diffus)
Klinik	Schmerzen, gemischte Injektion, sklerale Knötchen, livide Verfärbung, Skleraverdünnung (Perforation möglich)
Therapie	Therapie der Grunderkrankung, lokale Glukokortikoide, Antiphlogistika, Immunsuppressiva oder systemische Steroide bei nekrotischer Verlaufsform, bei drohender Perforation Skleratransplantation
Prognose	oft chronisch-rezidivierender Verlauf über Monate bis Jahre

Erkrankungen der Linse

Brechkraft	Linse macht 10-20 dpt der Brechkraft des Auges aus, je nach Akkommodationszustand
Fixation	Zonulafasern fixieren die Linse am Ziliarkörper, der durch Kontraktion ihren Akkommodationszustand bestimmt und sie in Position hält

Linsen(sub)luxation

Definition	Subluxation bei gelockerten Zonulafasern, Luxation bei abgerissenen Zonulafasern
Ätiologie	am häufigsten traumatisch, altersbedingt, Marfan-Syndrom (Dislokation nach nasal oben), Ehler-Danlos-Syndrom, Homozystinurie (Dislokation nach nasal unten)
Klinik	Subluxation mit monokularen Doppelbildern oder starker optischer Verzerrung, Luxation mit starker Visusminderung
Diagnostik	Iris- oder Linsenschlottern bei Augenbewegungen, ggf. Linsenäquator in Pupille sichtbar, dislozierte Linse im Glaskörper oder Vorderkammer
Therapie	Entfernung der Linse und Implantation einer Kunstlinse
Komplikationen	Verlegung des Kammerwinkels mit akutem sekundärem Winkelblockglaukom

Aphakie (Linsenlosigkeit)

Ätiologie	nach Linsenentfernung oder Trauma
Therapie	starke Sammellinse 'Starbrille' (ab > +15 dpt), sekundäre Kunstlinsenimplantation
Pseudoaphakie	Linsenersatz durch Kunstlinse z.B. i.R. einer Kataraktoperation

Katarakt (grauer Star)

Definition	Trübung der Linse

Epidemiologie	mehr Frauen betroffen, 65-75 J. ♂ 15% ♀ 25%, >75J. ♂ 40% ♀ 45%; häufigste Operation überhaupt	
Ätiologie	Erworben (99%)	Senil: >90%, degenerative Trübung der Linse - vordere/hintere Rindenkatarakte (50%) - Kernkatarakt (30%) - Hintere Schalenstrübung (ca. 20%) - Reife (mature) Katarakte: Trübung der gesamten Linse - Überreife (hypermatüre) Katarakte: Verflüssigung der Rinde Stoffwechselerkrankungen: Diabetes mellitus, Galaktosämie (bei Diät vollständig reversibel), M. Wilson Syndrome: Trisomie 21 (bereits in früher Kindheit) Okuläre Erkrankungen: Chronische Uveitis, akute Glaukom, Retinopathia pigmentosa Iatrogen: nach intraokulären Operationen (z.B. Silikonöl), Glukokortikoide, Miotika, Vergiftungen Traumatisch: Prellungsverletzungen, Perforationsverletzung Physikalisch: Strahlung, Infrarotstrahlung, ('Feuerstar', bei Glasbläsern oder Ofenarbeitern) Medikamentennebenwirkungen
	Kongenital (1%)	Vererbt, kongenitale Infektionen (Röteln, Hepatitis, Mumps, Toxoplasmose), Galaktosämie (reversibel)
Klinik	Erworben: progrediente Sehschwäche, Zunahme des Blendeempfindens, grau-in-grau-Sehen, Veränderung des Farbsehens, monokulare Doppelbilder, Myopie (bei Kernkatarakt) Kongenital: Leukokorie, Strabismus, Nystagmus, Verzögerung der motorischen Entwicklung, Deprivationsamblyopie	
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung mit gelb-grau-bräunlicher Trübung, bei traumatischem Katarakt vordere rosettenförmige Trübung (Kontusionskatarakt) bzw. hintere rosettenförmige Linsenstrübung (perforierende Linsenverletzung)	
Therapie	Keine medikamentöse oder konservative Therapiemöglichkeit bekannt; Ausnahme: Katarakt bei Galaktosämie → Katarakt durch galactosefreie Diät reversibel	

Kataraktoperation

Indikation	Sehverschlechterung durch Linsenstrübung, bei drohendem phakolytischen Glaukom, bei Augenhintergrunderkrankungen zur klaren Einsehbarkeit des Augenhintergrunds
Extrakapsuläre Kataraktextraktion ECCE	1. Wahl; Eröffnung der vorderen Kapsel, Phakoemulsifikation (Hochfrequenzultraschall + Absaugen) des Kerns, hintere Kapsel bleibt bestehen (sorgt für Fixation), Einsetzen einer Hinterkammerlinse
Intrakapsuläre Kataraktextraktion ICCE	Entfernung der Linse samt ganzer Kapsel, bei Linsen(sub)luxation
Komplikationen	Nachstar (30% bei ECCE), Netzhautablösung, Dekompensation einer Fuchs-Endotheldystrophie, Endophthalmitis, Verlust des Auges

Komplikationen Zunehmender Visusverlust bis Erblindung, phakolytisches Glaukom (durch Herauslösung von Linsenproteinen)

Merke! DD der Leukokorie: Retinoblastom, Katarakt, Amotio retinae, persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper, exsudative Retinopathie (M. Coats), Frühgeborenenretinopathie, retinales Astrozytom, Toxocariasis, Funduskolobom

UveitisUveitis anterior

Definition	Entzündung der Regenbogenhaut (Iritis) mit oder ohne Beteiligung des Ziliarkörpers (Iridozyklitis)
Epidemiologie	Häufigste Form
Ätiologie	Idiopathisch, Erkrankungen mit HLA-B27-Assoziation (M. Bechterew, reaktive Arthritis, M. Crohn, Colitis ulcerosa, M. Behcet, Sarkoidose, juvenile rheumatoide Arthritis), infektiös (HSV, VZV, CMV, Leptospirose, Borreliose, Syphilis)
Klinik	Rotes Auge, dumpfe Augen- und Stirnschmerzen, Photophobie (schmerzhafte Akkommodation), Epiphora, reduzierte Sehschärfe, Synechien
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung: ziliarer/gemischter Injektion, Synechien, Hypopyon, Tyndall-Phänomen (Trübung des Kammerwassers in der vorderen Augenkammer durch entzündliche Proteine), Reizmiosis, verwaschene Irisstruktur Bindehautabstrich bei Vd. a. infektiöse Uveitis Tonometrie (Ausschluss eines sekundären Offenwinkelglaukoms durch Zellen in der Vorderkammer)
Therapie	Hochdosierte lokale Glukokortikoide (KI bei infektiöser Uveitis), lokale Mydriatika (z.B. Atropin, Scopolamin; zur Vorbeugung von Synechien), ggf. Immunsuppression bei entsprechender Grunderkrankung, lokale antibiotische bzw. antivirale Therapie bei infektiöser Uveitis, drucksenkende Therapie bei erhöhtem Augeninnendruck
Prognose	Häufig innert wenigen Tagen Symptomlinderung, Therapie trotzdem weiterführen! In 25% rezidivierende Verläufe

Komplikationen	Sekundäres Offenwinkelglaukom, vordere (Iris und Hornhaut, Kleeblatt) und hintere Synechien (Iris und Linse), Katarakt, bandförmige Hornhautdegeneration, Phthisis bulbi (Schrumpfung des Auges, macht oft Enukleation notwendig)

Uveitis intermedia

Definition	Entzündung des Ziliarkörpers (Zyklitis)
Ätiologie	analog Uveitis anterior
Klinik/Therapie	analog Uveitis anterior, aber weniger schmerzhaft
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung ohne Reizzustand der Vorderkammer; Ophthalmoskopie: Vitritis mit Zellen im Glaskörper, wolkige Glaskörpertrübung, Makulaödem

Uveitis posterior

Definition	Kann mit Entzündungen des Glaskörpers (Vitritis), der Choroidea (Chorioiditis) und der Retina (Retinitis, Chorioretinitis, Retinochorioiditis) einhergehen
Ätiologie	analog Uveitis anterior, aber auch Pilze (Candida) oder Parasiten (Toxoplasmose) möglich
Klinik	schmerzfreie (!) Sehverschlechterung (keine sensible Innervation der Choroidea)
Diagnostik	Ophthalmoskopie mit Vitritis (Glaskörpertrübung), Entzündungsherde der Choroidea (gelb-grau, unscharf begrenzt), Retinitis (weisse, trübe, unscharf begrenzte Herde), ggf. Vaskulitis, Neovaskularisation
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung, Antibiotika, Virostatika, Glukokortikoide, chirurgisch bei Komplikationen
Komplikationen	Netzhautablösung, Gesichtsfeldausfälle im Bereich der Entzündungsherde und Narben, starke Visuseinschränkung bei Beteiligung der Makula, Optikusatrophie

Rubeosis iridis

Definition	Pathologische Neovaskularisation der Iris durch ischämische Erkrankungen der Retina (z.B. diabetische Retinopathie oder Zentralarterienverschluss)
Klinik	Nur bei Komplikationen
Therapie	Panretinale Laserkoagulation, VEGF-Inhibitoren, Behandlung der Grunderkrankung
Prävention	Frühzeitige Behandlung von ischämischen Netzhauterkrankungen
Komplikationen	Vorderkammerblutung (Hyphäma), Verlegung des Kammerwinkels durch neugebildete Gefäße (sekundäres Winkelblockglaukom)

Aderhautnävus

Epidemiologie	Häufig, 10-30% der kaukasischen Bevölkerung
Diagnostik	Funduskopie mit scharf begrenzter, nicht-erhabener bräunlicher Verfärbung

Aderhautmelanom

Epidemiologie	Häufigster primär maligner Tumor des Auges, bei älteren hellhäutigen Menschen
Risikofaktoren	Aderhautnävus, Melanosis oculi, Neurofibromatose
Pathogenese	aus Melanozyten der Choroidea (80%), Iris (5%) und Ziliarkörper (15%) hervorgehend
Klinik	Lange asymptomatisch, Visusverlust bei Invasion in optische Achse, Gesichtsfeldausfälle bei Netzhautablösung
Metastasierung	hämatogen in Leber, Lunge, Knochen (Auge besitzt kein Lymphabflusssystem!)
Diagnostik	Funduskopie: unscharf begrenzte, erhabene, bräunliche Raumforderung, begleitende seröse Netzhautablösung; orangefarbenes Pigment (Lipofuszin und Melanin) Fluoreszenzangiografie, Echographie Staging: Ausschluss Leber- und Lungenmetastasen Histologie: spindelzellige (bessere Prognose), epitheloidzellige (schlechte Prognose) und gemischtzellige Tumoren; IHC mit S-100, Melan A, HMB-45
Therapie	Primäre Brachytherapie mit Ruthenium-106 oder Iod-125 (falls Tumordicke <7mm), Enukleation bei fortgeschrittenen Befunden
Komplikationen	Metastasen, Lokalrezidiv, Visusverlust, Erblindung, Netzhautablösung
Prognose	5JÜR 75%, bei M1 mittleres Überleben 6 Monate

DD Aderhautmetastasen (häufiger als Aderhautmelanome), Aderhautnävus, Pigmentepithelhypertrophie

Aderhautmetastasen

Epidemiologie häufigste intraokuläre Tumoren, in 30% beidseits
 Ätiologie meist aus Mamma- und Bronchialkarzinom
 Diagnostik Funduskopie mit grau-weiss-gelben Tumoren, oft seröse Netzhautablösung

Iridodialyse

Definition Abriss der Iriswurzel vom Ziliarkörper durch Traumata
 Klinik Blendung, monokuläre Doppelbilder, entrundete Pupille, ggf. Vorderkammerblutung, Visusverlust, Sekundärglaukom
 Therapie Bei optischer Störung: chirurgische Iridopexie (Annähen der Iriswurzel)

Heterochromie

Definition Unterschiedliche Farben der rechten und linken Iris
 Formen Heterochromie simplex (idiopathisch), H. complicata Fuchs (unklare Ätiologie; chronisch-rezidivierende Iridozyklitiden der helleren Iris), H. sympathica (abgeschwächte sympathische Innervation führt zu Aufhellung), Melanosis iridis

Iridodonesis (Irisschlottern)

Definition Zittern der Iris bei Augenbewegungen, da die Linse als Widerlager fehlt
 Ätiologie Aphakie (Linsenlosigkeit), Linsen(sub)luxation

Pupillenstörungen

Normalbefund isokore, mittelweite Pupillen
 Innervation Parasympathikus → Motorische Innervation des M. sphincter pupillae
 Sympathikus → Motorische Innervation des M. dilatator pupillae
 Anisokorie Grössendifferenz der Pupillen > 1mm

Merke! Isolierte einseitige Störung des efferenten Schenkels → Pupillen anisokor
 Isolierte einseitige Störung des afferenten Schenkels → Pupillen isokor durch konsensuelle/indirekte Lichtreaktion

Horner-Syndrom

Definition	Störung des Sympathikusanteils, welcher das Auge innerviert und mit der typischen Trias einhergeht		
Einteilung	zentral	Ätiologie	Schädigung des 1. Neurons durch Hirnstamminfarkt (Wallenbergssyndrom), traumatische Halsmarkläsion
		Klinik	Horner-Trias + neurologische Ausfälle + Anhidrose an Gesicht und Armen
	präganglionär	Ätiologie	Schädigung des 2. Neurons durch Tumoren (Bronchial-Ca, Pancoast-Tumor, Mamma-Ca), iatrogen
		Klinik	Horner-Trias + Anhidrose an Gesicht und Arm möglich
	postganglionär	distal Ggl. cervicale superius	
		Ätiologie	Schädigung des 3. Neurons durch Dissektion der A. carotis interna, Clusterkopfschmerz, Tumor
Klinik	Horner-Trias aus Miosis (Ausfall M. dilatator pupillae), Ptosis (Ausfall M. tarsalis superior) und (Pseudo-) Enophthalmus (Ausfall M. orbitalis, Hochstand des Unterlids) Mögliche weitere Symptome: Anhidrose im Gesicht und Arm, Vasodilatation, neurologische Symptome, Heterochromie		
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung		

Pupillenstarre

Definition	Fehlende Pupillenreaktion (durch Lichtreiz oder Konvergenz)	
Absolute Pupillenstarre	Pathogenese	Schädigung der parasymphatischen, intrakraniellen Efferenzen, z.B. durch Okulomotoriusparese
	Klinik	Beim kranken Auge: Mydriasis, fehlender Lichtreaktion, fehlende Konvergenz Beim gesunden Auge ist die direkte als auch indirekte Lichtreaktion erhalten
	Sonderformen	Klivuskanten-Syndrom: Druckschaden des Okulomotorius durch erhöhten Hirndruck Pupillotonie: träge oder fehlende Lichtreaktion oder ausgeprägte Mydriasis bei Konversion (Überempfindlichkeit der denervierten Muskeln), z.B. durch Adie-Syndrom; D: 0.25%ige Pilocarpin-Trpf. → Miosis der betroffenen Pupille (Überempfindlichkeit), gesunde Pupille reagiert nicht Adie-Syndrom: Pupillotonie + Areflexie der unteren Extremitäten
Amaurotische Pupillenstarre	Pathogenese	Durch Blindheit (Amaurose) afferente Störung der Nervenleitung
	Klinik	Krankes Auge: fehlende direkte Lichtreaktion, indirekte Pupillenreaktion erhalten, Konvergenz erhalten; gesundes Auge: direkte Lichtreaktion erhalten, keine indirekte Pupillenreaktion
Reflektorische Pupillenstarre	Ätiologie	Neurolues (Schädigung der Afferenz in Edinger-Westphal-Kern, 'Argyll-Robertson-Phänomen'), MS, Borreliose
	Klinik	Ausfall der direkten und indirekten Lichtreaktion, aber erhaltene Konvergenz und Miosis
	DD	Pupillotonie

Erkrankungen des GlaskörpersGlaskörpervverflüssigung (Syneresis)

Epidemiologie	sehr häufig, Beginn im mittleren Lebensalter
Pathogenese	Physiologische Verflüssigung durch degenerative Prozesse, die zu einem Abbau der Kollagenfasern führen
Klinik	meist asymptomatisch, Mouches volantes
Therapie	Keine nötig, ausser bei Komplikationen
Komplikationen	Glaskörperkollaps mit Glaskörperabhebung

Glaskörperabhebung

Epidemiologie	Mit zunehmendem Alter häufig, 55-65J. 5%, 65-85J. 65%
Ätiologie	Glaskörpervverflüssigung und Glaskörperkollaps → hintere Glaskörperabhebung, Myopie (verlängerter Bulbus, Glaskörper muss grösseren Raum ausfüllen), Bulbustraua, Chorioretinitis, Aphakie
Verlauf	komplett, inkomplett (dann Gefahr der Netzhautablösung durch Traktion an der noch bestehenden Adhäsion)
Klinik	Mouches volantes, Lichtblitze bei Augenbewegungen (Zug des Glaskörpers an noch fixierten Stellen der Netzhaut)
Diagnostik	Ophthalmoskopie
Therapie	keine bei kompletter Glaskörperabhebung, Lasern von Netzhautforamina, Operation bei Netzhautablösung
Komplikationen	Netzhauterisse, Netzhautforamina, rhegmatogene (durch Flüssigkeitsstrom unter Retina nach Einriss) Netzhautablösung mit Gesichtsfeldausfällen, Glaskörperblutungen mit Visusverlust

Asterioide Hyalose (Synchysis nivea)

Pathogenese	Glaskörpertrübung durch fetthaltige Calciumsalze im Glaskörper
Klinik	asymptomatisch, meist einseitig
Diagnostik	Ophthalmoskopie: multiple weissliche, glänzende, runde Trübungen ('Schneegestöber') im Glaskörper

Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)

Epidemiologie	selten, Diagnose meist im Säuglingsalter
Pathogenese	Persistierendes embryonales Gewebe (primärer Glaskörper) behindert den Lichteinfall ins Auge
Klinik	Leukokorie, Visuseinschränkungen, Mikrophthalmus bei Glaukom
Diagnostik	Ophthalmoskopie/Spaltlampenuntersuchung: vordere und hintere Variante Sonographie
Therapie	keine kausale, nur bei Komplikationen
Komplikationen	Cataracta membranacea (Umbau der Linse bei vorderer PHPV), Glaukom, Netzhautablösung, Glaskörperblutung

Glaskörperblutung

Ätiologie	Netzhautläsion bei Glaskörperabhebung, neovaskuläre Gefässe bei ischämischen Retinaveränderungen, retinales Makroaneurysma, traumatisch, intrakranielle Drucksteigerung (zB. Subarachnoidalblutung)
Klinik	plötzlich auftretende schwarze Trübungen, 'Russregen', Visusverlust
Diagnostik	Ophthalmoskopie: diffuse Glaskörpertrübung, ggf. Spiegelbildung, Narbenbildung im Verlauf
Therapie	Abwarten (oft Resorption), bei Netzhautablösung oder fehlender Resorption Vitrektomie und Ersatz durch Silikonöl, Ringerlösung oder Gas

Präretinale subhyaloide (retrohyaloide) Blutung

Definition	Einblutung zw. Retina und hinterer Glaskörper-Grenzmembran
Ätiologie	Mirkoangiopathie, Neovaskularisation, Störung der Hämostase und Fibrinolyse
Klinik	Visuseinschränkung, bei Makulabeteiligung massiver Visusverlust
Diagnostik	Ophthalmoskopie: abgegrenzte Blutung am hinteren Augenpol mit Spiegelbildung
Therapie	Laser-Hyaloidotomie, Vitrektomie

Endophthalmitis

Definition	Mikrobielle Infektion des Glaskörpers (Vitritis), ggf. unter Mitbeteiligung umgebender Strukturen
Ätiologie	Bakterien, Viren, Pilze (Candida); durch perforierende Verletzung des Bulbus, Operation oder endogen (hämatogen i.R. einer Sepsis)
Klinik	starke, dumpfe Schmerzen, Visusminderung, gerötetes Auge
Diagnostik	Ophthalmoskopie: gelb-grüner Glaskörper (Abszess), Zellen im Glaskörper, Hypopyon, starke gemischte Injektion, Reizmiosis, bei mykotischer Endophthalmitis 'Schneebälle', Roth-Flecken (weissliche Areale der Retina mit hämorrhagischem Rand), Retinochorioiditis
Therapie	systemische und intravitreale antibiotische Therapie, Antimykotika (Amphotericin B), ggf. Steroide, ggf. Vitrektomie und Antibiotikainstillation
Prognose	Frühzeitiger Therapiebeginn ist entscheidend, um Augenlicht zu erhalten!

Glaukom (grüner Star)

Kammerwasser	Gebildet durch Ziliarzotten; fliesst von der Hinterkammer am Pupillenrand vorbei (1. physiologischer Widerstand) in die Vorderkammer und in Richtung Schlemm-Kanal und mündet zu 85% in episkleralen Kammerwasserven (2. physiologischer Widerstand), zu 15% im uveoskleralen Abfluss in den allgemeinen venösen Kreislauf		
Kammerwinkel	begrenzt von Iris, Cornea und Sklera		
Augeninnendruck	normalerweise 10-21 mmHg		
Epidemiologie	Zweithäufigste Ursache für Erblindung Erwachsener nach altersbedingter Makuladegeneration (AMD), 20% der Erblindungen sind auf ein Glaukom zurückzuführen, 10% der Bevölkerung sind glaukomgefährdet		
Pathogenese	Erhöhung des 1. physiologischen Widerstands: kurzes Auge, grossen Linsenvolumen, starke Miosis, Verklebungen der Iris und der Linse (hintere Synechien) Erhöhung des 2. physiologischen Widerstands: Offenwinkelglaukom, Winkelblockglaukom, kongenitales Glaukom		
Klassifikation	Offenwinkelglaukom (90%)	Primär: idiopathische Abflussbehinderung im Trabekelwerk Sekundär: Abflussbehinderung im Trabekelwerk durch Entzündung, Pigment, Erythrozyten, Linsenprotein	
	Winkelblockglaukom	Primär: Verlegung des Kammerwinkels durch Irisbasis, z.B. bei flacher Vorderkammer Sekundär: Verlegung des Kammerwinkels bei okulären Erkrankungen (z.B. Rubeosis iridis, Iris bombée bei Seclusio pupillae (zirkuläre hintere Synechie) i.R. einer Uveitis anterior, Hornhautnarbe, Linsenluxation, vordere Synechien)	
	Kongenitales Glaukom	durch persistierendes embryonales Gewebe im Kammerwinkel	
	Sonderformen	Normaldruckglaukom, Pigmentdispersionsglaukom, Pseudoexfoliationsglaukom (weissflockiges Material aus Ziliarkörper)	
Verlauf	Akuter Glaukomanfall	Risikofaktoren	Hyperopie (flacher Kammerwinkel), Mydriasis (Mydriatika, Angstreaktion, Dunkelheit)
		Pathogenese	Akute Erhöhung des Augeninnendrucks durch Verlegung des Kammerwinkels (Engwinkelglaukom, Winkelblockglaukom)
		Klinik	Starke Augen- und Kopfschmerzen, Visuseinschränkungen, vegetative Symptome (durch Vagusreizung, Erbrechen, Übelkeit), Halos beim Blick in Lichtquelle, gerötetes, hartes Auge, entrundete Pupille

Diagnostik	Chronisches Glaukom	Pathogenese	Chronisch-progrediente Schädigung des Sehnervs durch Verlust von Sehnervenfaser, oft besteht ein erhöhter Augeninnendruck (Offenwinkelglaukom)
		Klinik	meist symptomarm, Kopfschmerzen, Augenbrennen, Rötung, progrediente Gesichtsfeldausfälle
	Kongenitales Glaukom	Klinik	Buphthalmus (grosse Augen), vergrößerter Hornhautdurchmesser, Hornhauttrübung, Photophobie, Epiphora
	Akutes Glaukom	KU: palpatorisch steinharder Bulbus Spaltlampenuntersuchung: flache vordere Augenkammer, Rötung, lichtstarre, entrundete Pupille, trübe Hornhaut Ophthalmoskopie: erschwert einsehbarer Augenhintergrund, Visus: massiv eingeschränkt	
Therapie	Chronisches Glaukom	Augeninnendruckmessung: Applanationstonometrie nach Goldman (Druckstempel in LA) Tagesdruckprofil Ophthalmoskopie: Vergrößerung der zentralen Exkavation der Papille 'optic disc cupping', abgelenkte Gefässe am Papillenrand Gonioskopie: Beurteilung des Kammerwinkels Perimetrie: Skotomnachweis, zu Beginn bogenförmiger parazentraler Gesichtsfeldausfall	
	Akuter Glaukomanfall	Augeninnendrucksenkung (<u>MASAM</u>): <u>M</u> iotika (Parasympathomimetika, z.B. Pilocarpin), <u>A</u> zetazolamid (Carboanhydrasehemmer, senken Kammerwasserproduktion), <u>S</u> ympatholytika lokal (Betablocker wie Timolol), <u>A</u> nalgetika, <u>M</u> annitol (osmotisch aktiv) - Anti-VEGF bei Neovaskularisationsglaukom Chirurgisch: periphere Iridotomie (offen oder mit Laser), panretinale Laserkoagulation bei Neovaskularisationsglaukom, Verödung des Ziliarkörpers	
	Chronisches Glaukom	Augeninnendrucksenkung: Carboanhydrasehemmer, α_2 -Agonisten, Betablocker, Prostaglandine (fördert Kammerwasserabfluss) Chirurgisch: Lasertrabekuloplastik, operative Trabekulektomie, Kanaloplastik	
Prävention	Kongenitales Glaukom	Absolute Operationsindikation (zB. Trabekulotomie)	
Komplikationen	ab dem 40. Lebensjahr regelmässige Augeninnendruckmessungen und Papilleninspektion		
DD	progredienter Gesichtsfeldverlust, Erblindung, Synechienbildung, Ischämie/Nekrose der Iris		
	okuläre Hypertension		
Cave! Keine systemische Senkung des Blutdrucks während des akuten Glaukomanfalls! (reduziert Perfusion des Sehnervs)			

Hydrophthalmus / Buphthalmus

Pathogenese	Fehlerhafte Entwicklung der Kammerwinkelstrukturen resultiert in Erhöhung des Augeninnendrucks, häufig genetisch
Klinik	angeborene oder kindliche einseitige Vergrößerung des Bulbus, Hornhauttrübung
Diagnostik	Augendruckmessung, Gonioskopie (Betrachtung des inneren Augenwinkels)
Therapie	Trabekulotomie, Senkung des Augendrucks
Komplikationen	frühe Erblindung möglich

Netzhauterkrankungen

Zapfen	Farbsehen, ausschliesslich in Fovea zentralis
Stäbchen	Helligkeitssehen, ubiquitär

Störungen des Farbsehens

Dichromasie	Definition	nur zwei funktionsfähige Zapfen
	Epidemiologie	XR vererbt, v.a. Männer betroffen
	Formen	Deuter-(grün), Proto-(rot) und Trit-(blau-gelb) Anomalie (Schwäche) oder Anopie (Blindheit); Deuteranomalie am häufigsten (ca. 5 % der männlichen Bevölkerung)
	Diagnostik	Farbtafel nach Ishihara
Achromasie	Farbblindheit	

Retinopathia centralis serosa

Definition	Pigmentepitheldefekt mit seröser Netzhautabhebung der Makula oder perimakulär
Epidemiologie	v.a. junge Männer zw. 20-45 Jahren
Ätiologie	Unbekannt, erhöhter diastolischer BD und Glukokortikoide bei Stress
Klinik	Hyperopie, Metamorphopsien (verzerrte Bildwahrnehmung, z.B. veränderte Grössenwahrnehmungen), Patient sieht verkleinert, relatives Skotom
Diagnostik	Ophthalmoskopie mit zentraler Netzhautabhebung, optische Kohärenztomographie
Therapie	Häufig spontane Rückbildung, Stressreduktion, Laserkoagulation

Retinoschisis

Definition	Aufspaltung der Retina in zwei Schichten
Epidemiologie	altersabhängige Form häufig, bei 25% aller Menschen ist Frühstadium zu erkennen
Formen	juvenile (XR; Spaltung in St. neuroepitheliale im Bereich der Makula) und altersabhängige Form (Spaltung in St. plexiforme externum)
Klinik	juvenile Form mit erheblichem Visusverlust, altersabhängige Form mit Gesichtsfeldausfällen ohne Beeinträchtigung
Therapie	Regelmässige Kontrollen und rechtzeitige Therapie von Komplikationen

Fundus myopicus

Definition	Dehnungsveränderung der Netzhaut durch einen verlängerten Bulbus bei hoher Myopie (über -6 dpt)
Diagnostik	Ophthalmoskopie mit Conus temporalis: weisse Sichel temporal der Papille (Ausdünnung der Choroidea durch Dehnung, Sicht auf weisse Sklera)
Therapie	keine kausale Behandlung, Brillenkorrektur der Myopie, Laserbehandlung oder Anti-VEGF-Injektion bei Neovaskularisation

Makulaforamen

Ätiologie	Primär (idiopathisch), sekundär (Glaskörperabhebung, traumatisch, nach Laserbehandlung)
Klinik	Metamorphopsien (Verzerrtsehen), zentrale Gesichtsfeldausfälle, starke Visusabnahme
Therapie	Vitrektomie

Retinopathia pigmentosa

Epidemiologie	Manifestationsalter zw. 5-30 Jahren
Ätiologie	Erbliche oder spontane Mutation, Pseudoretinopathia pigmentosa bei Medikation mit Chloroquin, Phenothiazine
Pathogenese	progrediente Dystrophie der Photorezeptoren und des retinalen Pigmentepithels von peripher nach zentral
Klinik	Nachtblindheit, Flintenrohrgesichtsfeld, Blendeempfindlichkeit, Störung des Kontrast- und Farbsehens
Diagnostik	Ophthalmoskopie: Pigmentstrukturen mit Ausbreitung von peripher nach zentral; Perimetrie
Therapie	keine vorhanden
Prognose	Visusminderung bis Erblindung

Morbus Stargardt

Definition	Juvenile Makuladystrophie, vom retinalen Pigmentepithel ausgehend, autosomal-rezessiv vererbt
Klinik	Chronisch progrediente Visusverschlechterung mit Beginn zw. 10.-30. LJ
Diagnostik	Ophthalmoskopie: gelbe, fleckige Veränderungen im Bereich der Makula Fluoreszenzangiographie, optische Kohärenztomographie
Therapie	Keine bekannt; schlechte Prognose für die Sehfähigkeit

Morbus Best

Definition	Juvenile, vitelliforme Makuladystrophie, autosomal-dominant vererbt
Klinik	Chronisch progrediente Visusverschlechterung mit Beginn zw. 4.-10. LJ
Diagnostik	Ophthalmoskopie: typische gelb-runde, «eidotterähnliche» Läsionen im Bereich der Makula Elektrookulographie pathologisch, Elektroretinogramm normal
Therapie	Keine bekannt; Prognose aber besser als Morbus Stargardt, Visus meist ca. 0.5

Periphrlebitis retinae

Pathogenese	Perivaskulitis der retinalen Gefäße mit unbekannter Ursache
Diagnostik	Ophthalmoskopie: kornenzieherartige Shunt-Gefäße in der Netzhautperipherie, Netzhautschämie, Neovaskularisation, Netzhaut- u/o Glaskörperblutungen
Therapie	Photokoagulation, Vitrektomie bei Glaskörperblutungen

Toxoplasmose des Auges

Klinik	Häufig mit Uveitis anterior (kann Hinweis auf schweren Verlauf sein)
Diagnostik	Ophthalmoskopie: - Frische Läsionen: gelb-weiss, flauschig, ausgeprägte Glaskörperreaktion, ggf. Papillenödem - Alte Herde: Narben mit weisser, zentraler Atrophie und peripherer dunkler Pigmentierung - Retinochorioiditis juxtapapillaris Jensen: papillennaher Entzündungsherd mit schweiförmigem Skotom
Therapie	Sulfonamid, Pyrimethamin, Folsäure, Clindamycin

M. Coats (exsudative Retinopathie)

Definition	Meist einseitige Endothelerkrankung peripherer Netzhautgefäße mit Ausbildung von Teleangiectasien, Aneurysmen und Exsudation
Epidemiologie	Selten, männliche Kinder und Jugendliche
Klinik	Einseitige Visusstörung, sekundärer Strabismus
Diagnostik	Ophthalmoskopie: Exsudation, Aneurysmen, Teleangiectasien, ggf. Leukokorie, ggf. Blutungen Fluoreszenzangiografie
Therapie	Laser- oder Kryotherapie
Komplikationen	Ohne Therapie kann es zu Netzhautablösung und Erblindung kommen
DD	DD der Leukokorie

Chloroquin-Makulopathie

Ätiologie	Langfristige Chloroquin-Einnahme bei Dosis >300mg/Tag → irreversible Veränderungen im retinalen Pigmentepithel
Klinik	Visusabnahme, vermindertes Farbsehen
Diagnostik	Ophthalmoskopie: Schiessscheibenmakulopathie (perimakuläre Hypo- und Hyperpigmentierung)
DD	Retinitis pigmentosa (daher auch als Pseudoretinitis pigmentosa bekannt)

Pigmentepithelhypertrophie

Definition	Gutartige Hyperplasie des retinalen Pigmentepithels
Diagnostik	Ophthalmoskopie: scharf begrenzte, stark (grün-schwarz) pigmentierte, gruppierte Herde ('Bärenatzen'), keine Prominenz
Therapie	Nicht therapiebedürftig; aber Assoziation mit familiären adenomatöser Polyposis coli FAP

Frühgeborenen-Retinopathie

Synonym	Retinopathia praematurorum
Risikofaktor	unreifes Neugeborenes, Beatmung/Sauerstoffgabe, Geburtsgewicht <1500g, Transfusionsbedarf
Pathogenese	Störung der Netzhautvaskularisation durch O ₂ -Partialdruckschwankungen → extraretinale Neovaskularisation
Klinik	Traktive Netzhautablösung, Netzhautforamen, Erblindung
Diagnostik	Screening aller Risikofrühgeborenen in der 6. postnatalen Woche (frühestens 31. Woche p.m), Abschluss der Untersuchungen bei vollständiger peripherer Vaskularisation der Netzhaut Indikation für Screening: Geburtsgewicht <1500g, Geburtsalter <32. SSW, Geburt zw. 32.-36. SSW mit Sauerstoffgabe >3 Tage
Therapie	Regelmässige Kontrollen, in fortgeschrittenem Stadium Laserkoagulation, ggf. Vitrektomie bei Netzhautablösung
Prävention	regelmässige O ₂ -Partialdruck-Kontrollen, regelmässige Kontrolle
Komplikationen	Blutungen, Bildung fibrovaskulärer Membranen, traktive Netzhautablösung mit Leukokorie

Retinale Gefässverschlüsse (Notfall)

Epidemiologie	Venöse Verschlüsse sind deutlich häufiger als arterielle Verschlüsse, retinale Venenverschlüsse sind zweithäufigste vaskuläre Erkrankung nach diabetischer Retinopathie		
Formen	Arteriell	Ätiologie	Häufig embolisch, selten entzündlich (Riesenzellarteriitis)
		Pathogenese	Verschluss der Zentralarterie (A. centralis retinae ex A. ophthalmica) bzw. eines Arterienastes
		Klinik	Plötzliche einseitige, schmerzloser Erblindung, Skotome bei Arterienastverschluss
		Diagnostik	Ophthalmoskopie: abgeblasste, ödematöse Retina(-Bereiche), kirschröter Fleck im Bereich der Fovea (kein Ödem, Durchscheinen der Choroidea), enggestellte Gefässe Ursachenabklärung (erhöhtes Schlaganfallrisiko!)
		Therapie	Bulbusmassage, medikamentöse Augendrucksenkung, Parazentese
		Prognose	Therapieversuche oft erfolglos mit persistierender, stark eingeschränkter Sehfähigkeit
	Venös	Ätiologie	Internistisch: art. Hypertonie, DM, Arteriosklerose, erhöhte Blutviskosität Okulär: Glaukom, retinale Vaskulitis
		Pathogenese	Verschluss der Zentralvene (V. centralis retinae) bzw. eines Venenastes
		Klinik	Weniger fulminanter Verlauf als arterielle Verschlüsse, subakute oder chronische-progrediente Visusverschlechterung
		Diagnostik	Ophthalmoskopie: streifige oder punktförmige Blutungen der Retina, Cotton-Wool-Herde, Papillen- und Makulaödem Fluoreszenzangiografie (Unterscheidung ischämisch vs nicht-ischämisch)
		Therapie	Hämodilution bis Hk $\leq 35\%$, Laserbehandlung bei Neovaskularisation, VEGF-Inhibitoren
		Komplikationen	Rubeosis iridis mit Neovaskularisationsglaukom, Gefässneubildungen, Netzhautablösung
Amaurosis fugax	Definition	Ätiologie	Plötzlich einsetzender, Sekunden bis Minuten anhaltender, schmerzloser Funktionsverlust mit spontaner Normalisierung des Sehens, meist einseitig
		Ätiologie	Netzhautischämie durch transienten Verschluss der A. centralis retinae durch Mikroembolie: kardiovaskulär, Vaskulitiden, Kollagenose
		Therapie	Suche und Behandlung von Grunderkrankungen (Hochdosisglukokortikoide bei Vaskulitis), Behandlung von kardiovaskulären Risikofaktoren (z.B. ASS)
		Komplikationen	Zentralarterienverschluss, TIA, Schlaganfall
Prognose	arterielle Verschlüsse generell mit schlechter Prognose, bei venösem Verschluss Drittel-Regel (1/3 wird besser, 1/3 konstant, 1/3 wird schlechter), bei ischämischer Form schlechter		
Komplikationen	Neovaskularisation bei ischämischer Form des venösen Verschlusses mit der Gefahr eines Sekundärglaukoms durch Rubeosis iridis, Netzhautablösung, meist dauerhafter Visusverlust		

Amotio retinae (Netzhautablösung)

Definition	Ablösung des Stratum nervosum vom Stratum pigmentosum
Ätiologie	am häufigsten rhegmatogen (rissbedingt, z.B. bei Glaskörperabhebung, Myopie, traumatisch, nach Katarakt-Operation), traktiv, exsudativ, tumorbedingt
Klinik	Gesichtsfeldausfall (steigende Mauer, fallender Vorhang), Lichtblitze, Russregen, Mouches volantes, Verzerrensehen
Diagnostik	Ophthalmoskopie: grosse Blase, ödematöse, gelblich-weiße Netzhaut, bei rhegmatogener Amotio tieferer (sichtbare Aderhaut) Retinadefekt wie Riss oder Loch
Therapie	Laserkoagulation zirkulär um Netzhautriss zur Verhinderung einer weiteren Netzhautablösung, bei ausgeprägter Amotio eindellende Verfahren (Plombe), Kryotherapie, Austausch des Glaskörpers
Prognose	abhängig vom Ausmass der Amotio, schlecht bei Makulabeteiligung, Wiederaanlegen der Netzhaut gelingt in 90% der Operationen
Komplikationen	Erblindung, Amotio des Partnerauges
DD	Retinoschisis, Aderhautamotio

Cave! Immer Untersuchung beider Augen (in 20% aller rhegmatogener Netzhautablösungen kommt es auch zur Amotio des Partnerauges, Vorstufen frühzeitig diagnostizieren und therapieren!)

Altersbedingte Makuladegeneration

Epidemiologie	In Industriestaaten häufigste Ursache für Erblindung im höheren Lebensalter, meist >60 Jahre

Risikofaktoren	Alter, Rauchen, genetische Prädisposition, ggf. intensive Sonneneinstrahlung, art. Hypertonie		
Pathogenese	Ablagerung von Stoffwechselprodukten (Drusen) zw. retinalem Pigmentepithel und Bruch-Membran. Ablagerung führen zu Dysfunktion der Epithelzellen, Lücken in der Bruch-Membran und Perfusionsstörung der Choroidea. Hypoxiebedingte Ausschüttung von VEGF → ggf. Neovaskularisation → subretinale Exsudationen und Blutungen (exsudative AMD). Im Endstadium kommt es zur Ausbildung einer fibrovaskulären Narbe mit schwerem Visusverlust.		
Klinik	zentrale Sehschwäche (zB. Leseschwäche) bei gutem peripherem Sehen, meist beide Augen betroffen, grauer Schatten im zentralen Gesichtsfeld, Abnahme des Kontrastempfindens, Verlauf in Abhängigkeit von der Form		
	Nicht-exsudative	80%, langsam progredienter Verlauf, ggf. Metamorphopsien	
Diagnostik	Exsudative AMD	Schnelle Progredienz, Blutungen mit plötzlichem Visusverlust, verstärkt Metamorphopsien	
	Amsler-Karte, Fundusfotographie, Fluoreszenzangiografie, OCT (auch zur Verlaufskontrolle)		
	Ophthalmoskop	Nicht-exsudativ	Drusen (gelbe Flecke/Plaques), Atrophie des retinalen Pigmentepithels (gelbe Aufhellungszone) zwischen Papille und Makula
		Exsudativ	Seröses Exsudat, Retinaläsionen, Drusen, choroidale Neovaskularisation, (sub)retinale Blutungen, fibröse Narbe im Endstadium
Therapie	keine kausale Behandlung möglich, Rauchentwöhnung, Sekundärprophylaxe (VEGF-Inhibitoren, Lasertherapie)		
Prognose	Chronisch-progredienter Verlauf, Übergang nicht-exsudativer AMD in exsudative AMD möglich		

Diabetische Retinopathie

Epidemiologie	90% der Typ I und 25% der Typ II Diabetiker innerhalb der ersten 15 Jahre nach Diagnosestellung, in Industriestaaten häufigste Erblindungsursache bei Erwerbstätigen (im Alter AMD am häufigsten)		
Pathogenese	Mikroangiopathie der retinalen Gefäße		
Klinik	Lange symptomlos, später Sehverschlechterungen bis Erblindung		
Formen	Nicht-proliferative Retinopathie (mild, mässig, schwer)	Diagnostik	Ophthalmoskopie: Mikroaneurysmen, mikrovaskuläre Anomalien, intraretinale Blutungen, harte Exsudate (Lipide), Netzhautödem, perlschnurartige Venen, Cotton-Wool-Herde (ischämisch)
	Proliferative Retinopathie	Diagnostik	Ophthalmoskopie: präretinale Neovaskularisation mit fibrovaskulären Membranen, Glaskörperblutungen, Rubeosis iridis
		Komplikationen	Sekundärglaukom, Traktionsamotio (fibrovask. Membranen)
	Diabetische Makulopathie	Diagnostik	Ophthalmoskopie: Makulaödem, Netzhautödem, ischämische Makulopathie, harte Exsudate
Therapie	Panretinale Laserkoagulation bei schwerer nicht-proliferativer und proliferativer Retinopathie, Vitrektomie bei Traktionsamotio, bei Foveabeteiligung VEGF-Inhibitoren, ggf. intravitreale Steroide		

Fundus hypertonicus / Hypertensive Retinopathie

Pathogenese	Aufgrund der Hypertonie kommt es zu reaktiven Gefäßspasmen, arteriosklerotischen Wandverdickungen der retinalen Gefäße und im Verlauf zu Störungen der Blut-Retina-Schranke mit Einblutungen und Exsudaten		
Klinik	Stadium I und II asymptomatisch		
Diagnostik	Ophthalmoskopie		
Klassifikation	nach Keith-Wagener-Barker:		
	- Stadium I: Kaliberschwankungen und starke Schlängelung der Arteriolen - Stadium II: Gunn-Kreuzungszeichen - Stadium III: Cotton-wool-Herde, harte Exsudate, Netzhautblutung, Netzhautödem, Sternfigur der Makula - Stadium IV: Papillenödem, Optikusatrophie		
Therapie	Systemische Blutdrucksenkung		

Retinoblastom

Epidemiologie	meist vor dem 3. Lebensjahr symptomatisch, primär maligner intraokulärer Tumor im Kindesalter, in 60% unilateral, in 40% bilateral		
Ätiologie	Funktionsverlust beider Allele des RB1-Gens (Tumorsuppressor Retinoblastom-Protein Rb, Steuerung eines Zellzykluskontrollpunkt gestört), mit Entartung von Retinoblasten		
Formen	Hereditäres Retinoblastom: two-hit-Hypothese (first hit: Keimbahnmutation, second hit: Mutationsereignis in retinaler Zelle), erhöhtes Risiko für Zweitkarzinome, Vererbung defekter Gene		
	Sporadisches Retinoblastom: two-hit-Hypothese (beide hits Mutationsereignisse), keine Vererbung defekter Gene		

Klinik	Leukokorie, sekundärer Strabismus, Visusverlust, Augenrötung, Exophthalmus
Diagnostik	Ophthalmoskopie, Ultraschall, MRT, genetische Untersuchung, Staging
Therapie	fokale Therapien bis Tumordicke bis 4mm: Lasertherapie, Kryotherapie, Brachytherapie; ggf. vorausgehender Chemoreduktion fortgeschrittenem Retinoblastom >4 mm: Enukleation mit adjuvanter CT oder adjuvanter perkutaner Bestrahlung
Prognose	bei frühzeitiger Diagnose und Behandlung Letalität < 5%, ansonsten >99%, metastasierte Retinoblastome mit schlechter Prognose
Komplikationen	Zweitmalignome (Osteosarkome)

Störungen der Sehbahn

Prächiasmal (N. opticus)	Ätiologie	Optikusneuritis, Optikusatrophie, anteriore ischämische Optikusneuropathie, Stauungspapille
	Klinik	Einseitige Gesichtsfeldausfälle/Sehstörungen auf der gleichen Seite wie die Läsion
Chiasmal (Chiasma opticum)	Ätiologie	Hypophysenadenome (meist Prolaktinom), Kraniopharyngeom, Aneurysma der A. carotis interna, Demyelinisierung, MS, Trauma
	Klinik	heteronyme Gesichtsfeldausfälle, typischerweise bitemporale Hemianopsie Chiasmasyndrom: bitemporale Gesichtsfeldausfälle + ein- oder beidseitige Sehschärfereduktion + Optikusatrophie
Retrochiasmal (Tractus opticus bis Sehrinde)	Ätiologie	zerebrale Ischämie, Blutung, Tumor, Trauma, Aneurysma der A. communicans posterior, Abszess, Meningitis u.a.
	Pathogenese	Läsionen im Bereich von Tr. opticus, Corpus geniculatum laterale, Radiatio optica, Okzipitallappen oder A. cerebri posterior
	Klinik	homonyme Gesichtsfeldausfälle nach kontralateral, ggf. andere neurologische Symptome
	Diagnostik	Perimetrie, Ophthalmoskopie ggf. mit Papillenatrophie, CT, MRT
	Therapie	in Abhängigkeit von der Ursache neurologisch und neurochirurgisch
	Prognose	Meist keine Rückbildung der Gesichtsfeldausfälle

Optikusneuritis

Definition	Entzündung des Sehnervs - Retrobulbäreneuritis: Retrobulbärer Anteil des N. opticus entzündet - Papillitis: intrabulbärer Anteil des N. opticus entzündet
Epidemiologie	Retrobulbäreneuritis bei jungen bis mittelalterlichen Erwachsenen, ♀ > ♂; Papillitis bei Kindern i.R. viraler Infekte
Ätiologie	Multiple Sklerose (in 30% Erstmanifestation), idiopathisch, autoimmun, infektiös (Tuberkulose, Syphilis, Borreliose, viral), Neuromyelitis optica (NMO), akut demyelinisierende Enzephalomyelitis (ADEM)
Klinik	Einseitige Visusminderung, häufig mit Zentralskotom und retrobulbären Schmerzen (zunehmend bei Augenbewegungen), gestörter Farbsinn
Diagnostik	Swinging-Flashlight-Test: relativer afferenter Pupillendefekt; Ophthalmoskopie unauffällig bzw. hyperämische Papille, ggf. Papillenrandblutung; cMRT (Entmarkungsherde i.R. MS?), VEP mit Potentialabschwächung durch Leitungsblock
Therapie	Hochdosisglukokortikoide, bei MS entsprechende Therapie, Behandlung eines Infektes
Prognose	Besserung nach zwei Wochen, Abheilungszeit bis zu 1 Jahr, persistierende Störung des Farb- und Kontrastsehens

Merke! Retrobulbäreneuritis: Patient sieht nichts (Zentralskotom) und Arzt sieht nichts (normaler Fundus)!

Optikusatrophie

Definition	Irreversibler Verlust von Axonen im Bereich des N. opticus
Ätiologie	Toxisch (Medis, Methylalkohol, Nikotin etc.), vaskulär (Zentralarterienverschluss), druckbedingt (Stauungspapille, Hydrozephalus), traumatisch, entzündlich (Retrobulbäreneuritis, Papillitis), hereditär (zB. Leber-Optikusatrophie)
Klinik	Visusverschlechterung, Farbsinnstörung, evtl. Gesichtsfeldausfälle, Erblindung
Diagnostik	Ophthalmoskopie mit blasser avitaler Papille, Perimetrie
Prognose	Schlechte Prognose, da irreversibler Schaden und keine kausale Therapie

Anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION)

Ätiologie	Arteriosklerose, Riesenzellarthritis

Formen	arteriosklerotische Form (v.a. zw. 50-70. LJ), arteriitische Form ((immer >60. LJ) meist inferiore Hemianopsie)
Klinik	Plötzliche einseitige Sehinderung, horizontale oder keilförmige Gesichtsfeldausfälle, v.a. des unteren Gesichtsfelds, bei arteriitischen Form zusätzlich Kopf- und Kauschmerz, druckdolente Temporalarterien, reduzierter AZ
Diagnostik	Ophthalmoskopie: ödematöse, blasse, randunscharf Papille, radiäre Randblutungen, später Optikusatrophie; Labor bei arteriitischer Form mit Sturzsenkung und erhöhtem CRP; ggf. Biopsie der A. temporalis
Therapie	Bei arteriitischer Form sofortige Hochdosisglukokortikoidtherapie
Prognose	Meist dauerhafter Visusverlust, im Verlauf häufig Mitbeteiligung des zweiten Auges

Cave! Bei der arteriitischen AION ist eine sofortige Hochdosisglukokortikoidtherapie notwendig! NOTFALL!

Stauungspapille

Ätiologie	Durch erhöhten intrakraniellen Druck
Klinik	Akut meist nur diskrete Sehverschlechterung, bei Persistenz (selten) Gesichtsfeldausfälle bis zur Erblindung, ggf. andere neurologische Symptome
Diagnostik	Ophthalmoskopie: ödematöse, randunscharfe, prominente Papille, radiäre Randblutungen, später Optikusatrophie
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung

Hypophysenadenom

Klinik	heteronyme bitemporale Hemianopsie ("Scheuklappenphänomen") mit stärkerer Ausprägung im oberen Quadranten (Druck von medial unten auf den Sehnerv, Ausfall der nasalen und unteren Retinaabschnitte), Kopfschmerzen, ggf. Symptome einer endokrinen Störung (z.B. Hyperprolaktinämie)
Therapie	medikamentös (Bromokriptin (Dopamin D2-Agonist) bei Prolaktinom), neurochirurgisch

Merke! Bitemporale Gesichtsfeldausfälle + ein- oder beidseitige Sehschärfereduktion + Optikusatrophie = Trias bei Chiasmasyndrom

Aneurysma der A. carotis interna

Klinik	nasale Gesichtsfeldausfälle (durch lateralen Druck auf das Chiasma opticum)

Erkrankungen der Augenhöhle

Endokrine Orbitopathie

Epidemiologie	♀ > ♂, meist i.R. eines Morbus Basedow, selten als eigenständige Erkrankung
Risikofaktoren	Rauchen: 8-fach höheres Risiko für EO
Pathogenese	Grössenzunahme retrobulbärer Strukturen durch lymphozytäre Infiltration, immunvermittelte Fibroblastenproliferation sowie Einlagerung von Glykosaminoglykanen in orbitales Fettgewebe und äussere Augenmuskeln TSH-Rezeptoren in der Orbita → Korrelation zw. Höhe der TRAK-Konzentration und Schwere der EO
Klinik	Ein- oder beidseitiger Exophthalmus, Bulbusmotilitätsstörungen, Doppelbilder, Lidretraktion (Dalrymple-Zeichen: Oberlidretraktion mit sichtbarer oberer Sklera, Von-Graefe-Zeichen: Retraktion des Oberlids bei Blicksenkung, Stellwag-Zeichen: seltener Lidschlag), Lidschwellung, Chemosis (Ödem der Konjunktiva), konjunktivale Injektion, Lagophthalmus
Diagnostik	Sonographie, MRI/CT; Fotodokumentation Labor: TSH, fT ₃ , fT ₄ , TRAK
Therapie	Thyreostatische Therapie: Radiojod- oder operative Therapie (Operation der Radiojodtherapie vorziehen, Radiojodtherapie nur bei gleichzeitigem Glukokortikoidschutz der EO) Striktes Rauchverbot; Selensubstitution; lokale Massnahmen (Salben, Tropfen, erhöhter Oberkörper) bei Ineffektivität dieser Massnahmen Glukokortikoidtherapie, Immunsuppression mit Ciclosporin, ggf. retroorbitale Bestrahlung, ggf. Operation zur Dekompression
DD	Pseudoexophthalmus: vergrössertes Auge bei starker Myopie, Hydrophthalmie oder kontralateralem Enophthalmus

Cave! Bei der thyreostatischen Therapie muss eine Hypothyreose vermieden werden, da der Anstieg von TSH einen ungünstigen Einfluss auf die EO ausübt!

Rhabdomyosarkom

Epidemiologie	Häufigstes malignes Weichteilsarkom im Kindesalter, insgesamt selten

Lokalisation	Häufig in der Orbita, im Kopf-Hals-Bereich oder urogenital
Klinik	Schmerzarme, rasch zunehmende, derbe Schwellung, ggf. mit Einblutungen der Lider und Exophthalmus
Therapie	Kombination aus Resektion, Radiatio und Chemotherapie
Prognose	in >65% dauerhafte Heilung
DD	Orbitatumor: Hämangiom, Lymphangiom, Neuroblastometastase, Lymphom, pleomorphes Adenom der Tränendrüse, Meningeom, Plattenepithelkarzinom, adenoidzystisches Karzinom der Tränendrüse

Orbitaphlegmone

Ätiologie	Sekundär bei bakteriellen Infektionen im HNO-Bereich (Sinusitis, Lidinfektion, Augentrauma, Zahnentzündung) Am häufigsten S. aureus, Pneumokokken, β -hämolyisierende Streptokokken
Klinik	Exophthalmus, Krankheitsgefühl, Schmerzen, Chemosis, Augenmotilitätsstörungen
Diagnostik	CT, Blutkulturen, Labor inkl. Entzündungsparameter
Therapie	Schon bei Verdacht systemische Antibiose
Komplikationen	Sinus-Cavernosus-Thrombose, Erblindung bei Beteiligung des N. opticus, Sepsis

Tumorartige periokuläre Veränderung

Hämangiom

Epidemiologie	♀ > ♂
Therapie	Abwarten, Propranolol p.o., ggf. Kryotherapie, Lasertherapie, Resektion
Prognose	meist spontane Regression in den ersten Lebensjahren
Komplikationen	Gefahr der Amblyopie

Xanthelasma

Epidemiologie	meist Frauen im Klimakterium
Ätiologie	Diabetes mellitus, erhöhte Lipoproteinkonzentration
Lokalisation	meist im nasalen Augenwinkel, am Oberlid

Störungen der Optik

Brechkraft	Brechkraft (D) = 1/Brennweite (f) → Einheit: dpt = 1/m 43 dpt der Hornhaut, 10-20 dpt der Linse (Variabilität ermöglicht Akkomodationsfähigkeit)
Refraktion	Verhältnis Brechkraft des Auges zur Bulbuslänge (normal: 23.5-24mm)
Emmetropie	Normalsichtigkeit, bedeutet aber nicht zwingend gute Sehschärfe (z.B. bei Makuladegeneration, Amblyopie)
Ametropie	Fehlsichtigkeit

Myopie (Kurzsichtigkeit)

Pathogenese	Bulbus zu lang im Verhältnis zur Brechkraft → Brennpunkt vor der Retina
Spezialform	Diabetiker mit grossen Blutzuckerschwankungen: erhöhte Glukosespiegel führen zur Hyperosmolarität in der Linse mit Aufquellen der Linse → passagere Myopie (schwankende Refraktionsfehler)
Klinik	Gute Nahsehen, schlechtes Weitsehen, Pseudoexophthalmus bei hoher Myopie
Therapie	Zerstreuungslinsen (Minus-/Konkavgläser) = -dpt
Komplikationen	Fundus myopicus mit Conus temporalis, Staphyloma posticum verum (Ausbeulung der Sklera mit Gefahr eines Netzhaut einrisse)

Hyperopie (Weitsichtigkeit)

Pathogenese	Bulbus zu kurz im Verhältnis zur Brechkraft → Brennpunkt hinter der Retina
Klinik	Schlechtes Nahsehen und eingeschränkter Fernvisus (Fernvisus altersabhängig durch Akkomodation kompensierbar)
Therapie	Sammellinse (Plus-/Konvexgläser) = +dpt
Komplikationen	Risikofaktor für Winkelblockglaukom

Astigmatismus

Definition	Hornhautverkrümmung
Pathogenese	Regulärer Astigmatismus: Stabsichtig durch ovale Krümmung in zwei Hauptachsen; Astigmatismus rectus, inversus, obliquus Irregulärer Astigmatismus: durch Narbenzug Oft mit Myopie oder Hyperopie kombiniert Sonderform: Keratokonus
Klinik	Verschwommensehen in Ferne und Nähe
Therapie	Regulärer Astigmatismus: Zylindergläser Irregulärer Astigmatismus: formstabile Kontaktlinsen
Komplikationen	Refraktionsamblyopie

Presbyopie

Pathogenese	Verminderte Akkommodationsfähigkeit durch Elastizitätsverlust der Augenlinse
Klinik	schlechtes Nahsehen (z.B. beim Lesen)
Therapie	Lesebrille mit Sammellinsen (Konvex-/Plusgläser)

Kontaktlinsen

Formen	Harte / formstabile Kontaktlinsen - Indikation: bei Astigmatismus und Keratokonus - Nachteile: lange Gewöhnungsphase, Abnahme der Hornhautsensibilität, Risiko der Hornhauterosionen Weiche / flexible Kontaktlinsen - Indikation: bei Fehlsichtigkeit, bei Erkrankungen/Verletzungen (Verbandlinsen), als Medikamententräger - Nachteile: kein Ausgleich von Astigmatismus, höheres Risiko für Infektionen, Allergien, toxische Schäden
Komplikationen	Corneatrübung bei zu langer Tragedauer, Acanthamoebenkeratitis bei unsteriler Kontaktlinsenflüssigkeit
Absolute KI	Entzündungen der Cornea/Konjunktiva, schweres Sicca-Syndrom, reduzierte Corneasensibilität

Vergrößernde Sehhilfen

Indikation	bei Sehschärfe (Visus) des besseren Auges <0.4 , jedoch nicht <0.02
Mittel	Verstärkte Lesebrille, Lupe, Fernrohrbrille, Bildschirmlesegerät, monokulares Fernrohr

Refraktive Hornhautchirurgie

LASIK	Laser-in-situ-Keratomileusis
Indikation	Myopie bis -8 dpt; Hyperopie bis +3dpt, Astigmatismus bis 5dpt
Technik	Eröffnung durch Hornhaut-Flap, Laserabtragung des Hornhautstromas, zurückklappen des Flaps
Weitere	Mittels Excimer-Laser Abtragen der Oberfläche der Hornhaut, so dass die Brechkraft verändert wird. Möglich bei Refraktionsfehlern von ca. +4 bis -8dpt
PRK	Photorefraktive Keratektomie
LASEK	Laser-epitheliale Keratomileusis
Epi-LASIK	Epitheliale Laser-In-situ-Keratomileusis

Störungen der Bulbusmotilität und StrabismusStrabismus

Grundbegriffe	Heterophorie (latentes Schielen): Esophorie (latentes Innenschielen), Exophorie (latentes Auswärtsschielen), Hyperphorie (latenter Höherstand eines Auges), Hypophorie (latenter Tiefstand eines Auges), Zyklaphorie (latentes Verrollungsschielen) Heterotropie (manifestes Schielen): Esotropie, Exotropie, Hypertropie, Hypotropie, Zyklotropie		
Definition	Abweichung der Sehachsen beider Augen, sodass ein Fokussieren nicht möglich ist		
Formen	Begleitschielen	Definition	konstanter Schielwinkel, das schielende Auge «begleitet» das führende Auge in alle Blickrichtungen (auch abwechselndes Schielen möglich)
		Epidemiologie	häufig in der frühen Kindheit auftretend
		Ätiologie	genetisch, Refraktionsfehler (z.B. bei Hyperopie), Amblyopie, Fusionsschwäche, zerebrale Ursache

Diagnostik		Klinik	Doppelbilder
		Formen	Frühkindliches Schielsyndrom: innert der ersten 6 Lebensmonate Normosensorisches Spätschielen: nach dem 1. Lebensjahr Mikrostrabismus: Schielwinkel $<5^\circ \rightarrow$ häufig späte Diagnose (Amblyopiegefahr) Latentes Schielen: ohne Krankheitswert, durch Fixation zu kompensieren, Manifestation in Belastungssituationen (z.B. C2-Konsum, starke Ermüdung)
		Komplikationen	Amblyopie, Verlust des Binokularsehens
		Therapie	Okklusionstherapie des führenden Auges, Schieloperation: Lockerung des starken Muskels, Kürzung der Gegenseite (bei frühkindlichem Schielen sekundär, bei Normosensorischem frühzeitig!)
	Lähmungsschielen	Definition	Schielen durch Augenmuskellähmung, der Schielwinkel verändert sich je nach Blickrichtung
		Pathogenese	Ausfall einzelner Augenmuskeln mit Veränderung des Schielwinkels in Abhängigkeit des Blickwinkels (Doppelbilder am schlimmsten bei Blick in Richtung des gelähmten Muskels)
		Klinik	Doppelbilder, oft kompensatorische Kopfhaltung
		Therapie	Prismengläser, ggf. Operation in Abhängigkeit von der Ursache
	Prüfung der Lichtreflexe auf Hornhaut, einseitiger Cover-Test, Ausmessen des Schielwinkels mit einer Tangententafel		

Amblyopie

Pathogenese	zentralnervöse Unterdrückung des schwächeren Auges führt zu Schwachsichtigkeit		
Formen	Deprivationsamblyopie	Ätiologie	bei Katarakt, Hämangiom, Okklusion
		Therapie	Entfernung der Störung in der Sehachse
	Refraktionsamblyopie	Ätiologie	bei deutlichem Unterschied zwischen der Refraktion beider Augen
		Therapie	Brille, Refraktionskorrektur
	Schielamblyopie	Therapie	Okklusionstherapie, Schieloperation

Intranukleäre Ophthalmoplegie (INO)

Ätiologie	Multiple Sklerose bei jüngeren Patienten, Blutungen bei älteren Patienten, Hirntumoren, Intoxikation, Enzephalitis		
Pathogenese	Schädigung des Fasciculus longitudinalis medialis (Verbindung zwischen Okulomotoriuskern der einen und Abduzenskern der anderen Seite) führt zu komplexer Störung der horizontalen Augenbewegungen		
Klinik	Ipsilaterales Auge: Adduktionsschwäche, also Schwäche beim Blick zur Gegenseite (keine Aktivierung des ipsilateralen M. rectus medialis)		
	Kontralaterales Auge: dissoziierter Blickrichtungsnystagmus beim Blick nach temporal Aber: Konvergenzreaktion intakt!		

Optische Leitsymptome

	<i>Symptome</i>	<i>Ätiologie</i>	<i>Vorgehen</i>
Mouches volantes	Dunkle punkt-, strichförmige Strukturen, wandern mit Blickrichtung, intensivere Wahrnehmung bei Blick auf helle, homogene Flächen	Degenerative Prozesse: Glaskörperverflüssigung, Glaskörperabhebung, Myopie, Uveitiden	Meist ohne Krankheitswert, subjektiv jedoch störend
Lichtblitze (= Photopsien)	Helle Lichtblitze, v.a. im Dunkeln, oft an gleicher Stelle des Gesichtsfelds	Zug an Netzhaut: Amotio retinae, inkomplette Glaskörperabhebung	Augenärztliche Abklärung
Russregen	Schwarze Strukturen, bewegen sich im Sichtfeld	Glaskörperblutung (Hinweis auf freie Zellen vor der Retina)	Dringende augenärztliche Abklärung
Schwarze Wand	Wand, Vorhang oder Schatten von peripher nach zentral ausbreitend	Amotio retinae	Notfall! Sofortige augenärztliche Abklärung
Zentrales Skotom	Sehverlust im Bereich der Fovea centralis	Sehnervenschädigung: Retrobulbäreneuritis, Papillitis, (Glaukom, Amotio retinae im Bereich der Makula), Makuladegeneration	Dringende augenärztliche Abklärung

Bogenskotom	Bogenförmig, vom blinden Fleck ausgehend	Glaukom	Notfall! Sofortige augenärztliche Abklärung
Flimmerskotom	Bogenförmig, von parazentral nach peripher wandernd, flackernd/leuchtend, 15-30 min andauernd	Phänomen bei Migräne	Augenärztliche Abklärung
Bitemporale Hemianopsie	Ausfall der temporalen Gesichtsfelder	Kompression des Chiasma opticum (zB. bei Hypophysenadenom)	Je nach Ursache medikamentös, chirurgisch
Homonyme Hemianopsie	Gleiches Gesichtsfeld beider Augen betroffen	Stroke	Stroke-Diagnostik
Nachtblindheit	Gestörtes Dämmerungssehen	angeboren, erworben bei Vitamin A-Mangel oder Retinopathia pigmentosa	Augenärztliche Abklärung

Unfall-Ophthalmologie

Contusio bulbi

Klinik	Frühfolgen	Berlin-Ödem	Diagnostik	Ophthalmoskopie: geschwollenes, weisslich getrübbes Kontusionsödem von Makula und umgebender Netzhaut (Contre-coup-Stelle), ggf. Blutung
			Therapie	Therapieversuch mit Glukokortikoiden
			Prognose	von vollständiger Regression bis massiver Visusverlust durch zystoides Makulaödem
		Weitere		Netzhautablösung, Iridodialyse, Linsenluxation, Hyposphagma, Bulbusruptur, Hyphäma, Ausriss des Sehnerven (irreversible Erblindung)
	Spätfolgen			Netzhautablösung, Glaukom, Kontusionskatarakt
Diagnostik				Augendruckmessung (Ausschluss Bulbusruptur), Ophthalmoskopie mit sorgfältiger Beurteilung des Fundus
Therapie				Je nach Verletzungsmuster evtl. Ruhigstellung mit binokularem Verband, lebenslange ophthalmologische Kontrollen wegen Gefahr der Netzhautablösung

Orbita(boden)fraktur

Pathogenese	'Blow-out-Fraktur' durch frontale Gewalteinwirkung von aussen auf den Bulbus; seltener Orbitadach oder mediale Wand betroffen
Klinik	Monokelhämatom, Enophthalmus, Stufenbildung am Orbitarand, Einklemmung von Augenmuskeln (meist M. rectus inferior) mit Bulbusbewegungseinschränkungen, Sensibilitätsausfall des N. infraorbitalis, Orbita- und Lidemphysem bei Fraktur der medialen Orbitawand
Diagnostik	CT/Röntgen: Hämatosinus, prolabierter Orbitainhalt in die NNH
Therapie	Konservativ, chirurgisch (insb. wenn Doppelbilder oder Bulbusmotilitätsstörungen bestehen)

Perforierende Verletzungen

Folgen	s. Contusio bulbi + hohes Infektionsrisiko!
Diagnostik	Spaltlampenuntersuchung, Funduskopie, Ausschluss intraokuläre Fremdkörper mittels Sonographie, Röntgen oder CT
Therapie	Antibiose, ggf. Vitrektomie bei intraokulärem Fremdkörper, Immunsuppression und Glukokortikoide, ggf. Enukleation des kranken Auges zur Verhinderung einer sympathischen Ophthalmie
Komplikationen	sympathische Ophthalmie: beidseitige Panuveitis bei intraokulärem Fremdkörper (autoimmun ausgelöst und auch das gesunde Auge betreffend!) → kann zu beidseitiger Erblindung führen!

Verätzung

Pathogenese	Verätzungen der Cornea durch Säuren oder Laugen
Klinik	starke Schmerzen, Visusverlust, Blepharospasmus
Therapie	intensive Augenspülung, Applikation von Lokalanästhetika, mechanische Entfernung von z.B. Kalkspritzern, antibiotische Augentropfen, Glukokortikoide, Keratoplastik
Komplikationen	Trübung, Vernarbung, Vaskularisation der Cornea, Symblepharon (Verwachsen der Cornea mit dem Lid), Erblindung

Cave! Verätzungen mit Laugen sind gefährlicher, da sie tiefer eindringen können.

