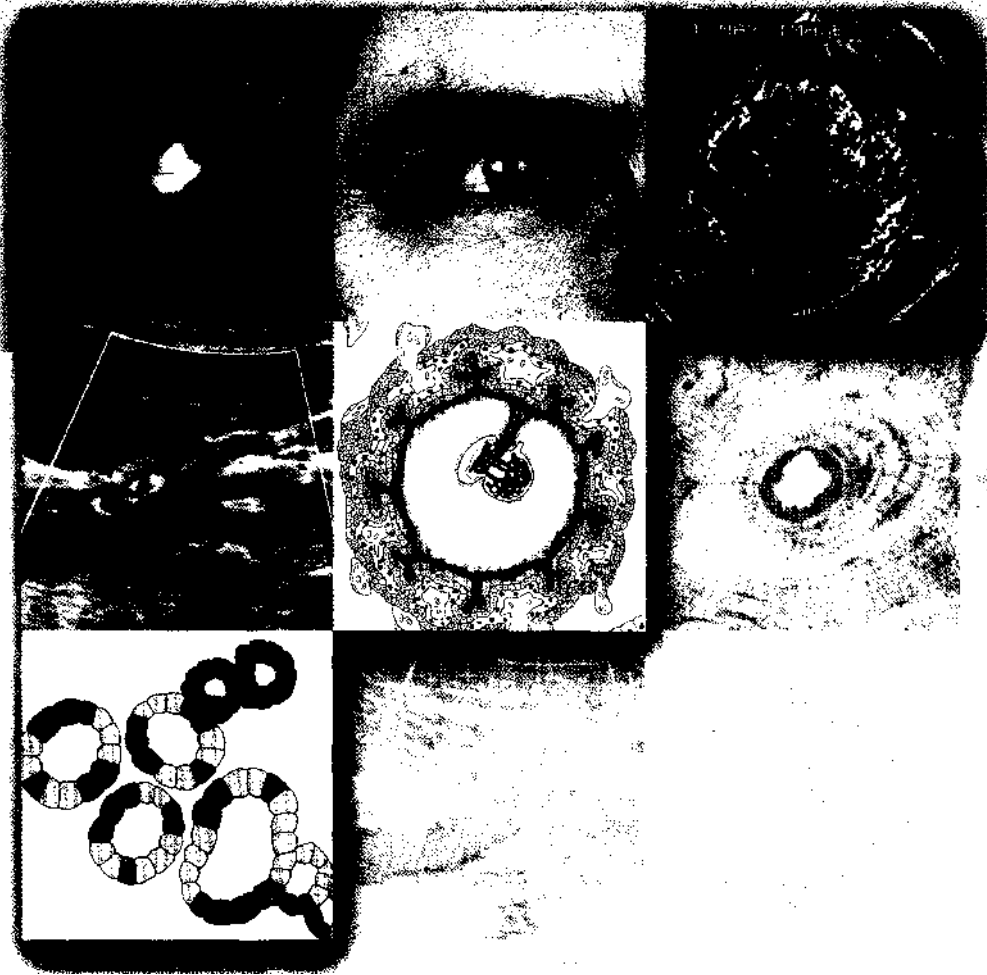


Klinische Pathophysiologie

Herausgegeben von
Walter Siegenthaler

3. vollständig neu bearbeitete Auflage



Inhaltsverzeichnis

Genetik

1 Genetik	3	Nicht hereditäre, somatisch bedingte Krankheiten	27
E. Passarge		Funktionelle Aspekte	27
1.1 Physiologische Grundlagen	5	Instabile Mutationen	29
Das Genom des Menschen	5	Mutationsrate beim Menschen	29
Nukleares Genom	5	DNA-Reparatur	29
Mitochondriales Genom	6	DNA-Diagnostik	30
DNA und Gene	7	Mutationssuche	30
DNA-Struktur	7	Indirekte DNA-Diagnostik	31
Genstruktur	8	Genetische Diagnostik und Beratung	32
Gen-Expression	10	Diagnostik und genetische Heterogenität	32
Transkription und Translation	10	Inhalte der genetischen Beratung	32
Monoallelische Expression	11	Prädiktive Diagnostik	33
Analyse des Genoms	12	Ethische Aspekte in der Humangenetik	33
Isolierung von DNA-Fragmenten	12	1.3 Spezielle Pathophysiologie	34
Nachweisverfahren (DNA-Hybridisierung, Southern-Blot)	12	Pharmakogenetik	34
DNA-Klonierung	13	Chromosomenaberrationen	35
Polymerase-Kettenreaktion (PCR)	14	Genetische Aspekte verschiedener Organsysteme und Funktionsbereiche	36
Human-Genomprojekt	15	Stoffwechsel	36
Kartierung von Genen	15	Innere Sekretion	37
Genetische Marker	15	Blut	37
Physikalische Karte	16	Immunsystem	39
Evolution von Genen und Genomen	17	Infektionen	41
Genetische Karte	17	Kreislauf	41
Chromosomen	18	Lunge und Atmung	41
Karyotyp	19	Verdauung	42
Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung (FISH)	20	Niere und Elektrolyttransport	42
Zellzyklus	20	Bewegungsapparat	43
Formale Genetik (Mendelsche Erbgänge)	21	Nervensystem	44
1.2 Allgemeine Pathophysiologie	23	Neoplasie	45
Kategorien genetisch bedingter Krankheiten und ihre medizinische Bedeutung	24	Behandlung und Prävention genetisch bedingter Krankheiten	48
Chromosomal bedingte Krankheiten	24	Konventionelle Therapie des Phänotyps	48
Multigen bedingte Krankheiten	25	Gentherapie	48
Monogen bedingte Krankheiten	26	Prävention	48
Mitochondrial bedingte Krankheiten	26	1.4 Anhang	49
Mutationen	27	Literatur	55
Mutationstypen	27		

Stoffwechsel

2 Kohlenhydratstoffwechsel	59	Insulinspezies	88
Werner A. Scherbaum		Insulinallergien	88
2.1 Physiologische Grundlagen	61	Insulinanaloga	89
Funktion der Kohlenhydrate	61	Therapie mit oralen Antidiabetika	90
Intermediärstoffwechsel	61	Sulfonylharnstoffe	90
Glucose im Blut	63	Biguanide	90
2.2 Allgemeine Pathophysiologie	63	Repaglinide	91
Insulin	63	a-Glucosidasehemmer	91
Struktur, Biosynthese und Signalübertragung	63	Thiazolidindione	91
Insulinsekretion	65	Akute Komplikationen des Diabetes mellitus	92
Hyperproinsulinämie	67	Hypoglykämie und hypoglykämischer Schock	92
Degradierung von Insulin	67	Diabetische Ketoazidose und	
Amylin	68	hyperglykämisches hyperosmolares Koma	93
Insel-Amyloid	68	Lactatazidose	94
Amylinsekretion und -Wirkung	68	Chronische Komplikationen beim Diabetes	
Glucagon-like-Peptide (GLP-1) und andere		mellitus	94
insulinotrope Inkretine	69	Überblick	94
GLP-1 - Struktur und Produktion	69	Mikroangiopathische Komplikationen	94
GLP-1 - Wirkungen	70	Biochemische Grundlagen der diabetischen	
GLP-1 - Therapeutikum beim Typ-2-Diabetes	70	Folgeerkrankungen	95
2.3 Spezielle Pathophysiologie	71	Diabetische Makroangiopathie	98
Typ-1-Diabetes	71	Literatur	101
Ätiologie und Pathogenese	71	3 Proteinstoffwechsel	105
Serologische Marker	75	D. Häussinger, M. Fromm und R. Tauber	
Prävention	75	3.1 Physiologische Grundlagen	106
Latent insulinpflichtiger Diabetes mit		3.2 Allgemeine Pathophysiologie	106
Manifestation im Erwachsenenalter		Defekte der Proteinstruktur und ihre Ursachen	106
(LADA, latent autoimmune diabetes mellitus		Defekte auf Gen- und Transkriptionsebene	106
in adults)	76	Posttranskriptionell auftretende Störungen der	
Typ-2-Diabetes	77	Pröteinsynthese	107
Übersicht	77	Störungen des Proteinumsatzes	
Insulinresistenz beim Typ-2-Diabetes	78	(Proteinturnover)	108
Sekretionsstörung beim Typ-2-Diabetes	83	Abbaustörungen auf zellulärer Ebene	108
Diabetes mellitus bei Pankreaserkrankungen	83	Anabolie und Katabolie	109
Glucosetoxizität	83	Proteinmangel und -Überschuss	110
Diabetes mellitus bei Endokrinopathien	84	Plasmaproteine	111
Iatrogener Diabetes mellitus	84	3.3 Spezielle Pathophysiologie	111
Hormone	84	Angeborene Dysproteinämien	111
Betablocker	85	Erworbene Dysproteinämien	113
Kohlenhydratstoffwechsel in der		Plasmaproteinablagerungen (Amyloidosen)	116
Schwangerschaft	85	Störungen zellulärer Struktur- und	
Insulinresistenz	85	Funktionsproteine	116
Thiazide	85	Störungen zytoskelettassoziierter Proteine	116
Immunsuppressiva	85	Enzymdefekte	116
Weitere diabetesinduzierende Substanzen	85	Rezeptoren, Signaltransduktions- und	
Triglyceridspiegel	86	Transportsysteme	117
Gestationsdiabetes	86	Proteine des Binde- und Stützgewebes	118
Intrauterine Entwicklungsstörung beim		Aminosäurestoffwechsel	119
maternalen Diabetes	86	Primäre Störungen	119
Schwangerschaftskomplikationen bei		Erworbene (sekundäre) Störungen	124
Typ-1-Diabetikerinnen	87	Literatur	125
Insulintherapie	87		
Übersicht	87		

