

# Allgemeine Pathologie - Lernskript

1.

**Färbungen: van Gieson:** gelb, rot, schwarz (ZK, elastische Fasern)

**Giemsa:** balu, rot, violett: (Mastzellen), grün (Melanin)

**Versilberung** bei ZNS

**Berliner Blau** bei Eiseneinlagerungen => blau

**Kongorot** bei Amyloidose

**Perjodsäure-Schiff** bei Siegelringzellen, Pilzen und Parasiten => purpurrot

**Papanicolau** bei Exfoliativzytologie

## Todesphasen:

- **Agonie / Vita redukta:** Reduktion und Dysregulation der Vitalfunktionen (reversibel)
- **klinischer Tod:** Herz- und Kreislaufstillstand (reversibel)
- **Hirntod:** (Individualtod) irreversibler Hirnuntergang (sichere Zeichen: 30 min Nulllinien EEG, neg Carotisangiographie; unsichere: fehlende Atmung, erloschen Reflexe, Bewußtlosigkeit, maximale Mydriasis mit entrundeten Pupillen)
- **biologischer Tod:** endgültiger Stoffwechselstillstand und Zelltod

Sichere Todeszeichen: **Livores** (Totenflecken nach 1-2h und nach 10h nicht wegdrückbar), **Rigor mortis** (2-4h und löst sich 1-2 Tage später), **Fäulnis**

2.

**Atrophie:** generalisiert: Marasmus, Hunger- & Tumorkachexie

lokal: Druck-, vasculäre und Inaktivitätsatrophie

**Vakantfett:** Volumenersatz durch Fett bei Atrophie

**Hyperplasie:** regenerativ, hyperregenerativ, hormonelle, dysendokrine, Überlastungs

3.

## reversible Zellschädigung:

- **hydropische Schwellung** (Hypoxie und Membranschäden führt zu wenig ATP und Stillstand der Na-K-ATPase),
- **vakuläre Degeneration** (Mitochondrienumwandlung),
- **parenchymatöse Verfettung** (chr. Hypoxie oder Amantadin & Diphtherietoxin),
- **intrazelluläres Hyalin** (Überbegriff für glasig, homogene, eosinophile intrazelluläre Ablagerungen aus Proteinen: Russelkörper bei Plasmozytom und chr Entzündung, Councilmankörperchen bei Virushepatitis),
- **Zytoskelet-Läsion** (meist toxisch bedingter Filamentfehler: Mallorykörper in Leber bei Alkohol, Asteroidkörper bei Sarkoidose in Langerhans-Riesenzelle),
- **Intrazelluläre Ablagerungen** wie Schaumann oder Konchoidkörperchen (Kalksalzeinlagerung in LangerhansRiesenzelle bei Sarkoidose oder Tbc)

**Muskeldystrophie: Duchenne:** disseminierte Kaliberschwankungen, Sarkoplasmazerfall, Lymphozyteninfiltrat und Vakantfett durch Dystrophin-Prot-Mangel;

**neurogene Dystrophie Werding-Hoffman:** gruppierte Kaliberschwankungen der Fasern und felderförmige Atrophie

**dystopische Verkalkung:** Tbc, akute Pankreatitis, Mediaverkalkung, Herzwandaneurysmen, als Psammomkörperchen bei Meningeom, Ovar-Ca, papilläres Schilddrüsen-Ca, im Plexus corioideus.

**metastatische Verkalkungen** bei: nicht prim geschädigten Geweben (Hyperparathyreodismus, Vit-D-Überdosis, Hyperkalziämie, Osteochondrom und Knochenmetastasen)

### degenerative Nervenzellveränderung:

- **Wallerische Degeneration:** tritt auf nach Durchtrennung des Axons mit folgendem Hydrops des Axons im distalen Ende. In 2 Wochen räumen Schwanzzellen und Histozyten den abgetrennten Teil samt Markscheiden ab (Heterophagie) mit zeitgleicher Chromatolyse im Zellkörper (Nisselschollen) = prim. Reizung, entlang des Perineuriums Restitutio ad integrum, bei unterbrochenen Perineurium entsteht ein Neurinom (Axonknäuel)
- **retrograde axonale Degeneration:** Noxe führt zu einer Autophagie des Axons von peripher nach proximal mit Chromatolyse
- **transsynaptische Degeneration:** fehlende Afferenz führt zu Inaktivitätsatrophie mit Schrumpfung
- **Erbleichen:** hypoxisch oder toxische Schädigung führt zu Hydrops, peripherer Chromatolyse und vollständigen Nisselschollenverlust (Tigrolyse)

**Pigment: Zeroid:** gelbliches Pigment nach Heterophagie ungesättigter Fettsäuren (Kupferzellen und Histozyten);

**Hämosiderin:** mit Fe<sup>3+</sup> bei überladenen Eisentransportsystem (Eisenzufuhr, Transfusion, Hämolyse) Aufnahme von Makrophagen (Herzfehlerzellen);

**Hämozoïn:** eisenfrei, in Makrophagen bei Malariabefall;

**Hämotoïdin:** eisenfreies Pigment das bei Hämabbau entsteht (indirektes Billi)

**Apoptose:** Chromatinverklumpung, Kernschrumpfung, Auflösen der Organellen und Zellkontakte, Zellschrumpfung und bildet verdichtetes Material und wird Phagozytiert (Councilman-Körperchen)

**provozierter Tod:** Kernwandhyperchromasie, Eosinophilie des Plasmas, Kernpyknose, Karyohexis und -lyse

### Nekrosen:

- **Koagulationsnekrose:** Infarkte und saure Verätzungen: initial ödematös, denaturierte Proteine, makroskopisch „lehmfarben“, hämorrhagische Randzone
- **Kolliquationsnekrose:** ZNS und Eiter (bakteriell), hydrolytische Spaltungen => Gewebsverflüssigung
- **enzymatische Fettgewebsnekrose:** Pankreas
- **raumatische Fettgewebsnekrose** durch Platzen der Zellen => Lipogranulom
- **käsige Nekrose** bei Tbc, Tularämie, Lues (Mix aus Kolliquation und Koagulation)
- **Fibrinoide:** Hyalin (fibrin) durchtränkt: Arteriosklerose, Hautverletzung, Rheumaknoten
- **Gangrän trocken:** ausgetrocknete Koagulationsnekrose, feuchte: mit Fäulniseregern
- **Hämorrhagische**

**Transsudat:** weniger als 3 g/l, **Exsudat** mehr als 3g/l

überschießende Kollagensynthese: Fibrose (generalisiert), Narbe, Schwielen, Induration

**Osteogenesis imperfecta:** Typ III statt I im Knochen

**Ehlers-Danlos-Syndrom** Kollagensynthesestrg mit unterschiedlichen Formen

**Amyloidose:** Glykoprotein und Mikrofibrillen die organisch oder systemisch abgelagert werden.

**primäre:** Bildung ist die Krankheit (Plasmozytom, M.Waldström, benigne Monoklonale Gammopathie),

**sekundär:** ist die Folgekrankheit ( M.Bechterew, M.Crohn, Tbc, ...). Diagnose bei generalisiertendurch Rektumbiopsie und lokaler durch Organbiopsie

4.

**Alkohol:** Zellverfettung, alkoholisches Hyalin (Mallorykörperchen); akut: Euphorie, Narkose; chr: Hepatitis, Zirrhose, Pankreatitis, Kardiomyo-, Neuro- & Enzephalopathie, Hodenatrophie, Gynakomastie, megaloblastäre Anämie; Embryopathie: Mikrozephalus, Mandibulahypoplasie, intrauteriner Minderwuchs, Retardierung

**Blei:** hemmt Hb-Synthese, deg. Veränderung an Nervenzellen; akut: Gastroenteritis, Enzephalopathie; chr.: Blässe, Schwindel, Neuropathie, Lähmungen, Bleikolik durch Spasmen glatter Mm, Bleisaum an Gingiva. Anämie, interstitielle Nephritis

**α-Amanitin**: Hemmung der RNA-Synthese; Leberzellnekrosen, fulminantes Leberversagen, schwere Enteritis, Hydrops der renalen Tubuluszellen, verfettete Myocardzellen

**Hypoxydosen**: *hypoxische* (Met-Hb, respiratorisch, Anämie,...), *ischämische* (Vaskularisationsstrg), *toxisch* (Hemmung der Atmungskette), *hypoglykämische* (Hunger)  
irreversible Schäden : Hirn 3min, Herz 30min, Niere & Leber 60min.

### **Verbrennungen**

- **I**: Erythem, reversibles Ödem, Schmerz
- **II**: Epidermale Nekrose, Plasmaexsudat, subepidermale Blasenbildung => Eiweiß und Flüssigkeitsverlust, Hypovolämie ab 15% verbrannt
- **III**: Nekrosen in ganzer Dermis, Narbenbildung => Hypovolämischer Schock, Nierenversagen, Sepsis, Streßulcera
- **IV**: Verkohltes Gewebe

5.

