

Leseprobe

Stefan Endres (Hrsg.)

Facharztprüfung Innere Medizin

in Fällen, Fragen und Antworten

6. Auflage

GASTROENTEROLOGIE

ENDOKRINOLOGIE

INNERE MEDIZIN

NEPHROLOGIE

KARDIOLOGIE

PNEUMOLOGIE



Urban & Fischer

Inhaltsverzeichnis

1	Angiologie		2.9	Leitsymptom Gewichtszunahme	
	Ulrich Hoffmann und Federico Tatò	1	2.10	und Adynamie	82
1.1	Leitsymptom akuter Beinschmerz	2	2.11	Leitsymptom Sturzneigung	85
1.2	Leitsymptom einseitige Beinschwellung	7		Leitsymptom Spannungsgefühl der Hände und Schmerzen in den großen Gelenken	88
1.3	Leitsymptom Belastungsschmerz der unteren Extremität	14	2.12	Leitsymptom Druckgefühl am Hals	90
1.4	Leitsymptom Fieber und Schwäche des linken Arms	18	2.13	Leitsymptom akute einseitige Halsschmerzen mit Palpationsschmerz	95
1.5	Leitsymptom belastungsabhängiger Fußschmerz	23	2.14	Leitsymptom schmerzlose einseitige Halsschwellung	97
1.6	Leitsymptom akrale Nekrose	28	2.15	Leitsymptom Herzklopfen bei Anstrengung, Stimmungslabilität ..	99
1.7	Leitsymptom Ödem der unteren Extremitäten	32	2.16	Leitsymptom Hirsutismus	105
1.8	Leitsymptom pulsatiler Tumor im Abdomen	34	2.17	Leitbefund Hyperlipoproteinämie	107
1.9	Leitsymptom plötzlicher einseitiger Visusverlust	39	2.18	Leitsymptom unerfüllter Kinderwunsch	111
1.10	Leitsymptom anfallsartige Weißverfärbung der Finger	42	2.19	Leitsymptom Kopfschmerzen	114
			2.20	Leitsymptom schwindende Muskelpower , Hautjucken, Candidose	117
2	Endokrinologie		2.21	Leitbefund	
	Ralf Schmidmaier, mit einem Unterkapitel (2.3) von Felix Röpcke	47	2.22	Nebennierenzufallstumor	120
2.1	Leitsymptom Flankenschmerz und Abgeschlagenheit	49	2.23	Leitsituation Osteoporoserisiko ..	121
2.2	Leitsymptom Adipositas	53	2.24	Kurzfall Schenkelhalsfraktur	127
2.3	Leitsymptom Agitiertheit Felix Röpcke	56	3	Leitsymptome Pelzigkeitsgefühl und Krämpfe	129
2.4	Leitsymptom Diarröhö , Bauchschmerzen	61	3.1	Gastroenterologie	
2.5	Leitsymptom vermehrter Durst und Kopfschmerzen	62	3.2	Stefan Endres	133
2.6	Leitsymptom zunehmende Erschöpfbarkeit und Übergewicht	69	3.3	Leitsymptom Bluterbrechen	134
2.7	Leitsymptom Galaktorrhö und sekundäre Amenorrhö	75	3.4	Leitsymptom akute Diarröhö	142
2.8	Leitsymptom Gewichtsverlust und sekundäre Amenorrhö	76	3.5	Leitsymptom Dysphagie	144
			3.6	Leitsymptom Fieber	146
			3.7	Leitsymptom Ikterus	153
			3.8	Leitsymptom Kurzatmigkeit	159
			3.9	Leitbefund Leberrundherd	165
				Leitsymptom Schmerzen im Oberbauch	172
				Leitsymptom retrosternale Schmerzen	181

3.10	Leitsymptom Synkope und positiver Test auf okkultes Blut	185	5.5	Leitsymptom reversibler Bewusstseins- und Tonusverlust	321
3.11	Leitsymptom Teerstuhl	189	5.6	Leitbefund große Blutdruckamplitude	326
3.12	Leitbefund Transaminasenerhöhung I	197	5.7	Leitsymptom akute Brustschmerzen I	334
3.13	Leitbefund Transaminasenerhöhung II	210	5.8	Leitsymptom akute Brustschmerzen II	340
3.14	Leitsymptom Schmerzen im rechten Unterbauch	213	5.9	Leitsymptom Brustschmerzen unter Belastung	346
3.15	Leitsituation Vorsorgeuntersuchung	221	5.10	Leitsymptom akutes Fieber	352
			5.11	Leitsymptom Herzrasen	358
4	Hämatologie und Onkologie		5.12	Leitbefund Hypertonie	367
	<i>Andreas Völkl und Fuat Oduncu</i> . . .	231	5.13	Leitsituation präoperative kardiale Abklärung	369
4.1	Leitbefund hämolytische Anämie I	232	5.14	Leitsymptom Ruhedyspnoe	372
4.2	Leitbefund hämolytische Anämie II	235	6	Nephrologie	
4.3	Leitbefund hämolytische Anämie III	236		<i>Harald Rupprecht, mit einem Unterkapitel (6.14) von Michael Drey</i>	383
4.4	Leitbefund makrozytäre Anämie	241	6.1	Leitsymptom Agitiertheit	384
4.5	Leitsymptom mikrozytäre Anämie	245	6.2	Leitsymptom Beinschwellung und Hauteinblutungen	389
4.6	Leitsymptom obere Einflussstauung	249	6.3	Leitsymptom zunehmende Belastungsdyspnoe und rote Flecken im Gesicht	397
4.7	Leitsymptom Fieber	252		Leitsymptom Diarröh	404
4.8	Leitsymptom Gesichtsrötung und Juckreiz	258	6.4	Leitsymptom zunehmende Fußschmerzen	407
4.9	Leitsymptom Gewichtsverlust	262	6.5	Leitsymptom Gewichtszunahme	413
4.10	Leitbefund Leukozytose	265		Leitbefund Hämaturie	417
4.11	Leitbefund Lymphozytose	268	6.6	Leitsymptom häufiger Harndrang und Miktionsschwerden	421
4.12	Leitbefund Panzytopenie	271	6.7	Leitsymptom schlecht einstellbare Hypertonie	426
4.13	Leitbefund monoklonale Gammopathie	275	6.8	Leitbefund Mikrohämaturie	431
4.14	Leitbefund Thrombopenie	280	6.9	Leitbefund gestörter Säure-Basen- Haushalt	437
4.15	Leitbefund Lymphknotenschwellung	284	6.10	Leitsymptom Übelkeit	441
			6.11	Leitsymptom: Exzessive Blutdruckerhöhung und Anämie	447
5	Kardiologie			Sturz älterer Patientin	
	<i>Volker Klauss und Andreas König</i>	289	6.12	<i>Michael Drey</i>	452
5.1	Leitsymptom Umfangsvermehrung der Beine	290	6.13		
5.2	Leitsymptom Belastungsdyspnoe und Angina pectoris	297	6.14		
5.3	Leitsymptom Belastungsdyspnoe	307			
5.4	Leitsymptom Zunehmende Dyspnoe und Müdigkeit	315			

7	Pneumologie	8	Rheumatologie
	Amanda Tufman unter Mitarbeit von Kathrin Kahnert (7.5, 7.6, 7.8), Diego Kauffmann-Guerrero (7.4, 7.11, 7.14), Pontus Mertsch (7.3, 7.9), Zulfiya Syunyaeva (7.7, 7.12), mit einem Unter- kapitel (7.1) von Uta Ochmann und Dennis Nowak sowie einem Unterkapitel (7.13) von Susanne Nährig	8.1	Stefan Schewe und Claudia Dechant
7.1	Leitsymptom Appetitlosigkeit und Gewichtsabnahme	8.4	Leitsymptom Arthralgien bei Hautveränderungen an den Unterschenkeln
	Uta Ochmann und Dennis Nowak ..	458	Leitsymptom diffuser wechselnder Gelenkschmerz
7.2	Leitsymptom abnehmende körperliche Belastbarkeit	462	Leitsymptom Fingergelenk- und Hüftgelenkschmerzen
7.3	Leitsymptom Belastungsdyspnoe und Allgemeinsymptome	469	Leitsymptom Knieschwellung ...
7.4	Leitsymptom Dyspnoe und Hustenreiz	474	Leitsymptom akuter Kreuzschmerz
7.5	Leitsymptom akut zunehmende Dyspnoe	478	Leitsymptom symmetrische Schwellung der Metakarpophalangealgelenke ..
7.6	Leitsymptom anfallsweise Dyspnoe	483	Leitsymptom Raynaud-Syptomatik mit Arthralgien
7.7	Leitsymptom rezidivierende Dyspnoe	489	Leitsymptom Schulterschmerzen beidseits
7.8	Leitsymptom akutes hohes Fieber ..	495	Leitsymptom Zehenschwellung ...
7.9	Leitsymptom subakutes Fieber ...	501	Leitsymptom unklares Fieber
7.10	Leitsymptom anhaltender produktiver Husten und Abgeschlagenheit ...	503	Verzeichnis der Diagnosen
7.11	Leitsymptom verstärkter produktiver Husten	507	Verzeichnis der Leitsymptome und -befunde
7.12	Leitsymptom Leistungsminderung und Husten	511	Register
7.13	Leitsymptom rezidivierende Pneumonien		
	S. Nährig	515	
7.14	Leitsymptom Tagesmüdigkeit	520	
7.15	Leitsymptom Belastungsdyspnoe nach Immuntherapie	522	

1.7 Leitsymptom Ödem der unteren Extremitäten

KASUISTIK

Eine 32-jährige Patientin präsentiert sich mit einer beidseitigen ausgeprägten Unterschenkel- und Fußrückenenschwellung, die die Zehen mit einbezieht. Die Symptomatik sei progredient seit dem Kindesalter. Es besteht ein Schweregefühl beider Beine. Ansonsten fühlt sich die Patientin gesund.

Welches sind pathophysiologische Ursachen der Ödembildung?

- erhöhter kapillärer Druck (erhöhtes Plasmavolumen durch Natriumretention, Störung des venösen Rückflusses, erniedrigter arteriolärer Widerstand)
- Hypoalbuminämie (Proteinverlust, erniedrigte Proteinsynthese)
- erhöhte kapilläre Permeabilität
- lymphatische Obstruktion, z. B. bei Fehlbildung
- erhöhter interstitieller onkotischer Druck

Welche Differenzialdiagnosen ziehen Sie in Betracht?

- Herzinsuffizienz
- Nierenerkrankungen einschließlich nephrotischen Syndroms
- Medikamenteneinnahme (z. B. Diuretika, Kalziumantagonisten, Minoxidil, Diazoxid, Östrogene)
- venöse Erkrankungen: tiefe Venenthrombose, chronische venöse Insuffizienz, Angiodysplasie
- gastrointestinale Erkrankungen: Leberzirrhose, Malabsorption, Malnutrition
- Lymphödem
- Lipödem (kein eigentliches Ödem, sondern von Hüften abwärts bis Knöchel unproportionierte Fettgewebsansammlung)
- andere: Diabetes mellitus, Hypothyreose, allergische Reaktion einschließlich Angioödem

Anamnestisch ist keine Medikamenteneinnahme zu eruieren.

Im **Untersuchungsbefund** zeigt sich eine übergewichtige Patientin mit lokal beidseits teigigen, schwer eindrückbaren, ausgeprägten Schwellungen beider Unterschenkel, Fußrücken und Zehen mit Faltenbildung ($>$ Abb. 1.20).