4 Purin- und Pyrimidinstoffwechsel	127	5.3 Spezielle Pathophysiologie	148
H.E.Blum		Primäre LDL-Hypercholesterinämien	149
4.1 Physiologische Grundlagen	128	Familiäre Hypercholesterinämie	149
4.2 Allgemeine Pathophysiologie	130	Familiär defektes Apolipoprotein B-100	151
Biosynthese, Reutilisation und Abbau von Purinnukleotiden	130	Polygene Hypercholesterinämie	151
Biosynthese von Desoxyribonukleotiden	131	Hyperalphalipoproteinämie	151
Biosynthese von DNA und RNA	131	Apolipoprotein-E-Polymorphismus	151
Biosynthese, Reutilisation und Abbau von Pyrimidinnukleotiden	131	Primäre Hypertriglyzeridämien	152
4.3 Spezielle Pathophysiologie	132	Familiäre Hypertriglyzeridämie	152
Purinstoffwechsel	132	Chylomikronämie und Chylomikronämie-Syndrom	152
Spezielle Pathophysiologie des Pyrimidinstoffwechsels	133	Familiärer Lipoproteinlipasemangel	154
Instabilität der Purin- und Pyrimidinbasen	133	Gemischte Hyperlipoproteinämien	154
Hemmstoffe der Purin-, Pyrimidin- und Polynukleotidsynthese	134	Familiäre Dysbetalipoproteinämie	154
Literatur	134	Familiärer Apolipoprotein-C-II-Mangel	154
5 Fettstoffwechsel	135	Inhibitor der Lipoproteinlipase	154
W. O. Richter und P. Schwandt		Familiärer Apolipoprotein-C-II-Mangel	155
5.1 Physiologische Grundlagen	137	Inhibitor der Lipoproteinlipase	155
Lipide	137	Familiäre kombinierte Hyperlipidämie	155
Freie Fettsäuren	137	Lipoprotein (a) - Hyperlipoproteinämie	156
Triglyceride	137	Alipoproteinämien und Hypolipoproteinämien	156
Cholesterin	137	LCAT-Mangel	156
Phospholipide	138	Fischaugenkrankheit	157
Apolipoproteine	138	Sekundäre Dyslipoproteinämien	157
Lipide und Serumlipoproteine	138	Diabetes mellitus	157
Apolipoprotein A	138	Hormonelle Störungen	157
Lipide und Serumlipoproteine	139	Lebererkrankungen	158
Apolipoprotein B	139	Nierenerkrankungen	158
Apolipoprotein C	139	Lipidspeicherkrankheiten	159
Lipoproteine	139	Sphingolipidosen	159
Apolipoprotein E	139	Adrenoleukodystrophie	159
Andere Apolipoproteine	139	Medikamente	159
Enzyme und Transferproteine	140	Morbus Refsum	159
Stoffwechsel der Lipoproteine	140	Saure-Lipase-Mangel	159
Exogener Weg	140	Sterolspeicherkrankheiten	161
Endogener Fettabbau	141	Phytosterolämie	161
HDL-Stoffwechsel und Cholesterinrücktransport	144	Literatur	161
5.2 Allgemeine Pathophysiologie	145	Zerebrotendinöse Xanthomatose	161
Lipide und Lipoproteine als Risikofaktoren	145	6 Wasser- und Elektrolythaushalt ..	163
Gesamtcholesterin	145	W. Zidek	
LDL-Cholesterin	145	Volumenregulation	165
HDL-Cholesterin	146	6.1 Physiologische Grundlagen	165
Triglyceride	146	Regelkreise der Volumenregulation	165
Genetische Einflüsse auf die Konzentration der Lipoproteine im Blut	147	Regulation des Zellvolumens	166
Einflüsse auf die Serumlipoproteine	147	6.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie ..	168
Lipoprotein (a)	147	Hypovolämie	168
		Ursachen	168
		Symptome	168
		Hypervolämie	169
		Ursachen	169
		Symptome	170
		Osmoregulation	171

Inhaltsverzeichnis

6.3 Physiologische Grundlagen	171	8 Ernährung	195
Plasmomolarität	171	W. O. Richter und P. Schwandt	
Effektive Osmolarität	171	8.1 Physiologische Grundlagen	
6.4 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie ..	172	und allgemeine Pathophysiologie	197
Hypoosmolarität	172	Energiegehalt der Nahrung	197
Ursachen	172	Körpergewichtsregulation	197
Symptome	172	Zwillingsstudien	198
Hyperosmolarität	173	Familienuntersuchungen	198
Ursachen	173	Adoptionsstudien	198
Symptome	174	Segregationsanalysen	198
K ⁺ -Haushalt	175	Aufklärung der genetischen Ursachen von	
6.5 Physiologische Grundlagen	175	Adipositasyndromen	198
6.6 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie ..	176	Genetische Regulation der Körperfettmasse und	
Hyperkaliämie	176	Fettverteilung bei positiver oder negativer	
Ursachen	1076	Energiebilanz	198
Symptome	176	Verknüpfungs- und Assoziationsanalysen -	
Hypokaliämie	177	Kandidatengene	200
Ursachen	177	Leptin	200
Symptome	180	Body-weight-Set-point	200
Mg ²⁺ -Haushalt	181	Fettzelle	201
6.6 Physiologische Grundlagen	181	Appetitregulation	201
6.7 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie ..	181	8.2 Spezielle Pathophysiologie	202
Hypomagnesiämie	181	Folgen der Überernährung	202
Ursachen	181	Koronare Herzkrankheit	202
Symptome	181	Plötzlicher Herztod	202
Hypermagnesiämie	182	Hypertonie und Schlaganfälle	202
Ursachen	182	Herzinsuffizienz und Kardiomegalie	203
Literatur	182	Thrombotische und thromboembolische	
Symptome	182	Komplikationen	203
7 Säure-Basen-Haushalt	183	Pulmonale Störungen	203
R. Düsing		Gallensteine	203
7.1 Physiologische Grundlagen	184	Leberzellverfettung	203
7.2 Allgemeine Pathophysiologie	184	Nierenerkrankungen	204
Pufferung und Adaptation	184	Hyperurikämie	204
Zur Bedeutung der Nierenfunktion	185	Endokrinologie	204
Reabsorption von HCO ₃ ⁻ im proximalen		Diabetes mellitus	204
Tubulus	185	Fettstoffwechsel	205
Funktion des distalen Tubulus	186	Bedeutung der Fettverteilung	205
7.3 Spezielle Pathophysiologie	187	Gelenke	205
Einfache (singuläre) Störungen des		Krebserkrankungen	205
Säure-Basen-Haushalts	187	Pathophysiologische Aspekte der	
Metabolische Azidose	188	Gewichtsreduktion	206
Metabolische Alkalose	190	Nachteile kurzfristiger Diäten	206
Respiratorische Azidose	192	Mindestanforderungen an Diäten	206
Respiratorische Alkalose	193	Diätformen	207
Kombinierte (komplexe) Störungen des		Ernährung und Atherosklerose	207
Säure-Basen-Haushalts	193	Nahrungscholesterin	207
Zelluläre pH-Regulation	194	Fettsäurezusammensetzung	208
Literatur	194	Gesamtfettgehalt	209
		Kohlenhydrate	209
		Eiweiß	209
		Ballaststoffe	209
		Alkohol	211
		Kaffee	211
		Antioxidanzien	211
		Klinische Wirksamkeit diätetischer	
		Maßnahmen	212