Neurologie

Neurologische Untersuchung	409	Pilozytisches Astrozytom (WHO I)	432
Neurostatus	409	Diffuses Astrozytom (WHO II)	432
Elektromyographie (EMG)	411	Anaplastisches Astrozytom (WHO III)	432
Elektro-neurographie (ENG)	411	Glioblastom (WHO IV)	432
Elektroenzephalographie (EEG)	411	Hirnstammgliom (WHO I-IV)	433
Evozierte Potenziale	412	Oligodendrogliom (WHO II und III)	433
Lumbalpunktion	412	Meningeom (WHO I-III)	433
Tremor	413	Neurinom (WHO I)	434
Essentieller Tremor	413	Akustikusneurinom (Vestibularisschwannom)	434
Orthostatischer Tremor	413	Meningeosis neoplastica	434
Weitere Tremorformen	413	Meningitis / Enzephalitis / Meningoenzephalitis	434
Morbus Parkinson und Parkinson-Syndrome	414	Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME)	436
Idiopathisches Parkinson-Syndrom (IPS) / Morbus Parkinson	414	Herpes-Simplex-Enzephalitis	436
Multisystematrophie (MSA)	416	Hirnabszess	437
Progressive supranukleäre Blickparese (Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom)	416	Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	437
Kortikobasale Degeneration (CBD)	416	Morbus Gaucher	438
Lewy-Body-Demenz	416	Morbus Fabry	438
Chorea major Huntington	417	Ischämischer Schlaganfall	438
Ballismus	417	Transitorische ischämische Attacke (TIA)	440
Restless-legs-Syndrom	417	Intrazerebrale Blutung (hämorrhagischer Schlaganfall)	440
Kleinhirnsyndrom	418	Hirnstammsyndrome	441
Epileptische Anfälle und Epilepsie	418	Wallenberg-Syndrom	441
Bilateral-tonisch-klonischer epileptischer Anfall	420	Zerebrale Sinus- / Venenthrombose	441
Status Epilepticus	420	Karotis- / Vertebralisdissektion	441
Temporallappenepilepsie	421	Sinus-Cavernosus-Fistel	442
Frontallappenepilepsie	421	Fibromuskuläre Dysplasie	442
Parietallappenepilepsie	421	Migräne	442
Okzipitalappenepilepsie	421	Spannungskopfschmerz	443
Rolando-Epilepsie	421	Cluster-Kopfschmerz	443
Transiente globale Amnesie	422	Trigeminusneuralgie	444
Narkolepsie	422	Medikamenten-induzierter Kopfschmerz	444
Intrakranielle Volumenzunahme	422	Multiple Sklerose	444
Schädel-Hirn-Trauma (SHT)	423	Neuromyelitis Optica (NMO)	446
Hirntod (Irreversibler Hirnfunktionsausfall)	423	Akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)	446
Epiduralhämatom	424	Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)	446
Subduralhämatom	424	Spinale Muskelatrophien (SMA)	447
Subarachnoidalblutung	424	Myasthenia gravis	448
Idiopathische intrakranielle Hypertension (Pseudotumor cerebri)	426	Myotone Syndrome	449
Normaldruckhydrozephalus	426	Periodische Lähmung	451
Hirnnerven-Syndrome	426	Progressive Muskeldystrophien	451
Syndrome der Schädelbasis	428	Stiff-Man-Syndrom	452
Komplettes Querschnittssyndrom	428	Dystonie	452
Spinaler Schock	428	Spastische Spinalparalyse	453
Inkomplette Querschnittssyndrome	429	Spastisches Syndrom (Spastik)	453
Brown-Séquard-Syndrom	429	Spinozerebelläre Ataxie (SCA)	454
Spinale Gefäßfehlbildungen	429	Friedreich-Ataxie	454
Syringomyelie	429	Zervikale Myelopathie	454
Arteria-spinalis-anterior-Syndrom (ASAS)	430	Degenerative Spinalkanalstenose	454
Apallisches Syndrom (permanent vegetative state)	430	Periphere Nervenläsionen	455
Locked-in-Syndrom	430	N. radialis Lähmung (C5-Th1)	456
Hirntumoren	431	N. ulnaris Lähmung (C8-Th1)	456
Medulloblastom (WHO IV)	431	N. medianus Lähmung (C6-Th1) / Karpaltunnelsyndrom (CTS)	457
Ependymom (WHO I-III)	431	Neuralgische Schulteramyotrophie	457
Kraniopharyngeom (WHO I)	431	Polyneuropathie	457
Hirnmetastasen	432	Guillain-Barré-Syndrom (GBS)	458
Astrozytäre Tumoren	432	Vitamin B ₁₂ Mangel	459

Neurologische Untersuchung**Neurostatus**

Vigilanz	wach	
	somnolent	schläfrig, aber leicht auf Ansprache weckbar
	soporös	tief schläfrig, durch starke Reize weckbar, Abwehrreaktion auf Schmerzreiz
	komatös	nicht weckbar, keine Reaktion auf Schmerz
	GCS	Augen: 1 keine Reaktion 2 auf Schmerzreiz 3 auf Aufforderung 4 spontan Sprache: 1 keine Reaktion 2 unverständliche Laute 3 unzusammenhängende Worte 4 desorientiert, aber konversationsfähig 5 orientiert und konzentrationsfähig Motorik: 1 keine Reaktion 2 Stecksynergismen auf Schmerzreiz 3 Beugesynergismen auf Schmerzreiz 4 reagiert ungezielt auf Schmerzreiz 5 reagiert gezielt auf Schmerzreiz 6 befolgt Aufforderungen
Orientierung	ZOPS: Zeit, Ort, Person, Situation	
Hirnnerven	I	Geruchsprüfung durch z.B. Kaffee (Trigeminusreizstoffe bei Anosmie: Salmiak, Essig)
	II	Visus: fernen und nahen Gegenstand/Schrift erkennen lassen Fingerperimetrie Pupillenreaktion: Form (isokor), Weite (mittelweit), Reaktion (prompt, direkt, konsensuell) Ophthalmoskopie
	III / IV / VI	Augenfolgebewegungen in H- und X-Form Nahakkommodation: Finger auf Patienten zubewegen Prüfung des Lidöffners (M. levator palpebrae)
	V	Sensibilität: 3 Innervationsgebiete des N. trigeminus (N. ophthalmicus, N. maxillaris, N. mandibularis) Kaumuskulatur: Mundöffnung und Mundschluss bei Betasten des Masseters Kornealreflex/Lidschlussreflex (Cave: efferenter Schenkel via N. facialis) (Masseterreflex: leichte Mundöffnung, Finger auf Kinn, Beklopfen mit Reflexhammer)
	VII	Mimik: Stirnrunzeln, Augen zukneifen, Nase rümpfen, Wangen aufblasen, Zähne zeigen, Pfeifen (Geschmackssinn: süß, salzig, sauer)
	VIII	Hörprüfung: Fingerreiben Schallempfindungs- vs. Schalleitungsschwerhörigkeit: Weber- und Rinneversuch
	IX / X	Gaumensegel: Abweichung zur gesunden Seite (Würgreflex: mit Spatel testen) (Nur IX: Geschmackssinn bitter) Nur X (N. laryngeus recurrens): Stimmprüfung
	XI	M. trapezius (Schulterheben gegen Druck), M. sternocleidomastoideus (Kopfdrehen gegen Druck)
	XII	Zungenmuskulatur: - Abweichung zur kranken Seite beim Herausstrecken - von innen gegen Wange drücken lassen und Kraftprüfung von aussen
Nervendehnungszeichen	Meningismus	Schmerzhafte Kopfbeugung durch Reizung der Hirnhäute
	Brudzinski-Zeichen	reflektorische Hüft- und Kniebeugung bei Kopfbeugung
	Kernig-Zeichen	reflektorische Knieflexion bei passiver Hüftbeugung mit gestrecktem Bein
	Lasègue-Zeichen	Passives Anheben des gestreckten Beines bewirkt Kreuzschmerz + Bragard-Zeichen (Dorsalextension des Fusses, dann Hinweis auf meningeale Reizung oder Nervenkompression)
	Pseudolasègue	Bragard-Zeichen negativ: eher muskuloskelettal, Verkürzung der ischiokruralen Muskulatur

Motorik	Muskeltonus	Tonuserhöhung - Rigor: Zahnradphänomen bei Tonuserhöhung - Spastik: Taschenmesserphänomen Tonuserniedrigung: schlaffe Muskulatur
	Muskelkraft	M0 (Plegie) - M3 (Bewegung gegen Schwerkraft möglich) - M5 (normale Kraft)
	Vorhalteversuch	Arme / Beine: bei Absinken Hinweis auf zentrale Lähmung
	Atrophie	Immer im Seitenvergleich, Umfangsdifferenz
	Diadochokinese	Pronation-Supination, Faustschluss-Faustöffnung
	Schädigung 1. Motoneuron	Zentrale Parese: spastisch, Taschenmesser-Phänomen, normotroph, Hyperreflexie, Pyramidenbahnzeichen, Reflexzonenverbreiterung, unerschöpfliche Klioni Bsp: MS, Tumoren, Schlaganfall, ALS
	Schädigung 2. Motoneuron	Periphere Parese: schlaff, atrophe Muskulatur, Hypo-/Areflexie, keine Pyramidenbahnzeichen, Fibrillationen, Faszikulationen Bsp: mechanische Verletzungen peripherer Nerven, motorische Neuropathien, ALS
Sensibilität	Berührung	Kreuzung der Nervenbahnen auf Höhe der Medulla oblongata
	Temperatur	Kreuzung auf Höhe des dem Dermatom zugehörigen Spinalsegments
	Schmerz	Kreuzung auf Höhe des dem Dermatom zugehörigen Spinalsegments
	Vibration	= Pallästhesie
	Propriozeption	Kreuzung der Nervenbahnen auf Höhe der Medulla oblongata
Reflexe	Muskeleigenreflex	Definition: monosynaptisch, identisches Rezeptor- und Effektororgan C5-C6 BSR, Brachioradialisreflex (BRR) C7-C8 TSR, Trömner-Reflex L2-L4 PSR, Adduktorenreflex L5 Tibialis-posterior-Reflex S1-S2 ASR
		Fremdreflex Definition: polysynaptisch, unterschiedliche Rezeptor- und Effektororgane Th6-Th12 Bauchhautreflex L1-L2 Kremasterreflex S3-S5 Analreflex
		Primitivreflex / Pathol. Reflex Primitivreflexe: physiologisch bei Babies, pathologisch bei (diffuser) Hirnschädigung - Saugreflex - Palmarer Greifreflex - Palmomentalreflex (Zucken des M. mentalis bei Bestreichen der ipsilat. Thenar-Muskulatur von proximal nach distal) - Glabellareflex (unerschöpflich bei Morbus Parkinson) Pyramidenbahnzeichen: alle Manöver führen zur Dorsalextension der Grosszehe und Flexion + Spreizen der Kleinzehen - Babinski-Reflex, Gordon-Zeichen (Kompression der Wadenmuskulatur) - Oppenheim-Zeichen (Kräftiges Bestreichen der Tibiavorderkante) Fussklonus: - fehlende spinale Inhibierung bei der Umschaltung auf Motoneuron im Vorderhorn i.R. einer Pyramidenbahnschädigung
Koordination	Finger-Nase-Versuch, Finger-Folge-Versuch, Knie-Hacke-Versuch	
Stand und Gang	Gangprüfung	Vor- und Rückwärtsgang (normal, breitbeinig, unsicher, kleinschrittig) Seiltänzerengang zur Balanceprüfung Fersengang (N. fibularis profundus: bei Läsion laterale Fussheberparese) Zehenspitzenengang (N. tibialis) Einbeinhüpfen
	Romberg-Stehversuch	Untersuchung spinale vs. zerebelläre Ataxie: dicht stehende Beine, vorgehaltene Arme Romberg positiv: Schwanken beginnt nach Augenschluss → spinale Ataxie (fehlende Propriozeption) Romberg negativ: Starkes Schwanken bei offenen und geschlossenen Augen → zerebelläre Ataxie Fallneigung in eine Richtung nach Augenschluss → vestibuläre Ursache

	Unterberger-Tretversuch	Treten auf der Stelle bei geschlossenen Augen Unterberger-Tretversuch positiv: Drehung um $>45^\circ$ zur Seite spricht für Kleinhirn- oder Vestibularorganschädigung
	Trendelenburg-Zeichen	Insuffizienz des M. gluteus medius oder minimus mit Absinken des Beckens zur gesunden Seite beim Einbeinstand Duchenne-Zeichen: + kompensatorische Neigung des Oberkörpers zur betroffenen Seite Duchenne-Hinken: beidseitiges Duchenne-Zeichen, Hin-/Her-Bewegung des Oberkörpers
	Retro- und Antepulsion	leichter Stoss gegen den Körper zur Prüfung des Haltere reflexes
Neuropsychologie	Neglect	motorisch, sensibel, auditorisch, visuell, olfaktorisch (bei Konzentration auf die betroffene Seite: Bewegung, Berührungsempfinden etc. möglich)
	Amnesie	Retrograd, anterograd, global (retro- und anterograd), katathym (partielle Erinnerungen an Ereignis), dissoziativ (Vergessen traumatischer/belastender Ereignisse)
	Ekmnesie	falsche Zuordnung zeitlicher Gedächtnisinhalte
	Aphasie	Broca Motorische Sprachstörung, Frontallappen; Sprachverständnis intakt
		Wernicke Sensorische Sprachstörung, Temporallappen; Fließende, sinnlose Rede, Neologismen (Wortneuschöpfungen), Paraphasien
		Amnestisch intaktes Sprachverständnis, Wortfindungsstörungen, Umschreibungen
		Transkortikal motorisch (Sprachverständnis, Nachsprechen möglich, aber keine eigenen Formulierungen); sensorisch (kaum Sprachverständnis, Nachsprechen nicht möglich)
	Paraphasie	Wortverwechslungsstörung
		Phonematisch dem gemeinten Wort ähnlich (z.B. Bulme statt Blume)
		Semantisch statt korrektem Wort: entfernt verwandt (z.B. Katze statt Hund)
	Apraxie	gestörte willkürliche Bewegungsausführung bei intakter Motorik
		Ideomotorisch Bewegungen können nicht nachgeahmt werden, stattdessen andere Bewegung (z.B. Kratzen am Ohr anstelle zu winken), spontan hingegen ist die Bewegung möglich (z.B. Winken)
		Ideatorisch kein Ausführen komplexer Bewegungsabläufe möglich
	Agnosie	fehlendes Wiedererkennen bei intakter Sensorik
		Stereoagnosie taktile Agnosie, Tastblindheit
		Prosopagnosie Gesichtsblindheit

Elektromyographie (EMG)

Definition	Messung muskulärer Bioelektrik durch Ableitung der Spannungsdifferenz über intramuskuläre Nadelelektrode
Indikation	Differenzierung neuropagene vs myopathische Muskelschädigung, Verlaufsbeurteilung nach Nervenschädigung
Interpretation	Myopathie kaum Spontanaktivität; niedrige, polyphasische und verkürzte Potentiale motorischer Einheit; Interferenzmuster (bei willkürlicher Kontraktion) mit dichtem Aktivitätsmuster kleiner Amplitude
	Neuropathie Fibrillationen in der Spontanaktivität; hohe, polyphasische und verlängerte Potentiale motorischer Einheiten; Interferenzmuster mit gelichtetem Aktivitätsmuster hoher Amplitude (Reinnervation der denervierten Muskeleinheiten durch Nerven mit reduzierter Einheit der neuromuskulären Einheiten, aber grösseren Amplituden der noch vorhandenen Einheiten)

Elektro-neurographie (ENG)

Definition	Messung der Leitungsfunktion eines peripheren Nerven zur Spezifizierung einer Nervenschädigung
Interpretation	Nervenleitungs-geschwindigkeit verkürzte Nervenleitgeschwindigkeit bei Demyelinisierung
	Amplitude kleine Amplitude bei axonaler Schädigung (widerspiegelt Anzahl leitender Fasern)
	Motorische Latenz Zeit, die bei Reizung eines peripheren Nerven bis zur muskulären Antwort vergeht
	F-Wellen-Latenz antidrome Erregung, Reflexion im RM und orthodrome Leitung zum Muskel (Detektion von Vorderhornschäden, z.B. beim Guillain-Barré-Syndrom)

Elektroenzephalographie (EEG)

Definition	Ableitung kortikaler Potentialschwankungen, wodurch Rückschlüsse auf kortikale Störungen gezogen werden können

Indikation	Epilepsie, Bewusstseinsstatus (BIS in der Anästhesie, Hirntoddiagnostik), Schlafmedizin	
Wellentypen	Alpha-Wellen	8-12Hz, Wachzustand mit geschlossenen Augen, Alpha-Blockade beim Öffnen der Augen oder starker Konzentration (physiologisch) → Übergang in Beta-Wellen
	Beta-Wellen	13-30 Hz, Wachzustand bei geöffneten Augen
	Gamma-Wellen	>30 Hz, Wachzustand bei geöffneten Augen und starker Konzentration
	Delta-Wellen	0.1-4 Hz, im traumlosen Tiefschlaf
	Theta-Wellen	4-8 Hz, bei Schläfrigkeit oder im leichten Schlaf
Interpretation	Bestimmung der Grundaktivität bzw. des Grundrhythmus: Abhängig vom Aktivitätsniveau	
	Suche nach physiologischen und pathologischen Mustern z.B. Schlafspindel, K-Komplexe	
	Lokalisation: über die Kennzeichnung der EEG-Linien lässt sich der Ort eines pathologischen Musters bestimmen	

Evozierte Potenziale

Definition	Potentialunterschiede im ZNS, die durch Reizung eines Sinnesorgans oder peripheren Nerven ausgelöst und mit Hilfe einer EEG-Untersuchung dargestellt werden, bei Pathologien: Latenzverlängerung u/o Amplitudenabnahme	
Indikation	Visuell (VEP)	Demyelinisierung (z.B. Optikusneuritis)
	Akustisch (AEP)	Retrokokleäre Störungen, Neugeborenen-Screening, ggf. Hirntoddiagnostik
	Somatosensibel (SEP)	Demyelinisierung (z.B. bei MS), axonale Schädigung
	Motorisch (MEP)	Schädigungen von Motokortex oder Motoneuronen (z.B. bei amyotropher Lateralsklerose) Demyelinisierung (z.B. bei MS) und axonale Schädigung

Lumbalpunktion

Indikation	Diagnostik	Meningitis, Enzephalitis, GBS, MS, Neuroborreliose, Meningeosis carcinomatosa, Demenz
	Medikation	Intrathekale Applikation von Glukokortikoiden, Chemotherapeutika
	Liquordruckmessung	z.B. bei idiopathischer intrakranieller Hypertension
	Liquordrucksenkung	Normaldruckhydrozephalus
Kontraindikation	Erhöhter Hirndruck → Verdrängung des Gehirns nach kaudal mit Gefahr der zerebralen Einklemmung	
	Thrombozytopenie <50'000/μL (relative KI); <20'000/μL (absolute KI)	
	Entzündung im Bereich der Einstichstelle	
	INR >1.8	
Durchführung	Höhe LWK3/4 oder LWK 4/5 (nur Cauda equina) auf Höhe des Beckenkamms	
	Durchstechen (10-30° in kranialer Ausrichtung) des Lig. supraspinale, Lig. flavum und der Dura	
Makroskopisch	Liquordruckmessung nur im Liegen (nicht im Sitzen) möglich und immer vor Liquorentnahme	
	Normalbefund	Farblos und transparent
	Pathologisch	Blutig (3-Gläser-Probe zur Unterscheidung pathologisch/punktionsbedingt): akute Blutung
		Weisslich-trüb: bakterielle Infektion
		Xanthochrom (gelblich): alte Blutung (>6h zurückliegend)
	Zellzahl	<5 /μL Normalbefund, auch bei MS oder GBS
		<10 /μL bzw. <50/μL Guillain-Barré-Syndrom bzw. MS
		10-500 /μL virale Meningitis
		30-500 /μL tuberkulöse Meningitis
		100-500 /μL Neuroborreliose
		1000-6000 /μL bakterielle Meningitis
	Zellart	normal: wenige Lymphozyten/Monozyten
		MS oder GBS: Lymphozytose
		virale Meningitis: Lymphozytose
		Tuberkulöse Meningitis: buntes Bild (Lymphozyten, Granulozyten, Monozyten)
	Erregernachweis	Neuroborreliose: Lymphozytose
		bakterielle Meningitis: massive Granulozytose
Laborchemisch	Gramfärbung	
	Glucose	Physiologisch: 2.7-4.2 mmol/L (50-70% des Serumglucosewertes)

		Verringert bei bakteriellen Infektionen und Pilzinfektionen
Laktat		Physiologisch: 1.5-2.1 mmol/L Anstieg bei bakteriellen Infektionen und Pilzinfektionen
Eiweiss		Physiologisch: 150-400 mg/L Störung der Blut-Liquor-Schranke: - Übertritt aus dem Serum oder verminderte Resorption von Proteinen aus dem Liquor - Liquor-Serum-Quotient für Albumin und IgG erhöht Intrathekale Synthese von Immunglobulinen - durch virale, bakterielle oder chronisch-entzündliche Prozesse des ZNS - Liquor-Serum-Quotient für IgG erhöht
Spezielle Untersuchung		Mikrobiologische Untersuchung: Insb. kulturelle Anzucht Serologien, PCR Isoelektrische Fokussierung: Nachweis von oligoklonalen Banden (MS)
Komplikationen		Einschiessende Schmerzen mit Ausstrahlung in Bein durch Nadelkontakt mit Nervenwurzel (häufig) Epiduralabszess: neurologische Symptomatik der Beine, Entzündungszeichen, lokaler Schmerz weitere: Blutungen, Meningitis, persistierende neurologische Symptomatik, zerebrale Einklemmung
		<u>Postpunktueller Kopfschmerz (Liquorunterdrucksyndrom)</u>
Klinik		Beginn innert zwei Tagen nach Punktion oder traumatisch bedingtem Liquorleck, Kopfschmerz im Liegen besser als im Stehen Zusätzlich min. 1 weiteres Symptom: Nackensteifigkeit, Tinnitus, Hörminderung, Übelkeit, Photophobie
Therapie		Bettruhe, viel Trinken; Analgetika, Koffein, Theophyllin (PDE- und Adenosinrezeptor-Hemmer); Fibrinkleber, epiduraler Blutpatch (induziert Leckverschluss)

Tremor

Terminologie	Ruhetremor	Tremor, der bei körperlicher Entspannung auftritt und bei mentaler Anspannung zunimmt
	Aktionstremor	Tremor, der bei aktiven Bewegungen eintritt Haltetremor: Tremor bei Muskelarbeit gegen die Schwerkraft Zieltremor (zerebellärer Tremor / Intentionstremor): Zeichen für eine Kleinhirnläsion, Tremor bei Zielbewegung mit Verstärkung bei zunehmender Nähe zum Ziel

Essentieller Tremor

Epidemiologie	Häufigkeitsgipfel im 40. Lebensjahr
Ätiologie	Bei ca. 60% ergeben sich Hinweise auf eine Vererbung (unbekannte Genetik)
Klinik	Meist symmetrischer Haltetremor (Armvorhalteversuch) mit Frequenz von 5-10/s Langsam progredienter Verlauf, kurzzeitige Besserung nach Alkoholkonsum, Verschlechterung in Stresssituationen Bei 50% zusätzlicher Zieltremor, bei 15% zusätzlicher Ruhetremor
Lokalisation	Hände (ca. 90%), Kopf (ca. 30%; sog. Ja-Ja- oder Nein-Nein-Tremor), Stimme (ca. 15%), Zunge → Isolierte Tremorformen möglich
Diagnostik	Neurologische Anamnese und Untersuchung Labor: Leber- und Nierenwerte, TSH, Elektrolyte
Therapie	Propranolol (Beta-Blocker), Primidon (Antikonvulsivum) Weitere Therapiemöglichkeiten: Gabapentin, Topiramat, tiefe Hirnstimulation im Thalamus

Orthostatischer Tremor

Epidemiologie	Selten, ♀ > ♂, meist ab dem 60. Lebensjahr
Klinik	Vor allem bei längerem Stehen: Subjektive Standunsicherheit und Stürze, Gefühl des Bebens der Beine
Diagnostik	KU: Gelegentlich (synchrones) Zittern der Beine Oberflächenelektromyographie der Beine im Stehen mit Nachweis eines Tremors von 13-18Hz
Therapie	Gabapentin

Weitere Tremorformen

Dystoner Tremor	Halte- oder Zieltremor, bei vorbestehender Dystonie der gleichen Körperregion

Holmes-Tremor	Niederfrequenter, grober Ruhe- (Halte-,) und Intentionstremor klassischerweise bei Läsionen im Gebiet des Ncl. ruber (z.B. durch Schlaganfall)
Psychogener Tremor	Meist Aktionstremor vom Halte- und/oder Bewegungstyp mit plötzlichem Beginn und Ende Ablenkung führt zum Sistieren des Tremors, verschiedene Tremorformen treten kombiniert auf, Charakter des Tremors kann sich verändern
bei idiopathischen Parkinson-Syndrom	Typischerweise asymmetrisch ausgeprägter Ruhetremor der Extremitäten mit 4-6 Hz
Flapping Tremor (Asterixis)	Kurzzeitiger Tonusverlust der Haltemuskulatur mit anschliessender reflektorischer Korrekturbewegung → eher ein negativer Myoklonus als ein Tremor Unregelmässiges, grobschlägiges Zittern bei ausgestrecktem Arm und extendierter Hand Häufig bei metabolischen (v.a. alkoholtoxischen) Enzephalopathien

Morbus Parkinson und Parkinson-Syndrome

Definition	Symptomkomplex bestehend aus (Ruhe-)Tremor, Rigor (4-8Hz), Brady-/Akinesie, Posturale Instabilität (TRAP)	
Ätiologie	Idiopathische (M. Parkinson)	Degeneration dopaminergener Neurone in der Substantia nigra und Locus coeruleus
	Genetische Formen	AR und AD erbliche Form: monogenetische Defekte (PARK 1-16), die zum Untergang dopaminergener Neurone führen
	Atypische	andere neurodegenerative Erkrankung → Untergang dopaminergener Neurone
	Sekundäre	v.a. antidopaminerge Medikamentennebenwirkung: Antipsychotika, Lithium, Metoclopramid (Antiemetikum)
Pathogenese	Dopaminerge Inhibition auf das motorikhemmende Striatum fällt weg → Bradykinese (verlangsamte Willkürmotorik bei intakter Kraft und Koordination)	

Idiopathisches Parkinson-Syndrom (IPS) / Morbus Parkinson

Epidemiologie	75% aller Parkinsonsyndrome, ♂ = ♀, Manifestation zw. 50.-60. LJ	
Ätiologie	Degeneration der dopaminergen Neurone in der Substantia nigra sowie des Locus coeruleus	
Pathogenese	Zusätzlich beim idiopathischen Parkinson-Syndrom:	
	- NA- und Serotonin-Mangel im Raphekern → depressive Symptomatik - Acetylcholin-Ungleichgewicht: - verstärkte cholinerge Wirkung durch Dopaminwegfall → vegetative Symptomatik, Tremor - Degeneration cholinergener Neurone im Ncl. basalis Meynert → dementielle Entwicklung	
Klinik	Leitsymptome	Bradykinese/Akinese + min. 1 der folgenden Kriterien: - Ruhetremor von ca. 4-8 Hz - Rigor - Posturale Instabilität
	Motorische Frühsymptome	Typischerweise einseitiger Beginn mit Verminderung, Verlangsamung und Verkleinerung unbewusster Spontanbewegungen
	Nicht-motorische Frühsymptome	Depressive Verstimmung, REM-Schlaf-Verhaltensstörung, Obstipation, Hyposmie/Anosmie, Schulter- und Nackenschmerzen (Rigor)
	Typisches Gangbild	Beugung in Knien, Hüften und Ellbogen; Anlauf- und Abbremshemmung, kleinschrittiger Gang, erhöhte Wendeschrittzahl, wenig Mitschwingen der Arme, Sturzneigung nach vorne
	Motorische Spätsymptome	Mikrographie, Hypomimie, Hypophonie (leise, monotone Stimme), Dysphagie, Aspiration
Verlaufstypen	Akinetisch-rigid	Tremor fehlt oder ist nur minimal ausgeprägt (Tremor ist prognostisch günstig)
	Äquivalenz	Ruhetremor, Akinese, Rigor gleich stark ausgeprägt
	Tremordominanz	Akinese und Rigor minimal vorhanden
Diagnostik	KU	Bradykinese: Gangprüfung (Wendeschrittzahl von 5-8), Bradydiadochokinese
		Ruhetremor: demaskiert bei Ablenkung (z.B. von 100 rückwärts zählen) Rigor:

- Pendeltest der Arme: einseitig verminderte Pendelbewegung
- Zahnradphänomen bei passivem Durchbewegen der Extremitäten
- wächsender Widerstand unabhängig von passiver Bewegungsgeschwindigkeit
- Froment-Manöver: passive Bewegungsprüfung der einen Seite bei Diadochokineseprüfung der anderen Seite → demaskiert subklinischen Rigor
- Kopffalltest: passives Anheben des Kopfes, plötzliches loslassen → Kopf sinkt nur langsam wieder ab

Posturale Instabilität: sanfter Stoss aus Stand → mehrere Ausfallschritte, um sich zu fangen

Unerschöpflicher Glabellareflex

Bildgebung	MRT oder cCT: Ausschluss sekundärer und atypischer Parkinson-Syndrome DaTSCAN™ (Dopamin-Transporter-Szintigraphie): Darstellung dopaminerger nigrostriataler Bahnen IBZM-SPECT (Dopamin-D2-Rezeptor-Szintigraphie): beim M. Parkinson meist Normalbefund oder erhöhte Rezeptordichte im Putamen
L-Dopa-Test	Indikation: Differenzierung idiopathisches (spricht gut an) vs atypisches (spricht schlecht / nicht an) PS Durchführung: - Domperidon (unterdrückt gastrointestinale Nebenwirkung von L-Dopa) - Klinische Untersuchung vor/nach L-Dopa-Gabe - Positiv = Verbesserung der Parkinson-Symptomatik nach L-Dopa-Gabe
Pathologie	Lewy-Bodies (fehlgefaltetes Alpha-Synuklein)

Therapie	Milde Symptomatik	1. Wahl (Monotherapie): - L-Dopa (+ Decarboxylasehemmer Benserazid oder Carbidopa) - MAO-B-Hemmer (Selegilin, Rasagilin) - Non-Ergot-Dopaminagonisten (Ropinirol, Pramipexol) 2. Wahl (Add-on-Therapie): - Amantadin - COMT-Hemmer (nur in Kombination mit L-Dopa + Decarboxylasehemmer!) - Anticholinergika (Biperiden, Metixen): i.d.R. nur bei dominierendem Ruhetremor, keine Anwendung bei Patienten mit Psychosen oder Demenz
	Starke Symptomatik / beginnende Fluktuationen	Anpassung Monotherapie bis zur suffizienten Symptomkontrolle bzw. zur Maximaldosis Kombinationstherapie: L-Dopa + eine der anderen Stoffgruppen (vorzugsweise Non-Ergot-Dopaminagonisten, MAO-B-Hemmer oder COMT-Hemmer)
	Regellose Fluktuationen	L-Dopa-Jejunalsonde Subkutane Apomorphinpumpe Tiefe Hirnstimulation (stereotaktische Implantation stimulierender Elektroden in den Ncl. subthalamicus)
	Therapieresistenter Tremor	Betablocker (Propranolol) Anticholinergika Cave! demenzielle Verschlechterung, Harnverhalt Ggf. tiefe Hirnstimulation
	Psychotische Episoden	Medikamentöse Therapie prüfen und ggf. reduzieren/absetzen Behandlung auslösender Ursachen: z.B. Infekt, metabolische Störung Clozapin Cave! wegen antidopaminerger Wirkung sind viele Antipsychotika kontraindiziert

Prognose	Akinetisch-rigider Typ hat die schlechteste Prognose mit schneller Demenzentwicklung Entwicklung medikamentenassoziierter Dyskinesien und Wirkungsfluktuationen innerhalb der ersten 10 Jahre Pflegebedürftigkeit innerhalb von ca. 20 Jahren Unter guter medikamentöser Einstellung in etwa normale Lebenserwartung Tod meist im Rahmen von Aspirationspneumonien bei fortgeschrittener Dysphagie
Komplikationen	akinetische Krise

Merke! Das einzige obligate Symptom des Parkinson-Syndroms ist die Bradykinese. Ein einseitiger Beginn der Erkrankung ist charakteristisch für den Morbus Parkinson!

Cave! Wichtige Hinweise für ein atypisches Parkinson-Syndrom sind z.B. das schlechte Ansprechen der Symptomatik auf L-Dopa!

Multisystematrophie (MSA)

Klinik	Leitsymptom: Autonome Dysregulation häufig mit schwerer orthostatischer Dysfunktion und Synkopen Je nach Unterform parkinoide oder zerebelläre motorische Symptome Weitere vegetative Symptome: Bspw. Urininkontinenz / Harnverhalt, sexuelle Funktionsstörungen, Anhidrose
Formen	MSA-P: Parkinson-Typ (Striatonigrale Degeneration): Autonome Dysregulation und Parkinson-Syndrom (häufig symmetrischer und schneller progredient als IPS) MSA-C: Zerebellärer Typ (Olivopontozerebelläre Atrophie, OPCA): Autonome Dysregulation und Kleinhirn-Symptome (Gangataxie, Dysarthrie, Rumpfataxie, gestörte Feinmotorik, Blickrichtungsnystagmus)
Diagnostik	<i>siehe IPS</i> Eine definitive Diagnosestellung ist nur durch eine histopathologische Post-mortem-Analyse möglich → α -Synuklein-positive Einschlusskörperchen
Therapie	Keine kausale Therapie verfügbar → Supportive Massnahmen und symptomatische Therapie I.d.R. schlechtes Ansprechen auf L-Dopa

Progressive supranukleäre Blickparese (Steele-Richardson-Olszewski-Syndrom)

Klinik	Leitsymptom: Progressive supranukleäre Blickparese (= Störung der willkürlichen Augenbewegungen) - Initial Verlangsamung der Sakkaden (initial v.a. beim Autofahren und Lesen) - Progression bis zur kompletten Ophthalmoplegie möglich - Reflexartige nukleäre Augenbewegungen bleiben erhalten - Zeitliches Auftreten variabel Akinetisches Parkinson-Syndrom: L-Dopa resistent, frühe posturale Instabilität, häufige Stürze (insb. nach hinten!) Weitere Symptome: Frühe Dysphagie und Dysarthrie, positive Pyramidenbahnzeichen
Diagnostik	<i>siehe IPS</i> Eine definitive Diagnosestellung ist nur durch eine histopathologische Post-mortem-Analyse möglich
Therapie	Keine kausale Therapie verfügbar → Supportive Massnahmen und symptomatische Therapie I.d.R. schlechtes Ansprechen auf L-Dopa

Kortikobasale Degeneration (CBD)

Klinik	Extrapyramidalmotorische Symptomatik mit lange streng einseitigem Parkinson-Syndrom (= Hemiparkinson-Syndrom) Frühe posturale Instabilität mit gehäuften Stürzen Asymmetrische Myoklonien und Dystonien «Alien-limb»-Phänomen (betroffene Extremität wird vom Patienten als fremd wahrgenommen) Neuropsychiatrische Beteiligung
Diagnostik	<i>siehe IPS</i>
Therapie	Keine kausale Therapie verfügbar → Supportive Massnahmen und symptomatische Therapie

Lewy-Body-Demenz

Epidemiologie	Beginn ca. zw. 60.-70. Lebensjahr
Klinik	Extrapyramidalmotorische Symptome: Bradykinese, Rigor + starke neuropsychiatrische Beteiligung: - Frühe kognitive, dementielle Defizite (häufig fluktuierend) - Frühe visuelle und akustische Halluzinationen - Häufige wahnhaftige Episoden Mit fortschreitender Demenz: Pflegebedürftigkeit und Bettlägerigkeit, Kachexie mit zunehmender Immunschwäche und Infektrisiko
Diagnostik	<i>siehe IPS</i> Eine definitive Diagnosestellung ist nur durch eine histopathologische Post-mortem-Analyse möglich → Lewy-Körperchen in Substantia nigra, limbischem System und Kortex
Therapie	Keine kausale Therapie verfügbar → Supportive Massnahmen und symptomatische Therapie I.d.R. schlechtes Ansprechen auf L-Dopa Therapie psychotischer Symptome, motorischer Unruhe, Agitation, Aggression: klassische Antipsychotika kontraindiziert!

Cave! Auf die Behandlung mit klassischen Antipsychotika reagieren Patienten mit Lewy-Body-Demenz überempfindlich, es kann zu lebensbedrohlichen akinetischen Krisen (vollständige Akinesie, Dysphagie, Hyperthermie) kommen!
Behandlung mit L-Dopa verstärkt i.d.R. die psychotische Symptomatik!

Chorea major Huntington

Epidemiologie	♂ = ♀, Altersgipfel um das 40. Lebensjahr (je mehr Triplet-Wiederholungen, desto früher der Krankheitsbeginn)	
Ätiologie	AD-vererbte Trinukleotid-Repeat-Erkrankung: vermehrte Wiederholung des Basentriplets CAG (Huntingtin-Gen auf Chromosom 4, kodiert für Glutamin, normal <35 Repeats, ab >40 Repeats 100% Erkrankungswahrscheinlichkeit) Antizipation: Zunehmender Schweregrad bzw. früherer Symptombeginn in aufeinanderfolgenden Generationen Imprinting-Phänomen: Paternale Vererbung mit mehr CAG-Triplets	
Pathogenese	Instabilität der CAG-repeats im Huntingtin-Gen → Verändertes Huntingtin-Protein - Amyloid-ähnliche Ablagerungen - Gestörter Glucosestoffwechsel und damit erhöhte Empfindlichkeit betroffener Zellen gegenüber oxidativem Stress und dem exzitatorischen Transmitter Glutamat → irreversibler Untergang von GABA-ergen Neuronen im Striatum (langfristig Untergang von Thalamus und Kortex) → Vermehrte Hemmung des Ncl. subthalamicus - hemmende Neurone im Pallidum (pars interna) und der Substantia nigra (pars reticulata) weniger aktiviert - Verminderte Hemmung des Thalamus → überschüssige, unwillkürliche Bewegungen	
Klinik	Frühe Symptome	Psychische Auffälligkeiten: Affekt- und Verhaltensstörungen (Depression, Apathie, Zwangsstörungen), Beeinträchtigung kognitiver Fähigkeiten Hyperkinetische Bewegungsstörungen (v.a. distal): Grimassieren, Klavierspielerbewegungen, Chamäleonzung Dysarthrophonie und ruckartige Hyperlordosierung Vegetative Symptome: Hyperhidrosis, Harninkontinenz
	Späte Symptome	Verlangsamte, dystone Bewegungen mit Mutismus und Blepharospasmus Kachexie durch Dysphagie und hohen Energieverbrauch, Demenz
Diagnostik	Ggf. positive Familienanamnese Körperliche Untersuchung: - Sakkadenhypometrie: Augenbewegungsstörungen - Gordon-II-Zeichen: Verzögerung bei der Beinrückstellung nach Auslösung des PSR - Chamäleonzung: Zunge kann nicht ausgestreckt gehalten werden und schnell wieder zurück Diagnosesicherung: Nachweis der Genmutation mittels PCR (Anti-Streptolysin-Titer bei Chorea minor Sydenham) Weitere Diagnostik: EEG, FDG-PET (Störung Glucosestoffwechsel), cCT (Nucleus-caudatus-Atrophie)	
Therapie	Symptomatische Therapie der Hyperkinesien: Tetrabenazin, Tiaprid; SSRI bei Depression, atypische Neuroleptika bei psychotischen Zuständen; Physio- und Ergotherapie, Logopädie, ggf. Psychotherapie, humangenetische Beratung	
Prognose	konstant progredienter Verlauf, 15JÜ: 1/3! Häufige Todesursachen: Ateminsuffizienz, Aspirationspneumonie Stress beschleunigt, günstige Lebensumstände verlangsamen den Krankheitsverlauf	
DD	Metabolisch (Hyperthyreose, M. Wilson etc), Medikamente (Neuroleptika, Ovulationshemmer), Chorea minor Sydenham i.R. rheumatischen Fiebers, Chorea gravidarum, postapoplektische/vaskuläre Chorea, benigne familiäre Chorea, familiäre Neuroakanthozytose	

Ballismus

Ätiologie	Schädigung des kontralateralen Ncl. subthalamicus oder seiner Projektionen zum Thalamus durch ischämischen Infarkt, Hirnblutung, Tbc, Lues, primäre Hirntumoren, Metastasen	
Pathogenese	Untergang des Ncl. subthalamicus führt zu geringerer Aktivierung hemmender Neurone der Substantia nigra und Pars interna des Pallidum und somit zu verminderter Hemmung im Thalamus	
Klinik	Jaktationen (heftige Rotationsbewegungen) in den proximalen Muskelgruppen: werfende Bewegungen, die anfangs den ganzen Tag anhalten können! Verschlimmerung durch Stress, Sistieren im Schlaf! Im Verlauf reduziert / ersetzt häufig eine Parese den Ballismus	
Diagnostik	CT/MRT kann Veränderungen im Basalganglienbereich zeigen	
Therapie	Behandlung der Ursache (kann sich innerhalb von Wochen spontan bessern) Symptomatisch medikamentös: Valproat, ggf. atypische Neuroleptika	

Restless-legs-Syndrom

Epidemiologie	♀ > ♂ (2:1), Prävalenz mit Lebensalter zunehmend, 10% bei >65-Jährigen	
Ätiologie	primär, sekundär (Eisenmangel, Niereninsuffizienz mit oder ohne Urämie, Polyneuropathien, SS, Neuroleptika, Antidepressiva, Lithium, Neuroleptika, Metoclopramid)	
Klinik	Minimalkriterien (obligat)	Bewegungsdrang der Beine (seltener Arme) und sensible Störungen (Missempfindungen, Kribbeln, Schmerzen)

	Auftreten und Verstärkung der Symptomatik in Ruhe (z.B. nachts)
	Besserung der Symptome bei Bewegung
	Periodische Rhythmik mit Verstärkung der Symptomatik abends und nachts
Supportive Kriterien (nicht obligat)	Ansprechen auf Gabe von L-Dopa Positive Familienanamnese Periodische Beinbewegungen im Schlaf
Assoziierte Befunde	Schlafstörungen, initial fluktuierender, später kontinuierlicher Verlauf Unauffälliger Neurostatus (ausser bei Polyneuropathie)
Diagnostik	Typische Anamnese + unauffälliger Neurostatus (ausser bei Polyneuropathie) Labor (zum Ausschluss sekundärer Formen): BB, Ferritin, Kreatinin, Harnstoff, TSH, fT3/4, Vitamin B ₁₂ , Folsäure L-Dopa-Test: positiv bei Besserung der Missempfindungen und des Bewegungsdrangs Zusatzdiagnostik: Elektrophysiologie (Ausschluss Neuropathie), Polysomnographie (Ausschluss OSAS)
Therapie	Absetzen triggernder Substanzen, Koffein-Abstinenz, Schlafhygiene Behandlung der Grunderkrankung (z.B. Eisensubstitution) Geringer Leidensdruck: L-Dopa + Decarboxylasehemmer (Carbidopa, Benserazid) Mittel- bis schwergradige Beschwerden: Dopaminagonist: Ropinirol, Pramipexol
DD	Periodic Limb Movement Disorder: >15 periodische Beinbewegungen / Schlafstunde, kein Bewegungsdrang, keine Missempfindungen Polyneuropathie (kein Bewegungsdrang), nächtliche Wadenkrämpfe (kein Bewegungsdrang), Akathasie (Sitzunruhe)

Kleinhirnsyndrom

Pathogenese	Schädigung des Kleinhirns mit Störungen der Blick-, Ziel- und Stützmotorik (Bewegungsstörungen, Störungen der Haltung, Gang- und Standstörungen)
Klinik	Zerebelläre Ataxie Gangataxie: breitbeiniger Gang mit rudernden Armen (wie betrunken) Rumpfataxie: Unfähigkeit gerade zu sitzen u/o zu stehen Dysmetrie Falsch bemessene Zielbewegungen, entweder Hyper- oder Hypometrie Dysdiadochokinese Verlust der Fähigkeit antagonistische Bewegungen auszuführen Dysarthrie kombinierte Sprech- und Stimmstörung (Dysphonie) Muskelhypotonie Chargot-Trias Nystagmus, Intentionstremor, skandierende Sprache (wahllose Betonung der Silben, abgehackt, undeutlich)
Diagnostik	Romberg-Stehversuch: negativ (Schwanken ist unabhängig davon, ob Augen offen oder geschlossen sind) Unterberger-Tretversuch: positiv Finger-Nase-Versuch, Finger-Folge-Versuch, Knie-Hacke-Versuch: Dysmetrie und Intentionstremor Reboundphänomen: gestörte Koordination zw. Agonisten und Antagonisten bei homolateraler Kleinhirnschädigung Muskelkraftprüfung, Nystagmus
DD	Spinale Ataxie (Läsion der Hinterstrangbahnen, kann durch Augenöffnung kompensiert werden, Romberg positiv)

Epileptische Anfälle und Epilepsie

Definition	Epilepsie	Überbegriff für Erkrankungen, die sich durch Übererregbarkeit der Neurone der Hirnrinde auszeichnen und durch eine andauernde Prädisposition für epileptische Anfälle gekennzeichnet sind
	Epileptischer Anfall	Vorübergehende, plötzliche Dysfunktionen des zentralen Nervensystems aufgrund synchroner und hochfrequenter Entladungen der Nervenzellen der Hirnrinde
	Akuter symptomatischer (provozierter) Anfall	Epileptischer Anfall unter besonderen Einwirkungen (z.B. akute Erkrankung) ohne Nachweis einer generell erhöhten Epileptogenität Spezialfall: Fieberkrampf bei Kindern
Epidemiologie	Ca. 5% Lebenszeitprävalenz für epileptischen Anfall, v.a. Kleinkinder und Erwachsene >60 Jahre	
Ätiologie	Unterscheidung zwischen Triggern, die auch bei Gesunden Epileptische Anfälle auslösen können und Ursachen erhöhter Epileptogenität bzw. unbekannter Ursache (idiopathisch)	
	Trigger	Entzug: Alkoholentzug (häufigste Ursache im Erwachsenenalter), Medikamentenentzug Intoxikation: Drogen (Ecstasy, Kokain), Medikamente (Amitriptylin, Penicillin, Neuroleptika)

		Erkrankungen: Fieber (häufigste Ursache im Kindesalter), Hyper-/Hyponatriämie, Hypoglykämie, Eklampsie Situationsabhängig: Schlafentzug, körperliche Verausgabung, Stroboskop-Licht
	Erhöhte Epileptogenität	Strukturell: zerebraler Tumor, Metastasen, Hirnabszess, AV-Malformation, Narben, Blutung, vaskuläre Enzephalopathie (v.a. ältere Erwachsene), Hirntrauma (v.a. Adoleszenz) Genetisch: neuroanatomische Fehlbildungen (z.B. Hippocampussklerose) Infektiös: z.B. virale Enzephalitis (häufig Adoleszente) Metabolisch: Hypoglykämie, Urämie, Hyponatriämie Immunvermittelt: Ak gegen körpereigene intrazelluläre Ag (z.B. paraneopl. Enzephalitis)
Klassifikation	1. Beginn der Epilepsie: fokale, generalisiert, unbekannt 2. Nach weiteren Merkmalen: - Bewusstseinszustand (Angabe nur bei fokalem Beginn) - Beschreibung der ersten (motorischen oder nicht-motorischen) Anfallssymptome - Ggf. Angabe weiterer, im Verlauf aufgetretener Anfallszeichen	
	Fokale Anfälle	Anfälle, bei denen die epileptogene Aktivität (zumindest zu Beginn) nur in einer der beiden Hemisphären auftritt
	Generalisierte Anfälle	Anfälle, bei denen die epileptogene Aktivität in einem auf beiden Hemisphären verteilten Netzwerk beginnt, also von Beginn an bilateral ist
Klinik		Je nach Anfallsort breites Spektrum motorischer, sensorischer, sensibler, vegetativer und psychischer Phänomene Plötzliches, unwillkürliches Auftreten, meist kurze Dauer (≤ 2 min) und verlangsamte Reorientierung nach Ereignis I.d.R. selbstlimitierend, aber Übergang in Status epilepticus (siehe unten) möglich
	Fokale Anfälle	Symptome vom Ort der Störung abhängig - Orale Automatismen: Temporallappenanfälle - Komplexe Bewegungsabläufe: Frontale Anfälle - Visuelle Halluzinationen: Okzipitallappenanfälle Ablauf mit oder ohne Bewusstseinsstörung möglich Übergang in einen bilateral-tonisch-klonischen Anfall möglich Zusätzlich ggf. Aura: Seh-/Sprachstörungen, motorische Erscheinungen, Déjà-vu/Jamais-vu
	Generalisierte Anfälle	Klinik variabel, jedoch immer mit Bewusstseinsstörungen Mögliche Bestandteile der Anfälle: - Absencen: Kurze Bewusstseinspausen - Myoklonische Phasen: Ruckartige, unsystematische Muskelzuckungen - Klonische Phasen: Rhythmische Muskelzuckungen - Tonische Phasen: Anspannen der Muskulatur - Atonische Phasen: Plötzlicher Tonusverlust der Haltemuskulatur - Postiktale Phase: Terminalschlaf, Verwirrtheit
Diagnostik		Anamnese: Beginn (fokal/generalisiert), Augen (offen/geschlossen, Blickwendung), Zungenbiss, Urin-/Stuhlabgang, iktaler Verlauf < 2 Minuten, keine Abwehrreaktion, postiktale Phase, Muskelschmerzen, Trigger Labor: Blutzucker, Elektrolyte, pH, Lactat, CK (steigt bei Synkope / psychogenem Anfall nicht an), Entzündungsparameter (bei Vd.a. Enzephalitis), bei bekannter Epilepsie mit Status epilepticus Antikonvulsiva-Serumspiegel Bildgebung: cCT, cMRI - Ätiologieabklärung: bei Verdacht auf Blutung, Ischämie, Tumor, angeborene Strukturveränderungen etc. - Folgeerscheinungen: SHT, relevante Kopfverletzungen EEG: Suche nach epileptischen Potentialen (z.B. Spikes, Sharp-Waves, Spikes and Waves) Diagnosekriterien Epilepsie: epileptischer Anfall + spezifische Befunde (EEG, Bildgebung)
Therapie	Allgemein	Vitalparameter überwachen (insb. Oxygenierung mittels Pulsoxymetrie) Patient vor Verletzungen schützen
	Anfallsdurchbrechung	Medikamentös, nur bei nicht selbstlimitierendem Verlauf (> 5 min), d.h. erst wenn ein Status epilepticus vorliegt (Therapieschema siehe «Status epilepticus»)
Prophylaxe	Medikamentös	Therapieprinzip: Antikonvulsiva erhöhen pathologisch erniedrigte Krampfschwelle Indikation: ≥ 2 Anfälle / 6 Monate, nach erstem Anfall nur, wenn MRT oder EEG auffällig
	Anfälle mit fokalem Beginn	1. Wahl: Lamotrigin, Levetiracetam 2. Wahl: Carbamazepin, Gabapentin, Valproat, Oxcarbazepin, Pregabalin, Topiramat
	Anfälle mit generalisiertem Beginn	1. Wahl: Valproat 2. Wahl: Lamotrigin, Topiramat Bei nicht ausreichender Wirkung Kombinationstherapie!
	Absencen	Valproat, Ethosuximid

	Zunächst Monotherapie, bei Unwirksamkeit: Monotherapie wechseln
	Therapie-Stopp: individuell abwägen, nach 2-5 Jahren Anfallsfreiheit und unauffälligem EEG Absetz-Versuch erwägen
Interventionell	Bei Pharmakoresistenz, bevorzugt bei läsionellen Ursachen Operativ: Herdentfernung, Kallosotomie (Druchtrennung des Corpus callosum) Stimulation: tiefe Hirnstimulation des Hippocampus, Nervus-Vagus-Stimulation
Prognose	Das Rezidivrisiko nach erstem epileptischen Anfall hängt v.a. von der jeweiligen Ätiologie ab - Ca. 80% Anfallsfreiheit unter antikonvulsiver Therapie - Ca. 50 % Anfallsfreiheit nach Absetzen der Medikation
DD	Synkopen (keine postiktale Müdigkeit) - vasovagale Synkope - kardiogene Synkope: Adam-Stokes-Anfall (zerebrale Hypoxie bei Sinusknotenarrest), Karotissinus-Syndrom weitere: Psychogene Anfälle, Gelegenheitsanfall (durch Trigger ausgelöst ohne erhöhte Epileptogenität), Narkolepsie

Bilateral-tonisch-klonischer epileptischer Anfall

Synonym	Obsolet: Grand-mal-Anfall
Formen	Fokal (mit Übergang) zu bilateral-tonisch-klonisch Generalisiert tonisch-klonisch
Epidemiologie	Häufigste Anfallsform
Klinik	Typische Symptomatik: Bewusstseinsverlust und rhythmisches Zucken Weitere mögliche Symptome: Schaum vor dem Mund, Urin- und/oder Stuhlabgang
Ablauf	1. Ggf. Aura bei fokalem Beginn (dauert Sekunden bis Minuten) 2. Tonische Phase: Heftige Tonuserhöhung aller Muskeln (Sekunden) - Tonuserhöhung kann zu Initialschrei und lateralem Zungenbiss führen - Arme eleviert, Beine leicht angewinkelt, Lider geöffnet, Pupillen lichtstarr und weit, Apnoe 3. Klonische Phase: Vibrieren → Rhythmisches Zucken → Unregelmässiges, grobes Zucken → Erschlaffung (Sekunden bis Minuten) 4. Postiktale Phase: Terminalschlaf, Amnesie und Desorientiertheit (Minuten bis Stunden)
Diagnostik	EEG: Hochfrequente Spikes in der tonischen Phase, Spikes mit folgender Nachschwankung in der klonischen Phase, postiktal verlangsamter Grundrhythmus
Therapie	1. Wahl: Valproat; 2. Wahl: Lamotrigin oder Topiramat

Status Epilepticus

Definition	Nicht selbstlimitierend verlaufender epileptischer Anfall bzw. mehrere in kurzem Zeitraum auftretende, nicht komplett reversible epileptische Anfälle: - ≥5 Minuten anhaltender bilateral-tonisch-klonischer Anfall oder - ≥10 Minuten anhaltender fokal beginnender Anfall (mit/ohne Bewusstseinsstörung) bzw. Absence oder - Rezidivierende epileptische Anfälle in kurzer Abfolge, ohne eine vollständige Remission zw. den Anfällen
Therapie	Schutz des Patienten vor Verletzungen (ggf. umlagern, polstern, Gefahrenquellen entfernen), Freihalten der Atemwege, Monitoring der Vitalparameter (Pulsoxymetrie, Blutdruck, EKG), Legen mind. eines i.v. Zugangs in anfallsicherer Lage (bspw. Mitte Unterarms, nicht Ellenbeuge!), ggf. O2-Gabe, Atemwegssicherung und kontrollierte Beatmung Antikonvulsive Therapie: Stufenschema für den bilateral-tonisch-klonischen Status epilepticus - Stufe 1 (schnellstmöglich): Benzodiazepin - 1. Wahl: Lorazepam i.v. - 2. Wahl: Diazepam i.v., alternativ Clonazepam i.v. - Stufe 2 (etablierter Status epilepticus): Aufsättigung mit Levetiracetam, Lacosamid, Phenytoin oder Valproat - Stufe 3 (refraktärer Status epilepticus): Eskalation auf Intensivstation mit Narkotika wie Thiopental, Midazolam oder Propofol
Komplikationen	Entwicklung eines Hirnödems (durch zerebralen Hypermetabolismus), kardiopulmonale Dysregulation Folgen exzessiver Muskelarbeit: Elektrolytstörungen (Hyperkaliämie, Hyponatriämie), Metabolische Azidose (Lactatazidose) oder/und respiratorische Azidose (Ventilationsstörung), Hyperthermie, (Wirbel-)Frakturen, Rhabdomyolyse, akutes Nierenversagen
Prognose	Letalität ca. 10%, bei symptomatischem Status deutlich höher als bei Status epilepticus mit bekannter Epilepsie!

Cave! Der Status bilateral-tonisch-klonischer Anfälle ist ein lebensbedrohlicher Zustand und muss durch o.g. Stufenschema schnellstmöglich unterbrochen werden!

Temporallappenepilepsie

Epidemiologie	Häufigste Epilepsieform
Ätiologie	Hippokampussklerose (Ammonshornsklerose), Enzephalitis, Entwicklungsstörung, neurodegenerative Erkrankungen, Tumoren
Klinik	Meist folgender Ablauf: 1. Aura (epigastrisch, olfaktorisch, auditorisch, ggf. auch déjà-vu, jamais-vu) 2. Komplex-fokale Anfälle mit motorischen Symptomen (v.a. oro-alimentäre Automatismen (z.B. Schmatzen), Nesteln, sich Strecken und Treten auf der Stelle), vegetativen Symptomen, und Bewusstseinsveränderung - Seltener auch Geruchs- und Geschmacksmissempfindungen oder Aphasie - Sekundäre Generalisierung möglich 3. Postiktale Reorientierungsphase mit Amnesie für das Anfallsgeschehen Interiktal kommt es teilw. zur Beeinträchtigung des limbischen Systems und des Gedächtnisses
Therapie	Lamotrigin, Levetiracetam, bei Pharmakoresistenz ggf. OP
Prognose	Ungünstig, nur 40% Anfallsfreiheit unter medikamentöser Therapie

Frontallappenepilepsie

Epidemiologie	10% der fokalen Epilepsien
Klinik	Vielgestaltig, je nach betroffenem Gebiet im Frontallappen → Häufig sekundäre Generalisierung - Aura oft als erstem Symptom - Meist einfach-fokale Anfälle mit motorischen Symptomen: Tonisierung, Vokalisation, Blick- oder Kopfwendung zur gesunden Seite (vom epileptischen Herd weg) Ggf. vegetative Symptome (Enuresis, Speichelfluss), Sprachhemmung, Aufmerksamkeitsstörungen (Pseudo-Absenzen) - I.d.R. nur geringe postiktale Verwirrtheit - Meist kurze Anfälle (≤ 30 s) in Serie und häufig aus dem Schlaf heraus - Bei Beteiligung des motorischen Kortex Jackson-Anfall möglich
Subtyp	<u>Motorischer Jackson-Anfall</u> - Tonische bzw. klonische Zuckungen, die sich von einer Körperregion auf benachbarte Bezirke ausbreiten (sog. march of convulsion) - Häufig Todd'sche Parese: Vorübergehende postiktale Lähmungen im Anfall betroffener Muskelgruppen, lässt häufig Folgerung auf den Anfallsursprung zu

Parietallappenepilepsie

Epidemiologie	selten
Klinik	Einfach-fokale Anfälle mit sensiblen Symptomen (z.B. Parästhesien, Schmerzen), Dyslexie, Störungen des Sprachverständnisses Ausbreitung der Symptome im Sinne eines march of convulsion möglich (sensibler Jackson-Anfall) Übergang in temporale und frontale Anfälle mit den jeweiligen Symptomen möglich

Okzipitallappenepilepsie

Epidemiologie	selten
Klinik	Einfach-fokaler Anfall häufig mit visuellen Phänomenen (Blitze) oder Ausfallsymptomen (Skotome, kortikale Blindheit), Blickwendung Häufig Übergang in temporale und frontale Anfälle Generalisierung möglich

Merke! Alle symptomatischen, fokalen Epilepsien sollten i.d.R. mit Lamotrigin oder Levetiracetam behandelt werden!

Rolando-Epilepsie

Definition	Benigne Epilepsie des Kindesalters mit fokalen zentrot temporalen Spikes und Sharp Waves
Epidemiologie	Häufigste Epilepsie des Kindesalters (ca. 15%), Altersgipfel zw. 5.-9. Lebensjahr
Klinik	Meist im Schlaf mit tonischen Gesichtskrämpfen, vermehrter Salivation, Sprachunfähigkeit während des Anfalls und häufig auch postiktal; interiktal milde und temporäre kognitive Teilleistungsstörungen
Therapie	Medikamentöse Therapie i.d.R. bei ≥ 2 Anfällen pro Halbjahr: Sultiam
Prognose	Heilt i.d.R. mit Erreichen der Pubertät ohne Residuen aus

Transiente globale Amnesie

Definition	Akut auftretende passagere Gedächtnisstörung unbekannter Ursache
Epidemiologie	v.a. ältere Menschen zw. 50.-70. LJ
Ätiologie	transiente hippocampale Funktionsstörung unklarer Ätiologie, Trigger (Sport, Sex, schwere Arbeit, emotionaler Stress, Schmerzen)
Klinik	akut einsetzende anterograde (neue Infos können für max. 30-180 min erinnert werden) und retrograde (Stunden-Tage) Amnesie während 1-24 Stunden, Desorientierung (Orientierung zur Person bleibt erhalten) insb. zur Zeit und Situation, ansonsten neurologisch unauffällig
Diagnostik	klinisch, ggf. MRT oder EEG
Therapie	keine, Aufklärung über Gutartigkeit
Prognose	spontane Rückbildung innert 24 Stunden, Amnesie für die Zeit der Gedächtnisstörung, Rezidiv bei 12-18%

Narkolepsie

Epidemiologie	Altersgipfel 10.-20. Lebensjahr, Prävalenz 20-50/100'000
Ätiologie	idiopathisch (HLA-Assoziation), Trigger (Streptokokken-, Influenza-Infektionen)
Pathogenese	Hypothalamische Funktionsstörung → Instabilität der Schlaf-Wach-Regulation → Narkolepsie-Symptome
Einteilung	Narkolepsie Typ 1: autoimmun bedingt: Ak → Untergang Hypokretin-produzierender Neurone im Hypothalamus Narkolepsie Typ 2: normale Hypokretinkonzentration im Liquor
Klinik	Imperativer Schlafdrang, insb. in monotonen Situationen mit Beginn während der Kindheit, meist <30 Minuten Kataplexie (unwillkürlicher Muskeltonusverlust in Rumpf oder Nacken bei vollem Bewusstsein) → Häufig emotionale Trigger: Aufregung, Freude, Überraschung, Ärger, Erschrecken Schlaflähmung / Wachanfall (komplette Muskelatonie beim Einschlafen oder Aufwachen) Hypnagoge Halluzinationen (kurzfristige realistisch wirkende Traumepisoden) Automatisches Verhalten (stereotypisches Fortsetzen begonnener Handlungen ohne bewusste Wahrnehmung) Potenzstörungen, Antriebsschwäche, Depression
Diagnostik	Fragebögen, Aktigraphie, Schlaf-Wach-Protokolle, Polysomnographie, Multipler-Schlaf-Latenz-Test (verkürzte Einschlafzeit (<8 min) u/o REM-Latenz (<15 min)); Ausschluss Anämie und anderer Ursachen; LP mit Hypokretin-Bestimmung
Therapie	Gesunde Lebensweise (regelmässige Mahlzeiten, körperliche Aktivität) Schlafhygiene (ausreichende Schlafdauer, Einplanen von Tagesschlaf) Psychotherapie, Psychosoziale Beratung (Aufklärung von Arbeitgeber und Familie) Medikamentös: - Tagesschläfrigkeit: Stimulanzien (Modafinil, Methylphenidat) - + Kataplexie: Histamin-3-R-Antagonist (Pitolosand), Antidepressiva (Clomipramin) - + weitere Symptome: Natrium-Oxybat (gamma-Hydroxybuttersäure = «Liquid Ecstasy», in geringer Konzentration Intensivierung des Erlebens, CAVE: keine Kombination mit Alkohol → Atemdepression)
Prognose	Chronische Erkrankung mit variablem Verlauf, durch Medikation gut zu behandeln, normale Lebenserwartung

Intrakranielle Volumenzunahme

Physiologie	Physiologischer intrakranieller Druck 5-15 mmHg		
Ätiologie	Hirnödem	Definition	Vermehrte Flüssigkeitseinlagerung ins Gehirn als Resultat einer Schädigung der Blut-Hirn- oder Blut-Liquor-Schranke - Vasogen: Extrazelluläre Flüssigkeitseinlagerung als Folge einer gestörten Kapillarpermeabilität und Hämodynamik - Zytotoxisch: Intrazelluläre Flüssigkeitseinlagerung als Folge einer gestörten Na/K-ATPase - Interstitiell: Interstitielle Flüssigkeitseinlagerung als Folge eines vermehrten Einstroms von Liquor ins Hirngewebe bei Liquorabflussstörungen
		Ätiologie	Traumatisch (v.a. SHT), toxisch, entzündlich, raumfordernder Prozess
	Weitere Gründe		Volumenzunahme der Liquormenge (Hydrozephalus) Volumenzunahme des intrakraniellen Blutvolumens - Zerebrale Hyperkapnie und/oder Hypoxie - Sinusvenenthrombose

Pathogenese Kellie-Monro-Doktrin

Klinik	Hirndruckzeichen	Definition	Intrakranieller Druck >15 mmHg
		Akut	diffuse, morgens verstärkte Kopfschmerzen, Übelkeit, Nüchternbrechen im Schwall, Vigilanzstörung
		Chronisch	Antriebsstörung, langsam, lustlos, inadäquates Verhalten

Wird der erhöhte Hirndruck nicht ausgeglichen, kann es zur oberen oder unteren Einklemmung kommen, entsprechend werden vier Syndrome unterschieden, die bei supratentoriellen Druckanstieg nacheinander durchlaufen werden:

Zwischenhirnsyndrom (diencephales Syndrom)	Pathogenese	Axiale Einklemmung des Zwischenhirns am Tentorium, Kompression der rubrospinalen und vestibulospinalen Bahnen sowie der Formatio reticularis
	Klinik	Beuge- und Strecksynergismen, Vigilanzstörung, Spastik, erhaltener Pupillenreflex, lebhaft Reflexe, Primitivreflexe, Cheyne-Stokes-Atmung
Mittelhirnsyndrom (mesencephales Syndrom)	Pathogenese	Zunehmende Kompression der Formatio reticularis und Einklemmung der Zentren für den visuellen Lichtreflex
	Klinik	träge oder nicht vorhandene Pupillenreaktion, Dezerebrationshaltung (Überstreckung von Rumpf und Extremitäten, Arme adduziert und innenrotiert, Finger gebeugt), Opisthotonus, lebhaft Reflexe, Primitivreflexe, Tachypnoe
Pontines Syndrom	Klinik	Koma, Muskeltonus herabgesetzt, Miosis, Ausfall des vestibulo-okulären Reflexes, Kornealreflex erschöpflich oder ausgefallen
Bulbärhirnsyndrom	Pathogenese	Einklemmung der Medulla oblongata
	Klinik	Wie Pontines Syndrom, aber weite Pupillen, Ausfall der Hirnstammreflexe (Ausfall Spontanatmung → Schnappatmung → Atemlähmung), BD-Abfall

Diagnostik
Anamnese: Unfallhergang, Verletzungsmechanismus
Untersuchung: Inspektion / Palpation Gesicht / Kalotte, GCS, Neurostatus mit Fokus auf Pupillenreaktion / Hirnnerven
Bildgebung: cCT zur Abklärung des SHT und möglicher Frakturen, MRI, Orbitaübersichtsaufnahme

Therapie
Hirndrucksenkung: Ziel ist ein intrakranieller Druck von <20 mmHg

- Therapie der Grunderkrankung (z.B. Tumorentfernung, Liquordrainage)
- Oberkörperhochlagerung (15-30°)
- Ausreichende Sedierung und Analgesie bei Bedarf
- Hypothermiebehandlung (auf 34 °C Körpertemperatur) bei globaler zerebraler Ischämie
- Glucocorticoide (z.B. Dexamethason) bei Hirntumor und Metastasen zur Senkung des intrakraniellen Drucks, bei der bakteriellen Meningitis im Rahmen der Primärtherapie
→ Bei SHT oder ischämischen Schlaganfall sollte die Gabe von Steroiden vermieden werden!
- Evtl. Kraniektomie zur Dekompression
- Osmotherapie → Gabe von Mannitol oder hypertoner Kochsalzlösung
- Milde Hyperventilation (geringerer CO₂-Gehalt im Blut führt zu einer intrakraniellen Vasokonstriktion)

Schädel-Hirn-Trauma (SHT)

Definition	Traumatische Schädigung des Gehirns und des Schädels unterschiedlicher Intensität Geschlossenes vs. offenes SHT		
Einteilung	Einteilung erfolgt nach dem Grad der Bewusstseinsstörung mithilfe der Glasgow-Coma-Scale		
	- Leichtes SHT: GCS 13-15 - Mittelschweres SHT: GCS 9-12 - Schweres SHT: GCS ≤8 (→ Indikation zur endotrachealen Intubation)		
Therapie	Leichtes SHT (Commotio cerebri): - Beobachtung 24 h, vorübergehende Schonung, ggf. symptomatische Medikation; Ø spezielle Behandlung Mittelschweres und schweres SHT (Contusio und Compressio cerebri): - Intensivmedizinische Überwachung, evtl. Monitoring des intrakraniellen Drucks (mit epiduraler Sonde) - Ödemprophylaxe und Hirndrucksenkung (s.o.)		

Hirntod (Irreversibler Hirnfunktionsausfall)

Pathogenese	Endgültiger Funktionsausfall von Kleinhirn, Grosshirn und Hirnstamm		
Diagnostik	Ärztliche Qualifikation	Unabhängige Beurteilung durch zwei Fachärzte mit mehrjähriger Erfahrung, mindestens einer der Ärzte muss Neurologe oder Neurochirurg sein → Keiner der Ärzte darf an der Entnahme von Organen oder Geweben beteiligt sein!	

Schema zur Feststellung eines irreversiblen Hirnfunktionsausfalls

1. Voraussetzungen	Nachweis einer schweren Hirnschädigung, Ausschluss reversibler Ursachen (zB. Intoxikation, neuromuskuläre Blockade, primäre Hypothermie, Koma etc.)
2. Klinische Symptome	Koma (GCS 3) Hirnstammareflexie: fehlende Pupillenreaktion, Pupillen mittel- bis maximalweit; bds. Fehlen des vestibulookulären Reflexes; beidseitiges Fehlen des Kornealreflexes; keine zerebrale Reaktion auf Schmerzreiz; kein Pharyngeal- und Trachealreflex Ausfall der Spontanatmung: durch Apnoe-Test mit Hyperkapnie
3. Irreversibilitätsnachweis	Irreversibilität des Hirnfunktionsausfalls durch klinische Verlaufsuntersuchung nach Wartezeit oder durch ergänzende apparative Diagnostik (indiziert bei jeder primär infratentoriellen Hirnschädigung): - EEG: Nulllinien-EEG über min. 30 Minuten («hirnelektrische Stille») - Duplexsonographie, CT-Angio oder andere Gefäßdarstellung: zerebraler Zirkulationsstillstand - Somatosensible evozierte Potentiale (Medianus-SEP) oder frühe akustisch evozierte Potentiale (FAEP) mit Nachweis charakteristischer Potentialausfälle
Prozedere	Beendigung der lebenserhaltenden Massnahmen (Ausnahme bei geplanter Organ-/Gewebespende)
Spinalmotorische Phänomene	Unwillkürliche Bewegungen durch Ausfall der inhibitorischen absteigenden Bahnen bei Hirntod; bei bis zu 50% Formen: spontane kurze Fingerbeugung, undulierende Zehenflexion, Lazarus-Zeichen (Ellenbeugenflexion)

Epiduralhämatom

Epidemiologie	♂ > ♀ (5:1), ⅔ sind <40 Jahre
Ätiologie	Meist Ruptur der A. meningea media nach SHT; selten postoperativ
Pathogenese	Hämatombildung zwischen Dura mater und Periost
Klinik	symptomfreies Intervall nach initialer Bewusstlosigkeit, später erneute Vigilanzminderung durch Anstieg des intrakraniellen Drucks, Kopfschmerzen, Übelkeit/Erbrechen, Unruhe, Anisokorie mit ipsilateraler Mydriasis (Druck auf N. III), kontralaterale Herd- oder Hemisymptomatik durch Druck auf die Grossrinde
Diagnostik	CT: bikonvexe, hyperdense, scharf begrenzte Raumforderung ohne Überschreiten der Schädelnähte
Therapie	Sofortige Entlastung mittels notfallmässige Trepanation
Prognose	Bei rechtzeitiger Behandlung: 70% Überlebenschance

Subduralhämatom

Epidemiologie	v.a. bei älteren Menschen (Hirnatrophie mit Zug auf Brückenvenen)
Ätiologie	SHT, Schütteltrauma bei Kleinkind (meist akuter Verlauf), Bagateltraumen unter Antikoagulation oder bei Alkoholabusus (subakuter bis chronischer Verlauf)
Pathogenese	Riss von Brückenvenen (verbinden Sinus durae matris mit den oberflächlichen Hirnvenen)
Klinik	Akut: Vigilanzminderung, Kopfschmerz, Übelkeit/Erbrechen, ipsilaterale Mydriasis, kontralaterale Herd-/Hemisymptomatik Subakut/chronisch (>2 Wochen Abstand zum Trauma): Kopfdruk, mnestiche Schwierigkeiten (unspezifisch!), psychomotorische Verlangsamung
Diagnostik	cCT: Suturen überschreitende, glatt begrenzte, sichelförmige Blutung, hyperdens (akut), isodens (subakut nach 10-14 Tagen), hypodens (chronisch) MRI: akut hypo- bis isointens, subakut meist hyperintens, chronisch isointens
Therapie	Normalisierung einer allfälligen Gerinnungsstörung (Fresh frozen plasma, Vitamin K, rekombinanter Faktor VIIa) Senkung des Hirndrucks (<i>siehe intrakranielle Volumenzunahme</i>) Konservativ: engmaschige Überwachung, Intrakranielle Druckmessung, CT-Kontrolle der Hämatomausdehnung Operativ: bei Hirndruckzeichen, Zeichen einer Herniation, verschlechterter Neurostatus → Bohrlochtrepanation mit Drainage, Kraniotomie

Subarachnoidalblutung

Ätiologie	Nicht-traumatisch: meist um das 50. Lebensjahr
	- 85% Aneurysmatische SAB
Risikofaktoren	Rauchen, art. Hypertonie, Alkoholabusus, Arteriosklerose, Gefässentzündungen
Auslöser	1/3 nach körperlicher Anstrengung, 2/3 spontan

	Lokalisation	Circulus arteriosus Willisii: 40% A. cerebri anterior/A. communicans anterior, 30% A. carotis interna, 20% A. cerebri media, 10% A. basilaris/Aa. vertebrales
	Formen	sakkulär, traumatisch (hohes Blutungsrisiko); mykotisch, fusiform (geringes Blutungsrisiko)
	-	15% Nichtaneurysmatische SAB: Perimesenzepale SAB (venös), zerebrale AV-Malformation, durale AV-Malformation, Dissektion intraduraler Gefäße
	Traumatisch (bei 40% aller schweren SHT)	
Pathogenese	Aneurysmaruptur mit Einblutung in liquorgefüllten Subarachnoidalraum (enthält Circulus arteriosus Willisii) und Erhöhung des intrakraniellen Drucks bzw. Abfall des zerebralen Blutflusses und Perfusionsdrucks Cushing-Reflex: infolge zentraler Sympathikotonuserhöhung reaktive arterielle Hypertonie; bei extremem BD-Anstieg muss mit kardialen Komplikationen gerechnet werden	
Klinik	Holozephaler Vernichtungskopfschmerz, in den Nacken/Rücken ausbreitend, Vigilanzminderung, Meningismus, Übelkeit/Erbrechen, Okulomotoriusparese, Sehestörung, Hirnnerven-Paresen, Hemi-/Tetraparese, Spastik, Aphasie, Neglect, epileptische Anfälle Prodrom: in 25% 'Warnblutung' mit heftigen Kopfschmerzen über Tage bis Wochen	
Diagnostik	Methode der Wahl: CT - cCT nativ: hyperdense Blutung insb. in basalen Zisternen und Sulci - CT-Angiographie: bei initial negativem Nativ-cCT LP: nur wenn cCT nicht eindeutig und keine Zeichen einer Hirndrucksteigerung → Xanthochromie 8-12h nach Blutung, Dreigliederprobe, mikroskopische Zelldifferenzierung Digitale Subtraktionsangiographie (DSA): Darstellung der Blutungsquelle, des rupturierten Aneurysmas, zusätzlicher Aneurysmen, Therapieplanung Weitere: EKG (kardiale Beeinträchtigung durch erhöhten Sympathikotonus), Transkraniale Dopplersonographie (tägliche Verlaufskontrolle bezüglich Vasospasmen)	
Therapie	Intensivmedizinische Überwachung und Stabilisierung: - Oberkörperhochlagerung 30°, Analgosedierung (Metamizol, Opiate), Bettruhe, Calciumantagonist (Nimodipin: Vasospasmusprophylaxe), Blutdrucksenkung (Ziel-MAP 60-90 mmHg, kein systolischer Blutdruck >160 mmHg), Normoglykämie, Normothermie, Normovolämie, keine Pressmanöver (Stuhlgang, Schnäuzverbot) Aneurysmaversorgung: innert 72h nach Symptombeginn - Clipping: offen neurochirurgisches Einbringen eines Metallclips - Coiling: endovaskulär, interventionell-radiologisch Komplikationsmanagement: - Antikonvulsive Therapie bei epileptischem Anfall - Ventrikeldrainage (extern oder ventriculoperitoneal) bei Hydrocephalus - sekundäre Ischämie: Triple-H-Therapie: induzierte Hypervolämie, arterielle Hypertension, Hämodilution	
Prognose	15% sterben vor Krankenhausaufnahme, Letalität bei 40% innerhalb der ersten 30 Tage	
Prävention	Meidung von Risikofaktoren	Nikotinkarenz, massvoller Alkoholkonsum, Behandlung eines arteriellen Hypertonus, erzieht auf sympathomimetische Drogen (z.B. Kokain)
	Screening von Angehörigen	Mittels MR-Angiographie bei: - Häufung von SAB oder Aneurysmen (≥2 Verwandte 1. Grades) - Betroffene Zwillingsgeschwister (eineiig) - Autosomal-dominant vererbte polyzystische Nierenerkrankung
	Unrupturierte intrakranielle Aneurysmen	Diagnostik: Verlaufskontrolle mittels MR-Angiographie, ggf. CT-Angiographie Therapieentscheidung: Individuelle Risikoabwägung - Je nach Grösse, Lokalisation (Rupturwahrscheinlichkeit), etwaiger kompressiver Wirkung - Therapieassoziierte Morbidität (fokalneurologische und insb. kognitive Defizite) und postoperative Letalität bei unterschiedlichen Eingriffen - Alter und Komorbiditäten des Patienten - Patientenwunsch
Komplikationen	Blutungsrezidiv: Durch körpereigene Fibrinolyse, in 5% innerhalb der ersten 24 Stunden, bei unversorgter Blutungsquelle 50% innerhalb eines halben Jahres Hydrocephalus: Hydrocephalus malresorptivus, Hydrocephalus occlusus, in >50% der Fälle; innert Stunden bis Wochen Sekundäre Ischämie durch Gefässspasmus: Bei 30-70% aller SAB, meist zw. dem 4. und 14. Tag, durch Freisetzung vasokonstriktorischer Substanzen, Verlaufskontrolle mit transkranieller Dopplersonographie; T: Nimodipin, BD-Steigerung Hyponatriämie: Verstärkte Natriuresis bei Hypothalamusreizung Glaskörperblutung (bei SAB als Terson-Syndrom bezeichnet; durch erhöhten ICP kommt es zur venösen Stase) Kardiale Komplikationen durch Cushing-Reflex	

Cave! Plötzliche stärkste Kopfschmerzen sind hochverdächtig für eine SAB!

Idiopathische intrakranielle Hypertension (Pseudotumor cerebri)

Epidemiologie	V.a. übergewichtige Frauen im gebärfähigen Alter (15-45 Jahre)
Ätiologie	Idiopathisch
Klinik	Kopfschmerzen, häufig pulsierend, beidseitige Sehstörungen (Visusminderung, Obskurationen, Gesichtsfeldausfälle), pulsativer Tinnitus, Abducensparese mit horizontalen Doppelbildern, Übelkeit/Erbrechen
Diagnostik	Ophthalmoskopie: Stauungspapille, i.d.R. bds. vergrößerter blinder Fleck in der Perimetrie MRT: erweiterte Optikusscheiden, empty Sella (liquorgefüllte Sella turcica; bei Empty-Sella-Syndrom auch als häufige Normvariante), Ausschluss Raumforderung LP (erst nach Ausschluss intrakranieller Raumforderung): diagnostisch (erhöhter Liquordruck) und therapeutisch
Therapie	Ziel: Senkung des Liquordrucks, Verhinderung einer Optikusschädigung Gewichtsreduktion bei übergewichtigen Patienten mit BMI >25kg/m ² Medikamentös: Acetazolamid (mindert Liquorproduktion) Interventionell: regelmässige LPs, Liquorshunt, Fenestrierung der Optikusscheide (Besserung der Sehstörung)
Prognose	Bei Gewichtsreduktion und konservativer Therapie guter Therapieerfolg; unbehandelt progrediente Visusminderung bis zur Erblindung möglich
DD	sekundäre intrakranielle Hypertension (Sinusvenenthrombose, Retinoide, Tetrazykline, Nebenniereninsuffizienz, intrakranielle Raumforderung)

Merke! Eine LP ist bei erhöhtem intrakraniellen Druck eigentlich kontraindiziert, bei der idiopathischen intrakraniellen Hypertension wird sie allerdings diagnostisch als auch teilweise therapeutisch angewendet!