Veruccae im Bereich der Zehen. Stemmer-Zeichen beidseits positiv (fehlende Abhebbarkeit der Zehenhaut). Die sonstigen körperlichen Befunde sind unauffällig.

Ein Duplex der Venen, eine Sonografie des Abdomens, Labor und Urinstatus sind unauffällig.



Abb. 1.20 Untersuchungsbefund: ausgeprägte Schwellungen beider Unterschenkel, Fußrücken und Zehen [P089]

Welche ist die wahrscheinliche Diagnose?

Es liegt mit hoher Wahrscheinlichkeit ein primäres Lymphödem vor, da keine Anhaltspunkte für alternative Ursachen bestehen und klinisch ein klassischer Befund präsentiert wird.

Welche Formen des Lymphödems kennen Sie?

An **primären Formen** sind zu nennen:

- das seltene kongenitale hereditäre Lymphödem (Typ Milroy) mit Lymphödem bereits bei Geburt. Es wird autosomal-dominant vererbt, gelegentlich besteht eine Assoziation mit intestinaler Lymphangiektasie und Cholestase.
- das hereditäre Lymphödem (Typ Meige). Es beginnt im Kindesalter oder in der Pubertät (praecox). Der Erbgang ist autosomal-dominant.
- das sporadische Lymphödem (tarda). Es manifestiert sich erst im Erwachsenenalter, meist über 30 Jahre.

Sekundär tritt ein Lymphödem auf, z. B. postoperativ (Mastektomie, peripherer Bypass), bei Malignom (Prostatakarzinom, Ovarial- oder Endometriumkarzinom), nach Bestrahlung, bei Selbststau (Selbstbeschädigung) oder infektiös (Erysipel, Filiariose → weltweit häufigste Ursache des sekundären Lymphödems).

Wie manifestieren sich ein primäres und sekundäres Lymphödem typischerweise klinisch?

Das **primäre Lymphödem** betrifft meist Frauen. Es beginnt in etwa 75 % unilateral, in 25 % bilateral. Bei einseitigem Beginn bildet sich später bei etwa 25 % ein kontralaterales Ödem aus. Auslösende Faktoren eines subklinischen Ödems sind Schwangerschaft oder lokales Trauma (Distorsion, Kontusion). Die Ausbreitungsrichtung ist in der Regel von distal nach proximal.

Bei **sekundärem Lymphödem** dominieren die Symptome der Grunderkrankung; es kann bi- oder unilaterally auftreten und breitet sich häufig von proximal nach distal aus.

Wie lautet die gebräuchliche klinische Stadieneinteilung des Lymphödems?

- Stadium I: eindrückbares, weiches Ödem, Rückbildung auf Hochlagerung
- Stadium II: nicht eindrückbares Ödem, fehlende Rückbildung auf Hochlagerung
- Stadium III: Elephantiasis

Welche bildgebenden Verfahren dienen der Darstellung des Lymphgefäßsystems?

- **indirekte Lymphografie:** subdermale Injektion eines wasserlöslichen Kontrastmittels, Darstellung epifaszialer peripherer Lymphkollektoren (keine Darstellung der kutanen Lymphkapillaren)

Z U S A T Z I N F O R M A T I O N

Die direkte Lymphografie ist obsolet.

- **Lymphszintigrafie:** interdigitale Injektion eines lymphpflichtigen radioaktiven Tracers; qualitative Beurteilung der Transportfunktion

Diese Verfahren sind selten erforderlich. Das Lymphödem ist primär eine klinische Diagnose nach Ausschluss sekundärer Ödemursachen.

Welchen Stellenwert haben Ultraschall, MRT und CT in der Diagnostik des Lymphödems?

Sie dienen in aller Regel der Abklärung sekundärer Ursachen, wobei MRT und Ultraschall die Differenzierung von Phlebödem (subkutanes und muskuläres Ödem) und Lymphödem (Ödem nur subkutan) ermöglichen.

Was sind mögliche Komplikationen des Lymphödems?

- rezidivierende Erysipele: Verschlechterung des Lymphödems durch Obliterationen kutaner Lymphgefäße im Rahmen der Infektion (Mykose als Eintrittspforte!)
- fibrotischer Umbau des Ödems mit Einschränkung der Beweglichkeit, vor allem im Sprunggelenk
- Hyperkeratose und Bildung von Verrucae (häufig bei Elephantiasis)
- sehr selten maligne Entartung (Lymphangiosarkom): Vorkommen bei massivem Armlymphödem nach Mastektomie (Stewart-Treves-Syndrom) oder bei Filariose (multiple bläulich-rötliche oder livide Hautläsionen, subkutane Knötchen)

Welche präventiven Maßnahmen empfehlen Sie der Patientin?

- Vermeidung von Hitzeapplikation an den betroffenen Extremitäten
- Hochlagerung der Beine, wenn immer möglich
- Vermeidung einschnürender Kleidungsstücke
- penible Hauthygiene (Vermeidung sekundärer Infektionen)

Welche therapeutischen Optionen kennen Sie?

- **Kompressionstherapie:** in der Anfangsphase mit nichtelastischen Kurzzugbinden im Rahmen einer komplexen Entstauungstherapie mit manueller Lymphdrainage (mehrere Wochen), dann graduierte Kompressionsstrümpfe (distal höherer Druck als proximal). Frühzeitige und konsequente Kontrolle des Ödems verhindert die Progression!
- **intermittierende externe pneumatische Kompression** (bei fehlendem Ansprechen auf manuelle Lymphdrainage und Kompression)
- **Diuretika:** häufig wenig effektiv (insbesondere bei fibrösem Umbau); eventuell in der Anfangsphase einer komplexen Entstauungstherapie zeitlich limitiert über etwa zwei Wochen

Welche Kontraindikationen für eine manuelle Lymphdrainage sind zu beachten?

- Erysipel oder aktive Entzündung der betroffenen Extremität
- Neoplasie
- akute tiefe Venenthrombose
- dekompensierte Herzinsuffizienz
- lokal über bestrahltem Hautareal

LITERATUR

S2k Leitlinie Diagnostik und Therapie der Lymphödeme. AWMF Reg.-Nr. 058-001 http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/058-001_S2k_Diagnostik_und_Therapie_der_Lymphoedeme_2017-05.pdf.

1.8 Leitsymptom pulsatiler Tumor im Abdomen

KASUISTIK

Eine 73-jährige Patientin mit arterieller Hypertonie wird zur besseren Blutdruckeinstellung zum Internisten überwiesen. An weiteren kardiovaskulären Risikofaktoren bestehen ein langjähriger Nikotinkonsum und eine Hypercholesterinämie. Wesentliche Begleiterkrankungen sind eine aktuell asymptomatische koronare Herzerkrankung mit Z. n. Myokardinfarkt und PTCA vor zwei Jahren, eine chronisch-obstruktive Bronchitis (COPD) und eine chronische Niereninsuffizienz im Stadium III (Serumkreatinin 1,3 mg/dl, berechnete GFR 42,8 ml/min).

Bei der **körperlichen Untersuchung** fällt eine verbreitert tastbare Pulsation der abdominalen Aorta auf.

Das **Routinelabor** ist bis auf die bekannte Niereninsuffizienz unauffällig.

Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie?

Der verbreitete Aortenpuls bei einer Patientin mit multiplen Gefäßrisikofaktoren und manifester Arteriosklerose lässt ein Bauchaortenaneurysma (BAA) vermuten.

Wie klären Sie den Befund weiter ab?

- abdominale Sonografie
- bei speziellen Fragestellungen zusätzlich farbkodierte Duplexsonografie (FKDS)

Was sehen Sie in der B-Bild- und Duplexsonografie (> Abb. 1.21, > Abb. 1.22, > Abb. 1.23)?

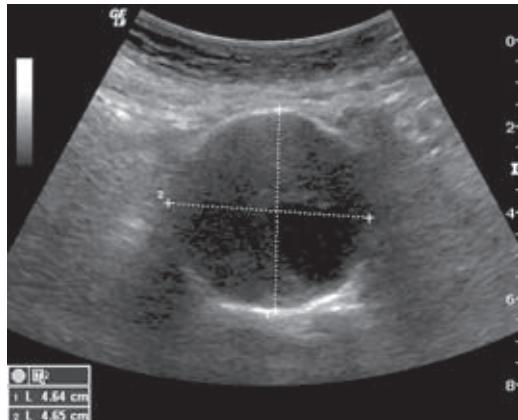


Abb. 1.21 B-Bild-Sonografie: Querschnitt [P093]

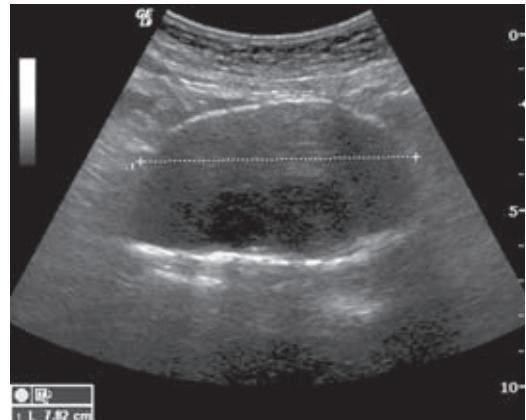


Abb. 1.22 B-Bild-Sonografie: Längsschnitt [P093]

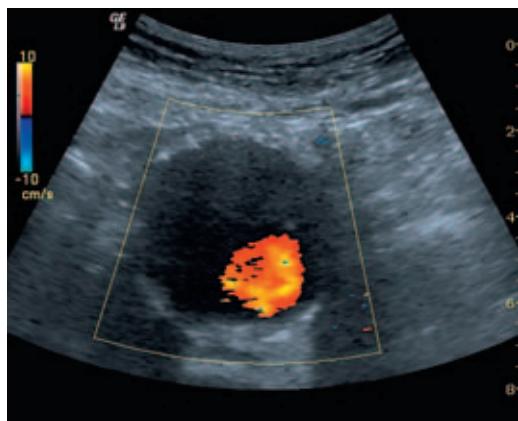


Abb. 1.23 Duplexsonogramm [P093]

Die B-Bild-Sonografie zeigt im Quer- (> Abb. 1.21) und Längsschnitt (> Abb. 1.22) ein infrarenales BAA mit einem maximalen Durchmesser von 4,65 cm und einer Länge von fast 8 cm. Der breite, sehr echoarme Thrombusmantel ist im B-Bild kaum sichtbar, wird aber leicht erkennbar durch Zuschalten der FKDS.

Eine Nachfrage beim Hausarzt ergibt, dass ein BAA bereits seit zwei Jahren bekannt ist. Bei der letzten Ultraschalluntersuchung zehn Monate zuvor lag der maximale Durchmesser bei 3,9 cm.

Welche Ätiologien des infrarenalen BAA kennen Sie?

- meist arteriosklerotisch (> 90 %)
- seltene Ursachen:
 - idiopathische Mediadegeneration (Erdheim-Gsell)
 - inflammatorisches Aneurysma
 - bakterielle Infektion (mykotisches Aneurysma)
 - Vaskulitis (Takayasu-, Riesenzellarteriitis)
 - Trauma (Aneurysma spurium)
 - hereditäre Bindegewebserkrankungen (Marfan-, Loeys-Dietz-, Ehlers-Danlos-Syndrom)

Was sind die wichtigsten Risikofaktoren für das BAA?

- Alter
- männliches Geschlecht
- arterielle Hypertonie
- Rauchen
- familiäre Belastung

Nennen Sie bitte die typischen Komplikationen des BAA.