Ernährung und Bluthochdruck 212
 Adipositas und Gewichtsreduktion 212
 Kochsalzrestriktion 212
 Alkohol 213
 Kalium 213
 Ernährung und Hyperurikämie 213
 Stoffwechsel 213
 Q-3 Fettsäuren 213
 Calcium und Magnesium 213
 Hyperurikämie und Gicht als Risikofaktoren 213
 Nahrungsmittelbestandteile mit Einfluss auf
 den Harnsäurespiegel 214
 Ernährung und Krebs 214
 Ernährung und Osteoporose 215
 Spurenelemente 215
 Literatur 217

9 Vitaminstoffwechsel 219
 W. O. Richter und P. Schwandt
9.1 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie 220
 Wasserlösliche Vitamine 220
 Vitamin B1 - Thiamin 220
 Vitamin B2 - Riboflavin 221
 Niacin 222
 Pyridoxin (Vitamin B6) 223
 Folsäure 224
 Vitamin B12 225
 Vitamin C 227
 Biotin (Vitamin H) 228
 Fettlösliche Vitamine 229
 Vitamin A 229
 Pantothenensäure 229
 Vitamin D 230
 Vitamin E 232
 Vitamin K 234
 Literatur 235

Innere Sekretion

10 Hypothalamus und Hypophyse 239

K. von Werder, C. J. Strasburger und P. C. Scriba

10.1 Physiologische Grundlagen 240
 Anatomie 240
 Bestimmungsmethoden 241
 Regelmechanismen 241
 Neurotransmitterkontrolle des Hypothalamus 242
 Hypothalamische hypophysiotrope Hormone =
 „releasing/inhibiting hormones“ 243
 Thyrotropin releasing hormone (TRH) 244
 Gonadotropin releasing hormone (GnRH) 244
 Corticotropin releasing hormone (CRH) und
 Growth hormone releasing hormone (GHRH) 244
 Somatostatin 245
 Hypophysenhinterlappenhormone 245
 Prolactin Inhibiting Hormon (PIH) 245
 Vasopressin, antidiuretisches Hormon (ADH) 245
 Oxytocin 246
 Hypophysenvorderlappenhormone 247
 Adrenokortikotropes Hormon (ACTH) und
 verwandte Peptide 247
 Thyreoideastimulierendes Hormon (TSH) 249
 Gonadotropine 250
 Wachstumshormon (GH, STH) 250
 Insulin like Growth Factor-I (IGF-I) und
 Plazenta-Lactogen (PL) 251
 Prolactin (PRL) 252
 Synopsis 253
 Biologische Rhythmen 253
 Stress 254

10.2 Allgemeine Pathophysiologie 254
 Hypophysenhinterlappenhormone 256
 Hypophysiotrope und HVL-Hormone 256
 Mindersekretion 256
 Mehrsekretion 258
10.3 Spezielle Pathophysiologie 261
 Diabetes insipidus 261
 Hypophysenvorderlappenhormonsuffizienz,
 Panhypopituitarismus 263
 Hypophysärer Minderwuchs 265
 Akromegalie und hypophysärer Riesenwuchs 265
 Hyperprolaktinämie, prolactinproduzierende
 Adenome (Prolaktinome) 267
 Literatur 270

11 Schilddrüse 273

H. Gerber und H. Studer

**11.1 Physiologische Grundlagen
 und allgemeine Pathophysiologie 274**
 Hormonsynthese und -transport 274
 Der Schilddrüsenfollikel: Das morphologische
 Substrat der Hormonsynthese 274
 Hormonsynthese 274
 Transport der Schilddrüsenhormone im Blut 276
 Wirkung der Schilddrüsenhormone 276
 Wirkung auf Sauerstoffverbrauch und
 Wärmeproduktion 277
 Wirkung auf Wachstum und Entwicklung 277
 Metabolismus der Schilddrüsenhormone 277
 Wirkung auf das Nervensystem 277
 Wirkung am Muskel 277

Inhaltsverzeichnis

Laboruntersuchungen	278	13 Nebennierenrinde	329
Schilddrüsenhormone und TSH im Blut	278	W. Vetter und L. M. Bachmann	
Weitere Laboruntersuchungen	278	13.1 Physiologische Grundlagen	330
Bildgebende Verfahren	279	Nebennierenrindenhormone	330
Szintigraphie	279	Chemische Struktur	330
Ultraschall (Sonographie)	280	Transport und Plasmagehalt der	
11.2 Spezielle Pathophysiologie	281	Nebennierenrindenhormone	330
Der Kröpf (= die Struma)	281	Zellulärer Wirkmechanismus der	
Diffuse Struma	281	Steroidhormone	330
Nodöse Struma (= Knotenkropf)	281	Regulation der Nebennierenrindensteroiden	332
Iodmangelstruma	283	Regulation der Aldosteronsekretion	332
Hyperthyreose	284	Metabolismus der	
Hyperthyreose bei Knotenkropf	284	Nebennierenrindenhormone	332
Diffuse toxische Struma (Morbus Basedow)	286	Regulation der Cortisolsekretion	333
Seltene Hyperthyreoseformen	287	Regulation der Androgensekretion	334
Thyreostatische Medikamente	287	Nachweismethoden der	
Hypothyreose	288	Nebennierenrindenhormone	335
Entzündungen der Schilddrüse	288	Plasma-Hormonbestimmungen	335
Lymphozytäre Thyreoiditis		Urin-Hormonbestimmungen	335
(Hashimoto-Thyreoiditis oder -Strumitis)	288	Funktionstests	335
Subakute granulomatöse Thyreoiditis de		ACTH-Bestimmungen	337
Quervain	289	13.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	337
Literatur	290	Aldosteron	337
Fibrös invasive Thyreoiditis Riedel	290	Bedeutung	337
		Nachweis der Androgene	337
		Hyperaldosteronismus	338
		Hypoaldosteronismus	339
		Cortisol	340
		Bedeutung	340
		Hyperkortisolismus	340
		Hypokortisolismus	342
		Androgene	343
		Bedeutung	343
		Hyperandrogenismus	343
		Hypoandrogenismus	344
		Hormoninaktives Nebennierenadenom	344
		Literatur	344
12 Calcium- und		14 Nebennierenmark	345
 Knochenstoffwechsel	293	W. Vetter und L. M. Bachmann	
R. Ziegler		14.1 Physiologische Grundlagen	346
12.1 Physiologische Grundlagen	294	Nebennierenmarkhormone	346
Regulation der Calciumhomöostase	294	Biosynthese	346
Parathormon	295	Stoffwechsel	346
Calcitriol (Vitamin-D-Hormon)	296	Nachweis	346
Calcitonin	298	14.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	348
Aufbau und Funktion des Knochengewebes	299	Bedeutung	348
Knochenmasse	299	Hypofunktionszustände	349
Knochenumbau	300	Hyperfunktionszustände	349
Knochensubstanz	302	Literatur	350
12.2 Allgemeine und spezielle Pathologie	305		
Calciumexzess (Hyperkalzämische Erkrankungen)	305		
Autonome Hyperparathyreoidismus	306		
Tumorhyperkalzämie	309		
Familiäre hypokalzurische Hyperkalzämie			
(FHH)	310		
Calciummangel (Hypokalzämien)	311		
Hypoparathyreoidismus	311		
Andere Hyperkalzämien	311		
Sekundärer Hyperparathyreoidismus			
bei Niereninsuffizienz	315		
Calcium- und Vitamin-D-Mangel	315		
Phosphatmangel	317		
Metabolische Osteopathien	319		
Osteoporose	319		
Osteogenesis imperfecta	324		
Osteopetrose	324		
Morbus Paget des Skeletts	325		
Literatur	327		