Normaldruckhydrozephalus

Epidemiologie	Inzidenz ca. 5/100'000/Jahr; idiopathisch bei älteren Menschen (>60. LJ), sekundär in jedem Lebensalter
Ätiologie	idiopathisch, sekundär nach SAB, SHT, Meningitis
Pathogenese	Möglicher Erklärungsansatz: Liquorresorptionsstörung → Erweiterung Ventrikelsystem → Liquordiapedese → Periventrikuläre Ödembildung → lokale Durchblutungsminderung
Klinik	Hakim-Trias: - Gangstörung: verlangsamt, breitbeinig, kleinschrittig - Demenz: Aufmerksamkeitsdefizite, Antriebsstörung, psychomotorische Verlangsamung - Urininkontinenz: Detrusorhyperaktivität mit erhöhter Miktionsfrequenz, imperativem Harndrang Chronisch progredienter Verlauf
Diagnostik	cCT/MRI: symmetrisch erweiterte innere Liquorräume bei normalen bis engen äusseren Liquorräumen, periventrikuläre Hypodensität (Flüssigkeitssaum) LP (Spinal-Tap-Test): - Gangtest → Entnahme von 30-50 ml Liquor → Beschwerdeverbesserung (Diagnosis ex juvantibus) - Liquordiagnostik unauffällig
Therapie	Ventrikuloperitonealer Shunt Regelmässige Lumbalpunktionen bei KI gegen OP (multimorbide Patienten mit hohem OP-Risiko)
Prognose	Nach Shunt-OP klinische Verbesserung bei 70-90% der Patienten Ohne OP: Progrediente Verschlechterung bis Parese oder Bewegungsunfähigkeit
DD	Demenz, idiopathisches Parkinson-Syndrom, Progressive supranukleäre Blickparese

Hirnnerven-Syndrome

N. olfactorius (I)	Dysosmie, Anosmie
N. opticus (II)	Visusverlust/Erblindung
N. oculomotorius (III)	Komplette Ophthalmoplegie: Ptosis, Mydriasis, lichtstarre Pupillen, Konvergenzstörung, Blickstellung in Ruhe nach temporal unten, bei Hebung des Lids Doppelbilder Ophthalmoplegia interna: bei leichter Schädigung zunächst Schädigung der parasympathischen Fasern → Weite, lichtstarre Pupille, gestörte Nahakkommodation und Konvergenzreaktion, normale Augenmotilität Ophthalmoplegia externa: Augenmuskelparese bei erhaltener autonomer Funktion, häufig bei DM
N. trochlearis (IV)	Speziell: dorsaler Austritt aus dem Hirnstamm, längster intrakranieller Verlauf, einziger Hirnnerv mit Kerngebiet auf der Gegenseite Ätiologie: Diabetes mellitus, Hypertonie, Arteriosklerose, Trauma

	Pathogenese	Ausfall M. obliquus superior (Funktion: Innenrotation, Abduktion, Senkung bei Adduktion)
	Klinik	Blickstellung in Ruhe nach oben nasal mit Aussenrotation des Augapfels, schräge oder vertikale Doppelbilder v.a. bei Blick nach nasal unten (beim Lesen), kompensatorische Kopfneigung zur gesunden Seite (Bielschowsky-Phänomen)
	Diagnose	Bielschowsky-Test: verstärkte Abweichung des betroffenen Auges nach nasal oben bei Kopfneigung auf kranke Seite
N. trigeminus (V)	Peripher	Sensibilitätsausfall der Gesichtshaut, Ausfall des Kornealreflexes (V1), Kaumuskulatur (V3)
	Nukleär	motorische u. sensible (nach Sölder-Linien) Ausfälle der ipsilateralen Gesichtshälfte
N. abducens (VI)	Einwärtsschielen, Doppelbilder in Blickrichtung des paretischen Muskels, kompensatorisch wird der Kopf in Richtung des paretischen Muskels gedreht	
N. facialis (VII)	Periphere Parese	Ätiologie 70% idiopathisch 30% sekundär - Entzündlich: Neuroborreliose (häufigste Ursache Kinder), Zoster oticus (Ramsay-Hunt-Syndrom), Otitis media, Cholesteatom - Iatrogen: Resektion Gl. parotis / submandibularis (R. marginalis) - Traumatisch: Felsenbeinfrakturen, geburts-traumatisch - Tumörös: Parotistumor, Vestibularisschwannom Pathogenese Fazialisläsion distal des Hirnstamms oder isolierte Läsion des Kerngebiets Klinik Ipsilateraler Ausfall der kompletten mimischen Muskulatur: Stirnrunzeln nicht möglich, fehlender Lidschluss, hängender Mundwinkel Keratitis e lagophthalamo Je nach Höhe Geschmackstörung der vorderen 2/3 der Zunge, verminderte Speichelproduktion (Chorda tympani), Hyperakusis (N. stapedius), verminderte Tränensekretion (N. petrosus major) Diagnose KU: Zähne zeigen, Pfeifen, Wangen aufblasen, Augen schliessen («Wimpernzeichen», sichtbares Bell-Phänomen), Stirn runzeln Untersuch der Ohrmuschel und Otoskopie (Vd. a. Zoster oticus) Liquordiagnostik (Borrelienserologie, VZV-PCR) i.d.R. keine Bildgebung des Kopfes nötig Therapie Prednison p.o. bei idiopathischer Facialisparesie (5-10 Tage) Salbenschutz (Dexpanthenol) der Cornea, Tränenersatz, Uhrglasverband Physiotherapie der mimischen Muskulatur Antibiose bei Neuroborreliose Virostatikum (Aciclovir) bei Herpes Zoster Prognose In 80% vollständige Ausheilung der idiopathischen Fazialisparese
	Zentrale Parese	Ätiologie Ischämischer oder hämorrhagischer Stroke, MS, Raumforderungen Pathogenese Läsion zwischen Cortex und motorischem Fazialiskern im Tr. corticonuclearis Klinik Lidschluss und Stirnrunzeln möglich Kontralateraler Ausfall der mimischen Muskulatur, Geschmackstörung der vorderen 2/3 der Zunge, Hyperakusis, verminderte Tränensekretion
N. vestibulocochlearis (VIII)	Hör- und Gleichgewichtsausfälle	
N. glossopharyngeus (IX)	Deviation des paretischen Gaumensegels zur gesunden Seite (Kulissenphänomen), Hypästhesie posteriores Zungendrittels, weicher Gaumens und oberer Rachen, Geschmacksstörung im hinteren Zungendrittel	
N. vagus (X)	Heiserkeit, Epiglottisparesie mit Aspirationsgefahr, Deviation des paretischen Gaumensegels zur gesunden Seite, nasale Sprache	
N. accessorius (XI)	Ätiologie	Operationen im seitr. Halsdreieck (insb. Neck dissection)
	Klinik	ipsilateraler Schultertiefstand, Scapula alata, Kopfdrehung nach kontralateral erschwert / nicht möglich
N. hypoglossus (XII)	Ipsilaterale Zungenfaszikulation und Atrophie, Abweichung Zunge zur kranken Seite beim Herausstrecken	

Syndrome der Schädelbasis

Keilbeinflügel-Syndrom	Pathogenese	Meningeom im Bereich des Os sphenoidale
	Klinik	Schmerzen in Orbita-/Stirnregion, Exophthalmus, Visusminderung (Optikusatrophy), Fissura orbitalis superior-Syndrom (Kompression von N. V1, N. III, N. IV, N. VI)
	Sonderform	Foster-Kennedy-Syndrom: mediales Meningeom mit ipsilateraler Optikusatrophy und kontralateraler Stauungspapille (durch Erhöhung des ICP)
Syndrom der Olfaktorusrinne	Ätiologie	Frontobasales Meningeom der Olfaktorusrinne
	Klinik	Anosmie, Erblindung bei Atrophie des N. opticus, Frontalhirnsyndrom
Sinus-cavernosus-Syndrom	Ätiologie	Sinus-cavernosus-Thrombose, -Fistel, Aneurysma, paraselläre Raumforderung
	Klinik	Schädigung der Augenmuskelnerven (N. III, IV, VI) und der Nerven V1, V2
Syndrom der Felsenbeinspitze	Ätiologie	Entzündung in der Pars petrosa des Felsenbeins (vom Innenohr ausgehend oder durch fortgeleitete Otitis media, Mastoiditis, Cholesteatom)
	Klinik	Trias aus Otitis media, Parästhesien der N. V, Abduzensparese
Kleinhirnbrückenwinkel-Syndrom	Ätiologie	Vestibularisschwannom bzw. Akustikusneurinom
	Klinik	Hörminderung, Tinnitus, Schwindel und Gangunsicherheit (N. VIII), Parästhesien im Gesicht (N. V), einseitige Fazialisparese (N.VII)
Garcin-Syndrom (Halbbasis-Syndrom)	Ätiologie	Entzündung oder Tumor im Bereich der Schädelbasis
	Klinik	unilaterale Parese der Hirnnerven V-XII
Foramen-jugulare-Syndrom	Ätiologie	Metastasen der Schädelbasis, Glomustumor
	Klinik	unilaterale Parese der Hirnnerven IX, X, XI
Foramen rotundum	Parese des N. V2	
Foramen ovale	Parese des N. V3	
Foramen stylomastoideum	periphere Facialisparese	

Komplettes Querschnittssyndrom

Definition	Läsion der gesamten auf- und absteigenden Leitungsbahnen des Rückenmarks, wodurch es meist zum kompletten Verlust von Sensibilität und Motorik kommt
Ätiologie	Akut: Durch Trauma 6-8 Wochen nach spinalem Schock Chronisch: allmählich bei z.B. spinalen Tumoren, Multiple Sklerose oder Myelitis möglich
Pathogenese	Läsion sämtlicher afferenter und efferenter Leitungsbahnen
Klinik	Unterhalb des Querschnitts beidseits: - Sensibilitätsstörung: Analgesie und Anästhesie - Spastische Paresen (bei hohen, zervikalen Läsionen bis hin zur Tetraplegie) - Gesteigerte Muskeleigenreflexe: Hyperreflexie - Analreflexe erloschen - Pathologische Reflexe: Z.B. Babinski-Reflex - Unerschöpfliche Kloni: Z.B. Fussklonus Reflexblase: Fehlender Harndrang mit unwillkürlicher Blasenentleerung bei geringer Blasenfüllung

Spinaler Schock

Definition	Akute, potenziell reversible Phase eines kompletten Querschnittssyndroms mit Läsion der gesamten afferenten und efferenten Leitungsbahnen des Rückenmarks
Ätiologie	Meist traumatisch
Klinik	Unterhalb des Querschnitts beidseits: - Sensibilitätsstörungen: Analgesie und Anästhesie - Schlaffe Paraplegie oder Tetraplegie - Areflexie: Ausfall von Eigen- und Fremdreflexen (z.B. Bauchhautreflex) - Atone Überlaufblase - Fehlender Analreflex (Beurteilung durch DRU)
Prognose	Schlecht, meist Übergang in komplettes Querschnittssyndrom, kommt es innerhalb einer Woche zu einem Rückgang der Plegie, kann auf eine Teilremission gehofft werden Beteiligung des N. phrenicus (oberhalb C4) ist lebensbedrohlich wegen Zwerchfellparese

Inkomplette Querschnittssyndrome

Grundlagen	Pyramidenbahn	Absteigende motorische Bahn des Motokortex bis zu den α -Motoneuronen im Vorderhorn des RM. 90% der Fasern kreuzen auf Höhe der Medulla oblongata und verlaufen im Tractus corticospinalis lateralis, 10% verlaufen im Tr. corticospinalis anterior und kreuzen erst auf Segmentebene.
	Vorderseitenstrang	Tractus spinothalamicus anterior und lateralis, vermitteln protopathische Sensibilität (Schmerz- und Temperaturempfindung) und kreuzen auf Segmenthöhe.
	Hinterstrang	Funiculus posterior, bestehend aus Fasciculus gracilis (innen, untere Extremitäten) und cuneatus (ausen, obere Extremitäten), vermitteln epikritische Sensibilität (Berührung, Vibration, Druck) und Propriozeption (Lage- und Stellungssinn), kreuzen auf Höhe der Medulla oblongata und verlaufen dann ipsilateral im RM
	Dissoziierte Empfindungsstörung	Störung der protopathischen Sensibilität bei intakter epikritischer Sensibilität und Tiefensensibilität bei Verletzung des Vorderseitenstranges
Formen	Zentromedulläres Querschnittssyndrom (zB. Syringomyelie)	
	Ventrales Querschnittssyndrom (zB. Arteria-spinalis-anterior-Syndrom)	
	Halbseitiges Querschnittssyndrom (Brown-Séquard-Syndrom)	

Brown-Séquard-Syndrom

Definition	Inkomplettes halbseitiges Querschnittssyndrom mit Ischämie der linken oder rechten Rückenmarkshälfte	
Ätiologie	Kompression des Rückenmarks durch Trauma oder Tumor	
Klinik	Ipsilateral	Segmental: Komplette aufgehobene Sensibilität und schlaffe Parese Unterhalb der Läsion: spastische Parese und aufgehobene Tiefensensibilität, Vibrationsempfinden und taktile Diskrimination
	Kontralateral	Aufgehobenes Schmerz- und Temperaturempfinden (protopathische Sensibilität)
Diagnostik	Ipsilateral positiver Babinski-Reflex	
	Bildgebung: CT bei Trauma, MRT bei Verdacht auf einen Tumor	

Merkel! In der Klinik wird höchst selten ein reines Brown-Séquard-Syndrom beobachtet, da eine Schädigung des RM höchst selten nur genau eine Hälfte betrifft.

Spinale Gefäßfehlbildungen

Formen	Spinale arteriovenöse Malformation, spinale durale arteriovenöse Fistel	
Epidemiologie	$\text{♂} > \text{♀}$ (4:1), Manifestation meist erst ab dem 40. Lebensjahr	
Lokalisation	Meist thorakal oder lumbal	
Pathogenese	Arteriovenöser Kurzschluss in der Dura des Spinalkanals zwischen kleinen Arterien und Venen der Dura → Arterialisierung der Rückenmarksvenen → Kongestive Myelopathie auf dem Boden chronischer, venöser Rückstauung → Multisegmentale Rückenmarksläsionen	
Klinik	Fluktuierende Symptomatik mit subakutem, progredientem Verlauf mit Parästhesie und Paraplegie, Blasen- und Mastdarmstörung	
Diagnostik	Selektive spinale DSA	
Therapie	Ggf. endovaskuläre Embolisation/Okklusion möglich (je nach Lokalisation)	
Komplikation	Sensomotorische Querschnittslähmung	

Syringomyelie

Epidemiologie	$\text{♂} > \text{♀}$ (2:1), Altersgipfel zw. 20-40 Jahren	
Ätiologie	Primär: Hydromelie durch embryonale Entwicklungsstörung, die Liquorabfluss behindern (zB. Chiari-Malformation)	
	Sekundär: Tumorös-verdrängendes Wachstum, Entzündung (zB. Arachnoiditis), posttraumatisch	
Pathogenese	Durch Liquorabflussstörung bedingte Höhle (Syrinx) im Zervikal- bis oberen Thorakalmark, die benachbarte Nervenbahnen (v.a. Tr. Spinothalamicus lateralis) komprimiert und dauerhaft schädigt	
Klinik	Prodromi	Kyphoskoliose der BWS
	Frühe Symptome	dissoziierte Empfindungsstörung in Schultern und Armen (keine Druck-, Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindung) → kann zu distaler Verstümmelung der Finger führen, fluktuierende radikuläre Schmerzen in Schultern/Armen
	Symptome im Verlauf	schlaffe, atrophische Paresen mit Faszikulationen und Areflexie von Hand/Unterarm, bei Ausbreitung der Syrinx: Spastische Paresen der unteren Extremität (Pyramidenbahn betroffen)

Vegetative Störungen: Wechselseitiges Horner-Syndrom, Anhidrose, Blasen- und Mastdarmstörungen, erektile Dysfunktion

Bei Syringobulbie

= Syring im Bereich der Medulla oblongata

- Atrophie der Zunge (Befall des N. hypoglossus)
- Faziale Analgesie
- Verschiedene Nystagmusformen

Diagnostik	MRT: Nachweis der Syring Röntgen: Kyphosierung
Therapie	Symptomatisch: Physiotherapie, Baclofen bei Spastik, Analgesie (Gabapentin, Carbamazepin, Amitriptylin) Kurativ (nur bei rascher Symptompredienz): ventrikulo-peritoneale Shunteinlage
Komplikationen	Komplikationen der Shunteinlage: Unterdrainage, Überdrainage (Liquorunterdrucksyndrom), Shuntinfektion
DD	zervikaler Bandscheibenprolaps, ALS, MS, Arteria-spinalis-anterior-Syndrom, Brown-Séquard-Syndrom

Arteria-spinalis-anterior-Syndrom (ASAS)

Ätiologie	Arteriosklerose, Mikroangiopathie, Gefäßkompression bei Tumoren, Vaskulitis, Aortendissektion
Pathogenese	Verminderter Blutfluss/Verschluss der A. spinalis anterior führt zu ischämiebedingtem, inkomplettem ventralen Querschnittssyndrom
Klinik	Akuter bis subakuter Verlauf: - Initial radikuläre Parästhesien, dann innerhalb einer Stunde einsetzende schlaffe Paraparese der Beine (später spastische Paraparese) - Beidseits dissoziierte Sensibilitätsstörung unterhalb der Läsion (Störung des Schmerz- und Temperaturempfindens, erhaltene Tiefensensibilität) - Blasenlähmung mit Harnverhalt, evtl. Stuhlverhalt
Sonderform	A.-radicularis-magna-Syndrom (Versorgung des lumbalen RM): - Maximalvariante des ASAS mit Verschluss der A. radicularis magna (Adamkiewicz-Arterie), die das lumbale RM versorgt - Klinik: motorische Lähmung der Beine, Störungen der protopathischen sowie bei Hinterstrangbeteiligung der epikritischen Sensibilität
Diagnostik	Pyramidenbahnzeichen erst nach Tagen (Gefahr das Krankheitsbild als psychogene Lähmung zu verkennen!) CT: Ausschluss einer Aortendissektion MRI: Ausschluss von Raumforderungen
Therapie	ASS bei Vd. a. thrombotischem Verschluss, Notoperation bei Aortendissektion, ggf. Tumoresektion

Apallisches Syndrom (permanent vegetative state)

Ätiologie	Trauma (traumatisches Hirnödem), temporäre zerebrale Hypoxie (Atemstillstand, Aspiration, Herzstillstand), schwere Hypoglykämie, Creutzfeld-Jakob-Krankheit, subakut sklerosierende Panenzephalitis, Parkinson-Syndrom
Pathogenese	Weiträumiger Untergang der Grosshirnrinde, des bilateralen Thalamus und der Formatio reticularis bei erhaltener vegetativer Funktion von Diencephalon, Hirnstamm und Rückenmark
Klinik	Koma → Besserung mit Hypertonie, Tachykardie, Hyperhidrosis (sympathikotone Stresssituation) → dann aber keine Erholung höherer Hirnfunktionen: kein Bewusstsein, keine/kaum Kommunikation, Primitivreflexe, orale Automatismen
Diagnostik	Primär klinisch; ggf. MRI, EEG, evozierte Potentiale
Prognose	Hohe Mortalität; Patienten, die über ein Jahr in diesem Zustand überlebt haben, haben noch eine durchschnittliche Lebenserwartung von 10 Jahren Aber eine Remission ist noch nach Monaten möglich! Günstige Faktoren: Junge Patienten, traumatische Ursache, initial nur kurze komatöse Phase Allerdings ist bei Verbleib von 6 Monaten in diesem Zustand fast nicht mehr von einer Remission auszugehen!

Locked-in-Syndrom

Ätiologie	Thrombotischer A. basilaris-Verschluss, zentrale pontine Myelinolyse, traumatisch
Pathogenese	Schädigung der Pons, corticospinaler und corticonuklearer Bahnen bei intakter Formatio reticularis und höher gelegener, okulomotorischer Kerne
Klinik	Tetraplegie, Parese fast aller Hirnnerven, Beatmungspflichtigkeit, erhaltener Lidschluss und vertikale Blickbewegung, erhaltene Vigilanz und Kognition
Diagnostik	akustisch und somatisch evozierte Potentiale zur Abgrenzung vom apallischen Syndrom
DD	apallisches Syndrom, akinetischer Mutismus (z.B. bei Creutzfeld-Jakob-Krankheit)

Hirntumoren

Epidemiologie	Zweithäufigste maligne Tumorerkrankung bei Kindern (nach Leukämie): meist intrakraniell (45% supratentoriell, 50% infratentoriell), selten intraspinal 2% der Malignome bei Erwachsenen (meist supratentoriell)	
Klassifikation nach WHO	Grad I	Pilozytisches Astrozytom Neurinom Meningeom Hypophysenadenom / Kraniopharyngeom
	Grad II	Diffuses Astrozytom Oligodendrogliom Ependymom
	Grad III	Anaplastisches Astrozytom Anaplastisches Oligodendrogliom Anaplastisches Ependymom
	Grad IV	Glioblastom (Astrozytom Grad IV) Medulloblastom Primäres malignes Lymphom Germinom (primärer Keimzelltumor des ZNS)
Klinik	diffuse Kopfschmerzen, epileptische Anfälle, Wesensänderung, Hirndruckzeichen (Erbrechen, beidseitige Stauungspapille, Vigilanzstörung etc.)	
Diagnostik	MRI (Malignitätshinweise): Starke, inhomogene KM-Aufnahme (durch gesteigerte Vaskularisation), nekrotische Areale innerhalb des Tumors, Gefässinfiltration, unregelmässige Begrenzung, Infiltration der Liquorräume → Konsekutive Liquorzirkulationsstörung mit Hydrozephalus möglich	
Prognose	Anhand der WHO-Klassifikation und des WHO-Grades (Grad I 10-JÜR >95%, II mittleres Überleben >5 Jahre, III >2-3 Jahre, IV Monate bis Jahre)	

Medulloblastom (WHO IV)

Definition	Hochmaligner Tumor aus embryonalem, neuroektodermalem Gewebe
Epidemiologie	v.a. im Kindesalter, 20-25% der kindlichen Hirntumoren
Lokalisation	wächst vom Dach des 4. Ventrikels ins Kleinhirn
Klinik	Hirndruckzeichen, Rumpfataxie
Diagnostik	MRT (gesamter Spinalkanal): in T1 hypointens mit inhomogener KM-Anreicherung, Zystenbildung, hyperintens in T2 LP: Abtropfmetastase Histologie: Homer-Wright-Rosetten
Therapie	Resektion + kraniospinale Radiatio (bei Kindern >4 Jahre) + Erhaltungskemotherapie (Platin, Vincristin)
Prognose	10-JÜR 40-60% (unter Therapie), häufig ZNS-Metastasen, selten extraneurale Fernmetastasen

Ependymom (WHO I-III)

Definition	Tumor aus Ependymzellen der Hirnventrikel
Epidemiologie	Kinder bis junge Erwachsene
Lokalisation	2/3 im 4. Ventrikel
Klinik	Dauerkopfschmerz (Verschlusshydrozephalus)
Diagnostik	CT des gesamten Liquorraums: hyperdenser Tumor nach KM-Gabe LP: Abtropfmetastase Histologie: perivaskuläre Pseudorosetten, echte ependymale Rosetten
Therapie	Resektion, Radiatio
Prognose	Je nach WHO Grad

Kraniopharyngeom (WHO I)

Definition	Durch embryonale Entwicklungsstörung bedingter und von der Rathke-Tasche ausgehender Tumor
Epidemiologie	Zweigipflig: im Kindesalter (5-14 Jahre), im hohen Lebensalter (50-75 Jahre)
Lokalisation	intra- oder suprasellär

Klinik	Kopfschmerzen, Gesichtsfeldausfälle (bitemporale Hemianopsie), Wachstumsverzögerung (Hypophysenvorderlappeninsuffizienz), Diabetes insipidus centralis (Hypophysenhinterlappeninsuffizienz)
Diagnostik	MRI/CT: zystisch gekammert, Verkalkungen Histologie: Feste Kapsel, mehrfach zystisch gekammert
Therapie	Resektion, Hormonersatz
Prognose	Häufige Rezidive

Hirnmastasen

Epidemiologie	Altersgipfel 60. LJ
Ätiologie	Lungenkarzinom > Mammakarzinom > Malignes Melanom
Klinik	Auftreten von Beschwerden innerhalb weniger Tage (schnelles Wachstum), Kopfschmerz, Paresen
Diagnostik	Bildgebung: multiple Läsionen, kleine Läsionen mit homogener KM-Aufnahme, grosse Läsionen mit ringförmiger KM-Aufnahme und zentraler Nekrose, perifokales Ödem
Therapie	Resektion (bei solitärer Metastase), Radiatio, Dexamethason (4-8 mg täglich)
Prognose	Mittleres Überleben 3-6 Monate

Astrozytäre Tumoren

Pilozytisches Astrozytom (WHO I)

Epidemiologie	Häufigster primärer Hirntumor im Kindesalter, Altersgipfel 10. LJ
Lokalisation	v.a. infratentoriell
Klinik	Je nach Lokalisation (z.B. Kleinhirn → Erbrechen, Ataxie)
Diagnostik	MRI: T1 hypointens, T2 hyperintens Molekularer Biomarker: BRAF-Fusionsgen
Therapie	Resektion
Prognose	Heilung möglich

Diffuses Astrozytom (WHO II)

Epidemiologie	Altersgipfel 35. LJ
Lokalisation	Frontallappen, Crura cerebri (enthalten absteigende Bahnen der Grosshirnrinde zum Hirnstamm und Rückenmark)
Klinik	Allgemeine Symptome von Hirntumoren, Hirnschenkelbeteiligung möglich
Diagnostik	MRI: T1 hypointens, T2 hyperintens CT: hypodens, keine KM-Aufnahme Histologie: geringe Zelldichte Molekularer Biomarker: IDH-Mutation
Therapie	Teilresektion + adjuvante Radiochemotherapie (Temozolomid) + Glukokortikoide (bei Hirndrucksymptomen)
Prognose	Mittlere Überlebenszeit unter Therapie 11 Jahre

Anaplastisches Astrozytom (WHO III)

Epidemiologie	Altersgipfel 37. LJ
Lokalisation	Grosshirnhemisphären
Klinik	Allgemeine Symptome von Hirntumoren
Diagnostik	MRI: T1 hypointens, T2 hyperintens, perifokales Ödem, inhomogen CT: hypodens, keine bis diffuse KM-Aufnahme, perifokales Ödem, inhomogen Histologie: keine Nekrosen Molekularer Biomarker: IDH-Mutation (20% IDH-Wildtyp, d.h. ohne IDH-Mutation)
Therapie	Teilresektion + adjuvante Radiochemotherapie (Temozolomid) + Glukokortikoide (bei Hirndrucksymptomen)
Prognose	Mittlere Überlebenszeit unter Therapie 9 Jahre

Glioblastom (WHO IV)

Epidemiologie	IDH-Wildtyp (90%); Altersgipfel 62. LJ

	IDH-mutiert (10%): 45. LJ
Lokalisation	Marklager der Grosshirnhemisphären, IDH-mutierte Glioblastome v.a. im Frontallappen
Klinik	Durch schnelles Wachstum kurze Anamnese mit allgemeinen Hirntumor-Symptomen über wenige Wochen
Diagnostik	MRI: T1 gemischt, T2 hyperintens, girlandenförmiges Kontrastmittel-Enhancement, perifokales Ödem, inhomogen, Mittellinienverlagerung CT: hypo- bis isodens, periifokales Ödem, inhomogen, Mittellinienverlagerung Histologie: Nekrosen, Palisadenartige Anordnung der Tumorzellen Molekularer Biomarker: MGMT-Promotor-Hypermethylierung, selten IDH-Mutation (dann aus anderen Astrozytomen hervorgehend; bessere Prognose)
Therapie	Teilresektion + adjuvante Radiochemotherapie (Temozolomid) + Glukokortikoide (bei Hirndrucksymptomen)
Prognose	Mittlere Überlebenszeit unter Therapie 10-15 Monate, bzw. bei IDH-mutiert 2-2.5 Jahre

Hirnstammgliom (WHO I-IV)

Definition	Astrozytäre Tumoren im Bereich des Hirnstammes mit unterschiedlicher Dignität und Prognose (WHO I-IV)
Epidemiologie	3.-10. LJ, 15% aller kindlichen ZNS-Tumoren
Klinik	Erbrechen, Ataxie, Hirnnervenausfälle
Diagnostik	MRI: T2-hyperintens
Therapie	Resektion oft lokalisationsbedingt erschwert
Prognose	WHO-Grad I 20-JÜR >80%; WHO-Grad IV mediane Überlebenszeit von <1 Jahr!

Oligodendrogliom (WHO II und III)

Definition	Von den Oligodendrozyten ausgehende Tumoren, die zur Gruppe der diffusen Gliome zählen
Epidemiologie	30.-50. LJ
Lokalisation	Frontallappen
Einteilung	Oligodendrogliom WHO-Grad II; anaplastisches Oligodendrogliom WHO-Grad III
Klinik	Allgemeine Symptome von Hirntumoren
Diagnostik	CT: unterschiedliche Densitäten durch Verkalkungen, Einblutungen Histologie: Verkalkungen, „Spiegelei“-artige Tumorzellen Molekularer Biomarker: IDH-Mutation (bessere Prognose), 1p/19q-Kodeletion
Therapie	Teilresektion + Radiochemotherapie
Prognose	Mittlere Überlebenszeit unter Therapie: 10 Jahre (WHO II) bzw. 4.5 Jahre (WHO III)

Meningeom (WHO I-III)

Definition	Fast ausschliesslich gutartige Tumoren, die von den Deckzellen der Arachnoidea ausgehen
Epidemiologie	Zweithäufigster Hirntumor (nach Astrozytomen), ♀ > ♂ (3:2), Altersgipfel 50. LJ
Ätiologie	Meist ohne erkennbare Ursache, ionisierende Strahlung (Schädelbestrahlung, zahnärztliche Diagnostik), multiples Auftreten bei Neurofibromatose Typ 2
Klinik	Lange symptomlos, später allgemeine Symptome von Hirntumoren Spezielle Symptome Abhängig von Lokalisation: - Mantelkantensyndrom: Paraparese der Beine mit initialer Fussheberschwäche, unkontrollierte Blasenentleerung - Olfaktoriusrinne: Anosmie, Parosmie - Keilbeinflügel: Visusstörung durch Druck auf N. opticus, Exophthalmus - Kleinhirnbrückenwinkel: Hirnnervenausfälle V, VII, VIII - Spinal: Paresen und Sensibilitätsstörungen bis zum Querschnittssyndrom In der Schwangerschaft durch Hormoneinfluss schnelles Wachstum möglich
Diagnostik	Oft Zufallsbefund CT/MRI: scharf begrenzt, stark KM-aufnehmend 'Schneeballtumor', Ödembildung, Verkalkungen Histologie: Zwiebelschalenformation der Tumorzellen (Psammomkörper), 15 histologische Subtypen überwiegend WHO-Grad I (transitional, meningothelial, fibroblastisch, psammomatös u.a.)
Therapie	bei älteren Patienten und sehr langsamem Wachstum: watchful waiting bei jungen Patienten oder Symptomen: Resektion (Exstirpation), ggf. präoperative Embolisation, ggf. adjuvante Radiatio bei inkompletter Resektion / inoperablem Tumor; Strahlenchirurgie (Gamma-Knife)

Prognose	Häufig WHO I und entsprechend gute Prognose Rezidiv bei inkompletter Exsorption

Neurinom (WHO I)

Definition	Tumor aus Schwannzellen des peripheren Nervensystems
Ätiologie	Multipel bei Neurofibromatose Typ 2
Lokalisation	Können gesamtes peripheres NS befallen, meist intradural (und extramedullär), Hirnnerven (Akustikusneurinom), Spinalwurzeln (Sanduhrneurinom)
Klinik	radikuläre Symptome (Paresen, Sensibilitätsstörungen) infolge Kompression, an peripheren Nerven derb-knotige Veränderungen mit ausgeprägten Druck- und Berührungsschmerzen
Therapie	Resektion, ggf. Radiatio
Komplikation	Sehr seltene Entartung zu malignem peripherem Nervenscheidentumor (MPNST)

Akustikusneurinom (Vestibularisschwannom)

Definition	Tumor aus Schwannzellen des vestibulären Anteils des N. vestibulocochlearis	
Ätiologie	beidseitige Vestibularisschwannome nahezu beweisend für NF2	
Lokalisation	Innerer Gehörgang mit Ausdehnung bis in den Kleinhirnbrückenwinkel möglich	
Klinik	Frühsymptome (Druck auf N. VIII)	Progrediente einseitige Hochtonschwerhörigkeit, Tinnitus, Hörsturz, Schwindel, Gangataxie, Spontannystagmus
	Spätsymptome (Kleinhirnbrückenwinkel-Syndrom)	Sensibilitätsstörungen im Gesicht (Ausfall des N. V1/V2) Periphere Facialisparese (N. VII)
Diagnostik	HNO	Weber-Versuch: Lateralisation in das normal hörende Ohr Tonschwellenaudiometrie: Hochtonschwerhörigkeit Überschwellige Audiometrie: Negatives Recruitment Hirnstammaudiometrie: Topographische Angaben über den Läsionsort
	Neurologie	LP: Eiweiserhöhung im Liquor EEG: Verzögerte Latenz der akustisch evozierten Potentiale (AEP)
	MRI	KM-Enhancement im Meatus acusticus internus
	Histologie	Palisadenartige Anordnung der Zellkerne
Therapie	wait-and-scan falls klein und asymptomatisch Radiochirurgie (Gamma-Knife) bei Tumoren <25 mm Mikrochirurgie bei >25mm Grösse (Komplikationen: Ertaubung, Fazialisparese, langanhaltende GGW-Störungen)	
Prognose	Gut, aber Rezidivneigung bei unvollständiger Resektion bzw. bei Non-Respondern nach Radiotherapie	

Meningeosis neoplastica

Definition	Ausbreitung von Tumorzellen verschiedenen Ursprungs im Bereich der Meningen
Ätiologie	Mammakarzinom, Bronchialkarzinom, Malignes Melanom, Lymphome, Leukämien
Einteilung	Nach Art des Primärtumors in Meningeosis carcinomatosa, -lymphomatosa, -leucaemica, -sarcomatosa
Klinik	Asymptomatische Verläufe möglich Kopf- und Nackenschmerzen, Übelkeit und Erbrechen, Hirnnervenausfälle, insb. periphere Facialisparese, Doppelbilder, Hörminderung und Schluckstörungen, psychische Auffälligkeiten, polyradikuläres Syndrom (radikuläre Schmerzen, fokale Paresen und Sensibilitätsstörungen)
Diagnostik	MRI mit KM: KM-Anreicherung in den Meningen, leptomeningeale Signalanhebung in der FLAIR-Sequenz, ggf. Hydrozephalus, solide Hirnmetastase (bei 50%) LP: MRI vor LP! Nachweis neoplastischer Zellen (Diagnosesicherung), ggf. wiederholte Punktionen notwendig
Therapie	meist palliatives Therapiekonzept mit Chemotherapie (systemisch, intrathekal) und Radiatio
Prognose	Abhängig von Primärtumor (Mamma-Ca besser als Bronchial-Ca oder Malignes Melanom); 1-JÜR: 5-25%

Meningitis / Enzephalitis / Meningoenzephalitis

Epidemiologie	Virale Meningitis deutlich häufiger als bakterielle

Ätiologie	Viral	Entero- (bzw. Coxsackie-), Arbo-, Influenzaviren, HIV, Mumps, FSME, Herpesviren, CMV, VZV, EBV, HSV	
	Bakteriell	Übertragung	Tröpfcheninfektion (10% sind asymptomatische Meningokokken-Träger) Hämatogen bei passagerer Immundefizienz (Meningokokkenträger) Kontinuierlich (insb. Ohr, Augenhöhle, offenes SHT)
		Erreger (Auswahl)	Kinder <6 Wochen: Strep. agalataiae, E. coli, Listerien, Staph., Klebsiella Kinder >6 Wochen: Pneumokokken, Meningokokken, Haemophilus influenzae Erwachsene: Pneumokokken (gram+ Diplokokken), Meningokokken (gram- Diplokokken), Listerien (gram+ Stäbchen), Haemophilus Influenzae (gram- Stäbchen) Nosokomial: Staphylokokken, Pseudomonas
		Sonderformen	tuberkulöse Meningitis, Neuroborreliose (subakuter Verlauf über Wochen bis Monate)
	Pilze	Candidose, Aspergillose, Kryptokokkose	
	Parasiten	Echinokokkose, Toxoplasmose	
Klinik	Allgemein	Fieber, Kopfschmerz, Meningismus, Vigilanzminderung, Photosensitivität, Übelkeit, Erbrechen, Opisthotonus, Krampfanfälle	
	Säuglinge / Kleinkinder	Fieber, Erbrechen, Gespannte Fontanelle in 40% Trinkschwäche, Krampfanfälle, Apathie Typischer Meningismus kann fehlen	
	Neugeborene	Atemstörung, blass-graues Kolorit, Krampfanfälle, Erbrechen, Berührungsempfindlichkeit, selten Fieber, schrilles Schreien, gespannte Fontanelle, Trinkschwäche Typischer Meningismus kann fehlen	
	Meningokokken -Meningitis	In 60% petechiale oder makulopapulöse Hauteinblutungen bis hin zu ausgedehnten Purpura fulminans mit Hautnekrosen	
	Tuberkulöse Meningitis	Fokale Ausfälle durch hämatogene Streuung, Hirnnervenausfälle (basale Meningitis, N. VII, N. III), Hydrocephalus malresorptivus, ggf. HVL-Insuffizienz	
Diagnostik	KU	Meningismus, Brudzinski-Zeichen, Kernig-Zeichen, Lasègue-Zeichen, Kniekuss (bei Kindern) CAVE: Integument: Einblutungen?	
	Labor	Differentialblutbild, CRP, Elektrolyte, Glukose, BK	
	cCT	Hirnödem, ggf. petechiale Einblutungen, ggf. Hirnabszess bakterielle Meningitis: Grosshirnrinde (frontal, parietal, 'Haubenmeningitis'), basale Meningitis bei Tuberkulose	
	LP	Zellzahl, -differenzierung, Protein, Glukose, Laktat, Grampräparat, Liquorkultur Falls Antibiose vor LP: Latex-Agglutinationstest zum Antigen-Nachweis	
Therapie	Bei Bewusstseinsstörung oder fokale neurologischem Defizit	Blutkulturen → Glucocorticoide i.v. → kalkulierte Antibiose → cCT → LP	
	Keine Bewusstseinsstörung	Blutkulturen und LP → Glucocorticoide i.v. → kalkulierte Antibiose	
	Ambulant erworbene bakterielle Meningitis	Ceftriaxon i.v. + Ampicillin i.v./Gentamicin (Listerien)	
	Nosokomial erworbene Meningitis	Vancomycin + Meropenem/Ceftazidim (+ Metronidazol)	
	Unkompliziert viral	symptomatische Therapie	
	Verdacht auf Herpesviren	Aciclovir i.v.	
	Tuberkulose	Gesamttherapiedauer 12 Monate - Initial 4er-Kombination über 2 Monate: Isoniazid + Rifampicin + Pyrazinamid + Streptomycin - Anschliessend 2er-Kombination über weitere 10 Monate: Isoniazid + Rifampicin - + Steroidgabe	
Komplikationen	Allgemein: Hirnödem, Taubheit, Schwindel, Hirnabszess, Sepsis, DIC, ARDS		
	<u>Waterhouse-Friedrichsen-Syndrom</u>		
	Definition	Durch Endotoxine ausgelöste schwere DIC (schwere Blutungen, Thrombosen, Embolien) → Nekrose der NNR mit akuter Nebennierenrindeninsuffizienz (DD Jarisch-Herxheimer-Reaktion bei Syphilis); Hirnödem mit neuronaler Schädigung (Atemlähmung)	

	Risikofaktoren	Immunsuppression, Asplenie
	Ätiologie	Meist bei schweren Infektionen durch Meningokokken Seltener Pneumokokken, <i>Hämophilus influenzae</i> , Staphylokokken
	Klinik	Meningitissymptome, petechiale Haut-/Schleimhautblutungen bis zu Nekrosen Schock mit MOV, respiratorische-/kardiale Insuffizienz
	Therapie	IPS-Betreuung, analog Meningokokkenmeningitis, ultima Ratio bei Nekrosen: Amputation
	Prognose	Meist letal
Prognose	Bakteriell	Letalität unbehandelt fast 100% Unter Therapie abhängig von Allgemeinzustand, Immunkompetenz und Alter des Patienten sowie ursächlichem Erreger - Pneumokokken- und Listerien-Meningitis: 15-20% bzw. 20-30% - Meningokokken-Meningitis: 3-10% Neurologische Residuen: 10-40% der Meningitisfälle → Hörstörungen treten insb. nach Pneumokokken-Meningitis auf
	Viral	Bei unkompliziertem Verlauf meist spontane Abheilung
Prävention		Meningokokkenimpfung: bei Asplenie, Immunsuppression, erhöhtem Expositionsrisiko (Laborpersonal) HiB- und Pneumokokken-Impfung: Grundimmunisierung mit 2, 4 und 12 Monaten FSME-Impfung (für Risikogruppen): 3 Grundimmunisierungen mit anschließender Auffrischung alle 5-10 Jahre Postexpositionsprophylaxe nach Kontakt mit Patienten mit Meningokokkenmeningitis 7 Tage vor bis 24h nach Beginn der antibiotischen Therapie: Rifampicin (1. Wahl, 2 Tage), Ceftriaxon (Einmalgabe, immer bei Schwangeren)

Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME)

Ätiologie	FSME-Virus durch Zeckenstich übertragen, Saisonalität: April - November
Klinik	Inkubationszeit: 7-14(-28) Tage Bis zu 90% asymptomatischer Verlauf Bei etwa 10% biphasischer Verlauf: 1. Grippeähnliche Symptome 2. (Nach fieberfreiem Intervall) Temperaturanstieg und Zeichen einer isolierten Meningitis, Meningoenzephalitis oder Meningoenzephalomyelitis
Diagnostik	1. Krankheitsphase: Direkter Erregernachweis im Blut mittels PCR 2. Krankheitsphase: FSME-Virus-spezifischer Antikörper-Nachweis (IgM und IgG) in Serum oder Liquor oder Antikörperanstieg zwischen 2 Proben (im Abstand von 2-4 Wochen) mittels ELISA oder Immunfluoreszenz
Therapie	Symptomatisch: Analgesie und Antipyrese mit Ibuprofen oder Paracetamol
Prognose	Isolierte Meningitis: Meist folgenlose Ausheilung Meningoenzephalitis: Ca. 20% Defektheilung Meningoenzephalomyelitis: Ca. 30% Mortalität
Prävention	Schutz vor Zeckenstichen: lange Kleidung, Insektenspray FSME-Impfung mit Totimpfstoff (3 Dosen Grundimmunisierung, dann Auffrischimpfungen alle 5-10 Jahre)

Herpes-Simplex-Enzephalitis

Ätiologie	HSV Typ 1 >> HSV Typ 2 (v.a. bei Säuglingen), Übertragung durch asymptomatische Träger (Speichel, Genitalsekret, sub partu)
Pathogenese	Primärinfektion oder Reaktivierung im Ganglion trigeminale, nekrotisierende-hämorrhagische Entzündung des Temporallappens, spezifische Immunreaktion führt zu Apoptose von infizierten Zellen
Klinik	Prodromi: hohes Fieber, Kopfschmerzen, Abgeschlagenheit Einige Tage später Herdsymptomatik: - Quantitative (bis hin zum Koma) und qualitative (Wesensveränderung) Bewusstseinsstörung - Epileptische Anfälle - Fokale Defizite (Wernicke-Aphasie, Paresen, Blickfeldeinschränkung) - Meningismus möglich
Diagnostik	MRI bilaterale, asymmetrische, frontotemporale, in T2 hyperintense Läsionen, ödematös geschwollenes Parenchym CT initial oft unauffällig, später hypodense Läsionen an o.g. Prädispositionsstellen

LP	lymphozytäre Pleozytose, (leicht) erhöhtes Gesamtprotein, erhöhter Liquor-Serum-Albumin-Quotient, Laktat und Glukose normal, Erregernachweis mittels PCR (HSV-DNA, HSV-AK erst nach 7 Tagen)
EEG	frontotemporaler Herdbefund, generalisierte EEG-Rhythmusverlangsamung
Histologie	Cowdry-Bodies (eosinophile Kerneinschlüsse), nekrotisierend-hämorrhagische Entzündung
Therapie	Sofortige Therapie mit Aciclovir i.v. für 14 Tage (CAVE: nephrotoxisch), bei Resistenz: Foscarnet i.v. über 21 Tage Intensivmedizinische Überwachung, antikonvulsive Therapie, Fiebersenkung, Hirndrucktherapie mit Mannitol
Prognose	Unbehandelt in 80% letal, behandelt in 10-20% letal In 50% bleibende Schädigung mit kognitiven Defiziten und Verhaltensauffälligkeiten

Merke! Beginn der antiviralen Therapie mit Aciclovir bei klinischem Verdacht und nicht erst bei vorliegenden Befunden!
Frontotemporaler Befall bei Meningoenzephalitis-Verdacht sollte immer an eine Herpesenzephalitis denken lassen!

Hirnabszess

Ätiologie	Per continuitatem: Sinusitis, Otitis, Mastoiditis, odontogen Hämatogen: infektiöse Endokarditis, Sepsis Traumatisch / neurochirurgisch Erreger: Streptokokken > Enterokokken (Proteus, Klebsiella) > Bacteroides-Spezies > Staphylokokken; selten Pilze, Protozoen und Würmer
Pathogenese	Abkapslung einer lokal begrenzten Entzündung des Hirnparenchyms (Herdenzephalitis)
Klinik	Kopfschmerzen, Fieber, Übelkeit, Erbrechen, fokale-neurologische Defizite, Zeichen des erhöhten Hirndrucks
Diagnostik	MRI mit KM: - hypointens in T1 mit ringförmiger KM-Aufnahme, perifokales Ödem - in T2 zentral hyperintens, Kapsel hypointens, perifokales Ödem hyperintens - DWI: zentral hyperintens (DD: Glioblastom, Metastase, Strahlennekrose, intrakranielle Blutung → zentral hypointens in DWI) CT mit KM: zentral hypodense Läsion mit ringförmiger Kontrastmittelanreicherung (Abszesskapsel) Blutkulturen, Kultur/PCR von Abszessinhalte Fokussuche: Ohren, Mund-/Rachenraum, Echokardiographie, Abdomensonographie, Röntgen Thorax
Therapie	Operativ: zur Erregerdiagnostik, Abszessdrainage (Bohrlochtrepation), Kraniotomie mit Abszessexision Antibiotische Kombinationstherapie: Ceftriaxon + Vancomycin + Metronidazol für 4-8 Wochen
Prognose	Letalität 10-15%, 1/3 mit residuellen Beschwerden

Creutzfeldt-Jakob-Krankheit

Epidemiologie	Manifestation um das 60. LJ, Infektion bereits Jahrzehnte vorher möglich
Ätiologie	in 90% sporadisch, familiär (10%), infektiös (nach Transplantation)
Pathogenese	infektiöse Prionen PrP ^{Sc} : fehlgefaltete Proteine → Konformationsänderung des zellulären Prionoproteins PrP ^C zu PrP ^{Sc} → intrazerebrale Kondensationszentrum → Plaquebildung → Neuronenuntergang bis zur spongiformen Enzephalopathie
Klinik	rasch progrediente Demenz, Schlafstörungen, Appetitlosigkeit, psychopathologische Auffälligkeiten, auslösbare Myoklonien, zerebelläre, visuelle, pyramidale/extrapramidale Störungen; später akinetischer Mutismus
Diagnostik	Diagnosekriterien nach WHO: 1. progrediente Demenz 2. min. 2 weitere Symptome (<i>siehe Klinik</i>) 3. triphasische Sharp-wave-Komplexe im EEG u/o Protein 14-3-3 im Liquor 4. Ausschluss anderer Demenzformen LP: Tau-Protein, Protein S100, NSE Diagnosesicherung nur post mortem (spongiforme Enzephalopathie) möglich
Therapie	Keine kurative Therapie möglich
Prognose	Nach Manifestation rasch letal
DD	Andere Prionen-Erkrankungen - Gerstmann-Sträussler-Krankheit (v.a. Kleinhirn-Plaques, selten Demenz) - Bovine spongiforme Enzephalopathie - Kuru-Krankheit (Verbreitung durch Kannibalismus in Papua-Neuguinea bis 1954) - Fatale familiäre Insomnie - Scrapie (bei Schafen)

Morbus Gaucher

Definition	Häufigste lysosomale Lipidspeicherkrankheit
Pathogenese	Verringerte Aktivität der Glucocerebrosidase führt zur Anreicherung von Glycosylceramid in Zellen des retikuloendothelialen Systems
Klinik	Vergrößerung von Leber und Milz, Störungen des Skelettsystems, hämatologische Veränderungen, selten Neurodegeneration, Krampfanfälle und Lungenbefall, bei Säuglingen Fütterstörungen
Diagnostik	Bestimmung der Aktivität der Glucocerebrosidase in Leukozyten oder Haut-Fibroblasten

Morbus Fabry

Epidemiologie	Manifestationsalter je nach Aktivität der α -Galaktosidase A im Kindes- bis Jugendalter (Aktivität <1%) oder in der 6. bis 8. Lebensdekade (Aktivität >1%)
Ätiologie	seltene X-chromosomal-rezessiv vererbte lysosomale Speicherkrankheit; hauptsächlich Jungen betroffen
Pathogenese	Mangel an α -Galaktosidase A $\rightarrow$ Akkumulation des Stoffwechselzwischenproduktes Globotriaosylceramid, das in Lysosomen nicht weiter abgebaut werden kann $\rightarrow$ Ansammlung im Endothel von Gefäßen, im Epithel von Organen und in Zellen der glatten Muskulatur $\rightarrow$ Erkrankung vieler Organsysteme
Klinik	Frühsymptome Periodisch auftretende akrodistale Parästhesien in Form von brennenden Schmerzen („Fabry-Krisen“), An- oder Hypohidrose, unspezifische GIT Beschwerden, Angiokeratome, Hornhauttrübung, Katarakt Spätsymptome Kardiomyopathie, Zerebrovaskuläre Läsionen (TIA und Schlaganfall), Fabry-Nephropathie
Therapie	Enzyersatztherapie mit α -Galaktosidase A

Ischämischer Schlaganfall

Epidemiologie	250 Schlaganfälle/100'000 Einwohner/Jahr; ischämische Schlaganfälle machen 80-85% aller Schlaganfälle aus (Hämorrhagisch: Intrazerebrale Blutung (10-15%), Subarachnoidalblutung (5%))
Ätiologie	Kardial: Thromboembolie (bei VHF), paradoxe Embolie (PFO, ASD), septische Embolien (infektiöse Endokarditis) Arteriosklerose: Makro- (inkl. arterioarterielle Embolien aus der A. carotis interna) und Mikroangiopathie Dissektion von Karotis, A. vertebralis, seltener intrazerebralen Arterien Weitere: zerebrale Vaskulitis, Fett- und Luftembolien
Risikofaktoren	Art. Hypertonie, VHF, DM, Adipositas, Bewegungsmangel, Alkoholabusus, Rauchen, Hyperlipidämie, Polyglobulie Nicht-beeinflussbare Rf: Alter, ♂, Genetik
Verlaufsformen	Asymptomatisch TIA Minor Stroke: Gering ausgeprägte Symptomatik (NIHSS <4 und ohne behindernde neurologische Defizite) Progressive Stroke: neurologische Defizite nehmen im Verlauf weiter zu (innerhalb von Stunden)
Infarkttypen	Territorialinfarkt Grosser, keilförmiger Defekt in Stromgebiet einer Arterie, embolisch oder arteriosklerotisch - Mediainfarkte - Anteriorinfarkte - Posteriorinfarkte
	Lakunärer Infarkt Meist klein, ggf. multipel, subkortikal in Stammganglien, Thalamus und Hirnstamm, meist durch Mikroangiopathie
	Hämodynamisch-bedingter Infarkt Durch BD-Abfall oder vermindertes HMV bedingte Minderperfusion in vorgeschädigtem (zB. Arteriosklerose) Kapillargebiet - Endstrominfarkt: Ischämie der 'letzten Wiese' - Grenzzoneninfarkt: Infarkt an der Grenze zweier Versorgungsgebiete, häufig fronto-parietal oder parieto-okzipital
	Elektive Parenchymnekrose Selektiver Untergang einzelner Neurone bei erhaltenen Gliazellen und Blutgefäßen durch passagere Hypoxie oder Ischämie mit Reperfusion
Leitsymptom	Akutes fokal-neurologisches Defizit: - Plötzlicher Beginn (innerhalb von Sekunden) - Neurologische Defizite, die sich einem bestimmten arteriellen Versorgungsgebiet zuordnen lassen - Klassisch: Hemiparese, Hemihypästhesie, Sprach- und Sehstörungen (z.B. verwaschene Artikulation, Wortfindungsstörungen oder plötzlich aufgetretene Hemianopsie) - Unspezifische Symptome: Bewusstseinseintrübung, Schwindel, einseitig gesteigerte Muskeleigenreflexe

Klinik	A. cerebri media	häufigste Lokalisation Kontralaterale brachiofaziale sensomotorische Hemisymptomatik: zentrale Facialisparese, Blickdeviation zum Herd, Hemineglect, Aphasie (Broca- und Wernickeareal), Apraxie, Wernicke-Mann-Gangbild (Zirkumduktion des spastisch-gestreckten Bein, normale Schrittlänge, angewinkelter Arm; Läsion der Capsula interna und der Basalganglien)
	A. cerebri anterior	Kontralaterale, beinbetonte Hemisymptomatik, Apraxie
	A. cerebri posterior	Kontralaterale homonyme Hemianopsie, kontralaterale Hemidysästhesie (Hypästhesie oder Hyperpathie = Hypersensitivität der Haut bis Allodynie), Hemineglect
	A. vertebralis	Kleinhirnsyndrom (Ataxie, Dysmetrie/Intentionstremor, Dysdiadochokinese, Dysarthrie, Nystagmus), ggf. Wallenberg-Syndrom (<i>siehe Hirnstammsyndrome</i>)
	A. inferior posterior cerebelli (PICA)	Kleinhirnsyndrom (Ataxie, Dysmetrie/Intentionstremor, Dysdiadochokinese, Dysarthrie, Nystagmus), ggf. Wallenberg-Syndrom
	A. basilaris	Vigilanzminderung, Zeichen einer Hirnschädigung, schwere motorische Störung Häufige Prodromi: Nausea, Schwindel, Kopf-/Nackenschmerzen Distaler Verschluss: - Okulomotorik- und Pupillenstörungen - Akute Bewusstseinsstörung bis zum Koma, ggf. auch delirante Symptomatik und Gedächtnisstörungen - Kortikale Blindheit Mittlerer Verschluss: - Tetraplegie/-parese - Locked-in-Syndrom möglich - Bewusstsein i.d.R. nicht beeinträchtigt Proximaler Verschluss: - Dysarthrie, Dysphagie (Ausfall kaudaler Hirnnerven (IX-XII)) - Ataxie - Hemi- und Tetraplegie/-parese, Atemlähmung - Koma
	A. inferior anterior cerebelli (AICA)	Ataxie, Dysarthrie, Schwindel, Übelkeit, Nystagmus Hirnnervenausfall VII (kontralaterale faziale Parese) und VIII (vestibulokochleäre Störung)
Diagnostik	Neurologische Untersuchung	Abschätzung des Infarktausmasses anhand NIHSS-Score (Vigilanz, Orientierung, Befolgung von Aufforderungen, Blickparese, Gesichtsfeld, faziale Parese, Sensibilität, Sprache, Neglect, Arm- und Beinmotorik) mRS (modified Rankin Scale): grobe Einschätzung des Behinderungsgrades nach Schlaganfall
	cCT	wichtigste Untersuchung bei V.a. Schlaganfall! Ausschluss einer Hirnblutung: hyperdense Darstellung von frischem Blut Ischämische Frühzeichen nach frühestens 2h: verstrichene Sulci, Verlust der Mark-Rinden-Grenze, hyperdense Mediaezeichen (bei Mediainfarkt), Hypodensität nach 12-24 Stunden
	cMRT	frühere Infarktarealdarstellung, obligat durchzuführen bei Hirnstamminfarkt Infarktareal in T1 hypointens, in T2 hyperintens Perfusions-Diffusions-Mismatch («Penumbra Imaging»): - Perfusion: Areal mit eingeschränkter Durchblutung (irreversibel und reversibel geschädigtes Hirnareal) - Diffusion: Areal mit irreversibel geschädigtem Areal - Diskrepanz (= Mismatch) entspricht Penumbra (reversibel geschädigtes Hirnareal), Marker dafür, ob sich Lysetherapie/Thrombektomie lohnt
Therapie	Ziel	Wiederherstellung der Perfusion beim ischämischen Schlaganfall zur Rettung der Penumbra
	Allgemein	Sauerstoffgabe, kontinuierliches Monitoring der Vitalparameter Perfusionsdruck erhalten: nur Blutdrucksenkung, falls BD >220/120 mmHg; BD-Steigerung bei Hypotonie; falls Lysetherapie: Senkung wenn systolischer BD >185 mmHg Anstreben von Normoglykämie, Normothermie <37.5°C, ggf. Hypothermie bei supratentoriellen Schlaganfall ohne Möglichkeit der chirurgischen Entlastung, Elektrolytstörungen ausgleichen
	Rekanalisation	Thrombolyse: Alteplase (rt-PA), innerhalb der ersten 4.5 Stunden nach Symptombeginn KI: intrazerebrale Blutung, Thrombozytopenie, INR > 1.7, Quick <50%, Schwangerschaft, allgemein erhöhtes Blutungsrisiko, art. Hypertonie >185/100mmHg, bakterielle Endokarditis Mechanische Thrombektomie: bei akutem Verschluss der grossen Hirnarterien: A. carotis interna, A. cerebri media bis 6 Stunden nach Symptombeginn; A. basilaris ohne zeitliche Begrenzung

	Prozedere: Gefäß-Darstellung mittels CT-/MR-Angio, Darstellung des Perfusions-Diffusions-Mismatches, innerhalb der ersten 4.5h zusätzliche Gabe von rt-PA, mechanische Thrombektomie mittels Stent Retriever
Weiteres	Dysphagie-Screening vor erster oraler Kost, Frühmobilisierung zur Vermeidung von TVT
Früh-Reha	Physio- und Ergotherapie, Logopädie, Rehabilitation nach Bobath-Konzept

2° Prävention	Ohne VHF: frühe (<48h) Rezidivprophylaxe mit Thrombozytenaggregationshemmer (ASS, Clopidogrel) Mit VHF: therapeutische Antikoagulation mit DOAK oder Cumarinen Optimale Einstellung aller Grundkrankheiten (Statine, BD-Einstellung etc.) bzw. Beseitigung der veränderbaren Risikofaktoren

Merke! Jedes plötzlich aufgetretene neurologische Defizit deutet auf einen Schlaganfall hin und muss als Notfall behandelt werden!

Transitorische ischämische Attacke (TIA)

Definition	Vorübergehende und wieder vollständig regrediente Episode neurologischer Dysfunktion infolge einer fokalen Ischämie des ZNS ohne Anhalt für zugrundeliegenden Infarkt (ohne Läsion im MRI)
Ätiologie	Vermutlich Mikroembolien aus A. carotis interna, A. vertebralis oder Herz
Klinik	Vielfältige Symptomatik: Amaurosis fugax, motorische oder sensible Ausfälle ohne Bewusstseinsverlust
Therapie	Antithrombose (ASS 100mg täglich), antihypertensive Therapie, Statin
Prognose	erhöhtes Risiko für Schlaganfall

Intrazerebrale Blutung (hämorrhagischer Schlaganfall)

Epidemiologie	15% der Schlaganfälle, ♂ > ♀ (3:2)
Ätiologie	Spontane ICB: idiopathisch Sekundäre ICB: - Art. Hypertonie (ca. 35%, v.a. zw. 40. und 70. LJ): Mikroangiopathie führt zu lokalen Nekrosen und Mikroaneurysmen, die Gefäßwände schwächen, rupturanfällig typischerweise «Loco typico»: Basalganglien, Thalamus, infratentoriell (Kleinhirn, Pons) - Zerebrale Amyloidangiopathie (20%, v.a. >70-jährige): Einlagerung von β-Amyloid in der Gefäßwand - Hämorrhagische Diathese unter Antikoagulation / Thrombozytenaggregationshemmung (15%), bei fortgeschrittener Leberzirrhose (→ Gerinnungsstörung: 5%) - Gefäßfehlbildungen (5%, v.a. <40-jährige): Kavernome, AV-Malformationen,urale Fisteln - Sonstige: Tumoren, nach Ischämie, Intoxikation (Kokain, Amphetamin), Vaskulitis Nicht-spontane ICB: traumatisch i.R. eines schweren SHT
Klinik	Plötzliches Auftreten Je nach Lokalisation der Blutung: z.B. Vigilanzminderung bis zu Koma, Kopfschmerz, epileptische Anfälle, Paresen (kontralaterale Hemiparese bei Basalganglien- oder Thalamusblutung, Tetraparese bei medianer Ponsblutung), Blickdeviation zur Läsion (Basalganglienblutung), Aphasie, Ataxie, Schwindel, Spontannystagmus, Dysarthrie Klinische Unterscheidung zu ischämischem Hirninfarkt nicht möglich!
Diagnostik	cCT: hyperdense Raumforderung mit perifokalem Ödem, ggf. Mittellinienverlagerung, Ventrikeleinbruch cMRT: bei Mikrohämmorrhagien <10mm und chronischen Blutungen dem CT überlegen; weitere Befunde: Amyloidangiopathie (kortikale und subkortikale Mikroblutungen), Kavernom (KM-Aufnahme), AV-Malformation, Hirnmetastase, zerebrale Sinusvenenthrombose DSA: Aneurysmablutung, AV-Malformation
Therapie	Allgemein: intensivmedizinische Überwachung, Intubation, Analgosedierung Blutdrucksenkung: Zielwert <140 mmHg systolisch Absetzen der Antikoagulation/Tc-aggregationshemmer, Antagonisierung mit - Vitamin K-Antagonisten, erhöhter INR: Vitamin K, Gerinnungsfaktoren (II, VII, IX, X, Protein C und S) - Heparin: Protaminsulfat - Dabigatran (direkter Fibrinolyseinhibitor): Idarucizumab Hirndrucksenkung bei ICP >20mmHg: Oberkörperhochlagerung, Analgosedierung, Mannitol, Liquordrainage, Hyperventilation, Hypothermie Neurochirurgische Hämatomausräumung: bei Lobär- und Kleinhirnblutung
Prognose	30 Tage-Letalität 40%, 1-Jahres-Letalität 50%
Komplikationen	Ventrikeltamponade (bei bis zu 50%) mit Hydrocephalus occlusus oder Hydrocephalus malresorptivus (Arachnoiditis), epileptischer Anfall (10%), kardiale Komplikationen

Cave! Eine sichere klinische und anamnestische Unterscheidung zw. intrazerebraler Blutung und ischämischem Schlaganfall ist nicht möglich und muss immer mittels cCT differenziert werden!

Hirnstammsyndrome

Definition	Symptomkonstellationen, die nach Hirnstamminfarkten auftreten können (Wallenberg-Syndrom als häufigstes)
Ätiologie	Einseitige, i.d.R. lakunäre Infarkte im Hirnstamm
Anatomie	Enge Nachbarschaft von u.a. Hirnnervenkernen, langen motorischen und sensiblen Nervenbahnen und wichtigen vegetativen Zentren
Klinik	Hemiplegia-alternans-Syndrom: ipsilaterale Hirnnervenausfälle + kontralaterale sensible u/o motorische Halbseitensymptomatik

Wallenberg-Syndrom

Pathogenese	Verschluss im Bereich der A. cerebelli inferior posterior oder A. vertebralis mit dorsolateraler Infarzierung der Medulla oblongata mit Hirnnervenausfällen (Nn. V, VIII, IX, X) und Kleinhirnininfarkt
Klinik	Allgemein: Schwindel, Nystagmus, Übelkeit, Erbrechen, Dysarthrie, Dysphonie Ipsilateral: Kleinhirn (Hemiataxie), Hirnnerven (Gaumensegelparese, Heiserkeit, Sensibilitätsstörungen des Gesichtes), Sympathikus (Horner-Syndrom mit Hemianhidrose) Kontralateral: dissoziierte Sensibilitätsstörungen unterhalb des Kopfes

Zerebrale Sinus- / Venenthrombose

Definition	Thrombose von Sinus und / oder Hirnvenen (Kombination = Sinusvenenthrombose) Sinus = Duraduplikatur mit Endothel Venen = dreischichtigem Wandaufbau aus Intima, Media und Adventitia
Epidemiologie	♀ > ♂ (3:1), v.a. zwischen 20-40 Jahren aber in jedem Alter möglich ca. 10% septische Sinusvenenthrombosen
Ätiologie	Hormonelle Faktoren (50%): orale Kontrazeption, Schwangerschaft, Wochenbett, postmenopausaler Hormonersatz Hereditäre Thrombophilien: APC-Resistenz, Protein C-/S-Mangel Erworbene Thrombophilien: Antiphospholipidsyndrom Hyperkoagulabilität: Polyzythämia vera, Sichelzellanämie Malignome Vaskulitiden Septische Thrombose (10%): otogen (zB. nach Otitis media, Mastoiditis) → Sinus transversus, Sinus sigmoideus; rhinogen (zB. nach Sinusitis); Infektionen im Gesichtsbereich → i.d.R. Sinus cavernosus
Klinik	Akute bis chronische, meist tägliche Kopfschmerzen, epileptische Anfälle, Paresen, Bewusstseinsstörung, Sehstörungen, Stauungspapille, Aphasie, Übelkeit, Erbrechen, ggf. Meningismus, Chemosis, Exophthalmus
Diagnostik	CT- oder MRI-Angiographie: KM-Aussparung in Vene oder Sinus («Empty-Delta-Sign») Labor: D-Dimere↑, bei septischer Thrombose: ggf. CRP↑, Leukozyten↑
Therapie	Antikoagulation - initiale Heparinisierung: UFH (Ziel-PTT 1.5-2-fache Verlängerung des Ausgangswertes), LMWH - nach klinischer Stabilisierung orale Antikoagulation: Vitamin-K-Antagonisten für 3-12 Monate Bei septischer Sinusvenenthrombose zusätzlich kalkulierte Antibiotikatherapie, Sanierung des Entzündungsherd
Prognose	Letalität bis 10%, Residuen 10-15% der Überlebenden
DD	Ischämischer oder hämorrhagischer Schlaganfall, SAB, idiopathische intrakranielle Hypertension, Herpes-simplex-Enzephalitis, intrakranielle Raumforderung

Karotis- / Vertebralisdissektion

Epidemiologie	Altersgipfel 20 bis 40 Jahre, Karotisdissektion > Vertebralisdissektion (4:1)
Ätiologie	posttraumatisch (Unfall, chiropraktische Eingriffe), spontan (Ehlers-Danlos, Marfan, fibromuskuläre Dysplasie)
Pathogenese	Spaltbildung der Arterienwand zw. Tunica media und intima mit neu entstehendem falschem Lumen
Klinik	Karotisdissektion: ipsilateraler temporaler Kopfschmerz, Horner-Syndrom, pulssynchroner Tinnitus, Hirnnervenseparese (v.a. N. VI - XII), Visusverlust, ggf. Symptome eines Mediainfarkts (kontralaterale Hemisymptomatik) Vertebralisdissektion: okzipitale Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit/Erbrechen, Ataxie, Horner-Syndrom, ggf. Wallenberg-Syndrom

Diagnostik	Farbduplexsonographie (schneller verfügbar, günstig), MRT-Angiographie (1. Wahl)
Therapie	therapeutische Heparinisierung für 4 Wochen, danach orale Antikoagulation für 6 Monate oder Thrombozytenaggregationshemmer für 1 Jahr Selten indiziert: Stent oder chirurgischer Eingriff

Sinus-Cavernosus-Fistel

Definition	Verletzung der A. carotis interna im Sinus cavernosus mit Bildung eines arteriovenösen Shunts zw. Arterie und venösem Sinus
Pathogenese	Kompression der durch den Sinus ziehenden Hirnnerven III, IV, VI, Abflussbehinderung der V. ophthalmica sup.
Klinik	einseitige frontale Kopfschmerzen, Bulbusmotilitätsstörungen und Doppelbilder durch Hirnnervenausfälle (N. III, IV, VI), pulssynchroner Tinnitus, pulsierender Exophthalmus (Abflussstörung der V. ophthalmica superior), Chemosis (konjunktivale ödematöse Schwellung), massive konjunktivale Injektion, erhöhter intraokulärer Druck
Diagnostik	Angiographische Darstellung der Fistel, CT/MRI mit Darstellung der gestauten V. ophthalmica superior
Therapie	Kathetergesteuerter Verschluss der Fistel mittels Coiling oder Ballon

Fibromuskuläre Dysplasie

Epidemiologie	betrifft v.a. Frauen im Alter zw. 20-50 Jahren
Pathogenese	segmentale Hyperplasie der Gefäßwand durch Proliferation von Binde- und Muskelgewebe in der Media, betrifft vor allem A. carotis interna und A. renalis
Klinik	Ischämien mit Kopfschmerzen bis Schlaganfall, bzw. renaler Hypertonie (kompensatorische RAAS-Aktivierung)
Diagnostik	DSA (perlschnurartige Stenosen), Biopsie
Therapie	Thrombozytenaggregationshemmer, Blutdruckeinstellung, Ballondilatation ± Stent oder Gefässersatz

Migräne

Epidemiologie	♀ > ♂ (3:1), Erstmanifestation meist zw. 15.-25. LJ
Ätiologie	Familiäre Disposition, Assoziation mit persistierendem Foramen ovale
Klinik	Prodromi (bei ca. 1/3) Stimmungsveränderung Heißhunger oder Appetitlosigkeit Schwierigkeiten beim Schreiben und Lesen Vermehrtes Gähnen Polyurie, Polydipsie
	Kopfschmerzen 60% Einseitig (kann während des Anfalls Seite wechseln), ins. frontotemporal, retroorbital Dauer zw. 4-72 Stunden Verlauf: Langsam zunehmender Schmerz Charakter: pulsierend, bohrend, hämmernd
	Begleitsymptome Phonophobie, Photophobie, Appetitlosigkeit, Übelkeit / Erbrechen, leichtes Augentränen, Geruchsüberempfindlichkeit, Verstärkung durch körperliche Tätigkeiten
	Migräne mit Aura (bei ca. 10-30%) Anfallsweise auftretende, reversible fokale neurologische Symptome von <60 min Dauer Kortikale Symptomatik: Flimmerskotom von parazentral nach peripher wandernd, Photopsien (Lichtblitze), grelle Farbwahrnehmungen, Sensibilitätsstörungen, Parästhesien, Aphasie Hirnstamm- bzw. Kleinhirnsymptomatik: Paresen, Schwindel → Migränetypische Kopfschmerzen sind dabei nicht obligat!
Sonderformen	Aura ohne Kopfschmerz Migräne mit Hirnstammaura (bds. Gesichtsfeldausfälle, Dysarthrie, Ataxie, Tinnitus, Schwindel, Hörminderung) Ophthalmoplegische Migräne: v.a. bei Kindern, Kopfschmerzen + Hirnnervenausfälle (N. III, IV, VI → Doppelbilder) Vestibuläre Migräne: häufigste Ursache für rezidivierende Schwindelattacken im mittleren Lebensalter, mit Kopfschmerzen, Drehschwindel und Nystagmus
Diagnostik	Mind. 5 anamnestische Attacken und folgende Kriterien erfüllend: - Dauer ca. 4-72h - Mind. 2 der folgenden Kriterien: meist einseitig, pulsierend, mittlere bis starke Intensität, Verstärkung durch körperliche Aktivität - Mind. 1 der folgenden Kriterien: Übelkeit/Erbrechen, Photophobie und Phonophobie KU, insb. Neurostatus & detaillierter Hirnnervenstatus zum Ausschluss anderer Ursachen

	- trigeminale Austrittspunkte: DD Trigeminusneuralgie - Bulbusdruck- und bewegungsschmerz: DD akutes Glaukom - HWS-Beweglichkeit, Druckschmerz der parikranielle Muskulatur: DD Spannungs- / zervikogener Kopfschmerz - Kiefergelenksschmerzen: DD Myoarthropathie - Palpation A. temporalis: DD Riesenzellarteriitis - Blutdruck: DD hypertensive Krise
	Zusatzdiagnostik (nur bei untypischem Kopfschmerz): MRI, visuell evozierte Potenziale
Therapie	Allgemein: Reizabschirmung, Bettruhe Analgesie: - leichte Attacke: NSAR (ASS, Ibuprofen, Diclofenac-Kalium, Paracetamol) - schwere Attacke: Triptane oral, nasal, rektal, s.c. - WM: 5-HT₁-Rezeptor-Agonist, Vasokonstriktion, Hemmung aseptischer, perivaskulärer Entzündung - NW: passagerer Hypertonus, koronare Ischämie, Parästhesien, Schwindel, Müdigkeit, Medikamenten-induzierter Kopfschmerz - KI: Schwangerschaft, Stillzeit, KHK, pAVK, art. Hypertonie, schwere Leberinsuffizienz St.n. MI, ischämischem Schlaganfall/TIA, - Antiemetikum bei allen Attacken: Metoclopramid p.o., Domperidon p.o. - Mehrfache Rezidive oder lange Anfälle: Ergotamintartrat - In Ausnahmefällen Opiate (aber verstärkte Übelkeit): Tramadol
Prävention	Bewegung (v.a. Ausdauersport), Muskelrelaxation, Biofeedback-Training, Akupunktur, Vermeidung von Stress Medikamentös: - Ind: Status migraenosus (>72h), ≥3 Attacken/Monat, Z.n. migränösem Hirninfarkt - Betablocker (Propranolol), Topiramat (Antikonvulsivum), Flunarizin (Calciumkanalblocker), CGRP-Antikörper (bei ≥4 Migräneanfällen/Monat, Erenumab)
Komplikationen	Chronische Migräne (≥15d / Monat über 3 Monate), Status migraenosus (Migräneattacke >72h; T: einmalige Gabe von Prednison oder Dexamethason), migränöser Infarkt, epileptischer Anfall getriggert durch die Migräne
DD	Spannungskopfschmerz, Cluster-Kopfschmerz, Paroxysmale Hemikranie, Medikamenten-induzierter Kopfschmerz

Spannungskopfschmerz

Epidemiologie	Häufigste Kopfschmerzerkrankung, etwas häufiger Frauen, Prävalenz: episodisch 40-90%, chronisch 3%
Ätiologie	Multifaktoriell: Stress, Depression, Angststörung
Einteilung	Episodisch: >10 Episoden an <15 Tagen / Monat über 3 Monate Chronisch: Kopfschmerzen an >15 Tagen / Monat über 3 Monate (entsteht meist aus episodischer Form)
Klinik	Bifrontale, okzipital / holozepahle, leichte bis mässige Kopfschmerzen; dumpf, drückend Keine Verstärkung durch körperliche Tätigkeit, keine vegetativen Symptome, selten Phono-/Photophobie bzw. Übelkeit
Diagnostik	Unauffälliger Neurostatus, Diagnosekriterien nach ICHD-3 (International Classification of Headache Disorders)
Therapie	Allgemein: Entspannung, Massagen, Verhaltenstherapie, leichtes Ausdauertraining Medikamentös: - Episodisch: ASS, Ibuprofen, Paracetamol, Pfefferminzöl auf Stirn und Schläfe - Chronisch: Prophylaxe mit Amitriptylin (TCA)
Komplikationen	Bei zu häufiger Analgetikaeinnahme: Medikamenteninduzierter Kopfschmerz (Teufelskreis!)

Cluster-Kopfschmerz

Epidemiologie	♂ > ♀ (3:1), v.a. zw. 20 bis 40 Jahren betroffen
Ätiologie	Primär: ungeklärt, Trigger: Alkohol, Nitroglycerin, Höhengraufenthalt, Histamin Sekundär: Tumor, Gefässfehlbildung
Einteilung	Episodische Clusterkopfschmerzen (75%): asymptomatisches Intervall >1 Monat Chronische Clusterkopfschmerzen (25%): asymptomatisches Intervall fehlend oder <1 Monat
Klinik	Stärkste, bohrend-stechende, streng einseitige Kopfschmerzen im Bereich des Auges, mit ipsilateraler autonomer Symptomatik (Tränenfluss, konjunktivale Injektion, Miosis, Ptosis, Rhinorrhoe, Schwitzen, Rötung) Oft nachts aus dem Schlaf heraus ('pacing around'), ca. 15-180 min lange Attacken; periodische Häufung der Attacken während 1-2 Monaten mit anschliessend episodischen Intervallen
Diagnostik	Klinisch, mit unauffälligem Neurostatus zwischen den Attacken; Diagnosekriterien nach ICHD-3 (obsolet: Nitroglycerin Provokationstest: 1mg sublingual provoziert bei ca. 80% eine Attacke)

	Ggf. cCT/MRI zum Ausschluss sekundärer Cluster-Kopfschmerzen
Therapie	Meiden von Triggern Akuttherapie: Maskeninhalation von 100%-igem O ₂ - 1. Wahl Sumatriptan s.c. - 2. Wahl Lidocain nasal Interventionell (nur in äusserst seltenen Ausnahmefällen): Blockade oder Stimulation des N. occipitalis major
Prävention	1. Wahl Verapamil, 2. Wahl Lithium
DD	Migräne, Hemicrania continua

Cave! Gängige Schmerzmittel wie NSAR oder auch Opioidanalgetika sind bei Clusterkopfschmerzen wirkungslos!