**Hapten**: inkomplettes Ag, das erst mit Zusammenlagerung mit einem Makromolekül eine Ak-Aktivierung auslösen kann.

### **Überempfindlichkeitsreaktionen**

- **Typ I: anaphylaktischer Typ** nach übermäßiger IgE-Bildung durch Mastzellen und basophile Granulozyten vermittelt. (Urticaria, Gastroenteritis, Rhinitis allergica, Astma bronchiale, allg Ödembildung & Hypovolämie bis zu Schock)
- **Typ II: zytotoxischer Typ**: spezifisch Ak binden an zellständigen Ag und aktivieren das Komplementsystem (Glomerulonephritis [Goodpasture-Syndrom], hämolytische Anämie, Thrombozytopenie, Transfusionsunverträglichkeit, hyperakute Transplantatabstoßung)
- **Typ III: Immunkomplextyp**: Ablagerung von zirkulierenden Ak-Ag-Immunkomplexen, die dort Komplement aktivieren und Entzündungen induzieren (Serumkrankheit, syst Lupus erythematoses, Arteriitiden, Immunkomplex-Glomerulonephritis, rheumatoide Arthritis)
- **Typ IV: verzögerter Typ**: T-Zell vermittelt (Tuberkulin Reaktion, Kontaktallergie/Kontaktdermatitis, Transplantatabstoßung)

Autoimmunkrht sind Typ II & III

**Hashimotothyreoiditis**: Ak gegen Thyroglobin und Mikrosomen mit folgender folliculären lymphatischen Infiltration => diffuse Struma, erst Hyperthyreose, dann Atrophie und Hypothyreose

**M. Basedow**: Stimulation der Thyreozyten durch Ak am TSH-Rezeptor und folgender Hyperplasie und Hypertrophie => Hyperthyreose mit Mersebach-Trias: Exophthalmus, Struma, Tachycardie

**Myastenia gravis**: Ak gegen AcCh-rezeptoren, lymphozytäre Infiltration, Muskelatrophie => Muskelschwäche, Ermüdbarkeit, Ptosis

**Perniziöse Anämie**: Ak gegen Parietalzellen, Infiltrat und töten der Parietal- & Hauptzellen, dadurch entsteht ein Intrinsic-Faktor-Mangel => gastrische Beschwerden, makrozytäre Anämie, erhöhtes Magen-Ca-Risiko

systemisch:

**Systemischer Lupus erythematoses**: Ak gegen Nukleus und Doppelstrang-DNA was zu Immunkomplexablagerungen als eosinophile Schicht führt, Lymphozyteninfiltrat, fibroide Kollagenose, Vaskulitis, Zwiebelchalenarterie => Schmetterlingserythem, Glomerulonephritis, Arthritis, Endocarditis Libman-Sachs

**progressive systemische Sklerose**: Ak gegen Nukleolus, Zentromere und Topoisomerase I was zu fibrinoiden Nekrosen kleiner Gefäße, Gangrän der Akren und interstitieller Fibrose führt => Raynaud-Phänomen, Tabaksbeutelmond, Sklerodaktylie, Rattenbißnekrosen an Finger, Schluckstörungen, Malabsorption, Lungenfibrose, Cor pulmonale

**Dermatomyositis**: Ak gegen Nukleus und Myosin was zur ödematösen Muskelschwellung, rundzelligen Lymphozyteninfiltrat, Muskelnekrosen und fibrinöser Atrophie führt => lila Nasenrücken, Muskelschwäche & -schmerzen, dauert Jahre

**Mixed-Connectiv-Tissue-Disease (Sharp-Syndrom)**: Mischung der ersten drei,

**Rheumatoide Arthritis**: Ak gegen Kollagen mit folgender Synovitis => Arthritis und Gelenkdeformationen

**Sjörgen-Syndrom:** AK gegn Histone & Kolagen, Infiltrate der betroffenen Drüsen => Sicca-Syndrom mit Keratokonjunktivitis, Parotisschwellung, Arthritis

**Goodpasture-Syndrom:** Ak gegen Basalmembran => Krankheitsgefühl, Krea-Anstieg

**Rheumatisches Fieber:** Kreuzreaktion mit Streptokokken an Myocardzellen und Endothelzellen => Fieber, Arthritis, Pankreatitis, Chorea minor

**Wegenersche Granulomatose:** Ak gegen Zytoplasma mit ulzerierenden Granulomen der Schleimhäute, glomeruläre Herdnephritis, Vaskulitis => Niereninsuff, renale Hypertonie, Muskel und Gelenkschmerz

**Pemphigus vulgaris:** Ak gegen epidermale Interzellulärsubstanz mit interepidermaler Blasenbildung => Blasen an Haut und Schleimhaut.

Transplantate: **autolog** (sich selbst), **isolog** (vom eineiigen Zwilling), **allolog** (einem anderen gleicher Spezies) **xenolog** (anderer Spezies), **alloplastisch** (künstlich).

### Transplantationsabstoßung:

*hyperakut:* bei erster Perfusion bei schon vorgebildeten Ak (zB Blutgruppe)

*akut:* in ersten 4 Monaten mit zytotoxischen T-Zellreaktion

*chronische Abstoßung:* prothahierte zytotoxisch Reaktion

6.

Entzündungsformen nach Exsudat

- **serös:** fibrinarmes Exsudat
- **serös-schleimig:** Exsudat + Mucos
- **fibrinös:** plasmaartiges Exsudat mit Fibrinproduktion => Pseudomembran und Schwartenbildung
- **fibrinös-eitrig:** plasmaartig + Granulozytenzerfall Bsp Lobärpneumonie
- **eitrig:** viele verfettete Granulozyten Empyem, Phlegmone (Erysipel, akute Appendicitis), Abzeß (Furunkel, Karbunkel), Bronchopneumonie
- **hämorrhagisch:** mit Blut in entzündeten Gewebe / präformierter Höhle; Virusgrippe, Milzbranderreger
- **granulierend:** bei gr Gewebsdefekten kommt es zum organisierten Granulationgewebe (Ulcera, Thromben, Hämatome)
- **granulomatös:** entsteht bei schwer abbaubaren Noxen.

### Granulomformen:

- **nicht verkäsendes Epitheloidzellgranulom:** Langerhans-Riesenzellen, Epitheloidwall, Lymphozyten, BW-Umbaut => Sarkoidose, Toxoplasmose, M.Crohn, Beryliose
- **verkäsendes Epitheloidzellgranulom:** verkäsende zentrale Nekrose, Langhans Riesenzellen, Epitheloidzelle, Lymphozyten => Tbc, tuberkuloide Lepra, Wegnersche Granulomatose
- **Pseudotbcgranulom:** Granulozyten im Zentrum die tlw verkäsen und Histiocyten <-> Epitheloidzellen => Pseudotbc (Yersinien), Tularämie, Lymphogranuloma inguinale, Bilharziose
- **gemischtzelliges** => Histoplasmose, Brucellose, Listeriose, Typhus
- **Frempkörpergranulom:** zentrale Schaumzellen, Fremdkörperriesenzellen, Lymphozytenwall => Asbestose, Silikose,...
- **Rheumatisches Granulom:** fibrinoide zentrale Nekrose, Histiocyten mit Eulenartigen Nukleoli (Anitschkow.Zellen) einige Riesenzellen => Myocarditis bei rheumatischen Fieber
- **Rheumatoides Granulom:** zentrale fibrinöse Nekrose mit Histiocytenwall => subcutaner Rheumaknoten an Strecksehnen der Gelenke bei rheumatoider Arthritis

### Lobärpneumonie:

**Anschoppung** (1-2d) seröses Exsudat mit Erys, makroskopisch trübe dunkelrote, schaumige Schnittfläche

**rote Hepatisation:** (3.d) Erythrozyten-Fibrin-Pfropfen; makroskopisch: dunkelrot, gekörnt trockene Schnittfläche

**graue Hepatisation:** (4.-6.d) fibrinöses Exsudat in Alveolen, das sich über Kohnporen in Nachbaralveolen ausbreitet; makroskopisch: graue, brüchige, trockene Schnittfläche

**gelbe Haepatisation:** (7-8.d) Granulozyteneinwanderung, aufgelöstes Fibrin, verfettete Granulozyten; makroskopisch: gelbe feuchte Schnittstelle

**Lyse:** (9-28.d) Fibrinolyse durch massive Granulozyteneinwanderung; makroskopisch: graugelber Abfluß, schmierig-rahmige Schnittfläche

**Septikopyämie:** eitrige metastasenartige Abzeßstreuung

**Sarkoidose / M.Boeck:** granulomatöse Erkrankung, 90% in der Lunge, unbekannte Ursache mit Fehlreaktion der Immunsystems

**Akutes rheumatisches Fieber:** Entzündung die sich am Herz, ZNS und großen Gelenken manifestiert. Es folgt nach Streptokokkeninfektion und wird durch Kreuzreaktion der Streptokokken-AK ausgelöst. => fibrinöse Entzündung der Synovialis, Granulome (Aschoff-Geibel-Knötchen), PQ-Verlängerung

**Gicht: Gelenke:** Arthritis urica mit Tophi im periartikulärem BW, Uratablagerungen, degenerativen Knorpel-Knochen-Grenzen, Gelenkdestruktionen

**Niere:** interstitielle Nephritis, Tophi, Nierenpapillennekrosen, Nephrolithiasis, Schrumpfniere  
Tophi (Fremdkörpergranulome) auch in Ohrmuscheln, Sehnenscheiden, Herzklappen

**primär chr. Polyarthritis:** schubweise Entzündung an Synovia, Sehnenscheiden und Bursae unbekannte Genese. mikroskopisch: hyperplastisch Synovialis, autoreaktive B-&T-Zellen, Monozyten, Granulation und Proliferation mgl => Pannusbildung. Dadurch kommt es zu Verdrängung und Zerstörung. Epitheloidgranulome im periartikulären BW mit fibrinoiden Nekrosen (Rheumaknoten)  
Symptome: Gelenkschmerz, symmetrischer Befall kleiner Gelenke, Morgensteifigkeit, Deformationen, Weichteilschwellung, Rheumaknoten und positiver RF => später Amyloidose und Gelenkversteifung (Ankylose)

**Arthrose:** reduzierte Belastbarkeit des Knorpels und Schädigungen durch Überlastungen. Primär liegt keine Entzündung vor, kann durch Schädigungen aber das Bild vorspiegeln. Vier Stadien morphologisch differenzierbar.

Typisch sind Anlauf- und Belastungsschmerz, später auch radiologisch nachweisbar.

7.