- Ruptur
 - frei
 - gedeckt
 - mit Penetration angrenzender Organe
- Kompression umliegender Strukturen
 - Arrosion von Wirbelkörpern
 - Harnstau (häufig bei inflammatorischem Aneurysma)
- periphere Embolisation aus dem Thrombusmantel
 - embolische Verschlüsse der iliakalen, femoro-poplitealen oder kruralen Strombahn
 - Cholesterinembolisation
- thrombotischer Verschluss mit akuter Durchblutungsstörung der unteren Extremität (selten)

Wie hoch ist das Rupturrisiko von BAA?

Bei einem Aneurysmadurchmesser < 5,0 cm liegt die Rupturgefahr unter 1 % pro Jahr. Bei einem Durchmesser > 5,0–5,5 cm steigt das Rupturrisiko steil an. Je nach Studie wird die Rupturrate von BAA mit einem Durchmesser > 5,5 cm mit 10–30 % pro Jahr angegeben.

Welche weiteren Risikofaktoren der BAA-Ruptur neben dem Durchmesser kennen Sie?

- schnelle Größenzunahme (> 0,4 cm/Jahr)
- unkontrollierte Hypertonie
- weibliches Geschlecht
- Rauchen
- obstruktive Ventilationsstörung

Wie gefährlich ist die BAA-Ruptur?

Die BAA-Ruptur geht mit einer Mortalität von etwa 80 % einher. Wenn ein Patient mit BAA-Ruptur die Klinik erreicht, hat der notfallmäßige Aortenersatz eine Mortalität von etwa 50 %. In letzter Zeit gewinnt die notfallmäßige endovaskuläre Versorgung rupturer Aneurysmen mit Stents zunehmend an Bedeutung.

Wie hoch ist die Mortalität des elektiven, chirurgischen Aortenersatzes bei BAA?

In großen Studien lag die Mortalität des elektiven, abdominalen Aortenersatzes bei 3–5 %.

Welche Alternative zum chirurgischen Aortenersatz mittels Rohr- oder Y-Prothese gibt es?

Das Aneurysma kann endovaskulär mittels Stentprothese ausgeschaltet werden.

1

Welchen Stellenwert haben endoluminale Verfahren aktuell?

Bisherige randomisierte Studien haben gezeigt, dass die perioperative Mortalität bei endovaskulärer Therapie des BAA bei 1–2 % liegt und somit deutlich niedriger ist als bei der konventionellen Operation. Bei geeigneter Morphologie des Aneurysmas setzt sich dieses Therapieverfahren daher immer mehr durch, besonders bei älteren Patienten mit höherem Operationsrisiko.

Wichtigster Nachteil des endovaskulären Verfahrens ist eine höhere Rate an Spätkomplikationen (Leckage, Stenruptur, Stentmigration), die mit Folgeeingriffen behandelt werden müssen. Daraus ergibt sich die Notwendigkeit einer engmaschigen und teuren (Sonografie, CT) Nachkontrolle dieser Patienten. Darüber hinaus sind nicht alle Aneurysmen für eine endovaskuläre Therapie geeignet. Voraussetzungen sind:

- ausreichender Abstand zu den Nierenarterien
- Möglichkeit der distalen Stentverankerung in den Iliakalarterien
- geeigneter iliakaler Zugangsweg

Durch technische Fortschritte (bessere Stentmaterialien, „gebrachte“ Prothesen) können heute immer mehr Aneurysmen endovaskulär versorgt werden.

Wann besteht eine Therapieindikation?

- In der Regel wird eine Therapieindikation ab einem Durchmesser von 5,0–5,5 cm gesehen.
- Indikationen für eine Therapie bereits bei einem kleineren Durchmesser sind das Auftreten von Symptomen, eine schnelle Größenzunahme oder morphologische Hinweise auf eine drohende oder gedeckte Perforation.

Wie beurteilen Sie das Aneurysma im vorliegenden Fall und welche Konsequenzen ziehen Sie?

Das Aneurysma der Patientin ist mit einem maximalen Durchmesser von 4,7 cm noch nicht dringend therapiebedürftig. Allerdings sprechen die Größenzunahme von fast 8 mm in zehn Monaten, das weibliche Geschlecht, der fortbestehende Nikotinkonsum, die schlecht eingestellte Hypertonie und die COPD für eine höhere Rupturgefahr. Eine endovaskuläre Therapie könnte in diesem Fall erwogen werden, wenn das BAA morphologisch hierfür geeignet ist.

Welche weitere bildgebende Diagnostik brauchen Sie, um die Eignung des BAA für eine endovaskuläre Therapie abzuklären?

Eine abdominale CT-Angiografie mit dünnen Schichten (1–3 mm).

Die CT-Angiografie zeigt das BAA im Querschnitt (**> Abb. 1.24**) und in den koronaren Rekonstruktionen (**> Abb. 1.25a und b**). In der kraniokaudalen Ausdehnung reicht das Aneurysma von unmittelbar unterhalb der rechten Nierenarterie bis an die Aortengabel. Es zeigen sich ausgedehnte Verkalkungen der Aortenbifurkation und der abgebildeten Segmente der Iliakal- und proximalen Femoralarterien.

Wie beurteilen Sie die CT?

Da das BAA bis an die Nierenarterie heranreicht, besitzt es keinen „Hals“, um den Stent kranial zu verankern. Zusätzlich fand sich bds. eine dünne und massiv arteriosklerotisch veränderte Iliakalstrombahn, die nicht für



Abb. 1.24 CT-Angiogramm im Querschnitt [P093]



Abb. 1.25 a, b CT-Angiogramm: koronare Rekonstruktionen [P093]

einen Aortenstent passierbar erscheint. Dieses Aneurysma ist daher morphologisch ungünstig für eine endovaskuläre Stentprothese.

Wie würden Sie die Patientin behandeln?

Für einen offenen Aortenersatz besteht bei einem Durchmesser unter 5,0 cm und multimorbider, älterer Patientin (KHK, COPD, Niereninsuffizienz) keine eindeutige Indikation. Um die Wachstumstendenz zu überprüfen, sollte das Aneurysma kurzfristig (in drei Monaten) sonografisch kontrolliert werden. Gleichzeitig sollten die Blutdruckeinstellung optimiert und die Patientin zum Nikotinverzicht motiviert werden.

Die Patientin wird unter einer antihypertensiven Therapie, bestehend aus ACE-Hemmer, Schleifendiuretikum und Beta-blocker, normoton. Die Hypercholesterinämie wird mit einem Statin behandelt und die Patientin erhält ASS 100 mg/d zur Thrombozytenaggregationshemmung.

Bei der nächsten **sonografischen Verlaufskontrolle** des Aneurysmas nach drei Monaten ist der maximale Durchmesser konstant geblieben. Die Fortführung der konservativen Therapie unter regelmäßiger Überwachung der Aneurysmagröße wird vereinbart.

Welche peripheren Gefäße sind nach der infrarenalen Aorta am häufigsten von Aneurysmen betroffen?

- Iliakalarterien
- A. poplitea

Welches sind die wesentlichen Komplikationen des Popliteaaneurysmas?

Das Popliteaaneurysma wird meist durch einen thrombotischen Verschluss und/oder der peripheren Embolisierung in die Unterschenkelarterien symptomatisch. Diese Komplikation führt häufig zu einer schweren, extremitätengefährdenden Ischämie des Unterschenkels und des Fußes. Die Ruptur eines Popliteaaneurysmas ist hingegen sehr selten.

Wie wird das Popliteaaneurysma behandelt?

Wegen des hohen Risikos thromboembolischer Komplikationen wird ab einem Durchmesser von 2,0–2,5 cm die prophylaktische Ausschaltung mittels femoropoplitealem Bypass empfohlen. Patienten mit Popliteaaneurysma, die nicht operiert werden, sollten oral antikoaguliert werden.

LITERATUR

2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic disease: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. Eur Heart J 2014; 41:2873–926.

Blankensteijn JD et al. Two-year outcomes after conventional or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms (DREAM trial). N Engl J Med 2005; 352: 2398–405.

Chaikof EL et al. The Society of Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with abdominal aortic aneurysm. J Vasc Surg 2018; 67: 2–77.

The United Kingdom EVAR Trial Investigators. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. N Engl J Med 2010; 362:1863–71.

1.9 Leitsymptom plötzlicher einseitiger Visusverlust

KASUISTIK

Ein 68-jähriger Mann berichtet über einen plötzlich aufgetretenen, rechtsseitigen vollständigen Visusverlust, der seit einer Stunde besteht. Daneben „Kribbeln“ und Taubheitsgefühl im linken Arm. An Vorerkrankungen sind bekannt: langerjähriger Hypertonus und Z. n. koronarer Bypass-Operation wegen koronarer Dreigefäßerkrankung.

Welche Differenzialdiagnosen sind in Betracht zu ziehen?

- Apoplex
- transitorisch ischämische Attacke
- intrazerebrale Blutung
- Subarachnoidalblutung
- Subduralhämatom
- Sinusvenenthrombose
- Anfallsleiden
- intrakranielle Raumforderung

Welches sind die wahrscheinlichsten Differenzialdiagnosen?

Ischämischer Insult und transitorisch ischämische Attacke (TIA).

Welches sind die wichtigsten Ursachen eines ischämischen Insults oder einer TIA?

- obliterierende Arteriosklerose der extrakraniellen Karotisstrombahn (meist A. carotis interna)
- obliterierende Arteriosklerose der intrakraniellen Hirnarterien (meist Karotissiphon, A. cerebri media)

4.1 Leitbefund hämolytische Anämie I

KASUISTIK

Eine 24-jährige Patientin stellt sich in Ihrer Klinik vor. Seit Mitte letzten Jahres bemerkt sie eine verstärkte Müdigkeit und seit etwa ein bis zwei Monaten zusätzlich gelb verfärbte Skleren. Ambulant sei eine Therapie mit einem Eisenpräparat erfolgt, jedoch ohne Effekt. Es werden keine weiteren Medikamente angegeben.

Die **körperliche Untersuchung** zeigt einen Sklerenikterus, Blässe der Haut und Schleimhäute, ein Strömungsgeräusch bei der Herzauskultation mit P. m. über Erb, keine Hepatosplenomegalie, keine vergrößerten Lymphknoten.

Welche Laboruntersuchungen ordnen Sie an?

Kleines Blutbild, Retikulozyten, Haptoglobin (**cave:** Akutphaseprotein), LDH, Bilirubin gesamt und indirekt, Coombs-Test, evtl. ANA.

Die **Laboruntersuchung** ergibt folgende Werte: Hämoglobin 10,0 g/dl, Erythrozyten 2,7 T/l, MCV 102 fl (Normalwert 80–96 fl), MCH 38 pg (Normalwert 28–33 pg), Retikulozyten 238 % (Normalwert 5–15 %), Haptoglobin < 10 mg/dl (Normalwert 30–200 mg/dl), LDH 512 U/l, Bilirubin gesamt 3,1 mg/dl, Bilirubin indirekt 2,4 mg/dl, direkter Coombs-Test mit IgG-Antikörper positiv, ANA negativ.

Welche apparative Diagnostik führen Sie durch?

Oberbauchsonografie und Röntgen-Thorax.

Welchen sonografischen Befund der Milz erwarten Sie?

Eine Vergrößerung der Milz.

Die Oberbauchsonografie zeigt eine leichte Milzvergrößerung ($12,0 \times 5,4 \times 8,1$ cm), Leber und Gallenwege sind unauffällig. Das Röntgenbild des Thorax ist unauffällig.