15 Testis	351	16.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	387
J. Schopohl		Störungen der Pubertätsentwicklung	387
15.1 Physiologische Grundlagen und allgemeine Pathophysiologie	352	Normale Pubertät	387
Entwicklung, Reifung und Pubertät	352	Pubertas tarda	388
Androgene	353	Pubertas praecox	389
Biosynthese und Metabolismus	353	Abnorme sexuelle Entwicklung	389
Biologische Wirkungen	353	Ovarialinsuffizienz	392
Spermatogenese	356	Einfache Ovarialinsuffizienz	392
Tubuläres Kompartiment	356	Fehlbildungen der inneren Genitale	392
Steuerung der Hodenfunktion	357	Hyperprolaktinämische Ovarialinsuffizienz	396
Hypothalamus-Hypophysen-Hoden-Achse	357	Hyperandrogenämische Ovarialinsuffizienz	398
Hypothalamische Sekretion des Gonadotropin Releasing Hormons (GnRH)	357	Ovarialinsuffizienz bei extragonadalen Endokrinopathien und schweren nicht endokrinen Erkrankungen	403
Keimzellreifung	357	Peri- und Postmenopause	403
Hypophysäre Gonadotropinsekretion und -Wirkung	357	Grundlagen	403
15.2 Spezielle Pathophysiologie	359	Folgen des Östrogenmangels	405
Hypogonadotroper Hypogonadismus	359	Zyklusabhängige Störungen, Sterilität	409
Hypothalamische Formen	359	Zyklusstörungen	409
Hypophysäre Formen des hypogonadotropen Hypogonadismus	361	Prämenstruelles Syndrom (PMS)	412
Hypergonadotroper Hypogonadismus	362	Dysmenorrhöen	413
Störungen der ableitenden Samenwege, Verschlussazoospermie	364	Weibliche Sterilität	413
Hodentumoren	365	Literatur	416
Gynäkomastie	365	17 Plazenta	419
Pubertas praecox	365	R. Huch	
Varikozele	366	17.1 Physiologische Grundlagen	420
Assistierte Fertilisation	366	Morphologische und funktionelle Entwicklung der Plazenta	420
Männliche Kontrazeption	366	Die Hormonproduktion der Plazenta	424
Erektile Dysfunktion	367	Gas- und Stoffaustausch in der Plazenta	426
Literatur	367	Passive Stoffbewegung	427
16 Ovar	369	Aktiver Transport	428
M. H. Birkhäuser		Immunologisch-protective Funktion der Plazenta	428
16.1 Physiologische Grundlagen	370	Die Funktion der Plazenta als Wärmeaustauscher	429
Der weibliche Zyklus	370	17.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	429
Phasen	371	Nicht regelgerechte Anlage und Entwicklung der Plazenta	429
Hypothalamo-hypophysäre Funktion	373	Anlagestörungen	429
Hypothalamus und GnRH-Sekretion	373	Reifungsstörungen	430
Neuroendokrine Kontrolle der Ovarialfunktion	373	Zirkulationsstörungen	430
Hypophysenvorderlappen und Gonadotropinsekretion	375	Entzündliche Veränderungen	431
Steuerung der Gonadotropinsekretion im Zyklusverlauf, Ovulation	376	Störungen der endokrinen Funktion	431
Ovar und Follikel	378	Störungen der nutritiven und respiratorischen Funktion	432
Übersicht	378	Störungen der immunologischen Funktion	433
Follikelwachstum	378	Literatur	433
Follikelatresie	379	18 Intersexualität	435
Ovarielle Steroide	379	J. Schopohl	
Nicht steroidale, endokrine, parakrine und autokrine ovarielle Faktoren	384	18.1 Physiologische Grundlagen und allgemeine Pathophysiologie	436
Ovar und immunkompetente Zellen	384	Entwicklung des Geschlechts	436
Intraovarielle Proteine	384	Entwicklungsstufen	436
Erweitertes Zwei-Zell-Zwei-Gonadotropin-Konzept	386		

Inhaltsverzeichnis

Chromosomales Geschlecht und gonadale Differenzierung	436
Anatomische Entwicklung des Genitales	436
Entwicklung der Gonaden	436
18.2 Spezielle Pathophysiologie	439
Frühzeitige Entwicklungsstörungen	440
Gonadendysgenese	440
Hermaphroditismus verus	440
XX-Mann-Syndrom	440
Rezeptorstörungen	441
Leydig-Zell-Hypoplasie/Agenesie	441
Inaktivierende FSH-Rezeptor-Mutationen	441
Androgenresistenz	441
Synthesestörungen der gonadalen Steroide	442
Adrenogenitales Syndrom	442
17 β -Hydroxysteroiddehydrogenase(17 β -HSD)	442
5 α -Reduktase	442
Literatur	443

Blut

445

19 Blut	447	Nicht neoplastische Erkrankungen der Leukopoese	464
M. R. Clemens		Angeborene Störungen	464
19.1 Physiologische Grundlagen	448	Polyglobulien	464
Erythropoese	449	Erworbene Störungen	465
Erythrozyten	450	Neoplastische Erkrankungen der Hämatopoese	466
Biochemie und Physiologie des Hämoglobins	452	Myeloproliferative Erkrankungen	466
Leukopoese	453	Myelodysplastische Erkrankungen	467
Reifung der Leukozyten	453	Akute Leukämien	468
Funktionen	453	Lymphatische Neoplasien	470
Thrombopoese	454	Monoklonale Gammopathie und Plasmozytom	473
19.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	455	Hämostase und Blutgerinnung	474
Nicht neoplastische Erkrankungen der Erythropoese	455	Thrombozytär bedingte hämorrhagische Diathesen	474
Angeborene Störungen	455	Von-Willebrand-Syndrom	477
Erworbene klonale und metabolische Störungen	458	Plasmatisch bedingte hämorrhagische Diathesen	478
Erworbene Störungen durch Mangel an Bau- und Wirkstoffen	460	Vaskulär bedingte hämorrhagische Diathesen	481
Extrakorpuskuläre hämolytische Anämien	462	Thrombophile Diathesen	482
Anämien bei chronischen Erkrankungen	464	Porphyrien	483
		Hämochromatose	485
		Literatur	486

Immunsystem

487

20 Immunsystem	489	Cadherine	503
W. J. Pichler, H.-H. Peter		Lymphozytenmigration zu lymphoiden Organen	503
Aufbau und Störungen des Immunsystems	491	Humane Leukozytenantigene (HLA)	504
Effektivität des Immunsystems	491	HLA-Struktur	504
Pathophysiologie der Immunantwort	491	HLA-Assoziation zu infektiösen, allergischen und autoimmunem Erkrankungen	507
Natürliche (unspezifische) Immunität	492	HLA und Immundefekt	510
Erkennungsstrukturen für pathogene Erreger	492	Antigenpräsentierende Zellen	510
Defekte der unspezifischen Abwehr	493	Weitere MHC-assozierte Gene	510
Komplement und andere Serumproteine	494	Professionelle antigenpräsentierende Zellen	510
Effektorzellen: Bakterizidie und Migration	496	Weitere MHC-assozierte Gene	511
Spezifische Immunität	498	„Nicht professionelle" antigenpräsentierende Zellen	511
Phasen der Immunantwort	498	T-Lymphozyten	512
Adhäsionsmoleküle	499	Ontogenese der T-Lymphozyten	512
Selektine	500	Klonale Selektion im Thymus	512
Integrine	501		
Immunglobulin-Superfamilie	503		

T-Zell-Immundefekte	514	Wachstumsfaktoren	543
Lymphozyten-Subpopulationen	515	Chemokine	545
Oligo- und polyklonale T-Zell-Reaktionen	520	Immunität gegen Infektionserreger	547
Superantigene	521	Immunität gegenüber extrazellulären	
Multispezifität und Kreuzreaktivität des TCR	522	Bakterien	548
Gedächtnis (Memory)	523	Immunität gegen intrazelluläre Bakterien	549
T-Lymphozyten-Aktivierung	523	Immunität gegen Viren	549
Homöostase des Immunsystems	526	Immunität gegen Parasiten	550
Zytotoxische T-Lymphozyten	529	Autoimmunität	551
Immunologie der Transplantation	530	Konzepte zur Entstehung von Autoimmunität ..	551
B-Lymphozyten	531	Verlust der Kontrolle	551
Reifung und Differenzierung der		Neoantigene	552
B-Lymphozyten	531	Molekulares Mimikry	552
Immunglobulin-Gen-Rearrangement	533	Antigenpersistenz, unbekannte Erreger	552
Humorale Immundefekte	533	Allergien	553
T-Zell-abhängige und -unabhängige Antigene		Pathophysiologie der allergischen Reaktion_____	553
und B-Zell-Differenzierung	534	Zytotoxische Immunreaktion	
Natürliche Autoantikörper	535	(Typ-II-Reaktion)	553
Affinität/Avidität/Kreuzreaktivität	535	Immunkomplex-vermittelte Reaktion	
Primär- und Sekundärantwort	536	(Typ-III-Reaktion)	554
Monoklonale B-Zell-Proliferation	537	T-Zell-vermittelte Reaktionen	
Natural-Killer(NK)-Zellen	537	(Typ-IV-Reaktion)	555
Zytokine	538	IgE-vermittelte Reaktion (Typ-I-Reaktion)	556
Charakteristika und Funktionen	538	Früh- und Spätphase der IgE-vermittelten	
Proinflammatorische Zytokine	540	Entzündungsreaktion	558
Immunregulatorische Zytokine	542	Literatur	560
Zytokine mit regulatorischer Wirkung auf		Spezifische Immuntherapie	561
Effektorzellen der Entzündung	542		