#### **Regenerationsfähigkeit der Gewebe**

**labile Gewebe:** hohe Regenerationsfähigkeit: Epidermis, Schleimhäute, hämatopoetisches System

**stabile Gewebe:** besitzen eine eingeschränkte Regenerationsfähigkeit: Leber, Niere (Tubulusepithel), Drüsenepithel, Stütz- & BW, glatte Muskulatur

**permanente Gewebe:** besitzen keine Regenerationsfähigkeit: ZNS, Skelettmuskel, Herzmuskel

**Wundheilung: primäre** geht bei glatten adaptierten Wundrändern von statten

**sekundäre** bei größeren Defekten in vier Phasen: 1. **Exsudationsphase**, 2. **Resorptionsphase**, 3. **Proliferationsphase**, 4. **Reperationsphase**.

**Frakturheilung: primäre** findet statt wenn die Fragmente nicht weiter als 1mm auseinander liegen (ohne Kallusbildung, Kontaktheilung).

**sekundäre:** Frakturhämatom -> BW-Kallus-Bildung -> Fibroblasten werden zu Osteoblasten und produzieren einen provisorischen Knochen (1-4 Wochen) -> unter Belastung wird er zu Lamellenknochen umgebaut.  
Komplikationen: überschließende Kallusbildung, Pseudoarthrosenbildung, Osteomyelitis.

**Warthin-Frnkeldey-Riesenzellen:** enthalten aktive Masernviren

**Touton-Riesenzellen:** typisch für Xanthome, speichern Fett und Cholesterin, ZKs ringförmig in Peripherie angeordnet

**Sternberg-Reed-Riesenzellen:** M. Hodgkin

**Barrett-Ösophagus:** Metaplasie im dist Ösophagus: Zylinderepithel

**Intestinale Metaplasie:** Dünndarmepithel im Magen = fakultative Präkanzerose

**Präkanzerosen:** Gewebsveränderung, die ein erhöhtes Entartungsrisiko aufweist

**fakultative Präkanzerose:** Dysplasie der Zervix-Schleimhaut, Mastopathie, Colitis ulcerosa, Condylomata acuminata, chronisch atrophische Gastritis, Kolonadenom

**obligate Präkanzerosen:** Leukoplakie, familiäre Poliposis (Adenomatosis) coli, Xeroderma pigmentosum, C-Zell-Hyperplasie der Schilddrüse

8.

tumorartige Läsionen

**Epulis gigantocellularis:** lokale Osteoblasten und Fibroblasten Proliferation, die zu Mikroblutungen an der Gingiva führen.

**Myositis ossificans:** posttraumatische dystrophische Verkalkung von Skelettmuskel

**Metastasierungswege:**

**hämatogen:** häufig bei Sarkomen

**Lungentyp:** Lunge -> gr Kreislauf

**Lebertyp:** Leber -> Lunge

**Cava- oder Hohlvenentyp:** Abflußgebiet -> Lunge

**Pfortadertyp:** Abflußgebiet -> Leber, Lunge

**Vertebralvenentyp:** Prostata -> Beckenknochen & Wirbelkörper

**Ductus thoracicus:** Lymphe -> Blut -> Lunge

**lymphogen:** Lymphgefäße besitzen keine Basalmembran, häufigster Weg der Carcinome, in Lymphknoten (erst Randsinus), Lymphangiosis carcinomatosa: Tumor im Lymphgefäß

**kavitär** innerhalb der serösen Höhlen: Krukenbergtumor des Ovars bei Adenokarzinom des Magens

**per liquorem:** Abtropfmetastasen im ZNS

*Zellproduktionsrate / Zellverlustrate: Tumorprogredienz, Tumorregression*

*Spontanregression:* Rückbildung eines Tumors ohne Medis, Teil-/ Vollremission unter Medis

**Family-Cancer-Syndrom:** gehäufte Colon-, Endometrial- und Ovar-Ca.

**chemisch Kanzerogen:**

**aromatische KW** (Benzpyren, Methylcholanthren, Dibenzanthracen) in Rauch, Teer, Ruß, Mineralölen=> Haut- und Bronchial-Ca

**aromatische Amine** nach enzymatischer Aktivierung in Leber / Niere (Naphtylamin, Benzidin) in Gummiherstellung, Farbstoffe, Teerverarbeitung=> Harnblasen-Ca

**Nitrosamine** (aus Nitrat und Nitrit mit Proteinen im Magen) Konservierungsstoffe, Kunstdünger, Tabakrauch => Magen-, Darm & Leber-Ca

**organische Substanzen** wie Vinylchlorid => Angiosarkom der Leber, Glioblastom

Benzol => Leukämie

**Arsen** => Haut- Lungen-, Leber-Ca

**Chromverbindungen:** Bronchial-Ca

**Nickel** => Nasenhöhlen-Ca

Mykotoxine (**Aflatoxin**) => Leber-Ca

**Strahlung und Tumor:**  $\gamma$  => Leukämie, Mamma, Lungen,

**UV:** Melanom, Haut

$\beta$ : Schilddrüse,

$\alpha$ : Angiosarkome der Leber (war in Kontrastmittel)

**Kokanzerogen:** zusätzlich begünstigende Faktoren, die alleine keine Entartung auslösen.

Bsp: Östrogene, Cholelithiasis, Harnblasenbilharziose, Barbiturate

**Virale Onkogene:**

**Papilloma-Viren:** Larynxpapillom, Condylomata acuminata, Zervix-Ca

**Herpes-Viren:** Epstein-Barr; Burkitt-Lymphom; Zytomegalie-Virus: Prostata, Zervix, Kolon-Ca.

**Mesenchymale Tumore:** Lipome, Myome, Chondrome, Angiome, Osteome (benigne)

Lymphome, Sarkome, Leukämie (maligne)

**epitheliale Tumore:** Papillome, Adenome (benigne)

Karzinome, Adenokarzinome (maligne)

**neuroektodermal:** Gliome, Nävuszellnävö (benigne)

Glioblastome, Astrozytom, Melanom (maligne)

**embryonal:** benigne Teratom  
maligne Teratom, Blastom (maligne)

**M. Hodgkin** = maligne Lymphogranulomatose befällt Lymphknoten und infiltriert dann Milz, KM etc  
Prognose durch Histologie: lymphozytenreich am besten, lymphozytenarm mit Nekrosen am schlechtesten

**Non-Hodgkin-Lymphome** nach **Kieler Klassifikation** nach Malignität  
**niedrig:** Lymphozytisch, Lymphoplasmazytisch, Plasmazytisch, zentroblastisch-zentrozytisch  
**intermediär:** Zentrozytisch  
**hoch:** Lymphoblastisch (Burkitt, akute lymphatische Leukämie), Immunoblastisch, Zentroblastisch

**Plasmozytom:** befällt bevorzugt den Knochen und zerstört ihn. Makroskopisch rot / weiß im KM, Plasmazellen mit Radspeichenkern und **Russell-Bodies**, Osteolyse durch Osteoklastenaktivität (TNF $\alpha$ )  
Symptome: Anämie, Thrombozytopenie, Plasmozytomnieren (Eiweißzylinder aus Bence-Jones-Proteinen, Fremdkörperereffekt auf dist Tubulus, Tubulusnekrosen, Interstitielle nephritis), Ak-Mangel-Syndrom, Hypervisköses Blut, Spontanfrakturen, Schrotschußschädel, primäre Amyloidose

#### **Leukämien:**

**lymphatisch:** obligate Knochenmarksinfiltration

**akute lymphatische Leukämie:** am häufigsten bei Kindern  
massenhafte Infiltration des KM und Verdrängung der anderen Zellen => Panzytopenie und Blasten im Blutbild.  
Außerdem sind Lymphknoten, Leber, und Milz befallen (Hepatosplenomegalie), **Meningeosis leucaemica**, T-, B- oder undiff Zellen. Zytochemisch PAS-positiv

**Chronisch lymphatische Leukämie:** treten im höheren Alter auf und sind durch eine Onkogenveränderung mit folgender Immortalität verursacht. Im Knochenmark findet man Infiltrationinseln. Im Blutbild eine Lymphozytose mit instabiler Zelle (**Gumprechtsche Kernschatten**). In der Regel handelt es sich um einen generalisierten LK-Befall mit peripotentem Leberbefall und mäßiger Splenomegalie. Meistens sind B-Zellen betroffen mit Oberflächen-Ig-Expression

**Akute myeloische Leukämie:** macht eine graurote Infiltration des KM, was im Blutbild eine Panzytopenie mit wenig alten und vielen unreifen Vorstufen (**Hiatus leucämicus**), außerdem gibt es Infiltrate in der Leber, roten Pulpa der Milz => Hepatosplenomegalie. In den Zellen findet man **Auerbachstäbe**, färbereich sind sie Esterase und Peroxidase positiv

**Chronisch myeloische Leukämie:** entsteht durch Aktivierung eines Protoonkogens durch eine Translokation => **Philadelphia-Chromosom**, tritt im mittleren Lebensalter auf. Das KM ist sehr zellreich und weist graugrüne Infiltrate auf. Im Blutbild findet man alle Stufen der Granulozytenreifung. Zytologisch sind die Zellen Esterase positiv, die alkalische Leukozyten-Phosphatase ist vermindert

**Blastome:** Neuroblastom (Wilm-Tumor), Neuroblastom (NNM, Grenzstrang, Sympathicus), Retinoblastom, Rhabdomyosarkom, Medulloblastom (Cerebellum, bricht in Liquorräume ein)

**Neuroektodermal: Oligodendrogliom:** niedermaligne, Temporalrinde bevorzugt, Kalkkonkremente

**pilozytisches Astrozytom:** meist Kinder, keine Metastasen

**Glioblastom:** viele Gefäßwucherungen, Einblutungen, 50-60 Jährige

**Neurinom:** geht von Schwann-Zellen aus (nach Neurofibromatose v. Recklinghausen)

9.