Wie lautet Ihre Diagnose?

Autoimmunhämolytische Anämie (AIHA), vermutlich idiopathischer Genese.

Welche Erkrankungsursachen kommen bei dieser Patientin theoretisch infrage (sekundäre AIHA)?

- Virusinfekte
- Non-Hodgkin-Lymphome, M. Hodgkin
- medikamentös induziert (z. B. durch Anitibiotika [Penicilline, Cephalosporine], Diclofenac u. v. m.): Medikamentenanamnese hier jedoch ohne Hinweis
- Kollagenosen (inbesondere systemischer Lupus erythematoses): ANA hier negativ und auch keine entsprechende Klinik

Welche Therapie schlagen Sie vor?

- Prednison: 1–2 mg/kg KG/Tag, stufenweise Dosisreduktion nach Erreichen einer kompensierten Hämolyse, Fortführung nach Erreichen der Remission über mind. 6 Monate zur Vermeidung eines raschen Rezidivs
- alternativ: Dexamethason 40mg abs. Tag 1–4, alle 4 Wochen (max. 6 Zyklen)
- bei Nichtansprechen auf Kortison: immunsuppressive Therapie mit Rituximab (375 mg/m^2 wöchentlich für 4 Gaben), nachrangig Azathioprin 2–3 mg/kg KG/Tag oder Cyclophosphamid 1–2 mg/kg KG/Tag p. o.

- eventuell Splenektomie: Ansprechraten kurzfristig ca. 60 %, selten langfristige Remission bei chronischer Verlaufsform, daher Indikation zurückhaltend stellen
- als Notfallbehandlung/Ultima Ratio: eventuell Plasmapherese, Hochdosis Cyclophosphamid, Alemtuzumab, Eculizumab (off-label)

KASUISTIK

Ein weiterer Patient, 45 Jahre alt, stellt sich bei Ihnen vor. Seit 2 Jahren bemerkt er eine blaurote, schmerzlose Verfärbung der Fingerspitzen bei Temperaturen unter 15 °C, auch sei im Winter der Urin manchmal bierbraun-rot.

Die **körperliche Untersuchung** ist unauffällig.

Welche Untersuchungen veranlassen Sie?

- Labor: Blutbild, Retikulozyten, LDH, Haptoglobin, Bilirubin, Kälteagglutinine, Coombs-Test, Suche nach monoklonalen Antikörpern (sensitivste Methode: Immunfixation), Kryoglobuline, ANA
- Oberbauchsonografie und Röntgen-Thorax

Laborwerte: Hämoglobin 12,9 g/dl, Erythrozyten 3,3 T/l, MCV 107 fl, MCH 40,9 pg, Leukozyten 5,4 G/l, Thrombozyten 301 G/l, Retikulozyten 34 %, Haptoglobin < 10,0 mg/dl, LDH 699 U/l, Bilirubin gesamt 1,5 mg/dl, Kälteagglutinin titer stark erhöht, direkter Coombs-Test mit Anti-C3 positiv, Immunfixation: IgM-Kappa-Paraprotein, keine Kryoglobuline, ANA negativ.

Die Oberbauchsonografie ist unauffällig, keine Milz-, Leber-, Lymphknotenvergrößerung. Im Röntgen-Thorax keine Lymphadenopathie oder andere Pathologie.

Welche weitere Untersuchung veranlassen Sie?

Aufgrund der hohen Assoziation von Kälteagglutininen mit malignen hämatologischen Erkrankungen (> 75 %) eine Knochenmarkpunktion.

Die Knochenmarkpunktion zeigt keinen Anhalt für ein Lymphom oder sonstige Bluterkrankung.

Welche Diagnose kommt in Betracht?

Kälteagglutininkrankheit, vermutlich idiopathisch.

Wann tritt die chronische Kälteagglutininkrankheit sekundär auf?

Sekundär bei malignen Non-Hodgkin-Lymphomen, vor allem beim Immunozytom.

Vorübergehende Hämolyse durch Kälteagglutinine können auch bei Infektionen mit *Mycoplasma pneumoniae*, Epstein-Barr-Virus und Listerien auftreten. Es handelt sich dabei um polyklonale Kälteagglutinine.

Wie würden Sie den Patienten therapieren?

Patientenempfehlung: Schutz vor Kälte.

Wann sind darüber hinaus gehende Maßnahmen indiziert?

Bei symptomatischer Anämie, dauerhafter Transfusionsabhängigkeit oder Symptomen durch eingeschränkte Blutzirkulation.

Was sind spezifische Therapieoptionen?

- Rituximab (375 mg/m² wöchentlich für 4 Gaben)
- eventuell Cyclophosphamid (bei ausgeprägter Hämolyse)
- bei refraktärer/lebensbedrohlicher Hämolyse: Plasmapherese, Eculizumab (off-label), Transfusionen (Erythrozytenkonzentrate auf 37 °C erwärmen)

Z U S A T Z I N F O R M A T I O N

Kortikosteroide sind in konventioneller Dosierung zur Behandlung der Kälteagglutininkrankheit ineffektiv und daher im Regelfall nicht empfohlen. Der primäre Abbauort der Erythrozyten bei Kälteagglutininkrankheit ist die Leber. Eine Splenektomie ist daher nicht indiziert.

Wie werden die autoimmunhämolytischen Anämien klassifiziert?

- Wärmeautoantikörper vom IgG-Typ (Häufigkeit 71 %): Coombs-Test mit Anti-IgG-Serum positiv
- Kälteagglutinine vom IgM-Typ (24 %): Coombs-Test mit Anti-C3 positiv
- bithermische Antikörper (5 %): Donath-Landsteiner-Test

Z U S A T Z I N F O R M A T I O N

Donath-Landsteiner-Test: Bithermische Hämolsine binden sich bei kalten Temperaturen mit Komplement an Erythrozyten und führen bei Erwärmung zu Hämolyse, Nachweis von Donath-Landsteiner-Antikörper.

Welche sonstigen hämolytischen Anämien kennen Sie?

Angeborene hämolytische Anämie:

- Membrandefekt: z. B. hereditäre Sphärozytose, hereditäre Elliptozytose
- Stoffwechseldefekt: z. B. Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel, Pyruvatkinasemangel
- qualitative Hämoglobinomalien: z. B. Sichelzellanomalie
- quantitative Hämoglobinomalie: Thalassämien

Erworben hämolytische Anämien:

- Immungenese: die genannten autoimmunhämolytischen Anämien, isoimmunhämolytischen Anämien (z. B. Transfusionszwischenfall, M. haemolyticus neonatorum), medikamentös bedingte immunhämolytische Anämien
- Erythrozytenfragmentierungssyndrom (z. B. bei Malignom), Hypersplenismus
- paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)
- infektiös, chemisch, toxisch oder medikamentös bedingte hämolytische Anämie

Wie ist eine akute hämolytische Krise gekennzeichnet?

- Fieber, Schüttelfrost
- Ikterus, Hyperbilirubinämie
- abdominale Schmerzen, Rücken- und Kopfschmerzen
- Hämoglobinurie mit bierbraunem Urin

Wie differenzieren Sie laborchemisch einen Verschlussikterus von einem hämolytisch bedingten Ikterus?

- Hämolyse: im Serum indirektes Bilirubin erhöht, Haptoglobin erniedrigt, LDH erhöht
- Verschlussikterus: direktes Bilirubin erhöht, Haptoglobin und LDH im Normbereich

LITERATUR

Onkopedia Wissensdatenbank – Immunhämolyse (Salama, 2010).

UpToDate – warm autoimmune hemolytic anemia (Stand 12/2017).

Zanella A, Barcellini W Treatment of autoimmune hemolytic anemias. Hematology 2014; 99(10): 1547–1554.

4.2 Leitbefund hämolytische Anämie II

KASUISTIK

Eine türkische Patientin, 40 Jahre alt, stellt sich bei Ihnen vor. Seit 5 Tagen bemerkt sie erstmals attackenartige Oberbauchschmerzen vor allem nachts, einhergehend mit zunehmender Gelbsucht, Müdigkeit, Schwäche und dunklem Urin, der wie „Cola“ aussehe. Vor 2 Wochen erlitt sie einen Harnwegsinfekt, der mit Levofloxacin behandelt wurde.

Vorerkrankungen: Z. n. Splenektomie bei chronischer Immunthrombopenie vor 10 Jahren.

Welche Untersuchungen veranlassen Sie?

- Labor: Blutbild mit morphologischem Ausstrich, Retikulozyten, LDH, Haptoglobin, CRP, Bilirubin, Transaminasen, Lipase
- Urinuntersuchung
- Oberbauchsonografie

Laborwerte: Hb 8,1 g/dl, MCV 99 fl, MCH 30 pg, Leukozyten 7,5 G/l, Thrombozyten 456 G/l, Retikulozyten 148 %, LDH 2.165 U/l, Bilirubin ges. 5,2 mg/dl, Bilirubin indirekt 4,5 mg/dl, Haptoglobin 0,6 mg/dl, CRP 6 mg/dl.

Urin: Erythrozyten 200/ μ l, Leukozyten 15/ μ l, Bakterien +, Nitrit negativ.

Oberbauchsonografie: Z. n. Splenektomie, sonst unauffällig.

4

Wie lautet Ihre vorläufige Diagnose?

Hämolytische Anämie.

An welche Differenzialdiagnosen der hämolytischen Anämie denken Sie bei der Anamnese, dem klinischen Befund und den Laboruntersuchungen?

- paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)
- Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

Welche anderen Symptome können bei der PNH auftreten?

- sehr variable Symptomatik (Altersgipfel 25.–45. Lebensjahr)
- typisch schubweiser Verlauf mit nächtlichen HämolySEN und colafarbenem Morgenurin
- Auslöser für hämolytische Krisen: Infekte, Stress, Medikamente, Operationen
- Fatigue, erhöhte Infektions- und Thromboseneigung, Dyspnoe

Wie sichern Sie die Verdachtsdiagnose PNH?

Beweisend ist eine durchflusszytometrische Blutuntersuchung, die eine verminderte oder fehlende Expression von Glycosylphosphatidylinositol(GPI)-verankerten Oberflächenmolekülen anzeigt.

Was wissen Sie über die Pathogenese der PNH?

Die PNH entwickelt sich aufgrund einer erworbenen klonalen Erkrankung der pluripotenten myeloischen Stammzellen, betroffen sind daher alle drei Zellreihen (Erythro-, Granulo- und Megakaryopoese). Durch die Mutation im PIG-A-Gen kommt es zu einer verminderten Synthese der komplementaktivierenden GPI-Membranproteinene (DAF, CD55, MIRL, CD59), die auf der Oberfläche GPI-defizienter Zellklone fehlen. Verstärkte komplementvermittelte Hämolyse und Aktivierung von Thrombozyten resultieren.

Bei der Patientin ergab die Durchflusszytometrie eine fehlende Expression der GPI-verankerten Antigene auf der Zelloberfläche von Erythrozyten, Lymphozyten, Granulozyten und Monozyten.

Welche Komplikationen können bei der PNH auftreten und wie ist die Prognose?

- vermehrte Thromboseneigung: vor allem Lebervenen- (Budd-Chiari-Syndrom), Portalvenen-, Milzvenen- und Hirnvenenthrombosen
- starke Assoziation mit aplastischer Anämie und myelodysplastischem Syndrom
- Prognose: historisch mittlere Überlebenszeit 10 Jahre, seit spezifischer Therapie annähernd normale Lebenserwartung möglich

Welche Therapieoptionen stehen zur Behandlung der PNH zur Verfügung?

