

# Inhaltsverzeichnis

1. Veränderungen der Serumlipoproteine . . . . .	1
Literatur . . . . .	2
2. Serumlipide . . . . .	3
Cholesterin . . . . .	4
Phospholipide (oder Phosphatide) . . . . .	4
Glyceride . . . . .	4
Freie Fettsäuren (oder Unveresterte oder Nicht- veresterte Fettsäuren) . . . . .	5
Andere Serumlipide . . . . .	5
Literatur . . . . .	6
3. Serumlipoproteine . . . . .	7
Nomenklatur . . . . .	8
Exogene Partikel oder Chylomikronen . . . . .	10
Endogene Partikel . . . . .	11
Prä- $\beta$ -Lipoproteine (Prä- $\beta$ -LP) . . . . .	11
$\beta$ -Lipoproteine ( $\beta$ -LP) . . . . .	12
$\alpha$ -Lipoproteine ( $\alpha$ -LP) . . . . .	12
Lipoproteine sehr hoher Dichte (VHDL) . . . . .	12
Albumingebundene Freie Fettsäuren (FFS) . . . . .	13
Zusammenfassung . . . . .	13
Literatur . . . . .	13
4. Biochemische Defekte bei Hyperlipoproteinämie . . . . .	15
Normaler Stoffwechsel der Serumlipoproteine . . . . .	15
Chylomikronen . . . . .	15
Hepatische Lipoproteine . . . . .	16
Albumingebundene Freie Fettsäuren . . . . .	17
Dyslipoproteinämie mit herabgesetzter Lipoproteinlipase-Aktivität . . . . .	17
Dyslipoproteinämie mit gesteigerter Lipolyse . . . . .	18

Einfluß erhöhter FFS auf die hepatische Lipoproteinsynthese . . . . .	19
Hyper- $\beta$ -Lipoproteinämie . . . . .	20
Hyper- $\alpha$ -Lipoproteinämie . . . . .	21
Literatur . . . . .	22
<b>5. Sekundäre Hyperlipoproteinämie . . . . .</b>	<b>23</b>
Nahrungsinduzierte Hyperlipoproteinämie . . . . .	23
Stressbedingte Hyperlipoproteinämie . . . . .	25
Hyperlipoproteinämie aufgrund von Stoffwechselerkrankungen . . . . .	26
Hyperglykämie (Diabetes mellitus) . . . . .	26
Hypoglykämie . . . . .	27
Dysproteinämie . . . . .	29
Gewebslipidosen . . . . .	30
Andere Stoffwechselerkrankungen . . . . .	31
Hyperlipoproteinämien aufgrund endokriner Erkrankungen . . . . .	31
Schilddrüsenerkrankungen . . . . .	31
Hypophysenerkrankungen . . . . .	32
Andere Endokrinopathien . . . . .	32
Hyperlipoproteinämie infolge von Lebererkrankungen . . . . .	33
Hyperlipoproteinämie bei Pankreatitis . . . . .	34
Hyperlipoproteinämie bei Nierenerkrankungen . . . . .	35
Medikamentös erzeugte Hyperlipoproteinämien . . . . .	37
Alkohol . . . . .	37
Thiazide . . . . .	38
Orale Kontrazeptiva . . . . .	38
Literatur . . . . .	38
<b>6. Familiäre Hyperlipoproteinämie vom Typ I . . . . .</b>	<b>40</b>
Definition und Synonyme . . . . .	41
Genetische Aspekte . . . . .	41
Biochemische Defekte . . . . .	42
Klinische Symptome . . . . .	42
Rezidivierende Abdominalkoliken . . . . .	43
Xanthome . . . . .	44
Lipämia retinalis . . . . .	45
Diagnose . . . . .	45

Serumlipid-Bestimmung . . . . .	45
Lipoproteinanalyse . . . . .	45
Lipoproteinlipase-Aktivität . . . . .	46
Andere Laboruntersuchungen . . . . .	46
Behandlung . . . . .	47
Behandlung der akuten Abdominalkolik . . . . .	47
Langzeitbehandlung . . . . .	47
Literatur . . . . .	48
 7. Familiäre Hyperlipoproteinämie vom Typ II . . . . .	 49
Definition und Synonyme . . . . .	49
Genetische Aspekte . . . . .	50
Stammbaum 1 . . . . .	50
Stammbaum 2 . . . . .	52
Biochemische Störungen . . . . .	52
Klinische Symptome . . . . .	53
Lipidablagerungen in der Haut . . . . .	54
Lipidablagerungen in den Sehnen . . . . .	55
Lipidablagerungen in den Blutgefäßen . . . . .	56
Lipidablagerungen im Herzen, der Cornea und der Gallenblase . . . . .	58
Diagnose . . . . .	58
Behandlung . . . . .	59
Allgemeine Therapie . . . . .	59
Maßnahmen zur Senkung des Serumcholesterins	60
1. Cholestyramin . . . . .	61
2. Nikotinsäure . . . . .	62
3. D-Thyroxin . . . . .	63
Literatur . . . . .	64
 8. Familiäre Hyperlipoproteinämie vom Typ III . . . . .	 65
Definition und Synonyme . . . . .	65
Genetische Aspekte . . . . .	66
Biochemische Defekte . . . . .	66
Klinische Symptome . . . . .	67
Xanthome . . . . .	67
Atherosklerose . . . . .	71
Diagnose . . . . .	71
Behandlung . . . . .	72
Literatur . . . . .	75

9. Familiäre Hyperlipoproteinämie vom Typ IV . . .	76
Definition und Synonyme . . . . .	76
Genetische Aspekte . . . . .	77
Biochemische Störungen . . . . .	77
Klinische Symptome . . . . .	78
Diagnose . . . . .	79
Behandlung . . . . .	81
Literatur . . . . .	84
10. Familiäre Hyperlipoproteinämie vom Typ V . . .	85
Definition und Synonyme . . . . .	85
Genetische Aspekte . . . . .	86
Biochemische Störungen . . . . .	87
Klinische Symptome . . . . .	87
Fallberichte . . . . .	88
Diagnose . . . . .	94
Behandlung . . . . .	95
Behandlung der gegenwärtigen Beschwerden . .	95
Langzeitbehandlung . . . . .	96
Literatur . . . . .	97
11. Zusammenfassung: Hyperlipoproteinämie-Syndrome	98
Sachverzeichnis . . . . .	103