Pathogenese der **Arteriosklerose:**

1. Plasmabestandteile dringen durch Endotheldefekt in die Intima ein (**Intimaödem**). Einwandernde Makrophagen werden zu **Schaumzellen** beim **Scavenger-Rezeptor** vermittelten LDL-Cholesterin-fressen (oxidativ modifizierte Fette)
2. Durch 1. begünstigte Thrombozytenadhäsion und durch Thrombos und Schaumzellen ausgelöste Proliferation von Fibroblasten und Muskelzellen. Die zunehmende Substanz führt zu irreversiblen Verhärtungen (**fibrinöse Plaques**)

3. Im Plaque kommt es durch ausfallendes Cholesterin zu bröckeligen Nekrosen => **Atherom**, atheromatöse Ulcera und Calciumablagerungen

**Arteriosklerotische Prädilektionsstellen:**

Abdominale Aorta, Gefäßabgänge, Konararterien (an den Abgangsstellen der drei Hauptäste), untere Extremitäten, thorakale Aorta, A. carotis interna, Circulus arteriosus vilesi

**Arteriiosklerose:**

**hyaline:** nach Druckschädigungen kommt es zu Einlagerungen zwischen Endothel und Media mit folgender Stenosierung

**Arteriolonekrose:** nach Druckschädigung kommt es zu Medianekrosen, häufig im ZNS und Niere

**arteriointimale Fibroplasie:** nach Druck und Nekrose kommt es zu überschießender BW-Bildung => zwiebelschalen-lamellenartige Wandverdickung

**Aneurysmen:** angeborene, Erdheim-Gsell-Medianekrose, luetische Aneurysmen, traumatische, mykotische, entzündliche

**Aneurysma verum:** durch alle Wandschichten

**Aneurysma dissecans:** Querriß der Intima & Media mit Bluteinbruch

**Aneurysma spurium:** falsches => perivaskuläres Hämatom, welches sekundär mit Endothel umkleidet wurde.

**arteriovenöses Aneurysma:** Fistel

**Komplikationen:** Ruptur (Subarachnoidalblutung bei Hirnbasisarterie, Hämatothorax bei Aorta thoracalis), Herzbeutelamponade, Aortenklappen insuff, Verschluß abgehender Gefäße, Kompression benachbarter Strukturen

**Herzinfarkt:**

nach 1h: zytoplasmatische Eosinophilie und Schwellung der Myocardzellen

nach 4-8h: granulozytäre Demarkation, hyperämischer Randsaum, beginnende Koagulationsnekrose

nach 18-20h: Vollbild einer Koagulationsnekrose

nach 24-72h: Zunahme des Granulozytären Infiltrates, ZK und Querstreifung nicht sichtbar

nach 3-7 Tagen: Zerfall der Granulozyten und Lyse der Myocardzellen => größte Rupturgefahr !!!

nach 2-6 Wochen: organisiertes Granulationsgewebe

nach 7 Wochen: Ersatz des Defektes durch BW-Narbe

Lokalisation:

Hinterwand wird normalerweise von beiden versorgt, beim Rechtsversorgungstyp mehr von der rechten, beim linken mehr von der R. circumflexus

**Vorderwandinfarkt:** RIVA-Verschluß 50%

**Hinterwandinfarkt:** je nach Versorgungstyp je 30%

**Seitenwandinfarkt:** prox R.circumflexus 20%

Typisch ist 3 Tage nach Herzinfarkt ein **Apoplex**

**konzentrische** Ventrikelnhypertrophie bei Druckbelastung, **excentrische** bei Volumenbelastung (re-li-Shunt, Herzinsuff) und insuff/chr Druckbelastung

**Schock:** Durch die **Zentralisation** kommt es zu einer peripheren Minderperfusion und so zu einer **hypoxischen Endothelläsion**. Dadurch kommt es zum Ausstrom von eiweißreicher Flüssigkeit => **Ödembildung** und weiterem Volumenverlust. Es kommt zu einer **Verbrauchskoagulopathie** mit Mikrothrombenbildung und Blutungen auf der anderen Seite. Es können auch Mobilisationen von Fettsäuren kommen die ein Fettemboliesyndrom auslösen können => Purpura cerebri.

**Schock:**

**Lunge:** Interstitielles Lungenödem mit hyaliner Membranbildung, die den Gasaustausch behindert und so zu einer Atelektase führt (blaurot, lederartig) langfristig führt dies zu einer Fibrose

**Niere:** hyaline Thromben verursachen Thromben in den Nierenarteriolen mit folgenden interstitiellen ödematösen Schwellungen => Erblässen. Mark-Rindengrenze wird deutlicher. Es kommt zu einer Erweiterung der Tubuli und zu Tubulusnekrosen. In Extremfällen kommt es zu tubulären Myo- und Hämoglobinverklumpungen.

**Leber:** zentrolobuläre Nekrosen, erweiterte Disseräume und Mikrothromben in Sinosoiden

#### **Thrombose:**

**Abscheidungsthrombus / weißer Thrombus / Plättchenthrombus:** entsteht durch Endothelläsionen im strömenden Blut

**Gerinnungsthrombus / roter Thrombus:** entsteht bei Stase, hat Erys eingelagert und hat eine bröckelige Konsistenz

**gemischter Thrombus:** Kopf ist Abscheidungsthrombus der durch sek angelagerten Gerinnungsthrombus ergänzt wird

**hyaliner Mikrothrombus:** besteht aus Fibrin und zerfallenen Thrombozyten (entsteht bei Verbrauchskoagulopathie)

**Phlebothrombose:** tiefe Beinvene; **Thrombophlebitis:** oberflächliche Venen

Thromben werden nach 1-4 Tagen von Endothel überzogen, nach 5-10 Tagen sprossen Kapillaren eine und ab dem 10. Tage kommt es zu einer Rekanalisation.

**Embolien** werden ausgelöst durch: Thromben (90%), Fetttropfen nach Oberschenkelfraktur, Gase, Zellverbände, Fremdkörper, Fruchtwasser.

**Lungenembolie:** keilförmiger, dunkelrot scharf begrenzter Bezirk und angrenzender Pleuritis

**paradoxe Embolie** entsteht bei kardialen re-li-Shunt, da ein Thrombus mit Umgehung der Lunge gleich aus dem venösen wieder ins arterielle Gefäßbett gehen.

**Niereninfarkt:** keilförmige, scharf begrenzte Nekrose mit hämorrhagischen Randsaum, lehmgelbe Farbe, schmaler, vitaler subkapsulärer Randstreifen; Granulationsgewebe, grauweiße Farbe

10.

#### **Blutungstypen:**

**Rhexisblutung** durch Einriß eines Gefäßes durch: Entzündung, Arteriosklerose, Gefäßwandnekrose, abnormes Gefäßwachstum, Arrosion durch Tumor, Trauma.

**Diapedeseblutung** durch Gefäßwandschädigung, so daß sie für Zellen passierbar wird: Ischämie, Stase, metabolische Schädigung, infektiös-toxisch, allergisch, Instabilität durch BW-Strg, Fettembolie.

**Hämorrhagische Diathesen:** pathologische Blutungsneigung

vasculäre Schäden: M. Osler-Rendu (BW-Schwäche mit Kapillaraneurismen), Skorbut, Purpura-Schönlein-Henoch (Immunkomplexablagerungen akt. Komplementsystem), hämolytisch-urämisches Syndrom (durch EHEC)

**Thrombozytopenien:** M. Werlhof (AK gegen Thrombozyten), KM-insuffizienz, Medikamente, Verbrauchskoagulopathie

**Thrombozytopathien:** Glanzmann-Naegeli-Syndrom (Thrombozytenfktstrg.), Willebrand-Jürgenssyndrom, Wiskott-Aldrich-Syndrom (-peni und -defekt)

**Gerinnungsdefekte:** Hämophilie A & B, Lebererkrankung, Vit-K-Mangel, Verbrauchskoagulopathie

Intracerebrale Blutungen sind immer Rhexisblutungen

Hypertensive Massenblutung: an **Stammganglien / Diencephalon**  
Aneurysmenblutung der Hirnbasisarterien => **Subarachnoidalblutung**

**Hämoptysen:** Blut im Sputum; **Hämoptoe:** gr Mengen Blut aushusten

12.

#### **Hämochromatose:**

**sekundäre:** hämolytische Anämie, Alkoholabusus, sideroarchrestische Anämie

**primäre:** autosomal rezessiver Defekt des Fe-Darmmukosablockes, so daß mehr als die normalen 1mg Fe aufgenommen werden. Gesamtmeisen statt 3g 20g. Es wird überwiegend im Makrophagensystem gespeichert.

Leber: Hepatomegalie, Zirrhose, Carcinom

Pankreas: exokrine Insuffizienz und Diabetes mellitus, Fibrose und Siderose der Langerhansschen Inseln

Herz: Kardiomyopathie und Reizleitungsstörung bei subendo- & subepicardialer Speicherung

Haut: dunkleres Kolorit durch Hämosiderin in Makrophagen und fehlender Hemmung der Thyrosinkinase (Bronzediabetes)

Magenschleimhaut: asymptomatische Schleimhautspeicherung

NNR: Hämosiderinablagerungen

**Glykogenosen:** Störungen des Glykogenabbaues mit vermehrter Speicherung in Leber, Niere, Darm und verminderter Glukosefreisetzung => Hypoglykämie, Lipolysesteigerung, Laktatacidose.