- supportive Maßnahmen: Transfusion von Erythrozyten, Substitution von Eisen, Folsäure, ggf. Vitamin B₁₂
- Antikoagulation: Einzellfallabwägung, primärprophylaktisch bei PNH-Klon >50%, Antikoagulation a. e. mit Cumarinen, alternativ Heparine
- im akuten Schub Glukokortikoide, Hydratation
- bei symptomatischer PNH: Eculizumab (Anti-Komplement-C5-Antikörper)
- bei refraktärem Verlauf, Knochenmarksinsuffizienz: allogene Stammzelltransplantation als potenziell kurative Therapieoption

4

ZUSATZINFORMATION

Nur bei ca. 25 % der PNH-Patienten findet sich zum Zeitpunkt der Erstdiagnose der dunkelbraune Morgenurin als klassische Manifestationsform. Viele PNH-Patienten haben keine klinisch augenscheinliche Hämoglobinurie. Die Hämolyse verläuft oft chronisch ohne Beziehung zum Tag-Nacht-Rhythmus. An das Vorliegen einer PNH sollte insbesondere gedacht werden bei jeder Coombs-negativen hämolytischen Anämie (ohne mikroangiopathische Genese), „atypischen“ Thrombosen (u. a. Sinusvenenthrombose, Budd-Chiari-Syndrom, Mesenterial-, Pfortader- oder Milzvenenthrombose), Thrombosen mit Zeichen einer Hämolyse oder in Verbindung mit einer unklaren Zytopenie sowie Thrombosen (auch arteriell) in Abwesenheit von Risikofaktoren. Thrombembolische Komplikationen stellen die Hauptursache für die erhöhte Morbidität und Mortalität der Erkrankung dar.

LITERATUR

Onkopedia Leitlinien – Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH) (Version 11/2017).

4.3 Leitbefund hämolytische Anämie III

KASUISTIK

Eine 39-jährige Patientin wird Ihnen vom Hausarzt zur Abklärung einer Anämie überwiesen. Die Patientin gibt an, unter Müdigkeit, Kopfschmerzen und verstärkter Reizbarkeit zu leiden. Vorerkrankungen sind keine bekannt. Sozial- und Familienanamnese: Hausfrau, fünf Kinder, bei zwei Kindern sei „das Blut auffällig“, die Patientin stammt aus Afghanistan. An Medikamenten habe sie Eisenpräparate erhalten, darunter sei es zu keiner Besserung der Anämie gekommen. Die körperliche Untersuchung ist bis auf eine blasse Haut unauffällig.

Welche Laboruntersuchungen veranlassen Sie zur ersten Orientierung?

Kleines Blutbild, Differenzialblutbild mit morphologischem Ausstrich, Retikulozyten, Ferritin, Nierenretentionswerte, Bilirubin, Transaminasen, LDH, Haptoglobin.

Das Labor zeigt folgende Werte: Hämoglobin 9,9 g/dl, Erythrozyten 4,7 T/l, MCV 64 fl, MCH 21 pg, Segmentkernige 48 %, Lymphozyten 42 %, Eosinophile 7 %, Retikulozyten 33 %, Anisopoikilozystose, basophile Tüpfelung, Bilirubin 1,4 mg/dl, Haptoglobin 57 mg/dl (Normalwert 60–270 mg/dl). Im Normbereich liegen Leukozyten, Thrombozyten, Ferritin, Retentionswerte und Transaminasen, LDH.

Was erkennen Sie auf folgendem Blutausstrich (\rightarrow Abb. 4.1)?

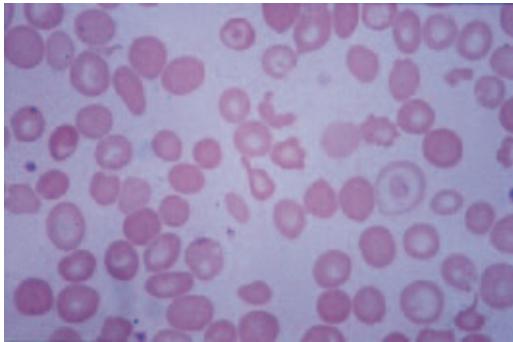


Abb. 4.1 Blutausstrich bei Anämie [P091]

Es finden sich typische Veränderungen der Erythrozyten: Anisopoikilozytose, Fragmentozyten und Targetzellen.

Wie interpretieren Sie die bisherigen Laborparameter?

Es liegt eine mikrozytäre und hypochrome Anämie ohne Eisenmangel vor mit gleichzeitigen diskreten Hämolyszeichen (Retikulozytenerhöhung, geringe Bilirubinerhöhung und Haptoglobinerniedrigung, allerdings normale LDH).

Welche Labordiagnostik schließen Sie jetzt an?

Direkter Coombs-Test, Hämoglobinelektrophorese, ANA.

In der Hämoglobinelektrophorese: HbA₂ 5,4 % (Normalwert bis 3 %), HbF negativ. ANA und direkter Coombs-Test negativ.

Wie lautet Ihre Diagnose?

Es liegt eine β -Thalassämia minor vor.

Wie therapieren Sie die Minorform einer Thalassämie?

Keine Eisensubstitution, in der Regel keine weitere Therapie erforderlich.

Schildern Sie die Pathogenese der Thalassämien.

Es liegt eine quantitative Störung der Globinsynthese durch genetisch fixierte Fehlregulation der Synthese der Globinketten vor. Bei der β -Thalassämie ist die Synthese der β -Ketten vermindert, bei der seltenen α -Thalassämie ist die Synthese der α -Ketten reduziert.

In welchen Ländern kommt die β -Thalassämie besonders häufig vor?

In den Mittelmeirländern.

KASUISTIK

Eine 18-jährige aus dem Iran stammende Patientin stellt sich in Ihrer Klinik vor. Sie leidet derzeit unter ischialgiformen Beschwerden. Auffällig sind ein Minderwuchs und ein Hypogonadismus. Seit drei Jahren besteht ein insulinpflichtiger Diabetes mellitus, seit der Geburt ist eine Anämie bekannt.

Welche anamnestischen Fragen stellen Sie der Patientin?

- Bluterkrankungen in der Familie bekannt?
- sonstige Vorerkrankungen bekannt?
- Operationen?
- Medikation?

- Vater und Mutter leiden an einer Thalassaemia minor
- Vorerkrankungen: häufig Infektionen (z. B. Pneumonie)
- Mit neun Jahren wurde eine Splenektomie durchgeführt
- Regelmäßige Erythrozytentransfusionen seien erfolgt. Aktuelle Medikation: Deferoxamin (subkutane Zwölf-Stunden-Pumpe, seit dem 8. Lebensjahr), Geschlechtshormonsubstitution (Progylut®, seit dem 15. Lebensjahr), Kalzium 3 g/d, Vitamin-D-Kalzitriol 2 × 0,5 µg/Tag, Insulin

In der **Laboruntersuchung** wird eine β-Thalassaemia major diagnostiziert.

Erläutern Sie kurz, welche Krankheits- und Therapiefolgen bei der Patientin vorliegen.

- Anämiefolge: Wachstumsverzögerung mit Minderwuchs (mutmaßlich auch Folge einer Hypophyseninsuffizienz)
- Hämosiderose durch wiederholte Bluttransfusionen: Diabetes mellitus, Hypogonadismus, Hypoparathyreoidismus, Infektanfälligkeit

ZUSATZINFORMATION

500 ml Blut enthalten 250 mg Eisen: Durch 100 Transfusionen mit 500 ml Blut werden etwa 25 g Eisen zugeführt.

Welche Leitbefunde außer Diabetes mellitus liegen bei einer Hämosiderose vor?

- Leberzirrhose und dunkle Haut („Bronzediabetes“)
- sekundäre Kardiomyopathie durch Eiseneinlagerung
- weitere endokrine Störungen, z. B. Schädigung der Hypophyse, der Gonaden (meist sekundär) und der Nebennierenrinde
- schmerzhafte Arthropathien

Aufgrund der ischialgiformen Beschwerden wird bei der Patientin ein CT veranlasst. Es wird ein intraspinaler Tumor gefunden.

Können Sie einen Zusammenhang zwischen dem intraspinalen Tumor und der β-Thalassaemia major herstellen?

Es liegt eventuell ein Tumor durch extramedulläre Blutbildung vor, der nuklearmedizinisch durch Anreicherung von radioaktiv markiertem Eisen oder markierten Antikörpern gegen Zellen der Granulopoese (Knochenmarksintigraphie, SPECT/CT) diagnostiziert werden kann.

Welche kurative Therapieoption besteht bei der Thalassaemia major?

Die allogene Stammzelltransplantation bei Vorhandensein eines gesunden HLA-identischen (Geschwister-) Spenders.

Welche symptomatische Therapie führen Sie bei der Thalassaemia major durch?

- regelmäßige Gabe von Erythrozytenkonzentraten (Hb über 10 g/dl halten)
- Eiseneliminationstherapie ab dem 3. Lebensjahr mit Deferoxamin oder Deferasirox

KASUISTIK

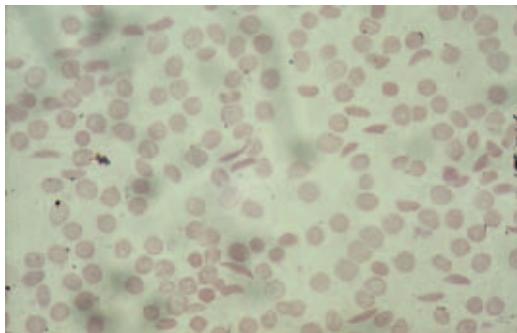
Bei einer 21-jährigen Patientin mit bekannter Sichelzellkrankheit (homozygote Form) kommt es zu einer akuten fieberhaften Erkrankung mit reduziertem Allgemeinzustand, Dyspnoe, erniedrigter O₂-Sättigung, Leukozytose und erhöhtem C-reaktivem Protein.

Welche apparative Diagnostik ordnen Sie an?

Ein Röntgen-Thorax.

Sie sehen im Röntgen-Thorax basale Infiltrate.

Was erkennen Sie in diesem Blutausstrich (> Abb. 4.2)?



4

Abb. 4.2 Blutausstrich [P091]

Es sind typische Sichelzellen zu sehen.

Mit welcher Methode wird das Ausmaß der Sichelung bestimmt?

Anhand des Blutausstrichs.

Wie gehen Sie therapeutisch weiter vor?

Es erfolgen Hydrierung, Analgesie, Oxygenierung und antiinfektiöse Therapie, z. B. mit einem Penicillin oder Cephalosporin (**Cave:** kein Ceftriaxon, da hierunter vereinzelt letal verlaufende hämolytische Krisen bei Sichelzellpatienten beschrieben sind!).

Erläutern Sie Ätiologie und Pathogenese der Sichelzellkrankheit.

Es handelt sich um eine autosomal-kodominante Erbkrankheit mit qualitativer Hämoglobinveränderung. In der Betaglobinkette liegt eine Punktmutation vor, in der Position 6 ist Glutaminsäure durch Valin ersetzt (wird als HbS bezeichnet).

Im deoxygenierten Zustand präzipitiert HbS und bildet Fibrillen. Die Erythrozyten nehmen Sichelform an, verlieren ihre normale Verformbarkeit und verstopfen die Mikrozirkulation.

Schildern Sie Symptome, Komplikationen und Prognose der Patienten mit homozygoter Form der Sichelzellkrankheit.