Infektion

21 Infektion	565	Latente Virusinfektion: Herpes labialis	574
T. Schaberg, S. Kaufmann		Extrazelluläre bakterielle Infektion	576
21.1 Physiologische Grundlagen	566	Allgemeine Pathophysiologie	576
Begriffsbestimmung	566	Tonsillitis	577
Überlebensstrategien der Erreger und		Intrazelluläre bakterielle Infektion	578
Abwehrreaktionen des Wirts	566	Allgemeine Pathophysiologie: Tuberkulose_____	578
Antiinfektiöse Immunantwort	567	Parasitäre Infektion	583
Erregerstrategien	570	Allgemeine Pathophysiologie	583
21.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	572	Malaria	583
Virusinfektion	572	Pilzinfektion	585
Allgemeine Pathophysiologie	572	Allgemeine Pathophysiologie	585
Lytische Virusinfektion: Grippe	573	Vulvovaginitis	586
		Literatur	587

Kreislauf

22 Herz und Koronarkreislauf	591	Vektorielle Deutung der elektrischen	
W. Rutishauser, O. M. Hess		Erscheinungen	594
Herz	593	Elektrokardiogramm (EKG)	594
22.1 Physiologische Grundlagen	593	Genese der Rhythmusstörungen	595
Elektrische Erscheinungen des Herzens	593	Klinische Methoden zur elektrischen Erfassung	
Ionenströme	593	von Rhythmusstörungen und Myokardischämie ..	596
		Langzeitelektrokardiogramm	596
		Ergometrie	597



Inhaltsverzeichnis

Hochverstärkungs-EKG resp. Spätpotenziale ...	597	Pericarditis constrictiva	640
Invasive Elektrophysiologie	598	Koronarkreislauf	641
Phonokardiographie (PKG)	598	22.4 Physiologische Grundlagen	641
Ultraschall	599	Messung der koronaren Durchblutung	641
Echokardiographie	599	22.5 Allgemeine Pathophysiologie	
Doppler-Ultraschall	603	der KoronargefäÙe	642
Nuklearmedizinische Methoden	605	Regulation des Koronarkreislaufs	642
Myokardszintigraphie zur Erfassung der		Determinanten des myokardialen	
regionalen Myokardperfusion	605	Sauerstoffkonsums	644
Angiokardiographie mit Radionukliden zur		Wesentliche Determinanten	644
Beurteilung der linksventrikulären		Vasodilatation, humorale Mechanismen und	
Auswurf Funktion	607	Belastung	644
Arterieller Druck	608	Untergeordnete Determinanten	644
Belastungstests	609	22.6 Spezielle Pathophysiologie	
Venendruck	611	der KoronargefäÙe	645
Hepatojugulärer Refluxtest	612	Intramyokardialer Druck und	
Valsalva-Pressdruckprobe	612	Rhythmusstörungen	645
Radiologische Technik	613	Koronare Herzkrankheit	646
Indikatorverdünnungsmethode	613	Provokationsteste	646
Kreislaufzeiten	614	Diastolische Druck-Volumen-Beziehung bei	
Blutvolumen	615	Ischämie	647
Herzkatheterismus	615	Systolische Veränderung der	
Druckmessung	616	Ventrikelkontraktion unter Ischämie	647
Herzminutenvolumen (HMV) und Shunts	616	Myokardischämie bei normalen	
Klappenöffnungsfläche	617	Koronararterien	648
Kreislaufwiderstände	618	Literatur	649
Angiokardiographie	618	23 Blutdruck	651
Klappeninsuffizienz	621	P. Greminger, W. Vetter und W. Siegenthaler	
22.2 Allgemeine Pathophysiologie	622	23.1 Physiologische Grundlagen	652
Herzmuskeldynamik	622	Größen, die den Blutdruck bestimmen	652
Mechanik des isolierten Herzmuskels	622	Faktoren, die den Blutdruck regulieren	652
Beziehungen zwischen Herzmuskelmechanik		Nervensystem	652
und Ultrastruktur	623	Renin-Angiotensin-Aldosteron-System	652
Pumpfunktion des Herzens	624	Hypothalamus-Hypophyse-	
Schlagvolumen	624	Nebennierenrinden-Achse	654
Herzfrequenz	626	Depressorhormone	654
Diastolische Ventrikelfunktion	626	Endotheliale Faktoren	655
Hämodynamik des Herzens in Ruhe und unter		23.2 Allgemeine Pathophysiologie	655
körperlicher Belastung	627	Hypertonie	655
Hämodynamik des Gesunden in Ruhe	627	Definition der Hypertonie	655
Hämodynamik bei Schwangerschaft	627	Einteilung der Hypertonie	656
Hämodynamik des Gesunden unter		Hypotonie	656
dynamischer körperlicher Belastung	627	Definition der Hypotonie	656
Dynamik des chronisch belasteten Herzens	629	Einteilung der Hypotonie	656
Chronische Druckbelastung	629	Orthostasesyndrom	657
Chronische Volumenbelastung	629	23.3 Spezielle Pathophysiologie	658
Chronische Frequenzbelastung	629	Hypertonie	658
Herzinsuffizienz	630	Primäre oder essenzielle Hypertonie	658
Systolische Dysfunktion	631	Sekundäre oder symptomatische Hypertonie	660
Mechanismen bei Herzinsuffizienz	631	Endokrine Hypertonie	662
Diastolische Dysfunktion	633	Kardiovaskuläre Hypertonie	663
Körperliche Belastbarkeit bei Herzinsuffizienz	633	Schlafapnoesyndrom	663
22.3 Spezielle Pathophysiologie	634	Neurogene Hypertonie	663
Aortenklappenstenose	634		
Obstruktive Kardiomyopathie	635		
Aortenklappeninsuffizienz	637		
Mitralklappenstenose	638		
Mitralklappeninsuffizienz	639		

Schwangerschaftsinduzierte Hypertonie.	663	Arterienstenosen	695
Exogene Hypertonie.	664	Akute und chronische Arterienverschlüsse.	696
Hypotonie.	664	Schweregrad der Durchblutungsstörung distal	
Primäre oder essenzielle Hypotonie.	664	arterieller Verschlüsse.	699
Sekundäre oder symptomatische Hypotonie	664	Ischämie.	699
Literatur.	666	Claudicatio intermittens.	699
24 Schock.	669	Leistungsfähigkeit des KoUteralkreislaufs in	
K. Messmer		Abhängigkeit von Morphologie, Zeit und	
24.1 Allgemeine Pathophysiologie.	670	Verschlusslokalisation.	701
Definition und Terminologie.	670	„Steal“-Syndrome.	702
Pathogenese.	670	Gefäßspasmen.	703
Kardiovaskuläres System.	670	Aortendissektion.	704
MikroZirkulation.	671	Sackförmige Aneurysmen.	705
Blutgerinnung.	673	Inflammatorisches Aneurysma.	706
Stoffwechsel.	674	Arteriovenöse Fisteln.	706
Organfunktion.	675	Solitäre, großkalibrige arteriovenöse Fisteln _____	706
Herz.	675	Kleine Gefäße und Kapillaren.	707
Lunge.	675	25.3 Physiologische Grundlagen,	
Nieren.	676	allgemeine und spezielle Pathophysiologie.	707
Gehirn.	676	Multiple, kleinkalibrige arteriovenöse Fisteln ..	707
Leber.	676	Venöses System.	710
Darm.	676	25.4 Physiologische Grundlagen	
24.2 Spezielle Pathophysiologie.	677	und allgemeine Pathophysiologie.	710
Hypovolämischer Schock.	677	25.5 Spezielle Pathophysiologie des venösen	
Retikuloendotheliales Systems (RES).	677	Systems.	713
Kardiogener Schock.	679	Stammvenenverschlüsse.	713
Septischer Schock.	680	Postthrombotisches Syndrom.	716
Syndrom des toxischen Schocks.	681	Chronische venöse Insuffizienz.	717
Weitere Schockformen.	682	Venenklappeninsuffizienz.	718
Anaphylaktischer Schock.	682	Venöser Kollateralkreislauf.	720
Neurogener Schock.	682	Literatur.	721
Klinik des Schocks.	682	Auswirkungen auf die Endstrombahn.	721
Intoxikationen und Schock.	682	26 Lymphsystem.	723
Endokriner Schock.	682	A.J.Leu	
Therapie.	683	26.1 Anatomische und physiologische	
Hypovolämischer Schock.	683	Grundlagen.	724
Andere Schockformen.	684	Anatomie.	724
Allgemeine Maßnahmen.	684	Topographische Anatomie am Beispiel der	
Literatur.	685	unteren Extremität.	726
25 Periphere Zirkulation.	687	Physiologie.	727
U. Hoffmann und A. Bollinger		Lymph.	728
Arteriell. System.	689	Lymphographie.	729
25.1 Physiologie und allgemeine		26.2 Allgemeine Pathophysiologie.	730
Pathophysiologie.	689	Ödemprotektion.	730
Biophysik der intravasalen Strömung.	690	Faktoren der Ödemgenese.	730
Beziehungen zwischen biophysikalischen		26.3 Spezielle Pathophysiologie.	731
Faktoren und Gefäßwand.	690	Überlastung des Lymphsystems.	731
Arterieller Druck und Fluss.	691	Herzinsuffizienz.	731
Regulation der peripheren Zirkulation.	692	Venenthrombose und chronische	
25.2 Spezielle Pathophysiologie		Veneninsuffizienz.	732
des arteriellen Systems.	693	Leberzirrhose.	732
Pathogenese arterieller Verschlüsse.	693	Weitere Erkrankungen.	732
Hämodynamik bei arteriellen Stenosen und			
Verschlüssen.	695		