Trigeminusneuralgie

Epidemiologie	♀ > ♂ (2:1), v.a. im Alter von 70 bis 80 Jahren
Ätiologie	Klassisch: pathologischer Gefäss-Nerven-Kontakt (in 80% «Jannetta-Mechanismus»: Kompression des N. trigeminus durch die A. cerebelli superior) Symptomatisch: bei Multipler Sklerose oder Raumforderung Triggerfaktoren: Kauen, Sprechen, Berührung
Pathogenese	Kompression des Nerven durch Gefäss → lokale Demyelinisierung mit Generierung ektopter Impulse an demyelinisierten Fasern → Signalübertragung zwischen sensiblen und nozizeptiven Schmerzfasern Trigger: Kauen, Berührung
Klinik	Plötzlich einschliessende, starke, einseitige Gesichtsschmerzen im Bereich des Versorgungsgebietes von N. V2/V3, reflektorische Spasmen der mimischen Muskulatur Verlauf: Attacke dauert einige Sekunden, einzeln oder bis zu 100 Mal täglich
Diagnostik	Klinik; MRT zum Ausschluss einer symptomatischen Trigeminusneuralgie
Therapie	Medikamentös: 1. Wahl Carbamazepin, 2. Wahl Baclofen, Pregabalin, Gabapentin Chirurgisch: mikrovaskuläre Dekompression nach Jannetta Bestrahlung des N. trigeminus, perkutane Radiofrequenzablation des Ganglion trigeminale (Ggl. Gasser)
Prognose	1/3 der Patienten hat nur eine Episode! Häufig progredient mit Phasen der Spontanremission

Medikamenten-induzierter Kopfschmerz

Ätiologie	Chronische Selbstmedikation bei Migräne und Spannungskopfschmerz
Klinik	Häufigeres und stärkeres Auftreten der zugrunde liegenden Kopfschmerzkrankung
Diagnostik	Kopfschmerzanamnese: Zeitpunkt des ersten Auftretens, Art des Auftretens, Dauer, Intensität, Lokalisation, Häufigkeit, tageszeitliche Präferenz, Begleitbeschwerden, Verhalten Medikamentenanamnese: >3 Monate an >10 Tagen/Monat (Ergotamin, Opioide, Triptane) bzw. >15 Tagen/Monat (NSAR, ASS, Paracetamol)
Therapie	Medikamenten-«Entzug»: Absetzen von Triptanen, Ergotamin, Nicht-Opioide-Analgetika Ausschleichen von Opioidanalgetika → häufig passagere Symptomverschlechterung Beginn der medikamentösen Prophylaxe (Topiramat bei Migräne)
Prävention	Patientenedukation zu Krankheitsbild, Umgang mit Medikation und nicht-medikamentöse Therapieverfahren
Prognose	Rezidiv bei 25-35%

Multiple Sklerose

Epidemiologie	♀ > ♂ (2-3:1), Manifestationsalter um das 30. Lebensjahr, hohe Prävalenz in Europa, Nordamerika, Australien, NZ
Ätiologie	Unbekannt, wahrscheinlich autoimmun, Assoziation mit EBV-Infektion, familiäre Häufung
Pathogenese	ZNS-Invasion autoreaktiver, peripherer T-Lymphozyten Herdförmige, chronisch-entzündliche, demyelinisierende Erkrankung des ZNS mit axonaler Schädigung - V.a. weisse Substanz betroffen, seltener auch graue - Läsionen sind geprägt von Remyelinisierung, reaktiver Proliferation von Astrozyten mit gliöser Vernarbung Prädilektionsstellen für Läsionen: Juxtakortikales und periventrikuläres Marklager, Hirnstamm, Kleinhirn, Rückenmark

Definitionen	Schub: neu aufgetretene oder sich deutlich verschlechternde MS-Symptome, die - über mindestens 24 Stunden bestehen - frühestens 30 Tage nach dem letzten Schub auftreten (innert 30 Tagen werden sie als ein Schub gezählt) - ohne Infekt oder Fieber auftreten Uhthoff-Phänomen (Pseudoschub): passagere Verschlechterung durch Erhöhung der Körpertemperatur (Fieber, körperliche Anstrengung, warme Temperaturen, Sauna, heiße Bäder)																							
Verlaufsformen	Klinisch isoliertes Syndrom (CIS): erste klinische Manifestation einer möglichen MS Schubförmig-remittierende MS (RRMS, 85%): Schübe, die sich vollständig oder unvollständig zurückbilden, zw. den Schüben keine Behinderungszunahme, >50% gehen nach 10 Jahren in SPMS über Sekundär progrediente MS (SPMS): progrediente Behinderungszunahme (mit oder ohne aufgesetzte Schübe), aus der RRMS hervorgehend Primär progrediente MS (PPMS, 15%): progrediente Behinderungszunahme ohne Schübe seit Krankheitsbeginn																							
Klinik	Erstmanifestation (klinisch isoliertes Syndrom, CIS): Optikusneuritis, Sensibilitätsstörungen, Fatigue → vollständige oder unvollständige Symptomrückbildung innert Tagen bis Wochen <table><tr><td>Optikusneuritis</td><td>i.d.R. einseitige, schmerzhaftes Augenbewegungen, Zentralskotom, Visusminderung, Farbsinnstörung, meist unauffällige Ophthalmoskopie</td></tr><tr><td>Störung der Okulomotorik und Intranukleäre Ophthalmoplegie (INO)</td><td>Doppelbilder durch Augenmuskelparese INO: Schädigung des Fasciculus longitudinalis med. im Hirnstamm mit Bewegungseinschränkung des ipsilateralen Auges bei konjugierten Augenbewegungen, normale Konvergenzreaktion möglich</td></tr><tr><td>Affektion weiterer Hirnnerven</td><td>Facialisparese, sensibles Defizit im Versorgungsbereich des N. V</td></tr><tr><td>Sensibilitätsstörung</td><td>Par-, Hyp- und Dysästhesien</td></tr><tr><td>Motorische Störungen</td><td>zentrale Paresen distal betont, ggf. mit Spastik</td></tr><tr><td>Ataxie</td><td>Spastisch-ataktisches Gangbild</td></tr><tr><td>Zerebelläre Syndrome</td><td>Skandierete Sprache, Nystagmus, Intentionstremor (Chargot-Trias: kombiniert)</td></tr><tr><td>Vegetatives NS</td><td>Blasenstörungen (Harndrang, Inkontinenz), Störung der Sexualfunktion</td></tr><tr><td>Chronische Fatigue</td><td>Asthenie, Tagesmüdigkeit, pathologische Erschöpfung</td></tr><tr><td>Schmerzen</td><td>häufig, durch Spastik, Kopfschmerzen</td></tr><tr><td>Kognition und Psyche</td><td>Konzentrationsstörungen, Depressivität</td></tr></table>		Optikusneuritis	i.d.R. einseitige, schmerzhaftes Augenbewegungen, Zentralskotom, Visusminderung, Farbsinnstörung, meist unauffällige Ophthalmoskopie	Störung der Okulomotorik und Intranukleäre Ophthalmoplegie (INO)	Doppelbilder durch Augenmuskelparese INO: Schädigung des Fasciculus longitudinalis med. im Hirnstamm mit Bewegungseinschränkung des ipsilateralen Auges bei konjugierten Augenbewegungen, normale Konvergenzreaktion möglich	Affektion weiterer Hirnnerven	Facialisparese, sensibles Defizit im Versorgungsbereich des N. V	Sensibilitätsstörung	Par-, Hyp- und Dysästhesien	Motorische Störungen	zentrale Paresen distal betont, ggf. mit Spastik	Ataxie	Spastisch-ataktisches Gangbild	Zerebelläre Syndrome	Skandierete Sprache, Nystagmus, Intentionstremor (Chargot-Trias: kombiniert)	Vegetatives NS	Blasenstörungen (Harndrang, Inkontinenz), Störung der Sexualfunktion	Chronische Fatigue	Asthenie, Tagesmüdigkeit, pathologische Erschöpfung	Schmerzen	häufig, durch Spastik, Kopfschmerzen	Kognition und Psyche	Konzentrationsstörungen, Depressivität
Optikusneuritis	i.d.R. einseitige, schmerzhaftes Augenbewegungen, Zentralskotom, Visusminderung, Farbsinnstörung, meist unauffällige Ophthalmoskopie																							
Störung der Okulomotorik und Intranukleäre Ophthalmoplegie (INO)	Doppelbilder durch Augenmuskelparese INO: Schädigung des Fasciculus longitudinalis med. im Hirnstamm mit Bewegungseinschränkung des ipsilateralen Auges bei konjugierten Augenbewegungen, normale Konvergenzreaktion möglich																							
Affektion weiterer Hirnnerven	Facialisparese, sensibles Defizit im Versorgungsbereich des N. V																							
Sensibilitätsstörung	Par-, Hyp- und Dysästhesien																							
Motorische Störungen	zentrale Paresen distal betont, ggf. mit Spastik																							
Ataxie	Spastisch-ataktisches Gangbild																							
Zerebelläre Syndrome	Skandierete Sprache, Nystagmus, Intentionstremor (Chargot-Trias: kombiniert)																							
Vegetatives NS	Blasenstörungen (Harndrang, Inkontinenz), Störung der Sexualfunktion																							
Chronische Fatigue	Asthenie, Tagesmüdigkeit, pathologische Erschöpfung																							
Schmerzen	häufig, durch Spastik, Kopfschmerzen																							
Kognition und Psyche	Konzentrationsstörungen, Depressivität																							
Klassifikation	EDSS: erfasst systemisch den Schweregrad der Behinderung bei MS 0-10 Punkte: 0 keine neurologischen Defizite, <3.5 voll gehfähig, 4.0-6.5 eingeschränkt gehfähig, >7.0 rollstuhlpflichtig																							
Diagnostik	<table><tr><td>Anamnese</td><td>Hinweise auf vergangene Schübe</td></tr><tr><td>Klinische Untersuchung</td><td>erloschene Bauchdeckenreflexe, Lhermitz'sches Zeichen (positives Nackenbeugezeichen), Sensibilitätsstörungen, Pyramidenzeichen, gesteigerte Muskeleigenreflexe, Dysmetrie</td></tr><tr><td>cMRT und spinale MRT</td><td>Multifokale Läsionen in der weissen (vorwiegend periventrikulär, juxtakortikal, infratentoriell (Kleinhirn, Hirnstamm), spinal) und der grauen Substanz, später Konfluenz der Läsionen - in T1: iso- bis hypointens; in T1 mit KM: akute Läsionen hyperintens - in T2: hyperintens (DD ischämische Läsionen) </td></tr><tr><td>McDonald-Kriterien</td><td>Örtliche Dissemination: mind. eine T2-hyperintense Läsionen in mind. zwei MS-typischen Regionen (periventrikulär, juxtakortikal, infratentoriell, spinal) Zeitliche Dissemination: MRT mit Gadolinium-anreichernden (frischen) und nicht-anreichernden (alten) Läsionen oder Verlaufs-MRT mit neuen Läsionen</td></tr><tr><td>Liquordiagnostik</td><td>Normale Zellzahl oder leichte lymphozytäre Pleozytose Intrathekale Immunglobulinproduktion: - qualitativ: Oligoklonale Banden (intrathekale Vermehrung der IgG-Subfraktion) - quantitativ: Reiberdiagramm (intrathekal produzierte IgG/Liquorgesamt-IgG) Positive MRZ-Reaktion: intrathekale AK-Synthese gegen Masern, Röteln und VZV</td></tr><tr><td>Elektrophysiologie</td><td>Latenzverlängerungen aufgrund der Demyelinisierung (VEP, SEP, MEP, AEP)</td></tr></table>		Anamnese	Hinweise auf vergangene Schübe	Klinische Untersuchung	erloschene Bauchdeckenreflexe, Lhermitz'sches Zeichen (positives Nackenbeugezeichen), Sensibilitätsstörungen, Pyramidenzeichen, gesteigerte Muskeleigenreflexe, Dysmetrie	cMRT und spinale MRT	Multifokale Läsionen in der weissen (vorwiegend periventrikulär, juxtakortikal, infratentoriell (Kleinhirn, Hirnstamm), spinal) und der grauen Substanz, später Konfluenz der Läsionen - in T1: iso- bis hypointens; in T1 mit KM: akute Läsionen hyperintens - in T2: hyperintens (DD ischämische Läsionen)	McDonald-Kriterien	Örtliche Dissemination: mind. eine T2-hyperintense Läsionen in mind. zwei MS-typischen Regionen (periventrikulär, juxtakortikal, infratentoriell, spinal) Zeitliche Dissemination: MRT mit Gadolinium-anreichernden (frischen) und nicht-anreichernden (alten) Läsionen oder Verlaufs-MRT mit neuen Läsionen	Liquordiagnostik	Normale Zellzahl oder leichte lymphozytäre Pleozytose Intrathekale Immunglobulinproduktion: - qualitativ: Oligoklonale Banden (intrathekale Vermehrung der IgG-Subfraktion) - quantitativ: Reiberdiagramm (intrathekal produzierte IgG/Liquorgesamt-IgG) Positive MRZ-Reaktion: intrathekale AK-Synthese gegen Masern, Röteln und VZV	Elektrophysiologie	Latenzverlängerungen aufgrund der Demyelinisierung (VEP, SEP, MEP, AEP)										
Anamnese	Hinweise auf vergangene Schübe																							
Klinische Untersuchung	erloschene Bauchdeckenreflexe, Lhermitz'sches Zeichen (positives Nackenbeugezeichen), Sensibilitätsstörungen, Pyramidenzeichen, gesteigerte Muskeleigenreflexe, Dysmetrie																							
cMRT und spinale MRT	Multifokale Läsionen in der weissen (vorwiegend periventrikulär, juxtakortikal, infratentoriell (Kleinhirn, Hirnstamm), spinal) und der grauen Substanz, später Konfluenz der Läsionen - in T1: iso- bis hypointens; in T1 mit KM: akute Läsionen hyperintens - in T2: hyperintens (DD ischämische Läsionen)																							
McDonald-Kriterien	Örtliche Dissemination: mind. eine T2-hyperintense Läsionen in mind. zwei MS-typischen Regionen (periventrikulär, juxtakortikal, infratentoriell, spinal) Zeitliche Dissemination: MRT mit Gadolinium-anreichernden (frischen) und nicht-anreichernden (alten) Läsionen oder Verlaufs-MRT mit neuen Läsionen																							
Liquordiagnostik	Normale Zellzahl oder leichte lymphozytäre Pleozytose Intrathekale Immunglobulinproduktion: - qualitativ: Oligoklonale Banden (intrathekale Vermehrung der IgG-Subfraktion) - quantitativ: Reiberdiagramm (intrathekal produzierte IgG/Liquorgesamt-IgG) Positive MRZ-Reaktion: intrathekale AK-Synthese gegen Masern, Röteln und VZV																							
Elektrophysiologie	Latenzverlängerungen aufgrund der Demyelinisierung (VEP, SEP, MEP, AEP)																							
Therapie	<table><tr><td>Schubtherapie</td><td>1. Wahl: hochdosierte Glukokortikoide für 3-5 Tage (Methylprednison 500-1000mg/d i.v.) 2. Wahl: Plasmapherese</td></tr><tr><td>Verlaufsmodifizierende Stufentherapie</td><td>CIS: Glatirameracetat (Immunmodulator, synthetisches Peptidgemisch aus 4 AS), INF-β RRMS: - milder Verlauf: Glatirameracetat, INF-β, - akuter Verlauf: Natalizumab (NW: progressive multifokale Leukenzephalopathie, deshalb Therapiedauer max. 2 Jahre) </td></tr></table>		Schubtherapie	1. Wahl: hochdosierte Glukokortikoide für 3-5 Tage (Methylprednison 500-1000mg/d i.v.) 2. Wahl: Plasmapherese	Verlaufsmodifizierende Stufentherapie	CIS: Glatirameracetat (Immunmodulator, synthetisches Peptidgemisch aus 4 AS), INF-β RRMS: - milder Verlauf: Glatirameracetat, INF-β, - akuter Verlauf: Natalizumab (NW: progressive multifokale Leukenzephalopathie, deshalb Therapiedauer max. 2 Jahre)																		
Schubtherapie	1. Wahl: hochdosierte Glukokortikoide für 3-5 Tage (Methylprednison 500-1000mg/d i.v.) 2. Wahl: Plasmapherese																							
Verlaufsmodifizierende Stufentherapie	CIS: Glatirameracetat (Immunmodulator, synthetisches Peptidgemisch aus 4 AS), INF-β RRMS: - milder Verlauf: Glatirameracetat, INF-β, - akuter Verlauf: Natalizumab (NW: progressive multifokale Leukenzephalopathie, deshalb Therapiedauer max. 2 Jahre)																							

	SPMS: - ohne aufgesetzte Schübe: INF-β, (Mitoxantron) - mit aufgesetzten Schüben: INF-β, Mitoxantron PPMS: Ocrelizumab (Anti-CD20-AK)
	Symptomatisch Physiotherapie, Baclofen, Cannabinoide, Psychotherapie, Ergotherapie, Logopädie
Prognose	Prognostisch günstig: Beginn vor dem 35. LJ, monosymptomatischer Beginn mit sensiblen Symptomen Oft zunehmende körperliche Einschränkungen mit Pflegebedürftigkeit, nach 15 Jahren 50% mit Gehhilfe, geringe Reduktion der Lebenserwartung
DD	Neuromyelitis optica, akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM), Vitamin B₁₂-Mangel, infektiös (chronische Neuroborreliose, Neurosyphilis, HIV), SLE, Neurosarkoidose, Morbus Behcet, Sjögren-Syndrom

Neuromyelitis Optica (NMO)

Epidemiologie	Selten, insb. Frauen
Pathogenese	Chronisch-entzündliche Erkrankung des ZNS mit Aquaporin-4-AK-vermittelter Zerstörung von Astrozyten
Klinik	Schubförmiger Verlauf mit Optikusneuritis (Visusstörung, retrobulbäre Schmerzen), Myelitis mit schweren sensomotorischen Defiziten
Diagnostik	cMRI: Keine/Wenige Läsionen, spinal-MRI: ggf. langstreckige RM-Läsion (≥ 3 Wirbelkörpersegmente) Serologie: Aquaporin-4-AK im Serum bei 70%
Therapie	hochdosierte Glukokortikoide im Schub, ggf. Plasmapherese; Immunmodulation (Rituximab, Azathioprin)
Prognose	oft schnellere Progredienz der Behinderung als bei der MS

Akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)

Epidemiologie	Selten, insb. im Kindes- und jungen Erwachsenenalter
Ätiologie	Nach viralen / bakteriellen Infektionen, selten nach Impfungen
Pathogenese	autoimmun-vermittelte Demyelinisierung des ZNS
Klinik	monophasischer Verlauf mit Fieber, Kopfschmerzen, Bewusstseinsstörung, epileptischen Anfällen, Optikusneuritis, Hirnnervenausfällen, Paresen, Aphasie
Diagnostik	cMRI: bilaterale Läsionen in der weissen Substanz LP: Pleozytose, aber keine oligoklonale Banden
Therapie	hochdosierte Glukokortikoide
Prognose	meist vollständige Remission, Letalität bis 10%

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Epidemiologie	Manifestation zwischen 50. und 80. LJ, ♂ $\geq$ ♀ (Lebenszeitrisko von Männern nur minim erhöht)
Ätiologie	90% sporadisch, 10% familiär (AD-Mutation in C9orf72-Gen oder Kupfer-Zink-Superoxiddismutase-Gen (SOD1), Manifestation um 50. LJ)
Pathogenese	Schädigung des 1. und 2. Motoneurons im ZNS
Klinik	Erstmanifestation Meist atrophe Paresen der kleinen Handmuskeln oder Schulter- und Wadenmuskulatur mit zunehmender Ungeschicklichkeit Fibrillationen der Zunge, Faszikulationen Schmerzhafte Muskelkrämpfe, manchmal Sensibilitätsstörungen Im Verlauf Symptomkombination aus Schädigung des 1. und des 2. Neurons
Symptomatik im Verlauf	Schädigung 1. Neuron: Spastische Paresen, Hyperreflexie, Pyramidenbahnzeichen Schädigung 2. Neuron: Schlafe, atrophe Parese vorwiegend distaler Muskeln, Hyporeflexie, Faszikulationen, Fibrillationen Chronische respiratorische Insuffizienz bei Lähmung der Atemmuskulatur
Bulbäre Paralyse	Atrophie und Fibrillationen der Zunge mit Dysarthrie, Dysphagie ($\rightarrow$ Kachexie), Sialorrhoe
Kognitive Defizite	Leichte kognitive Einschränkung und Verhaltensstörungen (fronto-temporale Dysfunktion)
Pseudobulbärer Affekt	Inadäquates Weinen und Lachen
Sensibilitätsstörungen	Selten Parästhesien
Vegetatives NS	Meist erhaltene Blasen- und Mastdarmfunktion, ggf. Sphinkterstörungen

Sonderform	<u>Progressive bulbäre Paralyse</u>	
	Definition	Verlaufsform der ALS mit bulbärem Beginn (20% aller ALS Patienten) durch Degeneration der motorischen Kerne des N. trigeminus, facialis, glossopharyngeus, vagus und hypoglossus
	Klinik	ausgeprägte Schluck- und Speichstörungen («bulbäre Sprache»), Lähmung der Gesichtsmuskulatur, der Zunge und Schlundmuskulatur (Dysphagie → Hypersalivation → Aspirationspneumonien)
	Prognose	Mittlere Überlebenszeit 2 Jahre
Diagnostik	DD	Pseudobulbärparalyse: Läsionen oberhalb der Hirnnervenkerne im ipsilateralen Tr. corticobulbaris, meist durch Schlaganfall, Kl: gesteigerter Masseterreflex (intaktes 2. Motoneuron), keine Atrophien oder Faszikulationen, ggf. spastische Parese bei Läsion der Pyramidenbahn
	KU	Neurostatus (Zeichen der Schädigung von 1. und 2. Motoneuron innerhalb verschiedener Körperregionen und der Bulbärparalyse), ggf. pathologisches Lachen und Weinen
	EMG	Indikation: Bestätigung der klinischen Diagnose und Nachweis von Denervierungszeichen bei fehlenden klinischen Zeichen für Schädigung des 2. Motoneurons Pathologische Spontanaktivität mit hoher Amplitude aber gelichtetem Aktivitätsmuster → Hinweis für verminderte Neuronenzahl
	ENG	Ausschluss von Leitungsblöcken
	MRI	Ausschluss einer kompressiven Myelopathie (z.B. zervikale Spinalkanalstenose)
	Labor	ggf. erhöhte CK (Fibrillationen, Muskelkrämpfe), ansonsten normal
	Liquor	Ausschluss entzündlicher Erkrankungen, ggf. leicht erhöhtes Gesamtprotein
	Spirometrie	reduzierte Vitalkapazität
	Genetik	bei Vd.a. familiäre ALS (keine therapeutische Konsequenz)
Therapie	Symptomatisch: PEG-Sonde, nicht-invasive und invasive Beatmung, Patientenverfügung, Physio-, Ergo-, Logotherapie, Anticholinergika (Pseudohypersalivation), Magnesium (Faszikulationen und Krämpfe), Baclofen (Spastik), Morphin (bei Dyspnoe), Psychotherapie, Antidepressiva Verlaufsmodifizierend: Riluzol ('Glutamat-Antagonist', Verlangsamung der Progression, durchschnittlich 3-4 Mte längere Lebenserwartung)	
Prognose	Mittlere Überlebenszeit 2-5 Jahre (meist Tod an respiratorischer Insuffizienz (Aspirationspneumonien, Ausfall der Atemhilfsmuskulatur)), 10% überleben >10 Jahre	
DD	bulbospinale Muskelatrophie Typ Kennedy (+Gynäkomastie, Hodenatrophie, nur Schädigung des 2. Motoneurons), multifokale motorische Neuropathie (GM1-Ak), zervikale Spinalkanalstenose	

Spinale Muskelatrophien (SMA)

Definition	Gruppe von Erkrankungen, die alle durch eine nicht-entzündliche Degeneration des 2. Motoneurons gekennzeichnet sind und daher klinisch mit atrophischen Paresen, Hypo- bis Areflexie und Faszikulationen imponieren.	
Ätiologie	Hereditär (Manifestation im Kindesalter) oder sporadisch (Manifestation im Erwachsenenalter)	
Diagnostik	EMG: Pathologische Spontanaktivität, Riesenpotentiale bei verminderter Anzahl von Neuronen (rarefiziertes Interferenzmuster)	
	Muskelbiopsie: Faseratrophie und kompensatorische Hypertrophie der verbliebenen Fasern Molekulargenetik: Nachweis bei hereditären Formen der SMA	
Hereditär	<u>Infantile Form (Typ I / Werdnig-Hoffmann)</u>	
	Epidemiologie	Manifestation innerhalb des 1. Lebensjahres Autosomal-rezessiv
	Klinik	Symmetrische atrophische Paresen initial am Beckengürtel (muskulär hypoton, sog. "floppy infant") Später symmetrische Fazialis paresen und starke Entwicklungsverzögerung
	Verlauf	Schnell progredient, Paresen der Interkostalmuskulatur → Atelektasen → Rezidivierende Pneumonien
	Prognose	Mittlere Überlebenszeit: 1,5 Jahre
	<u>Intermediäre Form (Typ II)</u>	
	Klinik	Wie Typ I nur weniger schnell progredient
	Prognose	Lebenserwartung bis zu 30 Jahre

Juvenile Form (Typ III / Kugelberg-Welander)

Epidemiologie	Manifestation zwischen dem 2. und 18. Lebensjahr Meist autosomal rezessiv, selten autosomal dominant
Klinik	Indirekt myopathisch - Symmetrische atrophische Paresen, v.a. der Beckenmuskulatur / unteren Extremität (→ "Watschelgang"), Probleme mit Treppensteigen und Aufstehen - Später Befall der oberen Extremität Direkt neuropathisch: Muskelfaszikulationen
Verlauf	Lebenserwartung kaum eingeschränkt

Adulte Form (Typ IV)

Epidemiologie	Manifestationsalter >30. Lebensjahr
Klinik	Wie Typ III, Verlauf noch langsamer, Lebenserwartung normal

Spinobulbäre Muskelatrophie (Kennedy-Syndrom)

Epidemiologie	Manifestation: Adoleszenz X-chromosomal rezessiver Erbgang; Trinukleotid-Repeat-Erkrankung im Gen, das für den Androgenrezeptor kodiert
Klinik	Infertilität (Hodenatrophie), Gynäkomastie Degeneration des 2. Motoneurons → Muskelatrophie (und Denervierungszeichen) proximaler Extremitätenabschnitte, des Schultergürtels, der Zungen- und Schlundmuskulatur Charakteristisch: Atrophien M. temporalis, Zunge und der N. facialis versorgten Muskulatur → Dysarthrie und Dysphagie Haltetremor
DD	ALS

Sporadisch

Typ Duchenne-Aran

Epidemiologie	Manifestationsalter: Um das 30. Lebensjahr
Klinik	Zunächst atrophische Paresen der Handmuskulatur (Krallenhand) mit langsamer Ausbreitung von distal n. proximal (v.a. auf die Schulter)
Prognose	Keine Einschränkung der Lebenserwartung

Typ Vulpian-Bernhardt

Epidemiologie	Manifestation ab dem 40. Lebensjahr
Klinik	Initial den Schultergürtel betreffend
Prognose	Keine eingeschränkte Lebenserwartung

Peronealtyp

Klinik	Beginn an der Unterschenkel- und Fussmuskulatur
Prognose	Kaum eingeschränkte Lebenserwartung

Myasthenia gravis

Epidemiologie	♀ > ♂ (3:2), Manifestation in jedem Alter möglich, 2-gipfelig zw. 30-40 Jahren und 60-80 Jahren
Ätiologie	Autoimmunerkrankung durch AK gegen postsynaptische Acetylcholinrezeptoren Assoziation mit Thymushyperplasie, Thymom (Myasthenia gravis als Paraneoplasie)
Pathogenese	Autoantikörper → Bindung und Blockade postsynap. ACh-Rezeptoren → bei Ausschüttung von ACh in den synaptischen Spalt abgeschwächte neuromuskuläre Übertragung → zusätzliche Entleerung präsynap. ACh-Speicher bei repetitiven Reizen → langfristig struktureller Umbau der postsyn. Membran und Verbreiterung des syn. Spaltes
Klassifikation	Okuläre Myasthenie (10-20%): äussere Augenmuskeln betroffen Generalisierte Myasthenie (80-90%): alle Formen, die über okuläre Form hinausgehen, Beteiligung der Skelett-, Gesichts- und Schlundmuskulatur
Klinik	Muskuläre Ermüdbarkeit bei andauernder Belastung Okulär: Ptosis, Diplopie, wechselnde Augenmuskelparesen Bulbär: Dysarthrie, Dysphagie, Facies myopathica (Parese der mimischen Muskulatur, schlaaffe Gesichtszüge) Skelettmuskulatur: proximal betonte Paresen, Kopfhalteschwäche, Atemmuskulaturschwäche

Verlauf	Erholung durch Schonung, Verschlechterung im Verlauf des Tages, bei Stress, Infekten und Menstruation
Diagnostik	Belastungstests: Halteversuch von Armen/Beinen/Kopf, Simpson-Test (Blick nach oben provoziert Ptose), Eistest Edrophoniumtest / Pyridostigminetest: Besserung der Symptomatik binnen 60s bzw. 60 min nach Cholinesterase-Inhibitor-Gabe (Edrophoniumchlorid/Pyridostigmin) Labor: Anti-AChR-AK, Anti-MuSK-AK (muskelspezifische Kinase) u/o Anti-VGCC-Ak (spannungsgesteuerte Ca-Kanäle) Thymus: Vorkommen von Sekundärfollikeln mit B-Lymphozyten ENG: Dekrement (Abnahme des Muskelsummenaktionspotentials bei repetitiver Stimulation eines peripheren Nerven) CT/MRI: KM-aufnehmende Raumforderung im vorderen Mediastinum (bei Thymom)
Therapie	Acetylcholinesterase-Inhibitoren: - Pyridostigmin - WM: reversible Blockade der ACh-Esterase → erhöht ACh-Konzentration im synaptischen Spalt - NW: Übelkeit, Bauchkrämpfe, Miosis, Akkomodationsstörung, Schwitzen, Bradykardie, cholinerge Krise Immunsuppression: Reduktion der AK-Bildung, Glukokortikoide mit/ohne Azathioprin Bei schwerer Exazerbation: intravenöse Immunglobuline (IVIg), Plasmapherese Thymektomie: in allen Fällen bei Thymomnachweis, transsternal oder videoassistent thorakoskopisch
Prognose	Remission unter Therapie sehr häufig, aber AChE-Hemmer und niedrigdosierte IS häufig lebenslang notwendig Okuläre Myasthenie: Prognose bei ausbleibender Generalisierung günstig
Andere myasthene Syndrome	<u>Lambert-Eaton-Syndrom</u> Ätiologie: paraneoplastisch (80% bei SCLC, auch Prostata-Karzinom, Lymphom), idiopathisch Pathogenese: Pathognomische Antikörper gegen spannungsgesteuerte Calciumkanäle (Anti-VGCC-Ak; voltage gated calcium channels) mit verminderter ACh-Ausschüttung → verringerte Muskelaktionspotentiale Klinik: proximal-betonte Schwäche der Extremitäten v.a. morgens, Mundtrockenheit, Harnverhalt, erektile Dysfunktion, Obstipation, im Gegensatz zur Myasthenia gravis keine (oder erst spät) Doppelbilder, Ptosis, Schluckstörung Diagnostik: Anti-VGCC-Ak-Suche, Serienstimulation, Tumorsuche (z.B. Thorax-CT) Therapie: Behandlung der Tumorerkrankung, Amifampridin (Ca-Kanal-Blocker) oder Pyridostigmin
Komplikationen	<u>Myasthene Krise</u> Ätiologie: Trigger: Antiarrhythmika, Antibiotika, Muskelrelaxantien, vergessene Einnahme der AChE-Inhibitoren, perioperativ, Infekte, idiopathisch Klinik: Schwere Muskelschwäche mit respiratorischer Insuffizienz und Aspirationsgefahr Therapie: Sicherung der Atemwege, intensivmedizinische Betreuung, Pyridostigmin oder Neostigmin i.v., Plasmapherese, IVIg Prognose: Letalität 2-3% bei intensivmedizinischer Behandlung
DD	Botulismus

Myotone Syndrome

Definition	Heterogene Gruppe von Erkrankungen, deren gemeinsames Merkmal eine verzögerte Muskelrelaxation ist Myotonie: verzögerte Muskelrelaxation Muskeldystrophie: Störung des Muskelaufbaus mit möglicher Muskelschwäche und -atrophie
Therapie	Keine kausale Therapie, symptomorientiert mit Physiotherapie, Hilfsmitteln Selten indiziert: Therapie der Myotonie mit Carbamazepin, Propafenon Bei Myotonen Dystrophien Behandlung der Begleiterkrankungen (Katarakt, HRST, DM etc.)
Myotone Dystrophien	Multisystemerkrankungen infolge Nukleotid-Repeat-Expansionen mit Paresen, myotoner Symptomatik und Begleitmanifestationen Diagnostik: Klinisch: verzögertes Händöffnen nach festem Händedruck, Perkussionsmyotonie (Beklopfen eines Muskels provoziert unwillkürliche Kontraktion mit verzögerter Relaxation) EMG: myotone Entladungsserien ('Sturzkampfbombergeräusch') Molekulargenetische Diagnostik: Nachweis der Nukleotid-Repeat-Expansion EKG: häufig Reizleitungsstörungen

Typ 1 (Curschmann-Steinert)

Epidemiologie	Kongenitale Form: Manifestation prä-/perinatal Klassische Form: Manifestation mit 20-30 Jahren
Ätiologie	Trinukleotid-Repeat-Erkrankung (CTG), AD, Antizipation (früheres Auftreten durch mehr Repeats bei nachfolgenden Generationen)
Klinik	Distale Muskelparesen und -atrophien (z.B. Steppergang) Facies myopathica (Hypomimie, bilaterale Ptosis, Atrophie der Mm. Temporales, Herabhängen des Unterkiefers, langes Gesicht) Myotonie mit Dekontraktionsstörung (va. Gesicht, Hand, Unterarm), Muskelsteifigkeit Extramuskulär: - Auge: Präsenile Katarakt - Kardiale Reizleitungsstörungen - ZNS: Hypersomnie, kognitive Defizite - Endokrinum: Hypogonadismus, Stirnglatze, Diabetes mellitus, Hypothyreose
Prognose	Reduzierte Lebenserwartung, individuell sehr unterschiedliche Verläufe

Typ 2 (proximale myotone Myopathie, PROMM)

Epidemiologie	Manifestation mit 30-50 Jahren
Ätiologie	Tetranukleotid-Repeat-Erkrankung (CCTG), AD, keine Antizipation
Klinik	Myalgien im Vordergrund (bei Typ I keine Myalgien!) Proximale Muskelparese und -atrophien (v.a. Hüftmuskulatur, ggf. Schultermuskulatur) Selten Facies myopathica Sehr selten Myotonie Extramuskulär: - Auge: Präsenile Katarakt - Kardiale Reizleitungsstörungen - ZNS: Hypersomnie, kognitive Defizite - Endokrinum: Hypogonadismus, Stirnglatze, Diabetes mellitus, Hypothyreose, Hyperhidrosis
Prognose	Günstigerer Verlauf als Typ I, Schmerzen beeinflussen Lebensqualität

Nicht-dystrophe
Myotonien

Seltene Ionenkanalerkrankungen (Chlorid- oder Natriumkanäle; muskuläre Kanalopathien) mit myotoner Symptomatik, die alle mit einer normalen Lebenserwartung einher gehen

Myotonia congenita Typ Thomsen (Chloridkanal-Myotonie)

Epidemiologie	Manifestation im Kleinkindalter
Ätiologie	AD-vererbte Mutationen im Gen des muskulären Chloridkanals
Klinik	Generalisierte Myotonie mit Warm-up-Phänomen (Abnahme der Myotonie nach repetitiver Muskelkontraktion) Häufig muskulöser Habitus
Diagnose	Klinik: Nachweis der myotonen Reaktion mit Warm-up-Phänomen - verzögertes Händeöffnen nach festem Händedruck, Perkussionsmyotonie, bessert sich bei Wiederholung EMG: Myotone Serien (salvenartig) Molekulargenetische Bestätigung: Mutationsnachweis CK: Normal oder leicht erhöht

Myotonia congenita Typ Becker (Chloridkanal-Myotonie)

Epidemiologie	Manifestation im Schulkindalter, junges Erwachsenenalter
Ätiologie	AR-vererbte Mutationen im Gen des muskulären Chloridkanals
Klinik	Wie Thomsen, Myotonie meist ausgeprägter Hypertrophie der Wadenmuskulatur
Diagnose	Siehe Typ Thomsen

Paramyotonia congenita Eulenburg (Natriumkanal-Myotonie)

Epidemiologie	Manifestation ab Geburt

Ätiologie	AD-vererbte Mutationen im Gen des muskulären Natriumkanals
Klinik	Myotonie insb. im Bereich von Kopf, Hals und Extremitäten - Zunahme der Myotonie bei repetitiven Muskelkontraktionen - Zunahme bei Kälte - Passagere Schwäche insb. nach Kälteexposition oder Belastung
Diagnostik	Klinik: Nachweis der (paradoxen) myotonen Reaktion, nach wiederholtem Lidschluss zunehmend verlangsamtes Augenöffnen EMG: Myotone Serien (salvenartig), ggf. erst nach Kühlung Molekulargenetische Bestätigung: Mutationsnachweis CK: deutlich erhöht
Therapie	Zusätzlich kalte Umgebungen meiden

Periodische Lähmung

Definition	Erkrankungen mit periodischen Lähmungen und gleichzeitiger Veränderung des Kaliumspiegels
Ätiologie	Autosomal-dominante Erbkrankheit
Pathogenese	Symptomatik wird durch Hypo- oder Hyperkaliämie ausgelöst: - Hypokaliämie: Veränderung der Membranpermeabilität → Kaliummangel extrazellulär und Natriummangel intrazellulär → Unerregbare Muskelzelle - Hyperkaliämie: Defekt der Natriumkanäle → Kanäle bleiben offen → Aufbau eines Membranpotentials gestört
Klinik	Hypokaliämisch - Proximale, symmetrische, schlaffe Lähmungen und Areflexie (vor allem morgens und nachts), kann Atemmuskulatur betreffen - Stunden bis Tage - Auslösbar durch Kohlenhydrate und Insulin Hyperkaliämisch - Oft mimische und pharyngeale Muskulatur betroffen, Atemmuskulatur nicht; milder als hypokaliämische Form - Minuten bis Stunden - Kann durch kleine Kaliumschwankungen, Kälteexposition oder körperliche Anstrengung ausgelöst werden
Diagnostik	Neurologische Untersuchung: Schlaffe Paresen und Areflexie EMG: Schwache Muskelpotentiale EKG: Zeichen der Dyskaliämie (z.B. U-Welle bei Hypokaliämie; T-Zackenerhöhung bei Hyperkaliämie) Labor: Kalium im Serum 2-3mmol/l (hypokaliämisch) oder >6mmol/l (hyperkaliämisch)
Therapie	Hypokaliämisch: Kaliumchlorid, Acetazolamid (ein Anfall kann tödlich sein!) Hyperkaliämisch: Calcium-Gluconat

Progressive Muskeldystrophien

Epidemiologie	Durch XR Erbgang sind bei Typ Duchenne und Becker fast ausschliesslich Jungen betroffen (Frauen = Konduktorinnen) Typ Duchenne: häufigste und schwerste Form, Manifestation zw. 3.-5. LJ Typ Becker: Manifestation zw. 6-20. LJ Seltene Formen: - Gliedergürteldystrophie mit Manifestation im frühen Kindes- bis mittl. Lebensalter, AD oder AR - Fasziokapulohumerale Dystrophie: Manifestation im frühen Kindes- bis späten Erwachsenenalter, AD				
Ätiologie	Chromosomaler Defekt (v.a. durch Deletionen und Punktmutationen) mit Schäden im Dystrophin/DMD-Gen (Xp21) - Bei Typ Duchenne vollständig funktionsloses bzw. fehlendes Dystrophin-Protein - Bei Typ Becker eingeschränkt funktionsfähiges Dystrophin-Protein				
Pathogenese	Dystrophin verankert das Zytoskelett einer Muskelzelle in der extrazellulären Matrix, daher Absterben der Muskelzellen, das zum binde- und fettgewebigen Umbau sowie zur Hypertrophie der verbliebenen Muskelzellen führt				
Klinik	Typ Duchenne <table border="0"> <tr> <td>Primärbefund</td><td>Paresen und Atrophien der Beckengürtelmuskulatur, dann auf andere Regionen übergreifend (Schultergürtel, untere Extremität, u.a.) Abschwächung der Reflexe von proximal nach distal bei negativen Pyramidenbahnzeichen</td></tr> <tr> <td>Muskuläre Insuffizienz</td><td>Watschelgang (beidseitiges Trendelenburg-Zeichen), Gowers-Zeichen (Patient klettert beim Aufstehen an Beinen hoch), Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur</td></tr> </table>	Primärbefund	Paresen und Atrophien der Beckengürtelmuskulatur, dann auf andere Regionen übergreifend (Schultergürtel, untere Extremität, u.a.) Abschwächung der Reflexe von proximal nach distal bei negativen Pyramidenbahnzeichen	Muskuläre Insuffizienz	Watschelgang (beidseitiges Trendelenburg-Zeichen), Gowers-Zeichen (Patient klettert beim Aufstehen an Beinen hoch), Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur
Primärbefund	Paresen und Atrophien der Beckengürtelmuskulatur, dann auf andere Regionen übergreifend (Schultergürtel, untere Extremität, u.a.) Abschwächung der Reflexe von proximal nach distal bei negativen Pyramidenbahnzeichen				
Muskuläre Insuffizienz	Watschelgang (beidseitiges Trendelenburg-Zeichen), Gowers-Zeichen (Patient klettert beim Aufstehen an Beinen hoch), Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur				

	Verlauf	Im Verlauf häufig Kontrakturen nicht-beanspruchter Regionen, Skoliose Gehunfähig ab ca. 12.-15. Lebensjahr
	Herz-/ Thorax- muskulatur	Dilatative Kardiomyopathie (verlaufsentscheidend!), Herzrhythmusstörungen, Respiratorische Insuffizienz
	Hormone	Hypogonadismus, Adipositas, Insuffizienz der Nebennierenrinden
	ZNS	Etwa 30% intelligenzgemindert und Sprachentwicklungsstörungen
	Spätstadium	Nächtliche Hypoventilation, Dysphagie, Erbrechen, Durchfall und Verstopfung, selten intestinale Pseudoobstruktion
	Typ Becker-Kiener	Ebenfalls Paresen und Atrophien der Beckengürtelmuskulatur, die sich weiter ausbreiten; aber späterer Beginn und weniger schnell progredient als Typ Duchenne
	Gliedergürteldystrophie	Paresen und Atrophien der Becken- und Schultergürtelmuskulatur
	Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)	Häufig asymmetrische Schwäche der Gesichts-, Schulter- und Oberarmmuskulatur - Facies myopathica mit betonter Schwäche der runden Gesichtsmuskeln - Atrophie der Schultermuskulatur mit Scapulae alatae - Im Verlauf häufig Übergang auf die Bein-, Becken- und Rumpfmuskulatur
Diagnostik		Duchenne-Zeichen: Abkippen der Hüfte zur gesunden Seite beim Einbandstand der betroffenen Seite Labor: stark erhöhte CK (sensitiver Marker für progressive Muskeldystrophien; Ausnahme FSHD!) DNA-Diagnostik: Nachweis der Mutation im Bereich des Dystrophin-Gens bei 90% EMG: myopathisches Muster (niedrigamplitudig, verkürzte Potentialdauer), Fibrillationen Muskelbiopsie: Kaliberschwankungen, Nekrosen, Binde- und Fettgewebe, zentral gelegene Kerne - Gliedergürteldystrophie: Verminderung der Protease Calpain 3 - IHC: Anti-Dystrophin-AK (fehlender (Typ Duchenne) oder Restnachweis von Dystrophin (Typ Becker))
Therapie		Symptomatisch: Physiotherapie, Muskelkräftigung, Psychotherapie, Heimbeatmung, genetische Beratung Bei Patienten >5. LJ mit «nonsense Mutation», die noch gehen können: Ataluren (Verzögerung des Muskelabbaus)
Prognose		Typ Duchenne: Gehunfähigkeit ab 12 Jahren, Lebenserwartung ca. 20 Jahre Typ Becker-Kiener: Lebenserwartung ist im Vergleich zur Normalbevölkerung nur leicht reduziert

Stiff-Man-Syndrom

Ätiologie	Autoimmun: AK gegen Glutamat-Decarboxylase (wichtig für GABA-Synthese → reduzierte hemmende GABAerge Wirkung) Paraneoplastisch: Auftreten von Amphiphysin-AK bei SCLC, Mamma-Ca, Thymom, Lymphom Assoziation mit insulinpflichtigem Diabetes mellitus, Hashimoto-Thyreoiditis, Vitiligo
Klinik	Generalisierte muskuläre Tonuserhöhung, v.a. im Bereich von Rücken (→ Hyperlordose), Hals und proximalen Extremitäten (Hände, Füße, Gesicht nicht betroffen), plötzliche schmerzhafte Krämpfe bis zu kompletter Steifigkeit Trigger/Verschlimmerung durch Stress, Lärm
Diagnostik	Labor: Anti-Glutamat-Decarboxylase-AK, Amphiphysin-AK EMG: kontinuierliche Aktivität mit gleichzeitiger Agonisten-/Antagonistenaktivität LP: ggf. oligoklonale Banden, autochthone IG-Vermehrung, intrathekale Anti-Glutamat-Decarboxylase-AK
Therapie	Tumorsuche/-behandlung, Verstärkung der GABAergen Wirkung (1. Wahl Diazepam, alternativ Baclofen, Valproat), Immunsuppression, Botulinumtoxin-Injektionen gegen muskuläre Anspannung

Dystonie

Definition	Extrapyramidale Bewegungsstörungen, die sich durch prolongierte und unwillkürliche Kontraktionen einzelner Muskeln auszeichnen
Ätiologie	Hirnschädigung, Neuroleptika (Dopaminantagonisten), Metoclopramid, metabolisch, hereditär
Klinik	Prolongierte, unwillkürliche Muskelkontraktionen häufig im Gesichts- und Halsbereich oder an Hand und Fuss

Fokale Dystonie: Isolierte Dystonie auf ein Körperteil begrenzt

Torticollis spasmodicus	Epidemiologie	Krankheitsgipfel: 30.-50. Lebensjahr
	Klinik	Krampfartige, schmerzhafte Kontraktion des M. sternocleidomastoideus (fokal) mit Neigung des Kopfes zur kranken und Blick zur gesunden Seite Intermittierend auftretend Unterdrückung durch den Patienten mittels „Geste antagonistique“ (durch bestimmtes Manöver, kann Verkrampfung unterdrückt werden)

Blepharospasmus	Definition	Fokale Dystonie des M. orbicularis oculi (vom N. facialis innerviert)
	Klinik	Beginnt mit vermehrtem Blinzeln, in Anfangsstadien durch verschiedene Stimuli begünstigt (z.B. Lichtreize (Fernsehen), emotionale Anspannung, Müdigkeit) Später minutenlange Krämpfe, meist beidseitig Auch hier „Geste antagonistique“
Laryngeale Dystonie	Klinik	Adduktortyp: Gepresste und abgehackte, abbrechende Stimme Abduktortyp (seltener): Flüstersprache und Versiegen der Sprache
<u>Segmentale Dystonie:</u> Dystonie benachbarter Körperteile		
Meige Syndrom	Definition	Blepharospasmus in Kombination mit oromandibulärer Dystonie (segmentale Ausbreitung)
	Epidemiologie	v.a. Frauen im 7. Lebensjahrzehnt
<u>Generalisierte Dystonie:</u> Multifokale und segmentale Dystonien		
Torsionsdystonie	Langsame, stereotype, kraftvolle Rotationsbewegungen v.a. von Rumpf, Nacken und Extremitäten, die mehrere Stunden anhalten können Athetotische Fingerbewegungen	
L-Dopa-sensitive Dystonie (Segawa-Krankheit)	Junge Mädchen (1. Lebensjahrzehnt) mit Gangstörungen durch zunehmende Flexions- und Innenrotationsstellung der Füße Starke Schwankungen der Symptome im Tagesverlauf Dystonie nimmt im Laufe des Lebens an Intensität zu Therapeutisches Ansprechen auf L-Dopa-Gabe	
Hereditäre myokloniforme Dystonie	Dystonie mit Myoklonien, teilweise nur fokale Dystonie Meist Loss-of-function-Mutation, AD	
Therapie	Physio- und Ergotherapie Botox-Injektionen bei lokalen, Anticholinergika bei generalisierten, Biperiden i.v. (Anticholinergikum) bei Neuroleptika-induzierten Dystonien	

Spastische Spinalparalyse

Epidemiologie	♂ > ♀ (2:1), Manifestationsalter: Kindesalter - 70 Jahre
Ätiologie	Hereditär (75%; v.a. AD, aber auch AR oder X-chrom.), sporadisch (25%)
Pathogenese	Nicht-entzündliche, neurodegenerative Erkrankung mit Untergang der Pyramidenbahn und des Gyrus praecentralis
Klinik	Langsam progrediente (über Jahrzehnte) spastische Parese, die v.a. die untere Extremität betrifft («Scherengang») und zur Hohlfußbildung führen kann Später spastische Kontrakturen und Hyperreflexie Ggf. Vibrations- und Lageempfinden↓ (→ Ataktisches Gangbild) Harnblaseninkontinenz Dysarthrie und kognitive Beeinträchtigung
Therapie	Symptomatisch: Physiotherapie, Baclofen (zentralwirksames Muskelrelaxans)

Spastisches Syndrom (Spastik)

Definition	Gesteigerter, geschwindigkeitsabhängiger (DD Rigor) Dehnungswiderstand der Skelettmuskulatur
Ätiologie	Läsion des 1. Motoneurons (→ Parese) mit gleichzeitiger Schädigung zuständiger extrapyramidalen Bahnen (→ Wegfall der inhibitorischen Wirkung → Tonuserhöhung) Beispiele: Schlaganfall, infantile Zerebralparese, Querschnittlähmung, MS, ALS, spastische Spinalparalyse
Diagnostik	Geschwindigkeitsabhängiger Muskelhypertonus beim Durchbewegen der Gelenke, Taschenmesser-Phänomen
Therapie	Physiotherapie Medikamentös: oral Clonazepam, Dantrolen; Botulinum-A-Toxin i.m. - Baclofen: - GABA-Agonist (zentral antispastisch) mit analgetischer Wirkung - Ind: Spastik, MS, komplexes regionales Schmerzsyndrom, ALS, Trigeminalneuralgie

- Applikation: oral oder intrathekal (deutlich geringe Dosis notwendig und Reduktion der NW)
- NW: Hypotonie, Übelkeit, Sedierung, Depression
- Kontraindikationen: Niereninsuffizienz

Spinozerebelläre Ataxie (SCA)

Epidemiologie	Manifestation zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr
Ätiologie	AD-vererbt, meist Basentriplett-Mutationen (CAG (wie Chorea major Huntington)), Formen SCA 1-3
Klinik	Zerebelläre Ataxie, okulomotorische, pyramidale, extrapyramidale und kognitive Störungen, ggf. Retinitis pigmentosa
Therapie	Symptomatisch

Friedreich-Ataxie

Epidemiologie	Häufigste hereditäre Ataxie, ♂ = ♀, Manifestation im Kindes-/Jugendalter
Ätiologie	AR-vererbte Trinukleotidexpansion mit verminderter Expression von Frataxin (mitochondrialer Eisenstoffwechsel)
Pathogenese	progrediente (spinale) Ataxie durch Degeneration der Hinterstränge
Klinik	Spinale Ataxie: obligate Gang- und Standataxie (Stolpern, Stürze), Pallhypästhesie, gestörte Propriozeption, Areflexie v.a. an Beinen, positive Pyramidenbahnzeichen, Dysarthrie, Störung der Okulomotorik Internistisch: hypertrophe Kardiomyopathie (bei ca. 70%) mit HRST, Diabetes mellitus Orthopädisch: Skoliose, Friedreich-Fuss (Hohlfuss, seltener Klumpfuß)
Diagnostik	Obligate, progrediente Gang- und Standataxie, Neurostatus, Familienanamnese MRI: Atrophie des zervikalen RM, zerebelläre Atrophie ENG: sensible, axonale Neuropathie Molekulargenetischer Mutationsnachweis (Diagnosesicherung)
Therapie	Symptomatisch: Physio-, Ergotherapie, Logopädie Behandlung der internistischen Begleiterkrankungen
Prognose	sehr oft rollstuhlpflichtig im Verlauf; reduzierte Lebenserwartung durch Kardiomyopathie

Zervikale Myelopathie

Ätiologie	degenerativ (Morbus Bechterew, chronische Polyarthritis, diskogen), Trauma, Blutungen, Entzündungen (MS, Abszess, Neuromyelitis optica), neoplastisch
Pathogenese	Kompression des zervikalen Rückenmarks und der versorgenden Gefäße durch extra- oder intramedulläre Raumforderung → ischämische und mechanische Axonschädigung
Klinik	progrediente Tetraparese, breitbasiges ataktisches Gangbild, Störung der Sensibilität, Feinmotorik, Schmerzen im HWS- oder Schulterbereich, Blasen- oder Mastdarmfunktionsstörung
Diagnostik	Auf Läsionshöhe (Schädigung 2. Motoneuron): Atrophien, Reflexabschwächung, Paresen und radikuläre Schmerzen im Bereich der oberen Extremitäten Unterhalb Läsionshöhe (Schädigung 1. Motoneuron): - Spastik der Beine, Hyperreflexie, Gangataxie, Kloni, Reflexsteigerung an Beinen, Pyramidenbahnzeichen - Positives Lhermitt'sches Zeichen: absteigende, elektrisierende Missempfindung entlang der Wirbelsäule bei Kopfflexion MRI: Hyperintense Läsion in T2-Wichtung: intramedulläres Ödem EMG, ENG, evozierte Potentiale des N. medianus und tibialis, Restharnbestimmung
Therapie	in Abhängigkeit der zugrunde liegenden Krankheit; bei langsam progredienter Form adäquate Schmerztherapie und Physiotherapie; notfallmässige chirurgische Dekompression bei akuter Blasen- und Mastdarmstörung
DD	zervikale Radikulopathie, Syringomyelie, ALS, funikuläre Myelose

Degenerative Spinalkanalstenose

Epidemiologie	Häufigkeitsspitze 60.-70. LJ
Ätiologie	Einengung von Spinalkanal und Zwischenwirbellöchern durch degenerative Wirbelsäulenveränderungen (Spondylophyten, Facettengelenksarthrose, Bandscheibendegeneration, Pseudospondylolisthesis)
Klinik	Typische Lokalisation: LWS → Belastungsabhängige Kreuzschmerzen - Claudicatio intermittens spinalis: Kreuzschmerzen mit plötzlichen einstrahlenden Beinschmerzen, Taubheitsgefühl oder Beinschwäche beim langen Stehen/Gehen oder gestreckter Haltung

	- Besserung durch Pause oder Wirbelsäulenflexion (Sitzen, Rad fahren), Verschlechterung durch Reklination (Bergabgehen)
	Seltener Verengung im Bereich der HWS/BWS → radikuläre Syndrome je nach Höhe der Nervenläsion
Diagnostik	MRI: Methode der Wahl - Kompression von Spinalnerven - Spondylophyten CT-Myelographie (strenge Indikationsstellung wegen Invasivität) Konventionelles Röntgen: Funktionsaufnahme in zwei Ebenen und seitlicher Projektion (begrenzte Aussagekraft)
Therapie	Konservativ: Physiotherapie, Analgesie, epidurale oder Facettengelenksinfiltration von Lokalanästhetika Operativ: mikrochirurgische Spondylophytenabtragung, Wirbelbogenabtragung, Dekompression
DD	pAVK, Aortenaneurysma, Tumoren, Bandscheibenprolaps, pseudoradikuläre Syndrome

Periphere Nervenläsionen

Therapie	Direkte Nervennaht (epineurale oder perineurale Naht) Autogene Transplantation (Spendernerv wird optimalerweise 1-2 Monate nach Verletzung transplantiert)

Nervenläsionen der oberen Extremität

N. axillaris (C5-6)	Mögliche Ursache	Schulterluxation
	Sensibilität	Sensibilitätsausfall der proximalen Oberarmaussenseite
	Motorik	Parese der Armabduktion (Ausfall M. deltoideus) + Aussenrotation (Ausfall M. teres minor)
N. musculocutaneus (C5-7)	Mögliche Ursache	Obere Plexusläsion
	Sensibilität	Diskreter Sensibilitätsausfall der radialen Unterarmseite bis zum Daumen
	Motorik	Parese der Ellenbogenflexion und -supination (Ausfall M. biceps brachii, brachialis und coracobrachialis)

Nervenläsionen Thorax

N. suprascapularis	Innervation	M. infraspinatus, M. supraspinatus
	Motorik	Eingeschränkte Adduktion, Abduktion und Aussenrotation sowie erhöhte Rotatorenmanschetten-Instabilität
N. thoracodorsalis	Innervation	M. latissimus dorsi: Reduziertes Zurückziehen, eingeschränkte Senkung des erhobenen Arms sowie reduzierte Innenrotation des Arms M. teres major: Eingeschränkte Innenrotation, eingeschränkte Retroversion und verminderte Adduktion des Armes
N. thoracicus longus	Innervation	M. serratus anterior
	Motorik	Scapula alata mit Medialstellung des Schulterblatts und eingeschränkter Elevation des Armes über die Horizontale
N. dorsalis scapulae	Innervation	M. rhomboideus major, M. rhomboideus minor und M. levator scapulae
	Motorik	Scapula alata mit Lateralstellung des Schulterblatts
N. phrenicus (C3-5)	Innervation	Zwerchfell
	Motorik	Zwerchfellhochstand, sog. Relaxatio diaphragmatica mit pulmonaler und ggf. auch kardialer Einschränkung

Nervenläsionen der unteren Extremität

N. femoralis (L1-4)	Mögliche Ursache	Psoashämatom
	Sensibilität	Mediale Oberschenkelvorderseite, mediale Unterschenkelseite und medialer Fussrand (N. saphenus)
	Motorik	M. iliopsoas: v.a. Beugung im Hüftgelenk M. quadriceps femoris: v.a. Streckung im Kniegelenk, Patellarsehnenreflex
N. cutaneus femoralis lateralis	Mögliche Ursache	Kompression am Lig. Inguinale (intraabdominelle Druckerhöhung, lokale Raumforderung)
	Sensibilität	Schmerzen und Parästhesien am lateralen Oberschenkel
N. obturatorius	Mögliche Ursache	Beckenringfraktur, Hernia obturatoria
	Sensibilität	Innenseite Oberschenkel (R. cutaneus)
	Motorik	Ausfall der Adduktoren
N. ischiadicus (L4-S3)	Mögliche Ursache	Iatrogen (fehlerhafte intragluteale Injektion!), direktes Trauma (Schuss- oder Stichverletzung), Hüftgelenksluxation

	Sensibilität	Unterschenkel und Fuss, abgesehen vom Malleolus medialis und medialem Fussrand
	Motorik	Ausfall der ischiokruralen Muskulatur Kombinierter Ausfall der tibialis- und fibularisinnervierten Muskulatur (u.a. Fussheber- und Fussheberparese)
N. tibialis (L4-S3) ex N. ischiadicus	Mögliche Ursache	Tibiafraktur, Tarsaltunnelsyndrom
	Sensibilität	Fusssohle
	Motorik	Ausfall der Flexoren des Fusses → Fussspitzengang nicht möglich
N. fibularis communis (L4-S2) ex N. ischiadicus	Mögliche Ursache	Durch Lagerungsschäden bzw. zu engen Gipsverband (oberflächlicher Verlauf um das Caput fibulae), Fibulakopffraktur
	Sensibilität	N. fibularis profundus: Spatium interosseum 1 (Bereich zw. 1. und 2. Zehe, „Flip-Flop-Innervationsbereich“) N. fibularis superficialis: Sensibilitätsstörung am lateralen Unterschenkel, Fuss- und Zehenrücken
	Motorik	N. fibularis profundus: Ausfall der Fuss- und Zehenheber (Steppergang) N. fibularis superficialis: Ausfall des M. peroneus longus et brevis → Gestörte Pronation
N. suralis (L4-S3) ex N. tibialis u. fibularis	Mögliche Ursache	Achillessehnenruptur
	Sensibilität	Lateraler Unterschenkel, lateraler Fussrand sowie kleiner Bereich der hinteren Fusssohle

N. radialis Lähmung (C5-Th1)

Anatomie		N. radialis versorgt sämtliche Strecker von Arm, Hand und Finger. Er verläuft im Sulcus n. radialis um den Humerusschaft und zieht zw. dem M. brachioradialis und dem M. brachialis zur Ellenbeuge, dort teilt er sich in den motorischen R. profundus und den sensiblen R. superficialis.
Proximale Läsion	Ätiologie	Läsion auf Höhe Axilla oder Humerusschaft: Humerusschaftfrakturen, chronische Druckeinwirkung («Parkbanklähmung» bei falscher Lagerung während Narkose, im Schlaf)
	Klinik	Fallhand (Ausfall der Hand- und Fingerextensoren) Selten Parese des M. triceps brachii (Ellbogenextension; meist liegt Läsion weiter distal) und des M. brachioradialis (Ellbogenflexion) Sensibilitätsstörung der Dorsalseite der radialen 2.5 Finger (Daumen bis Mitte Mittelfinger mit Ausnahme der Fingerkuppen (N. medianus)) und Handrücken
Distale Läsion	R. profundus (motorisch)	Ätiologie: Radiusfrakturen, Luxation des Radiuskopfes Klinik: isoliertes Streckdefizit der Finger (keine Fallhand)
	R. superficialis (sensibel)	Ätiologie: chronischer Druckschaden (z.B. Tragen einer engen Uhr) Klinik: Parästhesie radialer Handrücken und lateraler Daumenseite
Diagnostik		Muskelkraftprüfung an Arm und Hand, Reflexe (Ausfall des Radiusposteriorreflexes und ggf. des TSR), EMG
Therapie		Konservativ: Schonung, Ruhigstellung, Antiphlogistika, lokale Glucocorticoidinjektion, Physiotherapie Operativ: Nervennaht/-transplantation

N. ulnaris Lähmung (C8-Th1)

Epidemiologie		Häufigste periphere Nervenlähmung
Proximale Läsion	Ätiologie	Druckschädigung in Sulcus nervi ulnaris (Fraktur, Narkoselähmung), Degeneration / Entzündung
	Klinik	Krallenhand: Ausfall der Mm. interossei und der Mm. lumbricales III-IV, v.a. des Ring- und Kleinfingers (Innervation der Mm. lumbricales I und II durch den N. medianus) Parese des M. adductor pollicis Sensibilitätsstörung der ulnaren Hand: palmar Dig. V und halber Dig. IV, dorsal bis Mitte Dig. III mit Ausnahme der Fingerkuppen (N. medianus) Nach ca. 3 Mte Atrophie der Mm. Interossei und Hypothenaratrophy
Mittlere Läsion	Ätiologie	Schädigung in der Guyon-Loge (enthält A. und N. ulnaris, ulnar am palmaren Handgelenk)
	Klinik	Ausfall des R. profundus (Handmuskeln mit Krallenhand) und R. superficialis (sensibel)
Distale Läsion	Ätiologie	chronische Druckbelastung der Hohlhand
	Klinik	keine Sensibilitätsausfälle (R. superficialis bleibt intakt) Krallenhand
Diagnostik		Froment-Zeichen: Patient kann Blatt zwischen Daumen und Zeigefinger nur durch Flexion im Daumen-Endglied festhalten (N. medianus), Zeichen einer Parese des M. adductor pollicis Motorik: Beugung und Ulnarabduktion im Handgelenk, Finger spreizen, Beugung im Fingergrundgelenk Dig. III/IV, Nasenstüßbewegung (Schnippende Bewegung gegen Hand des Untersuchers (Mm. Interossei))

N. medianus Lähmung (C6-Th1) / Karpaltunnelsyndrom (CTS)

Proximale Läsion	Ätiologie	Humerus-/Ellenbogenfraktur, -luxation, chronische Druckeinwirkung zw. den M. pronator teres-Köpfen
	Klinik	Schwurhand: Ausfall der Flexoren von Daumen, Zeige- und Mittelfinger → Faustschluss nicht möglich Pronationsschwäche Ausfall M. opponens pollicis und M. abductor pollicis brevis ('Affenhand') - Thenaratrophie bei chronischer Schädigung Sensibilitätsstörungen: radiale Handinnenfläche und dorsale Fingerkuppen der Dig. I-III und des radialen Dig. IV
Distale Läsion	Ätiologie	Unterarmfrakturen, Kontrakturen, Schnittverletzungen, CTS: chronische Medianuskompression
	Klinik	Ausfall M. opponens pollicis und M. abductor pollicis brevis (s. proximale Läsion) Sensibilitätsstörungen (s. proximale Läsion) Keine Schwurhand Interosseus-anterior-Syndrom: Läsion des motorischen N. interosseus antebrachii anterior mit Parese des M. flexor digitorum profundus (von Dig. II/III) und M. flexor pollicis longus (keine Flexion in den Fingerendgliedern möglich), kein Spitzengriff, intakte Sensibilität
	CTS	v.a. nächtliche Schmerzen und Parästhesien in Dig. I-III, Thenaratrophie, Paresen des N. abductor pollicis brevis und M. opponens pollicis Schnittverletzung der palmaren Handfläche: Sensibilitätsstörung wie bei proximaler Läsion möglich
	Diagnostik	Flaschenzeichen: unvollständiges Umgreifen einer Flasche durch Parese des M. abductor pollicis brevis Faustschlussprobe CTS: Hoffmann-Tinel-Zeichen, Phalen-Zeichen: einschliessende Schmerzen bei Flexion oder Extension in Hand ENG: Verlängerung der distal motorischen und sensiblen Latenz EMG: Denervationszeichen erst bei später Schädigung; neurogenes Schädigungsmuster mit erhöhter Spontanaktivität, gelichtetes Aktivitätsmuster mit erhöhter Amplitude
Therapie		Konservativ: nächtliche Ruhigstellung, kurzzeitige NSAR-Gabe Operativ: Spaltung des Retinaculum flexorum bei CTS, Nervennaht/-transplantation

Merkel! Eine proximale Läsion des N. medianus führt zur Schwurhand, eine distale Läsion nicht!

Neuralgische Schulteramyotrophie

Epidemiologie	♂ > ♀, bei jungen Erwachsenen
Ätiologie	idiopathisch
Pathogenese	Lähmung des Plexus brachialis (autoimmune und entzündliche Genese wird diskutiert)
Klinik	Akut einsetzende, stärkste, v.a. nächtliche Schulterschmerzen, innert Stunden bis Tagen Lähmung und Atrophie der Schulter-Arm-Muskulatur (M. deltoideus, M. serratus anterior, M. supraspinatus, M. infraspinatus) Selten Sensibilitätsstörungen
Diagnostik	ENG: reduzierte Nervenleitgeschwindigkeit EMG: Denervierungszeichen des M. deltoideus LP: unauffällig
Therapie	Glukokortikoide, Analgesie Physiotherapie: passive und aktive Bewegung (soll Einsteifung verhindern)
Prognose	Gut, aber langwieriger Verlauf mit Rückgang der Lähmung innerhalb eines Jahres, Rezidive sind selten

Polyneuropathie

Ätiologie	DM und Alkoholabusus stellen in den westlichen Ländern die häufigsten Ursachen dar
	Metabolisch Diabetes mellitus, Akromegalie, Schwangerschaft
	Hereditär Hereditär motorisch-sensible Neuropathien: Typ I Chargot-Marie-Tooth (Wadenatrophie 'Storchenbeine', Hohlfuss), Typ IV Morbus Refsum Hereditäre sensible Neuropathien Akut intermittierende Porphyrie: symmetrische, distal beginnende, schlaffe Tetraparese oder motorische Mononeuropathia simplex Amyloidose: sensomotorische Paresen, autonomviszerale und trophische Störungen
	Toxisch Alkohol, Chemotherapeutika (Platine, Vinca-Alkaloide, Taxane), Arsen, Blei, Lösungsmittel

Klinik	Entzündlich	Guillain-Barré-Syndrom, Vaskulitiden, Kollagenosen
	Infektiös	Borreliose, Diphtherie, HIV, VZV, CMV, Influenza u.a.
	Paraneoplastisch	V.a. bei SCLC
	Symmetrisch:	- Strumpf- und handschuhförmige, meist schmerzhaft Sensibilitätsausfälle - Burning-Feet-Syndrom: Parästhesien an den Fußsohlen, z.B. Ameisenlaufen, Kribbeln - Störungen der Vibrations- (Pallästhesie) und Temperaturempfindung, herabgesetzte Eigenreflexe - Spinale/sensible Ataxie
	Asymmetrisch:	- Mononeuropathia simplex: Ein peripherer Nerv - Mononeuropathia multiplex (Mononeuritis multiplex): Mehrere periphere Nerven (z.B. durch Vaskulitiden, Kollagenosen, Diabetes mellitus, maligne und infektiöse Geschehen) - Schwerpunktsneuropathie: Kombination des Multiplex-Typs mit distal-symmetrischem Typ
	Vegetativ:	orthostatische Dysregulation und Störung der Blasenkontrolle
	Diabetische Polyneuropathie	Distal-symmetrische Sensibilitätsstörung und Paresen, zusätzlich wahllose Mononeuropathia multiplex, Burning-Feet-Syndrom mit nächtlicher Beschwerdeprogredienz Häufig Hirnnervenbeteiligung (speziell N. oculomotorius und N. abducens) Vegetativ-trophische Störungen: Anhidrose, Ödeme, Ulzera Autonom-viszeral: Impotenz, Gastroparese, postprandiale Diarrhöen, Ruhetachykardie, Pupillenstörung Diabetische Amyotrophie: Proximale motorische Parese bei meist intakter Sensibilität, zu Beginn deutlich schmerzhaft
	Alkoholische Polyneuropathie	Distal beinbetonte Atrophien, Paresen und Areflexie der Unterschenkelmuskulatur mit hyperpigmentierter, anhidrotischer und atrophischer Haut Wadenkrämpfe und Burning-Feet-Syndrom Distal-symmetrische Sensibilitätsstörungen (v.a. des Lagesinns)
	Lösungsmittel-bedingte Polyneuropathie	Typisch ist die symmetrische, distal betonte, sensomotorische Polyneuropathie (bei anderen Verteilungsmustern sind Lösungsmittel als Ursache unwahrscheinlich) Auftreten von Beschwerden in zeitlichem Zusammenhang zu der Exposition
	Diagnostik	KU: Pallhypästhesie (Stimmgabel), Hypästhesie, (atrophische) Paresen, Ataxie, abgeschwächte Reflexe Labor: BB, BSG, Entzündungszeichen, Diabetesdiagnostik, Vitamin B ₁₂ -, Folsäure-Spiegel, Leberenzyme, Borrelien-Ak, Giftstoffe (Blei, Thallium, Arsen), Delta-Aminolävulinsäure (Bleiintoxikation) ENG: Reduzierte Amplitude der Muskelsummenaktionspotentiale, reduzierte Nervenleitgeschwindigkeit EMG: Pathologische Spontanaktivität
Therapie		Behandlung der Grunderkrankung
		Symptomatisch: Antidepressiva (Amitriptylin, Duloxetin), Antikonvulsiva (Pregabalin, Carbamazepin), Opioidanalgetika, Lidocain-Pflaster, Capsaicin-Pflaster/-Salbe
DD		pAVK, funikuläre Myelose (Vit. B ₁₂ Mangel), Tabes dorsalis, radikuläre Syndrome

Guillain-Barré-Syndrom (GBS)

Definition	Meist nach gastrointestinalem (z.B. Campylobacter-Enteritis) oder respiratorischem Infekt akut auftretende, durch Autoantikörper (gegen Myelin und Ganglioside) vermittelte, segmental-demyelinisierende Polyneuropathie
Epidemiologie	♂ > ♀ (1,5:1), Erwachsene erkranken etwas häufiger als Kinder
Klinik	Initial: Schmerzen im Rücken und an Extremitäten, v.a. akrodistale Parästhesien Im Verlauf: - Distal beginnende, symmetrische, im Verlauf aufsteigende schlaffe Parese (innert Stunden bis Tagen), manchmal bis zu Landry-Paralyse: Parese der Atemmuskulatur → Indikation für Beatmung - Reduzierte Muskeleigenreflexe, periphere, symmetrische Parästhesien, häufig aber auch keine Sensibilitätsausfälle - Hirnnervenausfälle: bilaterale Facialisparese (Diplegia facialis), aber auch N. IX, X - Autonome Störungen der Herz-Kreislauffunktion: Wechsel zwischen Sympathikus- (Tachykardie, Extrasystolen) und Parasympathikusaktivität (dramatische Brady, plötzlicher Herztod) - Blasen- und Darmstörungen Sonderformen: - Miller-Fisher-Syndrom: Form, die v.a. Hirnnerven schädigt, Trias aus Ophthalmoplegie, Ataxie, Areflexie; Nachweis von Auto-AK gegen Gangliosid GQ1b - Chronisch-inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie CIDP: chronisches GBS > 2 Monate - Akute Pandysautonomie: Schwere Störung sämtlicher autonomer Funktionen

Diagnostik	LP: zytoalbuminäre Dissoziation: starke Gesamteiweisserhöhung ohne Erhöhung der Zellzahl aufgrund einer Schrankenstörung der BBB; erst ab 2.-3. Erkrankungswoche pathologisch Labor: Evtl. Antikörpernachweis ENG: reduzierte Nervenleitgeschwindigkeit (Demyelinierung): verlängerte F-Wellen-Latenz EMG: ggf. mit Denervierungszeichen und pathologischer Spontanaktivität EKG: eingeschränkte Herzfrequenzvariabilität aufgrund autonomer Störungen LuFu: Suche nach beginnender Landry-Paralyse (Messung der Vitalkapazität)
Therapie	Allgemein symptomatische Therapie, ggf. passagere Herzschrittmacher-Implantation, Intubationsbereitschaft Schwere Fälle: Immunglobuline, Plasmapherese
Prognose	Bei 70% günstiger Verlauf: Die Symptome entwickeln sich in umgekehrter Reihenfolge wieder komplett zurück (über Monate), nachdem der Höhepunkt etwa 2-4 Wochen nach Beginn erreicht worden ist 5% der Patienten versterben an plötzlichen Komplikationen, darunter v.a. Atemlähmungen, Lungenembolien und kardiale Komplikationen

Vitamin B₁₂ Mangel

Ätiologie	Verminderte Zufuhr: Vitamin B₁₂-Quellen = Fleisch, Fisch, Milchprodukte, Eier Verminderte Aufnahme: Intrinsic Factor-Mangel bei chronischer Typ A Gastritis, perinizielle Anämie Erhöhter Bedarf: Schwangerschaft, Kinder, Leukämien
Pathogenese	Ausfall der physiologischen Funktionen als Coenzym - Störung der Synthese von Myelinscheiden und Neurotransmittern → Demyelinisierung der Hinterstränge und Pyramidenbahnseitenstränge im zervikalen und thorakalen RM, Nervus opticus, später PNS und ZNS - Störung der Regeneration von Folsäure, der DNA-Synthese und der Zellteilung
Klinik	Neurologisch: - Antriebslosigkeit, Depression, Psychose - Impotenz, Blasenstörung - Visusverschlechterung - Funikuläre Myelose: distal symmetrische, sensible Ausfälle aller Qualitäten (querschnittähnlich oder polyneuropathieähnlich), Schmerzen der unteren Extremität, spinale Ataxie, spastische Paraparese, Reflexe zu Beginn gesteigert positive Pyramidenbahnzeichen Megaloblastäre Anämie: hyperchrome, makrozytäre Anämie, diskreter Ikterus (durch Hämolyse der dysmorphen Ec's) Haut- und Schleimhautbefunde: - Hunter-Glossitis: glatte, gerötete, brennende Zunge (Papillentrophie) - Hyperpigmentierte Haut, Vitiligo
Diagnostik	Labor: - Vitamin B₁₂-Spiegel↓, bei niedrignormalem Vitamin B₁₂-Spiegel Bestimmung von Holo-Transcobalamin↓ (frühester Marker); Methylmalonsäure und Homocystein ↑ (liegen im Blut erhöht vor, wenn sie wegen Vit. B₁₂ Mangel intrazellulär nicht verstoffwechselt werden können) - Hämoglobin↓ - MCV↑, MCH↑ (makrozytär, hyperchrom) - Häufig Thrombozytopenie und Leukopenie (ggf. Panzytopenie) - Hämolysezeichen: LDH↑, Bilirubin↑, Haptoglobin↓ Selten notwendig: - LP: Eiweisserhöhung - ENG: Verlangsamung der Nervenleitgeschwindigkeit Ursachenabklärung: Parietalzell- und Intrinsic-Factor-Antikörper, Schillingtest (Vitamin B₁₂-Resorptionstest), Gastroskopie
Therapie	Vitamin B ₁₂ -Substitution oral oder parenteral (je nach Ursache) + Therapie der Grunderkrankung
Prognose	Bei frühzeitiger Therapie: Komplette Remission möglich Bei Unterbrechung der Therapie: Wiederauftreten der Symptomatik innerhalb von wenigen Jahren Unbehandelt: Querschnittslähmung, schwere irreversible neurologische Schäden Eine perniziöse Anämie erhöht das Risiko an einem Magen-Ca zu erkranken!
DD	Folsäuremangel - Ätiologie: meist bei chronischem Alkoholabusus, Malassimilation, Therapie mit MTX oder Azathioprin, SS - Klinik: wird früher manifest, da Folsäurespeicher nach 3 Monaten leer, seltener Polyneuropathien - Therapie: Folsäure 5mg/d oral

Merke! Bei unklarem Befund des Vitamin-B₁₂-Serumspiegels bestätigt eine erhöhte Methylmalonsäure in Kombination mit erniedrigtem Holo-Transcobalamin den manifesten Vitamin-B₁₂-Mangel!