Bereits im Säuglingsalter treten Symptome auf: hämolytische Anämie und schmerzhafte vasookklusive Krisen mit Organinfarkten (z. B. in Milz, Nieren, Gehirn, Lunge, Knochen). Außerdem besteht eine gesteigerte Neigung zu bakteriellen Infekten: Pneumonie, Osteomyelitis, Sepsis.

Die Prognose variiert, ein Teil der Patienten stirbt früh, ein Teil erreicht das Erwachsenenalter (in Europa/USA 85–90 %). Hauptodesursache in den westlichen Ländern sind schwere pulmonale Hypertonie, akutes Thoraxsyndrom und schwere vasookklusive Krisen.

Welche Maßnahmen empfehlen Sie betroffenen Patienten zur Prävention einer Schmerzkrise?

- ausreichende Flüssigkeitszufuhr bei hohen Außentemperaturen, bei Fieber und bei körperlicher Anstrengung mit Schwitzen (Ziel: dauerhafter Hämatokrit 30 %, Hb < 10 g/dl)
- unverzügliche Infektbehandlung
- Vermeidung von Unterkühlung und anderen physikalischen Traumata, Alkohol, Rauchen

Welche weiteren Therapieoptionen bestehen für schwere Verlaufsformen der Sichelzellkrankheit?

- Hydroxyurea (Erhöhung HbF)
- Austauschtransfusionen (v.a. akute lebensbedrohliche Krisen, Ziel-Hämatokrit 30 %!)
- allogene Stammzelltransplantation (HLA-identer Familienspender)

ZUSATZINFORMATION

Infektionsprävention bei der homozygoten Form der Sichelzellkrankheit: Standard-Impfungen (STIKO-Empfehlungen), zusätzlich Immunisierung (bereits 2. Lebensmonat) gegen Meningokokken, Pneumokokken (Konjugat-Impfstoff, 2. LJ Polysaccharid-Impfstoff) und *Haemophilus influenzae* (Auffrischimpfung 7. LJ), Influenza (ab 6. LJ); Penicillinprophylaxe 3. Lebensmonat bis 6. LJ.

KASUISTIK

Ein 22-jähriger Grieche stellt sich nach einer Familienfeier in Ihrer Klinik zur Abklärung eines plötzlich aufgetretenen Ikterus vor, gleichzeitig sei ihm eine Braunfärbung des Urins aufgefallen.

Das **Blutbild** ergibt eine normochrome Anämie, eine Erhöhung der Retikulozyten, der LDH und des Bilirubins sowie eine Erniedrigung des Haptoglobins.

An welche Differenzialdiagnosen denken Sie bzw. welche wollen Sie ausschließen?

- Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel
- Sphärozytose
- Hämoglobinopathien
- autoimmunhämolytische Anämien

Welche Laboruntersuchungen lassen Sie zur weiteren Abklärung durchführen?

Morphologischer Ausstrich, osmotische Resistenz der Erythrozyten, Bestimmung der Erythrozytenenzyme, Hämoglobinelektrophorese, Coombs-Tests.

Die osmotische Resistenz ist leicht erhöht, Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase 0 U/g Hb (Normalwert 7–20 U/g Hb), normale Hämoglobinelektrophorese, Coombs-Tests negativ. Keine wegweisende Erythrozytenmorphologie.

Um welches Krankheitsbild handelt es sich?

Es liegt ein Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel (Synonym: Favismus) vor.

Anamnestisch gab der zuletzt genannte Patient an, die Beschwerden seien nach dem Genuss von jungen Saubohnen aufgetreten.

Welche anderen Auslöser einer hämolytischen Anämie bei Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel sind Ihnen bekannt?

- Infektionen und andere akute Erkrankungen, z. B. diabetische Ketoazidose
- Medikamente: z. B. Malariamedikamente (Mefloquin, Chloroquin), Sulfonamide (z. B. Cotrimoxazol, Acetazolamid, Sulfalazin), andere Antibiotika (Nitrofurane, Ciprofloxacin), Analgetika (z. B. Metamizol, Diclofenac), Anthelminthika, Metoclopramid

6.9 Leitsymptom schlecht einstellbare Hypertonie

KASUISTIK

Sie haben einen 73-jährigen Patienten seit mehreren Jahren wegen einer arteriellen Hypertonie in Ihrer ambulanten Behandlung. Anamnestisch ist bei dem Patienten ein Vorderwandinfarkt vor drei Jahren bekannt, der damals mittels PTCA und Stent versorgt worden ist. Er hat seit dem Ereignis keine kardialen Beschwerden mehr gehabt. Der Hypertonus war bisher unter einer Therapie mit Betablocker auf Werte um 140/90 mmHg eingestellt.

Der Patient stellt sich nun erneut vor, weil er immer wieder Kopfschmerzen habe und er bei Belastung schlechter Luft bekomme. Sie messen in Ihrer Praxis den Blutdruck und stellen Werte von 190/115 mmHg fest. In einer 24-Stunden-Blutdruckmessung bestätigt sich die ausgeprägte Hypertonie (Mittel über 24 Stunden: 175/105).

Sie beschließen, den Patienten zusätzlich mit einem ACE-Hemmer zu therapieren.

Ab welchem Wert gilt ein Blutdruck als erhöht? Geben Sie eine Stadieneinteilung (> Tab. 6.8).

Tab. 6.8 Stadieneinteilung der arteriellen Hypertonie bei der Gelegenheitsblutdruckmessung (WHO/ISH)

Kategorie	Blutdruck (mmHg)		
	systolisch		diastolisch
optimal	< 120	und	< 80
normal	< 130	und	< 85
noch normal	130–139	oder	85–89
Hypertonie			
Stufe 1 (mild)	140–159	oder	90–99
Stufe 2 (mäßig)	160–179	oder	100–109
Stufe 3 (schwer)	> 180	oder	> 110

Benennen Sie auch Normgrenzen für die 24-Stunden-Blutdruckmessung.

Die Normwerte für die Langzeitblutdruckmessung (Deutsche Hochdruckliga) werden folgendermaßen angegeben:

- durchschnittlicher Blutdruck über 24 Stunden: < 130/80 mmHg
- durchschnittlicher Tagesmittelwert: < 135/85 mmHg
- Häufigkeit von Werten über 140/90 mmHg: < 20–25 %
- nächtlicher Blutdruckabfall: 10–15 %

Welche Kriterien beurteilen Sie in der 24-Stunden-Blutdruckmessung?

Beurteilt werden bei der 24-Stunden-Blutdruckmessung:

- **Aufzeichnungsqualität:** Es sollten mindestens 50 verwertbare Messungen vorliegen.
- **Blutdruckwerte:** Diese sollten in Abhängigkeit von körperlicher Aktivität, Medikamenteneinnahme und vom Tag-Nacht-Rhythmus (Schichtarbeiter) des Patienten bewertet werden. Unter Medikation sollte auch nach hypotensiven Phasen gesucht werden.
- **nächtlicher Blutdruckabfall:** Ein Fehlen des nächtlichen Blutdruckabfalls findet sich gehäuft bei sekundären Hypertonieformen. Außerdem korreliert ein Fehlen des nächtlichen Blutdruckabfalls mit einem gehäuften Auftreten einer linksventrikulären Hypertrophie und von kardiovaskulären Komplikationen.
- **Herzfrequenz:** Die Aufzeichnung bietet die Möglichkeit, die Herzfrequenz zu beurteilen (z. B. Herzfrequenzstarre bei diabetischer autonome Neuropathie).



Mit der 24-Stunden-Blutdruckmessung kann hervorragend eine Praxis- oder „Weißkittel“-Hypertonie von echten Hypertonieformen abgegrenzt werden. Eine reine Praxishypertonie ist nicht behandlungsbedürftig.

Über welche Nebenwirkungen des ACE-Hemmers klären Sie den Patienten auf?

Folgende wichtige Nebenwirkungen können nach Gabe eines ACE-Hemmern auftreten:

- starker Blutdruckabfall mit Schwindel, Kopfschmerz, Sehstörungen, Synkope, Angina-pectoris-Beschwerden
- Hyperkaliämie
- trockener Reizhusten
- Verschlechterung einer Nierenfunktionsstörung
- angioneurotisches Ödem mit Schwellung von Rachen, Zunge oder Kehlkopf, Urtikaria, Pruritus
- Leberfunktionsstörungen

Beim Auftreten von Reizhusten soll der Patient das Präparat sofort wieder absetzen und sich in Ihrer Praxis vorstellen. Das Auftreten eines angioneurotischen Ödems ist ein absoluter Notfall und erfordert die sofortige Klinikeinweisung. Das angioneurotische Ödem kann auch noch Monate nach Beginn einer Therapie mit ACE-Hemmern auftreten. Insgesamt sind ACE-Hemmer jedoch eine sehr nebenwirkungsarme Substanzgruppe.

Welche Kontrollen schlagen Sie dem Patienten vor?

Sie schlagen folgende Kontrollen vor:

- Kontrolle des Serumkaliumspiegels
- Kontrolle des Serumkreatinininspiegels
- Kontrolle der Leberfunktionsparameter
- Blutdruckkontrollen

6

Nach einer Woche stellt sich der Patient erneut in Ihrer Praxis vor. Sein Blutdruck ist jetzt mit 150/90 mmHg deutlich besser eingestellt. Als Sie am Abend die abgenommenen Laborwerte erhalten, stellen Sie fest, dass sein Serumkreatinin von vorher 1,4 auf 2,8 mg/dl angestiegen ist.

Welche Verdachtsdiagnose äußern Sie?

Der Patient berichtete, die Verschlechterung des Blutdrucks sei erst in letzter Zeit aufgetreten. Es liegt also eine plötzliche Verschlechterung einer vorbestehenden Hypertonie bei einem älteren Patienten mit Atherosklerose (bekannte KHK) vor. Der Anstieg des Serumkreatinins nach Gabe eines ACE-Hemmern lässt daher an eine atherosklerotisch bedingte Nierenarterienstenose, möglicherweise sogar beidseits, denken.

Warum kann die Gabe eines ACE-Hemmern zu einem Anstieg des Serumkreatinins führen?

Die glomeruläre Filtrationsrate hängt ab vom glomerulären Filtrationsdruck. Der glomeruläre Filtrationsdruck wird reguliert durch den Tonus von Vas afferens und Vas efferens des Glomerulus. Eine Weitstellung des Vas afferens und eine Engstellung des Vas efferens führen zu einer Druckerhöhung im Glomerulus, umgekehrt führen eine Engstellung des Vas afferens und eine Weitstellung des Vas efferens zu einer Druckerniedrigung. Angiotensin II kontrahiert das Vas efferens; eine Hemmung des Renin-Angiotensin-Aldosteron(RAA)-Systems durch ACE-Hemmer führt daher zu einer Dilatation des Vas efferens und damit zu einem Abfall des Filtrationsdrucks und der glomerulären Filtrationsrate (GFR). Dieser Effekt ist besonders ausgeprägt in einer poststenotischen Niere, wo ja die GFR gerade durch eine Stimulation des RAA-Systems aufrechterhalten wird.

Welchen diagnostischen Test zum Nachweis einer Nierenarterienstenose kennen Sie? Nennen Sie Stellenwert sowie Vor- und Nachteile.

Als Goldstandard gilt nach wie vor die arterielle digitale Subtraktionsangiografie. Auch sie hat jedoch aufgrund der Zweidimensionalität der Darstellung den Nachteil, dass je nach Lage der Stenose zum Strahlengang diese falsch eingeschätzt wird. Studien zeigen, dass die untersucherabhängige Variabilität in der Einschätzung des Stenosegrades relativ groß ist. Sie hat außerdem den Nachteil der Invasivität und der Kontrastmittelbelastung. Vorteil ist die sofort mögliche Intervention.