Inhaltsverzeichnis

Obstruktion des Lymphgefäßsystems.	733	Chylöser Reflux und Lymphfisteln.	739
Primäres Lymphödem.	733	Lymphzysten.	740
Sekundäres Lymphödem.	736	Literatur.	740
Komplikationen primärer und sekundärer Lymphödeme.	739		

Lunge und Atmung

743

27 Lunge und Atmung. 745

F.-V. Kohl und P. von Wiehert

27.1 Physiologische Grundlagen und allgemeine Pathophysiologie.	746
Ventilation.	746
Atemmechanik.	746
Atemwegswiderstand (Resistance).	748
Lungenvolumina.	749
Atemregulation.	751
Lungendurchblutung.	754
Pulmonalarterieller Druck.	754
Verteilung der Lungendurchblutung.	754
Flüssigkeitsdynamik.	755
Beziehung zwischen Ventilation, Lungendurchblutung und Gasaustausch.	756
Ventilations-Perfusions-Verhältnis.	756
Bronchialzirkulation.	756
Gasaustausch, Hämoglobin und O ₂ -Transport ..	759
27.2 Spezielle Pathophysiologie.	761
Asthma bronchiale.	761
Bronchiale Entzündung.	761

Bronchiale Hyperreaktivität.	762
Bronchokonstriktion.	762
Chronische Bronchitis.	764
Lungenemphysem.	764
Physiologische Konsequenzen der Atemwegsobstruktion.	765
Restriktive Ventilationsstörungen.	766
Lungentzündung - Pneumonie.	767
Zusammenfassung: respiratorische Partial- und Globalinsuffizienz.	768
Pulmonale Hypertonie.	768
Cor pulmonale.	770
Lungenembolie.	770
Wechselwirkungen zwischen dem linken Herzen und der Lunge.	772
Störung der Atemmechanik.	772
Beatmung.	774
Schlafbezogene Atmungsstörungen.	774
Pleuraerguss und Pneumothorax.	776
Pleuraerguss.	776
Pneumothorax.	776
Literatur.	777

Verdauung

779

28 Ösophagus. 781

T. Eberl und M. Wienbeck

28.1 Physiologische Grundlagen.	782
Propulsion, Verhinderung von Reflux.	782
Schluckvorgang.	782
Untersuchungsmethoden.	783
28.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	784
Mechanismus ösophagealer Symptome.	784
Schmerz.	784
Dysphagie.	785
Regurgitation.	786
Respiratorische Symptome.	786
Funktionelle Störungen des Ösophagus.	787
Achalasie.	787
Ösophagusspasmus.	787
Hyperkontraktiler Ösophagus.	788
Organisch bedingte Erkrankungen der Speiseröhre.	788
Hiatushernie.	788
Unspezifische Motilitätsstörungen der Speiseröhre.	788

Ösophagitis und andere Mukosaveränderungen.	789
Andere Mukosaläsionen.	791
Der Ösophagus bei sog. Kollagenosen.	791
Ösophagusringe und Webs.	791
Ösophagusdivertikel.	791
Ösophaguskarzinom.	792
Ösophagusvarizen.	792
Literatur.	793

29 Magen. 795

H. A. Schmidt-Wilcke

29.1 Physiologische Grundlagen.	797
Anatomie.	797
Physiologie.	798
Salzsäure.	798
Intrinsic Factor.	798
Pepsinogen, Pepsin.	798
Magenschleim (Mucus, Muzine, Mukussubstanzen).	798
Prostaglandine.	799
Magenschleimhaut-, Mukosabarriere.	799

Regulation der Magenmotilität und -Sekretion . 799
 Diagnostik 800

29.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie . 801

Motilitätsstörungen des Magens 801
 Funktionelle Dyspepsie, Reizmagen 801

Chronische Gastritis 801
 Typ-A-Gastritis (Autoimmungastritis) 801
 Chronische Gastroparese 801
 Typ-B-Gastritis (bakterielle Gastritis) 801
 Typ-C-Gastritis (chemisch-toxische Gastritis) .. 802

Chronisch-peptisches Ulkus 802
 Ulcus ventriculi 802
 Ulcus duodeni 802
 Helicobacter-pylori-Infektion und peptische
 Ulzera 803
 NSAR-Ulkus 803
 Zollinger-Ellison-Syndrom (ZES), multiple
 endokrine Neoplasie (MEN 1,2) 803
 Chronisch-peptisches Ulkus und lokale
 Durchblutungsstörungen 803
 Solitäre Exulceratio simplex Dieulafoy 804

Akute Magenschleimhautläsionen 804
 Akutes Ulkus (Stressulkus) 804
 Hämorrhagische Gastritis,
 Magenschleimhauterosionen 804

Gastropathien 805
 Hypertrophe Gastropathie 805
 Vaskuläre Gastropathien 805

Gastrale MALT-Lymphome 806
 Magenkarzinom 806
 Postvagotomiesyndrom 807

Folgen einer Magenteil- und Magenresektion
 (Postgastrektomiesyndrom) 807
 Alkalische Refluxösophagitis und -gastritis,
 Magenstumpfkarcinom 807
 Syndrom des kleinen Magens 808
 Peptisches Anastomosenukulus 808
 Schlingensyndrome nach Magenresektion 808
 Früh- und Spät-Dumping-Syndrom 808

Mangelerscheinungen nach Magenresektion 809
 Gewichtsverlust, Unterernährung 809
 Postoperative ka ipenische Osteopathie 809
 Eisenmangel- und megaloblastäre Anämie 809

Literatur 810

30 Dünndarm 8ii
 J.-D. Schulzke und E.-O. Riecken

30.1 Physiologische Grundlagen 812

Epitheliale Barriere- und Transportfunktion 812
 Transportproteine und
 Transportmechanismen 812
 Resorptionsorte 812
 Tightjunction und epitheliale Barriere 813

Neuroendokrine Regulation des Dünndarms 814
 Immunsystem des Darms 815
 Motilität 816

30.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie . 817

Klinische Auswirkungen der gestörten
 Dünndarmfunktion (Leitsymptome) 817
 Direkte, den Dünndarm betreffende
 Symptome 817
 Enzym- und Transportproteindefekte 818
 Indirekte, den Dünndarm betreffende
 Symptome 818

Malabsorptionsstörungen mit morphologischen
 Veränderungen der Mukosa 819
 Einheimische Sprue (glutensensitive
 Enteropathie) 819
 Tropische Sprue 820
 Morbus Whipple 821
 Eosinophile Gastroenteritis 821
 Morbus Crohn des Dünndarms 821
 Erreger- und toxinbedingte Enteritiden 822
 Amyloidose, maligne Wandprozesse,
 Sklerodermie 822

Bakterielle Überwucherung des Dünndarms 823

Vaskuläre Störungen des Dünndarms
 (s. Kolonkapitel) 823

Heus (Darmverschluss) 824

Exsudative Enteropathie (intestinales
 Eiweißverlustsyndrom) 824

Fehlresorption nach ärztlichen Maßnahmen 824

Auswirkungen endokriner Störungen auf den
 Dünndarm 825

Funktionsstörungen durch neuroendokrine
 Tumoren 825

Parasitäre Infektionen 825

Immunopathien 826

Literatur 827

31 Kolon 829
 H. Menge

31.1 Physiologische Grundlagen 830

Absorption und Sekretion 830
 Flora 831
 Gasbildung 831
 Motilität 832

31.2 Allgemeine Pathophysiologie 833

Diarrhö (Durchfall) 833
 Osmotische Diarrhö 833
 Sekretorische Diarrhö 834
 Diarrhö durch Behinderung des aktiven
 Ionentransports 835