**Typ I: van Gierke:** zytoplasmatischer Glucose-6-Phosphatase-Mangel => Hepatomegalie, Renomegalie, Xanthome, in der Leber zytoplasmatische, intranukleäre (Lochkern) Speicherung

**Typ II: Pompe:** Lysosomaler  $\alpha$ -1,4-Glucosidase-Defekt => Hepatomegalie, Herzinsuffizienz, Muskelschwäche. Glykogenansammlung in den Lysosomen (auch Nerven und Muskel, keine Hypoglykämie)

**Sphingolipidosen:** Enzymdefekte des Abbaus und zur Ansammlung von Sphingolipiden meist im ZNS

**M. Gaucher:** Speicherung im Makrophagensystem => Krämpfe, Hepatosplenomegalie, LK-Vergrößerung, Osteolysen

**M. Niemann-Pick:** in Glia- und Ganglienzellen => Krämpfe, körperliche und geistige Retardierung, Hepatomegalie

**M. Krabbe:** globoidzellige Leukodystrophie: in Ganglienzellen, Entmarkungen des Hirns => Spastik, Ataxie, Demenz

**GM2-Gangliosidose:** Ganglienzellen => Paresen ab 5.Monat, Erblindung, Demenz

**Metachromatische Leukodystrophie:** in Myelin scheiden peripher und zentral => generalisierte Entmarkung

13.

**Zyanose: periphere** bei vermehrter periphere Ausschöpfung = größerer Differenz zwischen art und venöser O<sub>2</sub>-Sättigung

**zentrale:** unzureichende Sauerstoffsättigung durch re-li-Shunt oder pulmonale Erkrankung.

**Erythrozytopathie:**

kongenitale Sphärozytose: Membrandefekt der Erys => hämolytischer Ikterus, Splenomegalie

Favismus: Glucose-6-Phosphatase-Mangel => Hämolyse, Heinz-Innenkörperchen in den Erys

**Emphysem: primäres / seniles Emphysem:** verminderte Elastizität

**zentroazinäres / zentrolobuläres Emphysem:** bei Rauchern, chr. obstruktive Bronchitis

**panazinäres / panlobuläres Emphysem:**  $\alpha$ 1-Antitrypsin-Mangel

**Narben-Emphysem:** Tbc, Silikose

**kompensatorisches Emphysem:** nach Resektion

**bullöses Emphysem:** panazinäres mit 1cm Blasen; cave: Spontanpneumothorax

**interstitielles Emphysem:** nach Trauma, zu hohem Beatmungsdruck

**Euler-Liljastrand-Reflex:** Vasokonstriktion der perfundierenden Gefäße, wenn die entsprechenden Lungenareale nicht ausreichend belüftet sind

15.

**Dysphagie:** Störungen der Nahrungsaufnahme

**Ösophagusatresie:** unvollständige / fehlende Anlage des Ösophagus meist mit ösophagotrachealer Fistel. => Neugeborene mit Schaum vorm Mund.

**Dysphagia lusoria:** Ösophagusstenose durch Aortenbogenanomalie oder tief abgehende A. subclavia => **A. lusoria**

**Schluckstörungen:**

**Myasthenia gravis:** durch Ermüdung der quergestreiften Ösophaguskulatur

**Dermatomyositis:** Schluckschwäche und Schmerzen beim Schlucken durch Entzündung des quergestreiften Muskelanteils des Ösophagus

**Sklerodermie:** Verlust der Ösophagusbeweglichkeit durch BW-Verhärtungen

**Chr. Gastritis:**

**Grad I: Oberflächengastritis:** oberes Schleimhautdrittel mit entzündlichem Infiltrat

**Grad II: chronisch aktive Gastritis:** gesamte Schleimhaut Granulozytengefüllt, Drüsen noch intakt

**Grad III: chr atrophische Gastritis:** entzündliches Infiltrat bis in die Muscularis mucosae, Drüsenatrophie nach vorübergehender kompensatorischer Hyperplasie

**Grad IV: chr atrophische Gastritis mit intestinaler Metaplasie:** => Präkanzerose

**Erosion der Magenschleimhaut** stellt einen oberflächlichen, die Muscularis mucosae nicht überschreitenden Defekt dar. Epitheldefekt, entzündliches Infiltrat, Fibrin und Kapillarproliferation. Bei einer Leistenpitzenerosion ist nur die Spitze einer Foveola betroffen.

**Ulcus ventriculi** überschreitet die Muscularis mucosae.

**Ulkusgrund:** oberflächlicher Detritus mit Fibrin, fibrinoide kollagene Fasernekrose, kapillarreiches Granulationsgewebe, Narbengewebe (oberflächlich -> tief)

**Ulkusrand:** wallartiger Rand mit Hyperplasien, erst nach Monaten-Jahren erneuter typischer Drüsenaufbau, intestinale Metaplasie

**Submucosa:** Narbengewebe, behinderte Motilität, sternförmige Narbe

**Exulceratio simplex Dieulafoy:** lebensgefährliche Blutung aus Gefäßstumpf

**Ulcus duodeni:** 5x häufiger als Magenulcus. Ursachen: Belegzellhyperplasie, erhöhte Gastrinproduktion, Streß

**Pankreatitis** durch: Gallenwegserkrankung, Alkoholabusus (80%), Chylomikronämie (nach Nahrungs- / Alkoholexzess), Hyperkaziämie, Medis

**chronisch Pankreatitis** führt zu Fibrose, Pseudozysten und Verkalkungen. Durch den Verbrauch an Calcium kann es zu einer Hypokalziämie kommen. Bei einer schweren hämorrhagisch-nekrotischen Pankreatitis kann es zu einem letalen Kreislaufschock kommen.

**Einheimische Sprue** -> Erwachsene, **Zöliakie** -> Kinder: Unverträglichkeit von Gluten (Klebereiweiß in Getreide) mit allergischer Schleimhautschädigung des Dünndarms  
=>verquollene atrophische Zotten, atrophisches Epithel, weite Lymphgefäße, Speicherzellen mit Lipidtropfen in Mucosa, Bürstensaumverlust, Kryptenverlängerung und Hyperplasie, lymphoplasmazelluläres Infiltrat. (alles reversibel)

**Magen-Ca:** Carcinoma in situ

**Frühcarcinom:** beschränkt auf Mucosa und Submucosa, streut häufig schon lymphogen

**Fortgeschrittenes Carcinom:** diffuse Infiltration aller Schichten

**Typeneinteilung nach Lauren: Intestinaler Typ:** wächst überwiegend drüsig (Darmschleimhaut)

**diffusinfiltrierender Typ:** überwiegend undifferenziert => schlechte Prognose

Metastasen in benachbarte und supraclaviculäre Lymphknoten (**Virchow-Drüse**), kavitäres Abtropfen =>

**Krukenberg tumor** im Ovar, hämatogen in Leber und Lunge.

**Kolontumor:** 60% Rectum, 20% Sigmoid, 10% je Coecum und restliches Colon. 95% Adenocarcinom.

**Dyschylie:** Störung bei der Speichelbildung / -abfluß

**Sialorrhoe:** vermehrter Speichelfluß

**Xerostomie:** Mundtrockenheit

Merkmale und Folgen der **Urämie:** urämisches Lungenödem, urämische Hirnödem, Coma uraemicum, fibrinöse Pericarditis, Pleuritis, Peritonitis, sek. Hyperparathyreodismus, renale Anämie, renale Hypertonie.

**Pyelonephritis** (destruierende interstitielle Nephritis) Urethritis=> Zystitis => Pyelitis => interstitielle Nephritis); häufige Erreger: E.coli, Klebsiellen, Proteus und Enterokokken

**Prädisponierende Faktoren**: vorgeschädigte Niere, Diabete mellitus, Harnwegsobstruktion, Immunschwäche, Schwangerschaft, mangelnde Hygiene.

**Akute Pyelonephritis**: starke Schwellung der Niere, disseminierte Mikroabzesse mit hämorrhagischen Randsaum, Abzeßstraßen (streifenförmige Granulozyteninfiltrat), dilatierte Tubuli mit Granulozytenzylinder im Sammelrohren, vakuoläre Degeneration, narbige Umwandlung

**chronische Pyelonephritis**: narbige Einziehungen, herdförmige Umbaugebiete im Parenchym, Tubulusinfiltration, Tubulus- & Glomerulosfibrosen, Kelchdeformationen, narbige Schrumpfnieren, Nierenpapillennekrosen, paranephretischer Abzeß, Urosepsis, Niereninsuff, Hypertonie

**Nephrolithiasis**: Kacium-Oxalat-Steine (70%), Uratsteine (15%), Magnesium-Ammonium-Phosphat-Steine (5%)

**Hydronephrose**: druckbedingte Ausweitung des Nierenbeckenkelchsystems mit anschließender Druckatrophie des Nierenparenchyms.

**Balken- oder Trabekelblase**: Harnblasenmuskelhypertrophie durch Abflußstörungen

**Mukoviszidose** führt u.a. zu Colestase, lilliäre Zirrhose, portale Hypertension und Ösophagusvarizen an der Leber.

17.

**Blutungen im ZNS**:

**epidurales Hämatom**: zwischen Dura und Schädelknochen bei Verletzung der A.meningea media; rasche Ausbreitung mit Massenverschiebung

**subdurale Hämatom**: zwischen Arachnoidea und Dura bei Verletzungen der Brückenvenen und kortikalen Gefäßen. Nach Resorption kommt es zu flüssigkeitsgefüllte subdurale Hohlräume (Hygrom)

**intrazerebrale Massenblutung**: sind immer Rhexisblutungen

**Hypertensive Massenblutung**: an **Stammganglien / Diencephalon**  
Aneurysmenblutung der Hirnbasisarterien => **Subarachnoidalblutung**

**Commotio cerebri**: vorübergehende Hirnfunktions beeinträchtigendes Trauma ohne bleibende Schäden

**Contusio cerebri**: Bewusstlosigkeit, Funktionsäusfälle, morphologischen Schäden: **Coup-/Anstoßherde** (blutig mit Gefäßanrissen, Kolliquationnekrose, braungelb pigmentierte Defektbereiche, am Ende => Defekt von Rind und subcorticalen Mark), **Contrecoup- oder Gegenstoßherde**, primäre Markblutung, posttraumatisches Hirnödem, sub- und epidurale Hirnblutungen.