Psychiatrie

Psychopathologischer Befund.....	460	Opioide (Intoxikation und Abhängigkeit).....	467
Organische psychische Störungen	461	Cannabis (Intoxikation und Abhängigkeit).....	468
Delir	461	Sedativa (Intoxikation und Abhängigkeit)	468
Demenz.....	462	Nikotin	468
Morbus Alzheimer	462	Psychostimulanzien (Intoxikation und Abhängigkeit).....	469
Vaskuläre Demenz (15%)	462	Alkoholabhängigkeit	469
Frontotemporale Demenz (M. Pick)	463	Alkoholentzugssyndrom	469
Sekundäre Demenzformen	463	Alkoholentzugsdelir / Delirium tremens	470
Somatoforme Störungen	463	Wernicke-Enzephalopathie	470
Depression	463	Schizophrenie.....	470
Peripartale Depression.....	464	Persönlichkeitsstörungen	471
Postpartale Depression	464	Tiefgreifende Entwicklungsstörungen.....	472
Postpartale Psychose	464	Geistige Behinderung	472
Dysthymie	464	Tic-Störungen	473
Saisonale affektive Störung	465	Essstörungen.....	473
Bipolare affektive Störung	465	Anorexia Nervosa.....	473
Manisches Syndrom.....	465	Bulimia nervosa.....	473
Zyklothymie	465	Andere Essstörungen.....	474
Elektrokrampftherapie (EKT).....	465	Angststörungen und Phobien	474
Störung der Impulskontrolle	465	Nichtorganische Schlafstörungen.....	474
Zwangsstörungen.....	466	Verhaltens- und emotionale Störungen in der Kindheit und Jugend	475
Reaktion auf Belastungssituation	466	Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätssyndrom (ADHS).....	475
Akute Belastungsreaktion	466	Geschlechtsinkongruenz	476
Posttraumatisch Belastungsstörung (PTSD).....	466	Suizidalität und (Auto-)Aggressivität.....	476
Anpassungsstörung	466	Gesetzliche Grundlagen der Psychiatrie und Betreuung.....	476
Dissoziative Störungen	466	Psychotherapeutische Verfahren	476
Suchterkrankungen	467		

Psychopathologischer Befund

AMDP-System	Manual zur Dokumentation psychiatrischer und somatischer Befunde, Grundlage für diagnostische und therapeutische Entscheidung
Bewusstseinsstörungen	quantitativ: Vigilanzminderung/GCS qualitativ: Bewusstseinsbeeinträchtigung (Delir), -einstellung, -verschiebung (meditativer oder ekstatischer Zustand durch psychotrope Substanzen)
Orientierungsstörungen	ZOPS: zeitlich, örtlich, Person, Situation
Aufmerksamkeits- und Gedächtnisstörungen	Auffassungsstörung: z.B. Konkretismus (kein Verstehen von Metaphern und Sprichwörtern) Gedächtnisstörungen: verminderte Fähigkeit, sich Informationen längerfristig (>10 Min) zu merken Konfabulationen: Füllen von Gedächtnislücken mit erfundenen Inhalten, z.B. i.R. einer zerebralen Hirnschädigung Paramnesie: Erinnern von Ereignissen, die (so) nicht stattgefunden haben
Formale Denkstörungen	Denkzerfahrenheit: Gedanken und Zusammenhänge sind für Aussenstehende nicht nachvollziehbar Denkhemmung (nur subjektiv)/-verlangsamung (objektiv): verlangsamter und eingeschränkter Denkablauf Perseveration/Gedankenkreisen Ideenflucht: springt von einem Gedanken zum anderen Neologismen: Wortneuschöpfungen, die so bisher im Sprachgebrauch nicht vorkommen
Inhaltliche Denkstörungen	Befürchtungen und Zwänge: Zwangsgedanken, -handlungen, -impulse, Phobien, Hypochondrie Wahn: Gewissheit, Unkorrigierbarkeit, Inhalte sind objektiv falsch, ohne Anregung von aussen entstanden - Paralytischer Wahn: nicht zur Stimmung passender Wahn, z.B. Größenwahn bei Depression, i.R. einer schizoaffektiven Störung - Synthetischer Wahn: der Stimmung entsprechender Wahninhalt, z.B. Verarmungswahn bei Depression, Größenwahn bei Manie
Sinnestäuschungen	Illusionäre Verkennung: etwas tatsächlich Vorhandenes wird verfälscht wahrgenommen Halluzinationen: es wird etwas nicht Existentes wahrgenommen - Akustische Halluzinationen: Akosmen (Geräuschhalluzination), kommentierende Stimmen, dialogische Stimmen, imperative Stimmen - Optische Halluzinationen

	- Körperhalluzinationen: taktile, Zönästhesien (bizarre Leibempfindungen) - Geruchs- und Geschmackshalluzinationen - Pseudohalluzinationen: der Patient erkennt, dass die Halluzinationen irreal sind - Hypnagoge Halluzinationen: physiologischen beim Einschlafen, Übermüdung, Narkolepsie
	Metamorphopsien: Mirko-/Makropsie (Gegenstände werden kleiner/grösser wahrgenommen), Dysmorphopsie
Ich-Störungen	Ich-Störungen auf der Gefühlsebene - Derealisation: Umwelt wird als fremd, unvertraut und unwirklich wahrgenommen - Depersonalisation: der eigene Körper wird als fremd wahrgenommen Ich-Störungen mit Fremdbeeinflussungserleben - Gedankenentzug: Gefühl, dass Gedanken von Umwelt (Personen, Objekte etc) entzogen werden - Gedankeneingebung: Gefühl, dass Gedanken von der Umwelt gelenkt werden - Gedankenausbreitung: Gefühl, dass Gedanke sich im Raum ausbreitet und von Dritten gehört werden können (Gedankenlautwerden) - Andere Fremdbeeinflussungserlebnisse: Gefühl, dass Wille, Charakter, Verhalten, Körperfunktionen durch äussere Kräfte beeinflusst werden können
Störungen Affektivität	Affektarmut (Gleichgültigkeit), Affektstarre, Affektlabilität, Ambivalenz, Parathymie (Affekt und berichteter Inhalt stimmen nicht überein), Gefühl der Gefühlslosigkeit («Leere»), Insuffizienzgefühl, Dysphorie (missmutig)
Weitere Bestandteile	Aggressivität, mangelnde Krankheitseinsicht, Zirkadiane Rhythmik, Selbstverletzung, Suizidalität

Organische psychische Störungen

Ätiologie	Hirnerkrankungen: neurodegenerativ (MS, Dement, Parkinson-Syndrom), Epilepsie, Hirntumoren, SHT, systemische Erkrankungen mit zerebraler Beteiligung (SLE, Vaskulitiden) Körperliche Ursachen: Elektrolytverschiebungen (Hyperkaliämie, Hyperkalzämie u.a.), Exsikkose, Stoffwechselstörungen (Urämie, DM, Hypothyreose), Infektionskrankheiten (schwere Pneumonie, Sepsis), endokrinologische Störungen (Hypo- oder Hyperthyreose), Drogen und Medis (Entzug, Intoxikationen, UAW (Glukokortikoide, Fluorchinolone u.a.))
Formen	Organisches amnestisches Syndrom: nicht durch Alkohol bedingte strukturelle Hirnveränderung (zB. hypoxisch), die zu zeitlicher und örtlicher Desorientierung führt und das Kurz- und Langzeitgedächtnis beeinträchtigt, meist bei erhaltenem Immediatgedächtnis (sensorisches Gedächtnis) Organische Halluzinose: optische Halluzinationen bei klarer Bewusstseinslage, Pseudohalluzination Weitere Formen mit organischer Ursache des psychopathologischen Befundes: Organische katatone, wahnhaft, affektive Störung, organische Angststörung, organische dissoziative Störung Organische Persönlichkeitsstörung: organische Veränderungen von Verhalten und Affekt
Diagnostik	Körperliche und neurologische Untersuchung Labor: BB, Elektrolyte, Albumin, Kreatinin, Harnstoff, Transaminasen, GGT, AP, Bili, INR, CRP, Vit.-B₁₂, Folsäure, TSH, Drogen-Screening Röntgen-Thorax, Abdomensonographie, MRT, CT U-Status, HIV-Test, Lues-Serologie LP: zum Ausschluss intrazerebraler Infektionen, MS u.a. Ggf. EEG

Delir

Epidemiologie	35% der stationären Patienten >65 Jahre, 80% der beatmeten IPS-Patienten entwickeln ein Delir
Ätiologie	Somatische Stressfaktoren (Exsikkose, Harnverhalt, zerebral, kardiovaskulär, infektiös u.a.), medikamentös (TCA, Antihistaminika, Parkinson-Medis, Antipsychotika, Antibiotika, Steroide, Benzodiazepine, Opioide), Intoxikationen und Entzug, postoperativ Psychische Stressfaktoren: Schmerzen, Ortwechsel, Schlafstörungen, Isolation, psychosozialer Stress
Risikofaktoren	Alter, Demenz, Alkoholismus, psychotrope Substanzen, früheres Delir
Klinik	Akuter Beginn und Schwankungen der Symptome im Tagesverlauf Bewusstseins-, Orientierungs-, Aufmerksamkeits-, Gedächtnisstörung, Auffassungs- und Denkstörung, Wahrnehmungsstörungen (zB. optische/akustische Halluzinationen, Illusionen, Wahn), Schlaf-Wach-Rhythmus-Störungen, Antriebsstörungen oder psychomotorische Unruhe, Störung der Affektivität
Verlauf	Dauer <6 Monate, tageszeitliche Schwankungen
Diagnostik	Feststellung des Delirs und Ursachensuche: Anamnese, KU, psychopathologischer Befund, Labordiagnostik
Therapie	Behandlung / Beseitigung der Ursache, Flüssigkeitstherapie, Antipsychotika (zB. Pipamperon (niedrigpotent), Haloperidol (hochpotent); CAVE bei Demenz); Benzodiazepine nur indiziert bei Delirium tremens und Benzodiazepinentzugsdelir

Cave! Medikamentöse Therapieansätze sind sinnvoll, wenn das Delir zu Eigen- oder Fremdgefährdung führt.

Demenz

Definition	Syndrom als Folge einer meist chronischen oder fortschreitenden Krankheit des Gehirns mit mindestens 6 Monate andauernder kognitiver Störung
Epidemiologie	Morbus Alzheimer (60%), vaskulärer Demenz (15%), frontotemporale Demenz, Mischformen, sekundäre Formen Eintrittsalter meist >65. LJ, selten als präsenile Form <65 Jahren
Klinik	Störung vieler höherer kortikaler Funktionen, einschliesslich Gedächtnis, Denken, Orientierung, Auffassung, Rechnen, Lernfähigkeit, Sprache und Urteilsvermögen, nicht-kognitive Symptome (Motivationsstörungen, Unruhe, Wahn, Halluzinationen, Depressivität, Persönlichkeitsveränderungen), Bewusstsein bleibt ungetrübt - Beeinträchtigung der Aktivität des alltäglichen Lebens bis zur völligen Pflegebedürftigkeit - Endstadium oft mit Mutismus, Nahrungsverweigerung, Tod oft durch Infektion i.R. der Pflegebedürftigkeit
Diagnostik	Ausführliche Eigen- und Fremdanamnese KU: Beeinträchtigung der Sinne, Bewusstseinslage, Ausschluss von Rigor, Tremor, Hypokinesie, posturale Instabilität oder schleppender Gang Neuropsychologische Testung: MMS, Uhrentest Labor: BSG, CRP, BB, Elektrolyte, Leber-/Nierenwerte, Schilddrüsenwerte, Vit.-B ₁₂ , Folsäure
DD	Pseudodemenz bei Depression: Depressionen können mit mnestischen Störungen einhergehen (grosse Diskrepanz zwischen Testergebnissen und Alltagskompetenz) Delir: Ausschlussdiagnose Mild cognitive impairment (MCI): Prodromalstadium der Demenz
Therapie	Ziel der Besseren Funktionsweise im Alltag Reminiszenz / Autobiographie (positive Patientenerinnerung); ggf. Antidepressiva (SSRI oder Mirtazapin), TCA sind zu vermeiden (anticholinerg Effekt → Verschlechterung der Kognition), Antipsychotika bei psychomotorischer Unruhe (Risperidon, Haloperidol bei Aggressivität, Melperon bei Schlafstörungen)

Merke! Pseudodemenz bei Depression als wichtige auszuschliessende Differentialdiagnose!

Morbus Alzheimer

Epidemiologie	50-70% aller Demenzen, ♀ > ♂ (höhere Lebenserwartung), Sonderformen: präsenile Alzheimer-Demenz <65 Jahre (7%)
Ätiologie	Unklar; genetisch, Genotyp-Varianten des ApoE4
Pathogenese	Hirnatrophie / Synapsenverlust insb. im parieto-temporalen und frontalen Kortex, verminderte cholinerge Innervation im Nucleus basalis Meynert Extrazelluläre Amyloid-Plaques (Aβ-Protein), intrazelluläre Alzheimer-Fibrillen (hyperphosphoryliertes Tau-Protein) im Hippocampus, zerebrale Amyloidangiopathie
Klinik	Frühsymptome (fallen häufig nicht auf!): Neugedächtnisstörungen, Desorientiertheit zu Ort und Zeit, Hyposmie, depressive Symptome, Abnahme von Aktivität und Motivation Spätsymptome: Altgedächtnisstörung, Sprachstörung (semantische Paraphrasen), Desorientiertheit zu Situation und Person, Werkzeugstörungen, neuropsychiatrische Symptome (Wahn, Hyperaktivität, Apathie, Mutismus), Störung des Schlaf-/Wachrhythmus; langer Erhalt der Persönlichkeit und des sozialen Verhaltens Häufig wellenartiger Verlauf
Diagnostik	Neuropsychologische Testung (MMS, Uhrentest), LP (Phospho-Tau↑, Gesamt-Tau↑, Aβ1-42↓ (durch Ablagerung im Hirngewebe im Liquor vermindert)) cCT/cMRT: temporale und hippocampale Hirnatrophie; PET: temporoparietaler Hypometabolismus
Therapie	Leichtes bis mittleres Stadium: AChE-Hemmer (Rivastigmin, Donepezil, Galantamin; NW: Übelkeit, Erbrechen, Diarrhö, gastroduodenale Ulzera, bradykarde HRST, Synkopen), Mittleres bis schweres Stadium: NMDA-Antagonisten (Memantin)
Prognose	Mittlere Überlebensdauer: ca. 8 Jahre

Vaskuläre Demenz (15%)

Ätiologie	Zerebrovaskuläre Hirnschädigung durch mikro- oder makroangiopathische Infarkte Rf: langjährige arterielle Hypertonie
Formen	Subkortikale vaskuläre Demenz (M. Biswanger): häufigste Form, Mikroangiopathie durch langjährige arterielle Hypertonie, periventrikuläre und Marklagerläsionen mit zystischem Umbau Multiinfarktdemenz: Makroangiopathische Form mehrerer grösserer Infarkte
Klinik	Häufig stufenweiser Progress (durch weitere Infarkte), dementielle Symptome, Lachen und Weinen ohne Emotionen, je nach Lokalisation unterschiedliche Symptome; oft gepaart mit leichten Symptomen eines Schlaganfalls
Diagnostik	MRT (sensitiver als CT): mehrere Infarktareal sichtbar (Multiinfarktdemenz), periventrikuläre und Marklagerläsionen (subkortikale vaskuläre Demenz)
Therapie	Prävention weiterer ischämischer Insulte, BD-Einstellung, ggf. Dauertherapie mit Tc-Aggregationshemmer und Statinen

Frontotemporale Demenz (M. Pick)

Epidemiologie	Allgemein selten, aber zweithäufigste präsenile Demenzform (nach präseniler Alzheimer-Demenz)
Ätiologie	Unklar, Assoziation zu Gendefekten und Mutationen
Klinik	präseniler Beginn zwischen dem 40. und 60. Lebensjahr mit Verhaltensstörung (Enthemmung, Verlust von Manieren, unangepasstes Sozialverhalten), Sprachstörungen (Aphasie), kognitive Defizite erst im Verlauf
Diagnostik	Psychopathologischer Befund CT/MRT Schädel: asymmetrische fronto-temporale Hirnatrophie (links > rechts) Histologie: Pickkörperchen (intrazelluläre Einschlusskörperchen) in der Silberfärbung
Therapie	keine kausale verfügbar, Antidementiva sind unwirksam, nur supportiv
Prognose	Stark eingeschränkte Lebenserwartung, Tod ca. 10 Jahre nach Symptombeginn durch Kachexie und Infekt

Sekundäre Demenzformen

- Demenz bei neurologischen Erkrankungen: Normaldruck-Hydrozephalus, hypoxischer Hirnschaden
- Traumata, Blutungen, Tumoren
- Metabolisch: Alkoholismus, Medikamente (Benzos, Opiode), Vitaminmangel, Morbus Wilson, hepatische Enzephalopathie
- Infektiös: HIV, Neurolyues, Neuroborreliose

Somatoforme Störungen

Definition	Körperliche Symptome ohne organische Ursache über mindestens 2 Jahre
Ätiologie	oft auf dem Boden einer stattgehabten schweren körperlichen Erkrankung
Formen	Somatisierungsstörung: multiple (mindestens 6), wechselnde, körperliche Symptome aller Organsysteme ohne organische Begründung; ♀ >> ♂, mit Beginn meist vor dem 30. LJ Hypochondrische Störung: Angst, an einer schweren körperlichen Erkrankung zu leiden, 'Krankheitswahn'; ♀ = ♂, Beginn meist vor dem 50. LJ, Verlaufsform: hypochondrische Depression Somatoforme autonome Funktionsstörung: Fokus auf ein autonomes Organ, z.B. Da-Costa-Syndrom: Herzneurose mit funktionellen Herzbeschwerden Somatoforme Schmerzstörung: inadäquat hohe Schmerzen, die durch somatische Störung nicht ausreichend erklärt werden können; häufig bei psychosozialen Problemen
Verlauf	Typischerweise häufige Ärzteswechsel, Patienten bestehen auf wiederholte somatische Abklärungen
Diagnostik	Ausschlussdiagnose
Therapie	SSRI und Psychotherapie

Cave! Benzodiazepine haben aufgrund der schnellen Symptomverbesserung ein besonders hohes Abhängigkeitsrisiko!

Depression

Definition	Phasen einer affektiven Störung: - Monophasisch: einmalige depressive Episode - Oligophasisch/polyphasisch: rezidivierende depressive Episoden Polarität einer affektiven Störung: - Unipolar: Depression ohne manische Episoden - Bipolar: Manisch-depressive Erkrankung (bipolare affektive Störung, keine Depression)
Epidemiologie	♀ > ♂, Lebenszeitprävalenz depressive Episode Frauen 25%, Männer 12%, 25-30% bei Verwandten 1. Grades
Ätiologie	Multifaktoriell: genetisch, Neurotransmitterstörung, strukturelle Gehirnveränderungen, hormonelle Umstellung (postpartal), belastende Lebenssituation, Persönlichkeitsfaktoren, erlernte Hilflosigkeit, organisch (Hypothyreose, Vit.-B ₁₂ -, Folsäurehaushalt, Anämie, Demenzen, M. Parkinson, Malignome, Hämochromatose)
Pathogenese	Serotonin- und Noradrenalin-Mangel (Monoaminhypothese) → Antidepressiva erhöhen über Hemmung der Wiederaufnahme die Wirkung von Serotonin u./o. NA im Gehirn
Formen	Depressive Episode: mindestens zwei Wochen andauernd, unipolar, Einteilung in leicht, mittelgradig, schwer; ggf. zusätzliches somatisches Syndrom bei mindestens 4 körperlichen Symptomen Depression bei somatischer Erkrankung Depression mit psychotischen Symptomen Wiederholte depressive Episoden
Klinik	Leitsymptome: Interessensverlust, Antriebsminderung, gedrückte Stimmung

Weitere Symptome: verminderte Konzentration und Aufmerksamkeit, Schuldgefühle, pessimistische Zukunftsperspektiven, Schlafstörungen, Appetitverlust, Selbstverletzungs-/Suizidgedanken
 Somatische Symptome: Anhedonie (Freudlosigkeit), mangelnde Reagibilität, Früherwachen, Morgentief, psychomotorische Hemmung, Appetitverlust, Gewichtsverlust >5% im letzten Monat, Libidoverlust
 Affekt: Gefühl der Gefühlslosigkeit, innere Unruhe
 Antrieb: gehemmt bis depressiver Stupor; agitiert (innere Unruhe, Aggression)
 Formale Denkstörung: Denkhemmung
 Inhaltliche Denkstörung: synthymischer Wahn (Schuldwahn, Verarmungswahn, hypochondrischer Wahn, nihilistischer Wahn)
 Stimmung: kognitive Triade aus negativer Einstellung gegenüber sich selbst, der Umwelt und der Zukunft
 Kognition: Pseudodemenz mit scheinbarer Intelligenzminderung
 Bei Kindern oft ohne klassische Leitsymptome, aber mit Konzentrationsschwäche, Unruhe und Aggressivität (DD: ADHS)
 Komorbiditäten: Angst-/Panikstörung, Alkohol-, Medikamenten- und Drogenabhängigkeit, weitere psychische Störungen

Diagnostik

Psychopathologischer Befund, Ausschluss organischer Ursachen, ggf. Polysomnographie

Therapie

Psychotherapie: kognitive Verhaltenstherapie (1. Wahl)

Interventionell: Schlafentzugstherapie, Lichttherapie, transkranielle Magnetstimulation

Medikamentös: mit der kleinsten Dosierung, einschleichend beginnen; Einnahme mindestens 4 bis 9 Monate über die Remission hinaus, bei rezidivierenden Episoden mit Rezidivprophylaxe von mindestens 2 Jahren

1. Wahl	Sedierung nicht erwünscht	SSRI (zB. Citalopram) SSNRI (zB. Venlafaxin) SNRI (zB. Reboxetin)
	Sedierung erwünscht	Mirtazapin Trizyklische Antidepressiva (zB. Amitriptylin, Trimipramin) → müssen aufgrund der anticholinergen Wirkung bei Demenzen vermieden werden!
2. Wahl	Sedierung nicht erwünscht	MAO-Hemmer (Moclobemid) → wegen Gefahr des Serotonin-Syndroms nicht in Kombination mit SSRI/SSNRI oder TCA

Suizidale Patienten: ggf. Rezidivprophylaxe durch Kombination mit Lithium

Depressiver Stupor: initial Lorazepam, danach stationäre Einstellung auf ein Antidepressivum

Bei Therapierefraktivität: Dosiserhöhung, Wechsel des Antidepressivums, Kombination mit Lithium

DD

Dysthymie, saisonale affektive Störung, schizoaffective Störung (psychotische Symptome + manische u/o depressive Phasen; T: Phasenprophylaxe mit Lithium oder Antikonvulsiva, atypische Antipsychotika gegen die Wahnsymptome, SSRI

Cave! Schwere Depressionen gehen i.d.R. mit einem somatischen Syndrom einher!
 Kombination von MAO-Hemmern mit SSRI/SSNRI oder TCA ist aufgrund des Serotonin-Syndroms kontraindiziert!

Merke! Bei der Behandlung einer Depression wird immer eine Monotherapie angestrebt

Peripartale Depression

Definition	Depressive Episode in der Schwangerschaft mit multifaktorieller Genese, insb. körperlicher, hormonelle und soziale Umstellung während der Schwangerschaft
Therapie	Psychoedukation, Psychotherapie, Lichttherapie, Antidepressiva nur nach strenger individueller Risiko-Nutzen-Abwägung, da Antidepressiva plazentagängig sind

Postpartale Depression

Definition	Depressive Episode mit Beginn innerhalb der ersten 4 Wochen nach Geburt mit multifaktorieller Genese, insb. Wochenbett als körperlicher und psychische vulnerable Phase der Frau
Klinik	Wie bei Depression, typisch sind Schuldgefühle, Ängste, Insuffizienzgefühle, Gefühl der Gefühlslosigkeit
Therapie	Psychoedukation, Psychotherapie, Entlastung, Entspannung, Bewegung, Antidepressiva nur nach strenger individueller Risiko-Nutzen-Abwägung, da Antidepressiva in die Muttermilch übergehen

Postpartale Psychose

Definition	Psychose mit Beginn innerhalb der ersten 2 Wochen nach Geburt
Klinik	Oft akuter Beginn, Symptome ähnlich wie bei Manie mit psychotischen Symptomen (Halluzinationen, Wahn etc.)
Therapie	Stationäre Aufnahme und Therapie, falls notwendig Unterbringung erwägen

Dysthymie

Definition	Dauerstimmungstief (leichte depressive Symptome) über einen Zeitraum von mindestens 2 Jahren

Saisonale affektive Störung

Definition Depressive Symptome, die alljährlich im Herbst und Winter auftreten; Lichttherapie erzielt Symptomverbesserung

Bipolare affektive Störung

Epidemiologie ♀ = ♂, Lebenszeitprävalenz 3-5%

Ätiologie Starke genetische Komponente, Umweltfaktoren wie Stress und Veränderung in der Lebenssituation

Sonderform Rapid cyclus: rascher Phasenwechsel von mindestens 4 Episoden von Manie u/o Depression in einem Jahr

Klinik

Manische Episode:

- Affekt: gehobene Stimmung, Reizbarkeit, Distanzlosigkeit, Selbstüberschätzung, Aggressivität, Feindseligkeit
- Antrieb: gesteigerte Aktivität, psychomotorische Agitation
- Vitalfunktion: vermindertes Schlafbedürfnis, gesteigerte Libido
- Formales Denken: Ideenflucht, Rededrang
- In Kombination mit psychotischen Symptomen wie Halluzinationen (v.a. akustisch), Wahn (v.a. Größenwahn)

Depressive Episode: Symptome ähneln einer unipolaren Depression

Therapie

Depressive Episode analog der unipolaren Depression

Akuttherapie einer manischen Episode:

- Allgemein: Abschirmen von äusseren Reizen, Aufstellen von klaren Regeln, Belassen von Freiräumen
- Medikamentös:
 - Antipsychotika mit ausgeprägter antipsychotischer Potenz (zB. Risperidon, Haloperidol)
 - Lithium
 - Antikonvulsiva (Carbamazepin, Valproat)
 - Kurzzeitig ggf. Benzodiazepine (zB. Diazepam, Lorazepam)
- Psychotherapie
- Elektrokonvulsionstherapie bei schweren manischen und pharmakotherapieresistenten manischen Episoden

Langfristige Phasenprophylaxe: Lithium (1. Wahl), Antikonvulsiva (Carbamazepin, Valproat, Lamotrigin)

Cave! Aufgrund der antriebssteigernden Wirkung von Antidepressiva besteht bei bipolaren Störungen das Risiko des Umschlagens einer depressiven in eine manische oder gemischte Episode (sog. Switch-Risiko)

Lithium hat eine geringe therapeutische Breite (Cave: Lithiumintoxikation), weshalb regelmässig eine Spiegelbestimmung und Dosisanpassung vorgenommen werden sollte

Manisches Syndrom

Ätiologie Auftreten i.R. von bipolarer Störung, Schizophrenie, schizoaffectiver Störung, Zykllothymie, Borderline-Störung

Zyklothymie

Definition Langandauernde, gering ausgeprägte manisch-depressive Stimmung, ohne dass die Kriterien einer bipolaren affektiven Störung erfüllt werden

Elektrokrampftherapie (EKT)

Wirkung «Reset» fehlerhafter Hirnfunktionen durch Auslösen von wiederholten generalisierten Krampfanfällen über der nicht-dominanten Hirnhälfte beim narkotisierten und relaxierten Patienten

Indikation Schwerer depressiver Stupor, schwere therapierefraktäre Depression mit wahnhaften Symptomen, schwere therapierefraktäre Schizophrenie oder Manie, katatone Schizophrenie

Kontraindikation Erhöhter Hirndruck, intrazerebrale Raumforderung, frischer Myokardinfarkt, schwere arterielle Hypertonie, fehlende Narkosefähigkeit, akuter Glaukomanfall

Komplikationen Temporäre Nebenwirkungen: reversible Gedächtnisstörungen, kurzzeitige Funktionsstörungen, Spannungskopfschmerz

Die EKT ist mit einer Mortalitätsrate von 1:50'000 Behandlungen eines der sichersten Therapieverfahren in Narkose

Cave! Schwangerschaft und Herzschrittmacher stellen keine Kontraindikationen für eine EKT dar!

Störung der Impulskontrolle

Glückspielsucht, Pyromanie (pathologische Brandstiftung), Kleptomanie (pathologischen Klauen), Trichotillomanie (Ausreissen von Haaren)

Zwangsstörungen

Definition	Für mindestens 2 Wochen andauernde, wiederkehrende Handlungen, Reaktionen und Vorstellungen, die selbst für den Patienten übertrieben u/o sinnlos wirken (im Gegensatz zu Wahnideen)
Epidemiologie	♀ = ♂, Beginn meist in der Kindheit bis frühes Erwachsenenalter
Ätiologie	Multifaktorielle Genese: Genetik, Störung des serotoninergen Systems, morphologische Hirnschädigung, psychosoziale Faktoren
Klinik	Zwangsgedanken, Zwangshandlungen, Zwangsimpulse; Zwangsverheimlichung (durch soziale Stigmatisierung), Zwangsausbreitung (häufiger progredienter Verlauf mit Verstärkung oder Hinzukommen von weiteren Zwängen) Die Patienten überkommt bei nicht ausführen der Zwangshandlung unerträgliche Ekel- oder Angstgefühle Meist beeinflussen die Zwänge das soziale Leben und die Betroffenen haben einen hohen Leidensdruck Häufig mit weiteren neuro-psychiatrischen Erkrankungen (zB. Angststörung, Depression, bipolare Störung) assoziiert
Diagnostik	Dauer: mind. 2 Wochen anhaltende Zwangsgedanken- u/o -handlungen Charakter: - Eigener Zwangsgedanke (DD: Wahngedanken «von aussen» bei Schizophrenie) - Versuch sich gegen die Symptome zu wehren → hoher subjektiver Leidensdruck weil meist erfolglos - Stereotypie: gleiche Wiederholung der Zwangsgedanken und -handlungen Es besteht eine Beeinträchtigung im sozialen Leben und der Leistungsfähigkeit Symptome sind nicht auf andere psychische Störungen zurück zu führen
Therapie	Kognitive Verhaltenstherapie (Expositionstraining mit Reaktionsverhinderung) + Antidepressiva (1. Wahl: SSRI; ggf. TCA)

Reaktion auf Belastungssituation

Akute Belastungsreaktion

Definition	«Nervenzusammenbruch» als Reaktion auf eine schwere körperliche oder emotionale Belastung, der für Stunden bis Tage andauert und dann abklingt
Klinik	Sehr diverse Präsentation: gesteigerter Affekt mit Wut, Trauer, Aggression u/o Verzweiflung, dissoziative Symptomatik mit Abwesenheit bis zu dissoziativem Stupor und/oder vegetative Symptome mit Herzrasen, Schwitzen und Übelkeit
Therapie	Aufbauende Gespräche, soziale und emotionale Unterstützung, ggf. kurzzeitige Gabe von Benzodiazepinen

Posttraumatisch Belastungsstörung (PTSD)

Definition	Verzögerte, innerhalb von 6 Monaten nach einem traumatischen, emotional belastenden Ereignis eintretende Reaktion, die durch eine Erschütterung des Selbst- und Weltverständnisses gekennzeichnet ist und chronifizieren kann
Ätiologie	Traumatische Ereignisse wie sexuelle Gewalt, Missbrauch, Unfälle, Naturkatastrophen, Kriegshandlungen etc.; das Ereignis muss nicht selbst erlebt worden sein, sondern kann auch durch Beobachtung ausgelöst werden
Klinik	Intrusionen (intrusive Bilder, Flashbacks, Alpträume), Vermeidungsverhalten, Depressivität, emotionale Abstumpfung, Rückzug, Suizidgedanken, vegetative Übererregbarkeit (Schreckhaftigkeit, übermässige Wachsamkeit, Herzrasen), Ich-Störung, dissoziative Symptome
Komorbiditäten	Suchterkrankungen (CAVE: Benzodiazepinabhängigkeit), Depression, Somatisierungsstörungen
Therapie	i.d.R. schwierig und langwierig Psychotherapie: Kognitive Verhaltenstherapie, Eye Movement Desensitization and Reprocessing (EMDR) Medikamentös: ggf. kurzfristig Benzodiazepine mit strenger Indikationsstellung (zB. bei akuter Suizidalität), SSRI

Anpassungsstörung

Klinik	Beeinträchtigungen (wie depressive Verstimmung, Ängste), die begünstigt durch eine erhöhte individuelle Vulnerabilität während eines Anpassungsprozesses nach einer Lebensveränderung (zB. Trennung, Tod) entstehen, die Lebensqualität des Betroffenen einschränken und nicht länger als 6 Monate andauern
Klinik	Manifestation innerhalb eines Monats nach dem Ereignis, leichte depressive Episode
Therapie	Aufbauende Gespräche, Ressourcenaktivierung, soziale und emotionale Unterstützung, Psychotherapie, selten SSRI
DD	depressive Episode, Dysthymie, Angststörung

Dissoziative Störungen

Definition	Partieller oder vollständiger Verlust der Erinnerung an ein Ereignis, des Identitätsbewusstseins, der Wahrnehmung unmittelbarer Empfindungen sowie der Kontrolle von Körperbewegungen ohne organisches Korrelat Nur Störungen körperlicher Funktionen und Verlust der sinnlichen Wahrnehmung werden zu den dissoziativen Störungen gezählt

Ätiologie	Assoziation mit emotional instabilen Persönlichkeitsstörungen und PTSD; nicht selten nach somatischen Beschwerden	
Pathogenese	Versuch der Psyche, eine akute psychische oder körperliche Überlastung zu bewältigen (Konversionsreaktion)	
Formen	Dissoziative Bewegungsstörungen	häufigste Form; Verlust der willkürlichen Bewegungsfähigkeit einer oder mehrerer Körperteile, wobei auch die phonetischen Muskeln betroffen sein können
	Dissoziative Fugue	psychogenes Fliehen, plötzliches Verschwinden der Patienten über Wochen bis Monate
	Dissoziative Amnesie	Erinnerungsverlust bzgl. traumatischer oder belastender Ereignisse/Informationen
	Dissoziativer Stupor	Bewegungsunfähigkeit, geistige Abwesenheit, fehlende Reaktion auf äussere Reize
	Dissoziativer Krampfanfall	situativ ausgelöste Anfälle, die epileptischen Anfällen stark ähneln: sich langsam steigender Krampfanfall, asynchrone, irreguläre, bizarre Bewegungen, Arc de cercle, geschlossene Augen, lichtreagible Pupillen, erhaltene Schutzreflexe
	Dissoziative Sensibilitäts- und Empfindungsstörungen	partieller bis vollständiger Verlust der Haut- und Sinnesempfindung
	Ganser-Syndrom	Psychogenes Vorbeireden/-handeln mit grotesken Fehlhandlungen oder -antworten
DD	Somatische Störung (bei vegetativen Symptomen oder Schmerzen)	

Suchterkrankungen

Definition	Abhängigkeitssyndrom: Substanzverlangen / Craving, Selbstbeherrschungsschwierigkeiten, Toleranzentwicklung, Entzugssymptome, Vernachlässigung, anhaltender Missbrauch trotz schädlicher Wirkung

Opioide

Heroin	Illegales Opioid, das in Ausnahmefällen auch ärztlich verordnet werden kann	
	- Schnelle Passage der Blut-Hirn-Schranke und Anfluten im Hirn - Hohes Abhängigkeitspotential - Geringe Breite zw. gewünschter Rauschwirkung und toxischer Dosis	
Rauschwirkung	Starke Euphorie, Anxiolyse, Sedierung mit Abschirmung negativer Reize und Emotionen, starke Analgesie	
Opioidentzugssyndrom	Redound-Effekt mit entgegengesetzten Symptomen nach Absetzen (übermässiger Sympathikusaktivierung):	
	- Kardiovaskulär: Tachykardie, Hypertonie - Vegetativ: Mydriasis, Durchfall, Übelkeit, Erbrechen, Tränenfluss, Rhinorrhö - Psychisch: Craving, psychomotorische Unruhe - Muskuloskelettal: Muskel- und Gelenkschmerzen, Krämpfe, Verspannungen	
Therapie der Abhängigkeit	Warmer Entzug	Gabe eines Opioids (bspw. Methadon) als Substitution mit langsamer, schrittweiser Reduktion
	Kalter Entzug	Abruptes Absetzen, nicht empfohlen
	Begleitmedikation	Clonidin zur Linderung der kardiovaskulären und vegetativen Entzugssymptomatik Antidepressiva
	Substitutionstherapie	Indikation: lange bestehende Abhängigkeit mit geringer Erfolgsaussicht einer Abstinenz; SS Ziel: kontrollierter Konsum, Reduktion von Risiken eines illegalen und insb. i.v. Drogenkonsums Wirkweise: «Opioidblockade» mit Ausbleiben der Kicks bei zusätzlichem Opioidkonsum, langsamer Wirkeintritt und längere Wirkdauer durch orale Gabe Substanzen: Methadon, Buprenorphin, Levomethadon
Intoxikation	Symptomtrias	Bewusstseinsstörung, bds. Miosis, Atemdepression (Cheyne-Stokes-Atmung möglich)
	Weitere Symptome	Bradykardie, HRST mit verlängerter QT-Zeit, Hypo-/Areflexie, hämorrhagisches Lungenödem (Blutig-tingierter Schaumpilz und Abdrucksuren an Mund und Nase als Obduktionsbefund), Rhabdomyolyse (durch Liegetrauma und körperlichen Stress) → Crush-Niere
	Therapie	Freihalten der Atemwege → Überstreckung und (assistierte) Beatmung (Beutel oder Intubation) Opioidrezeptor-Antagonisten: Naloxon i.v. oder i.m., langsame Titration Mehrstündige Überwachung da es zu Remorphinisierung kommen kann (Heroin hat längere Halbwertszeit als Naloxon)
Nachweis	In Haaren → Nachweis von Morphin und Morphinmetaboliten-Anreicherung in Haarabschnitten bei häufigem Konsum, grober Rückschluss auf den Konsumzeitpunkt anhand der Haarlänge	

Cave! Die Opioidintoxikation ist ein medizinischer Notfall → Naloxon-Gabe und Atemüberwachung über mehrere Stunden (Remorphinisierungsgefahr)!

Cannabis

Formen	Marihuana: getrocknete Blätter und Blüten der Hanfpflanze Haschisch: Harz der Blütenstände der Hanfpflanze
Konsum	Inhalativ: Joints, Bongs, Vaporizer (Wirkeintritt innerhalb weniger Minuten) Oral: Spacecake, -cookies (Wirkeintritt nach ca. 30 Minuten)
Rauschwirkung	Hauptwirkstoffe sind THC und Cannabidiol Euphorie, Entspannung, halluzinogene Effekte; im Verlauf Passivität, Antriebshemmung und gesteigerter Appetit
Nebenwirkung	Somatisch: Übelkeit, Erbrechen, Tachykardie, Vasodilatation mit konjunktivaler Injektion, Appetitsteigerung, Mundtrockenheit und Durstgefühl Psychisch: ängstliche Verstimmung bis hin zu paranoidem Erleben, Panikgefühle, psychotische Symptome
Komplikationen	Pulmonale Folgeerkrankungen des inhalativen Konsums Erhöhtes Risiko für komorbide psychische Erkrankungen, insb. affektiven Störungen, Auslösung schizophrener Psychosen oder Verschlechterung einer bestehenden Schizophrenie

Sedativa / Benzodiazepine

Intoxikation	Grosse therapeutische Breite → lebensbedrohliche Verläufe selten, bzw. v.a. bei Mischintoxikationen (v.a. mit Alkohol oder Opiaten) Gefahr von Atemdepression oder Kreislaufversagen
Symptome	Muskelrelaxation (Gangunsicherheit, Stürze), Vigilanzminderung, Ataxie, Hypotonie, Schwindel, kognitive Störungen, paradoxe Erregung, Bradypnoe
Therapie	Notfallmedizinische Massnahmen zur Sicherung der Vitalfunktionen, ggf. Benzo-Antagonist Flumazenil
Abhängigkeit	Epidemiologie Ca. 8% der Bevölkerung betroffen, ♀ > ♂, steigend mit zunehmendem Lebensalter
Therapie	Dauer i.d.R. 6-10 Wochen, teils auch länger
Vorgehen	Ausschleichschemata: abhängig von Entzugssymptomatik, kein abruptes Absetzen, Umstellung kurzwirksamer auf mittel- oder langwirksame Präparate in Äquivalenzdosis Krampfprophylaxe: zB. Carbamazepin, bei schwerer Entzugssymptomatik Keine Benzo-Antagonisten (Flumazenil), da sie die Entzugssymptomatik verschlimmern!
Entzugssyndrom	Rebound-Effekt: - Kardiovaskulär: Hypertonie, Tachykardie - Vegetativ: Schwitzen, Übelkeit, Erbrechen, Appetitlosigkeit, Kopfschmerzen - Psychisch: irritabel, Angst, depressive Verstimmung, Schlafstörungen, Entzugsdelir mit zerebralen Krampfanfällen - Neurologisch: Schwindel, Tremor, motorische Unruhe
K.O.-Tropfen	Liquid Ecstasy γ -Hydroxy-Buttersäure (GHB; enthält kein Ecstasy!) wirkt als GABA-R-Agonist Geringe Dosierung: Verschiebung oder Intensivierung des Erlebens, Wohlempfinden, erhöhtes Kontaktbedürfnis Hohe Dosierung: Benommenheit, Bewusstseinsverlust, ggf. Amnesie; Schwitzen, Erregung, Übelkeit
Benzodiazepine	Diazepam, Flunitrazepam, Temazepam
Weitere	Barbiturate, Ketamin, Chloralhydrat
Rechtsmedizin	Nachweis der Substanzen bzw. Metabolite im Urin u/o Blutserum GHB ist physiologische Substanz des ZNS und somit nicht zum qualitativen Nachweis geeignet, ausserdem besitzt es eine kurze HWZ (20-45 min), so dass nach wenigen Stunden wieder normale GHB-Spiegel vorliegen

Nikotin

Epidemiologie	Mit ca. 30% die häufigste Abhängigkeitserkrankung
Pathogenese	Aktivierung nikotinischer ACh-Rezeptoren → Serotonin- und Dopaminfreisetzung → Aktivierung endogenes Belohnungssystems
Klinik	Rauchen-assoziierte Erkrankungen v.a. durch Schadstoffe im Tabakrauch (nicht durch Nikotin ausgelöst) Intoxikation: Hypotonie, Tachykardie, Erbrechen, Blässe, Schwitzen
Therapie	Entzug: Kognitive Verhaltenstherapie, Nikotinersatztherapie (Pflaster, Kaugummis, Nasensprays), Varenicilin (partieller Nikotinrezeptor-Agonist), Bupropion (atypisches Antidepressivum) Intoxikation: Aktivkohle

Merke! Rauchen ist die häufigste vermeidbare Todesursache weltweit!

Psychostimulanzien

Wirkstoffe	Amphetaminderivate	Amphetamin («Speed»), Methylphenidat (Ritalin), MDMA + Derivate («Ecstasy») NW: Halluzinationen, psychotische Symptomatik, Dyskinesien, Hyponatriämie, HRST, MI, hypertensive Krisen, zerebrale Krampfanfälle, maligne Hyperthermie
	Methamphetamin («Crystal Meth»)	Ebenfalls Amphetaminderivat NW: s.o. + Hautjucken, Übelkeit, Erbrechen, Agitation, Schallanfälle, Hirnblutungen, Atemdepression, Postkonsumsyndrom mit depressiver Stimmung und Abgeschlagenheit Langzeitschäden: kognitive und motorische Defizite, Induktion von Psychosen, Depressionen, häufige Suizidversuche, Kachexie, Karies, Mundsoor, Immunschwäche u.a.
	Kokain	NW: HRST, MI, Schlaganfälle, zerebrale Krampfanfälle, Tremor, Ataxie, maligne Hyperthermie, Angst, Dysphorie, Aggression, Agitation, Verwirrtheit, Kokainpsychose
Wirkung	Vermehrte Ausschüttung und Hemmung der Wiederaufnahme von NA und Dopamin → sympathomimetische Wirkung - Kardiovaskulär: Vasokonstriktion, Tachykardie, Hypertonie - Pulmonal: Tachypnoe, Bronchodilatation - Allgemein: Mydriasis, Erhöhung der Körpertemperatur, Schwitzen, motorische Unruhe, Appetitlosigkeit - Psyche: Euphorie, erhöhte Vigilanz, gesteigertes Selbstbewusstsein, Appetitminderung, Libidosteigerung, Logorrhö	

Alkoholabhängigkeit

Intoxikation	Riskante tägliche Alkoholmenge: ♂ >24 g/Tag, ♀ >12 g/Tag 0.5-1.5 ‰ stimulierend, 1.5-2.5 ‰ zunehmend sedierend, >2.5 ‰ stark sedierend, >5‰ i.d.R. letal	
Klinik	Reduzierter AZ und Ernährungszustand, Muskelatrophie (besonders an den Waden), Teleangiectasien, Hautrötung im Gesicht, Spider-Nävi, Schlaf- und Potenzstörungen, Angst u/o depressive Stimmung, Reizbarkeit und Aggressivität, Distanzlosigkeit, Denkstörungen	
Sonderformen	Pathologischer Rausch	Alkoholintoxikation <1‰ mit optischen Halluzinationen, Dämmerungsschlaf, komplette Amnesie
	C2-Halluzinose	Ätiologie: Hirnschädigung durch langjährigen Missbrauch Klinik: Wahnsymptome, (Pseudo-)Halluzinationen Verlauf: i.d.R. Abklingen nach wenigen Tagen bis Monaten, bei Abstinenz gute Prognose Therapie: Haloperidol
Diagnostik	Abhängigkeitsmerkmale: Toleranzentwicklung, Entzugserscheinungen, Vernachlässigung anderer Aktivität zugunsten des Alkoholkonsums CAGE-Test: Cut down? Annoyed? Guilty? Eye opener? → bei ≥2 positiven Antworten Alkoholabhängigkeit wahrscheinlich Labor: γ-GT↑, Transaminasen↑, CDT (Carbohydrate deficient Transferrin) ist bei Konsum über 7 d von >60g/d (♂) bzw. >40g/d (♀) bis zu einen Monat lang erhöht Akuter Alkoholabusus: Ethanol in der Atemluft oder Blut↑, Ethylglucuronid im Urin↑	
Widmarkformel	$\text{Blutalkohol (in ‰)} = \text{Alkoholmenge (in g)} = \text{getrunkenes Volumen (mL)} \times \text{Vol-\%} \times 0.8\text{g/mL} / \text{kg KG} \times \text{Reduktionsfaktor (0.7 beim Mann, 0.6 bei der Frau)}$	
Therapie	Psychosoziale und therapeutische Therapieangebote Rückfallverhinderung durch Minderung des Trinkverlangens: Acamprosat (blockiert zentrale Glutamatrezeptoren), Naltrexon (μ-Opioidrezeptorantagonist), Disulfiram (= Antabus®, Aversionstherapie führt bei Konsum zu Übelkeit u.a.)	
Komplikationen	Alkoholische Fettleber → Leberzirrhose Periphere Polyneuropathie: durch Vitamin B ₆ /B ₁ -Mangel, Pallhypästhesie, distal-symmetrische Sensibilitätsstörungen, Muskelatrophie, Ausfall des ASR Kleinhirnschäden (Ataxie, Tremor etc), Grosshirnschäden (kognitive Defizite) HNO-Karzinome (Larynx-, Pharynx, Ösophagus-Ca), gastrointestinale Entzündungen und Ulzera, Pankreatitis, Mallory-Weiss-Syndrom Vitaminmangel: Vitamin B ₁₂ , Folsäure, Vitamin B ₁ (Thiamin), Vitamin B ₆ (alkoholische Polyneuropathie) - Wernicke-Korsakow-Syndrom (s. Wernicke-Enzephalopathie) Alkohol-Fetoembryopathie	

Alkoholentzugssyndrom

Verlauf	Maximum innert 48h nach Dosisreduktion/Abstinenz, Abklingen nach 3-7d
Klinik	Hypertonie, Tachykardie, Schwitzen, Tremor, Konzentrationsstörungen, psychomotorische Unruhe (Nesteln), erhöhte Suggestibilität
Therapie	Allgemein: engmaschige Überwachung, Elektrolyt- und Flüssigkeitsausgleich, Vitamin B ₁ /Thiamin-Substitution Medikamentös: 1. Wahl Benzodiazepine oder Clomethiazol (Sedativum) - CAVE: keine Kombination - Erst ab Alkoholspiegel von <1 ‰ empfohlen

- Hohes Abhängigkeitspotential, kurzzeitige Gabe in stationärem Setting und Ausschleichen über 4-10d
 - NW: Atemdepression, bei Clomethiazol zusätzlich erhöhte Bronchialsekretion und Hypotonie
 - Kontraindikation: schwere kardiopulmonale Vorerkrankungen
- ggf. Monotherapie mit Antikonvulsivum anstelle von Benzos/Clomethiazol (nur bei bekannter Epilepsie in Kombination)
- ggf. Betablocker bei isolierter Tachykardie und Tremor, oder Clonidin bei zusätzlicher arterieller Hypertonie
- ggf. hochpotente Antipsychotika bei optischen Halluzinationen oder Wahnsymptomen (CAVE: DD Delirium tremens)
- Antipsychotika sind prokonvulsiv und sollten beim Alkoholentzugssyndrom und Delirium tremens in Kombination mit einem Antikonvulsivum verabreicht werden

Komplikationen Übergang in Alkoholentzugsdelir

Alkoholentzugsdelir / Delirium tremens

Klinik	Alkoholentzugssyndrom + vegetative Entgleisung + optische Halluzinationen, Krampfanfälle, Orientierungsstörung, Bewusstseinsminderung → Lebensbedrohliche Situation!
Therapie	Benzodiazepine/Clomethiazol + hochpotente Antipsychotika (Haloperidol) + Thiamin i.v. Prävention epileptischer Anfälle: Antikonvulsivum Ggf. Clonidin oder Betablocker
Prognose	Unbehandelt: 25% Mortalität! Gefürchteter Übergang in Wernicke-Enzephalopathie

Cave! Antipsychotika sind prokonvulsiv und sollten in Kombination mit einem Antikonvulsivum verabreicht werden, ausserdem ist QT-Zeit-Verlängerung möglich

Wernicke-Enzephalopathie

Ätiologie	Vitamin B ₁ (Thiamin)-Mangel; häufig in Folge Mangelernährung i.R. einer Alkoholabhängigkeit
Pathogenese	Vitamin B ₁ (Thiamin) ist Coenzym des Kohlenhydratstoffwechsels, der Mangel führt zu gestörter zerebraler Energieversorgung und Neurodegeneration
Klinik	Akut oder subakut auftretende Desorientierung, kognitive Defizite, Vigilanzstörung, Ataxie, Störungen der Augenmotorik (Blickrichtungs- oder Spontannystagmus, Abduzensparese), autonomer Dysregulation
Diagnostik	Klinik und Anamnese Labor: Vit. B ₁ -Mangel cMRT: symmetrische Läsionen der Corpora mamillaria, Thalamus und Mittelhirn
Therapie	Thiamin i.v., später orale Substitution, Normalisierung der Ernährungssituation
Komplikationen	Wernicke-Korsakow-Syndrom: Defektsyndrom bei chronischem Vit. B ₁ -Mangel, mit ausgeprägter Orientierungsstörung, antero- und retrograder Amnesie, Neigung zu Konfabulationen, Zeitgitterstörungen
DD	virale Enzephalitis, intrazerebrale Ischämie oder Blutung, osmotische Myelinolyse, Miller-Fisher-Syndrom

Schizophrenie

Definition	Symptome einer Schizophrenie für mindestens einen Monat
Epidemiologie	Lebenszeitprävalenz 1% (wenn ein Elternteil oder Geschwister erkrankt sind Risiko bei 5-10%), ♂ = ♀, Erkrankungsmanifestation im Jugend- bis frühen Erwachsenenalter
Ätiologie	Genetik, Vulnerabilität-Stress-Coping-Modell, Cannabis als «Trigger»
Klinik	Einteilung nach K. Schneider - Symptome 1. Ranges: - Akustische Halluzinationen (kommentierende, dialogisierende, imperative Stimmen) - Denkstörungen: Wahnwahrnehmungen - Ich-Störungen mit Fremdbeeinflussungserleben: Gedankeneingebung, -entzug, -ausbreitung - Symptome 2. Ranges: - andere Halluzinationen: Akoasmen, optische, olfaktorische, taktile Halluzinationen - Affektstörungen: Affektverflachung, Verstimmung, Gefühlsverarmung Einteilung nach Positiv-Negativ-Symptomatik - Positivsymptome (produktive Symptome, die durch die Schizophrenie ausgelöst werden) - Wahnhaftes paranoides Erleben - Akustische Halluzinationen - Ich-Störungen - Formale Denkstörungen: Gedankenabreissen, Denkzerfahrenheit, Danebenreden, Neologismen - Hyperkinetische katatone Symptome

- Negativsymptome
 - Emotionaler und sozialer Rückzug, Knick in der Lebenslinie
 - Affektverflachung, Antriebsminderung, Sprachverarmung
 - Hypokinetische katatone Symptome

Formen	Paranoide Schizophrenie	Klassische und häufigste Form der Schizophrenie
	Hebephrene Schizophrenie	Unpassendes, läppisches Verhalten, keine Halluzinationen, Vorliebe für Philosophie, Religion und abstrakte Themen; häufig Übergang in paranoide Schizophrenie
	Katatone Schizophrenie	Mutismus, Negativismus, Echolalie, Echopraxie, Stupor im Vordergrund, Manierismen (gekünstelte, posierte Bewegungen), Flexibilitas cerea (wächsender Muskeltonus bei passivem Bewegen), Katalepsie (Haltungserstarren), Bewegungsstereotypien, + Fieber = maligne/periniziöse Katatonie (DD: malignes Neuroleptikasyndrom) → endet ohne intensivmedizinische Betreuung häufig letal
	Undifferenzierte Schizophrenie	Keine Zuordnung möglich, aber erfüllte Schizophrenie-Kriterien
	Schizophrenes Residuum	Chronische Minussymptomatik (sozialer Rückzug, Affektverflachung) für mindestens 12 Monate nach mind. einer schizophrenen Episode
	Schizophrenia simplex	Progrediente Negativsymptomatik mit fehlender oder erst im Verlauf auftretender Positivsymptomatik
	Akute schizophreniforme psychotische Episode	Symptome einer Schizophrenie bestehen weniger als einen Monat; Therapie mit Antipsychotika führen i.d.R. zu raschem Sistieren
	Akute polymorphe psychotische Episode	Rasch wechselnde und kurz (wenige Tage) andauernde Phase mit psychotischen Symptomen: Wahnsymptome, Halluzinationen, Wahrnehmungsstörungen
Diagnostik	ICD-10: Kriterien müssen für mindestens einen Monat kontinuierlich bestehen: 1. Ich-Störungen 2. Wahnphänomene 3. Bizarrer Wahn 4. Akustische Halluzinationen 5. Anhaltende Halluzinationen jeder Sinnesmodalität 6. Formale Denkstörungen 7. Katatone Symptome 8. Negativsymptome 9. Gravierende Veränderungen im Verhalten (Ziellosigkeit, Trägheit) Diagnostik zum Ausschluss organisch bedingter Psychosen: TSH, Leber-, Nierenwerte, Drogenscreening, cCT, cMRT Ggf. HIV-Test, Lues-Serologie, Liquorpunktion, EKG, EEG, Röntgen-Thorax	
Therapie	Psychoedukation, kognitive Verhaltenstherapie, Familientherapie, Tageskliniken, berufliche Wiedereingliederung Antipsychotika (Neuroleptika): Dosierung einschleichen - Atypische Antipsychotika: Clozapin, Risperidon - Typische Antipsychotika: - Hochpotente Antipsychotika: Haloperidol - Niedrig- und mittelpotente Antipsychotika: Levomepromazin, Oxomemazin, Promazin Benzodiazepine: zB. Lorazepam Antidepressiva, supportiv bei depressiver Symptomatik Elektrokonvulsionstherapie: bei therapieresistentem katatonen Stupor oder periniziöser Katatonie	
Komplikationen	Postschizophrene Depression, Suizidalität (5% versterben an Suizid, 10-fach erhöhtes Suizidrisiko)	
DD	Schizotype Störungen (Persönlichkeitsstörung mit schizophrenen Zügen), Wahnhafte Störung, Folie à deux (Induktion eines symbiotischen Wahns bei dem Partner eines psychotischen Patienten)	

Persönlichkeitsstörungen

Ätiologie	Unbekannt, Einfluss von emotionalen oder körperlichen Traumata, Genetik	
Kriterien	Abweichendes Verhalten; stabile, tiefverwurzelte, unflexible Verhaltensmuster; ggf. subjektiver Leidensdruck und Beeinträchtigung im sozialen und beruflichen Leben; Ausschluss organischer Ursachen	
Epidemiologie	Beginn im späten Kindesalter oder Adoleszenz (Persönlichkeitsentwicklungsstörung), Diagnosestellung aber meist im frühen Erwachsenenalter	
Einteilung	Nach DSM-5 in 3 Cluster A/B/C	
Cluster A	Schizotyp	exzentrisches Verhalten mit bizarren Ideen, Denkanomalien, verminderter Affekt; wiederkehrende psychotische Episoden mit Wahnideen und akustischen Halluzinationen
	Schizoid	Einzelgänger, emotionale Kühle, Anhedonie, wenig Interesse an sozialen Kontakten
	Paranoid	Stetiges Misstrauen, Verschwörungstheorien, Querulanten

Cluster B	Emotional instabil	Epidemiologie: ♀ > ♂, Beginn meist in der Adoleszenz, erste Behandlung im Alter von 20-30 Jahren, Gipfel bei ca. 27 Jahren Ätiologie: Genetik, neurobiologische Aspekte, traumatische Kindheitsereignisse Diagnostik: Impulskontrollstörung, Tendenz zu Streitereien, Wutausbrüchen, Gewalt, unbeständige launische Stimmung - Borderline Typ: gestörtes Selbstbild, gestörte Identität, chronisches Gefühl der Leere, unbeständige Beziehungen, Selbstverletzung, Derealisierung, Affektstörung, Suizidalität, Polytoxomanie - Impulsiver Typ: Konfliktbereitschaft, Impulskontrollstörung
	Dissozial	Empathiemangel, kein Schuld- und Verantwortungsbewusstsein, geringe Frustrationstoleranz, hohe Impulsivität
	Histrionisch	theatralischer Affekt und Verhalten, wirken oberflächlich und übertrieben
	Narzisstisch	Selbstüberschätzung, extreme Kritikempfindlichkeit, Unfähigkeit zur Empathie
Cluster C	Zwanghaft	= anankastisch, übertriebene Gewissenhaftigkeit, Perfektionismus
	Ängstlich	vermeidende Persönlichkeitsstörung: stetige Unsicherheit und Besorgnis
	Abhängig	verlässt sich stets auf andere Menschen, Lebensentscheidung aufgrund Entscheidungen anderer
Therapie	Nur bei Leidensdruck für die Person oder bei Beeinträchtigung im sozialen und beruflichen Leben. Beim Boderline-Typ sind allerdings meistens stationäre Aufenthalte nötig; Psychoedukation, Psychotherapie (dialektisch-behaviorale Therapie); Antipsychotika, Antidepressiva	

Tiefgreifende Entwicklungsstörungen

Definition	qualitative Abweichung der sozialen Interaktion und Kommunikation mit eingeschränkten, repetitiven und stereotypen Interessen und Aktivitäten		
Epidemiologie	6/1000, Beginn immer in der Kindheit		
Ätiologie	genetisch, neurobiologisch (Hirnschädigung, Hirnfunktionsstörung)		
Autismus-Spektrum-Störung	Frühkindlicher Autismus	Epidemiologie	1/1000, ♂ > ♀ (3:1), Manifestation vor dem 3. LJ
		Klinik	Intelligenzminderung, Sprachentwicklungsstörung, wenig Gestik und Mimik, Meiden von Augenkontakt, Mangel an Empathie und Freude, Stereotypes Verhalten
		Komorbidität	Epilepsie, Autoaggressivität, Angststörungen, Schlaf-/Essstörungen
	Asperger-Syndrom	Epidemiologie	selten, 2-3/10'000, ♂ > ♀ (8:1), Manifestation nach dem 3. LJ
		Klinik	unauffällige kognitive Entwicklung in den ersten drei Lebensjahren; keine kognitive oder sprachliche Beeinträchtigung, normale bis hohe Intelligenz, ggf. Inselbegabung, aber stark beeinträchtigte soziale Interaktion und Empathiemangel, oft motorische Ungeschicklichkeit
		Komorbidität	AD(H)S, Affektive Störungen, bspw. Depression, bipolare affektive Störung, Angststörungen, Zwangsstörungen, Tic-Störungen
	Rett-Syndrom	Epidemiologie	1/10'000, betrifft fast ausschliesslich Mädchen
		Ätiologie	spontane Neumutation, selten XD-vererbter Gendefekt
		Klinik	Beginn im Alter von 6-18 Monaten, Entwicklungsstillstand, Verlust der bereits erlernten motorischen und kognitiven Fähigkeiten, stereotype Bewegungen (windende bis wringende Handbewegungen), Mikrozephalie, Krampfanfälle, geistige Retardierung, oft gehunfähig
		Prognose	normale Lebenserwartung
Therapie	klare Alltagsstruktur, langfristige Verhaltenstherapie, Eltern-Training und -Beratung, unterstützende Therapien		

Geistige Behinderung

Definition	IQ < 70 (schwere geistige Behinderung IQ < 35)
Ätiologie	Genetik (z.B. Chromosomenanomalien, kongenitale Infektionen, pränatale Medikamenten- und Toxinexposition), Umweltfaktoren (perinatale Asphyxie, Unterernährung, soziale Deprivation)
Klinik	Defizite in intellektuellen Funktionen (Argumentation, Planung, abstraktes Denken, Lernen) und Bewältigung von Alltagsfunktionen (unangemessenes Verhalten, reduzierte Selbstständigkeit)

Tic-Störungen

Pathogenese	Tics gehören zu den extrapyramidalen Bewegungsstörungen; i.d.R. Dopamin-Überschuss in Basalganglien	
Klinik	Bis zu einem gewissen Grad unterdrückbar, einfach oder komplex	
Formen	Motorische Tics	einfach: Stirnrunzeln, Augenblinzeln komplex: Springen, Echopraxie, Körperverdrehungen
	Vokale Tics	einfach: Räuspern, Schmatzen, Bellen komplex: Echolalie, Koprolalie
	Tourette-Syndrom	multiple vokale und motorische Tics (müssen nicht gleichzeitig auftreten) Persistenz ins Erwachsenenalter häufig ♂ > ♀
Therapie	schwierig; Dopaminantagonisten = Antipsychotika (Tiaprid, Haloperidol, Risperidon), Verhaltenstherapie	
Prognose	meist progredient; Ticstörungen im Kindesalter meist nach Wochen spontan verschwindend	
DD	Blepharospasmus (T: Botoxinjektion), oromandibuläre Dystonie, Spasmus hemifacialis	

EssstörungenAnorexia Nervosa

Epidemiologie	♀ > ♂ (10:1), Prävalenz 0.5% bei Frauen, Häufigkeitsgipfel 13-16 Jahre	
Ätiologie	genetisch, neurobiologisch, psychosoziale Faktoren	
Klinik	Körperschemastörung, BMI <17.5 kg/m², selbst herbeigeführte Gewichtsreduktion (askenische oder bulimische (Diuretika- / Laxantienabusus, L-Thyroxin-Missbrauch) Form), endokrine Störungen (sekundäre Amenorrhoe), oft ehrgeizige und leistungsorientierte Persönlichkeit	
Somatische Folgen	Herz	Bradykardie, Hypotonie, Herz-Rhythmus-Störungen (insb. bei Kaliumverlust durch Abführmittel und Erbrechen)
	Blut	Panzytopenie, Elektrolytverschiebungen
	ZNS	Kortikale (Pseudo-)Hirnatrophie ggf. mit Liquorraumerweiterung → Hirnorganisches Psychosyndrom möglich → Störung der Konzentration, des Gedächtnisses und des Wesens
	Magen-Darm	Obstipation
	Knochen	Sekundäre Osteoporose
	Körpertemperatur	Hypothermie
	Haut und Haar	Trockene Haut, Wundheilungsstörungen, Haarverlust, ggf. Lanugo-Behaarung, Akrozyanose, Zeichen des selbstinduzierten Erbrechens: Wunden/Schwielen an Rückseite der Fingergelenke (Russell-Zeichen), Mundwinkelrhagaden
	Hormonhaushalt	Stresshormone (Cortisol↑, Adrenalin↑), Schilddrüse: Low-T3-Syndrom
	Speicheldrüsen	Dystrophe Sialadenose
	Zahnstatus	Karies aufgrund von häufigem Erbrechen
Diagnostik	Klinik	
	Labor:	α-Amylase↑ (Serummarker für die Häufigkeit des Erbrechens), Kreatinin↓, Cholesterin- und Leberwerte↑
Therapie	Ambulant oder stationär, kognitive Verhaltenstherapie, SSRI, Steigerung der Nahrungszufuhr auf maximal 1000 kcal/Tag (wegen Refeeding-Syndrom), Gewichtssteigerung um 0.5-1kg/Woche	
	Komplikation: <u>Refeeding-Syndrom</u>	
	Pathogenese	Massive Insulinfreisetzung durch zu schnelle Erhöhung der täglichen Nahrungszufuhr, die u.a. zu einer vermehrten Verschiebung von Magnesium, Kalium und Phosphat (extrazellulär → intrazellulär) führt
	Klinik	Ödeme, tachykarde Herzrhythmusstörungen (Torsades-de-pointes), epileptische Anfälle, Ataxie
	Therapie	Elektrolytsubstitution
	Prophylaxe	Elektrolytkontrollen, Begrenzung der anfänglichen Ernährungszufuhr auf 1.000 kcal/d
Prognose	Letalität 5-20%, je später Erkrankungsbeginn, desto schlechter Prognose	

Bulimia nervosa

Epidemiologie	♀ >> ♂, Prävalenz ca. 1-3%, Altersgipfel: 20-24 Jahre
Ätiologie	genetische Faktoren, familiäre Einflüsse, psychische Entwicklung in Kindheit und Jugend

Klinik	Diagnosekriterien	A: Essanflle: ber mind. drei Monate und mind. zweimal pro Woche B: Ununterbrochenes zwanghaftes Verlangen nach Nahrungsmitteln C: Entgegenwirken einer Gewichtszunahme (selbstinduziertes Erbrechen nach Essattacken, Laxantienabusus, passagere Hungerperioden) D: Verzerzte Selbstwahrnehmung (Krankhaftes Gefhl zu dick zu sein bzw. Angst zu dick zu werden)
	Weitere Symptome	Definitionsgemss liegt bei der Bulimie (im Gegensatz zur Anorexie) der BMI ber 17,5 kg/m ² Gastritis, sophagitis, schlechter Zahnstatus, Schwellungen der Speicheldrsen Kalium↓, Natrium↓ und Calcium↓, α-Amylase im Serum↑ Trockene Lippen, Mundwinkelrhagaden, Zahnfleischvernderungen, Schwielen an den Fingergelenken am Handrcken (Russell-Zeichen), Trockene Haut und brchige Ngel Herzrhythmusstrungen, Hypotonus
	Komorbiditten	Depression, Angst- und Panikstrungen (insb. soziale Phobie), Alkohol- und Drogenabhngigkeit bzw. -missbrauch, ADHS
Therapie	Kognitive Verhaltenstherapie, begleitende Therapie mit SSRI (Fluoxetin)	

Andere Essstrungen

Binge-Eating	Kontrollverlust beim Essen mit vermehrter Nahrungsaufnahme und Essanfllen Keine Massnahmen zur Gewichtsreduktion (kein Erbrechen, keine Abfhrmittel) → Adipositas
Orthorexia nervosa	Noch nicht wissenschaftlich anerkannt! Klinik: Zwanghafte „gesunde“ Ernhrung, stndiges Beschftigen mit Ernhrung, starke Angst krank zu werden, feste Regeln mit stringentem Ernhrungsplan, Selbstbestrafung bei Verstssen, Gefhl der Kontrolle und Sicherheit bei Einhaltung, berlegenheitsgefhl gegenber Andersdenkenden Therapie: Psychotherapie und Ernhrungstherapie

Angststrungen und Phobien

tiologie	Phobien wahrscheinlich genetisch; Angst- und Panikstrungen nach schlechten Erfahrungen, Fehlconditionierung
Pathogenese	gesteigerte serotoninerge Aktivitt in der Amygdala 'Angstzentrum des Gehirns'
Phobische Strungen	Definition: akut auftretende Angst (leichtes Unbehagen bis Panikattacke) vor definierter Situation o. spezifischem Objekt Agoraphobie: Angst vor ffentlichen Pltzen, Menschenmengen, ffentlichen Verkehrsmitteln; seltenes oder nur begleitetes Verlassen des Hauses Soziale Phobie: Angst vor sozialen Situationen Spezifische Phobien: Hhe (Akrophobie), Spinnen (Arachnophobie), geschlossene Rume (Klaustrophobie), Blut (Hmatophobie)
Panikstrungen	rezidivierende Panikattacken (Dauer meist 5-10 min) in unspezifischen Situationen Klinik einer Panikattacke: Vegetativ (Schwitzen, Herzrasen, Atemnot, Schwindel, belkeit) + Psychisch (Derealisation/-personalisation, ngste) Folge: Sozialer Rckzug, Einschrnkung der Lebensqualitt
Generalisierte Angststrung	chronische Dauerangstzustand bei unspezifischer Situation, keine Panikattacken
Therapie	Verhaltenstherapie mit Konfrontationstherapie, SSRI, Benzodiazepine in der Akutsituation

Cave! Da insb. Benzodiazepine in Akutsituationen eine schnelle Symptomverbesserung bewirken, kann es bereits nach kurzer Zeit zu einer Fixierung auf die Substanzen und zu einer Abhngigkeit kommen!

Nichtorganische Schlafstrungen

Epidemiologie	Parasomnien v.a. bei Kindern	
Ätiologie	Insomnie mit Assoziation zu Depression und Angststörungen	
Pathogenese	Non-REM-Schlaf im ersten Nachtdrittel, REM-Schlaf im letzten Nachtdrittel	
Klinik	Nicht-organische Insomnie	Ein- und Durchschlafstörungen, frühmorgendliches Erwachen
	Parasomnien	Alträume: v.a. im letzten Nachtdrittel, detaillierte Erinnerung
		Pavor nocturnus (Nightterrors): v.a. im ersten Nachtdrittel, keine Erinnerungen, Angstzustand mit vegetativen Symptomen, Panikschrei
		Somnambulismus (Schlafwandeln): v.a. im ersten Nachtdrittel, keine Erinnerungen

Therapie i.d.R. harmlos, Schlafhygiene, Baldrian, Hopfen; bei Insomnien ggf. niedrigpotente Antipsychotika, Benzodiazepine, sedierende Antidepressiva

Cave! Aufgrund eines erhöhten Risikos einer Abhängigkeitsentwicklung sollten schlafinduzierende Medikamente zurückhaltend und möglichst für kurze Zeit verordnet werden!

Verhaltens- und emotionale Störungen in der Kindheit und Jugend

Störung des Sozialverhaltens	Klinik	destruktives (Beschädigung, Stehlen etc), aggressives, dissoziales Verhalten, erhöhte Impulsivität, kein Einhalten von Regeln (Schulschwänzen, Weglaufen) für mindestens 6 Monate
	Komorbidität	Delinquenz
	Prognose	Kann in eine dissoziale Persönlichkeitsstörung übergehen (vor dem 16. LJ Persönlichkeitsentwicklungsstörung)
Trennungsangst	Klinik	Angst um die Eltern, Nicht-Verlassen des Hauses, Somatisierung mit gastrointestinalen (unspezifische Bauchschmerzen) und vegetativen Beschwerden (Kopfschmerzen, Müdigkeit), Angst und Wut bei Trennung
Schulphobie	Pathogenese	Durch Trennungsängste ausgelöste Schulverweigerung (z.B. bei pathologischer Mutter-Kind-Beziehung)
	Klinik	Psychosomatische Beschwerden, Einnässen, Schlafstörungen; i.d.R. keine Probleme mit dem Schulstoff
	Therapie	Wiedereingliederung in die Schule ggf. stationäre Aufnahme mit Besuch einer Klinikschule Belohnung der gewünschten Verhaltensweise mit Verstärkerplan
Schulangst	Ätiologie	Ggf. Schulschwäche, körperliche Unterlegenheit
	Klinik	Angst vor gewissen Situationen in der Schule (z.B. Kränkung, Überforderung)
Schulschwänzen	Schulalltag wird als lästig empfunden und vermieden	
Elektriver Mustismus	Epidemiologie	Manifestation in der Kindheit
	Klinik	emotional bedingte Selektivität des Sprechens bei normalen Sprach- und Sprechfähigkeiten für mindestens 4 Wochen, Ausweichen auf non-verbale Kommunikation
Reaktive Bindungsstörung	Ätiologie	Missbrauch, Vernachlässigung
	Klinik	Furchtsamkeit, Anhänglichkeit in verschiedenen Situationen, umschlagen in eingeschränkte soziale Interaktion
Enuresis	siehe Urologie	
Enkopresis	willkürliches oder unwillkürliches Absetzen von Kot nach dem abgeschlossenen vierten LJ	
Fütterungsstörung im frühen Kindesalter	Pathogenese	Interaktionsstörung zwischen Kind und Elternteil, posttraumatisch
	Klinik	Nahrungsverweigerung/-problematik für mindestens einen Monat, durchschnittliche Fütterungszeit >45 Minuten
	Sonderform Pica	Essen ungenießbarer Substanzen (z.B. Steine, Lehm), gehäuft bei Autismus

Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätssyndrom (ADHS)

Definition	Vor dem 7. Lebensjahr auftretende, mindestens 6 Monate andauernde Symptomatik	
Epidemiologie	♂ > ♀ (4-8:1), Beginn meist vor dem 6. LJ	
Ätiologie	assoziiert mit Störungen des Sozialverhaltens, Teilleistungsschwächen, Entwicklungsverzögerung, affektiven Störungen, Angststörungen,	
Klinik	Aufmerksamkeitsdefizit, Hyperaktivität, Impulsivität, Aggressivität, Distanzlosigkeit gegenüber Erwachsenen Nicht isoliert, sondern in mehr als einer Situation auftretend	
Therapie	Allgemein	operante Konditionierung, Selbstinduktionstraining, Elterntraining, kognitive Verhaltenstherapie
	Medikamentös	Methylphenidat (Ritalin®): Psychostimulanz (NA↑/Dopamin↑; Besserung der Kognition, Kurzzeitgedächtnis, Feinmotorik; NW: Wachstumsstörung, Senkung der Krampfschwelle) Atomoxetin (Strattera®): SNRI (NW: vermehrt suizidale Handlungen bei Kindern und Jugendlichen zu Beginn der Therapie)
Prognose	2/3 sistieren mit Ende der Adoleszenz; 1/3 mit innerer Unruhe, Affektlabilität, Desorganisation und Sprunghaftigkeit im Erwachsenenalter	

Geschlechtsinkongruenz

Im Kindesalters	Über zwei Jahre anhaltende mangelnde Übereinstimmung zwischen der individuellen Geschlechtsidentität und dem zugewiesenen Geschlecht bereits vor Eintreten der Pubertät. Es besteht häufig der Wunsch, das Geschlecht zu wechseln.
im Jugend- und Erwachsenenalter	ICD-10: Transsexualismus Dauerhafte mangelnde Übereinstimmung zwischen der individuellen Geschlechtsidentität und dem aufgrund körperlicher Geschlechtsmerkmale zugewiesenen Geschlecht. Es besteht häufig der Wunsch, das Geschlecht zu wechseln.
Transvestismus ab ICD-11 veraltet	zeitweiliger Wunsch, dem anderen Geschlecht zugehörig zu sein durch Wechseln der geschlechtsüblichen Kleidung ohne sexuelle Erregung dabei zu verspüren, keine Geschlechtsumwandlung erwünscht

Suizidalität und (Auto-)Aggressivität

Definition	Ruhewünsche: Wunsch nach einer „Auszeit“ ohne den Wunsch zu sterben Todeswünsche/Lebensüberdross: Wunsch, tot zu sein, ohne es selbst zu verursachen Suizidgedanken/Suizidideen: Gedanken daran, sich selbst zu töten Suizidabsichten: Konkrete Ideen, sich selbst zu töten Suizidhandlung: Alle Handlungen, die die Selbsttötung zum Ziel haben Suizidversuch: Suizidhandlung, die überlebt wurde Suizid: Suizidhandlung mit tödlichem Ausgang Parasuizid: Suizidale Handlung, die zu einem tödlichen Ausgang führen kann, deren Ziel jedoch weniger der Tod und mehr ein Hilferuf ist
Epidemiologie	Suizidversuche ♀ > ♂, Häufigkeitsgipfel mit 15 bis 30 Jahren, 10 bis 15-mal häufiger als Suizid Suizide ♂ > ♀, Häufigkeitsgipfel mit 50 bis 80 Jahren, 10/100'000 pro Jahr
Ätiologie	i.d.R. i.R. einer psychischen Erkrankung (Anorexie, schwere Depression, Benzodiazepinabhängigkeit), selten Bilanzsuizide (rationale Abwägung bei negativen Lebensumständen)
Sonderformen	Erweiterter Suizid (Tötung Dritter ohne deren Einverständnis), gemeinsamer Suizid, Bilanzsuizid
Präsuizidales Syndrom	Einengung der Optionen (Suizid als einziger Ausweg), Aggressionsumkehr (autoaggressives Verhalten), Suizidphantasien Stadieneinteilung: Erwägungsstadium, Ambivalenzstadium, Entschlusstadium
Diagnostik	Lebensüberdross, Todeswünsche, vergangene Suizidgedanken und -versuche, aktuelle Suizidgedanken, Suizidpläne, Vorbereitungen, Sozialanamnese (protektive Faktoren), Absprachefähigkeit
Therapie	Ambulant (nicht bei akuter Suizidalität!), stationär (akute Suizidalität, fehlende Absprachefähigkeit, nach Suizidversuch) Ggf. Sedierung und Anxiolyse (Benzodiazepine)

Merke! Akute Suizidalität besteht, wenn sich aufdrängende Suizidgedanken mit konkreten Suizidabsichten vorliegen und eine akute Suizidhandlung droht!
→ bei Verdacht Suizidgedanken immer ansprechen → entlastet Patienten und rettet Leben!

Cave! Wurde die Entscheidung zum Suizid getroffen (Entschlusstadium), werden die Betroffenen oft ruhiger. Dies kann als ein Rückgang der Suizidalität fehlinterpretiert werden!