CT-Angiografie mit Kontrastmittel und insbesondere die MR-Angiografie mit Gadolinium sind die zuverlässigsten nichtinvasiven Tests. Gerade die MR-Angiografie bietet die Möglichkeit der dreidimensionalen Darstellung, und es sind Flussmessungen in der Nierenarterie möglich.

Die Duplexsonografie der Nierenarterien ist das preisgünstigste Screening-Verfahren, verfügt jedoch nicht ganz über die Sensitivität und Spezifität der anderen Methoden. Mit ihr lassen sich aber gute Aussagen über das Flussprofil in den Nierengefäßen treffen, und es zeigt sich, dass bestimmte duplexsonografische Parameter, wie der Resistance-Index, eine gewisse Vorhersagekraft aufweisen können, was den Erfolg einer Revaskularisation einer Nierenarterie anbelangt.

Der Captopril-Test oder auch das Captopril-Szintigramm sind wegen ihrer geringen Aussagekraft mittlerweile nahezu verlassen.

Hier sehen Sie zwei Abbildungen (> Abb. 6.31 und > Abb. 6.32), die Nierenarterienstenosen zeigen. Benennen Sie die zugrunde liegenden Erkrankungen.

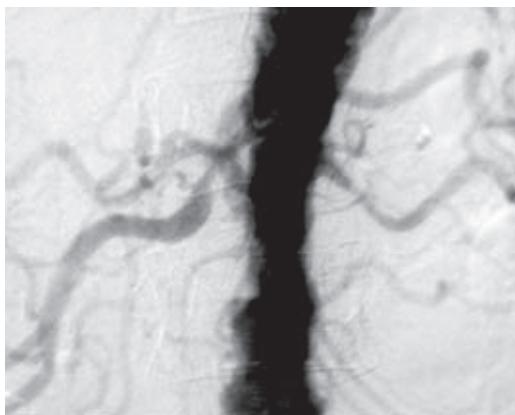


Abb. 6.31 Nierenarterienstenose im Angiogramm [P062]



Abb. 6.32 Nierenarterienstenose im Angiogramm [P062]

In > Abb. 6.31 ist eine beidseitige, atherosklerotische Nierenarterienstenose zu sehen. Die Stenosen liegen meist abgangsnah. Die Aorta ist massiv atherosklerotisch verändert. Dies ist bei weitem die häufigste Ursache für eine Nierenarterienstenose.

In > Abb. 6.32 ist das typische angiografische Bild einer fibromuskulären Dysplasie mit den multiplen einschnürenden Septen zu sehen. Hier liegt die Stenosierung oft im mittleren Drittel der Nierenarterie. Oft sind jüngere Frauen betroffen.

Nennen Sie weitere Erkrankungen, die zu einer Nierenarterienstenose oder einem Verschluss führen können.

Weitere mögliche Ursachen für das Auftreten von Nierenarterienstenosen sind:

- Panarteriitis nodosa
- Takayasu-Aortitis

- mittleres Aortensyndrom
- Aneurysmen der Nierenarterien
- retroperitoneale Fibrose
- Neurofibromatose Recklinghausen
- Kompression der Nierenarterie von außen (Tumor, Zyste etc.)
- Wanderniere mit Abknickung des Nierenpols

Ursachen für einen **Nierenarterienverschluss** können sein:

- Aneurysma dissecans
- Atheroembolie in die Nierenarterie
- traumatischer Verschluss
- jede fortschreitende Nierenarterienstenose

Nennen Sie andere Formen der sekundären Hypertonie.

Folgende sekundäre Hypertonieformen sollten unterschieden werden:

- renale Hypertonie
 - renovaskulär
 - renoparenchymatos (sie ist die häufigste sekundäre Hypertonieform)
- hormonell bedingte Hypertonieformen
 - Morbus Cushing
 - Akromegalie
 - Hyperaldosteronismus
 - Phäochromozytom
 - Hyperthyreose
 - reinsezernierende Nierentumoren (sehr selten)
 - primärer Hyperparathyreoidismus
- Schlafapnoe-Syndrom
- neurovaskuläres Kompressionssyndrom (dem Hirnstamm anliegende vergrößerte Schlinge der hinteren unteren Zerebellararterie [PICA], die dadurch zu einer Reizung der Blutdruckregulationszentren führt)
- Medikamente, die eine Hypertonie verschlechtern oder auslösen können:
 - Glukokortikoide
 - Ciclosporin A, Tacrolimus
 - Erythropoetin
 - Kontrazeptiva
 - nichtsteroidale Antiphlogistika (NSAID)

6



Welche sekundäre Hypertonieform ist die häufigste?

Sekundäre Hypertonieformen machen insgesamt nur etwa 10 % aller Hypertoniefälle aus. Häufigste Form ist die renoparenchymatöse Hypertonie.

Bei welchen Patienten sollte eine sekundäre Hypertonieform ausgeschlossen werden?

- junge Männer, deren Hypertonus nicht mit zwei Medikamenten einstellbar ist
- prämenopausale Frauen ohne orale Kontrazeption und ohne Adipositas
- schwere oder akzelerierte Hypertonie
- therapierefraktäre Hypertonie
- fehlende nächtliche Blutdruckabsenkung in der 24-Stunden-Messung
- auffälliger Urinbefund oder Serumkreatinin-Erhöhung
- Hypokaliämie ($K^+ < 3,3 \text{ mmol/l}$)

- paroxysmale Blutdruckspitzen (Phäochromozytom, insbesondere beim Vorliegen der Trias Kopfschmerz, Palpitationen, Schwitzen)
- Hinweise auf Schlafapnoe-Syndrom (Schnarchen mit Atemstillstand und/oder Tagesmüdigkeit)
- Schwangerschaftshypertonie

Welche Patienten sollten unbedingt auf eine Nierenarterienstenose gescreent werden?

- Hypertoniker unter 30 Jahre, die therapiebedürftig sind
- Hypertoniker, die mehr als eine Dreifachtherapie benötigen
- Hypertoniker mit progredienter Niereninsuffizienz
- Patienten mit plötzlichem Hypertoriebeginn
- Hypertoniker mit einem Größenunterschied der Nieren > 1,5 cm
- Patienten mit abdominalem Strömungsgeräusch
- Patienten mit schwerer Hypertonie und KHK oder pAVK
- Patienten mit Kreatininanstieg nach ACE-Hemmer- oder AT₁-Hemmer-Gabe

Welches ist hierfür die Methode der Wahl?

Als Screening-Methode eignet sich die Duplexsonografie der Nierenarterien. Sie ist ein nichtinvasives Verfahren und kostengünstiger als CT-Angiografie oder MR-Angiografie.

Welche Möglichkeiten der Revaskularisation einer Nierenarterienstenose kennen Sie?

- perkutane transluminale Angioplastie (Verfahren der Wahl bei fibromuskulärer Dysplasie)
- perkutane transluminale Angioplastie mit Stenteinlage (insbesondere bei ostiumnahen atherosklerotischen Nierenarterienstenosen)
- operative Verfahren (transaortale Thrombendarteriektomie, aortorenaler Bypass, extraanatomische Verfahren mit Neuanastomosierung an A. lienalis oder A. gastroduodenalis)

Die perkutane transluminale Angioplastie hat die operativen Verfahren weitgehend verdrängt. Wann ist trotzdem die Operation die Methode der Wahl?

Sie ist indiziert

- zur Revaskularisierung bei kompletter Okklusion
- bei zusätzlich bestehendem Nierenarterienaneurysma
- bei Nierenarterienstenose aus einem großen Aortenaneurysma
- nach erfolgloser perkutaner transluminaler renaler Angioplastie

ZUSATZINFORMATION

Ziel einer Revaskularisierung einer Nierenarterienstenose muss die Verbesserung des Blutdrucks oder einer eingeschränkten Nierenfunktion sein. Eine Revaskularisierung von Nierenarterienstenosen führt bei unselektioniertem Patientengut jedoch weder zu einer Blutdruckverbesserung im Vergleich zu reiner medikamentöser Therapie noch zu einer Verbesserung der Nierenfunktion (etwa ein Drittel verbessert sich, ein Drittel bleibt gleich, ein Drittel verschlechtert sich sogar). Es müssen daher Patienten ausgewählt werden, die mit hoher Wahrscheinlichkeit von der Intervention profitieren. Auf keinen Fall sollten Patienten mit Nierenarterienstenose unreflektiert einer perkutanen transluminalen Angioplastie (PTA) zugeführt werden.

Nennen Sie einige prädiktive Faktoren für eine erfolgreiche Revaskularisation einer Nierenarterienstenose.

Merkmale, die eine erfolgreiche Revaskularisation wahrscheinlicher machen, sind:

- ein Resistance-Index < 0,8 (duplexsonografisch gemessener Index mit hohem prädiktivem Wert, der einen niedrigen Widerstand der intrarenalen Gefäße anzeigt)
- eine rasche Abnahme der Nierenfunktion



- eine Nierengröße noch über 9 cm
- fehlende periphere arterielle Verschlusskrankheit
- eine Proteinurie < 1 g/d
- eine Kreatinin-Clearance > 40 ml/min
- jüngeres Alter
- kurze Hypertoniedauer

Welche Untersuchungen führen Sie zum Ausschluss einer renoparenchymatösen Hypertonie durch?

- Bestimmung des Serumkreatinins oder besser der Kreatinin-Clearance (entweder gemessen im 24-Stunden-Sammelurin oder geschätzt nach Cockcroft-Gault, MDRD-Formel oder CKD-EPI-Formel)
- Urin-Stix zum Nachweis einer Proteinurie oder Hämaturie; bei pathologischem Ergebnis des Urin-Stix: Anfertigung eines Urinsediments und Quantifizierung der Proteinurie
- Ultraschalluntersuchung der Nieren zur Beurteilung von Nierengröße, Parenchymbreite und -beschaffenheit etc.

Welcher Laborwert lässt Sie am ehesten an einen Hyperaldosteronismus denken?

Verdächtig ist eine Hypokaliämie. Man muss aber bedenken, dass nicht jeder primäre Hyperaldosteronismus mit einer Hypokaliämie vergesellschaftet sein muss, d. h. auch ohne Hypokaliämie kann ein primärer Hyperaldosteronismus vorliegen. Als nächsten Screening-Schritt bestimmt man den Aldosteron/Renin-Quotienten im Serum, der bei einem primären Hyperaldosteronismus deutlich erhöht wäre.

6

Was kann einem Hyperaldosteronismus zugrunde liegen?

Dem primären Hyperaldosteronismus liegt entweder ein Nebennierenrindenadenom (Conn-Syndrom) oder eine bilaterale Nebennierenrindenhyperplasie zugrunde. Sehr selten sind Karzinome der Nebennierenrinde als Ursache beschrieben.

Ein sekundärer Hyperaldosteronismus mit arterieller Hypertonie ist typisch für eine Nierenarterienstenose.

Akzelerierte arterielle Hypertonie bei atherosklerotisch bedingter Nierenarterienstenose mit akuter Nierenfunktionsverschlechterung nach Gabe eines ACE-Hemmerns.

6.10 Leitbefund Mikrohämaturie

KASUISTIK

Wie es der Zufall will, werden Ihnen am gleichen Tag drei Patienten zur Abklärung einer Hämaturie in die Praxis überwiesen.