Bei **Schäden** übernehmen **Astrozyten** die Fibroblastenrolle und Proliferieren (Gliose) und produzieren als fibrilläre Astrozyten **Fasergliose**. Außerdem wandern Mikroglia-zellen ein und phagozytieren den Zelldetritus (Neurophagie), Blutbestandteile und Fett. (=> Siderophagen / Lipophagen)

**Entmarkungserkrankungen**: **Angeborene**: *Metachromatische Leukodystrophie* -> 12., *M.Krabbe*, *Adrenoleukodystropie* (vollständige Entmarkung bei erhaltenen Axonen, NN-Atrophie)

**erworbene**: *Multiple Sklerose (Encephalomyelitis disseminata)*: periventriculäre Verteilung mit scharf begrenzten grauen Entmarkungsherden, herdförmige Markscheidendegeneration, viele Makrophagen, erhaltene Axone, perifokale Astrozytose, perivaskuläre lympho-monozytäre entzündliche Infiltrate

**Hypoxische Hirnschädigung**:

**Porencephalie**: liquor gefüllter Hohlraum ohne Glianarbe

**Status marmoratus**: marmorierte Narben im Stammganglienbereich

**Ulegyrie**: gliöse, narbige Rindenschrumpfung

**lobäre Sklerose**: Schrumpfung eines Lappens / Hemisphäre

**Hydranenzephalie (Blasenhirn)**: nach beidseitigen Carotidenverschluß und Erhalt der A. vertebralis mit Nekrose der Hemisphären, Basalganglien und des Thallamus

**Little-Syndrom**: infantile Zerebralparese oder zerebrale Kinderlämung mit Spastik und geistiger Retardierung

**M. Parkinson:** Symptomatik: **Akinesie** (verminderte Willkürmotorik), **Rigor** (Zahnrad-Phänomen), **Tremor** (Zittern in Ruhe)

**Zystische Fibrose & Mukoviszidose:** fehlerhaft synthetisierte Chloridmembrankanäle (Cystic-fibrosis transmembrane regulator protein (CFTR)) in exokrinen Drüsen => hochvisköser Schleim mit folgender Atrophie des Drüsengewebes. NaCl-Erhöhung um 2-5fache

3

**Hyperurikämie:** Folge eines vermehrten Purinabbaues => Harnsäure deren Konzentration über Normalobergrenze von 7 g/dl (420 µmol/l)

**primäre Hyperurikämie:** tubuläre Sekretionsstörung (95%), Überproduktion: Lesch-Nyhan-Syndrom (genet. Defekt der Hypoxanthin-Guanin-Phosphoribosyl-Transferase), Glykogenose I, hyperaktive Leber-Xanthinoxidase  
**sekundäre Hyperurikämie:** erhöhter Zelluntergang, renale Schädigung (Niereninsuff, chr.Nephritis), Acidose, purinreiche Nahrung, Ketoacidose

**Gicht** nach langer erhöhtem Spiegel: Deformierung der Gelenke mit Gichttophie und sek Entzündungen der Organe (Niere Herz)

Harnstoff ist nach proteinreicher Kost und Fasten erhöht

4

**Phenylketonurie:** Defekt der Phenylalanin-4-Hydroxylase (Phe zu Thyrosin)

- geistige Retardierung, Krampfeigung, verzögerte körperliche Entwicklung
- Diagnose: Guthrie Test bei Neugeborenen Eisenchloridtest ab 2.Monat
- phanylalaninarme Kost

**Homocystinurie:** Cystithionsynthetase Defekt, Anstau von Homocystein: geistige Retardierung, Linsenluxation, Skelettdeformationen,- brüch, TH. Vit B6

**Cystinurie:** Defekt der tubulären Resorbtion (in einigen Fällen auch der enteralen Resorbtion) Cystein, Lysin, Arginin und Ornithin. Hohe Konzentration im Harn, niedrige im Plasma, Gefahr der Ausfällung

**Cysteinose:** Anreicherung in Geweben durch Blockade des Abbaus in den Lysosomen des RES oder AgAK-Reaktionen mit eingelagerten Cysteinkristallen =>Niere &Augenschäden

5.

**Digestionsstörungen:** vor Resorption nicht ausreichend abgebaut

**Resorptionsdefekt:** Transportmechanismus fällt aus

**Laktoseintoleranz:**Defakt der Laktase /  $\beta$ -Galatosidase auch erworbene durch unbehandelte Sprue

**Galaktosämie:** Galaktosekinasedefekt in Leber Galaktose daibetes

Galaktose-1-Phosphat-Uridyltransferase normal zu Glucose => Defekt ist hereditäre Galaktoseintoleranz

**Klinisch:** Erbrechen, Diarhoe, Entwicklungsstörungen Hepatosplenomegalie mit Ikterus, reversibler Katatrakt (beim Diabetes schwächer)

**Fruktoseintoleranz:** Fructose-1-Phosphat-Mangel => -ämie und -urie. Fruktose verdrängt Glucose an Enzymen in Gluconeogenese, Glykolyse und Glycogenabbau => Hypoglykämie

**Fruktokinasmangel** =>symptomlose ämie und urie

**Glykogenose I (v Gierke):**

Mangelan Glukose-6-Phosphatase, so fällt Glu-6-p vermehrt in Niere und leber an => Hepatomegalie, Hypoglykämie, Hyperlipämie, Ketoazidose mit Urikämie, vermindertes Wachstum

Th: regelmäßige permante Glu-gabe

**Diabetes I:** B-Zellniedergang, Ak gegn Insulin, erworben: chr Pankreatitis, Traumen/OP, Hämochromatose (Bronzediabetes)

**Coma diabeticum:**

1. **ketoazidotisch:** FS-Freisetzung durch fehlende Hemmung der Lipolyse bei hohem Glucosespiegel => Ketonkörperbildung mit Acidose & osmotisch Diurese (Exsikose) mit Volumenmangelschock
2. **hyperosmolares-hyperglykämisches-Koma:** meist Typ II, da geringere Lipolyse durch Restinsulin

**Hungerzustand:** 6-12h Glykogenolyse, AS (Proteolyse) und Lipolyse -> Acetyl-CoA zur Ketonkörpersynthese (nicht für Leber, Aceton nichtverwertbar über Leber abgeatmet).  
Nervensystem: kann erst nach 1-2 Wochen tlw Ketonkörper verwerten  
Muskel kann direkt FS abbauen

6

	Protein	TG	Cholosterin	Phospholipid	Fktion
Chyl	2	90	4	4	resorbierte Lipide zu Gewebe & Leber
VLDL	10	55	15	20	Transport endogene TG ins Gewebe
IDL	25	30	15	20	Übergang VLDL -> LDL
LDL	25	10	45	20	Cholosterintransport von Leber ins Gewebe
HDL	50	7	18	25	Aufnahme von peripheren Cholosterin -> Leber zurück

**Ia fam. Hypercholosterinämie:** Apoproteinrezeptordefekt B => keine Aufnahme des LDL

**Ib: Apoprotein E-Rezeptordefekt** für triglyceridreiche LDL

**III: Störung von IDL zu LDL:** Chol du Trig. Erhöht

**IV:** Störung der endogene TG-Synthese  
V:

**sek Hypolipoproteinämie:** Malabsorption, Hyperthyreose, konsumierende Haltung durch Malignom o ä

**sek Hyperlipoproteinämie:** Lebererkrankungen, Adipositas, Alkoholismus, Kortikoidtherapie, Diabetes, nephrotisches Syndrom, Schwangerschaft

7

**Dehydratation:** Wasserverlust-> Hypovolämie

**Hyperhydratation:** Steigerung des Gesamtkörperwassers

**isoton:** Störung mit normalen Elektrolytwerten

**hyperton** mit erhöhten, **hypoton** mit erniedrigten Elektrolytwerten.

**Dehydratation: isoton:** Blut/Plasmaverlust, Erbrechen/Diarrhoe, Polyurie, Aszitesdrainage

**hyperton:** zu wenig Zufuhr, zu viel abatmen (Hyperventilation), schwitzen, Verbrennung, osmotische Diurese, Diabetes insipidus

**hypoton:** renale Erkrankung mit Na-verlusten, niedrige Naaufnahme, aszitesdrainage, NNRinsuff (M.Addison)

**Hyperhydratation: isoton:** Infusion oral Aufnahme isotoner Flüssigkeit, Niereninsuff, Herzinsuff, Hypoproteinämie => Ödembildung

**hyperton:** Hyperaldosteronismus (Conn-Syndrom), hohe Aufnahme hypertoner Flüssigkeit

**hypoisoton:** nur Wasserzufuhr, zu viel ADH, viel Glucose iv

**Hypokaliämie:** renale Verluste durch : chr. Nierenerkrankung, Conn-Syndrom, Mineralo/Glukocortikoidgabe in hohen Dosen, Diuretika

gastrointestinal durch Erbrechen, Diarrhoe, Laxantien, geringere Aufnahme: Alkohol, Fehlernährung; Alkalose

- Muskelschwäche, Parästhesien, Apathie, Herzrhythmusstrg: supraventrikuläre Tachycardie, AV-Bloc, Darmlähmung bis Ileus, metabolische Alkalose

**Hyperkaliämie:** Nierenversagen, M. Addison, Digitalispräparate, Zelluntergang, Azidose  
Folgen die gleichen wobei die AV-Überleitung erste besser dann wieder schlechter wird, metabolische Azidose

**Azidose:** => Hyperglykämie, Hyperkaliämie, Hypotonie, Ca-Anstieg, Hypoxie

**Alkalose:** Hypokaliämie, Tetanie, Schwindel, Konzentrationsstörungen, Hypoxie

8

Endokrinopathie: prim: Zieldrüse erkrankt, sek: Hypophysenstörung, tert. Hypothalamusstörung

**STH:** aus  $\alpha$ -Zellen des HVL durch Statin und Liberin gesteuert. Durch eosinophiles Adenom gesteigert und bewirkt einen hypophysären Riesenwuchs mit diabetischer Stoffwechsellaage, nach Pubertät Akromegalie verminderte Sekretion bewirkt einen hypophysären Zwergenwuchs (Nanosomie)

**PLT:**  $\alpha$ -Zelle fördert Mammaentwicklung, löst Laktation aus steuerung über Inhibition (Dopamin) und Stimulation

**MSH** auf Melanozyten und ZNS bei Temperaturregulation

**ADH:** (HHL) steigert die Retention von  $H_2O$ , fehlen = Diabetes insipidus, geregelt über Druckrezeptoren (mittlerer art BD) Abnahme des Blutvolumens, erhöhte Osmolarität oder Nicotin ausgelöst.