Gesetzliche Grundlagen der Psychiatrie und Betreuung

Fürsorgliche Unterbringung	Voraussetzungen: psychische Störung, geistige Behinderung, schwere Verwahrlosung; Betreuung kann nicht anders erfolgen; Schutz Angehöriger oder Dritter; fehlende Urteilsfähigkeit bezüglich Handlungsbedarf Dauer: maximal 6 Wochen
Rückbehalt	Voraussetzungen: akute Selbst- oder Fremdgefährdung Patient kann maximal 72h zurückgehalten werden; Zurückhaltung danach nur mittels FU oder KESB
Urteilsfähigkeit	Art. 16 ZGB: jede Person, der nicht wegen ihres Kindesalters, infolge geistiger Behinderung, psychischer Störung, Rausch oder ähnlicher Zustände die Fähigkeit mangelt, vernunftgemäss zu handeln Beurteilung: Erkenntnisfähigkeit + Wertungsfähigkeit + Fähigkeit zur Willensbildung + Willenskraft

Psychotherapeutische Verfahren

Humanistische Ansätze	Gesprächstherapie nach Rogers: Förderung der Selbstaktualisierungstendenz Gestalttherapie nach Perls: Förderung von Persönlichkeitswachstum, Selbsterfahrung und Selbstverantwortung Psychodrama nach Moreno: Aufarbeitung von Konflikten durch Rollenspiele

Verhaltenstherapie	Zuerst individuelle Problem-/Verhaltensanalyse: SORKC-Modell (Stimulus, Organismus, Reaktion, Kontingenz, Konsequenz) Expositionstraining: In sensu (Exposition in Gedanken), in vivo (tatsächliche Konfrontation), Flooding («Überflutung» mit angstauslösendem Reiz): v.a. Angst- u. Zwangsstörungen Kognitive Verfahren: Aufdecken von dysfunktionalen Kognitionen (z.B. bei Panikattacken) wie Übergeneralisierung oder Katastrophisierung: v.a. Panikattacken, Depression, Phobien Interpersonelle Psychotherapie: Bewältigung Zwischenmenschlicher Konflikte, v.a. bei leichter Depression
Tiefenpsychologische Verfahren	Verhaltensweisen: Übertragung, Gegenübertragung, Regression Abwehrmechanismen: Verdrängung, Reaktionsbildung, Regression, Sublimierung, Rationalisierung, Projektion Techniken: Spiegeln, Klarifizieren, Konfrontieren, Interpretieren, Durcharbeiten Klassische Psychoanalyse nach Freud: Unbewusste Konflikte führen zu psychischen Störungen Tiefenpsychologisch fundierte Psychotherapie: Fokus auf aktuelle Konflikte Katathym-Imaginative Psychotherapie (KIP): Induktion und Analyse von Tagträumen Fokaltherapie nach Balint: Identifikation und gezielte Bearbeitung eines „Kernkonflikts“
Entspannungsverfahren	Progressive Muskelrelaxation nach Jacobson: Bewusstes an-/entspannen gewisser Muskelpartien, um Anspannungszuständen entgegenzuwirken: v.a. Angst- u. Panikstörungen, Somatisierungsstörungen, Migräne, Spannungskopfschmerzen, chronische Rückenschmerzen Biofeedback: Bessere Wahrnehmung und Versuch der willentlichen Beeinflussung vegetativer Vorgänge (z.B. Visualisierung des Pulses und Versuch diesen zu kontrollieren) Autogenes Training: Entspannung „von innen heraus“
Reflexionsmethoden	Balint-Gruppen Betrachtung von Arzt-Patienten-Beziehung durch Austausch in therapeutischer Gruppe (Ärzte, Therapeuten, Pflege) → gemeinsam nach Lösungen suchen

Pharmakologie

Anästhetika, Benzodiazepine, Opioide	478	Gallensäurebinder	491
Parasympathomimetika	478	PSK9-Inhibitoren	491
Direkte Parasympathomimetika	478	Antidiabetika	491
Indirekte Parasympathomimetika	479	Insuline	492
Parasympatholytika	479	Biphosphonate	492
Anticholinerges Syndrom	480	Thyreostatika	493
β2-Sympathomimetika	480	Hormonelle Kontrazeption	493
Sympathomimetika	480	Postkoitale Kontrazeptiva	493
β2-Sympathomimetika	481	Medikamente in der Schwangerschaft	493
Antisymphotonika / Sympatholytika	481	Antipsychotika	494
Antisymphotonika	481	Wichtige Indikationen	494
Alpha-Blocker	482	Malignes neuroleptisches Syndrom (MNS)	495
Beta-Blocker	482	Antidepressiva	495
Calciumantagonisten	483	Serotoninerger Syndrom	496
RAAS-Inhibitoren	483	Lithium	496
ACE-Hemmer	483	Antikonvulsiva	497
AT1-Rezeptorblocker (Sartane)	483	Parkinson-Medikamente	497
Direkte Renin-Inhibitoren	483	Schwerer Dopaminmangel	498
Amiodaron	484	Antibiotika	498
Nitrate und Molsidom	484	Penicilline	498
PDE-Hemmer	484	Cephalosporine	499
Herzglykoside	485	Carbapeneme	499
Digitalis-Intoxikation	485	Fluorchinolone	499
Thrombozytenaggregationshemmer	485	Makrolide	500
ASS-Unverträglichkeit	486	Aminoglykoside	500
Reye-Syndrom	486	Glykopeptide	500
Nicht-orale Antikoagulation	486	Tetrazykline	500
Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT)	487	Sonstige Antibiotika	500
OAK	487	Virustatika	501
Diuretika	487	Pharmaka gegen Herpesviridae	501
Thiazid-Diuretika	488	Pharmaka gegen Influenzaviren	501
Schleifendiuretika	488	Pharmaka gegen Hepatitisviren	502
Kaliumsparende Diuretika	488	Interferonetherapie	502
Osmodiuretika	488	Antimykotika	502
Carboanhydrase-Hemmer	488	Immunsuppressiva	503
Vergiftungen / Antidot	489	Biologicals	504
Antihistaminika	489	Chloroquin und Hydroxychloroquin	504
Glucocorticoide	489	Zytostatika	504
Protonenpumpenhemmer	490	Antiemetika	506
Lipidsenker	490	PONV	506
Statine	490	Schmerztherapie	506
Fibrate	490	NSAR	507
Ezetimib	491		

Anästhetika, Benzodiazepine, Opioide

Siehe Zusammenfassung Anästhesie, Notfall- und Intensivmedizin

Parasympathomimetika

Direkte Parasympathomimetika

Wirkung	Bindung an M-Cholinorezeptoren
Wirkstoffe / Indikation	Pilocarpin: Glaukom, Mundtrockenheit Carbachol: Glaukom Bethanechol: Neurogene Blasenentleerungsstörungen
Nebenwirkungen	Sehstörung durch Miosis

Indirekte Parasympathomimetika

Wirkung	Reversible Hemmung der Acetylcholinesterase
Auge	Miosis → Erweiterung des Kammerwinkels, Nahakkommodation
Bronchialsystem	Bronchokonstriktion, Bronchiale Sekretion ↑
Herz	Bradykardie, Verlängerung der AV-Überleitung (AV-Blockade möglich!)
Gefäße	Leichte Senkung des Blutdrucks
GIT	Peristaltik ↑, Speichel- und Magensaftsekretion ↑
Schweißdrüsen	Sekretion ↑
Harnblase	Muskeltonus ↑, Relaxation des Sphinkters
Wirkstoffe / Indikation	Neostigmin: Myasthenia gravis Pyridostigmin: Myasthenia gravis Distigmin: Myasthenia gravis, Neurogene Blasenentleerungsstörungen Physostigmin: anticholinerges Syndrom (= Antidot!)
	Antidementiva (Donepezil, Rivastigmin, Galantamin): Leichte und mittelschwere Demenz, Weitere Indikationen: Postoperative Darmatonie
Nebenwirkungen	Bradykardie und Herzrhythmusstörungen, Diarrhö , Schweißausbrüche , Vermehrter Speichel und Magensaft, Übelkeit

Cave! Nur Alkylphosphate führen zu einer irreversible Hemmung der Acetylcholinesterase

Parasympatholytika

Wirkung	Kompetitive Hemmung am M-Cholinorezeptor		
Auge	Mydriasis, Akkommodationslähmung, Verengung des Kammerwinkels		
Bronchialsystem	Bronchodilatation, Abnahme der bronchialen Sekretion		
Herz	Zunahme der Herzfrequenz, Verkürzung der AV-Überleitung, Blutdruck nur bei hoher Dosis beeinflusst		
Gefäße	Aufhebung der parasympathomimetischen Wirkung		
GIT	Abnahme der Peristaltik, Speichel- und Magensaftsekretion ↓		
Schweißdrüsen	Verminderte Sekretion		
Harnblase	Tonusabnahme		
Wirkstoffe / Indikation	Tertiäre Amine (lipophil)	Atropin	Bradykardien während der OP-Einleitung Therapeutische Mydriasis
		Scopolamin	Ausgeprägte zentrale Dämpfung (teilweise mit Amnesien), Antiemesis, Kinetosen
		Tropicamid	Diagnostische Mydriasis
		Biperiden	Antidot bei Antipsychotika-induzierten extrapyramidalen Störungen (EPS), Therapieoption bei Morbus Parkinson
		Oxybutynin, Darifenacin, Tolterodin	Spasmolyse (2. Wahl), Imperativer Harndrang bei Überaktivität des M. detrusor vesicae, Dranginkontinenz, Pollakisurie
	Quartäre Amine (hydrophil)	Butylscopolamin	Spasmolyse
		Ipratropiumbromid	Asthma bronchiale (Akuttherapie bei therapierefraktärem Asthma), COPD (ab Stufe I)
		Tiotropiumbromid	COPD (ab Stufe II) zur Dauertherapie, Asthma bronchiale (ggf. zusätzlich in Stufe 4-5 bei Patienten ≥12 Jahren)
Indikation	Bradykarde Rhythmusstörungen, perioperativ, diagnostische oder therapeutische Mydriasis, Koliken, chronisch obstruktive Lungenerkrankung (Ipratropiumbromid), Parkinsonoide Erkrankungen und EPS (Biperide), Detrusorhyperaktivität, -Instabilität bei einer Dranginkontinenz		
Kontraindikation	Tachyarrhythmien, Herzinsuffizienz, Colitis ulcerosa, Achalasie, Harnverhalt, Prostatahyperplasie, Glaukom, Myasthenia gravis, Zerebralsklerose		
Nebenwirkungen	Drüsenfunktion ↓: Mundtrockenheit, Steigerung des Magen-pH , Hyperthermie und Hautrötung Herz-JKreislauf: Tachykardie, Vasokonstriktion Tonus glatte Muskulatur ↓: Darmatonie, Verdauungsstörungen, Miktionsstörungen, Harnverhalt		

Auge: Glaukom, Akkomodationsstörung

ZNS: Erregung

Anticholinerges Syndrom

Ätiologie	Tollkirschenvergiftung, Medikamente (TCA, Parasympatholytika, Antipsychotika, Antihistaminika u.a.), Drogen
Klinik	Zentral: Desorientierung, motorische Unruhe, Halluzinationen, Erregbarkeit bis hin zu anticholinergem Delir Peripher: Mundtrockenheit, heiße Haut, Tachykardie, Herzrhythmusstörungen, Mydriasis, Harnretention
Therapie	Antidot: Physostigmin
DD	Intoxikation, Hypoglykämie

β₂-Sympathomimetika

Wirkung	selektive Stimulation am β ₂ -Rezeptor: Bronchodilatation, Tokolyse, Gefässdilatation, Hemmung Histaminfreisetzung		
Wirkstoffe / Indikation	Kurzwirksam (4-8h)	Salbutamol, Fenoterol, Reproterol, Terbutalin	Asthma bronchiale ab Stufe I COPD ab GOLD A Tokolyse: Fenoterol (Geburtshilfe i.v.)
	Langwirksam (>12h)	Formoterol	Asthma bronchiale ab Stufe III COPD ab GOLD A
Kontraindikation	Phäochromozytom, Glaukom, Ausgeprägte Hyperthyreose, Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie		
Nebenwirkungen	Kardial: Blutdrucksteigerung, Angina pectoris, Tachykardie, ventrikuläre Herzrhythmusstörungen Zentralnervös/muskulär: Unruhe, Schlafstörungen oder Tremor Stoffwechsel: Hyperglykämie (durch verstärkte Glykogenolyse), Hypokaliämie (shift nach intrazellulär) Toleranzentwicklung		

Sympathomimetika

Wirkung	Direkte Sympathomimetika: Stimulation von Adrenorezeptoren					
	Indirekte Sympathomimetika: Vermehrte präsynaptische Freisetzung von Noradrenalin					
Wirkstoffe / Indikation	Auge	α ₁	Mydriasis, Fernakkommodation			
	Bronchien	β ₂	Bronchodilatation			
	Herz	β ₁	Herzfrequenz↑ (positiv chronotrop), Kontraktilität↑ (positiv inotrop), Überleitung↑ (positiv dromotrop), Erschlaffungsgeschwindigkeit↑ (positiv lusitrop)			
	Gefäße	α ₁	Kontraktion von renalen und dermalen Gefäßen (führend)			
		β ₂	Periphere Gefäßdilatation			
	GIT	α ₁	Sphinkterkontraktion, Sekretion↓			
		β ₂	Peristaltik↓			
	Harnblase	α ₁	Sphinkterkontraktion			
		β ₂	Detrusorerschlaffung			
	Skelettmuskulatur	β ₂	Kontraktion↑, Glykogenolyse↑			
	Fettgewebe	β ₁₋₃	Lipolyse↑			
	Niere	β ₁	Reninfreisetzung↑			
Wirkstoffe / Indikation		α ₁	β ₁	β ₂	D ₁	D ₂
	NA	REA, Sepsis	↑↑↑↑	↑↑	∅	∅
	Adrenalin	Anaphylaxie, Priapismus	↑↑↑↑↑	↑↑↑↑↑	↑↑↑	∅
	Dopamin		↑↑ (hohe Dosis)	↑↑↑ (mittlere Dosis)	dosisabhängig	↑↑↑
	Dobutamin	Kardiogener Schock	↑	↑↑↑↑	↑↑	∅
Nebenwirkungen	Hypertension (intraarterielles BD-Monitoring bei hochdosierter Katecholamin-Gabe), Dosissteigerung nötig im Verlauf aufgrund Downregulation von β-Rezeptoren					

Cave! i.v.-Gabe von Adrenalin nur unter Monitoring (lebensbedrohliche Nebenwirkungen)

Merke! Dobutamin wirkt auch auf β_2 -Rezeptoren der Gefäße → vasodilatativ. Daher auf IPS immer ausreichend hoch dosieren für kardiostimulierenden Wirkung

β_2 -Sympathomimetika

Wirkung selektive Stimulation am β_2 -Rezeptor: Bronchodilatation, Tokolyse, Gefäßdilatation, Hemmung Histaminfreisetzung

Wirkstoffe / Indikation	Kurzwirksam (4-8h)	Salbutamol, Fenoterol, Reproterol, Terbutalin	Asthma bronchiale ab Stufe I COPD ab GOLD A Tokolyse: Fenoterol (Geburtshilfe i.v.)
	Langwirksam (>12h)	Formoterol	Asthma bronchiale ab Stufe III COPD ab GOLD A

Kontraindikation Phäochromozytom, Glaukom, Ausgeprägte Hyperthyreose, Hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie

Nebenwirkungen Kardial: Blutdrucksteigerung, Angina pectoris, Tachykardie, ventrikuläre Herzrhythmusstörungen
Zentralnervös/muskulär: Unruhe, Schlafstörungen oder Tremor
Stoffwechsel: Hyperglykämie (durch verstärkte Glykogenolyse), Hypokaliämie (shift nach intrazellulär)
Toleranzentwicklung

Antisymphotonika / Sympatholytika

Antisymphotonika

Wirkung Verringern den Sympathikotonus durch Senkung der Produktion, Speicherung und Freisetzung der endogenen Katecholamine (vorwiegend Noradrenalin)

Wirkstoff	Wirkmechanismus	Indikation	Nebenwirkungen
Clonidin	Prä- und post synaptischen α_2 -Rezeptoren → Gefäßwiderstand↓ → RR↓ Via peripheren postsynaptischen α_1 -Rezeptoren bei lokal hohen Konzentrationen → paradoxe RR-Steigerung durch Vasokonstriktion	Alkoholentzugstherapie, Delirium tremens, Opioidentzugstherapie Hypertensive Krise Postoperatives Shivering Glaukom	Orthostatische Dysregulation Müdigkeit, Sedierung, depressive Verstimmung Mundtrockenheit Initialer Blutdruckanstieg (bei schneller i.v.-Gabe) Rebound-Hypertonienach abruptem Absetzen der Medikation
α -Methyldopa	Zentraler α_2 -Rezeptoren → Sympathikotonus↓ → RR↓	Hypertensiven SS-Erkrankungen	Orthostatische Dysregulation Müdigkeit, Sedierung, depressive Verstimmung Ausgeprägte Flüssigkeitsretention Autoimmune hämolytische Anämie Prolaktinerhöhung
Urapidil	Postsynaptische Blockade des α_1 -Rezeptors Stimulation zentraler Serotoninrezeptoren	Hypertensive Krise bzw. Notfall	Seltener: Orthostatische Dysregulation Kopfschmerzen Gastrointestinale Nebenwirkungen
Moxonidin	Stimulation zentraler Imidazolin-Rezeptoren → Sympathikotonus↓ → RR↓ Agonist an zentralen α_2 -Rezeptoren → Sympathikotonus↓	Arterielle Hypertonie	Selten: Müdigkeit, Mundtrockenheit
Reserpin	Blockade der Wiederaufnahme von Noradrenalin und Dopamin in die präsynaptischen Vesikel		Orthostatische Dysregulation Förderung einer Depression Gastrointestinale Nebenwirkungen
Tizanidin	Zentraler α_2 -Rezeptoren	Muskelverspannungen im Rahmen von Multipler Sklerose oder orthopädischen Erkrankungen	Orthostatische Dysregulation Müdigkeit, Mundtrockenheit Asthenie, selten: Halluzinationen

Merke! Alle Antisymphotonika machen orthostatische Dysregulation

Alpha-Blocker

	Wirkstoff	Indikation	Nebenwirkungen
α_1 -Blockade	Doxazosin	Arterielle Hypertonie	Wenig Reflextachykardie
	Prazosin		Flüssigkeitsretention: Ödeme, Wirkabschwächung
	Terazosin		Glattmuskuläre Dilatation
	Indoramin		- Gefäßen: Orthostatische Dysregulation, Nasenschleimhautödem
	Tamsulosin und Alfuzosin	Benigne Prostatahyperplasie	- Darm: Übelkeit, Obstipationen - Iris: Akkommodationsstörungen, IFIS - Blasen Hals: Retrograde Ejakulation, Miktionsfrequenz↑
α_2 -Blockade	Yohimbin	Erektile Dysfunktion	Sympathikotone Nebenwirkungen: Tremor, BD↑, Erregungszustände
Irreversible α_1 - und α_2 -Blockade	Phenoxybenzamin	Phäochromozytom Neurogene Blasenentleerungsstörungen	Wie oben Zusätzlich: Starke Reflextachykardie

Cave! Alpha-Blocker sind lediglich 2. Wahl bei Hypertonie, da keine Verbesserung der Prognose nachgewiesen

Beta-Blocker

Indikation	Hauptindikation: KHK, art. HT, chronische Herzinsuffizienz Weitere: ACS, supraventrikuläre HRS, portale Hypertension, Hyperthyreose / thyreotoxische Krise, Migräne, Essentieller Tremor, Glaukom (reduziert Kammerwasserproduktion)
Dosierung	Einschleichen insb. bei Herzinsuffizienz, Vermeidung eines Rebound-Effektes durch Ausschleichen

	Wirkung	Nebenwirkungen	Wirkstoff	Spezielles
β_1	Herz: Negativ inotrop, dromotrop, chronotrop → RR↓, antiischämisch, Automatie↓ Niere: Renin↓ → Renale Perfusion↓ und RAAS↓ (RR↓) Fett: Lipolyse↓	Herz: Hypotension, Zunahme einer Herzinsuffizienz, Block des Sinus-/AV-Knotens, Bradykardie ZNS: Sedation, Kopfschmerz, Schlafstörungen, Alpträume und depressive Verstimmung	Metoprolol Atenolol Bisoprolol Nebivolol	Standardpräparat bei Leberinsuffizienz geringen ZNS-Gängigkeit (ältere Menschen) Besonders ausgeprägte β_1 -Selektivität Besonders lange Wirkdauer (bei schlechter Compliance) Periphere Vasodilatation
β_2	Glatte Muskulatur peripherer Gefäße: Dilatation↓ Leber und Skelettmuskel: Glykogenolyse↓ Pankreas: Insulinsekretion↓ Fett: Lipolyse↓	Minderperfusion in der Peripherie: Kalte Extremitäten, Potenzstörungen und Raynaud-Syndrom möglich Leber: Hypoglykämie Fett: Lipoproteine und Triglyceride↑ Bronchokonstriktion Pankreas: Hyperglykämie	Propranolol Carvedilol Sotalol Timolol	Spezielle Indikationen: Thyreotoxische Krise, Akute Aufregung und Unruhe, Portale Hypertension, Essentieller Tremor Hybrid-Blockade (α_1 , β_{1-2}) Zusätzliche Blockierung von K^+ -Kanälen (Klasse-III-Wirkung der Antiarrhythmika) Chronisches Glaukom (Senkung der Kammerwasserproduktion)

Cave! Eine β_2 -Hemmung kann zur Bronchokonstriktion und somit zur Zunahme der Symptomatik eines Asthma bronchiale führen!
Hypoglykämie- und Hyperglykämieeigung unter β -Blocker-Therapie!

Calciumantagonisten

Indikation Arterielle Hypertonie, stabile Angina pectoris, Herzrhythmusstörungen: Supraventrikuläre Tachykardie

Kontraindikation Hypotension, Akutes Koronarsyndrom, Schwangerschaft

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Spez. Indikationen	Kontraindikationen	Nebenwirkungen
Nifedipin	v.a. periphere Vasodilatation	Nifedipin Nimodipin Nitrendipin Lercanidipin Amlodipin	Raynaud-Syndrom (Nifedipin) Vasospasmusprophylaxe bei SAB (Nimodipin)	HOCM, Schwere stenosierende Herzklappenvitien	Kopfschmerzen, subjektive Überwärmung, Flush, Knöchelödeme Reflextachykardie Gingivahyperplasie
Diltiazem	Negativ inotrop, chronotrop, dromotrop, periphere Gefäßdilatation (geringerer Effekt)	Diltiazem		Herzinsuffizienz, AV-Block (Grad II/III) Kombination mit Betablockern → Gefahr des AV-Blocks	wie bei Nifedipin- und Verapamil-Typ, jedoch in geringerem Ausmaß, CYP3A4-Substrat
Verapamil	v.a. negativ inotrop, chronotrop und dromotrop	Verapamil Gallopamil	HOCM, Prophylaxe bei Clusterkopfschmerz	<i>Siehe Diltiazem</i>	AV-Block I, Obstipationen, CYP3A4-Substrat

Cave! Verapamil wirkt primär auf die Ca²⁺-Kanäle im Herzen und ist durch die negative Wirkung auf die Kontraktion des Myokards bei einer Herzinsuffizienz kontraindiziert!

RAAS-InhibitorenACE-Hemmer

Wirkung	Hemmung des Angiotensin-Converting-Enzyme (ACE) → Angiotensin I zu Angiotensin II↓ → Vasokonstriktion durch Angiotensin II↓ → RR↓ Aldosteron-Sekretion↓ → Na ⁺ - und Wasserrückresorption↓ → RR↓ Nephroprotektion bei renalen Erkrankungen (auch Diabetes mellitus): Proteinurie↓ und Progress der Erkrankung↓ Remodeling↓ nach Myokardinfarkt Hemmung/Rückbildung der Myokardhypertrophie bei hypertensiver Erkrankung
Wirkstoffe	Enalapril, Lisinopril, Ramipril, Captopril
Indikation	Art. HT, chronische Herzinsuffizienz, Myokardinfarkt, diabetische Nephropathie
Kontraindikation	Absolut: Angioödem, Schwangerschaft (teratogen), Stillzeit Relativ: Aortenklappenstenose, GFR <60 ml/min benötigt Dosisanpassung, Nierenarterienstenose beidseits, Einzelniere
Nebenwirkungen	Allg: Hypotension, Verschlechterung Nierenfunktion, Hyperkaliämie (durch verminderte Aldosteronsekretion), angioneurotisches Ödem, allergische Reaktionen Reizhusten: Häufig trockener Husten (bis zu 20%) → Umstellung auf Sartane Weitere: Geschmacksstörungen, gastrointestinale Nebenwirkungen

AT1-Rezeptorblocker (Sartane)

Indikation, Kontraindikation und allg. Nebenwirkungen: siehe ACE-Hemmer

Wirkung	Mittel der 2. Wahl bei ACE-Hemmer-Unverträglichkeit Antagonismus am AT1-Rezeptor → Vasokonstriktion durch Angiotensin II↓ und Sekretion Aldosteron↓ → RR↓ Anhand aktueller Studienlage auch andere Wirkungen vergleichbar mit ACE-Hemmern (Remodeling↓ u.a.)
Wirkstoffe	Valsartan, Candesartan, Losartan
Nebenwirkungen	Häufig Schwindel und Kopfschmerzen

Direkte Renin-Inhibitoren

Wirkung	Direkte Hemmung des Renins → Angiotensinogen zu Angiotensin I↓ → Angiotensin I und Angiotensin II↓ → Vasokonstriktion durch Angiotensin II↓ → RR↓ Aldosteron-Sekretion↓ → Na ⁺ - und Wasserrückresorption↓ → RR↓
Wirkstoffe	Aliskiren
Indikation	Art. Hypertonie

Kontraindikation	Kombination mit potenten P-Glykoprotein-Inhibitoren (bspw. Ciclosporin, Itraconazol, Chinidin), Kombination mit ACE-Hemmer/Sartanen bei Diabetes, GFR <60 ml/min
Nebenwirkungen	Gastrointestinale Beschwerden, vor allem Diarrhö, Hyperkaliämie: Verminderte Aldosteronsekretion

Cave! Aliskiren in Kombination mit ACE-Hemmern oder Sartanen führt zu einer weiteren Erhöhung des Hyperkaliämie-Risikos!

Amiodaron

Wirkung	Klasse-III-Antiarrhythmikum: Blockade von spannungsabhängigen K ⁺ -Kanälen, Inhibierung β -Rezeptoren sowie Na ⁺ - und Ca ²⁺ -Kanälen
Indikation	1. Wahl bei ventrikulären Tachykardien, Kammerflimmern nach erfolgloser Defibrillation (i.v.) Supraventrikuläre Tachykardien bei Herzinsuffizienz (i.v.), bei VHF zur Rhythmuskontrolle (oral)
Kontraindikation	Hyper-/Hypothyreose, Jodallergie, Lungenerkrankungen (Fibrose-Gefahr!)
Nebenwirkungen	Häufig bei langer Anwendung! Schilddrüsenfunktionsstörung (Amiodaron 37% jodhaltig), Einlagerung Kornea (reversible Sehstörungen), Photosensibilität Haut, QT-Verlängerung, selten Lungefibrose, Leberfunktionsstörungen
Spezielles	CYP3A4-Hemmung → verstärkte Wirkung von Vitamin-K-Antagonisten (Blutungsrisiko!), Simvastatin, Digoxin, Ciclosporin

Cave! Wirkt als fast einziges Antiarrhythmikum nicht negativ inotrop → Einsatz auch bei eingeschränkter kardialer Ejektionsfraktion

Nitrate und Molsidom

Wirkung	Aktivierung der Guanylatcyclase → cGMP → Intrazelluläres Calcium↓ → Relaxation der glatten Muskulatur → Verbesserte Myokardperfusion mit günstigerer O ₂ -Bilanz Periphere Vasodilatation (venöses Pooling, Vorlast-Senkung), Koronardilatation, in hoher Dosis: Nachlast-Senkung
Wirkstoffe	Nitroglycerin (Glyceroltrinitrat), Isosorbidmononitrat (ISMN), Isosorbiddinitrat (ISDN), Pentaerithryltetranitrat (PETN) Molsidomin: setzt NO nicht-enzymatisch frei, wird im symptomfreien Intervall der AP verwendet
Indikation	Angina pectoris-Anfälle, hypertensive Entgleisung, hypertensives Lungenödem, chron. Herzinsuffizienz
Kontraindikation	Hypotonie, Aortenstenose, HOCM, Myokardinfarkt bei Rechtsherzversagen, erhöhter intrakranieller Druck, Einnahme von Sildenafil <24h
Nebenwirkungen	Kreislaufdysregulation: Hypotonie, reflektorische Tachykardie → Nitratsynkope Nitratkopfschmerz: Hirngefäßdilatation → Intrakranieller Druck↑ Gastroösophagealer Reflux: Relaxation des unteren Ösophagussphinkters Eine Langzeittherapie mit Nitraten führt zu einem Gewöhnungseffekt des Organismus mit nachlassender Wirkung

PDE-Hemmer

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Indikation	Nebenwirkungen
Unspezifisch	Siehe unten	Theophyllin	COPD Asthma bronchiale	Siehe unten
PDE-III-Hemmer	Erhöhung von cAMP durch Hemmung des abbauenden Enzyms - Myokard: positiv inotrop - Periphere Gefäße: Vasodilatation	Milrinon Enoximon	akuter Herzinsuffizienz (kurzzeitig)	positiv chrono- und dromotrop sowie arrhythmogen, Hypotension, GIT
PDE-IV-Hemmer	cAMP↑ (in neutrophilen Granulozyten und Bronchialepithel) - Hemmung proinflammatorischer Mediatoren und Verlangsamung des fibrotischen Umbaus in der Lunge - Relaxation der Bronchialmuskulatur	Roflumilast	Schwere COPD	GIT, Gewichtsverlust, psychische Störungen
PDE-V-Hemmer	cGMP↑ → Vermehrte Vasodilatation und vermehrte Relaxation der glatten Muskulatur - Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes - Bluteinstrom ins Corpus cavernosum↑ → Zunahme der Erektion	Sildenafil Tadalafil Vardenafil	Erektile Dysfunktion Pulmonale Hypertonie	Häufig: Kopfschmerzen und Schwindel, Sehstörungen, Flush, Schnupfen, verstopfte Nase, Exanthem Selten: Myokardinfarkt, Schlaganfall

Cave! Keine Gabe von Nitraten bei Patienten, die <24h PDE-V-Hemmer eingenommen haben (lebensbedrohliche BD-Abfälle)!

Herzglykoside

Wirkung	Positiv inotrop und negativ dromotrop: - Hemmung der Natrium/Kalium-ATPase in den Kardiomyozyten → Steigerung des intrazellulären Natriumgehalts → Verringerter Wirkgradient des Natrium/Calcium-Antiporters → Anstieg des intrazellulären Calciumgehalts → Kontraktionskraftsteigerung (positiv inotrop) und Verlangsamung der Erregungsleitung im Herzen (negativ dromotrop) - Negativ dromotrope Wirkung erfolgt zudem über direkte Aktivierung des Parasympathikus durch zentrale Aktivierung der Vaguskerne Negativ chronotrop: - Zentrale Aktivierung der Vaguskerne → Erhöhung des Vagotonus → reflektorische Senkung des Sympathikotonus → Herzfrequenz↓
Wirkstoffe	Digoxin: hydrophil, ausschliesslich renale Elimination (Kumulation bei Niereninsuffizienz!) Digitoxin: lipophil, hepatische Metabolisierung
Indikation	Frequenzkontrolle einer Tachyarrhythmia absoluta, evtl. Reserve bei Herzinsuffizienz
Kontraindikation	Hypokaliämie, Hyperkalziämie, AV-Block > II°, Sick-Sinus-Syndrom, WPW-Syndrom, HOCM, Niereninsuffizienz (Digoxin)
Nebenwirkungen	GIT Symptome, HRS, Sehstörungen aufgrund Neurotoxizität

Digitalis-Intoxikation

Ätiologie	Überdosierung, Niereninsuffizienz (Kumulation von Digoxin), Verzehr von Herzglykosid-haltigen Pflanzen Begünstigt durch Hypokaliämie, Hyperkalziämie
Klinik	Übelkeit, Bauchschmerzen, Erbrechen, Durchfall, Sehstörungen (Gelb- und/oder Grünstich)
Diagnostik	EKG: muldenförmige ST-Senkung, Herzrhythmusstörungen
Therapie	Digitalis-Antitoxin, Magen-Darm-Spülung, Aktivkohlegabe, Kaliumwert hochnormal einstellen Bei Digitoxin: Einsatz von Colestyramin, Hämooperfusion

Thrombozytenaggregationshemmer

Kontraindikation	Akute pathologische Blutung (z.B. bei Magenulzera oder intrakraniellen Blutungen) Schwere lebensbedrohliche Blutungen in der Anamnese Schwere Hypertonie Schwere Leberinsuffizienz Schwere Niereninsuffizienz
Nebenwirkungen	Blutungen!

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Indikation	Sepz. NW
Irrever. COX-Hemmer	COX-1: Hemmung der Thromboxan-Synthese (TXA ₂) in den Thrombozyten → Thrombozytenaggregation↓ COX-2: Hemmung der Prostazyklin-Synthese im Endothel → Antipyretische und analgetische Wirkung	ASS	Primärprophylaxe eines akuten Koronarsyndroms bei koronarer Herzkrankheit Sekundärprophylaxe zerebraler Ischämien, pAVK und der KHK In Kombination mit ADP-Rezeptor-Antagonist Bei akutem Koronarsyndrom Als Sekundärprophylaxe nach Stentimplantation	Siehe unten
ADP-Rezeptor-Hemmer	Hemmung der ADP-abhängigen Thrombozytenaktivierung, verzögerter Wirkungseintritt	Clopidogrel Prasugrel Ticagrelor	Als Alternative bei ASS-Unverträglichkeit In Kombination mit ASS, bei akutem Koronarsyndrom Als Sekundärprophylaxe nach Stentimplantation	GIT Hautausschläge Thrombozytopenie Leukozytopenie
Glykoprotein-IIb/IIIa-Antagonisten	Hemmung der Aggregation durch Blockade der GP-IIb/IIIa-Rezeptoren auf der Oberfläche der Thrombozyten rascher Wirkungseintritt	Abciximab Tirofiban Eptifibatid	PCI mit hohem Risiko Komplikationen während einer PCI	Allergie Thrombozytopenie

ASS-Unverträglichkeit

Pathogenese	Immunologische Reaktion, a.e. Störung Leukotrien-Stoffwechsel
Klinik	Morbus Widal: Samter-Trias - ASS oder NSAR Unverträglichkeit - Asthmatische Beschwerden - Sinusitis und Polyposis nasi Weitere: Urtikaria, Angioödem. Anaphylaxie
Therapie	Adaptive ASS-Desaktivierung

Reye-Syndrom

Definition	ASS-a ssoziierte akute Enzephalopathie und Leberfunktionsstörung
Pathogenese	Diffuse Schädigung der Mitochondrien
Klinik	Heftiges Erbrechen, Bewusstseinsstörungen, Enzephalopathie
Diagnostik	AST / ALT, Ammoniak erhöht
Therapie	symptomatisch
Prognose	Letal in 50%, nach Ausheilung 1/3 mit neurologischen und kognitiven Störungen

Cave! Keine ASS-Gabe bei Kindern <15 Jahren i.R. eines fieberhaften Infekts!

Nicht-orale Antikoagulation

Indikation	Thromboseprophylaxe: Bei Bettlägerigkeit, peri- und postoperativ, Immobilität anderer Art Therapie: VHF, Thrombose, LE, ACS, mech. Klappenersatz

Typ	Wirkung	Wirkstoffe		Nebenwirkung
Unfraktioniertes Heparin (UFH)	Komplexbildung mit Antithrombin und Thrombin → Hemmung von Thrombin → Umwandlung von Fibrinogen zu Fibrin↓ Faktor Xa-Hemmung → Umwandlung von Prothrombin zu Thrombin↓	Heparin	s.c. / i.v. (Perusor)	Allergie, HIT, Osteoporose
Niedermolekulares Heparin (NMH)	Alleinige Bindung an Antithrombin → Selektive Faktor Xa-Hemmung → Umwandlung von Prothrombin zu Thrombin↓	Dalteparin Enoxaparin Certoparin	s.c.	" "
Synthetisches Heparin		Fondaparinux	s.c.	Thrombozytopeni
Heparinoid		Danaparoid	s.c. / i.v.	Selten: Asthma-Exazerbation
Rekombinantes Hirudin	Direkte Thrombinhemmung (Wirkung unabhängig von Antithrombin)	Bivalirudin Desirudin Lepirudin	i.v.	Allergie, Fieber
Synthetisches L-Arginin-Derivat	" "	Argatroban	i.v.	

Cave! Bei Antithrombin-III-Mangel (z.B. aufgrund eines nephrotischen Syndroms) ist mit Wirkverlust zu rechnen

Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT)

	<i>HIT I</i>	<i>HIT II</i>
Thrombopenie	In den ersten 5 Tagen nach Therapiebeginn Eher moderat: >100.000/ μ L	Ab 5. Tag nach Therapiebeginn (5.–14. Tag) Massiver Abfall: <100.000/ μ L (bzw. unter 50% des Ausgangswertes)
Pathophysiologie	Direkte Interaktion, keine Antikörper!	Auto-AK gegen einen Komplex aus Heparin und Plättchenfaktor 4
Häufigkeit	Ca. 10–20%	1–5% bei UFH; 0,1–1% bei NMH
Komplikationen	I.d.R. keine	Thromboembolische Ereignisse
Diagnostik	Ausschlussdiagnose	Kleines Blutbild: Massiver Abfall der Thrombozyten (siehe oben) Nachweis thrombozytenspezifischer Antikörper
Konsequenzen	Therapie weiterführen, Normalisierung der Thrombozyten zu erwarten	Sofortige Therapieumstellung, ggf. Lyse erforderlich Keine Gabe von Thrombozytenkonzentraten Allergie in Patientenausweis (bzw. Allergiepass) dokumentieren

Merke! NMH: renale Elimination (Anwendungsbeschränkung bei Niereninsuffizienz)
UFH: Protamin antagonisiert Effekt, HIT II im Vgl. zu NMH 10x häufiger

OAK

Indikation	Thromboembolieprophylaxe: TVT, LE, Immobilisation, nicht-valvuläres VHF
Kontraindikation	Schwere Niereninsuffizienz, Schwangerschaft und Stillzeit, Leberfunktionsstörung, akute Blutung oder hohes Blutungsrisiko
Nebenwirkungen	Dosisabhängige Erhöhung des Blutungsrisikos → Absetzen und Antidot, Aktivkohle, Senkung BD
Interaktion	CYP3A4, daher zahlreiche Nahrungs- und Medikamenteninteraktionen
Bridging	Cumaringabe unter strenger INR-Kontrolle, präoperative Gabe von Heparin und Absetzen der Cumarine bei INR <2.0, Wiederansetzen der Heparine direkt postoperativ und überlappende Gabe von Cumارين bis Ziel-INR erreicht ist Bei DOAK ist kein Bridging empfohlen (da kurze Halbwertszeit), Therapie perioperativ richtet sich nach individuellen Risikofaktoren und Art des operativen Eingriffs

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Spez. Indikationen	Nebenwirkungen
Cumarine	Vitamin K-Antagonisten → Synthesehemmung von II, VII, IX und X	Phenprocoumon Warfarin	Prophylaxe bei künstlichem Herzklappen, erhöhtes Risiko nach Myokardinfarkten, valvuläres Vorhofflimmern	Thromboembolie-Neigung zu Beginn der Therapie, Cumarin-Nekrosen (kutan, Hüfte / Gesäss)
Orale direkte Thrombin-Inhibitoren	Selektiver Thrombin-Antagonismus	Dabigatran	akuten Therapie LE / TVT	Blutungsrisiko! Antidot Dabigatran: Idarucizumab
Orale direkte Faktor-Xa-Inhibitoren	Hemmung von Faktor Xa	Apixaban Rivaroxaban Edoxaban		Antidot Apixaban und Rivaroxaban: Andexanet alfa

Merke! Cumarine schlecht steuerbar, benötigen regelmässige INR-Kontrolle + Bridging bei OPs, zahlreiche Interaktionen, jedoch bei schweren Blutungen die Möglichkeit mittels Vitamin K und Prothrombinkonzentrat zu therapieren
Dabigatran wird renal eliminiert → Gefahr der Kumulation, daher kontraindiziert bei GFR <30 ml/min

Diuretika

Typ	Wirkung	Na	K	Ca	H ₂ O	Wirkstoffe
Thiaziddiuretika	Hemmung Na ⁺ -Cl ⁻ -Kotransporter im distalen Tubulus	↓	↓	↑	↑	HCT Xipamid, Chlortalidon
Schleifendiuretika	Hemmung Na ⁺ -K ⁺ -2Cl ⁻ -Kotransporter im aufsteigenden Ast der Henle-Schleife	↓	↓	↓	↑↑	-semid, -tanid
K-sparende Diuretika	Hemmung der Expression von Na ⁺ -Kanälen im Sammelrohr (Aldosteronantagonisten) oder Blockade der Na ⁺ -Kanäle in Sammelrohr und distalen Tubuli (aldosteronunabhängig)	↓	↑	–	(↑)	Eplerenon, Spironolacton Triamteren, Amilorid

Osmodiuretika	Osmotischer Effekt im Tubulussystem	(↑)	–	–	↑↑	Mannit, Glycerin, Sorbit
Carboanhydrase-Hemmer	Hemmung Carboanhydrase im proximalen Tubulus → Bicarbonatausscheidung↑	(↓)	(↓)	–	(↑)	Acetazolamid

Thiazid-Diuretika

Wirkung	Hemmung des Na ⁺ -Cl ⁻ -Kotransporters im distalen Tubulus → Ausscheidung von Natriumchlorid↑ (Salurese) Erhöhte Natriumkonzentration im Harn führt zu einem vermehrten Austausch mit Kalium → Ausscheidung von Kalium↑
Indikation	Art. Hypertonie, chronische Ödeme aufgrund chron. Herzinsuffizienz oder nephrotischem Syndrom, sequentielle Nephronblockade (= Kombination mit Schleifendiuretika), Urolithiasis durch Ca-Steine
Kontraindikation	Niereninsuffizienz, Hyonatriämie, Hypokaliämie, Hyperkalziämie, Exsikkose
Nebenwirkungen	Hyonatriämie, Hypokaliämie, Hyperglykämieeigung, Anstieg LDL-Cholesterin, Hyperurikämie (kompetitiver Antagonismus mit Harnsäure bei Ausscheidung), SIADH
Interaktionen	Durch Hypokaliämie kommt es zur verstärkten Digitalis-Wirkung

Merke! Thiazide verlieren in der Monotherapie bereits bei einer GFR <50 mL/min ihre Wirkung (Ausnahme Xipamid)

Schleifendiuretika

Wirkung	Blockade des Na ⁺ -K ⁺ -2Cl ⁻ -Kotransporter im aufsteigenden Ast der Henle-Schleife → luminalen Bindung, Hemmung und folgendes maximalen Steigerung der Diurese zwischen 30–40%
Wirkstoffe	Furosemid (Lasix): zusätzlich Vorlastsenkung durch venöses Pooling Torasemid, Bumetanid, Piretanid, Etacrynsäure
Indikation	Ödeme aufgrund akuter und chronischer Herzinsuffizienz, nephrotischem Syndrom, Leberzirrhose, auch bei Niereninsuffizienz einsetzbar, zur forcierten Diurese, sequentielle Nephronblockade (= Kombination mit Thiazid)
Kontraindikation	Anurie, Hypokaliämie, Hyponatriämie, Hypovolämie, Allergie gegen Sulfonamide (Alternative Etacrynsäure)
Nebenwirkungen	Hypokaliämie, Hyperglykämieeigung, Hyperurikämie, Ototoxizität, Hypovolämie (Thromboseprophylaxe!), Exsikkose
Dosierung	

Cave! Durch die Elektrolytverschiebungen (vorwiegend Hypokaliämie) kann es zu lebensbedrohlichen Arrhythmien kommen!

Kaliumsparende Diuretika

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Indikation
Aldosteron-antagonisten	Hemmung der Expression von Na ⁺ -Kanälen im Sammelrohr durch Bindung an Aldosteronrezeptor Verzögerte Wirkung (>24h)	Eplerenon Spironolacton	1° und 2° Hyperaldosteronismus Evtl. bei chronischer Neigung zu Hypokaliämie
aldosteronunabhängig	Blockade der Na ⁺ -Kanäle in Sammelrohr und distalen Tubuli Schneller Wirkeintritt	Triamteren Amilorid	Chronische Ödeme (in Kombination mit Thiaziden)
Kontraindikation	Schwere Niereninsuffizienz (GFR < 30 ml/min), Hyperkaliämie, Hyponatriämie, keine Kombination von Triamteren / Amilorid mit ACE-Hemmer / AT1-R-Blockern		
Nebenwirkungen	Hyperkaliämie, Hyponatriämie, GIT Nebenwirkungen Spironolacton: Endokrine Nebenwirkungen (♂: Gynäkomastie, Impotenz, ♀: Amenorrhö, Hirsutismus)		

Osmodiuretika

Wirkung	Intravasale Wasserbindung (i.v.-Applikation!), osmotische Diurese
Indikation	Hirnödem, akutes Glaukom
Nebenwirkungen	Exsikkose, initiale Volumenbelastung (kontraindiziert bei kardialer Dekompensation)

Carboanhydrase-Hemmer

Wirkung	Zusätzlich Im Auge → Kammerwasserproduktion↓ Liquorproduktion↓

Indikation	Akutes Glaukom, Pseudotumor cerebri
Nebenwirkungen	Metabolische Azidose

Vergiftungen / Antidot

Medikamente	Antidote	Wirkprinzipien
Anticholinergika	Physostigmin	Hemmung der Acetylcholinesterase erhöht Acetylcholinspiegel
Barbiturate	Natriumhydrogencarbonat	Alkalisierung des Urins führt zu vermehrter Ausscheidung
Benzodiazepine	Flumazenil	Reversibler, kompetitiver Antagonist an der Benzodiazepin-Bindungsstelle des GABA _A -Rezeptors
Digitalis	Digitalis-Antitoxin	Xenogene Antikörperfragmente, die Digitalisglykoside binden
Heparin	Protamin	Komplexbildung mit Heparin
Paracetamol	N-Acetylcystein	N-Acetylcystein stellt notwendige SH-Gruppen zur Entgiftung von Paracetamol-Metaboliten zur Verfügung
Phenprocoumon	Vitamin K (in schweren Fällen: Prothrombinkonzentrat, FFP oder rVIIa)	Phenprocoumon ist ein kompetitiver Antagonist von Vitamin K, das bei Überdosierung substituiert werden kann
Opiode	Naloxon, Naltrexon	Kompetitiver (reiner) Antagonist an allen Opiodrezeptoren
Gift	Antidote	Wirkprinzipien
Alkylphosphate	Atropin, Obidoxim	Abschwächung des parasymphomimetischen Effekts
Blausäure (Cyanide)	Methämoglobinbildner	Das dreiwertige Eisen des Methämoglobins bindet Cyanide, so dass deren potentiell letale Wirkung auf die Zellatmung reduziert wird
Metalle	Chelatbildner	Inaktivierung durch Chelatbildung

Antihistaminika

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Indikation	Kontraindikation	Nebenwirkungen
H ₁	Kompetitiver Antagonismus am Histamin-H1-Rezeptor: - Hemmung allergische Bronchokonstriktion - Hemmung Erhöhung Gefäßpermeabilität - Zentral: Sedierung	Dimetinden	Antiemetikum	Prostathyperplasie	Sedation (H1>H2) Anticholinerge Nebenwirkungen (Mundtrockenheit, Mydriasis, Tachykardie) Hypotension, Appetitzunahme
		Diphenhydramin	Schlafmittel	Winkelblockglaukom	
		Meclozin	Anaphylaktischer Schock	Pylorusstenose	
		Promethazin	Antiallergikum, Juckreiz	Schwangerschaft (ausser Loratadin), Stillzeit, Kleinkinder	
		Clemastin			
		Dimenhydrinat			
		Loratadin	Antiallergikum, Juckreiz		
		Cetirizin	Anaphylaktischer Schock		
		Azelastin			
		Fexofenadin			
H ₂	Kompetitiver Antagonismus am Histamin-H2-Rezeptor: Senkung der Salzsäureproduktion im Magen	Ranitidin	Senkung der Magensäureproduktion (2. Wahl)		
		Cimetidin			

Glucocorticoide

Wirkung	Antiinflammatorische und immunsuppressive Wirkung - Akute Wirkung: a.e. membranstabilisierender Effekt - Langfristige Wirkung: Hemmung des intrazellulären NF- κ B → Multiple Entzündungs- und Immunmediatoren werden gehemmt → Zelluläre und humorale Immunantwort↓
Wirkstoffe	Hydrocortison, Prednisolon / Prednison, Dexamethason, Betamethason, Budesonid, Fluticason
Indikation	Substitutionstherapie (M. Addison, AGS) Akuttherapie: Allergische Reaktionen, Antiemesis, Asthmaanfall, toxisches Lungenödem, Schub einer autoimmunogener Erkrankung, Hirnödem Dauertherapie: chronisch-entzündliche Erkrankungen, rheumatologische Erkrankungen, endokrine Orbitopathie bei M. Basedow Lungenreifung in der Schwangerschaft mit Betamethason

Kontraindikation	Relativ: Ulkus, Osteoporose, Infekt, Glaukom. Schwangerschaft, Thromboseneigung
Nebenwirkungen	In der Akuttherapie i.d.R. keine relevanten Nebenwirkungen Inhalative Glucocorticoide: Mundsoor, Heiserkeit durch Atrophie der Stimmbandmuskeln → Prophylaxe: Mundausspülung nach jedem Sprühstoss Kutan-applizierte Glucocorticoide: Hautatrophie (meist irreversibel) → Prophylaxe: nur kurzzeitig und schwach-wirksame Glucocorticoide anwenden

Bei Langzeittherapie mit systemischen Glucocorticoiden:

Haut	Atrophie der Haut, Striae distensae, Steroidakne, Hauteinblutungen (Ekchymosen, Hämatome), Wundheilungsstörungen
Elektrolyte	Aldosteronwirkung: Hypertonie, Ödeme, Hypokaliämie
Bewegungsapparat	Hypokalzämie: Hemmung der 1- α -Hydroxylase → Verminderte Vitamin-D-Produktion mit verringerter Resorption von Calcium aus Darm und gesteigerter Ausscheidung in Niere Knochenatrophie: Direkte Hemmung der Osteoblastenaktivität Myopathie und Muskelatrophie, Knochennekrosen (z.B. Hüftkopfnekrose)
Stoffwechsel	Stammfettsucht, "Stiernacken", "Vollmondgesicht", Proteinolyse mit Erhöhung des BZ
Sexualhormone	♀: Menstruationsstörungen, Hirsutismus ♂: Impotenz
Hämatologie	Immunsuppression, erhöhtes Thromboserisiko (Erythrozyten↑, Thrombozyten↑), Leukozytose
Gastrointestinal	Kombination mit NSAR: Ulkusrisiko stark erhöht
ZNS und Psyche	Euphorie oder Dysphorie, Depressive Episoden
Auge	Katarakt, Glaukom
Bei Kindern	Wachstumshemmung

Dosierung Systemisch: Gabe möglichst einmalig morgens vor 8 Uhr, grundsätzlich i.m.

Merke! Initiale Knochendichtemessung (DXA), eine Vitamin-D-Prophylaxe und ausreichende Kalziumzufuhr, ein moderates Muskeltraining und gegebenenfalls eine spezifische Osteoporosetherapie bei längerfristiger Glukokortikoidgabe (> 3 Monate)

Protonenpumpenhemmer

Wirkung	Irreversible Hemmung der H ⁺ /K ⁺ -ATPase der Parietalzellen mit resultierendem pH-Anstieg im Magen → Vollständige Suppression der Magensäuresekretion (Wirkung nur in saurem Milieu, da Prodrug)
Indikation	Ulkus, Reflux, als Kombinationsmedikation bei H.P-Eradikation, Zollinger-Ellison-Syndrom, Gastropathie durch NSAR, MALT-Lymphom
Nebenwirkungen	GIT, Schwindel, Kopfschmerzen, Exantheme, reaktive Hypergastrinämie selten: Hypomagnesiämie, Sehstörungen, Osteoporose, akute interstitielle Nephritis

Lipidsenker

Statine

Wirkung	Kompetitive Hemmung der HMG-CoA-Reduktase → keine Bildung von LDL-Cholesterin → kompensatorisch erhöhte Expression von LDL-Rezeptoren → vermehrte Aufnahme und Abbau des Serum-LDL Zudem: entzündungshemmenden, Endothel- und Plaque-stabilisierenden Wirkung
Wirkstoffe	-statin (Simvastatin, Lovastatin, Atorvastatin etc.)
Indikation	Hypercholesterinämie, eingesetzt in der Primär- und Sekundärprävention kardiovaskulärer Ereignisse
Kontraindikation	Lebererkrankungen, Muskelerkrankungen
Nebenwirkungen	Kopfschmerzen und GIT-Beschwerden, erhöhte Transaminasen Statin Myopathie: Muskelschmerzen und Muskelschwäche, erhöhte CK (10-fach), evtl. schwere Rhabdomyolyse (akutes Nierenversagen)
Dosierung	Abendliche Einnahme (körpereigene Cholesterinsynthese am höchsten), langsam Aufdosieren

Fibrate

Wirkung	Aktivitätssteigerung der Lipoproteinlipase → vermehrter Abbau von VLDL und Triglyceriden durch Aktivierung des PPAR α -Rezeptors

Wirkstoffe	Bezafibrat, Fenofibrat, Gemfibrozil
Indikation	Sekundärprävention von Hochrisikopatienten mit schlechten Lipidwerten unter der bisherigen Therapie
Kontraindikation	Nieren- / Leberinsuffizienz
Nebenwirkungen	GIT-Beschwerden, Myalgie / Myopathie, Cholelithiasis, Transaminasen-Anstieg

Merke! Zeigen Fibrate nach 3 Monaten keinen genügenden Effekt → andere Therapieform wählen

Ezetimib

Wirkung	Selektive Hemmung der Cholesterinresorption am Bürstensaum der Enterozyten
Indikation	Bei Unverträglichkeit von Statinen, Kombination mit Statinen bei unzureichendem Effekt
Kontraindikation	Lebererkrankungen, Leberinsuffizienz
Nebenwirkungen	Lebertoxizität (erhöhte Transaminasen), muskuläre Beschwerden

Gallensäurebinder

Wirkung	Vermehrte Ausscheidung von Gallensäuren → Unterbrechung des enterohepatischen Kreislaufes → Steigerung der Gallensäurebildung aus körpereigenem Cholesterin → Cholesterinverbrauch↑ → Plasma-Cholesterinspiegel↓
Wirkstoffe	Colestyramin, Colesevelam
Indikation	Kombination mit Statinen bei unzureichendem Effekt
Nebenwirkungen	Obstipation, Mangel an fettlöslichen Vitaminen, Transaminase-Erhöhung, Triglycerid-Erhöhung

PSK9-Inhibitoren

Wirkung	Verminderter PCSK9-vermittelter Abbau des LDL-Rezeptors → LDL-Rezeptoren an der Zelloberfläche↑ → LDL-Aufnahme in die Zelle↑ und LDL im Serum↓
Wirkstoffe	Evolocumab, Alirocumab
Indikation	Kombination mit Statinen + Ezetimib bei unzureichendem Effekt

Antidiabetika

Allg. Kontraindikation	Diabetes mellitus Typ 1 (Insulintherapie!), Schwangerschaft, Stillzeit, Niereninsuffizienz

Wirkstoffgruppe	Wirkung	Wirkstoffe	Nebenwirkungen	Spez. Kontraindikationen
Biguanide	Erhöhung des Kohlenhydratumsatzes	Metformin	Laktatazidose Gewichtsabnahme Häufig GIT Störungen	Herzinsuffizienz NYHA III+ Chronische respiratorische Insuffizienz Alkoholismus
Sulfonylharnstoffe	Erhöhung der Insulinsekretion aus pankreatischen β -Zellen	Glibenclamid Glimepirid	Höchstes Hypoglykämie-Risiko Gewichtszunahme(!) Agranulozytose, Hämolyse	Leberinsuffizienz Kardiovaskuläre Erkrankung Adipositas
Glinide	Erhöhung der Insulinsekretion aus pankreatischen β -Zellen	Nateglinid Repaglinid	Hypoglykämie-Risiko Gewichtszunahme(!) Hepatotoxizität (selten)	
DPP-4-Inhibitoren	Hemmung der Dipeptidylpeptidase-4 → Hemmung des Abbaus von GLP-1 → Förderung der Insulinsekretion durch gesteigerte GLP-1-Wirkung	Saxagliptin Sitagliptin	Gastrointestinale Beschwerden (häufig) Pankreatitis Kopfschmerzen, Schwindel	Leberfunktionsstörungen Chronische Pankreatitis
GLP-1-Analoga	Erhöhung der glucoseabhängigen Insulinausschüttung Hemmung der Glucagonsekretion	Exenatide Liraglutid Albiglutid	Gastrointestinale Beschwerden Risiko↑ für Pankreatitis, evtl. Pankreas-Ca	Chronische Pankreatitis GIT-Motilitätsstörungen
SGLT-2-Inhibitoren	Vermehrte renale Glucoseausscheidung Kardioprotektiv bei Herzinsuffizienz	Canagliflozin Dapagliflozin Empagliflozin	Genitalmykosen und HWI Polyurie und Exsikkose	Rezidivierende HWI

			Diabetische Ketoazidose möglich	
α -Glucosidasehemmer	Verminderung der enteralen Glucoseresorption	Acarbose	GIT-Störungen	Bestehende GIT-Störungen
Glitazone	Verminderung der Insulinresistenz durch Bindung an PPAR-Rezeptor	Pioglitazon	Gewichtszunahme(!) Ödeme und kardiale Dekompensation Frakturrisiko $\uparrow$ (Osteoporose)	Herzinsuffizienz Schwere Leberinsuffizienz Harnblasenkarzinom, nicht abgeklärte Makrohämaturie

Merke! Bei GFR <30 ml/min: Gliptine, Repaglinid und Pioglitazon $\rightarrow$ oft jedoch nicht ausreichend $\rightarrow$ Insulintherapie

Insuline

Wirkung	Hängt entscheidend von Resorptionszeit ab! - Verlängert: Kälte, Adipositas, periphere Injektion, oberflächliche s.c. Injektion - Verkürzt: Massage / Durchblutungsförderung des Gewebes, tiefe s.c. Injektion in zentrale Bauchhaut
Indikation	DM Typ I, DM Typ II im fortgeschrittenem Stadium, Gestationsdiabetes (wenn Ernährungsumstellung nicht ausreicht), Intensivmedizin bei bedrohlichen Hyperkaliämie
Nebenwirkungen	Hypoglykämien, Gewichtszunahme, Lipodystrophie an der Injektionsstelle, Allergische Reaktionen (selten)

	Typ	Wirkung	Einsatzmöglichkeiten	Besonderheiten
schnell	Normalinsulin	Beginn: 15–30 min Maximum: 1–3 h Dauer: 5–8 h	Insulinkorrekturschema Konventionelle Insulintherapie Intensivierte konventionelle Insulintherapie: Zu den Mahlzeiten	Spritz-Ess-Abstand: 15–30 min i.v. möglich (einziges Insulin)
	Insulin Lispro Insulin Aspart Insulin Glulisin	Beginn: 5–15 min Maximum: 1 h Dauer: 2–3 h	Intensivierte konventionelle Insulintherapie: Zu den Mahlzeiten	Kein Spritz-Ess-Abstand notwendig Rasche Resorption aufgrund sofortigem Zerfall in einzelne Insulinmoleküle
	NPH-Insuline	Beginn: 45–90 min Maximum: 4–10 h Dauer: 10–20 h	Konventionelle Insulintherapie Bei therapierefraktärem Diabetes mellitus Typ II als supportives Basalinsulin (BOT)	Suspension aus gut löslichem Normalinsulin und schwer löslichem Protamin Spritz-Ess-Abstand: 30–60 min Kristalline Suspension
langsam	Insulin Glargin Insulin Detemir	Beginn: 2–4 h Maximum: Langes Plateau Dauer: ca. 24 h	Intensivierte konventionelle Insulintherapie: Als Basalinsulin Bei therapierefraktärem Diabetes mellitus Typ II als supportives Basalinsulin (BOT)	Gleichmäßigeres Wirkungsprofil und längere Wirkdauer als NPH-Insuline
Misch		Biphasisch	Konventionelle Insulintherapie	Normalinsulin und NPH-Insulin in einem definierten prozentualen Mischungsverhältnis

Biphosphonate

Wirkung	Hemmung der Osteoklasten
Wirkstoffe	Alendronat, Ibandronat, Zoledronat, Pamidronat
Indikation	Osteoporose, tumorinduzierte Hyperkalziämie, tumorbedingte Osteolysen, supportiv bei Multiplen Myelom, M. Paget, Metastase-bedingte Knochenschmerzen
Kontraindikation	Schwere Hypokalziämie, Erkrankungen des Ösophagus, Schwangerschaft, Stillzeit Alendronat: GFR unter 35 ml/min
Nebenwirkungen	Komplexbildung mit Calcium $\rightarrow$ Mineralisationsstörung aufgrund der resultierenden Hypokalziämie (Osteomalazie) Gefahr des Nierenversagens bei i.v.-Gabe Selten: Ösophagitis, aseptische Knochennekrose des Kiefers Zusammenhang mit atypischen Frakturen (Indikationsstellung genau prüfen)

Cave! Morgens, mind. 30 min vor dem Essen (Verhindern Komplexbildung mit Calcium) mit viel Wasser in aufrechter Körperhaltung (Verhindern Ösophagitis) einnehmen

Thyreostatika

Typen	Wirkmechanismus	Indikation	Nebenwirkungen
Thionamide: - Thiamazol - Carbimazol - Propylthiouracil	Inhibierung der Schilddrüsenhormonsynthese (Latenzzeit 6-8 Tage)	Hyperthyreose, Thyreotoxische Krise	Struma, Geschmacksstörungen, Allergie, reversible KM-Suppression und Agranulozytose Leber: Transaminasen↑, Cholestaseparameter↑, cholestatischer Ikterus, akutes Leberversagen
Perchlorate	Inhibierung der Jodaufnahme in die Thyreozyten	Hyperthyreose, protektiv vor KM	Gastritis, Allergien, Struma, Lymphadenopathie
Lithium	Inhibierung der Freisetzung von Schilddrüsenhormonen	Off-label: thyreotoxische Krise	
Jodid	Inhibierung der Freisetzung von T3/T4	Nicht Iod-induzierte thyreotoxische Krise	

Hormonelle Kontrazeption

Wirkung	Suppression der GnRH-Freisetzung im Hypothalamus → Verminderte hypophysäre LH- und FSH-Ausschüttung → Hemmung der Follikelreifung, des präovulatorischen LH-Gipfels und der Ovulation Zusätzliche periphere Gestagen-Wirkung: Schutzmechanismus einer Spermienasension sowie Hemmung der Nidation durch Verdickung Zervixsekret, verminderte Tubenmotilität und sekretorische Umwandlung Endometrium
Prinzip	Einphasenpräparate: Gleichbleibende Dosierung von Östrogen und Gestagen über 21 Tage, anschliessend hormonfreies Intervall von 7 Tagen Stufenpräparate: Wechselnde Dosierung von Östrogen und Gestagen (Annäherung an den normalen Zyklus) Monopräparate: kontinuierliche Gestagengabe
Wirkstoffe	Östrogen-Komponente: Synthetisch (Ethinylestradiol) oder natürlich (Estradiol, Estradiolvalerat) Gestagen-Komponente: Progesteron-Derivate oder 19-Nortestosteron-Derivate
Kontraindikation	Absolut: Z.n. thromboembolischem Ereignis, Gerinnungsstörungen, art. Hypertonie, Raucherin >35y, Adiositas per magna, ausgeprägte Hypertriglyceridämie, Leberstoffwechselstörungen, Lebertumore, östrogenabhängige Tumore, Z.n. Mamma-Ca, Schwangerschaft, Migräne mit Aura Relativ: BMI >35, oberflächliche Beinvenenthrombose, starke Varikosis, Raucherin, positive FA für thromboembolische Ereignisse, Stillzeit, Uterus myomatosus, Ulkus, Epilepsie
Nebenwirkungen	Thromboembolische Ereignisse Schwindel, Kopfschmerzen, Ödeme, Übelkeit, Brustspannungen, Depressionen, Hautreaktionen, Libidoveränderungen, Soorkolpitis, erhöhtes Risiko für Zervixkarzinom Gestagen-Monopräparate: oft Zwischenblutungen

Merke! Bei Kontraindikationen für Östrogen-Gestagen-Präparate kann die Verordnung von reinen Gestagen-Präparaten erfolgen (ausser Dreimonatsspritze)

Postkoitale Kontrazeptiva

Ulipristalacetat	oral	Einnahme spätestens 120 hpostkoital	Beste Wirkung innerhalb 12h nach ungeschütztem Geschlechtsverkehr, eine bereits stattgehabte Befruchtung wird nicht abgebrochen
Levonorgestrel	oral	Einnahme spätestens 72 hpostkoital	
Kupfer-IUD	intrauterin	Einlage spätestens bis 120 hpostkoital	Verhindert in 95% Nidation

Medikamente in der Schwangerschaft

Klasse	Substanzen	Kontraindizierte Substanzen
Antihypertensiva	Mittel der 1. Wahl: α-Methyldopa Mittel der 2. Wahl: b-Blocker (Metoprolol im 1.+2. Trimenon), Urapadil oder Nifedipin zur Akuttherapie, Dihydralazin bei Entgleisung (nicht im 1. Trimenon)	Diuretika Calciumantagonisten (außer Nifedipin) ACE-Hemmer
Antikoagulantien	Heparin	Phenprocoumon, NOAK
Analgetika	Nicht-Opioidanalgetika: Paracetamol, NSAR (nur 1. Trimenon)	NSAR im 2. und 3. Trimenon

	Sonderfall: ASS in hohen Dosen (analgetisch) nur im 1. Trimenon, in geringen Dosen (Thrombozytenaggregationshemmer) auch im 2.+3. Opioidanalgetika: Fentanyl, Codein	Metamizol
Antiemetika	Meclozin Dimenhydrinat: Nur im 1. und 2. Trimenon Metoclopramid: Insb. im 2. Trimenon bei Übelkeit und Erbrechen mit gastroösophagealem Reflux Promethazin: Nur bei Therapierefraktarität	Ondansetron: Im 1. Trimenonkontraindiziert! Dimenhydrinat: Im 3. Trimenonkontraindiziert!
Antiallergika	Loratadin (Antihistaminikum der 2. Generation) Clemastin (Antihistaminikum der 1. Generation)	anderen Antihistaminika
Antidiabetika	Insulin	Alle oralen Antidiabetika
Thyreostatika	Propylthiouracil: im 1. Trimenon (postnatales Monitoring!)	Carbimazol, Thiamazol
Weitere Substanzen	L-Thyroxin Ursodeoxycholsäure (UDCA) Propofol	Colestyramin
Antibiotika	Penicilline, Cephalosporine, Erythromycin, Azithromycin 2. Wahl (weniger gut erprobt): Clindamycin, Carbapeneme, Metronidazol	Cotrimoxazol, Fluorchinolone, Aminoglykoside, Tetracykline

Antipsychotika

Typ	Wirkung	Wirkstoffe		Nebenwirkungen
Typisch	Dopaminantagonismus am D2-Rezeptor Antipsychotische Wirkung je nach Potenz, sedierende und antiemetische Wirkung am höchsten bei niedrigpotenten	hochpotent	Haloperidol Benperidol Flupentixol Fluspirilen Fluphenazin Perphenazin	EPS. Hyperprolaktinämie, QT-Verlängerung
		mittelpotent	Chlorpromazin	Anticholinerge Wirkung (Mundtrockenheit, Mydriasis, Obstipation) orthostatische Dysregulation, QT-Verlängerung, Gewichtszunahme, gelegentlich Gewichtsabnahme
		niedrigpotent	Melperon Levomepromazin Chlorprothixen Pipamperon Promethazin	
Atypisch	Geringe Wirkung an D2, zusätzlich Wirkung an D3, D4, 5-HT	Clozapin		Agranulozytose, Metabolisches Syndrom, Hyperglykämien, Hypercholesterinämie, Gewichtszunahme
		Olanzapin		Metabolisches Syndrom, Hyperglykämien, Hypercholesterinämie, Gewichtszunahme Anticholinerge Wirkung Mundtrockenheit, Obstipation Orthostatische Hypotonie
		Quetiapin		Sedierung, Metabolisches Syndrom, Hyperglykämien, Hypercholesterinämie, Gewichtszunahme
		Risperidon		Vermeehrt EPS, Prolaktinerhöhung
		Amisulprid		Vermeehrt EPS, Prolaktinerhöhung

Wichtige Indikationen

	Wichtige Indikationen	Substanzen
Akut	Akute wahnhaftige Symptome, Bipolar-affektive Störung bzw. bei manischem Syndrom	Haloperidol, Risperidon
	Delir	Haloperidol, Alternativ: Mittel- oder niedrigpotente Antipsychotika,
	Unruhe-, Erregungs- und Verwirrheitszustände	Haloperidol Im Kindes- und Jugendalter: Risperidon Im höheren Lebensalter: Risperidon, Melperon

	Psychotische Symptome durch Dopamin-agonistische Therapie eines Morbus Parkinson	Clozapin
Lang	Paranoide Schizophrenien und wahnhafte Störungen	Bevorzugt atypische Antipsychotika Bei Therapierefraktärität: Haloperidol
	Begleitmedikation bei Zwangsstörungen	Bevorzugt atypische Antipsychotika
	Ticstörungen	Tiaprid, alternativ: Risperidon

Merke! Clozapin als einziges Antipsychotikum ohne EPS und Hyperprolaktinämien

Malignes neuroleptisches Syndrom (MNS)

Ätiologie	Meist innerhalb von 4 Wochen seit Einnahme von Antipsychotika oder anderen ZNS-wirksamen Stoffen
Pathogenese	Wahrscheinlich Dopaminmangelsituat
Klinik	Vegetativ: Hohes Fieber, Tachykardie, Tachypnoe Psychiatrisch: Vigilanzminderung, Stupor, Verwirrheitszustände, Mutismus EPS: Akinese, Tremor, Rigor
Diagnostik	CK↑↑, Transaminasen↑, Leukozytose, metabolische Azidose, Myoglobinurie
Therapie	Antipsychotika absetzen, IPS-Indikation, Dopaminagonisten (L-Dopa, Apomorphin, Bromocripton) Weitere Medikamente: Amantadin, Dantrolen
DD	Perniziöse Katatonie, Serotonin-Syndrom, Maligne Hyperthermie
Komplikationen	Crush-Niere aufgrund Rhabdomyolyse

Merke! FALTER – Fieber, Autonome Instabilität, Leukozytose, Tremor, Erhöhte Enzyme (CK, Transaminasen), Rigor

Antidepressiva

Typ	Wirkung	Substanzen	Nebenwirkungen	Indikation
TZA	Kurzfristig: Wiederaufnahmehemmung von Serotonin, Dopamin und Noradrenalin Langfristig: Zentrale Dämpfung über eine Verstärkung der GABA-Aktivität bei Senkung der Adrenorezeptorendichte	Amitriptylin	Stark sedierend	Depressionen mit Unruhezuständen, Ko-Analgetikum (Schmerztherapie) Kontraindiziert bei Demenz
		Trimipramin	Stark anticholinerg (anticholinerges Delir)	
		Doxepin	Gewichtszunahme Sexualstörungen Überdosierungsgefahr QT-Zeit-Verlängerung Kardiotoxisch Reduktion Krampfschwelle Orthostatische Hypotonie	
		Nortriptylin	Unruhe, NW wie Amitriptylin jedoch schwächer	
		Imipramin Clomipramin	Unruhe, NW wie Amitriptylin jedoch schwächer	Ko-Analgetikum (Schmerztherapie)
SSRI	Hemmung der Wiederaufnahme des Serotonins aus dem synaptischen Spalt → stimmungsaufhellend (nach 2–3 Wochen)	Citalopram Escitalopram Sertralin Fluvoxamin Fluoxetin Paroxetin	Antriebssteigernd → Unruhe Kopfschmerzen, Schwindel Sexualstörungen (außer bei Bupropion) GIT-Beschwerden Erhöhtes Blutungsrisiko (SSRI)	antriebsgeminderten, depressiven Episoden: Mittel der 1. Wahl Angst- und Zwangsstörungen, somatoforme Störungen Duloxetin: Stressinkontinenz
SSNRI	Zusätzlich Noradrenalin Spiegel-Erhöhung: antriebssteigernd	Venlafaxin Duloxetin	QT-Zeit-Verlängerung (SSRI + SNRI)	
SNRI	Noradrenalin Spiegel-Erhöhung: antriebssteigernd	Reboxetin Atomoxetin		Keine Empfehlung zur Depressionsbehandlung
SNDRI	Noradrenalin-Dopamin-Wiederaufnahme-Hemmer	Bupropion		Zweitlinientherapie bei antriebsgeminderten, depressiven Episoden, Raucherentwöhnung

Tetra-ZA	= Präsynaptische α -Blocker Stimmungsaufhellende Wirkung durch indirekte Erhöhung des Serotonin- und Noradrenalin-Spiegels durch präsynaptische α_2 -Blockade Sedierende Wirkung durch Blockade von Histamin-H1-Rezeptoren	Mirtazapin Mianserin	Gewichtszunahme durch Appetitsteigerung Deutliche Sedierung QT-Zeit-Verlängerung Mianserin: Agranulozytose	Ängstlich-agitierte Depressionen, Schlaf- und Angststörungen
MAO-Hemmer	Erhöhung des Serotoninspiegels durch Hemmung des Serotonin- und Noradrenalin-Abbaus durch die Monoaminoxidase (MAO)	Moclobemid (reversibel MAO-A) Tranylcypromin (irrev. MAO-A+B)	Antriebssteigernd → Unruhe Kopfschmerzen, Schwindel GIT Nebenwirkungen Tranylcypromin: RR-Anstiege bis zur hypertensiven Krise	Tranylcypromin nur bei therapieresistenten, stark antriebsgeminderten Depressionen
Melatonin-Analoga	Agonismus MT1 und 2-Rezeptoren → Beeinflussung der zirkadianen Rhythmik → Verbesserung der Schlafarchitektur Indirekte Erhöhung von NA + D	Agomelatin	Akute Leberschäden Kopfschmerzen, Schwindel GIT Nebenwirkungen Sedierung	Mittel der 2. Wahl bei schweren Depression
Phyto		Johanniskraut	Ausgeprägte CYP-Induktion → Viele Wechselwirkungen	leichte depressive Episoden

Cave! Keine zeitgleiche Anwendung von SSRI und MAO-Hemmer → 2 Wochen Karenz bei Therapieumstellung!
Nortriptylin (TZA) bei Suizidalität kontraindiziert!

Serotoninerges Syndrom

Ätiologie	Meist Kombination von Tranylcypromin und SSRI oder Clomipramin
Pathogenese	Serotonerge Überaktivität durch Überdosierung
Klinik	Vegetativ: Fieber, Hypertonie, Schwitzen Gastrointestinal: Übelkeit, Erbrechen und Diarrhöen Psychiatrisch: Delir, psychomotorische Unruhe, Angst Neurologisch: Hyperreflexie, Myoklonien, Tremor, Ataxie
Therapie	Absetzen der Medikamente, symptomatisch: Lorazepam, Propranolol

Lithium

Indikation	1. Wahl bei Phasenprophylaxe bei bipolaren affektiven Störungen Akute manische Episode, Phasenprophylaxe schizoaffektiver Störungen Zusätzliche Gabe bei therapieresistenten Depressionen, Rezidivprophylaxe zur Reduzierung suizidaler Handlungen (Suizidversuche und Suizide)
Kontraindikation	Absolut: fortgeschrittene Niereninsuffizienz, schwere Herz- oder Kreislauferkrankung Relativ: Diuretikatherapie, Kochsalzarme Diät, GIT-Erkrankungen, Hypothyreose, M. Addison
Nebenwirkungen	NS: feinschlägiger Tremor, Hyperreflexie, epileptogenes Potential erhöht, Gewichtszunahme (Appetitregulation) GIT: Übelkeit, Erbrechen, Diarrhöe, abdominelle Schmerzen Schilddrüse: Struma, Hypothyreose (hemmt Produktion und Freisetzung von L-Thyroxin) Niere: nephrogener Diabetes insipidus (reduziert ADH-Sensitivität der Sammelrohre), chron. Nierenversagen Herz: Arrhythmie, Bradykardie Haut: Akne, Exazerbation Psoriasis

Lithiumintoxikation

Definition	Lithiumspiegel von $>1,5\text{--}2,0\text{ mmol/L}$
Ätiologie	Überdosierung, Natriummangel, Nierenfunktionsstörungen
Klinik	Faszikulationen (Warnsignal!), GIT-Symptome, Inappetenz, Schwindel, neurologische und psychiatrische Symptome Bei schwerem Verlauf: Rigor, Hyperreflexie, generalisierte Krampfanfälle, HRS, Oligurie mit Niereninsuffizienz
Therapie	Beschleunigung der Elimination: Magenspülung, Hämodialyse, Ausgleich von Dehydratation und Hyponatriämie

Keine Diuretikagabe!

Supportive Maßnahmen: Sicherung der Vitalfunktionen inkl. Atmung, Therapie von Komplikationen

Interaktion

Verstärkte Wirkung bei: Natriumverlust (Fieber, Dehydratation, Erbrechen, Durchfall, Diuretika) oder bei verringerter Lithiumausscheidung (NSAR, ACE-Hemmer, Niereninsuffizienz)

Merke! Spiegelbestimmung alle 6-8 Wochen, zu Beginn wöchentlich, Spiegel kurz vor Einnahme oder 12h nach Einnahme bestimmen

Antikonvulsiva

	Wirkstoff	Wirkung / Hemmung	Indikationen	Nebenwirkungen
Klassische	Carbamazepin	Na ⁺ -Kanäle	Monotherapie fokaler Epilepsien Trigeminusneuralgie Schmerzhafte diabetische Neuropathie	Hyponatriämie, Hyperhydratation und Ödeme (ADH-ähnlicher Effekt), Blutbildveränderungen Teratogen im 1. Trimenon Ausgeprägte CYP-Induktion → Zahlreiche Interaktionen
	Ethosuximid	Ca ²⁺ -Kanäle in thalamischen Neuronen	Einsatz ausschließlich bei Absencen (unwirksam bei anderen Epilepsieformen)	Gastrointestinale Beschwerden Allergische Hautreaktionen bis hin zu Stevens-Johnson-Syndrom
	Phenytoin	Na ⁺ -Kanäle	Dauertherapie bei fokalen Anfällen (nur in Ausnahmen, wegen zahlreicher NW) Benzodiazepin-refraktärer Status epilepticus	Gingivahyperplasie, Hypertrichose, Osteopathien, Herzrhythmusstörungen, Hohes Interaktionspotential
	Valproat	Na ⁺ -Kanäle Ca ²⁺ -Kanäle in thalamischen Neuronen Hemmung Abbaus + Aktivierung Synthese von GABA	1. Wahl zur Dauertherapie bei generalisierten Anfällen 2. Wahl zur Dauertherapie bei fokalen Anfällen Absencen	Teratogenität, Hepatotoxizität
Neuere	Gabapentin	Nicht vollständig geklärt	2. Wahl zur Dauertherapie bei fokalen Anfällen Neuropathische Schmerzen	Mundtrockenheit Somnolenz, Schwindel
	Lamotrigin	Na ⁺ -Kanäle	1. Wahl zur Dauertherapie bei fokalen Anfällen 2. Wahl bei generalisierten Anfällen Mittel der Wahl in Schwangerschaft / Stillzeit	Langsames Einschleichen notwendig → Sonst gefährliche Haut- und Schleimhautreaktionen
	Levetiracetam	Blockade exzitatorischer Glutamaterezeptoren	1. Wahl zur Dauertherapie bei fokalen Anfällen Status epilepticus	Somnolenz, Schwindel
	Pregabalin	Ca ²⁺ -Kanäle	Dauertherapie bei fokalen Anfällen (in Kombination) Neuropathische Schmerzen Generalisierte Angststörungen	Somnolenz, Schwindel Sehstörungen (insb. Diplopie und unscharfes Sehen) Gewichtszunahme Entzugssymptomatik → Ausschleichen!
	Topiramat	Na ⁺ -Kanäle Blockade exzitatorischer Glutamaterezeptoren	Zur Dauertherapie fokaler und generalisierter Epilepsien Alternative bei Migräneprophylaxe	Zentralnervöse Störungen Gewichtsabnahme
	Vigabatrin	Hemmung des Abbaus von GABA	Monotherapie infantiler Spasmen (West-Syndrom) Kein Einsatz als Antiepileptikum	Irreversible Gesichtsfeldstörungen bei bis zu 40% der Patienten → Starke Indikationseinschränkung!