Patient 1: Ein 18-jähriger Mann, bei dem bei einer Musterungsuntersuchung ein positiver Streifentest auf „Blut im Urin“ aufgefallen war, kommt zur weiteren Abklärung zu Ihnen. Er klagt über keinerlei Beschwerden, sei immer gesund gewesen. Er habe nie eine Verfärbung des Urins bemerkt.

Die **körperliche Untersuchung** ergibt: Blutdruck 145/90 mmHg, Herzfrequenz 82/min, Atemfrequenz 14/min, Temperatur 36,5 °C. Das Serumkreatinin beträgt 0,9 mg/dl, die übrigen Laborparameter sind ebenfalls normal.

Kann ein Streifentest auf „Blut im Urin“ falsch positiv ausfallen?

Der Streifentest wird positiv bei > 5–10 Erythrozyten/ μl Urin. Eine Oxidation, z. B. in Gegenwart von Desinfektionsmitteln, kann falsch positive, eine Reduktion, z. B. in Gegenwart von Vitamin C, falsch negative Resultate liefern. Positive Ergebnisse ohne das Vorhandensein von Erythrozyten finden sich außerdem bei einer Hämoglobinurie und einer Myoglobinurie.

Sie wiederholen den Streifentest und stellen ebenfalls ein einfach positives Ergebnis für Erythrozyten sowie ein zweifach positives Ergebnis für Protein fest.

Welche Ursache der Mikrohämaturie vermuten Sie?

Bei gleichzeitigem Auftreten von Hämaturie und Proteinurie ist immer an das Vorliegen einer glomerulären Erkrankung zu denken.

Welche Untersuchungen führen Sie als nächste durch?

Zunächst sollten die Anfertigung eines Urinsediments sowie die sonografische Untersuchung der Nieren und ableitenden Harnwege erfolgen.

Was erkennen Sie in diesem Urinsediment (> Abb. 6.33)?

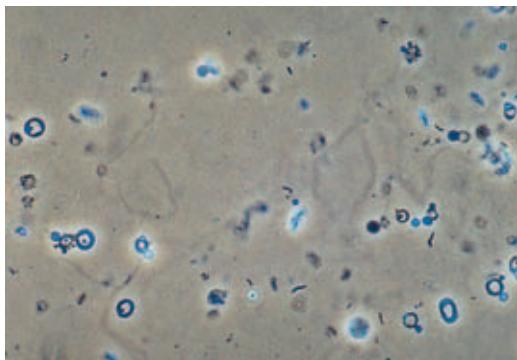


Abb. 6.33 Urinsediment [P062]

Hier finden sich zahlreiche Akanthozyten. Akanthozyten sind Erythrozyten, die während ihrer Passage durch das Nephron geschädigt wurden und Ausstülpungen ihrer Plasmamembran aufweisen (Micky-Maus-Ohrchen).

Worauf weist dieser Befund hin?

Sowohl Erythrozytenzylinder als auch Akanthozyten sind ein sehr starker Hinweis auf eine glomeruläre Erkrankung. Stechapfelförmige Erythrozyten können auch bei postrenaler Hämaturie durch osmotische Schwankungen entstehen und sind kein Zeichen für glomeruläre Erkrankungen.

Die sonografische Untersuchung ist vollkommen unauffällig.

Ihr Verdacht auf eine glomeruläre Erkrankung erhärtet sich somit. Eine Messung der Proteinurie zeigt, dass Ihr Patient 865 mg Protein/24 h ausscheidet. Es handelt sich hierbei vorwiegend um Albumin.

Wie viel Proteinurie ist normal?

Bis zu 150 mg Protein/24 h gelten als normal.

Welches ist die häufigste Glomerulonephritisform?

Dies ist die IgA-Nephropathie.

Mit welchen klinischen Bildern kann sich eine IgA-Nephropathie manifestieren?

- asymptomatische Mikrohämaturie und Proteinurie (häufigste Manifestationsform, wie bei diesen Patienten)
- einzelne oder rezidivierende Episoden einer Makrohämaturie, häufig ein bis drei Tage nach Infektion des Schleimhautsystems (Infekt der oberen Luftwege, Gastroenteritis, Harnwegsinfekt), eventuell mit Hypertonie und Kreatininanstieg im Sinn eines akuten nephritischen Syndroms
- nephrotisches Syndrom (selten)
- Präsentation bereits im Stadium der chronischen Niereninsuffizienz

Eine IgA-Nephropathie findet sich klassischerweise auch bei der Purpura Schoenlein-Henoch. Welche weiteren Symptome gehören zu dieser Erkrankung?

Die Purpura Schoenlein-Henoch wird auch als vaskulitische Verlaufsform der IgA-Nephropathie gesehen. Klassischerweise wird sie durch folgende Symptome beschrieben:

- Exanthem, typischerweise in Form einer Purpura mit Betonung der unteren Extremitäten
- Arthralgien, insbesondere der Knie- und Sprunggelenke
- Abdominalschmerzen und gastrointestinale Blutungen
- IgA-Nephropathie mit meist milder Verlaufsform

Um Klärung über das Krankheitsbild Ihres Patienten zu erlangen, nehmen Sie Kontakt mit der nephrologischen Abteilung Ihres Krankenhauses auf und veranlassen eine Nierenpunktion. Als besonderen Service des Krankenhauses und der Pathologie erhalten Sie sogar zwei histologische Bilder der Niere Ihres Patienten (> Abb. 6.34 und > Abb. 6.35). Man erkennt eine Vermehrung der Zellzahl im Glomerulus, und zwar im Mesangium. Es handelt sich somit um eine milde mesangioproliferative Glomerulonephritis. Die Immunfluoreszenz zeigt eine deutliche Färbung für IgA ebenfalls im Mesangium. Die Diagnose lautet also: IgA-Nephropathie.

Da die Proteinurie kleiner als 1 g/d ist und die Histologie nur milde Veränderungen zeigt und die Prognose der IgA-Nephropathie damit als relativ gut anzusehen ist, wird keine immunsuppressive Therapie begonnen.

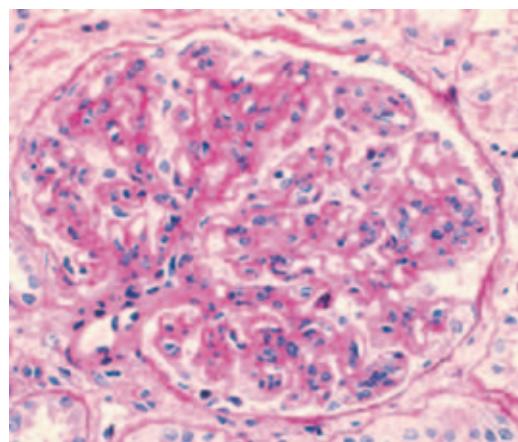


Abb. 6.34 Histologischer Befund der Niere [P062]

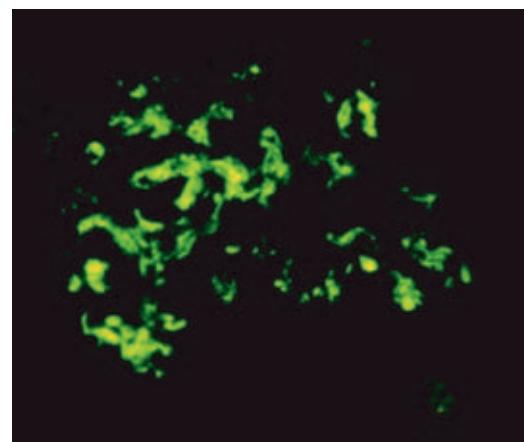


Abb. 6.35 Immunfluoreszenzfärbung für IgA [P062]

Würden Sie den milden Hypertonus des Patienten behandeln? Wenn ja, wie?

Bei Patienten mit Nierenerkrankungen und zusätzlicher Proteinurie sollte unbedingt ein Blutdruck im niedrig normalen Bereich angestrebt werden (< 125/80 mmHg). Als effektivste Substanzgruppe zur Senkung der Proteinurie und zur Verhinderung der Progression einer Nierenerkrankung hat sich die Gruppe der ACE-Hemmer herausgestellt. Es empfiehlt sich daher ein Medikament dieser Gruppe.

- IgA-Nephropathie mit Mikrohämaturie und Proteinurie
- milde arterielle Hypertonie

KASUISTIK

Patientin 2: Es handelt sich um eine 68-jährige Frau, bei der bei einer Routinekontrolle des Urins eine Mikrohämaturie aufgefallen ist.

Aus der Krankengeschichte ist zu erfahren, dass sie vor 15 Jahren eine Cholezystektomie erhalten hat. Sie hat einen seit vier Jahren bekannten Bluthochdruck und ist hier mit einem Betablocker und einem Diuretikum gut eingestellt. Außerdem habe sie einen unregelmäßigen Herzschlag und ihr sei dafür Marcumar® verordnet worden.

Bei der **körperlichen Untersuchung** finden sich abgesehen von dem arrhythmischen Puls keine Auffälligkeiten.

Welche Untersuchungen führen Sie als nächste durch?

- Kontrolle des Urin-Streifentests
- Urinsediment
- sonografische Untersuchung der Nieren und Harnwege

Im Urin-Streifentest bestätigt sich die Hämaturie. Es liegt keine Proteinurie vor.

Was erkennen Sie in diesem Urinsediment (> Abb. 6.36)?

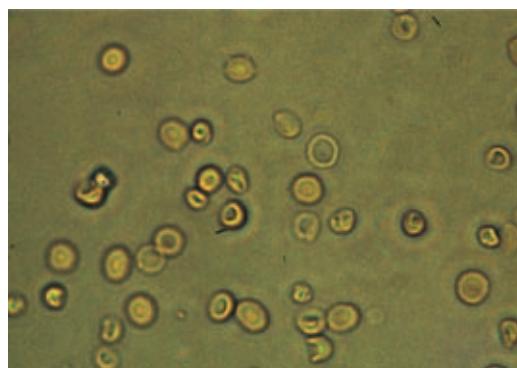


Abb. 6.36 Urinsediment [M181]

Es handelt sich um eine Mikrohämaturie; Akanthozyten oder Erythrozytenzylinder sind nicht erkennbar. Da auch keine Proteinurie vorliegt, muss es sich um eine nichtglomeruläre renale oder postrenale Mikrohämaturie handeln.

Erhältlich in Ihrer Buchhandlung oder im Elsevier-Webshop



Gegliedert nach den acht Schwerpunktbereichen der Inneren Medizin, wird das gesamte Prüfungswissen in Fallbeispielen, Fragen und Antworten dargestellt und so die Prüfungssituation simuliert. 110 Fallbeispiele mit etwa 1.000 Fragen und Antworten geben Ihnen Sicherheit und zeigen Ihnen, worauf es ankommt.

Die Fallbeispiele werden durch zahlreiche Patientenbefunde ergänzt, die wie in der Prüfung interpretiert werden müssen.

Neu in der 6. Auflage:

Alle Fallbeispiele vollständig überarbeitet und nach den neuen Leitlinien aktualisiert

- Neue Fälle aus Endokrinologie und Pneumologie
- Ein neuer Fall aus der Geriatrie

Irrtümer und Preisänderungen vorbehalten. Stand 09/2019

Facharztprüfung Innere Medizin

6. Aufl. 2019. 616 S., 250 farb. Abb., kt.

ISBN: 978-3-437-23336-4 | € [D] 105,- / € [A] 108,-



ELSEVIER

elsevier.de

Empowering Knowledge