Obstipation (Verstopfung) 835
 Diarrhö durch gestörte Motilität 835

Meteorismus, Flatulenz 836

31.3 Spezielle Pathophysiologie 837

Chronisch-entzündliche Dickdarmerkrankungen . 837
 Colitis ulcerosa und Enterocolitis
 granulomatosa (Morbus Crohn) 837
 Diverticulosis und Diverticulitis coli 838
 Polypen 839

Inhaltsverzeichnis

Hereditäre Polyposis-coli-Syndrome	840	Cholesterinsteinbildung	880
Kolonkarzinom	841	Pigmentsteine	883
Funktionelle Störungen des Kolons, irritables		Cholestase	884
Kolon oder Reizdarmsyndrom	842	Schmerz	885
Bakterielle Fehlbesiedlung	843	Gallenkolik	885
Heus (Darmverschluss)	844		
Pseudoobstruktion	845	33.3 Spezielle Pathophysiologie	885
Akute Durchblutungsstörungen	845	Steinerkrankungen	885
Literatur	846	Epidemiologie	885
		Dyskinesie	885
32 Leber	847	Komplikationen	886
F. Lammert, S. Matern		Akute Cholezystitis	887
32.1 Physiologische Grundlagen	848	Postcholezystektomie-Syndrom	887
MikroStruktur	848	Chronische Cholezystitis	888
Leberläppchen	848	Akute Cholangitis	888
Leberazinus	848	Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)	889
Zelluläre Strukturen und Funktionen	850	Primär biliäre Zirrhose	889
Hepatozyten	850	Zystische Anomalien der Gallengänge	890
Sinusoidale Zellen	850	Tumoren der Gallenwege	890
Cholangiozyten	851	Gallenblasenkarzinom	890
Gefäß- und Nervenstrukturen	851	Gallengangskarzinom	891
Oval cells	851	Pankreas	891
32.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie	852	33.4 Physiologische Grundlagen	891
Stoffwechselstörungen bei Lebererkrankungen	852	Zusammensetzung des Sekrets	891
Kohlenhydratstoffwechsel	852	Regulation der Pankreassekretion	893
Aminosäurestoffwechsel	853	Nervale Steuerung	893
Proteinstoffwechsel	854	Hormonale Steuerung	893
Lipidstoffwechsel	855	Stimulus-Sekretions-Koppelung	893
Gallensäurestoffwechsel	856	Phasen der Pankreassekretion	894
Bilirubinstoffwechsel	861	33.5 Allgemeine Pathophysiologie	894
Reaktionsmuster und Leitsyndrome bei		Angeborene Fehlbildungen	894
Lebererkrankungen	862	Einteilung der Pankreatitiden	894
Ikterus	862	Akute Pankreatitis	895
Cholestase	865	Protektive Faktoren	895
Steatose und Steatohepatitis	867	Intrapankreatische Aktivierung der	
Fibröse	868	Verdauungsenzyme	896
Portale Hypertension	870	Wirkungen der freigesetzten Pankreasenzyme,	
Aszites	872	Entzündungsparameter und vasoaktiven	
Hepatorenales Syndrom	872	Substanzen	896
Hepatopulmonales Syndrom und		Chronische Pankreatitis	897
portopulmonale Hypertension	873	Pathogenetische Hypothesen	897
Hepatische Enzephalopathie	874	Schmerzen	898
Literatur	875	Pankreasinsuffizienz	898
		33.6 Spezielle Pathophysiologie	899
33 Gallenwege		Akute Pankreatitis	899
und exokrines Pankreas	877	Verlauf	899
P. Lehnert und R. L. Riepl		Ätiologie	899
Gallenwege	879	Chronische Pankreatitis	900
33.1 Physiologische Grundlagen	879	Ätiologie	900
Zusammensetzung und Bildung der Galle	879	Komplikationen	900
Abgabe der Galle	879	Zystische Fibröse	901
33.2 Allgemeine Pathophysiologie	880	Pankreaskarzinom	901
Bildung von Gallensteinen	880	Literatur	902

Niere und ableitende Harnwege

905

34 Niere und ableitende Harnwege .. 907

R. A. K. Stahl unter Mitarbeit von
S. Harendza, I. Krenz, U. Panzer,
A. Schneider, F. Thaiss, U. Wenzel, G. Wolf

34.1 Physiologie und allgemeine

Pathophysiologie	909
Struktur und Funktion der Niere	909
Nierenentwicklung	909
Nierenmaße und -leitungsbahnen	910
Innerer Bau und mikroskopische Anatomie der Niere	910
Regulation und Störung der renalen Durchblutung und der glomerulären Ultrafiltration	913
Renale Durchblutung	914
Glomeruläre Filtration	914
Autoregulation der renalen Durchblutung und Regulation der GFR	915
Intrarenale Verteilung der Perfusion	915
Schwangerschaft und Niere	916
Morphologische Veränderungen	916
Veränderungen der Funktion	916
Natrium- und Volumenhaushalt	917

34.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie . 917

Renale und systemische Folgen von tubulären Erkrankungen	917
Angeborene und erworbene Tubulusstörungen ..	917
Blutdruck	917
Renale Glukosurie	917
Aminoazidurien	918
Störungen des Phosphattransports	918
Pseudohyperparathyreoidismus	919
Störungen des Rezeptors für extrazelluläres Calcium (CaR)	919
Renal tubuläre Azidosen	920
Diabetes insipidus renalis	920
Angeborene hypokaliämische metabolische Alkalosen: Bartter-, Gitelman- und Liddle-Syndrom	922
Renovaskuläre Hypertonie	924
Einteilung und Entwicklung	924
Morphologie der Arterienstenose	926
Diagnostische Kriterien und Nierenveränderungen	926
Ischämische Nephropathie	926
Akutes Nierenversagen	927
Einteilung, Ursachen und Pathomechanismen ..	927
Ursachen für den Rückgang der GFR beim intrarenalen ANV	930
Zelluläre und molekulare Mechanismen der akuten tubulären Nekrose	931
Verlauf des akuten Nierenversagens (ANV) ..	932

Toxische Nephropathien	934
Einleitung	934
Kontrastmittelnephropathie	934
Analgetikanephropathie	934
Aminoglykosid-Nephropathie	935
Ciclosporin	935
Zystennieren	935
Einleitung	935
Zytostatika	935
Lithiumnephropathie	935
Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankung	937
Autosomal rezessive polyzystische Nierenerkrankung	937
Nephronophthisekomplex	937
Markschwammnieren	938
Glomeruläre Erkrankungen und ihre renalen und systemischen Folgen	938
Glomerulonephritiden und Glomerulopathien ..	938
Erworbene Nierenzysten	938
Klassifikation der Glomerulonephritiden (GN) ..	942
Hereditäre glomeruläre Erkrankungen	945
Folgen glomerulärer Erkrankungen	945
Glomerulärer Schaden beim Diabetes mellitus ..	948
Tubulointerstitielle Begleiterkrankungen ..	949
Adaptation der Nephrone bei Nierenerkrankungen	949
Urämie	951
Urämiotoxine	951
Hämatologische Folgen der Urämie	953
Vitamin D und Urämie	955
Parathormon und Urämie	958
Renale Osteopathie	960
Die Azidose in der Urämie	961
Lipide und Atherosklerose	961
Nierenassoziierte Erkrankungen in der Schwangerschaft	962
Hypertonie in der Schwangerschaft	962
Urämie und neurologische Störungen	962
Präeklampsie/Eklampsie	963
Folgen des Hochdrucks für die Niere	963
Immunbiologie des Nierentransplantats	964
Einführung	964
Die Bedeutung des HLA-Systems	964
Grundlagen der Immunreaktion auf das Transplantat	964
Erkennung der Fremdartigen des Transplantats	965
Transplantatabstoßung	966
Steine, Tumoren und obstruktive Veränderungen von Niere und ableitenden Harnwegen	968
Nierensteine	968
Nierentumoren	969
Harnwegsobstruktionen	970
Literatur	971