Kann durch Bronchial-Ca erhöht sein und durch Dopamin, Opioide und Alkohol gehemmt werden

**Oxitocin:** Milchejektion & Geburtsvorgang (Muttermund, Wehen)

**TRH/TSH** -> TSH -> Thyroxin/Trijodthyroxin => erhöhter Grundumsatz, Wachstum

**Hyperthyreose:** Thyroxin/T3 -Erhöhung => katabole Stoffwechsellaage mit vermehrten  $\beta$ -Rezeptorenbildung, Phosphat- und Kalziumumsatzsteigerung, Wachstum für Knochen und Hirn

Ursachen: M Basedow: AK stimulieren Schilddrüse (Struma, Tachycardie, Exophthalmus), Thyreodale Autonomie, iatrogene Hyperthyreose durch T3/T4- Gabe

**Hypothyreose:** 1. Mangel an Gewebe, 2. Verringerte TSH-Freisetzung, 3. Hypothalamischer TRH-Mangel

**Hashimoto-Thyreoiditis:** Ak gegen Mikrosomenfraktion und Thyreoglobulin der Schilddrüse => Hypothyreose mit Struma

Cholecalciferol aus Vit-D3 in UV-Licht, Teil der Umsetzung in Niere durch das Parathormon angeregt

	Darm	Knochen	Niere
Calcitriol	Ca <sup>2+</sup> & PO <sub>4</sub> <sup>3-</sup> gest	Ca-frei (Osteoklasten)	Ca <sup>2+</sup> & PO <sub>4</sub> <sup>3-</sup> Rückresorb
Parathormon			
Calcitonon			

**Adrenogenitales Syndrom:** Kortisol & Aldosteronsekretion fehlt -> ACTH steigt -> NNR-Hyperplasie

**Cushing-Syndrom:** prim: NNR-Adenom; sek: ACTH-Autonom (mesit ektopisch zB Bronchial-Ca)

- Stiernacken, Vollmondgesicht, Stammfettsucht, Osteoporose, Hypokaliämie

**Hyperaldosteronismus: prim (Conn-Syndrom):** NNR-Adenom

**sek:** erhöhte Renin-Angiotensin-Stimulation wie Nierenarterienstenose

**tert:** beginnende Autonomie nach langem sek.

=> Hybernatriämie, hypokaliämie, Alkalose, Hypomagnesiämie, Hypertonie mit verminderter Reninbildung (prim)

**NNR-Insuff: prim M Addison:** Autoantikörper gegen NNR-Gewebe, Waterhouse-Fridrichsen-Syndrom, Sepsen, etc pigmentierte Haut

**sek:** Ausfall der Steuerungswg Hypophysenadenom, Sheehan-Syndrom. Pigmentarme Haut

=> Schwäche, Adynamie, Pigmentierte Haut & Schleimhaut, Gewichtsverlust, Exsikose, Hypotonie, Erbrechen, Koma, Hypoglykämie,...

9

Hämopoese ist die allg Blutzellenproduktion, die durch EPO (Niere, gehemmt durch Östrogene), IL-3 (T-Lympho), CSF (T-Lympho), Thrombopoetin

**Anämien:**

**hypochrome** weniger Hb als Erys (<1)

**hyperchrome** mehr Hb als Erys (>1)

**normochrome** insgesamt beides weniger (=1)

**mikrozytär:** Eisenmangel, Thalassämien, Tumor, Bleiintox (hemmt Porphyrinsynthese)

**makrozytär:** Folsäuremangel, Vit B12-Mangel

**normozytär:** Hämolyse, renale Anämie

**Thalassämie:** erblich, weniger  $\beta$ - und  $\alpha$ -Ketten der Hb, durch mehr  $\gamma$ - und  $\delta$ - beim Adulten teilweise kompensiert  
=> hypochrom, eisenrefraktär, mikrozytär, hämolytisch; flache Erys, homozygote  $\beta$ : Hepatosplenomegalie;  
homozygote alfa ist intrauterin letal.

**Sichelzellanämie** (HbS): HbS statt HbA durch Austausch dr AS Glut gegen Valin in betaKette, bei Sauerstoffmangel werden vermehrt Sichelzellformen gebildet, homozygot nur stark ausgeprägt & letal vor 30. Jahr

**Porphyrie:** Überschüssige Produktion und oder Frisetzung von Porphyrinen.

**sideroachrestrische Anämie:** Eisenverwertungsstörung durch geminderte Protoporphyrinsynthese oder Pyridoxalphosphat-Mangel (Vit B6)

**Eisenmangelanämie:** sideropenische Anämie: auch durch chr. Verluste auslösbar

**megaloblastäre Anämie:** Mangel an Cobalanin (Vit B12), oder Folsäure oder Intrinsic Faktor (resultierender Vit B12- Mangel=perniziöse Anämie), kürzere Lebensdauer, hyperchrom, thrombopenisch, Megaloblasten in Blut und KM

**Hämolyse:** Ursachen: Sphärozytose (Eryskellettdefekt), Thalassämien, HbS, Glukose-6-Phosphatase-Defekt und Hämolyse bei bestimmten Medis, andere Enzymdefekte, Autoantikörper erworben, toxisch, mechanisch, Vit-Mangel (Megaloblastenanämie)

**Polyzythämien:** 1. **prim ...: Polyzythämia vera:** myeloische Metaplasie mit Erhöhung alle Myeloblastenabkömmlinge, benigne ist ererbt => erhöhtes EPO  
**sek...:** zu viel EPO aus Niere wegen unterschiedlichen Gründen

**Neutrophile:** 3% im Blut, 90% im KM, 7% am Endothel (marginaler Pool)

**Neutrophilie:** Infektion, Streß, Hitze, Kälte, Medis, Schwangerschaft, solide TU, Lymphome, myeloproliferative Erkrankung

**Neutropenie:** (ab unter 500/ $\mu$ l=Aganulozytose) rezidivierende Infekte in Mundmucosa, Pneimonie, Sepsis

**Eosinophilie:** Parasitenbefall, Allergie, Erhöhung nach bakt Infekt, NNinsuff, Eosinophile Entartung (Löffler-Syndrom)

**Lymphozytopenie:** bei Virusinfektion, Zytostatika

10, 11, 12

**Nitrosamin** => Leberzell CA

**Aflatoxin** => Lebermalignom

**polycyklische CH (3,4-Benzypren)** => Bronchial CA, Hautkrebs, Skrotalmalignom

**aromatische Amine** => Blasen und Leber TU

**Arsen** => Haut, Anilin => Blasen CA

**EBV** => Burkitt-Lymphom

**Cyclophosphamid** => Blasen CA

**Phenoxyessigsäure** => Weichteilsarkom

**Kokanzerozene:** (Promotion) verstärken schwache Kanzerogene in ihrer Wirkung  
Östrogene, Cholelithiasis, Harnblasenbilharziose, Barbiturate, Phorbolester, Saccharin

13

**Achalasie:** fehlen der Erschlaffung der gl Muskulatur innervativ bedingt. => keine Peristaltik, Spasmen am unteren Sphinkter des Ösophagus, erhöhter Ruhedruck im Lumen, Regurgitation, größeres Lumen

**Barret-Ösophagus:** Metaplasie des oral Plattenepithels -> Zylinder -> CA

**Zöliakie:** einheimische Sprue, glutthensensitive Enteropathie: Dünndarmzottenatrophie die durch glutthenthaltige Kost (Roggen, Weizen) ausgelöst wird.

**Zöllinger Ellison-Syndrom:** gastrinproduzierender TU, der meist im Pankreas, tlw auch im Duodenum oder Antrum sitzt. => Hyperchlorhydrie, Ulcera, osmotisch Diarrhoe, Maldigestion, Beeinträchtigungen in Synthese von: Serotonin, Pankreozymin, Sekretin, Schilddrüsenhormone.

**Dubin-Johnson-Syndrom:** rezessiv, Störung der Ausscheidung des konjugierten Billis & M.Meulengracht : dominant, nich Hämolytischen Iktrus

14.

Eine Gerinnungsstörung läßt sich unterscheiden ob sie auf Grund eines Vit K Mangels besteht oder eines Leberschadens => **Faktor V**

Bei ingeschränkter Leberfunktion kommt es im nüchternen Zustand eher zu einer Hypoglykämie und nach Nahrungszunahme eher zu Hyperglykämie.

Außerdem kommt es beim Mann zu einer **Feminisierung** durch mangelnden Östrogenabbau

**Gallenstein** entstehen bei Cholesterolreicher und Gallensäure armer Galle, erhöhtem Bilirubingehalt, Entzündung im Gallengangssystem, Cholestase.

Die Steine sind zu 90% **Cholisterinsteine** (Gallenblase), **Pigmentsteine** (bei hämolytischen Anämien; Gallenblase), **Calciumbilirubinatinstein** (Gallengänge).

15.

Als Folge von chr. Stenosen kommt es zu konzentrischen Hypertrophien und *spindelförmigen* Geräuschen. Bei den Taschenklappen ergeben sich *poststenotische Verwirbelungen* die eine *Dilatation* bedingen können.