Parkinson-Medikamente

Merke! Grundsätzlich sind L-Dopa, Non-Ergot-Dopaminagonisten und MAO-B-Hemmer gleichberechtigte Mittel der 1. Wahl, die Auswahl des Mittels soll anhand der individuellen klinischen und anamnestischen Umstände erfolgen.

Typ	Wirkung	Wirkstoffe	Indikation	Nebenwirkungen
Dopaminvorstufen	Erhöhung Dopamin im ZNS	L-Dopa	L-Dopa Test Parkinson-Syndrome Restless-Legs-Syndrom Kombination mit Decarboxylasehemmer (Hemmung periphere Umwandlung von L-Dopa in Dopamin): Cardidopa	Wirkungsfluktationen: - hypokinetisch: wearing off, freezing, on-off - hyperkinetisch: on/off-Dyskinesie, biphasisch möglich Nausea, Emesis, orthostatische Hypotonie Unruhe, Verwirrtheit, Halluzinationen
	Hemmung des zentralnervösen Dopamin- und Katecholaminabbaus	Selegilin Rasagilin	Bei milder Symptomatik Spätstadium: In Kombination mit L-Dopa zur Verbesserung der Wirkfluktuationen	Kopfschmerzen, Dyskinesien, Halluzinationen amphetaminerge Nebenwirkungen bei hoher Dosis
Dopaminagonisten	Agonistische Wirkung an Dopaminrezeptoren	Ropinirol Pramipexol Apomorphin Rotigotin Piribedil		Übelkeit, Erbrechen, orthostatische Hypotension, Schwindel Unruhe, Impulskontrollstörung, Halluzinationen bis hin zur Psychose, vermehrte Tagesmüdigkeit und Schlafattacken
	" "	Bromocriptin Pergolid Lisurid Cabergolin	Einsatz nur noch in Ausnahmesituationen	Zusätzlich: Fibrosen (bspw. Herzklappenfibrosen), Raynaud-Syndrom, pulmopleurale und retroperitoneale Fibrosen
COMT-Hemmer	Inhibition der Catechol-O-Methyltransferase (= COMT) den Dopaminabbau im ZNS	Entacapon Tolcapon	Kombination mit L-Dopa (+ Cardidopa) bei Wirkungsfluktuationen im fortgeschrittenen Stadium	Gastrointestinale Nebenwirkungen Dyskinesien und psychische Störungen
NMDA-Antagonisten	Antagonismus am Glutamat- bzw. NMDA-Rezeptor → Dopaminerge Wirkung Budipin hemmt zusätzlich MAO-B und den muskarinischen Acetylcholinrezeptor	Amantadin Budipin	Mittel der Wahl bei akinetischer Krise Reduktion L-Dopa-induzierter Dyskinesien	Ähnlich L-Dopa, jedoch geringer Zusätzlich: QT-Verlängerung
Anticholinergika	Hemmung exzitatorischer cholinergischer Neurone	Biperiden	Medikamentös-induzierte Parkinson-Syndrom Ergänzend bei therapierefraktärem Tremor	Anticholinerge NW: Mundtrockenheit, Tachykardie, Verdauungsstörungen, Glaukom etc.

Cave! L-Dopa wird optimalerweise zwischen Mahlzeiten eingenommen, da hohe Eiweißbindung = verminderter Wirkung!

Schwerer Dopaminmangel

Ätiologie	Bspw. nach Absetze der L-Dopa Therapie oder unzureichender Resorption
Klinik	Akinetische Krise: Vollständige Bewegungsunfähigkeit, unverständliche Sprache, ggf. Hyperthermie; Gefahr der Entwicklung einer Dehydratation, von Beinvenenthrombosen sowie Pneumonien Maximalvariante L-Dopa-Entzugssyndrom: Ähnlich wie maligne Hyperthermie und malignes Neuroleptika-Syndrom → Hyperthermie und Rigor, zudem mit Akinese, Vigilanzminderung, CK-, Transaminasen- und Leukozyten-Erhöhung
Therapie	Intensivmedizinische Betreuung, Flüssigkeitssubstitution, Gabe von L-Dopa, Apomorphin, Amantadin

Antibiotika

Penicilline

Wirkung	Bakterizid, Beta-Laktam-Antibiotika: Hemmung der Zellwandsynthese In Kombination mit Beta-Laktamase-Inhibitor kommt es zur Erweiterung des Wirkspektrums		
Wirkstoffe	Typ	Wirkstoffe	Erregerspektrum
	Klassische	Penicillin	Grampositiv, insb. Streptokokken einzelne Gramnegativ (Neisserien)
	Isoxazolyl	Oxacillin	Staphylokokken

		Flucloxacillin Dicloxacillin	
	Amino	Amoxicillin Ampicillin	Grampositiv, einzelne Gramnegativ
	Acylamino	Piperacillin Mezlocillin	Grampositiv, zahlreiche Gramnegativ inkl. Pseudomonas
Beta-Laktamase-Inhibitoren	Clavulansäure: bspw. Co-Amoxi Sulbactam: in Kombination mit Ampicillin Tazobactam: bspw. Pip/Taz		
Kontraindikation	Allergie, schwere Niereninsuffizienz		
Nebenwirkungen	Allergie, Arzneimittelexanthem (insb. Aminopenicilline) Neurotoxizität in hohem Dosen Jarisch-Herxheimer-Reaktion bei Lues-Therapie		

Cephalosporine

Wirkung	Bakterizid, Beta-Laktam-Antibiotika: Hemmung der Zellwandsynthese + Unempfindlichkeit gegen einige Betalaktamasen			
Wirkstoffe	<i>Typ</i>	<i>Wirkstoffe</i>	<i>Erregerspektrum</i>	<i>Indikation</i>
	1. Gen	Cefazolin (i.v.) Cefalexin (p.o.)	Grampositiv (S. aureus), wenige Gramnegativ	Perioperative Prophylaxe Versagen Penicillintherapie Pneumonie, Wundinfekt
	2. Gen	Cefuroxim	Grampositiv, zahlreiche Gramnegativ (H. influenza, Gonokokken)	Perioperative Prophylaxe Versagen Penicillintherapie Pneumonie, HWI
	3. Gen (a)	Ceftriaxon Cefotaxim	Grampositiv, zahlreiche Gramnegativ	Perioperative Prophylaxe Schwere septische Infektion
	3. Gen (b)	Ceftazidim	Grampositiv, zahlreiche Gramnegativ inkl. Pseudomonas	
	4. Gen	Cefepim	Grampositiv (gute Staphylokokkenwirkung), zahlreiche Gramnegativ inkl. Pseudomonas	Lebensbedrohliche Infektion
	5. Gen	Ceftarolin	Gramositiv, MRSA, zahlreiche Gramnegativ (NICHT Pseudomonas)	Haut-/Weichteilinfektion Pneumonie
Allg. Indikationen	Gute Hohlraumgängigkeit: HWI, Gute ZNS-Gängigkeit: bakterielle Meningitis KEINE Wirkungen bei Enterokokken, Listerien			
Kontraindikation	Allergie, schwere Niereninsuffizienz			
Nebenwirkungen	Kreuzallergie bei Penicillin-Allergie, Alkoholintoleranz, GIT Beschwerden, erhöhte Blutungsneigung durch Hemmung Synthese Vitamin-K-abhängiger Gerinnungsfaktoren			

Carbapeneme

Wirkung	Beta-Laktam-Antibiotika: Hemmung der Zellwandsynthese und Beta-Lactamase-fest
Wirkstoffe	Imipenem, Meropenem, Ertapenem
Erregerspektrum	Grampositiv, zahlreiche Gramnegativ (inkl. ESBL, Pseudomonas)
Kontraindikation	Allergie, schwere Niereninsuffizienz, Schwangerschaft / Stillzeit
Nebenwirkungen	Sekundärinfektionen (Pilze), Neurotoxizität

Fluorchinolone

Wirkung	Bakterizid, Hemmung der bakteriellen Gyrase

Wirkstoffe	Typ	Wirkstoffe	Erregerspektrum	Indikation
	Gruppe I	Norfloxacin	Gramnegativ (E. coli)	Gonorrhö
	Gruppe II	Ciprofloxacin	Gramnegativ inkl. Pseudomonas	HWI, Pelonehritis, GIT-Infektionen, Haut-/Gelenkinfektionen, Sepsis, Otitiden
	Gruppe III	Levofloxacin	Grampositiv, Gramnegativ	Pyelonephritis, schwere Atemwegsinfekte (v.a. nosokomial), systemische Infekte
	Gruppe IV	Moxifloxacin	Grampositiv, Gramnegativ, Anaerobier	schwere Atemwegsinfekte (v.a. nosokomial), systemische Infekte
Kontraindikation	Schwangerschaft / Stillzeit, Kinder und Jugendliche, Krampfleiden, HRS, Nieren- und Leberinsuffizienz			
Nebenwirkungen	Hepatotoxizität, Neurotoxizität, Hyper-/Hypoglykämien, QT-Verlängerung, HRS, Aortenaneurysma /-dissektion, Arthrosen und Knorpelschäden, muskuläre Beschwerden, Tendinitis, Sehnenruptur, GIT-Beschwerden, Pankreatitis (Levofloxacin), psychiatrische Nebenwirkungen			

Makrolide

Wirkung	Bakteriostatisch, Hemmung der bakteriellen Proteinsynthese
Wirkstoffe	Erythromycin, Azithromycin, Roxithromycin, Clarithromycin
Erregerspektrum	Intrazelluläre Erreger (bspw. Chlamydien, Mykoplasmen, Rickettsien) Einige grampositive Erreger und gramnegative Erreger Keine Wirkung auf Enterobacteriaceae
Kontraindikation	Allergie, schwere Leberinsuffizienz (relativ)
Nebenwirkungen	Hepatotoxizität, QT-Verlängerung, CYP-3A4-Induktion

Aminoglykoside

Wirkung	Hemmung der bakteriellen Proteinsynthese + Schädigung der Zellwand
Wirkstoffe	Gentamicin, Tobramycin, Streptomycin
Erregerspektrum	Eingeschränkt Grampositiv, Gramnegativ, Pseudomonas, Tbc
Kontraindikation	Schwangerschaft, Stillzeit, Niereninsuffizienz, Hör- und GGW-Störungen
Nebenwirkungen	Nephrotoxizität, Ototoxizität, Neurotoxizität

Glykopeptide

Wirkung	Hemmung der Zellwandsynthese
Wirkstoffe	Vancomycin, Teicoplanin
Erregerspektrum	Nur Grampositiv!
Kontraindikation	Schwangerschaft, Stillzeit, Niereninsuffizienz
Nebenwirkungen	Nephrotoxizität, Ototoxizität, red man syndrom (zu rasche Infusion von Vancomycin)

Tetrazykline

Wirkung	Hemmung der bakteriellen Proteinsynthese
Wirkstoffe	Doxycyclin, Tetracyclin, Tigecyclin (Derivat)
Erregerspektrum	Intrazelluläre Erreger (bspw. Chlamydien, Mykoplasmen, Rickettsien) Grampositiv und Gramnegativ (insb. Tigecyclin)
Kontraindikation	Schwangerschaft, Stillzeit, Niereninsuffizienz, Leberinsuffizienz, Kinder / Jugendliche
Nebenwirkungen	Nephrotoxizität, Hepatotoxizität, Einlagerung in Knochen und Zähne, Schleimhautschäden, Photosensibilisierung Tigecyclin: Pankreatitis, QT-Verlängerung

Sonstige Antibiotika

Wirkstoff	Wirkung	Erregerspektrum	Nebenwirkungen	Kontraindikationen
Clindamycin	Hemmung der bakteriellen Proteinsynthese	Grampositiv (nicht Enterokokken)	GIT Pseudomembranöse Kolitis	Allergie

Anaerobier				
Metronidazol	DNA-Strangbrüche	Cl. difficile Giardia lamblia, Entamoeba histolytica, Trichomonas vaginalis	Neurotoxizität Alkoholintoleranz Metallischer Geschmack	
Cotrimoxazol	Hemmung der bakteriellen Folsäuresynthese	Grampositiv, Gramnegativ	Exantheme GIT	
Fosfomycin	Hemmung der Zellwandsynthese	Einzelne Grampositiv Gramnegativ	GIT Kopfschmerzen Exantheme Anstieg von AP und Transaminasen Blutbildveränderungen	Überempfindlichkeit Schwere Niereninsuffizienz Hämodialyse
Linezolid	Hemmung der bakteriellen Proteinsynthese	Grampositiv	GIT Metallischer Geschmack Anstieg von AP und Transaminasen Blutbildveränderungen Vaginale/orale Candidiasis Kopfschmerzen	Keine Kombination mit MAO-Hemmern, SSRIs, tTZA Kinder <18 Jahren
Rifampicin	Hemmung der bakteriellen RNA-Polymerase	Grampositiv Gramnegativ Mykobakterien	Hepatotoxizität CYP-Induktionen Rotfärbung des Urins	Schwere Lebererkrankungen
Daptomycin	Einbau von Ionenkanälen, die zur Depolarisation der Zelle führen	Nur grampositiv	Kopfschmerzen GIT Myopathie	Schwangerschaft und Stillzeit Kinder <18 Jahren

Virustatika

Ansatzpunkt im viralen Vermehrungszyklus	Wirkstoffe
Anheften und Eindringen in Wirtszelle Freisetzung der Nukleinsäure	Amantadin
Replikation des viralen Genoms	→ DNA-Polymerase: Nukleosidanaloga (z.B. Aciclovir, Ganciclovir, Foscarnet) → Reverse-Transkriptase: NRTI (z.B. Lamivudin), NNRTI
Translation der viralen mRNA	Fomivirsen, Interferon alfa
Zusammenbau der Viruskomponenten	Protease-Inhibitoren (z.B. Boceprevir)
Ausschleusung und Freisetzung aus Wirtszelle	Neuraminidase-Hemmer (z.B. Oseltamivir)

Pharmaka gegen Herpesviridae

Wirkstoff	Wirkung	Nebenwirkungen	Indikation
Aciclovir	Nukleosidanalogon mit selektiver Wirkung	Nephrotoxizität, Erhöhung der Transaminasen, GIT	HSV, VZV
Ganciclovir	Nukleosidanalogon mit geringerer Selektivität	Neutropenie, Thrombozytopenie, Anämie, GIT, Kopfschmerzen, Verwirrung, Parästhesien	CMV, schwere Infektionen
Foscarnet	Hemmt direkt die viralen DNA-Polymerasen	Nephrotoxizität, GIT, Kopfschmerzen, Verwirrung, Parästhesie, Blutbildveränderungen	
Fomivirsen	"Antisense"-Medikament	Augenentzündungen, Steigerung Augeninnendruck, Netzhautödeme	lokale Therapie der CMV-Retinitis bei AIDS

Pharmaka gegen Influenzaviren

Wirkstoff	Wirkung	Nebenwirkungen	Indikation
Amantadin	Ionenkanalblocker → Hemmung Virenfreisetzung	GIT, Unruhe, Schwindel, Krampfanfall (selten), orthostatische Dysregulation, QT-Verlängerung	Influenza A, Parkinson

Osetamivir	Neuraminidase-Hemmer	GIT, Kopfschmerzen, Infektionen der oberen Atemwege	Influenza A und B

Pharmaka gegen Hepatitisviren

Wirkstoff	Wirkung	Nebenwirkungen	Indikation
Tenofovir	Nukleotidanaloga	Nephrotoxizität, Kopf- / Bauchschmerzen, Exazerbation der Hepatitis mit Transaminase-Anstieg	Hep B und HIV
Lamivudin Entecavir Telbivudin	Nukleosidanalogen: Hemmung der reversen Transkriptase	GIT, Fieber, Kopfschmerzen Selten: Vaskulitiden, Neuropathien, Neutropenie	Hep und HIV
Interferon-a	Antiviral und Immunmodulation	Grippe-ähnliche Symptome, KM-Suppression, Depressive Verstimmung, Krampfanfälle, Induktion von Antikörpern	akute Hep C chronische Hep B
Ribavirin	Nukleosidanalogen	GIT, Hämolytische Anämie	alle HCV-Genotypen Zudem: RSV, hämorrhagisches Fieber
Simeprevir Paritaprevir Grazoprevir	Proteaseinhibitoren	Photosensitivität, Übelkeit, Juckreiz, zahlreiche Interaktionen, Juckreiz	HCV-Genotypen 1 und 4
Ledipasvir Ombitasvir Daclatasvir Elbasvir Velpatasvir	NS5A-Inhibitoren	Zahlreiche Arzneimittelinteraktionen	HCV-Genotypen 1, 4 (5, 6)
Dasabuvir Sofosbuvir	NS5B-Polymerase-Inhibitoren	Kopfschmerzen Müdigkeit Kontraindikation: Schwere Niereninsuffizienz	HCV-Genotyp 1 alle HCV-Genotypen

Interferontherapie

Wirkstoffe	Interferon	Wirkung	Indikation
	Alpha	Antiviral (hemmen die Virusreplikation)	Chron. Hep B und C, malignes Melanom, CML, Haarzelleukämie, Kaposi-Sarkom
	Beta	Antiproliferativ (Hemmung der zellulären Proteinsynthese) Immunmodulatorisch (u.a. Beeinflussung von Lymphozyten)	Basistherapie MS
	Gamma	Antiproliferative Wirkung, jedoch keine relevante antivirale Wirkung	Septische Granulomatose
Kontraindikation	Dekompensierte Leberinsuffizienz und Niereninsuffizienz, Autoimmunerkrankungen, schwere Leukopenie oder Thrombopenie, schwere kardiale, pulmonale oder vaskuläre Erkrankungen Psychische Erkrankungen (insb. Depression), Suizidalität, unzureichend therapierte Epilepsie Schwangerschaft (Interferon-β)		
Nebenwirkungen	Grippeähnliche Symptome (dosisabhängig), GIT, KM-Depression, Leberfunktionsreduktion, Depression, Reizbarkeit, Senkung der Krampfschwelle, Alopezie Selten: Begünstigung von AI-Erkrankungen		
Dosierung	Pegylierte Interferone: 1x wöchentlich nicht-pegylierte Interferone: 3x dreimal wöchentlich		

Antimykotika

Wirkung	Azol-Antimykotika: Hemmung der Ergosterol-Synthese (Bestandteil der Zellmembran) Polyen-Antimykotika: Komplexbildung mit Ergosterol → fungizide Wirkung Echinocandine: Hemmung der Beta-(1,3)-Glucan-Synthese → Störung der Zellwand → Fungizide Wirkung

Typ	Wirkstoffe	Indikation	Kontraindikationen	Nebenwirkungen
Imidazole	Clotrimazol	Candidose	Keine	Lokale Hautreaktionen
	Ketoconazol		Schwangerschaft (bei oraler Gabe)	Bei oraler Gabe: Hepatotoxizität, GIT, Nebennierenrindeninsuffizienz, Hypokaliämie
	Bifonazol	Dermatophytose	Nutzen-Risiko-Abwägung in der Schwangerschaft	Selten: Lokale Hautreaktionen
Triazole	Fluconazol	Candidose, Kryptokokkose Dermatophytose	Zahlreiche Interaktionen, Nutzen-Risiko-Abwägung bei Leber- und Nierenfunktionsstörungen	Kopfschmerzen, GIT, Transaminasenanstieg, Exantheme
	Voriconazol	Candidose, Kryptokokkose Aspergillose (1. Wahl)	Schwangerschaft, Stillzeit Schwere Herzinsuffizienz	Voriconazol: Dosisabhängige, reversible Sehstörungen, Photosensibilisierung
	Itraconazol	Candidose-Onychomykose Dermatophytose Pityriasis versicolor		
	Posaconazol	Fast alle Pilze Prophylaxe bei schwerer IS Therapierefraktäre Mykosen		
Polyen-	Amphotericin B	Invasive Candidose, Kryptokokkose Aspergillose	Schwere Leber- und Nierenfunktionsstörungen Schwangerschaft / Stillzeit	Nephrotoxizität
	Nystatin	Candidose	Nutzen-Risiko-Abwägung in der Schwangerschaft / Stillzeit	GIT
Echinocandine	Caspofungin	Invasive Candidose	Schwangerschaft / Stillzeit	Fieber, Transaminaseanstieg
	Anidulafungin	Aspergillose Empirische Therapie → beste Verträglichkeit	Lebererkrankungen	Koagulopathie, Krämpfe, Transaminaseanstieg
	Micafungin			Transaminaseanstieg, Hepatokarzinogenität im Tierversuch
	Ciclopirox	Candidose-Onychomykose Dermatophytose	Schwangerschaft / Stillzeit	Hautreizungen (lokal angewendet), Juckreiz
	Terbinafin	Dermatophytose	Schwangerschaft / Stillzeit Leberfunktionsstörungen	Geschmacksstörungen, GIT, Exazerbation von AI-Erkrankungen

Cave! Fluconazol ist bei Aspergillose unwirksam!

Immunsuppressiva

Wirkstoff	Wirkung	Nebenwirkung
Ciclosporin A	Hemmung der Interleukin-2-Produktion → Aktivierung zytotoxischer T-Lymphozyten wird gemindert	Nephrotoxisch, BD-Erhöhung, neurotoxisch, fibröse Gingivahyperplasie, Hirsutismus, diabetogen wirkend, Zunahme von Malignomen
Tacrolimus	Bindung an FKBP-12 → Hemmung von Calcineurin → IL-2-Produktion ↓ → Aktivierung der T-Lymphozyten ↓	siehe oben, zusätzlich Haarausfall
Glucocorticoide	Akute Wirkung nicht geklärt, langfristig → Direkter Einfluss auf Genexpression	siehe Kapitel
Azathioprin	hepatische Metabolisierung zu 6-Mercaptopurin → Einbau in die DNA als „falsches“ Nukleosid, Hemmung der Zellproliferation (zytostatisch), in niedriger Dosierung: Hemmung der Proliferation von Lymphozyten (immunsuppressiv)	Myelosuppression, Pankreatitis, Hepatitis, Risiko Hautkrebs erhöht (außer Melanom)
Methotrexat	= Folsäureantagonist → Kompetitive Hemmung der Dihydrofolatreduktase und Verdrängung der Dihydrofolsäure → DNA-Synthese ↓	Myelosuppression, Mukositis, hepatotoxisch, nephrotoxisch, Lungenfibrose, Haarausfall Folsäure kann NW abschwächen, Folsäure bei MTX-Intoxikation
Cyclophosphamid	Alkylans: Alkylierung von DNA/RNA → Vernetzung und Strangbrüche → DNA-Synthese gestört	Hämorrhagische Zystitis, Urothelkarzinom, Myelosuppression

Cave! Allopurinol bewirkt eine toxische Kumulation von Azathioprin! → Reduktion auf ca. 1/4 der Dosis notwendig!

Biologicals

Wirkung Spezifische Bindung an relevante Strukturen in der Immunkaskade
 Nebenwirkungen Grippeähnliche Beschwerden, Leukozytose oder Leukopenie, Thrombozytopenie, Anämie, Allergische Reaktionen, GPT, GOT und AP↑

Antikörper	Target	Indikation
Infliximab Adalimumab Etanercept	TNF- α -Hemmung	Therapieresistente chronisch-entzündliche Systemerkrankungen
Rituximab	CD20 (B)	B-Zell-NHL, Symptomatischer Morbus Waldenström
Alemtuzumab	CD52	CLL (off-label), Eskalationstherapie der Multiplen Sklerose
Natalizumab	α 4-Integrin	Eskalationstherapie der Multiplen Sklerose
Omalizumab	IgE	Schweres Asthma bronchiale (Stufe V)
Muromonab	CD3 (T)	Steroid-resistente akute Abstoßungsreaktion nach Transplantation
Basiliximab	CD25 (T)	Prophylaxe von Nierenabstoßung nach Transplantation
Trastuzumab	HER2/neu	HER2/neu-positives Mammakarzinom, Magenkarzinom mit HER2/neu-Überexpression
Bevacizumab	VEGF	Onkologie, altersbedingte Makuladegeneration (intravitreal)
Cetuximab	EGFR	Metastasiertes Kolonkarzinom (ohne KRAS-Mutation), Plattenepithelkarzinom im Kopf- und Halsbereich
Canakinumab	Interleukin-1	Periodischer Fiebersyndrome

Cave! Kontraindikationen für TNF- α -Hemmung: Schwangerschaft, Immunsuppression, Infektion, MS, Malignome, NYHA III/IV

Chloroquin und Hydroxychloroquin

Indikation Therapie und Prophylaxe Malaria, milde Verläufe von RA und SLE
 Nebenwirkungen Irreversible Retinopathie (Chloroquin-Makulopathie), reversible Hornhauttrübungen
 Hepatotoxizität, GIT-Beschwerden, Kopfschmerzen, Schwindel, Neuopathien, Krampfanfälle, QT-Verlängerung, Hypotonie, Kardiomyopathien
 Photosensibilität, Juckreiz, Alopecie

Zytostatika

Indikation Neoadjuvant: Präoperativ zur Reduktion der Tumormasse
 Adjuvant: Postoperativ zur Senkung des Rezidivrisikos und/oder Verbesserung der Prognose
 Palliativ: Fehlende Kurabilität → Verlängerung der Lebenszeit, Minderung der tumorbedingten Symptomatik
 Konditionierung: High-Dose-Zytostatikatherapie zur Ausschaltung des eigenen Knochenmarks vor Knochenmark- oder Stammzelltransplantation
 Nebenwirkungen Myelosuppression, Anämie, orale Mukositis, Ösophagitis, Enteritis, Haarausfall, Übelkeit, zentral induziertes Erbrechen, Gonadenschädigung
 Supportive Therapie Infektprophylaxe (bspw. Levofloxacin, Amphotericin B, Gripeschutz-Impfung), Förderung der Leukozytenproliferation bei Neutropenie mit G-CSF, Antiemetika, Flüssigkeitsgabe, Harnalkalisierung und Gabe von Allopurinol oder Rasburicase (Prophylaxe Hyperurikämie)

Typ	Wirkstoff	Wirkung	Spez. Indikation	Spez. Nebenwirkung
Alkylantien	Cyclophosphamid Ifosfamid	Alkylierung von DNA/RNA → Vernetzung und Strangbrüche → DNA-Synthese gestört	Leukämien, Multiples Myelom	Hämorrhagische Zystitis, Urothelkarzinom
	Chlorambucil Melphalan Busulfan		Multiples Myelom, CLL; CML	Selten: Lungenfibrose
	Temozolomid Dacarbazin Procarbazin		Glioblastom, Malignes Melanom (Dacarbazin)	
	Cisplatin Carboplatin Oxaliplatin	Cross-Links zwischen beiden DNA-Strängen → DNA-Replikation↓	Urothel-Ca, Lungen-Ca, Ovarial-Ca	Nephrotoxizität, Neurotoxizität, Ototoxizität
	Doxorubicin Daunorubicin Idarubicin Epirubicin	= Anthrazykline: Interkalierung in die DNA → Hemmung der Topoisomerase II → DNA-Replikation↓	Akute Leukämien, Ovarial-Ca, Mamma-Ca	Kardiotoxizität
	Irinotecan Topotecan	Hemmung der Topoisomerase I → DNA-Replikation↓	Ovarial-Ca, Kolorektales-Ca	Meylotoxizität
Topoisomerase-Hemmstoffe	Etoposid	Hemmung der Topoisomerase II → Definitive Doppelstrangbrüche der DNA → DNA-Replikation↓	Bronchial-Ca, Ovarial-Ca, Hoden-Ca, Lymphome	
	Vincristin Vinblastin	Bindung und Zerstörung von Tubulin der Mikrotubuli → Stillstand der Mitose in der Metaphase	Lymphome, Wilms-Tumor	Neurotoxizität
	Docetaxel Paclitaxel	Mikrotubuli-Stabilisierung → Spindelapparat↓ → Stillstand der Mitose in der Metaphase	Mamma-Ca, Ovarial-Ca, Prostata-Ca, Magen-Ca	Lungenfibrose, periphere Neuropathie
Mitosehemmer	Methotrexat Pemetrexed	Hemmung der Dihydrofolatreduktase u.a. durch Verdrängung der Dihydrofolsäure → Bildung von Purinnukleotiden↓	Immunsuppression, Osteosarkom	Hepatotoxizität, Mukositis
	Cytarabin 5-FU (5-Fluorouracil) Gemcitabin Capecitabin	Pyrimidin-Antagonisten: u.a. Einbau einer falschen Base → DNA-Replikation↓	Mamma-Ca, Urothel-Ca, Kolorektales-Ca, Pankreas-Ca	
	Azathioprin 6-Mercaptopurin Fludarabin	Purin-Antagonisten: u.a. Einbau einer falschen Base → DNA-Replikation↓	Immunsuppression, Akute Leukämien	Wechselwirkung Allopurinol (Dosisreduktion auf ¼ notwendig)
Antimetabolite	Hydroxyurea	Hemmung der Ribonukleotidreduktase → DNA-Replikation↓ → Massive Zytoreduktion	CML, ET, PV	Hyperurikämie
	Bleomycin Actinomycin D Mitomycin	= Antibiotika: Interkalierung und Alkylierung der DNA → Behinderung des Ableseprozesses → RNA-Synthese↓	Hoden-Ca, Wilms-Tumor	Lungenfibrose (Bleomycin)
	L-Asparaginase	Spaltung der Aminosäure L-Asparagin, die z.B. für ALL-Zellpopulationen essentiell ist	Akute Leukämien	Oft Allergie, Blutungs- und/oder Thromboseneigung
Andere				

Antiemetika

Typ	Wirkstoff	Rezeptor	Wirkung	Nebenwirkungen
Dopamin-R-Antagonisten = Prokinetika	Domperidon	D ₂	Antiemetisch: Area postrema Prokinetische: Motilitätssteigerung und Verminderung Pylorustonos	Kardiale Arrhythmien
	Metoclopramid		Antiemetisch: im ZNS(!) und an der Area postrema Prokinetische: Motilitätssteigerung und Verminderung Pylorustonos	Reversible EPS bei Übersodierung (Antidot: Biperiden), keine Kombination mit Antipsychotika
Serotonin-R-Antagonisten	Ondansetron Granisetron	5-HT ₃	Antiemetisch: Area postrema Periphere Hemmung der vagalen Afferenzen des GIT	Kopfschmerzen, Anstieg Leberwerte, Obstipation
Anticholinergika	Scopolamin	Muskarin-	Antiemetisch: Area postrema Periphere Hemmung der vagalen Afferenzen des GIT	Mundtrockenheit, Mydriasis, Tachykardie, Harnverhalt, Sedierung
Antihistaminika	Meclozin Dimenhydrinat Diphenhydramin	H ₁	Antiemetisch: ZNS	Sedierung, anticholinerge Nebenwirkungen
Neurokinin-R-Antagonisten	Aprepitant	NK ₁	Antiemetisch: ZNS	Schwächegefühl, Müdigkeit, Schluckauf
Glucocorticoide	Dexamethason		unbekannt	siehe Kapitel

PONV

Definition	postoperative Nausea und Emesis		
Epidemiologie	bei Verwendung von Inhalationsanästhetika und ohne PONV-Prophylaxe fast 30%		
Ätiologie			
Risikofaktoren	Weiblich, PONV in Anamnese, Kinetosen in Anamnese, Nichtraucher, erwartete postoperative Opioidgabe		
Prophylaxe	<i>Risiko</i>	<i>Risikofaktoren</i>	<i>Narkoseform</i>
	Niedrig	0-1	Inhalationsnarkose unproblematisch
	Mittel	2-3	TIVA bevorzugen (i.d.R. mit Propofol)
	Hoch	4-5	TIVA bevorzugen (i.d.R. mit Propofol)
			<i>Medikamentöse Prophylaxe</i>
			Nicht notwendig
			Dexamethason
			Dexamethason + weiteres Antiemetikum

Schmerztherapie

Schmerzform	akut vs chronisch zentraler Schmerz (T: Opiode) vs peripherer Schmerz (T: Nicht-Opiat-Analgetika, Opiode) nozizeptiver Schmerz (viszeral vs somatisch) vs neuropathischer Schmerz							
Schmerzempfindung	physiologisch	vermittelt durch Aδ- und C-Fasern						
	pathologisch	Hyperalgesie, Allodynie, Hypalgesie						
	Head'sche Zone / Mackenzie-Zone	projizierter Schmerz in entsprechendem Dermatom/Myotom entsteht durch somatische und viszerale Inputs der gleichen Schmerzfasern im Rückenmark Schmerzausstrahlung: Cholezystitis: rechte Schulter, Diaphragma und Milzruptur: linke Schulter, Myokardinfarkt: linker Arm Phantomsensation: Phantomschmerz und Phantomempfindung Beurteilung: visuelle Analogskala VAS, Mainzer Stadiensystem der Schmerzchronifizierung SPSS (Zeitliche Aspekte, Ort, Medikamenteneinnahme, Inanspruchnahme des Gesundheitswesens)						
WHO-Stufenschema	Stufe 1: Nicht-Opioid-Analgetika Stufe 2: niedrig-potente Opioid-Analgetika Stufe 3: potente Opioid-Analgetika	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Nicht-Opioid-Analgetika</th><th>Niedrig-potente Opiode</th><th>Hoch-potente Opiode</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td> - Diclofenac - Ibuprofen - Acetylsalicylsäure - Celecoxib - Paracetamol - Metamizol </td><td> - Tramadol - Tilidin - Dihydrocodein </td><td> - Morphin - Oxycodon - Levomethadon - Fentanyl - Pethidin - Buprenorphin - Piritramid </td></tr> </tbody> </table>	Nicht-Opioid-Analgetika	Niedrig-potente Opiode	Hoch-potente Opiode	- Diclofenac - Ibuprofen - Acetylsalicylsäure - Celecoxib - Paracetamol - Metamizol	- Tramadol - Tilidin - Dihydrocodein	- Morphin - Oxycodon - Levomethadon - Fentanyl - Pethidin - Buprenorphin - Piritramid
Nicht-Opioid-Analgetika	Niedrig-potente Opiode	Hoch-potente Opiode						
- Diclofenac - Ibuprofen - Acetylsalicylsäure - Celecoxib - Paracetamol - Metamizol	- Tramadol - Tilidin - Dihydrocodein	- Morphin - Oxycodon - Levomethadon - Fentanyl - Pethidin - Buprenorphin - Piritramid						

Chronische Schmerzen	Basisanalgetikum (retardiert) + Bedarfanalgetikum (unretardiert, ca. 1/6 der Gesamt-Opioiddosis) falls Bedarfsmedikation >3x/Tag benötigt wird: Erhöhung WHO-Stufe oder Basisdosis	
Koanalgetika	<i>neuropathische Schmerzen</i>	TCA oder Antikonvulsiva
	<i>Hirndruckerhöhung, Nervenkompression</i>	Glukokortikoide
	<i>Knochenschmerzen</i>	Biphosphonate
Adjuvantien	Laxantien, Antiemetika, PPI	
Andere	Regionalanästhesie, physikalische Massnahmen, Psychotherapie, Akupunktur	

NSAR

Wirkung	geringe, reversible Thrombozytenaggregationshemmung (COX-1-vermittelt)	
Nebenwirkungen	Verminderung der Nierenperfusion mit Wasser- und Natriumretention, Oedembildung, Hypertonie, Hyperkaliämie Analgetika-Asthma: Morbus Widal mit Samter-Trias; Überwiegen bronchokonstriktorischer Leukotriene Angiooedem: Leukotrien-vermittelte Histaminausschüttung	
Indikation	1. Wahl bei Schmerzen am Bewegungsapparat	
Kontraindikation	2. und 3. Trimenon der SS	
Wirkstoffe	<i>Coxibe</i>	selektive COX-2-Hemmung, keine Hemmung der Thrombozytenaggregation, keine antipyretische Wirkung
	<i>Paracetamol</i>	1. Wahl in der SS und Pädiatrie, keine antiphlogistische Wirkung, Antidot: Acetylcystein
	<i>Metamizol</i>	höchste analgetische und antipyretische Potenz, spasmolytische Wirkung, keine antiphlogistische Wirkung; NW: Hypotension v.a. in Kombination mit Opioiden und Betablockern, KI: SS

Cave!	Bei Niereninsuffizienz: Verminderung der Nierenperfusion mit Wasser- und Natriumretention, Oedembildung, Hypertonie, Hyperkaliämie

Radiologie

Röntgen.....	508
Computertomographie	509
Magnetresonanztomographie	510
Strahlentherapie.....	511
Radioiodtherapie	511
Schilddrüsenszintigraphie	511
Knochenszintigraphie	512
Ösophagusbreischluck und Störungen der Ösophagusmotilität	512
Röntgen Thorax Befundung	513

Röntgen

Definition	Elektromagnetische Wellen, Wellenlängen zwischen UV- und Gammastrahlung, ionisierende Strahlung
Besonderes	Gesundheitlicher Nutzen muss Strahlenrisiko überwiegen Befragung nach vorangegangenen Untersuchungen (kein doppeltes Röntgen) und Schwangerschaft wichtig
Indikationen	Thoraxröntgen (Vd.a.) - Pneumonie: Infiltrate - Pleuraerguss: Verschattung der Randwinkel - Herzinsuffizienz: Stauungszeichen (vermehrte Gefäßzeichnung, basaler Pleuraerguss, Lungenödem mit Schmetterlingsform und/oder interstitielle Verschattung und Kerley-B-Linien), Herzvergrößerung (Herzschatten >50% des Thoraxdurchmessers, "Holzschuhform") - Sarkoidose: bihiläre Lymphadenopathie - Tuberkulose: Spitzenherde, Kavernen - Pneumothorax Abdomenröntgen (Vd.a.) - Ileus: Spiegelbildung - Hohlorganperforation: freie Luft Ableitende Harnwege - Ausscheidungsurogramm (= Urographie, i.v. Kontrastmittel): Nierenausscheidung und Harnabflusswege - Miktionsurethrogramm (retrograde Harnblasenfüllung): ableitende Harnwege - retrogrades Urethrogramm (retrograde Füllung der Harnröhre bis zur Harnblase): mechanische Läsion Knöchernen Strukturen - Fraktur: Aufhellungslinien, Kortikalisunterbrechung, Stufenbildung, Fragmentdislokation, Zerstörung der Trabekelstruktur - Knochentumoren, Knochenzysten Gefäße - Digitale Subtraktionsangiographie: Koronarangiographie (Herzkatheteruntersuchung), Darstellung/Therapie von Hirnaneurysmen → jeweils direkte Intervention möglich, Kontrastmittel iodhaltig! Mammographie
Kontraindikation	Keine absolute Kontraindikation, nur rechtfertigende Indikation muss vorliegen Prinzipiell können auch Schwangere bei entsprechender Indikation geröntgt werden
Technik	Darzustellendes Organ möglichst nahe am Film (weniger Verzerrung des Bildes) - Thoraxröntgen sollten wenn möglich als stehende p.a. Aufnahme gemacht werden (Herzgrösse beurteilbar) - Bei einem Thoraxröntgen im Liegen (a.p.) kann die Herzgrösse nicht beurteilt werden Aufnahmen wenn immer möglich in mind. 2 Ebenen (räumlich korrekte Einordnung eines Befundes möglich) - Meist a.p. und laterale Aufnahme, je nach spezifischer Fragestellung besondere Techniken Durchschnittliche Strahlenbelastung (ca.): Thorax-Röntgen (0.1mSv), Mammographie (0.5mSv)
Befundung	Transparenzerhöhung: schwärzer als "normal" Transparenzminderung: weisser als "normal"
Komplikationen	Ionisierende Strahlung ist potentiell gesundheitsschädlich - Zelltod: Akutreaktionen wie Erythem oder akute Strahlenkrankheit → später Gewebeumbau (Fibrose) - DNA-/Zellveränderungen: kanzerogen, teratogen

MC	Mitralklappenstenose (Vd.a.)	Vergrößerung linker Vorhof, Dorsalverlagerung des Ösophagus
	Sarkoidose	retikulonoduläre Zeichnungsvermehrung und bihiläre Lymphadenopathie (z.T. Zufallsbefund)
	Zwerchfellruptur	intrathorakale Lage von Abdominalorganen

<i>Handgelenk</i>	Missalignement der Handwurzelknochen auf dem Seitbild und vergrößerte scapholunäre Lücke auf dem a.p. Bild deuten auf eine perilunäre Luxationsfraktur des Scaphoids hin (de-Quervain-Fraktur)
<i>nichtossifizierendes Knochenfibrom</i>	metaphysär, septierte Aufhellung, randständige Sklerose
<i>Osteosarkom</i>	dreieckige Periostreaktion (Codman-Dreieck) auf dem Röntgen zu erkennen
<i>Enchondrom</i>	metaphysäre, multiple Enchondrome (Knochendefekt mit teilweiser starker Verkalkung), lange Röhrenknochen
<i>Osteochondrom</i>	fleckenförmig verkalkte pilzförmige Exostose (Teenager, schmerzlos) = kartilaginäre Exostose
<i>Chondrosarkom</i>	diffuse Raumforderung (inkl. Weichteile), teilverkalkt, häufig Becken/proximale Femur (Schwellung)
<i>Epiphyseolysis capitis femoris</i>	abgerutschte Epiphyse, erweiterte Wachstumsfuge (Teenager, plötzlich starke Schmerzen)
<i>Hüftfrakturen</i>	Einteilung nach Lokalisation
<i>Spondylitis ankylosans</i>	Bambuswirbelsäule und Sakroileitis
<i>DSA</i>	= Digitale Subtraktionsangiographie, alleinige Darstellung der Gefäße durch Subtraktion aller anderen Strukturen, nicht möglich bei hyperthyreoter Stoffwechsellage (iodhaltiges KM)

Computertomographie

Definition	Schnittbild (Tomographie) mit Datenverarbeitung (Computer)
Besonderes	Basierend auf Röntgenstrahlen → Abwägen von Strahlenbelastung und "rechtfertigender" Indikation
Indikationen	U.a. Darstellung von Knochen und Gelenken, Bauchorgane, Beurteilung des Hirnparenchyms und Frage nach akuten Blutungen, Darstellung von Gefäßveränderungen als CT-Angiographie
Technik	Stufenweiser Tischvorschub = Schnittbild, kontinuierlicher Tischvorschub = "Spiral-CT" Bildverarbeitung: Graustufen als Hounsfield-Einheiten - Luft: definitionsgemäss -1000 HE - Wasser: 0 HE - Knochen: 1000-1500 HE Für eine adäquate Auflösung der Graustufen für das menschliche Auge wird gefenstert - Lungenfenster, Knochenfenster, Weichteilfenster Möglichkeit einer 3D-Rekonstruktion durch mehrere Schnittbilder Kontrastmittel: meist iodhaltige Substanzen (oral, i.v.) - i.v.-Kontrastmittel: arterielle Phase nach ca. 20 Sekunden, venöse Phase nach ca. 70 Sekunden Durchschnittliche Strahlenbelastung (ca.): Kopf CT (2mSv), Wirbelsäulen CT (6mSv), Abdomen CT (10mSv)
Kontraindikation	→ Kontrastmittel! Bestimmung der Nierenfunktion - Kontrastmittelnephropathie möglich (dosisabhängig) - Prophylaxe: ausreichende Hydrierung Bestimmung der Schilddrüsenfunktion - Thyreotoxische Krise möglich - Prophylaxe bei latenter Hyperthyreose: Perchlorat (hemmt Iodaufnahme, Thyreostatikum) - Prophylaxe bei manifester Hyperthyreose: Thiamazol, KM-CT nur in lebensbedrohlichem Notfall! Anamnese zu vorherigen Untersuchungen mit iodhaltigen Kontrastmitteln - Schwere allergische Reaktion möglich
Befundung	Sichtweise immer von kaudal Hypodens: dunklere Erscheinung Hyperdens: hellere Erscheinung
Komplikationen	Nierenversagen (oder irreversible Verschlechterung der Nierenfunktion), thyreotoxische Krise, KM-Allergie

Cave! Vor KM-CT Bestimmung von Nierenfunktion, Schilddrüsenfunktion und Frage nach KM-Allergie!

MC	Bei KM-Injektion zeigen sich Gefäße sehr hell, dunkle Areale darin sind thrombosenverdächtig (auch in Herzspitze nach Myokardinfarkt), Gefäß-Stents hell gezackt
	Kontrastmittel sollte bei Vd.a. Schilddrüsenkarzinom nicht gegeben werden (aufgrund Indikation zu Radioiodtherapie sollte vorher eine Iodkarenz eingehalten werden)

<i>Hirinfarkt</i>	Aufhebung Rinden-Mark-Grenze, wenn gesamte Hemisphäre → a.e. Verschluss distale Carotis interna
<i>Astrozytom</i>	hypodens, keine KM-Aufnahme
<i>Arteriovenöse Malformation</i>	KM-Aufnahme, Gefässkonglomerat sichtbar (Epilepsie, Blutung)
<i>Blutungen</i>	in Nativaufnahme hyperdens
<i>Hirismetastasen</i>	multiple Herde, perifokales Ödem und intensive KM-Anreicherung (z.B. von Lungenkarzinom)
<i>Aortendissektion</i>	Aorta stellt sich durch dünnes Septum geteilt dar
<i>Lungenfibrose</i>	vergrößerte Lungenzeichnung (irreguläre Verdickung der interlobulären Septen, Waben und Bronchiektasen, v.a. periphere basale Abschnitte betroffen) mit typischer Anamnese
<i>FNH Leber</i>	rasche KM-Aufnahme und zentrale hypodense Narbe typisch
<i>Sigmadivertikulitis</i>	entzündliche Wandverbreiterung im linken Unterbauch, Fettgewebsimbibierung

Magnetresonanztomographie

Besonderes	Schnittbildverfahren mit sehr guter Darstellung von Weichteilstrukturen und Nervengewebe
Indikationen	Verletzung von knorpeligen Strukturen und Bändern Tumordiagnostik Diagnostik von Erkrankungen des Gehirns, Rückenmarks und Nerven
Technik	Starkes Magnetfeld (zur Anregung von Protonen, Relaxation wird "gemessen") Keine Folgeschäden bekannt Lange Untersuchungsdauer → in der Notfallmedizin mässig geeignet (CT wird bevorzugt) Kontrastmittel: Gadolinium(-komplexe) i.v.
Kontraindikation	Metallimplantate! - Ferromagnetische Metalle wie Eisen, Nickel und Kobalt können sich durch das statische Magnetfeld erwärmt oder bewegt werden (CAVE v.a. bei Herzschrittmachern und Innenohrimplantaten) Herzschrittmacher sind nach neuen Studien nicht mehr absolut sondern relativ kontraindiziert (MR-sichere Devices, Abschätzung des individuellen Nutzen/Risiko) - Nicht-ferromagnetische Metalle wie Titan, Gold, Silber und Kupfer stellen kein Problem dar Niereninsuffizienz (<30mL/min): möglichst keine Anwendung von Kontrastmittel - KM-Applikation kann eine nephrogene systemische Fibrose auftreten (v.a. Gelenke und Haut betroffen)
Befundung	Hyperintens: Signal ist stärker, Befund ist heller - In T1: Fett (inkl. weisse Hirnsubstanz), Kontrastmittel - In T2: Wasser (inkl. Entzündungsreaktion), Fett Hypointens: Signal ist schwächer, Befund ist dunkler - In T1: Wasser, Knochen, Bänder/Sehnen, Luft - In T2: physiologischerweise Knochen/Bänder/Sehnen (ausser bei Entzündung), Luft
Komplikationen	Magnetische Wechselwirkung von Implantaten (und sonstigen Gegenständen) mit dem Magnetresonanztomographen Nephrogene systemische Fibrose bei Gadolinium-KM Applikation bei schwerer Niereninsuffizienz

Cave! Patienten mit Metallen (Herzschrittmacher, Innenohrimplantate) dürfen (meist) kein MRT erhalten

Merke! „H₂O erscheint im T2 Hell (hyperintens)“

MC	<i>Entzündungsreaktion / Abszess</i>	weiss (hyperintens) in T2
	<i>Hirnblutung / Hämatom</i>	weiss (hyperintens) in T2
	<i>Hirnstammgliom niedriggradig</i>	typischerweise kein KM-Enhancement, hyperintensere Tumor, Kind <10 Jahre
	<i>Glioblastom</i>	KM-Anreicherung girlandenförmig / randständig, Lokalisation im frontalen Marklager
	<i>VKB-Ruptur</i>	im MRT nicht durchgängig abgrenzbar (ggf. wellige retrahierte Faserbündel sichtbar)
	<i>M. Ahlbäck</i>	= aseptische Knochennekrose: Strukturaufhellung im MRT, Kortikalisunterbruch

Strahlentherapie

Besonderes	Häufiger Therapieansatz bei bösartigen Tumorerkrankungen (nebst Operation und Chemotherapie) Ergänzung bei kurativem Ansatz (selten alleiniger Therapieansatz) und palliative Situation (Bestrahlung von Knochenmetastasen), endokrine Orbitopathie	
Indikationen	Malignome	Palliativ: präventive lokale Bestrahlung zur Frakturprophylaxe (osteolytische Knochenmetastasen), Symptomlinderung (schmerzende Knochenmetastasen), Behandlung einer Einflusstauung bei Tumoren des Mediastinums Kurativ: neoadjuvant (zum Downstaging vor OP), adjuvant (nach OP), alleinige Strahlentherapie, Kombination mit Chemotherapie
	Andere	endokrine Orbitopathie, Arthrose, ggf. Morbus Cushing, etc.
Technik	Ionisierende Strahlung → Hemmung der Zellteilung, Zellzerstörung Bestrahlung von aussen (perkutan) und von innen (Brachytherapie) möglich	
Komplikationen	Akute Strahlenreaktion	Übelkeit, Schwächegefühl, Dysphagie, Erbrechen unmittelbar nach Bestrahlung Hautrötung, Schleimhautentzündung (Stomatitis, Ösophagitis, Enteritis, etc.), Infekte Knochenbestrahlung: Anämie, Thrombozytopenie, Leukozytopenie Strahlenpneumonitis: Dyspnoe, trockener Reizhusten, Hämoptysen und Fieber; Mehrere Wochen nach der Bestrahlung; als frühes Zeichen oft respiratorische Partialinsuffizienz
	Chronische Strahlenschäden	Gewebefibrosierung im bestrahlten Bereich (z.B. Lungenfibrose) Knochenmark: Anämie, Thrombozytopenie, Leukozytopenie Herz: erhöhte Gefahr eines Myokardinfarktes Darm: Funktionsstörung Schilddrüsenfunktionsstörung (Hypothyreose) Fertilitätsstörung: Fibrosierung der Ovarien mit Amenorrhoe, Azoospermie Schädelbestrahlung: Leukenzephalopathie, Wachstumsstörung Xerostomie, Strahlenkaries Malignom

Radioiodtherapie

Definition	Nicht-invasive Methode der Nuklearmedizin, Destruktion von Schilddrüsengewebe
Indikationen	Strumaverkleinerung, Morbus Basedow, Schilddrüsenautonomie, differenziertes Schilddrüsenkarzinom (nur differenzierte Schilddrüsenkarzinome (papillär/follikulär) nehmen Iod auf, die anderen nicht; inkl. lymphogene und hämatogene Metastasen)
Technik	Radioaktives Iod ¹³¹ (β- und γ-Strahler), Gabe oral, Halbwertszeit von 8 Tagen β-Strahlung: therapeutische Nutzung (gezielte lokale Gewebedestruktion, Reichweite 1mm) γ-Strahlung: diagnostische Nutzung (grössere Reichweite, erfassbar mit γ-Kamera) Ziel: Ausschalten der Autonomie, Funktionserhalt des übrigen Schilddrüsengewebes
Kontraindikation	Schwangerschaft, Stillzeit Vd.a. Schilddrüsenkarzinom (zuerst Abklärung) Zuvor Aufnahme grösserer Iodmengen (z.B. Röntgenkontrastmittel) → KM-CT vermeiden!
Komplikationen	Frühkomplikationen: Gastritis, Sialadenitis, Hypothyreose Spätkomplikationen: Strahlenthyreoiditis, Sekundärmalignom oder Leukämie, Sicca-Syndrom (Xerostomie)
Prognose	Unifokale Autonomie: Ausschaltung 85-100%, Inzidenz Hypothyreose 10-12% Multifokale Autonomie: Ausschaltung 92%

MC	Komplikation einer Radioiodtherapie: Mundtrockenheit Kontrastmittel (CT) sollte bei Vd.a. Schilddrüsenkarzinom nicht gegeben werden (aufgrund Indikation zu Radioiodtherapie sollte vorher eine Iodkarenz eingehalten werden)

Schilddrüsenszintigraphie

Definition	Beurteilung des Funktionszustandes des Schilddrüsenparenchyms durch Anreicherung von Radionukliden (meist Technetium-Per technetate; Tc-99m)
Besonderes	Heisser Knoten (Anreicherung, Autonomie) vs. kalter Knoten (keine Anreicherung, Vd.a. Malignom)
Indikationen	Schilddrüsenknoten >1cm, sonographisch abgrenzbar/tastbar

	Vd.a. diffuse oder fokale Schilddrüsenautonomie Zur DD von Morbus Basedow und Hashimoto-Thyreoiditis (wenn laborchemisch unklar)
Technik	Technetium-Per technet (Tc-99m): γ -Strahler, Rezeptorbindung, i.v. Gabe, HWZ 6 Stunden, kostengünstig Alternativ Iod ¹²³ : γ -Strahler, direkte Aufnahme, i.v. Gabe, HWZ 13 Stunden, teuer Absetzen der Thyroxin-Substitution zwingend, vorangehende Iodkarenz für 4 Wochen Suppressionsszintigraphie bei Vd.a. autonome Prozesse (warmer Knoten): Unterdrücken der TSH Produktion für 14 Tage (hochdosiert Schilddrüsenhormone) → nur autonome Gebiete „arbeiten“ noch und nehmen bei Szintigraphie Tc-99m auf
Kontraindikation	Schwangerschaft, Stillzeit
Befundung	Kalter Knoten: Malignom, Zyste, Entzündung (Thyreoiditis), Einblutung, Verkalkung, Narbe Warmer Knoten: ggf. Autonomie (Suppressionsszintigraphie indiziert) Heisser Knoten: Autonomie Schnelle flächige Anreicherung: Vd.a. Morbus Basedow

MC	Generell Szintigraphie: Anreicherung von Radionukliden in aktivem Gewebe → Myokardszintigraphie zur Unterscheidung myokardiale Ischämie vs. Infarkt Narbe

Knochenszintigraphie

Definition	Beurteilung der Stoffwechselaktivität (osteoblastische Aktivität) von Knochen (v.a. Suche von Metastasen, Entzündungen)
Indikationen	Primäre/sekundäre Knochentumoren: bei Erwachsenen meist Metastasen (Mamma, Prostata, Lunge, Niere), bei Kindern meist Osteosarkom (Staging und Verlauf) Entzündliche/rheumatische und/oder degenerative Erkrankungen mit Beteiligung von Weichteilen oder Gelenken (z.B. Osteomyelitis, rheumatoide Arthritis, Psoriasisarthritis) Frakturen: Bestimmung des Frakturalters, -heilung, Vitalität von Knochentransplantaten (z.B. Prothesenlockerung)
Technik	Radioaktives Bisphosphonat (Technetium-99m): γ -Strahler, i.v. Gabe, Aufnahme mit γ -Kamera Anreicherung abhängig von Osteoblasten-Aktivität, Durchblutung, Kapillarpermeabilität, Osteoidgehalt, Knochenoberfläche Knochenstoffwechselphase nach 2-5h, davor Perfusionsphase (0-60s) und frühstatische Phase (2-5min) möglich Mit SPECT-Technik: überlagerungsfreie 3D-Darstellung auffälliger Areale und Beurteilung von Schnittbildern möglich
Kontraindikation	Schwangerschaft
Befundung	Sehr hohe Sensitivität zur Detektion von Knochenarealen mit erhöhter Stoffwechselaktivität (Tumoren, Entzündungsprozesse) Geringe Spezifität (u.a. auch frische Wirbelkörperfrakturen) Nicht alle malignen Knochenprozesse sind gut darstellbar (eingeschränkt sind aufs Mark begrenzte Tumoren, geringe Knochenneubildung (z.B. Plasmozytom → CT / MRI besser geeignet), rein osteolytische Metastasen)

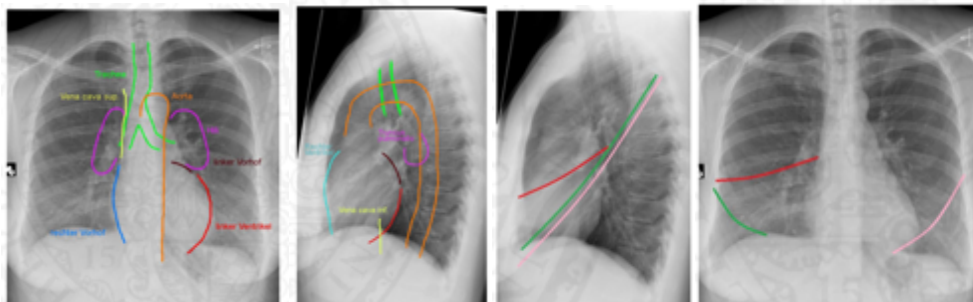
MC	Knochenszintigraphie hat die höchste Sensitivität zum Suchen von Knochenmetastasen

Ösophagusbreischluck und Störungen der Ösophagusmotilität

Definition	Dynamische Untersuchung des Schluckaktes und der Ösophaguspassage (unter Röntgen-Durchleuchtung)
Besonderes	Bei Beschwerden im Bereich des Ösophagus sollte immer eine Endoskopie erfolgen (v.a. Ausschluss Karzinom)
Indikationen	Hiatushernie, Divertikel, Fistel, Stenosen, Anastomoseinsuffizienz, Ösophaguskarzinom Störung der Ösophagusmotilität - Achalasie: Sektglasform - Nussknackerösophagus (hyperkontraktil): sehr hohe Drücke, klinisch starke retrosternale Schmerzen, keine Dysphagie, Therapie mit Nifedipin - diffuser Ösophagusspasmus (Korkenzieherösophagus): irreguläre Kontraktionen (vermutlich degenerative Veränderung des Plexus myentericus und N. vagus), klinisch Dysphagie, retrosternale Schmerzen, Therapie mit Nifedipin, Langzeit ggf. Botoxinjektion - sekundär: Refluxkrankheit, Tumorerkrankung, systemische Sklerose (Ösophagusmotilität distal vermindert)
Technik	Trinken von bariumhaltigem oder iodhaltigem Kontrastmittel Verfolgen des Schluckaktes und Beobachten der Passage Beurteilung der Schleimhaut
Kontraindikation	Schwangerschaft Schluckstörung mit Aspirationsgefahr Bekannte Allergie auf das Kontrastmittel Barium: bei Vd.a. Perforation kontraindiziert, da Austritt schwere Mediastinitis, Peritonitis, Pneumonie machen kann

Röntgen Thorax Befundung

CSE	1. Aufnahme	Patientenname, Geburtsdatum, Aufnahmezeitpunkt, Seitenbeschriftung Qualität: tiefe Inspiration, keine Verdrehung, keine Bewegungsunschärfe, ganze Lunge inkl. Randsinus sichtbar, keine Überlagerung durch Schulterblätter oder Fremdkörper Stehend meist p.a., liegend a.p., lateral (linksanliegend)		
	2. Knochen			
	3. Weichteile			
	4. Fremdmaterial, Installationen			
	5. Zwerchfellkuppeln, Sinus phrenicocostalis			
	6. Pleura	Ergüsse: dorsal ab 150 ml, lateral ab 200-500 ml Pneumothorax: mit oder ohne Spannungskomponente CAVE Einflusstauung Asbestose		
	7. Hili	physiologisch: linker Hilus höherstehend als der rechte Hilus; enthält Lungengefässe, LK, Bronchien		
	8. Lunge	Infiltrate	interstitiell: punkt- bis streifenförmig, meist atypische Pneumonien, DD Sarkoidose Stadium III, Tuberkulose, Silikose alveolär: flächig, typische Pneumonien, Atelektasen	
		Atelektase	Kompressionsatelektase, Obstruktionsatelektase; Verschattung, ipsilateraler Zwerchfellhochstand, Mediastinalverlagerung, kompensatorische Überblähung benachbarter Lungenareale, fehlendes Bronchopneumogramm innerhalb der Atelektase	
		Kavernen	Sekundärtuberkulose (OL-betont), invasive Aspergillose	
		Pulmonalvenöse Stauungszeichen	vermehrte Lungengefässzeichnung, verwaschene Hili, interstitielle Zeichenvermehrung, 'Schmetterlingsoedem', konfluierendes alveoläres Oedem, Kerley-Linien, ggf. Kardiomegalie	
		ARDS	'white lung'	
		Rundherde	Tumor, Metastasen; Grösse 5-15 mm	
		Lungenemphysem	abgeflachte Zwerchfellkuppeln, Fassthorax, horizontal verlaufende Rippen, rarifizierte Gefässzeichnung, erweiterter Retrosternal- oder Retrokardialraum	
		Lungenfibrose	retikulonoduläre Verschattungen	
	9. Mediastinum	Verschiebung	Ipsilateral	Atelektase, Pneumothorax, St. n. Lungenresektion
			Kontralateral	Spannungspneumothorax, massiver Pleuraerguss
		Raumforderung	Vordere	'4T's': Thymom (Myasthenia gravis), Teratom, terrible lymphoma, Thyroidea
			Mittlere	Aortenaneurysma, perikardiale Zyste, Lymphom, Trachealtumoren
			Hintere	Neuroblastom, Neurofibrome, Schwannome, Paragangliome, Hiatushernie, Achalasie, Oesophaguskarzinome
	10. Herz	Herzindex (physiologischerweise <0.5 des Thoraxdurchmessers) Begrenzungen: Hypertrophien?		
	11. Begriffe	Transparenzminderung (weisser), Transparenzerhöhung (schwärzer) Silhouettenphänomen: Strukturen ähnlicher Dichte in der gleichen Ebene werden als kontinuierliche Struktur projiziert (z.B. bei Pneumonie im Mittellappen: Herzkontur nicht mehr richtig abgrenzbar)		



Arbeits-, Umwelt- und Sozialmedizin, Epidemiologie, Alternativmedizin

Arbeits- und Umweltmedizin	514	Geriatric.....	520
Arbeitsphysiologie	514	Palliativmedizin.....	520
Diagnostik	514	Patientenverfügung / Vorsorgevollmacht.....	521
Messkriterien Arbeitsplatzbelastung.....	514	Sterbehilfe	521
Berufskrankheiten durch physikalische Belastung.....	515	Epidemiologie.....	522
Erkrankungen durch Metalle	515	Grundbegriffe medizinischer Forschung.....	522
Erkrankungen durch organische Stoffe.....	515	Angewandte Statistik	522
Pneumokonosen	516	Deskriptive Statistik.....	522
Lungenerkrankungen durch organische Stäube	517	Induktive Statistik	522
Erkrankungen durch reizende Gase	517	Wahrscheinlichkeiten.....	523
Berufserkrankungen der Haut.....	517	Morbidität / Mortalität	523
Sozialmedizin.....	518	Sensitivität / Spezifität	523
Gesundheitssystem Schweiz	518	Studientypen.....	524
Sozialversicherungssystem Schweiz	518	Bias	524
Allgemeine Prinzipien.....	518	Leitlinienentwicklung	524
1. Säule Staatliche Vorsorge.....	519	Phasen einer Arzneimittelstudie.....	525
2. Säule Berufliche Vorsorge	519	Diagnose- und Klassifikationssysteme	525
3. Säule Private Vorsorge	519	Prävention	525
Grundlagen allgemeinmedizinischer Versorgung	520	Alternativmedizinische Verfahren.....	526

Arbeits- und Umweltmedizin

durch das Unfallgesetz UVG definiert, durch die SUVA durchgeführt

Arbeitsphysiologie

Belastung	Objektivierbare Belastung am Arbeitsplatz (äußere Faktoren)
Beanspruchung	Subjektive Beanspruchung des Arbeitnehmers, also Auswirkung der Belastung auf den individuellen Organismus
Leistungsfähigkeit	Individuelle Faktoren des Beschäftigten, die ihn zur Erbringung einer Arbeitsleistung befähigen - Muskelkraft: Frau ca. 70% der Muskelkraft des Mannes, altersabhängig - Motorik: Koordinationsfähigkeit, Bewegungsgeschwindigkeit und Körperbeherrschung - Leistungsfähigkeit des kardiopulmonalen Systems

Diagnostik

Methoden	Anamnese, KU, LuFu, Spiroergometrie, Hör- und Sehtests
Parameter	VO ₂ max, Hf, W ₁₇₀ / W ₁₅₀ = Leistung in Watt, die bei Hf 170 / 150 erbracht wird, Bestimmung Dauerleistungsgrenze = Arbeit ohne Ermüdung

Messkriterien Arbeitsplatzbelastung

Allgemein	toxische Wirkung der meisten Schadstoffe ist von der Konzentration und der Expositionszeit abhängig Sonderfall ionisierende Strahlung - Deterministischer Effekt: Hohe Dosis erzeugt direkten Schaden - Stochastischer Effekt: Bereits kleinste Dosen haben ein statistisches Schädigungsrisiko
MAK-Wert	= Maximaler Arbeitsplatzkonzentrationswert von gas-, dampf- oder staubförmigen Arbeitsstoffen in der Luft, die während einer Arbeitszeit von 42 Stunden wöchentlich keine gesundheitsschädigende Wirkung zeigt
BAT-Wert	= Biologischer Arbeitsstofftoleranzwert gemessen an der Konzentration des toxischen Stoffes oder dessen Metaboliten im Blut oder Urin
CMR-Stoffe	Kategorien für kanzerogene, mutagene und reproduktionstoxische Stoffe; keine unbedenklichen Grenzwerte vorhanden
WLM	Masseinheit zur Erfassung der Strahlenexposition in Uranbergwerken = gemessene Strahlenkonzentration (in der Einheit „Working Level“, „WL“) in 1 L Luft multipliziert mit der Zeit, die der Arbeiter im Uranbergwerk verbringt
K-Wert	Beurteilt die Bedeutung von Vibrationen auf den menschlichen Körper

Berufskrankheiten durch physikalische Belastung

Bandscheiben	Langjähriges schweres Heben oder Tragen,
Knie	Beugung unter Belastung → Meniskusschäden, Gonarthrose, insb. Fliesenarbeiter
Sehnenscheiden	Statische mechanische Belastung, insb. Fließbandarbeitern
Vibrationsbedingt	Knochen und Gelenke sowie Durchblutungsstörungen der Hände → Degeneration, Nekrosen, Arthrose, Vasospastisches Syndrom (sekundäres Raynaud) mit Dysästheisen, "Weisswerden" der Finger

MC Self-Assessment Frage: Ein Bandscheibenvorfall durch ein Verhebetrauma nach schwerem Heben ist eine Krankheit (Krankenkasse zahlt), nach plötzlichem Auffangen ist es ein Unfall (UVG, meistens SUVA). Reiner Rückenschmerz (zu mind. 75% rein dadurch verursacht) durch langjähriges berufsbedingtes Heben ist eine Berufskrankheit (UVG, meistens SUVA). Eine anschließende Umschulung geht zu Lasten der IV.

Erkrankungen durch Metalle

Schwermetalle	chronische Belastung führt generell häufig zu Nerven- und Nierenschädigungen
Metalldampffieber	Akute Beschwerden (grippeartige Symptome) durch Inhalation von metallhaltigen Aerosolen
Therapie	D-Penicillamin = Chelatbildner, alternativ Dimercaptopropansulfonsäure (DMPS) Magenspülung, Aktivkohle bei akuter Intoxikation

Metall	Stigmata / Klinik	Diagnostik
Arsen	Heller Querstreifen an Fuss und Fingernägeln (Mees-Streifen) Akut: Ulzera, Hämoglobinurie Chronisch: Bronchial-Ca, Hautkrebs, Arsenkeratose, Polyneuropathien	Urinnachweis, Arsenwasserstoff riecht nach Knoblauch
Blei	Blauschwarzer Zahnfleischsaum, graugelbe Hautverfärbung Trias: Darmkoliken, Anämie, N. radialis Lähmung Zudem Obstipation, Abgeschlagenheit, Polyneuropathie, Nephropathie, Nieren-Ca	Blei im Blut, δ -Aminolävulinsäure und Koproporphyrin im Urin sowie in den Haaren Basophil getüpfelte Erythrozyten, hypochrome Anämie
Cadmium	Gelbliche Zahnhälse Itai-Itai-Krankheit (Nierenversagen, Osteomalazie), Nierenschäden, Lungenerkrankungen, Anosmie, Osteoporose	Akute Belastung: Cadmium im Blut Chronische Belastung: Cadmium und β_2 -Mikroglobulin im Urin
Chrom	Kontaktdermatitis Ulzerationen der Nasenscheidewand Chronisch: Hartmetalllunge, Bronchial-Ca	Nachweis im Urin oder Blut
Mangan	Mangan-Pneumonie = Fibröse Pneumonie Manganismus = Parkinsonismus	
Nickel	Allergisches Kontaktdermatitis Folgen: Plattenepithelkarzinom der Nase oder Nasennebenhöhle, Bronchialkarzinom	
Platin	Obstruktive Atemwegserkrankungen (Soforttyp-Allergie) Nephrotoxizität	
Quecksilber	Blauviolette Verfärbung des Zahnfleischrandes Akut: Gastroenteritis, Nierenversagen, Entzündung Atemwege Chronisch: Albuminurie, ZNS-Störungen, Polyneuropathie (Minamata-Krankheit)	Anorganisches Quecksilber im Urin Organisches Quecksilber im Blut
Thallium	Helle Querstreifen an Fuß-/Fingernägeln (Mees-Streifen) Haarausfall, Polyneuropathie	Nachweis im Urin oder Blut
Vanadium	Grünschwärze Verfärbung der Zunge Bronchitis, Bronchopneumonie, Hartmetalllunge	Nachweis im Urin oder Blut

Merke! Blei → ABCDEF = Anämie, Basophile Tüpfelung, Colorit, Darmkolik, Enzephalopathie (neurotox), Fallhand (Radialis-Lähmung)

Erkrankungen durch organische Stoffe

Stoffeigenschaften Hohe Lipidlöslichkeit, hohe Zellpermeabilität, ZNS-gängig, kanzerogen

Pathogenese	Aufnahme über Atemwege und Haut
Klinik	Ekzem, Schleimhautreizung, Kopfschmerz, ZNS-Beeinträchtigung, Polyneuropathie (distal, symmetrisch), div. Tumore

Lösungsmittel-induzierte toxische Enzephalopathie

Definition	Diffuse Störung der Hirnfunktion, die mit Konzentrationsdefiziten, Merkschwächen, Denkstörungen, Persönlichkeits- und Affektveränderungen einhergeht
Klinik	Stadium I: Konzentrationsschwäche, Merkschwäche, allg. Antriebsminderung Stadium II: + Persönlichkeitsveränderungen (A), + Tremor, Ataxie, Koordinationsstörungen (B) Stadium III: Demenz mit Intelligenzminderung
Diagnostik	Psychopathologischer Befund, evtl. neurologische Untersuchung und Bildgebung
Prognose	Je nach Stadium, III nur selten Besserung

Stoff	Vorkommen	Klinik
Aromatische Amine	Synthetische Farben	Urothelkrazinom der Harnblase, Methämoglobinbildung
Alkane	Lösungsmittel, Paraffine	Akut: Sedation, Atemlähmung Chronisch: distale Sensibilitätsstörung
Benzol	Erdölverarbeitung, Benzin	Panzytopenie, Methämoglobinämie, AML oder CML, Non-Hodgkin-Lymphom
Chinon	Oxidationssmittel	Augenschädigung: Braunfärbung der Konjunktiva und Kornea, Korneaerosionen, irregulärer Astigmatismus
Dimethylformamid	Lösemittel	Toxische Hepatopathie (Fettleber)
Formaldehyd	Desinfektionsmittel	Reizung von Schleimhäuten und Konjunktiven, Kopfschmerzen, Kontaktekzeme
Aceton	Reinigungsmittel	Akut: Reizung Augen, Nasen, Rachen, Kopfschmerz, Übelkeit, Schwindel, Atemdepression Chronisch: Axonopathie = Beidseitige, symmetrische Sensibilitätsstörungen und Paresen
Lindan	Holzschutzmittel	Schwindel, Kopfschmerzen, Krämpfe
Methanol	Treibstoff	Metabolische Azidose, Übelkeit, abdominelle Krämpfe, Kopfschmerzen, Optikusneuropathie Therapie: Ethanol, Fomepizol, Hämodialyse
Vinylchlorid	PVC-Herstellung	Leberschädigung, sklerodermieähnliche Hautsymptome, Akroosteolysen, Splenomegalie, Raynaud
Pyrethroid	Insektizid	Kopfschmerzen, Übelkeit, Geruch-Missempfindung
Butylphenol	Lacke, Kautschuk	Kontaktdermatitis, Depigmentierung bei chronischer Exposition, Leberschädigung, Struma
Schwefelkohlenstoff	Lösungsmittel	Neurotoxizität
Styrol	Polyester-Herstellung	Reizung Konjunktiven, ZNS-Störungen

Pneumokoniosen

Ätiologie	Lungenerkrankungen durch Inhalation anorganischer Stäube, meist Berufskrankheit		
Pathogenese	Inhalation der Staubpartikel in die Lunge → Phagozytose durch Alveolarmakrophagen → Untergang der Koniophagen, Entzündungsreaktion → Vernarbung, Granulome → Lungenfibrose als mögliche Komplikation aller Pneumokoniosen		
Typen	Häufig: Asbestose, Silikose, andere Typen (s.u.) eher selten		
	Aluminose	Eposition durch Schweissarbeiten	Bullöses Emphysem, Spontanpneumothorax
	Anthrakose	Kohlestaub, Russpartikel	Selten Lungenfibrose
	Berylliose	Beryllium-Inhalation	Nicht verkäsende Granulome, ähnlich Sarkoidose
	Siderose	Eisenstaub-Inhalation	Selten Lungefibrose

Lungenerkrankungen durch organische Stäube

<i>Form</i>	<i>Vorkommen</i>	<i>Klinik</i>
Byssinose	Baumwollbestandteile	Dyspnoe, Husten, Hitzegefühl
Drescherfieber	Hochkonzentrierte Stäube	Toxische Alveolitis
Asthma	Mehl, Pollen, Holzstaub, Tierhaar	Auch Alveolitis, Hautekzem und Urtikaria möglich Holzstaub: nasopharyngeales Adenokarzinom Isozyanat-Asthma in der Schaumstoffherstellungsindustrie

Erkrankungen durch reizende Gase

<i>Stoff</i>	<i>Vorkommen</i>	<i>Klinik</i>
Ozon	Smog Wasseraufbereitung	Reizung der Atemwege, Schleimhäute und Konjunktiven Husten, Dyspnoe, allergisches Asthma, evtl. toxisches Lungenödem
Radon	Uranbergbau	Bronchialkarzinom
Fluorid Fluorwasserstoff	Aluminiumindustrie Glasherstellung	Akut: Übelkeit, Erbrechen, Ulzeration Schleimhäute Langfristig: Fluorose mit Versteifung der Wirbelsäule, Verkalkung Bandapparat, Gelenkschmerzen, unregelmässige Knochenverdichtungen
Phosgen	Kampfgas Kunststoffindustrie	Schweres Lungenödem, alveoläre Destruktion
Phosphorwasserstoff	Schädlingsbekämpfung	Lungenödem, BD-Abfall, Koma, Schlaganfall-artige Symptomatik
Schwefelwasserstoff	Fäulnisvorgänge	Lungenödem, Anosmie, Hb-Zerstörung → gestörte O ₂ -Versorgung Chronische Exposition: Hornhauttrübung, chronische Bronchitis
Nitrosegase	Futtermittelsilo Abgabe	Reizung Augen, Nase, Atemwege, Speiseröhre und Magenschleimhaut Kopfschmerzen, Schwindel, toxisches Lungenödem

Berufserkrankungen der Haut

Chlorakne	akut toxische Wirkung von chlorierten Kohlenwasserstoffen (Chloroform, Vinylchlorid, Dioxine u.a.)
Kontaktekzem	Gefährdete Berufsgruppen: Friseur, Heilberufe, Bauarbeiter, Metallindustrie
Latexallergie	Typ-1-Überempfindlichkeitsreaktion, Urtikaria, Rhinitis, Asthma, Kreuzallergie mit exotischen Früchten
UV-Strahlung	erhöhtes Risiko für Plattenepithelkarzinome

Sozialmedizin

Gesundheitssystem Schweiz

Bund: KVG regelt die obligatorische Krankenversicherung, Fortpflanzungs-, Transplantationsmedizin, Arzneimittel, Gesundheitsförderung, Prävention, Arbeitssicherung, Gesundheitsberufe

Kantone: Planung und Teilfinanzierung der stationären Kosten, Betreuung von Spitälern und Pflegeheimen, Berufszulassung, Praxisbewilligung, Tarifverträge, Prämienverbilligung

Gemeinden: Spitex, Schularzt

Kosten	26% ambulant, 20% stationär, 19% Langzeitpflege; 11.7% des BIP, 71.2 Mia. - direkte Kosten: zur Finanzierung einer Behandlung - indirekte Kosten: durch Arbeitsausfall des Kranken oder der Angehörigen - intangible (dt. schlecht fassbare) Kosten: emotionale Kosten wegen Schmerz, Leiden stationär: Swiss-DRG, Kostengewicht der Fallgruppe x Baserate des Spitals ambulant: TARMED	
KVG	Versicherungspflicht für die obligatorische Krankenversicherung für Schweizer Bürger Unfalldeckung, falls nicht über UVG versichert; auch rückwirkend möglich, falls weder über UVG noch über KVG Rehabilitation: durch obligatorische Krankenversicherung gedeckt WZW (Wirksamkeit, Zweckmässigkeit, Wirtschaftlichkeit): Kriterien für die Kostenübernahme in der obligatorischen KV:	
UVG	Unfallbegriff	Art. 4 ASTG: Unfall ist die - plötzliche, - nicht beabsichtigte schädigende Einwirkung - eines ungewöhnlichen äusseren Faktors auf den menschlichen Körper, die eine Beeinträchtigung der körperlichen, geistigen oder psychischen Gesundheit oder den Tod zur Folge hat. → Alle drei Kriterien müssen erfüllt sein!
	Arbeitnehmer	Obligatorisch durch Arbeitgeber beginnt am 1. Arbeitstag und endet am 31. Tag nach Beendigung eines Arbeitsverhältnisses von mindestens 50%
	Berufsunfälle	Unfälle bei, vor und nach sowie in Zusammenhang mit der Arbeit Unfallverhütung und Vorschriften durch SUVA
	Nicht-Berufsunfall	Freizeitunfall, Wegunfall (Ausnahme Wegunfälle sind für Arbeitnehmer mit Wochenpensum <8 Stunden als Berufsunfälle versichert)
	Integritätsentschädigung	bei bleibender Schädigung durch einen Berufsunfall; Festsetzung der Betragshöhe mit der Invalidenrente ist abhängig vom Jahreseinkommen und Schwere der Verletzung
IVG	versichert sind alle über die AHV versicherten Personen, regelt Integrationsmassnahmen in einen Beruf mittels medizinischer Massnahmen, Arbeitsvermittlung, Abgabe von Hilfsmitteln Umschulung (Art. 17 IVG): Der Versicherte hat Anspruch auf Umschulung auf eine neue Erwerbstätigkeit, wenn die Umschulung infolge Invalidität notwendig ist und dadurch die Erwerbsfähigkeit voraussichtlich erhalten oder verbessert werden kann.	