Bewegungsapparat**975****35 Bindegewebe** 977

R. E. Schmidt, H. Burkhardt

35.1 Physiologische Grundlagen 978

Zusammensetzung der Bindegewebsmatrix 978

Kollagene 978

Proteoglykane 983

Integrine 985

Biomechanische Eigenschaften von Bindegeweben 985

Knorpel 985

Synovialflüssigkeit 986

Katabolismus der extrazellulären Matrix 987

Proteolytische Enzyme 987

Regulation des Matrixmetabolismus durch

Zytokine 990

35.2 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie 990

Osteoarthrosen 990

Genetische Defekte der Biosynthese von Matrixmolekülen 991

Mutationen im Kollagen-Typ-I-Gen 991

Mutationen im Kollagen-Typ-II-Gen 992

Mutationen im Kollagen-Typ-III-Gen 994

Genetische Defekte nicht kollagener Matrixkomponenten 994

Mutationen im Kollagen-Typ-IV-Gen 994

Gestörter Abbau von Bindegewebskomponenten 995

Mucopolysaccharidosen 995

Vermehrte Bildung von Matrixmolekülen 996

Störungen der posttranslationalen Modifikation 996

Kollagenosen 996

Chronische Polyarthritis 998

Spondylarthropathien 1007

Rheumatisches Fieber 1008

Progressive systemische Sklerose 1009

Systemischer Lupus erythematoses 1011

Polymyositis, Dermatomyositis 1014

Primäre und sekundäre Vaskulitiden 1015

Vasculitis allergica 1015

Purpura Schönlein-Henoch 1016

Kryoglobulinämien 1016

Granulomatöse Angiitiden 1016

Wegener-Granulomatose 1016

Panarteriitis Kussmaul-Maier 1016

Riesenzellarteriitiden 1016

Literatur 1017

Takayasu-Syndrom 1017

36 Muskulatur 1019

R. Hohlfeld

36.1 Physiologische Grundlagen 1020**36.2 Allgemeine Pathophysiologie** 1022**36.3 Spezielle Pathophysiologie** 1023

Myopathien mit bekanntem genetischen Defekt definierter Muskelproteine 1023

Muskeldystrophie Typ Duchenne und Becker .. 1023

Myotone Dystrophie 1024

Entzündliche Myopathien 1025

Dermatomyositis 1025

Polymyositis 1025

HIV-assoziierte Myositis 1025

Einschlusskörperchen-Myositis 1026

Stoffwechselmyopathien 1026

Literatur 1028

Nervensystem**1029****37 Nervensystem** 1031

W. H. Oertel und R. Hohlfeld

Neuromuskuläre Endplatte 1035

R. Hohlfeld

37.1 Physiologische Grundlagen 1035**37.2 Allgemeine Pathophysiologie** 1036**37.3 Spezielle Pathophysiologie** 1036

Myasthenia gravis 1036

Lambert-Eaton-Myasthenie-Syndrom 1037

Weitere Myasthenie-Syndrome 1038

Peripherer Nerv 1038

R. Hohlfeld

37.4 Physiologische Grundlagen 1038**37.5 Allgemeine Pathophysiologie** 1041**37.6 Spezielle Pathophysiologie** 1043

Rückenmark 1044

R. Hohlfeld

37.7 Physiologische Grundlagen 1044

Reflexe 1044

Rückenmarkbahnen 1045

37.8 Allgemeine Pathophysiologie 1049**37.9 Spezielle Pathophysiologie** 1050

Hirnstamm und Hirnnerven 1050

U. Büttner und R. Hohlfeld

37.10 Physiologische Grundlagen 1050

37.11 Allgemeine Pathophysiologie	1052	Pathobiochemie und Pathophysiologie	1073
Okulomotorik	1052	Pathogenese der Parkinson-Krankheit	1074
Periphere versus „zentrale“ Hirnnervenläsion	1054	Parkinson-Therapie	1075
37.12 Spezielle Pathophysiologie	1055	Chorea Huntington	1076
Syndrome	1055	Klinik	1076
Vegetatives Nervensystem	1055	Pathobiochemie und Pathophysiologie	1076
W. H. Oertel und K. Schepelmann		Ätiologie und Pathogenese	1076
37.13 Physiologische Grundlagen	1055	Morbus Wilson	1077
Sympathikus und Parasympathikus	1055	Klinik	1077
Pupillomotorik	1056	Andere Basalganglienerkrankungen	1077
Harnblasenfunktion	1057	Epilepsien	1077	
37.14 Allgemeine und spezielle Pathophysiologie .	1059	W. H. Oertel und F. Rosenow		
Pupillomotorik	1059	37.21 Physiologische Grundlagen		
Läsion der sympathischen Innervation -		und allgemeine Pathophysiologie	1077	
Horner-Syndrom	1059	Klinik	1077	
Läsion der parasympathischen Innervation	1060	Ätiologie	1077	
Pupillenstörung bei Hirndruck	1060	Fokale Epilepsien und fokale Anfälle	1078
Harnblasenfunktion	1060	Generalisierte Epilepsien und generalisierte		
Pupillenstörung bei Diabetes mellitus	1060	Anfälle	1081	
Kleinhirnerkrankungen	1061	Physiologische Voraussetzungen	1081
W. H. Oertel		Genetische Grundlagen erblicher Epilepsien	1083
37.15 Physiologische Grundlagen	1061	37.22 Spezielle Pathophysiologie	1084	
Anatomie	1061	Fokale Epilepsien am Beispiel des		
Kleinhirnrinde und ihre Afferenzen -		Hippokampusmodells - Ammonshornsklerose	1084
Neurotransmitter	1063	Kindling	1085	
Kleinhirnkerne und Vestibularkerne	1065	Paroxysmal depolarisation shift	1085	
Motorische Funktionen des Kleinhirn	1065	Generalisierte Epilepsien am Beispiel der		
Konzept des motorischen Lernens -		Absencenepilepsie	1087	
Kleinhirnfunktion	1065	Zerebrale Ischämie	1087	
37.16 Allgemeine Pathophysiologie	1066	W. H. Oertel		
Augenbewegungen - Vestibulocerebellum	1066	37.23 Physiologische Grundlagen	1087	
Stand- und Gangkontrolle	1066	Gefäßversorgung des Gehirns	1087	
Kontrolle der Willkürmotorik	1067	Regulation der Gehirngefäße	1090	
37.17 Spezielle Pathophysiologie	1068	Zerebrale Durchblutung, Glucose- und		
Basalganglienerkrankungen - motorisches		Sauerstoffbedarf	1091	
System	1069	37.24 Allgemeine Pathophysiologie	1091	
W. H. Oertel		Verminderung der Hirndurchblutung und		
37.18 Physiologische Grundlagen	1069	Hirnfunktion	1091	
Anatomie	1070	Core - Penumbra	1092	
Afferenz, Efferenz und Projektionssysteme	1070	Ischämische zerebrale MikroZirkulation	1092
Afferenzen der Basalganglien	1070	Zelluläre Pathophysiologie der Ischämie	1093
Direktes und indirektes striatales		Energiemangel	1093	
Projektionssystem	1071	Entzündung	1096	
Efferentes System	1072	Apoptose	1096	
Zusammenspiel der Basalganglienkerne	1072	37.25 Spezielle Pathophysiologie	1097	
37.19 Allgemeine Pathophysiologie	1073	Zerebrale Makroangiopathien	1099	
37.20 Spezielle Pathophysiologie	1073	Embolischer ischämischer Infarkt	1099	
Parkinson-Krankheit (Idiopathisches		Thrombotischer ischämischer		
Parkinson-Syndrom)	1073	Territorialinfarkt	1099	
Klinik	1073	Hämodynamisch verursachter ischämischer		
		Insult	1099	
		Zerebrale Mikroangiopathien	1100	
		Sprache - Aphasie	1100	
		W. H. Oertel		

37.26 Physiologische Grundlagen.1100	37.28 Spezielle Pathophysiologie.1104
Sprachregionen.1100	Literatur.1104
37.27 Allgemeine Pathophysiologie.1104		

Neoplasien

1107

38 Neoplasien.1109	Mutationen1114
L Karz		Genamplifikationen1115
38.1 Allgemeine Pathophysiologie.1110	Translokationen1116
Epidemiologie.1110	Funktionsstörungen im Rahmen komplexer	
Ursachen von Krebs.1111	genetischer Alterationen (Beispiele).1116
Pathobiologie.1113	Gestörte Apoptose.1116
38.2 Spezielle Pathophysiologie.1114	Tumorassoziierte Immunanergie.1117
Mutationen, Amplifikationen, Translokationen		Gestörte Zellalterung1117
(Beispiele).1114	Tumorangiogenese.1118
		Literatur.1119

Sachverzeichnis

1121