Sozialversicherungssystem Schweiz

Gesetzlich durch den Allgemeinen Teil des Sozialversicherungsrechts ATSG geregelt, Durchsetzung durch das kantonale Versicherungsgericht

Arbeitsunfähigkeit	volle oder teilweise Unfähigkeit, im bisherigen Beruf oder Aufgabenbereich zumutbare Arbeit zu leisten
Erwerbsunfähigkeit	nach zumutbarer Behandlung und Eingliederung verbleibender ganzer oder teilweiser Verlust der Erwerbsmöglichkeiten auf dem in Betracht kommenden ausgeglichenen Arbeitsmarkt
Invalidität	voraussichtlich bleibende oder längere Zeit dauernde ganze oder teilweise Erwerbsunfähigkeit
Hilflosigkeit	Person, die wegen der Beeinträchtigung der Gesundheit für alltägliche Lebensverrichtungen dauernd der Hilfe Dritter oder der persönlichen Überwachung bedarf

Allgemeine Prinzipien

Solidaritäts-	gegenseitige Hilfe und Unterstützung in einer Gemeinschaft steht über den individuellen Ansprüchen; AHV, IV, EO
Äquivalenz-	Beitragshöhe entspricht dem individuellen Risiko und Leistungsanspruch; z.B. 3. Säule
Subsidiarisierungs-	Eigenverantwortung und Selbstbestimmung des Individuums oder einer untergeordneten Organisation, erst beim Unvermögen dieses Individuum Hilfe durch übergeordnete Instanz
Paritäts-	einkommensabhängige Berechnung anhand eines prozentuellen Lohnabzugs

Umlagefinanzierung	Beispiel AHV, heutige Generation finanzierte heutige Pensionäre, keine Zinsen oder Teuerung, Ungleichgewicht zwischen zunehmender Anzahl Senioren und abnehmender Anzahl Erwerbstätiger
Versorgungs-	Vorleistung gegenüber der Gesellschaft berechtigt zu Leistungen des Solidarsystems (z.B. beim Leisten von Militärdienst)
Versicherungs-	Übernahme des Risikos durch das Kollektiv
Fürsorge-	Leistung in Notsituation ohne Vorleistung (z.B. Sozialhilfe)

Bundesamt für Gesundheit (BAG)		Bundesamt für Sozialversicherung (BSV)			BSV und Kantone	Staatssekretariat für Wirtschaft (SECO)
Krankheit Mutterschaft (Sachleistungen)	Unfälle und Berufs-krankheiten	Alter, Hinterlassene und Invalidität (1. Säule), Erwerbsausfallentschädigungen und Ergänzungsleistungen	Berufliche Alters-, Hinterlassenen- und Invalidenvorsorge (2. Säule)	Gebundene Selbstvorsorge (Säule 3a)	Familienzulagen	Arbeitslosigkeit
- anerkannte Krankenkassen (öffentliche und private Krankenkassen) - private Versicherungsunternehmen, die dem Versicherungsaufsichtsgesetz vom 17.12.2004 unterstehen und über eine Bewilligung verfügen, die soziale Krankenversicherung durchzuführen - gemeinsame Einrichtung, die die Kosten für die gesetzlichen Leistungen anstelle von zahlungsunfähigen Versicherern übernimmt - Schweizerische Stiftung für Gesundheitsförderung	- Schweizerische Unfallversicherungsanstalt (SUVA); sie versichert rund 52% aller Arbeitnehmer - Andere Versicherer: - private Versicherungsunternehmen, die dem Versicherungsaufsichtsgesetz vom 17.12.2004 unterstehen - öffentliche Unfallversicherungskassen - Krankenkassen im Sinne des Bundesgesetzes betreffend die Aufsicht über die soziale Krankenversicherung vom 26.9.2014 - Ersatzkasse, die von den genannten Versicherern (ausser der SUVA) geführt wird. Diese erbringt die gesetzlichen Versicherungsleistungen an verunfallte Arbeitnehmer, für deren Versicherung nicht die SUVA zuständig ist und die von ihrem Arbeitgeber nicht versichert worden sind	- Ausgleichskassen (öffentliche und Verbandsausgleichskassen) - Zentrale Ausgleichsstelle für die Invalidenversicherung ausserdem: - kantonale IV-Stellen - IV-Stelle für Versicherte im Ausland für die Ergänzungsleistungen: - kantonale Ausgleichskassen, ausser in den Kantonen Genf, Zürich und Basel-Stadt	- registrierte Vorsorgeeinrichtungen - Sicherheitsfonds (mit der Zentralstelle 2. Säule) - Auffangeinrichtung	- Bankstiftungen (Sperrkonten) - Versicherungseinrichtungen (Versicherungspolice)	Bundesrechtliche Ordnung (landwirtschaftliche Arbeitnehmer und selbstständigerwerbende Landwirte): kantonale Ausgleichskassen Kantonale Ordnungen (ausserhalb der Landwirtschaft): Familienausgleichskassen (anerkannte berufliche oder zwischenberufliche Kassen und kantonale Kassen)	- Öffentliche (kantonale) Arbeitslosenstellen sowie anerkannte private Arbeitslosenstellen - Ausgleichsstelle der Arbeitslosenversicherung (einschl. Ausgleichsfonds) - Von den Kantonen bezeichnete Behörden - Regionale Arbeitsvermittlungszentren - Tripartite Kommissionen - Ausgleichskassen der AHV - Zentrale Ausgleichsstelle der AHV - Arbeitgeber - Aufsichtskommission

1. Säule Staatliche Vorsorge

AHV/IV/EO: je 5,125% des Lohnes vom Arbeitnehmer und Arbeitgeber bezahlt

AHV	deckt Existenzbedarf beim Wegfall des Erwerbseinkommens im Alter (Altersrente) oder für Hinterlassene (Witwen- und Waisenrente)
IV	Auszahlung einer (Teil-)Rente bei Invalidität (ganze oder teilweise Erwerbsunfähigkeit im bisherigen Aufgabenbereich) als Folge eines Unfalls, einer Krankheit oder eines Geburtsgebrechens falls keine Eingliederung in den alten Beruf möglich ist; finanziert Massnahmen, die ein Wiedereingliedern in den Beruf fördern sollen
EO	Erwerbsersatzordnung: deckt den Verdienstausschlag durch Mutterschaft, Zivilschutz oder Militärdienst; 80% des Erwerbseinkommens in Tagessätzen ausbezahlt (maximal 196.- täglich oder 7350.- monatlich)
EL	Ergänzungsleistungen: helfen dort, wo AHV oder IV die minimalen Lebenskosten nicht decken; Finanzierung durch Steuermittel von Bund, Kantonen und Gemeinden

2. Säule Berufliche Vorsorge

Nutzen	soll den gewohnten Lebensstandard sicherstellen, ab einem Jahreseinkommen über 21'150.- obligatorisch beim Arbeitgeber versichert, freiwillig für Selbstständigerwerbende
	Kapitalverfahren: Umwandlung des gesammelten Kapitals der Pensionskasse in Renten

3. Säule Private Vorsorge

Nutzen	Deckung individueller Bedürfnisse, Einzahlung eines selber gewählten Betrags auf ein Bankkonto oder in eine Lebensversicherung, kann vom steuerbaren Einkommen abgezogen werden, Betrag ist aber bis zur Pensionierung blockiert

Mutterschutz

Beschäftigungsverbot	während 8 Wochen nach Niederkunft
Mutterschaftsurlaub	14 Wochen (98 Tage) am Stück (nicht aufteilbar) zu mit Anspruch auf 80% des Lohnes (max. 196 Franken / Tag)
Stillzeit	zum Stillen erforderliche Zeit muss freigegeben werden, je nach Arbeitszeit unterschiedlich lange Mindestzeiten, gilt auch für Abpumpen von Milch, Zeit darf nicht als Kompensation oder Ferien gerechnet werden
Kündigungsverbot	Es darf der Frau vom 1. Tag der Schwangerschaft bis 16 Wochen nach Niederkunft nicht gekündigt werden, unabhängig vom Kündigungsgrund und auch wenn zur Zeit der Kündigung eine nicht bekannte Schwangerschaft bestand (dann wird rückwirkend die Kündigung nichtig). Zählt nicht während der Probezeit.

Grundlagen allgemeinmedizinischer Versorgung

Anamnese	Medizinische Anamnese, Berücksichtigung des Krankheitskonzeptes des Patienten, Hidden Agenda
Prävention	Gesundheitsberatung, Primär- und Sekundärprävention
Therapie	Shared Decision-making, Erkennen von red flags
Hausbesuch	= Diagnostik und/oder Behandlung eines Patienten in seiner Unterkunft (Wohnung, Pflegeheim etc.)

MC	Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung. (cave: die SAMW-Richtlinien sind in der FMH Standardordnung und somit für FMH-Mitglieder verbindlich)

Geriatric

Definition	Patient > 70 Jahre, Multimorbidität, altersbedingte Funktionseinschränkung
Klinik	4 geriatrische 'I': - Instabilität: Sturzneigung durch muskuläre Schwäche, Einschränkungen des Sehens, Hörens - Immobilität: Bettlägerigkeit - Intellektuelle Verluste - Inkontinenz Im Weiteren: Malnutrition, chronische Schmerzen, soziale Isolation, atypische Krankheitspräsentation
Diagnostik	Geriatrisches Basisassessment - Barthel-Index: Abschätzung der Fähigkeiten zur selbstständigen Bewältigung des täglichen Lebens - Tinetti-Test: Abschätzung des Sturzrisikos - Mini-Mental-State-Examination (MMSE): Einschätzung der Orientierung und der kognitiven Fähigkeiten
Therapie	Interprofessionelle Behandlung, Verbesserung der Lebensqualität im Fokus

Polypharmazie

>70 Jahre alte Patienten: im Durchschnitt 3 Medikamente pro Tag, 35% 5-8 Medikamente pro Tag, 15% >15 Medikamente pro Tag; Nebenwirkungen in 25% bei Einnahme von >5 Medikamenten

Medikamentenverschreibung im Alter → start slow, go slow: eingeschränkte Pharmakokinetik (LADME), Medikamente mit Interaktionspotential und anticholinerger Wirkung meiden, potentiell inadäquate Medikation PIM = ungeeignet für ältere Menschen: Beers-Liste

Palliativmedizin

Definition	Ansatz zur Verbesserung der Lebensqualität von Patienten und ihren Familien, die mit den Problemen konfrontiert sind, die mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung einhergehen
Kernelemente	Linderung von Beschwerden, insbesondere suffiziente Analgesie Hilfestellung bei der Organisation bedürfnisgerechter Pflege (hausärztliche Versorgung, Heimpflege) Unterstützung in Fragen der Sozialleistungen (Kostenübernahme bzw. Unterstützung durch Krankenkasse etc.) Hilfe bei der Auseinandersetzung mit ethischen Fragen und existentiellen Ängsten Psychische Unterstützung des Patienten und der Angehörigen
Kommunikation	NURSE (name, understand, respect, support, explore) SPIKES (setting, perception, invitation, knowledge, emotions, summary) für schwierige Nachrichten CALM (contact, appoint, look ahead, make a decision) für Umgang mit Wut und verbalen Angriffen im Gespräch
Lebensphasen	Rehabilitation, Präterminal (Symptomprogredienz), Terminal (meist Bettlägerigkeit), Final (Patient liegt im Sterben)
Therapie	Übelkeit Metoclopramid, Haloperidol, Levomepromazin, Dimenhydrinat

Appetitlosigkeit	Dexamethason, Prednisolon
Obstipation	Lactulose, Macrogol. Parradin
Diarrhoe	Frühzeitig Flüssigkeits- und Elektrolytsubstitution
Dyspnoe	Morphintropfen, Benzodiazepine
Husten	Hydrocodon, Corticosteroide
Schmerz	Retardierte Opiode mit festem Zeitschema plus Bedarfsmedikation
Angst / Depression	Benzodiazepine, Antidepressiva, Antipsychotika, Psychotherapie
Unruhe / Agitation	Midazolam, Lorazepam
Delir	Haloperidol, Metoclopramid

Patientenverfügung / Vorsorgevollmacht

Patientenverfügung	Ein urteilsfähiger Patient verfasst eine Verfügung darüber, welche medizinischen Maßnahmen bei ihm ergriffen werden dürfen und welche nicht, für den Fall, dass er selbst nicht mehr entscheidungsfähig ist. → Schriftliche Form, eigenhändige Unterschrift, kann notariell beurkundet werden
Vorsorgevollmacht	Ein urteilsfähiger Patient stellt einer (meist nahestehenden) Person eine Vollmacht für einen bestimmten Bereich aus (bspw. medizinische Versorgung oder Vermögensangelegenheiten). Der Bevollmächtigte darf nun in bestimmten Grenzen anstelle des Patienten entscheiden, wenn dieser nicht mehr entscheidungsfähig ist. → Schriftliche Form, eigenhändige Unterschrift, kann notariell beurkundet werden

MC	Wenn Zweifel bestehen, dass die Verfügung noch dem aktuellen mutmasslichen Willen entspricht, muss sie nicht in jedem Falle zwingend angewendet werden.

Sterbehilfe

Direkte aktiv	direkte Tötung des Patienten aufgrund einer durch den Arzt durchgeführten Handlung, ist verboten und strafbar
Indirekt aktiv	Nebenwirkungen, die eine Lebensverkürzung herbeiführen würden, werden in Kauf genommen (z.B. i.R. einer palliativen Sedation)
passiv	Unterlassen oder Abbrechen lebensverlängernder Massnahmen
assistierter Suizid	den aktiven Schritt der Selbsttötung (z.B. die Injektion der Lösung) führt der Sterbewillige selber aus

Epidemiologie

Grundbegriffe medizinischer Forschung

Objektivität	Unabhängigkeit von den Rahmenbedingungen (Untersucher, Begleitumstände)
Reliabilität	Zuverlässigkeit, Freiheit von Messfehlern Test-Retest-Reliabilität: Mehrere Messungen an einer Person durch denselben Untersucher Inter-Observer-Reliabilität: Mehrere Messungen an einer Person durch verschiedene Untersucher
Validität	Gültigkeit, Eignung der Messmethode für die Fragestellung Interne Validität: Gültigkeit der Studienergebnisse für die Studienteilnehmer Externe Validität: Gültigkeit der Studienergebnisse für die Grundgesamtheit („Verallgemeinerbarkeit der Ergebnisse“), setzt hohe interne Validität voraus
Repräsentativität	beschreibt, wie gut die Stichprobe die Grundgesamtheit widerspiegelt anhand allgemeiner Strukturmerkmale wie BMI, Geschlechtsverteilung, Altersverteilung

Merke! Nur valide Messungen sind in der Praxis anwendbar. Validität setzt Reliabilität und Objektivität voraus!

Angewandte Statistik

Deskriptive Statistik

Skalenniveau	qualitative Merkmale: - nominal: keine Rangordnung (z.B. Blutgruppen, Sonderfall: binär: jung vs alt) - ordinal: Rangordnung (z.B. Stadieneinteilung der pAVK nach Fontaine) quantitative Merkmale - diskret: ganze Zahlen, z.B. Alter der Kinder - stetig: Körpergewicht, Kreatininwert
Qualitative Merkmale	Modalwert (was kommt am häufigsten vor), absolute und relative Häufigkeiten Diagramme: Kreis- und Balkendiagramme
Quantitative Merkmale	Beschreibung mittels Lagemassen (Mittelwert, Median, Perzentilen), Streumassen (z.B. Standardabweichung) Diagramme: Boxplots, Histogramme, Streudiagramme
Kaplan-Meier-Analyse	Gebräuchlichste Methode zur Untersuchung von Ereigniszeitdaten, Ermittlung von Überlebenszeit (= Überlebenszeitanalyse) oder Krankheitsprogressionszeit in verschiedenen Patientengruppen Diagramm: treppenförmig, mediane Ereigniszeit, 5 JÜR

Induktive Statistik

Definition	Schliessung von der Stichprobe auf die Grundgesamtheit
H0	= Nullhypothese: Kein Effekt in der Grundgesamtheit
H1	= Alternativhypothese: Effekt in der Grundgesamtheit
α -Fehler	Fehler 1. Art: Ungerechtfertigtes Annehmen der Alternativhypothese H1
β -Fehler	Fehler 2. Art: Ungerechtfertigtes Beibehalten der Nullhypothese H0
p-Wert	Wahrscheinlichkeit, dass der beobachtete Effekt oder ein noch extremerer Effekt in der Stichprobe beobachtet werden konnte, obwohl in der Grundgesamtheit kein Effekt vorhanden ist; Evidenzmass für die Glaubwürdigkeit von H0
Signifikanz	Signifikanzniveau meist 0.05 (= 5%), beschreibt wie wahrscheinlich ein α -Fehler ist
Power	Entspricht der Wahrscheinlichkeit, dass ein Test einen tatsächlich vorhandenen Unterschied auf einem vorgegebenen Signifikanzniveau auch nachweist
Fallzahl	Berechnung: i.d.R. α -Fehler-Risiko = 5%, Power 80%, Schätzung der Größe des erwarteten Unterschieds (Effektstärke)
Korrelation	Korrelationskoeffizient (r) beschreibt einen Zusammenhang zwischen zwei Messgrössen, Störung durch Confounders
Regression	Regressionsanalyse: beschreibt genauer, wie die beiden Messgrössen zusammenhängen
Standardfehler	SE: Streuungsmass für eine Schätzung eines unbekannten Parameters der Grundpopulation; Wurzel aus der Varianz

Wahrscheinlichkeiten

4-Felder-Tafel		<i>Exposition</i>	<i>Keine Exposition</i>
	<i>Ereignis</i>	Ereignisse bei Exposition (a)	Ereignisse ohne Exposition (b)
	<i>Kein Ereignis</i>	Keine Ereignisse bei Exposition (c)	Kein Ereignis bei fehlender Exposition (d)
Unbedingte W.	Wahrscheinlichkeit P für ein Ereignis A: $P(A) = a + b / (a + b + c + d)$		
Bedingte W.	Wahrscheinlichkeit P eines Ereignisses A für die Untergruppe B: $P(A B) = a / (a + c)$		
Absolutes Risiko	Wahrscheinlichkeit einer Gruppe zu erkranken AR = Anzahl der interessierenden Ereignisse in der Untergruppe / Gesamtzahl der Ereignisse in der Untergruppe $AR1 = a / (a + c)$ bzw. $AR2 = b / (b + d)$		
Relatives Risiko	Verhältnis des Risikos einer Gruppe (i.d.R. Exponierte) zu einer zweiten Gruppe (Nicht-Exponierte) $RR = \text{Absolutes Risiko der Exponierten} / \text{Absolutes Risiko der Nicht-Exponierten} = AR1 / AR2$		
Risikodifferenz	RD = Unterschied des absoluten Risikos zwischen den Gruppen = $AR1 - AR2$		
NNT	= number needed to treat: Anzahl der Personen, die behandelt werden müssen, um genau ein Ereignis zu verhindern = $1 / RD$		
Odds	Anzahl der interessierenden Ereignisse / Anzahl der nicht interessierenden Ereignisse (z.B. Verhältnis als Raucher ein Bronchialkarzinom zu bekommen) = a / c Wird als Quote oder Dezimalzahl angegeben, nicht in Prozent		
Odds-Ratio	$OR = \text{Odds der Exponierten} / \text{Odds der Nicht-Exponierten} = (a \times d) / (b \times c)$ $OR = 1$ = kein Unterschied, $OR > 1$ Exposition macht betrachtetes Ereignis wahrscheinlicher		

Merke! OR sollte nur in Fall-Kontroll-Studien genutzt werden.

Morbidität / Mortalität

Inzidenz	Neuerkrankungen pro Zeitraum
Prävalenz	Anzahl der Kranken zu einem bestimmten Zeitpunkt / Periode (hier auch Lebenszeit)
Mortalität	Anzahl Todesfälle aller an einer Krankheit Erkrankten pro Zeitraum in einem Gebiet (Glioblastom niedriger Mortalität da geringe Patientenzahlen pro Jahr, dafür hohe Letalität; Ausdruck für Relevanz der Erkrankung in der Population)
Letalität	Tödlichkeit einer Krankheit, Anzahl Todesfälle durch die Krankheit unter den Erkrankten

Sensitivität / Spezifität

	<i>Positives Testergebnis</i>	<i>Negatives Testergebnis</i>
<i>Krank</i>	Richtig-positiv (a)	Falsch-negativ (b)
<i>Gesund</i>	Falsch-positiv (c)	Richtig-negativ (d)

Sensitivität	Gibt die Wahrscheinlichkeit eines positiven Ergebnisses an, wenn der Patient krank ist = $a / (a + b)$ Falsch-negativ-Rate: $1 - \text{Sensitivität}$ bzw. $b / (a + b)$
Spezifität	Gibt die Wahrscheinlichkeit eines negativen Ergebnisses an, wenn der Patient gesund ist = $d / (c + d)$ Falsch-positiv-Rate: $1 - \text{Spezifität}$ bzw. $c / (c + d)$
PPW	= positiver prädiktiver Wert: Wahrscheinlichkeit, dass ein Patient mit positivem Testergebnis tatsächlich krank ist = $a / (a + c)$, von Prätestwahrscheinlichkeit abhängig
NPW	= negativer prädiktiver Wert: Wahrscheinlichkeit, dass ein Patient mit negativem Testergebnis tatsächlich gesund ist = $d / (d + b)$, von Prätestwahrscheinlichkeit abhängig
Prätest-wahrscheinlichkeit	bei Screeninguntersuchung (ohne Verdacht) = Prävalenz

Merke! Für die Entdeckung einer Erkrankung ist die Sensitivität entscheidend, für die Bestätigung des Vorliegens hingegen die Spezifität!

Studientypen

Interventions-	Nicht-kontrollierte Interventionsstudie, RCT (qualitativ hochwertigsten Studien)
Beobachtungs-	Fall-Kontroll-Studie, Kohortenstudie
Querschnitt-	Prävalenzstudien (nur an einem Zeitpunkt gemessen)
Längsschnitt-	RCT, Fall-Kontroll-Studien, Kohortenstudien (an mind. 2 Zeitpunkten gemessen)
Prospektiv	RCT immer prospektiv, Kohortenstudien häufig prospektiv
Retrospektiv	Fall-Kontroll-Studien
Meta-Analysen	Zuverlässigste Informationen in der medizinischen Forschung, systematische Studienbewertung und Darlegung der Einschlusskriterien der Studien, Angaben zu Studienfinanzierung und potenziellen Interessenkonflikten

	<i>RCT</i>	<i>Kohortenstudie</i>	<i>Fall-Kontroll-Studie</i>
<i>Typ</i>	Interventionsstudie, prospektiv Vergleich von Interventions- und Kontrollgruppen	Beobachtungsstudie, prospektiv Vergleich von Exponierten und Nicht-Exponierten	Beobachtungsstudie, retrospektiv Vergleich von Fällen und Kontrollen
<i>Zielgröße</i>	Klinischer Endpunkt, z.B. Erkrankung, Tod, Heilung	Erkrankung am Ende der Studienperiode	Einflussgröße zu Beginn der Studienperiode
<i>Statistik</i>	Relatives Risiko, Differenz von Mittelwerten	Relatives Risiko, Differenz von Mittelwerten	Odds Ratio Kein relatives Risiko!
<i>Vorteile</i>	Beste kausale Zuordnung von Einfluss- und Zielgröße Geringe Anfälligkeit für Verzerrung	Mittelgute kausale Zuordnung von Einfluss- und Zielgröße Patienten mit seltenen Risikofaktoren können am einfachsten eingeschlossen werden	Patienten mit seltenen Erkrankungen können am einfachsten eingeschlossen werden Aufwand und Kosten gering
<i>Nachteile</i>	Höchste Kosten und besonders hoher Planungsaufwand Ethische Probleme	Keine Randomisierung, oft lange Studiendauer Fallzahlprobleme, wenn man auf seltene Erkrankungen wartet	Sehr anfällig für Bias Ergebnisse stark abhängig von der Wahl der Kontrolle Fallzahlprobleme, wenn man einen seltenen Risikofaktor sucht
<i>Anwendung</i>	Arzneimittelstudien Phase 3	Finden von Risikofaktoren für häufige Erkrankungen Arzneimittelstudien Phase 4	Finden von Risikofaktoren für seltene Erkrankungen Finden des Erregerreservoirs bei Ausbrüchen von Infektionskrankheiten

Bias

Selektionsbias	Personen werden eher in die Studie eingeschlossen, wenn sie eine bestimmte Eigenschaft besitzen
Recall-Bias	Falsche Erinnerung der Teilnehmer verändert das Studienergebnis → Exposition wird falsch eingeschätzt
Informationsbias	Messergebnisse an sich fehlerbehaftet → Ergebnisse unzuverlässig
Publikationsbias	Studien mit statistisch signifikanten Ergebnissen werden bevorzugt veröffentlicht → Zusammenhang wird überschätzt
Lead-Time-Bias	„Vorlaufzeit-Verfälschung“, durch ein Screening wird eine Krankheit früher entdeckt, scheinbare Lebensverlängerung durch Vorverlegung des Diagnosezeitpunkts
Confounding	zufällige Störgrößen wie Geschlecht, Alter und das Vorliegen bestimmter Erkrankungen bzw. Begleiterkrankungen

Leitlinienentwicklung

Leitlinien	S3	Evidenz- und konsensbasiert
	S2e	Evidenzbasiert
	S2k	Konsensbasiert
	S1	Handlungsempfehlung von Experten
Evidenzklasse	Ia	Metaanalyse aus mehreren RCTs
	Ib	RCT
	IIa	Kontrollierte Interventionsstudie ohne Randomisierung
	IIb	Quasi-experimentelle Studie oder Kohortenstudie
	III	Fall-Kontroll-Studien
	IV	Expertenmeinung

Phasen einer Arzneimittelstudie

	Versuchsgruppe	Fragestellung	Häufig benutzter Studientyp
Präklinische	Tiere, Zellkulturen	Wirkmechanismus Mutagenität/Teratogenität Toxizität	Experimentelle Studien (bspw. Tierversuche)
Phase 1	Gesunde Probanden	Pharmakokinetik Pharmakodynamik	Kleine Interventionsstudien Keine Kontrollgruppe
Phase 2	Kleine Gruppe von Patienten	Dosisfindung Verträglichkeit	Kleine Interventionsstudien Keine Kontrollgruppe
Phase 3	Große Gruppe von Patienten	Wirksamkeitsnachweis gegenüber Placebo oder bisheriger Standardtherapie vor Zulassung	Randomisierte kontrollierte Studie
Phase 4	Patienten nach Markteinführung	Langfristige und seltene Nebenwirkungen	Beobachtungsstudien

Diagnose- und Klassifikationssysteme

Karnofsky-Index	Beurteilung des Allgemeinzustands von Tumorpatienten, 0-100% wobei 70%= Einschränkungen der normalen Aktivität bei selbstständiger Versorgung
ICD-10	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems; internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, durch WHO herausgegeben
ICF	International Classification of Functioning, Disability and Health: Standardisierte und von der WHO herausgegebene Klassifikation zur Beschreibung des funktionalen Gesundheitszustandes, der Behinderung, der sozialen Beeinträchtigung und der relevanten Umgebungsfaktoren eines Menschen
Barthel-Index	Beurteilung der Funktionalität im Alltag, 10 Leistungen à 0-15 Punkte, maximal 100 Punkte
QUALY	quality adjusted life year; zur Beurteilung einer lebensverlängernden Massnahme, Wert zwischen 0 und 1 (1 = ein Jahr voller Gesundheit ohne Krankheitserscheinungen, 0 = Versterben)
DALY	disease adjusted life year: misst die Bedeutung einer Erkrankung auf die Gesellschaft; Summe aus Anzahl verlorener Lebensjahre und Anzahl der gelebten Jahre mit einer Erkrankung

Prävention

Primordial	Veränderung von gesellschaftlichen Risikofaktoren (Speisesalz mit Jod- und Fluoridzusatz)
Primär	Verhinderung des Neuauftretens einer Krankheit → Impfungen, Rauchen, Essgewohnheiten, Zahnpflege
Sekundär	Früherkennung, soll Krankheiten in therapierbaren Frühstadien erkennen, um Chronifizierung vorzubeugen → allg. Check-Up-Untersuchungen, Diabetes-, Hyperlipidämie- und Hypertoniescreening ab 35 Jahren, okkultes Blut + DRU jährlich ab 50 Jahren oder Kolonoskopie alle 10 Jahre ab 50 Jahre, Pap-Abstrich alle 3-5 Jahre, Hautkrebsscreening >35 Jahre alle zwei Jahre
Tertiär	Senkung des Rezidivrisikos → Krebsnachsorge, Rehabilitation, Selbsthilfegruppen

Alternativmedizinische Verfahren

Thermotherapie	Kryotherapie, Wärmetherapie, Heliotherapie = Lichttherapie, Wadenwickel bei Fieber
Elektrotherapie	TENS bei chronischen Kopfschmerzen, Reizstromtherapie bei peripherer Nervenparese
Massage	Kontraindiziert bei Hauterkrankungen und akuten lokalen Infektionen, Fieber
Reflextherapie	Hydrotherapie nach Kneipp, Bindegewebsmassage, Periostbehandlung
Lymphdrainage	Physikalische Entstauungstherapie
Phytotherapeutika	Aus Pflanzen zubereitete Arzneimittel - Johanniskraut: Depressionen; CYP3A4-Induktion - Pfefferminzöl: Kopfschmerzen - Arnikablüten: Muskel- und Gelenkbeschwerden - Weidenrinde: enthält Salicin-Derivate (Vorstufe der Salicylsäure) - Mistel: supportiv bei CT oder RT, verbessert Stimmung und Lebensqualität - Purpurasonnenhut/ Echinaceae: unspezifische Stimulation des Immunsystems; Erkältung
Homöopathie	Prinzipien: Ähnliches wird durch Ähnliches geheilt, homöopathische Anamnese, Heilungsprozess verläuft von oben nach unten und von innen nach aussen, Erkrankungen entstehen in umgekehrter Reihenfolge Potenzierung der Wirkung durch Dynamisierung (Verschüttelung)
Akupunktur	Lebensenergie Qi, Nadeln auf Meridianen, welche einem Organsystem zugeordnet sind. Nadeleinstich können Druck (Akupressur) und/oder Erwärmung (Moxibustion) auslösen und so Störungen im Energiefluss lösen.
Heilwasser	besonders eisen- und sulfatreich, innere (Trinken) und äussere (Badekuren) Anwendung
Neuraltherapie	schmerzlinderndes Verfahren, bei dem durch Injektion eines Lokalanästhetikums nervale Impulse unterbrochen und so eine Fernwirkung erzielt werden soll
Ausleitende Verfahren	Körpersäftelehre; transdermal (Schröpfen, Catharidenpflaster), Blutegel, Schwitzkuren, Aderlass

Rechtsmedizin und Pathologie

Rechtsmedizin	527	Fahreignung- und Fahrtauglichkeitsprüfung	532
Ärztliche Rechtskunde	527	Intoxikationen	532
Thanatologie	527	Pathologie	534
Äussere Leichenschau	527	Untersuchungsmethoden	534
Obduktion	527	Allgemeine Onkologie	534
Verletzungen und Gewalteinwirkungen	528	Neurokutane Syndrome	535
Strangulation	529	Neurofibromatose Typ I (M.- Recklinghausen)	535
Ersticken	529	Neurofibromatose Typ II	535
Ertrinken	530	Tuberöse Sklerose	536
Zeichen thermischer Schädigung	530	Ataxia teleangiectatica / Louis-Bar-Syndrom	536
Schussverletzungen	530	Enzephalotrigeminale Angiomatose (Sturge-Weber-Syndrom)	536
Verkehrsunfall	531	Retinozerebelläre Angiomatose (Von-Hippel-Lindau-Syndrom)	536
Spurensicherung	531	Paraneoplastische Syndrome	536
Artifizielle Störungen	531	Systemische Amyloidose	537
Kindsmisshandlung	532		

Rechtsmedizin

Ärztliche Rechtskunde

Körperverletzung	Medizinischer Eingriff erfüllt den objektiven Tatbestand der Körperverletzung, für Rechtfertigung müssen folgende Aspekte erfüllt sein: Aufklärung des Patienten und Durchführung nach Regeln der medizinischen Wissenschaft
Berufsverbot	Grober Missbrauch, Verletzung der Berufspflichten
Aufklärungspflicht	Umfang je nach Dringlichkeit und Invasivität, bei bewusstlosen Patienten gilt mutmasslicher Patientenwille (insb. Patientenverfügung wenn vorhanden) Aufklärung muss vor medizinischer Handlung erfolgen, sodass Patient ohne Handlungsdruck Entscheidung treffen kann
Schweigepflicht	Kann nur aufgehoben werden: - Einverständnis Patient - Bei schweren Straftaten (rechtfertigender Notstand) hat Arzt Befugnis - Bei unmittelbarer Gefährdung bspw. durch Androhung von Mord hat er Pflicht → bei Verdacht auf Straftat: sorgfältige Dokumentation der Befunde

Thanatologie

Melderecht	Verdacht auf Körperverletzung und Sexualdelikte, fehlende Fahrtauglichkeit, Fahreignung, Betäubungsmittelmissbrauch an zuständige Fürsorgestelle, immer unter Rücksprache mit Patient (unter Voraussetzung, dass Patient adäquat)
Meldepflicht	aussergewöhnlicher Todesfall an Polizei und Untersuchungsrichter, ansteckende Krankheiten (Kantonsarzt)

Äussere Leichenschau

Definition	Untersuchung zur Feststellung und Bestimmung der näheren Todesumstände: Todesart, Todesursache, Todeszeit, Identifikation, Todesort Legalinspektion = äussere Leichenschau unter rechtsmedizinischen Gesichtspunkten im Auftrag einer Strafuntersuchungsbehörde
Vorgehen	Unverzüglich, am Auffindungsort, vollständig entkleidete Leiche, ausreichende Beleuchtung Kriminaltechnik mit Fotodokumentation, Asservierung

Obduktion

Klinische Obduktion	Klärung der natürlichen Todesursache und der vorbestehenden Erkrankungen Einverständnis durch Patienten zu Lebzeiten oder durch nahestehende Person, wird durch Pathologen durchgeführt
Rechtsmedizinische Obduktion	Rechtliche und medizinische Klärung eines nicht-natürlichen oder ungeklärten Todes Benötigt Anordnung, wird immer von zwei Ärzten (inkl. 1 Rechtsmediziner) durchgeführt
Schwimmprobe	Lungenschwimmprobe: Test zur Überprüfung einer stattgehabten Belüftung der Lunge bei Totgeburten im Rahmen einer Obduktion - Positiv: Nachweis einer Belüftung der Lunge und Hinweis auf stattgehabte Atemzüge

- Falsch-positiv: Anderweitige Belüftung durch Reanimationsversuche oder Gasbildung bei Fäulnis
- Falsch-negativ: Flüssigkeitsaspiration oder Erstickung durch Burking

Magen-Darm-Schwimmprobe: Test zum Nachweis von Luft im Gastrointestinaltrakt bei Neugeborenen im Rahmen einer Obduktion als Hinweis über die Lebensdauer

- Luft im Magen und Duodenum: Wenige Minuten
- Luft im gesamten Dünndarm: Bis 6 Stunden
- Luft im gesamten Dickdarm: Bis 12 Stunden

Todesursache

Unmittelbar zum Tode führende Ursache

Todesart

Natürlich: Tod aus Krankheit, kein Nachweis einer schädlichen Fremdeinwirkung, charakteristische Anamnese

Aussergewöhnlicher Todesfall:

- Nicht-natürlich: von aussen einwirkendes Ereignis (Unfall, Suizid, Tötungsdelikt, Spättodesfolge, Behandlungsfehler)
- Ungeklärt / unklar: initial Fehlen einer eindeutigen Todesursache, unklarer Zusammenhang, kein sicheres Ausschluss von Gewalteinwirkung

Todeszeichen

Sicher

Livores / Totenflecken
inkl. Vibex (Berstungsblutungen
im Totenfleckenbereich)

20-30 Minuten postmortem: Gefässe werden durchgängig
bis 4h: mit leichtem Druck wegstreichbar
bis 6h: vollständig verlagerbar
bis 12h: teilweise verlagerbar

Rigor mortis / Totenstarre

Kiefer > Nacken > OE > UE
2-4h: Beginn der Totenstarre
6-12h: Vollbild der Totenstarre
2-3 Tage: Lösung der Starre (Autolyse)
→ Wärme beschleunigt Prozess

Verwesung (aerob) und Fäulnis
(anaerob)

Beginn am Unterbauch, durchscheinendes Venennetz,
Grünfärbung, Fäulnisflüssigkeit aus Mund und an Kleidung
Casper-Regel: gleiche Fäulnisausprägung nach 1 Woche
an der Luft, 2 Wochen im Wasser und 8 Wochen im
Erdgrab

Unsichere

Fehlende Kreislauffunktion, Bewusstlosigkeit, Blässe, Areflexie, Hypothermie

Scheintod

= Vita minima, kann folgende Ursachen haben:

A = Anämie, Anoxämie, Alkohol

E = Epilepsie, Elektrizität

I = Injury (Schädel-Hirn-Trauma)

O = Opium (Betäubungsmittel, Barbiturate)

U = Urämie, Unterkühlung (Kälteflecken sehen aus wie Totenflecken, eingefroren)

Vitalitätsreaktionen

Hinweise, dass die Schädigung am noch lebenden Menschen stattgefunden hat

- Kreislauf: Einflusstauung, Verblutungszeichen, Embolien
- Atmung: Aspiration, Inhalation giftiger Gase (CO), Hautemphysem und kollabierte Lungen bei äusserer Gewalteinwirkung auf den Thorax
- ZNS: Krähenfüsse (nicht verrusste periorbitale Falten beim Brandopfer, durch Zusammenknäuen der Augen), Hinweise auf Funktionieren des vegetativen NS: Verschlucken, Aushusten von Blut etc.
- Stoffwechsel: Nachweis von Giften

Supravitale
Reaktionen

Entstehen durch erhaltene Körperfunktionen während des intermediären Lebens (nach Eintritt des Individualtodes und vor Eintritt des biologischen Todes). Sie geben konkrete Hinweise auf den Todeszeitpunkt:

- Zsako-Muskelphänomen (1.5-2.5h) = mechanischer Reiz → Kontraktion
- Muskulaturwulst = mechanischer Reiz → reversibler idiomuskulärer Wulst (3-5h), persistierend (bis 8h)
- Pupillenreaktion (bis 17h) = medikamentöse Auslösung von Mydriasis / Miosis möglich
- Bewegliche Spermien nachweisbar (bis 80h)

Todeszeitpunkt

Supravitale Reaktionen und rektale Temperatur (Plateauphase während 2h, Ausgangstemperatur 36.5-37.5 Grad, 0.5-1 Grad/h, abhängig von Umgebungstemperatur, Bekleidung / Bedeckung, Feuchtigkeit) sowie anhand Larvenstadium Insekten

Verletzungen und Gewalteinwirkungen

Schnitt / Stich

Wundränder glatt, bei Stichverletzungen kann der Einstich durch Weichteilkompression tiefer als die Länge des Stichwerkzeugs sein!

Selbst / Fremd	Selbstverletzung: Links-/Rechtshänder folgend, symmetrisch, gruppiert, an exponierten Körperarealen, keine Abwehrverletzungen, herznah Fremdverletzung: tiefe Wunden, Abwehrhandlungen
Kopfverletzungen	Hutkrempe-Regel: Verletzungen oberhalb der Hutkrempe sind durch Schläge eines Dritten hinzugefügt, Verletzungen unterhalb eher durch Stürze Puppe-Regel: später entstandene Frakturlinien (multiple Traumata) enden an bereits bestehenden Frakturlinien, die Frakturlinien kreuzen nicht Längsdruck macht Längsbrüche, Querdruk macht Querbrüche Biegungsbrüche: Fraktur an Ort der Gewalteinwirkung durch lokale Zugbelastung der Innenseite des Schädels; Globusfraktur (radiäre Frakturlinien, Baseballschläger), Lochfraktur (Hammer), Terrassenfraktur (Stufenbildung durch Verkantung) Berstungsbrüche: Fraktur entfernt vom Ort der Gewalteinwirkung durch globale Zugwirkung auf den Schädel und Verformung zu einem Ellipsoid Coup-Contrecoup-Verletzung: Contrecoup meist stärker geschädigt als eigentliche Stelle der Gewalteinwirkung
Scharfe Gewalt	→ Verblutung, Luftembolien, Tamponaden
Stumpfe Gewalt	Hämatom, Suffusion, Quetschwunden, Exkoration
Platzwunde	Dort wo Haut und Unterhaut ohne schützendes Fettpolster auf Knochen liegen

Strangulation

Strangmarke	Oberhautdefekt durch das Strangwerkzeug
Strangfurche	Eindellung der Haut durch das Strangwerkzeug, bräunlich vertrocknet, keine Vitalitätszeichen
Vitalitätszeichen	= Körper während Strangulation noch lebendig - Simon'sche Blutungen: Lig. longitudinale antierius und Bandscheiben der LWS - Sekretabrinnsuren - Zeerungsblutungen: im Bereich des M. sternocleidomastoideus - Stauungsblutungen mit Dunsung und Zyanose des Gesichts - Fraktur von Dens axis und Schildknorpel
Formen	Typisches Erhängen: Gleitknoten dorsal, freie Suspension, Unterbindung des arteriellen und venösen Zuflusses, keine Zyanose, keine Petechien, keine Stauungsblutungen Atypisches Erhängen: Gleitknoten seitlich oder vorne, venöser Blutfluss erhalten, Zyanose, Blutungen,

Ersticken

Definition	inneres Ersticken: verminderter Sauerstoffgehalt in Blut (Zyanidvergiftung, CO-Vergiftung) äusseres Ersticken: Verlegung Atemwege, Strangulation, sauerstoffarme Umgebung Weitere Unterscheidung: - asphyktisch: Kreislaufschwäche → Hypoxie und Hyperkapnie - hypoxisch: verminderte Oxygenierung des Blutes - histotoxisch: Behinderung der Gewebeatmung oder des O₂-Transports (Zyanid- und CO-Vergiftung)
Stadien	irreversible Hirnschädigung nach 3-5 Minuten, Hirntod nach 8-10 Minuten 1. Dyspnoe (nach 60 s): Anstieg AF, Puls und RR, Zyanose, CO ₂ ↑ 2. Konvulsives Stadium (nach 90 s): Urinabgang, BD-Anstieg, Bewusstseinsverlust, O ₂ -Abfall 3. Präterminale Atempause (nach 120 s): Apnoe, Vaguslähmung mit Tachykardie 4. Terminale Schnappatmung (nach 150s): HRST, terminale Schnappatmung
Formen	Direkte oronasale Okklusion: Hämatome, Exkorationen Burking: Ersticken durch Behinderung der Thoraxexkursionen, z.B. durch Sitzen auf den Thorax mit gleichzeitigem Zuhalten von Mund und Nase Erdröseln: horizontale Drosselmarke, ggf. Kehlkopftraktur
Befunde	Deutliche Stauungsblutungen: Einblutungen, Petechien, Dunsung Gesicht, obere Einflusstauung, Stauungsblutungen in Schleimhäuten Tardieu Flecken: Petechien in serösen Häuten (Pleura, Perikard) Perthes-Druckstauung: Stauungsblutungen an Brust, Hals, Gesicht durch Druck auf den Thorax bei offenen Atemwegen

Merke! Bolustod: KEIN Ersticken, keine Erstickungsbefunde, vagaler Reflex durch Fremdkörper im Larynxeingang → Bradykardie, reflektorischer Kreislaufstillstand

Ertrinken

Ertrinkungstod Tod durch Flüssigkeitsaspiration bei vollem Bewusstsein und erhaltenen Schutzreflexen
 → Apnoe (Hyperkapnie) → Dyspnoe mit Atemzwang → Aspiration, Krampf, Atemlähmung

Typische Befunde

Schaumpilz	feinblasig, DD grobblasiger Schaumpilz bei kardialen Lungenödem, bei Drogentoten
Sehrt'sche Magenschleimhautrisse	am Mageneingang, Erbrechen von verschlucktem Wasser
Wydler-Zeichen	Dreischichtung des Mageninhalts im Glas, von oben nach unten Schaum, wässrig-klar, feste Bestandteile
Weitere	Hämolyse, Flüssigkeitsnachweis in Stirn- und Keilbeinhöhlen, wässrig-klar, Diatomeen (Nachweis Kieselalgen), Waschhaut
Lunge	
Emphysema aquosum	trockene Überblähung der Lungen mit überlappenden Lungenflügeln unter Sternum, v.a. in Süsswasser, Diffusion in Umgebung
Elastizitätsverlust	beim Eindrücken bleibt Delle bestehen
Oedema aquosum	feuchte Überblähung der Lungen, zusätzliche Diffusion von Gewebeflüssigkeit in Lungen
Paltauf-Flecken	subpleurale Rhexisblutung nach Zerstörung der Kapillaren durch massive Überdehnung, zusätzliche Hämolysen bei Süsswasserertrinken, besonders in Zwischenlappenspalten, blass-rötlich bis -bräunlich, bis fingernagelgross

Atypisches Ertrinken Schneller Erstickungsvorgang (durch Gewalt, Bewusstlosigkeit, SHT, Intoxikation), daher Befunde deutlich weniger ausgeprägt oder fehlend

Badetod Plötzlicher Bewusstseinsverlust, lautloses Untergehen durch reflektorischen Kreislaufstillstand oder aufgrund natürlicher Ursache (Ereignis per Zufall in Wasser)
 Begünstigende Faktoren: Alkoholisierung (Vasodilatation), Blutumverteilung (Verdauung oder Überhitzung mit Blut in Peripherie), plötzliche Abkühlung, Schmerz (Bauchplatscher)
 Ertrinkungszeichen können fehlen oder nur gering ausgeprägt sein

Treibverletzungen an Stirn, Handrücken, Knien, Fussspitzen (v.a. in Bauchlage in strömenden Gewässern)

Cave! Überwachung nach Beinahe-Ertrinken bei Gefahr des Lungenödems (zweites Ertrinken)

Zeichen thermischer Schädigung

Hitze Vitalitätszeichen eines Brandes: Inhalation Rauchgas, Zeichen einer CO-Intoxikation, Krähfüssen, Brandblasen
 Postmortale Veränderungen: Fechterstellung (Beuger > Strecker), Zungenprotrusion, Brandhämatome, hitzebedingte Traumata (Aufsprengung Schädel), Hitzerrisse Haut, Brandblasen ohne Leukozyten oder Fibrin

Kälte Hellrote Totenflecke, Kälteerythem (Ödem mit Hyperämie Dermis), entkleidete Leiche aufgrund paradoxem Wärmegefühl vor Bewusstlosigkeit, Wischnewski-Flecken (hämorrhagische Nekrosen Magenschleimhaut), Aceton im Urin erhöht

Strom Spannung >1000 V i.d.R. tödlich, feuchte Haut reduziert Widerstand bis zu 15x
 Strommarken: weisslich-erhabener Prozellanwall mit zentraler Eindellung

Blitz Blitzfiguren auf Haut, schrottschussähnliche Verbrennungen, Versengung Kopfhaare, Metallisation Haut

Schussverletzungen

Einschuss Kleiner als Ausschuss, häufig Abstreifring, Textilfasern / Fremdkörper im Anfangsteil des Schusskanals, Schürfsaum

Ausschuss Wundränder adaptierbar, herausragende Gewebsteile, Trichter in platten Knochen von L. interna nach L. externa

Schussdistanz Absoluter Nahschuss: Schmauchhöhle, Stanzmarke, Platzwunde
 Relativer Nahschuss: <1m Distanz, Schmauchhof, Pulvereinsprengung, Abstreifring an Kleidung oder Haut
 Fernschuss: Abstreifring an Kleidung oder Haut, keine Schmauchhöhle/-hof

Schmauchhöhle Grau-schwarz ausgehöhlter Schusskanal in Subkutis, hellrote Muskulatur durch CO

Schmauchhof Ringförmig auf Haut oder Kleidung

Schussformen	Abstreifring	Klar begrenzt, grau-schwarze Wundränder
	Pulvereinsprengung	Punktförmige Oberhautverbrennungen
	Prellschuss	Prallt von Haut ab (Gummischrot); Hautdurchtrennung ab Geschwindigkeit von 50 m/s
	Ringel-Konturschuss	Projektil prallt an Knochen ab, Schusskanal ein kleines Stück parallel zum Knochen
	Steckschuss	Projektil bleibt im Körper, kein Ausschuss (cave: Bleivergiftung!)
	Winkelschuss	Wundkanal nicht entlang der Schussrichtung, wird beim Auftreffen auf Organe mit unterschiedlicher Dichte abgelenkt
	Streifschuss	tangentiale Hautverletzung mit Rinnenbildung
	Tangentialschuss	Schuss durchsetzt die Haut in schräger Richtung, Ein- und Ausschuss nahe
	Krönlein-Schuss	vollständige Exenteration des Gehirns durch Schädelsprennung
Suizid	Rikoschettschuss	Projektil wird abgelenkt → atypische Einschüsse, kann Einlagerungen von Zwischenziel aufweisen
	i.d.R. absoluter Nahschuss, Waffe in der näheren Umgebung (nicht in der Hand), Schmauch- und Blutspuren an der Schusshand, folgt der Händigkeit (rechte Schläfe → Rechtshänder)	

Verkehrsunfall

Fussgänger	Messerer-Fraktur	keilförmige Tibiafraktur (Keilspitze zeigt in Richtung der ursächlichen Gewalteinwirkung, Basis markiert den Ort der Krafteinwirkung) durch Aufprall mit der Stosstange
	Décollement	Ablederung der Haut und Unterhaut von der Muskulatur durch Überrollung
	Überfahung	Schädigung durch Unterboden des Fahrzeugs
Frontalunfall	Dashboard-injury: hintere Kreuzbandruptur, ggf. Hüftgelenksluxation, Acetabulum-, Femurschaft- oder Patellafraktur	

Spurensicherung

DNA-Analyse	Durchführung: Analyse von Haaren, Fasern, Blut, Sperma, Anogenitalabstrich, Speichelproben Identifizierung anhand von nicht-kodierenden DNA-Abschnitten und Short-Tandem-Repeats (STR) → interindividuell verschieden	
Blutnachweis	Nachweis mittels Luminollösung und UV-Licht, Wasserstoffperoxidreaktion (Schaumbildung) Nachweis von HbF im Neugeborenenblut, glykogenhaltigen Zellen im Menstruationsblut, Lanugohaare, Vernix und Chorionepithel am Abortblut	
Sexualdelikt	Genauere Dokumentation! Hämatome und Abschürfung (Griffspuren, Abwehrverletzungen, Widerlagerverletzungen) Sicherstellung Beweismittel: Kleidung, Material unter Fingernägeln, Spermanachweis, Labor, Abstriche → Verordnung der Pille danach und Suche nach STD	

Cave! HIV-Test bedarf Einwilligung des Patienten!

Merke! Alle Spuren müssen zur Asservierung in der Regel luftgetrocknet sein!

Artifizielle Störungen

Artefaktstörung	Heimliche Manipulation an Wunden, Körperteilen und -funktionen	
Münchhausen	Manipulation und Erfindung von Körpersymptomen und umfangreicher Krankengeschichte, oft mit weiteren Persönlichkeitsstörungen kombiniert	
Münchhausen-by-proxy	Definition	Manipulation und Erfindung von Körpersymptomen bei Dritten, meist Mütter bei ihren Kindern
	Methoden	Initiierung Dehydratation, Herauszögerung der Heilungsprozesse, Initiierung von Bauchbeschwerden
	Ätiologie	Nicht endgültig geklärt, Erlangen von emotionaler Zuwendung und Aufmerksamkeit
	Therapie	Je nach Schwere: temporäre Trennung, Eingriffe ins Sorgerecht

Kindsmisshandlung

Psychisch	Häufig nur indirekte unspezifische Zeichen (Vernachlässigung → Wachstumsstörungen, Pflege)	
Battered-Child-Syndrom	Lokalisation	multiple, unterschiedlich alte Hämatome, Verletzungen oder Frakturen typischerweise an Ohr, Extremitätenrückseite, Rücken, Gesäss (Windeln), Griffspuren; Rippen-, Schädel- und meta- oder epiphysäre Abscherfrakturen (Gelenksüberdehnung)
	Stockschlag	Doppelstriemen mit blassem Mittelsaum
	Shaken Baby Syndrome	Schütteltrauma mit interhemisphärischer Subduralblutung, intrazerebraler Blutung, Rippenfrakturen, retinale Einblutungen, unmittelbare neurologische Ausfälle; in 25% letal Shaken Impact Syndrom: zusätzliches Werfen des Kindes auf harte Oberfläche, Schädelfraktur
	Brandwunden	scharf begrenzte multiple Verbrennungen verschiedenen Alters und Lokalisation, untypische Lokalisation (bspw. Gesäss), Immersionsverbrennungen (gesamte Hand, Fuss durch Eintauchen)
	Sexueller Missbrauch	Verletzungen im Mund-, Genital-, Analbereich, Geschlechtskrankheiten, Schwangerschaft

Fahreignung- und Fahrtauglichkeitsprüfung

Fahrfähigkeit	= momentane, zeitlich begrenzte und ereignisbezogene, physische und psychische Fähigkeit, ein Fahrzeug sicher zu führen Beurteilung wird durch Gericht oder Staatsanwaltschaft veranlasst, Durchführung: Polizeikontrolle, Spital, Urin- und Blutanalyse - Fahren in angetrunkenem Zustand FiaZ: schwere Widerhandlung gegen Strassenverkehrsgesetz bei >0.8 ‰ - Fahren unter Drogen FuD: Nulltoleranz für THC, Morphin, Cocain, Amphetamin, Methamphetamin, MDEA, MDMA - Fahren unter Medikamenteneinfluss FuM - Krankheit, Müdigkeit
Fahrtauglichkeit	= Allgemeine, zeitlich nicht umschriebene und nicht ereignisbezogene, physische und psychische Eignung zum sicheren Lenken eines Fahrzeugs Beurteilung wird durch Strassenverkehrsamt veranlasst, minimale Gesundheitsvoraussetzungen

Intoxikationen

Merke! Aktuelle Antidotliste können bei Tox Info Schweiz abgerufen werden.

	Substanz	Klinik	Therapie
Naturstoffe	Knollenblätterpilz	Durchfälle, Erbrechen nach 12h; später Nieren- und Leberversagen, bereits 1 Pilz tödlich	Magenspülung, Aktivkohle
	Fliegenpilz	Erbrechen, Durchfall, anticholinerge Symptome, Halluzinationen	Aktivkohle, Magenspülung, Physostigmin (ZNS-gängiges indirektes Parasympathomimetikum)
	Tollkirsche	anticholinerges Syndrom (trockene und gerötete Haut, Mydriasis, Tachykardie, Delir)	Physostigmin
	Phosphorsäureester	cholinerges Syndrom	Atropin
	Eisen	hämorrhagische Gastroenteritis, Schock, toxisches Leber- und Nierenversagen	Deferoxamin
	Schlangenbiss / Spinnenbiss	zytotoxische Wirkung (Hydrolasen, Proteasen), Ausschüttung von Bradykinin, Histamin; Neurotoxine	Beruhigung (Panik fördert Giftverteilung im Körper), Ruhigstellung der Extremität, keine Manipulation, schnellstmöglich in Spital, ggf. spezifisches Antidot, immer Desinfektion und 24h Überwachung
Medikamente	Benzodiazepine	Atemdepression, Hang-over, Affektverflachung, Muskelschwäche, Amnesie	Kohletabletten, Laxantien, Flumazenil als Ultima ratio
	Barbiturate	Atemdepression, Bewusstseinsstörung	Antidot: Natriumhydrogencarbonat (Alkalisierung führt zur vermehrten Urinausscheidung)
	Opiate	Miosis (stecknadelkopfgross), Cheyne-Stokes-Atmung, Atemdepression, Bradykardie, blutig-	symptomatisch, Freilegen der Atemwege, Beatmung, Naloxon i.v. oder Naltrexon oral

		tingierter Schaum vor dem Mund, Areflexie, Rhabdomyolyse	
	TCA	anticholinerges Syndrom, Tachykardie, HRST, Hypotension, Halluzinationen, Sedierung, Koma, Krampfanfälle	Magenspülung, Aktivkohle, Antidot: Bikarbonat; Physostigmin (KI bei HRST)
	Lithium	Intoxikation: Ataxie, Krämpfe, Dysarthrie	Absetzen, Magenspülung, keine Aktivkohle, keine Diuretika, isotone Rehydratation, Hämodialyse
	Paracetamol	Hepatotoxizität ab 4 g/d möglich; Letaldosis zwischen 12 und 20 g (in Einzelfällen 7 g)	Antidot: Acetylcystein
	Aspirin	Übelkeit und Erbrechen, Verwirrung bis Halluzinationen	schwere Intoxikation: 1. Wahl: Hämodialyse, Aktivkohle, Magenspülung

*Substanz**Klinik*

Drogen	Cannabis	Dysphorie, Panik, Wahnsymptome, Halluzinationen, Mydriasis und Konjunktivitis, Heiss hunger
	Kokain	Mydriasis, Tachyarrhythmie, maligne Hyperthermie, Paranoia, taktile, optische und akustische Halluzinationen, Ataxie, epileptische Anfälle
	Amphetamine	Mundtrockenheit, Tachykardie, HRST, Obstipation, Mydriasis, erhöhte Körpertemperatur, vermehrtes Schwitzen, Gewichtsverlust, Schlafstörungen, zerebrale Krampfanfälle
	Halluzinogene	optische Halluzinationen, Illusionen, Depersonalisation, Ideenflucht
	KO-Trophen	in geringen Dosen Wohlempfinden, intensives Erleben, erhöhtes Kontaktbedürfnis; in hohen Dosen Bewusstseinsverlust, Amnesie
	Lampenöl	Husten, Erbrechen, Pneumonie, ARDS

*Substanz**Klinik**Therapie*

Gase	CO ₂	<0.3% der Atemluft: keine Gesundheitsgefährdung >5% Kopfschmerzen, Schwindel, Tachykardie, Atemnot, Schläfrigkeit >8% Zittern, Schwitzen, Ohnmacht, Atemstillstand, nach 30-60 Minuten tödlich	Intubation und kontrollierte Beatmung mit 100% O ₂ , am besten hyperbare Oxygenierung
	CO	ab 30% CO-Hb: rosarotes bis kirschrotes Hautkolorit, Bewusstseinsstörung, Desorientierung, HRST ab 60% Bewusstlosigkeit und Tod	
	CN	Übelkeit, Tachykardie, Dyspnoe, Kopfschmerzen	Dekontamination, 100% O ₂ , Vitamin B12 und Nitrit als Antidot
	H ₂ S	Reizung von Augen, Schleimhäuten, Lungenödem	

Merkel!	Aktivkohle	bis 2h nach Ingestion des Gifts, wiederholbar (grossflächige Füllung des Magen-Darm-Trakts, effektive Unterbrechung enterohepatischer bzw. enteroenterischer Kreisläufe erleichtert) KI: Aspirationsgefahr, rezidivierendes Erbrechen, Schlucksörung
	Induziertes Erbrechen	Ausnahme, wenn Aktivkohle nicht sinnvoll oder ausreichend, Gabe von Ipecacuanha-Sirup und Wasser KI: Aspirationsgefahr, Krampfgefahr, Ingestion von ätzenden Noxen NW: Aspiration, Blutungen, Diarrhoe
	Magenspülung	Möglichst rasch nach Ingestion, innerhalb 1h KI: Krampfgefahr, Ingestion von ätzenden Noxen NW: Verschwemmung Gift nach aboral, HRST, Laryngospasmus, Atemdepression, mech. Verletzungen
	Anterograde Darmspülung	Bei lebensgefährlichen Vergiftungen, andere Verfahren nicht ausreichend KI: instabile Vitalfunktionen, heftiges Erbrechen, GIT-Blutungen, Krampfgefahr NW: Aspiration, Erbrechen, abdominelle Krämpfe

Pathologie

Untersuchungsmethoden

Stanzbiopsie	Punktion von Leber, Muskel, Niere, Mamma, Prostata, Haut
Gelenkspunktion	Zellzahl und -differenzierung, Gram-Färbung, Kristalle
Zytopathologie	Exfoliativzytologie: Abstrich, Lavage, Sputum, Erguss, Liquor, Urin Punktionszytologie: Feinnadelpunktion von Gewebe
Färbeverfahren	Übersichtsfärbungen: Histologie (HE), Zytologie (Giemsa, Papanicolaou) Spezialfärbungen: May-Grünwald-Giemsa-Färbung (= Pappenheimfärbung, Unterscheidung Blut- und KM), Berlin Blau für Eisen, Kongorot für Amyloid, Ziehl-Neelsen für Mykobakterien
Durchflusszytometrie	Erfasst, quantifiziert und sortiert Einzelzellen (bspw. Typisierung Lymphozyten) oder zelluläre Strukturen mittels fluoreszierender Markierung und detektiert diese anhand des reflektierten Lichts, der Größe oder der Struktur
Enzymhistochemie	Darstellung enzymatischer Aktivität in frischem Gewebe
Immunhistologie	Antikörper zur Zellidentifikation, zur Verlaufskontrolle bei Malignomen (Tumormarker)

Allgemeine Onkologie

Karzinogenese	Mehrschritt-Hypothese: 1. Initiation: Schädigung der DNA 2. Promotion: Defekt wird weitergegeben 3. Latenz: Zeit zwischen Promotion und Progression 4. Progression: Die neoplastische Zellreihe proliferiert mit den erworbenen DNA-Schäden, es kommt zur malignen Transformation.		
DNA-Schädigung	Onkogene Viren: HPV, EBV, HBV, HCV, CMV, HHV8, HTLV1 (T-Zell-Lymphom) Physikalische Noxen: UV-Strahlung, Ionisierende Strahlung Chemische Noxen: Kohlenwasserstoffe, Nitrosamine, aromatische Amine, Metalle, Asbest, Russ, Teer, Holzstaub		
Schlüsselgene	Proto-Onkogene	kras (KRK), abl-Translokation (CML), n-myc-Amplifikation (Neuroblastom), ret (MEN2), HER2 (Mamma)	
	Tumorsuppressorgene	p53, RB (Retinoblastom), APC (FAP), BRCA (Mamma), WT (Wilms-Tumor)	
	Reparaturgene	Mutation von verschiedenen DNA-Reparaturgenen (MLH1, MSH2, MSH6, PMS2) → Auftreten einer Mikrosatelliteninstabilität (MSI)	
Staging / TNM	Tcis: Basalmembran intakt, Submukosa nicht infiltriert, T4: Infiltration Nachbarorgane L1: Lymphgefäßinvasion V1: Veneninvasion Pn: perineurale Invasion C-Faktor: 1-5 gibt die Zuverlässigkeit der Diagnose an (C1 = Standard, C5 = Autopsie und Histopathologie) Kürzel: vor einem Buchstaben, yTNM: nach neoadjuvanter Therapie, r: Rezidiv, a: Autopsie, p: Histopathologie R0: tumorfreie Schnittränder, R1: mikroskopisch verbleibende Tumoranteile, R2: makroskopisch verbleibende		
Grading	Einteilung des histologischen Differenzierungsgrad, G1- G3, wenn nicht beurteilbar = G9		
Metastasierung	Hämatogen	Cava-Typ	Primärtumor in Knochen, Niere, Leber, Kopf und Hals Primärer Venenabfluss über Hohlvene mit Metastasierung in die Lunge
		Pfortadertyp	GIT-Tumor mit Metastasierung in die Leber
		Lungentyp	primäres Lungenkarzinom mit Metastasierung in Knochen, ZNS, Leber
	Lymphogen	Generell	Infiltration regionaler LK-Stationen
		Lymphangiosis carcinomatosa	Ausbreitung eines Karzinoms durch Tumorwachstum innerhalb des Lymphgefäßsystems
	Sonderformen	Kavitär	Tumorausbreitung innerhalb anatomischer Höhle - Abtropfmetastasen (z.B. bei Magenkarzinom → Krukenberg-Tumor) - Meningeosis neoplastica (z.B. bei Bronchial- oder Mamma-Ca) - Pleurakarzinose (z.B. bei Bronchialkarzinom) - Peritonealkarzinose (z.B. bei Magenkarzinom)
		Kanalikulär	Tumor wächst entlang anatomisch gegebener Gangsysteme (Milchgänge, Harnwege etc.)

Remissionsgrad CR: komplette Remission, keine Zeichen der Erkrankung über einen bestimmten Zeitraum nachweisbar
 PR: partielle Remission, Rückgang des Tumorvolumens um einen definierten prozentualen Anteil
 SD: stabile Erkrankung, nur minimaler Rückgang oder Zunahme aller Herde bzw. des Tumorvolumens
 PD: progrediente Erkrankung, Zunahme aller Herde bzw. des Tumorvolumens

Tumormarker	AFP	HCC, Embryonalzell- und Dottersack-Ca
	Beta-HCG	Ovar, Hoden
	CA 15-3	Mamma, Ovar
	CA 19-9	Pankreas, Magen, KRK, Gallengang, Ovar
	CA 72-4	Ovar, Magen, Endometrium, KRK
	CA 125	Ovar, maligner Aszites
	Calcitonin	Medulläres Schilddrüsenkarzinom
	CEA	Adenokarzinome
	Chromogranin A	NET, Phäochromozytom, Medulläres Schilddrüsenkarzinom
	CYFRA 21-1	Bronchialkarzinom (insb. nicht-kleinzellige)
	NSE	Kleinzelliges Bronchialkarzinom, NET, Neuroblastom
	PLAP	Seminom
	PSA	Prostatakarzinom
	S100A/B	Malignes Melanom
	SCC	Plattenepithelkarzinome
	Synaptophysin	NET
	Thyreoglobulin	Papilläres und follikuläres Schilddrüsenkarzinom

Immunhistochemische Marker

Vimentin	Zytoskelett aller Mesenchymzellen: Sarkome, Mesotheliome
Desmin	Intermediärfilament in glatter und quergestreifter Muskulatur: Rhabdo- und Leomyosarkome
Mesothelin	Membranständiges Glykoprotein: Mesotheliom, Pankrea- / Ösophagus- / Magen-Ca
Neurofilamente	NET, Medulloblastom, kleinzelliges Bronchial-Ca, Merkelzell-Ca
Chromogranin A	Granula von endokrinen Zellen: NET
Synaptophysin	Vesikel von endokrinen Zellen: NET
CD20	B-Zell-Lymphome
CD3	T-Zell-Lymphome (CD8: zytotoxische T-Zellen, CD4: T-Helferzellen)

Neurokutane Syndrome

Neurofibromatose Typ I (M. Recklinghausen)

Epidemiologie	Inzidenz 1:2'500, eine der häufigsten AD-Erkrankungen
Ätiologie	AD, Spontanmutationen in 50%
Klinik	Haut: Café-au-lait-Flecken, axilläre oder inguinale Hyperpigmentierung (Freckling), Lisch-Knötchen, multiple Neurofibrome → meist ab dem 10. LJ zunehmend ZNS: Epileptische Anfälle, Optikusgliom Zudem Skoliose bei ca. 1/3 der Patienten, Assoziation mit Lernstörungen, ADHS in 50%, Malignome

Neurofibromatose Typ II

Epidemiologie	Inzidenz 1:40'000, Auftreten in frühem Erwachsenenalter
Ätiologie	AD, Spontanmutationen in 50%
Klinik	Haut: selten Café-au-lait-Flecken, Neurofibrome ZNS: Akustikusneurinom (bilateral beinahe beweisend), multiple zerebrale und spinale Tumore, Meningeome

Tuberöse Sklerose

Ätiologie	Meist Spontanmutationen, in 30% AD
Klinik	Haut: Adenoma sebaceum, white spots, Koenen-Tumor (gestielte Angiofibrome) ZNS: Epileptische Anfälle (oft BNS), geistige Retardierung, Hirntumore, Angiomyolipome der Niere

Ataxia teleangiectatica / Louis-Bar-Syndrom

Ätiologie	AR, Beginn in Vorschulalter
Klinik	Haut: Adenofaziale und konjunktivale Teleangiectasien ZNS: zerebelläre Ataxie, Athesiose, okulomotorische und kognitive Störungen Verminderte Immunkompetenz
Prognose	Deutliche reduzierte Lebenserwartung (<30 Jahre)

Enzephalotrigeminale Angiomatose (Sturge-Weber-Syndrom)

Ätiologie	Unklar, meist Spontanmutationen, selten familiär
Klinik	Haut: kongenitale Angiome im Gesichtsbereich, Naevus flammeus frontotemporal unter Einbeziehung des Augenlids ZNS: (therapieresistente) zerebrale Krampfanfälle, kortikale Atrophie, Gefäßmissbildungen Chorioidea und ZNS

Retinozerebelläre Angiomatose (Von-Hippel-Lindau-Syndrom)

Epidemiologie	Prävalenz 1:40'000, Auftreten im frühen Erwachsenenalter
Ätiologie	AD, Spontanmutationen in 20%
Klinik	Haut und ZNS: Angiome der Retina, des Gehirns (v.a. Kleinhirn) und Rückenmarks Weitere Manifestationen: Nierenzell-Ca, Phäochromozytom, Nierenzysten, Pankreaszysten
Prognose	Lebenserwartung ca. 30 Jahre

Paraneoplastische Syndrome

Allgemein	Tumorkachexie, Hyperthermie, Thrombosen	
Speziell	Tumorinduzierte Hyperkalzämie	Bildung von PTHrP durch Tumorzellen
	Lambert-Eaton-Syndrom	proximal-betonte Schwäche der Extremitäten, vegetative Störungen (Mundtrockenheit, Harnverhalt, Obstipation)
	Myasthenia gravis	Störung der Signalübertragung zwischen Neuron und Muskel
	SIADH	inadäquat erhöhte Sekretion von ADH oder ADH-ähnlichen Peptiden → gesteigerte Wasserretention in Niere
	Stiff-Person-Syndrom	generellen Tonuserhöhung der Skelettmuskulatur v.a. Rücken und Hals
	Cushing-Syndrom	Hypercortisolismus mit Stammfettsucht, Striae rubrae, Muskelatrophie (bei Frauen zusätzlich Menstruationsstörungen sowie Virilisierung)
	Hypertrophe pulmonale Osteoarthropathie (Pierre-Marie-Bamberger-Syndrom)	Beidseitige periostale Knochenreaktionen an den Dia- und Metaphysen der kurzen und langen Röhrenknochen, die u.a. mit der Ausbildung von sog. Trommelschlägelfingern einhergehen
	Paraneoplastische zerebelläre Degeneration (Anti-Yo-Syndrom)	Autoantikörper Anti-Yo bzw. Anti-Hu je nach Karzinom führen zu Sensibilitätsstörungen, Ataxie, Gangunsicherheit, Intentionstremor, weitere Symptome wie paraneoplastische Enzephalomyelitis (PEM) und subakute sensorische Neuropathie (SSN), tritt meist schon Monate vor Tumordiagnose auf!
	Thrombophlebitis migrans / Trousseau-Syndrom	rezidivierende Entzündung oberflächlicher Venen mit wechselnder Lokalisation
	Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom	Hirnstamm-Enzephalitis mit Opsoklonien (Nystagmus-artige Zuckungen der Augen), Myoklonien, Ataxie
	Kutane Paraneoplasien	
	Acanthosis nigricans maligna	insb. bei Adeno-Ca des Magens, gelbbraune bis schwarze, intertriginöse Pigmentierungen, die sich zu juckenden papillomatösen unscharf begrenzten Effloreszenzen entwickeln
	Erythema necroticans migrans	insb. bei Pankreas-Ca, multiple sich zentrifugal ausbreitender, kreisförmiger Erytheme insbesondere im Bereich des Abdomens, Perineums und der unteren Extremitäten

Erythema gyratum repens	streifenförmiges sich änderndes Erythem mit randständiger Schuppung, v.a. an Stamm und prox. Extremitäten
Hypertrichosis lanuginosa acquisita	übermäßige Behaarung

Systemische Amyloidose

Definition	Sammelbegriff für Ablagerungen abnorm veränderter Proteine im Interstitium
Ätiologie	kongenital: Amyloidhyalinose (sehr selten, AD) erworben: i.R. einer anderen Grunderkrankung, z.B. RA, Multiples Myelom, familiäres Mittelmeerfieber
Pathogenese	Makrophagen gelingt es nicht, die Masse an anfallenden Proteinen zu phagozytieren → irreversiblen Ablagerungen
Diagnostik	Schleimhautbiopsien aus GIT, Kongorot, Polarisationslicht; Immunhistochemie zur Unterscheidung der Amyloidose-Subtypen
Therapie	Behandlung der Grunderkrankung; Colchizin

Typ	Ätiologie	Assoziierte Erkrankungen	Am häufigsten befallene Organe
AL	Freie Leichtketten (lambda, kappa), die vermehrt durch monoklonale Plasmazellen anfallen	Multiples Myelom, MGUS	Herz, Nieren, Zunge, GIT
AA	Vermehrte Bildung des Akute-Phase-Proteins Serum-Amyloid-A bei Entzündungen	Infektiös: Tbc, Lepra, Osteomyelitis Nichtinfektiös: CED, RA, Kollagenosen, NHL, HL, Nierenzell-Ca, M. Bechterew	Nieren, Nebennieren, Leber, Milz, GIT
AE	Amyloide, die bei der Produktion von endokrinen Hormonen entstehen	Diabetes mellitus, Medulläres Schilddrüsen-CA	Herz, Nieren, Drüsengewebe, Lunge, Haut
AS	Verschiedene Proteine, die sich im Altersprozess in Organen ablagern	Altersamyloidose (physiologisch), M. Alzheimer, Kardiomyopathie	ZNS, Herz
Aβ	Aβ-Peptide, die im Rahmen der Alzheimer-Erkrankung aus dem transmembranären amyloid precursor protein (APP) entstehen	M. Alzheimer	ZNS
Aβ-2	Langzeitdialyse führt zu Ansammlung des A-beta-2, da es nicht mit dialysiert wird	Z.n. Dialyse	Gelenke, Sehnen und Sehnenansätze