Außerdem kann es zur Insuff der davorgeschalteten Segelklappe kommen. Bei Segelklappenstenose kommt es zur venösen Stauung in die Organe.

Bei Insuff hört man ein *Descendogeräusch*, durch die zusätzliche Volumenbelastung kommt es zu einer exzentrischen Hypertrophie.

**Aortenstenose:** II Ton leise, in extremen Fällen gespalten, systolisches Crescendo-Descendo-Geräusch bis über Carotiden, 2 ICR re

**Aortenklappeninsuff:** diast. Descendo nach II Ton mit Rückstrom (max am Erb) mit syst. spindelförmigen Geräusch bis in Karotiden, da komp. mehr Volumen rausgebracht werden muß

**Mitralklappenstenose:** paukender I Ton, hochfrequenter Mitralöffnungstonprä syst crescendo und post MÖT descendo geräusch

**Mitralinsuff:** syst Geräusch, I Ton schwach, II normal bis gespalten, strahlt in Axilla aus

**Tricuspidalstenose:** 2. Hälfte der Diastole mit Geräusch

**Tricuspidalinsuff:** systolisches Rückstromgeräusch

**Pulmonalklappenstenose:** heller frühsyst Ejektionsklick, syst spindelförmig Austreibungsgeräusch und nicht in Carotiden weiter, Spaltung des II Ton

**Pulmonalinsuff:** hochfrequentes leises Descendo diastolisch

16.

**Stadieneinteilung der Hypertonie** nach der WHO:

I: ohne Organschäden

II: Organbeteiligung: Linksherzhypertrophie, Fundus hypertonicus, Proteinurie

III: hypertone Organschäden: Herz (Linksherzinsuff), Gehirn (Blutung, etc) und Auge

Symptome des **hypertensiven Syndroms:**

Schwindel, Kopfschmerz, Sehstörungen, Herzklopfen, Müdigkeit, Nasenbluten, Leistungsminderung, frühzeitige Arteriosklerose, Retinopathie

**Raynaud-Phänomen:** Kälte oder Streißlösen einen Vasospasmus an den Fingern aus => erst Weißfärbung (Vasokonstriktion), dann Blaufärbung (Zyanose) dann Rötung (reaktive Hyperämie) => Triklone-Phänomen

**Quincke-Ödem:** Schwellung der Haut oder Schleimhaut, meist im Gesicht. Kann z.B. durch Allergie ausgelöst werden

**Proteinurie-Formen:**

**tubuläre Proteinurie:** gestörte Rückresorption der niedermolekularen Proteine => Fanconi-Syndrom, renal-tubuläre Acidose, Cystinose

**glomeruläre Proteinurie:** erhöhte Permeabilität des Glomerulus => Pyelonephritis, Harnwegsobstruktion, Zysten, Arteriosklerotische Läsionen

**präglomeruläre (orthostatische) Proteinurie:** durch erhöhtem Druck in den Venen => Marschhämoglobinurie, Bence-Jones-Proteinurie, funktionelle Proteinurie (Schwangerschaft, Nierenvenenthrombose)

**postrenale Proteinurie:** entzündliche Harnwegsinfekte, Zellabstoßungen,...

**glomeruläre Proteinurie: unselektiv:** hauptsächlich hochmolekulare Proteine

**mittel-selektiv:** niedere Proteingröße

**hochselektiv:** Albumin und Transferrin werden ausgeschieden

**rein tubuläre Proteinurie:** niedermolekulare Proteine bis 10 000 Da und geringe Albuminmengen

**Tubuläre Rückresorptionsstörungen:**

**Fanconi-Syndrom:** Glucose, Elektrolyte, Aminosäuren => Hyperkaliurie, Glucosurie, Hyperphosphaturie, Hyperkalziämie, Aminoacidurie, Hypostenurie (niedriges spez. Gewicht des Harn)

**renal tubuläre Acidose:** weniger Ammoniak und Protonensekretion und geringere Bicarbonat resorption

**membranöse Glomerulonephritis**

**Schwangerschaft**

**Hypostenurie:** Unfähigkeit den Harn zu konzentrieren: 1,010 g/cm<sup>3</sup>

**Isostenurie:** Harnstarre mit gleichbleibender Konzentration, => Polyurie & Nykturie mit 2-3l Urin: 1,010 bis 1,012 g/cm<sup>3</sup>

**Asthenurie:** Unfähigkeit konzentrierten Harn auszuscheiden: 1,001 g/cm<sup>3</sup>

**Akutes Nierenversagen:** reversibler Ausfall mit isostenuretische Oligo bis Anurie

Ursachen: **prärenal:** Herzinsuff, Hypovolämie, Schock

**renal:** Toxineinwirkung auf Tubuli

**postrenal:** Obstruktion der Harnwege

Verlauf: **Initialstadium:** Schädigung der Niere

**Oligo-Anurie:**

**Polyurie** (Erholungsphase)

**Restitution**

**Chronische Niereninsuffizienz:**

**Kompensation:** Einschränkung der GFR bis 50 ml/min

**kompensierte Retention:** erhöhte Retention (Krea und Harnstoff) ohne Symptome

**dekompensierte Retention:** GFR unter 25 ml/min trotz max Diurese (finale Urämie)

**terminale Niereninsuffizienz (Urämie):** Zusammenbruch von Exkretion & endokriner Funktion

**Symptome:** peptische Ulzera im Magen-Darm-Trakt, hämorrhagische Diathese durch inaktivierung des

Thrombozyten-Plättchenfaktor 3, Hautveränderungen (Café-au-lait-Flecken) durch Urochrom-

Einlagerungen, Pericarditis und Rhythmusstörungen, Pleuritis, renaler Hochdruck, normochrome &

normozytäre Anämie (EPO-Mangel), periphere Neuropathie, renale Osteopathie, urämischer Foetor

und Übelkeit

**Glomerulonephritiden:**

**Immunkomplexablagerungen** und Komplementaktivierung => GFR-Abnahme, renaler Hochdruck und Hämaturie

**Antibasalnephritiden** wie Good-Pasture-Syndrom

**IgA-Nephropathie:** mesangiale IgA-Ablagerungen, häufiger bei jungen Menschen

**PostStreptokokken-Glomerulonephritis:** meist Kinder => Proteinurie, Hypertonie, Makrohämaturie, Ödeme, spannende Nierekapsel (Lumbalschmerz)

**bei Systemerkrankungen:** Lupus erythematosus, Panarteriitis nodosa, Purpura Schönlein-Henoch

**Nephrotisches Syndrom:**

*Ursachen:* primär glomeruläre Erkrankungen, Amyloidosen, diabetisch Nephropathien, Infektionen, Malignome, Medis, Schwangerschaft,...

Symptome: **Hypoproteinämie, Ödeme, Proteinurie, Hyperlipid- / -cholosterinämie**

18.

**Stadien der chr. Bronchitis:** I: einfache, reversible chr. Bronchitis mit Husten und Auswurf

II: obstruktive, chr. Bronchitis mit Dyspnoe

III: obstruktives Emphysem, respiratorische Insuffizienz, Cor pulmonale

**Astma bronchiale:** Atemnot mit exp. Stridor, Orthopnoe, überblähte Lungen (Tiefstehendes Zwerchfell), trockene Rasselgeräusche, zähes glasiges Sputum (bis resp. Insuff.)

	obstruktiv	restriktiv
Compliance	normal	niedrig
Vitalkapazität	normal	niedrig
rel. Einsek.-Kapazität (Tiffenau)	niedrig	normal
Atemgrenzwert	niedrig	
Resistance (Atemwiderstand)	erhöht	normal
funktionelle Residualkapazität	erhöht	erniedrigt
Vorkommen	obstr. Bronchitis Astma bronchiale Emphysem	Lungenfibrose

Reduzierte Atmung kann man beobachten bei: Fasten, Hypothyreose, Kälte, Schlaf-Apnoe-Syndrom

pathologische Atmungsformen:

**Kussmaul-Atmung:** bei metabolischer Acidose

**Cheyne-Stokes-Atmung:** Enzephalitis, Schlaganfall, gelegentlich im Schlaf

**Biot-Atmung:** Hirnverletzung, Hirndrucksteigerung

**Schnappatmung:** Frühgeborenes, präfinal

Ventilatorische Verteilungsstörung: gut oxygeniertes Blut wird mit schlecht oxygeniertem gemischt

Zirkulatorische Verteilungsstörung: normale Ventilation bei fehlender Perfusion bei: Lungenembolie, -infarkt, Lungenemphysem, Mitralstenose, Linksherzinsuff, Tumor bedingte Kompression

**Shunt-Perfusion:** bei reiner Sauerstoffbeatmung steigert sich die Sauerstoffsättigung, wenn ein kardialer Shunt vorliegt, bei einem pulmonalen stellt sich keine Änderung ein.

Respiratorische Partialinsuffizienz: Lungeerkrankungen mit ausreichender Ventilation

Respiratorische Globalinsuffizienz: Lungeerkrankungen mit ventilatorischem Versagen

Stadien des **Lungenödems:** I: interstitielles Ödem

II: alveoläres Ödem durch Exsudation und Transsudation seröser Flüssigkeit

III: Schaumbildung in Alveolen

IV: Atemstillstand

**Schocklungensyndrom-Stadien: exsudative Phase** mit interstitiellen Lingenödem und gest. Kapillarpermeabilität

**Absterben der Pneumozyten II**, weniger Surfactant, Flüssigkeit in Alveole, Mikroatelektasen

**proliferative Phase:** Endothelproliferation, verschlechterte Perfusion und Diffusion, Fibrose

**Zentrale Zyanosen** sind kardial oder pulmonal bedingt.

19.

Degenerative Veränderungen im Alter:

- Abnahme der Kollagensynthese
- Abnahme des Elastingehaltes in Haut und Gefäßen
- Amyloidablagerungen
- Kollagenfasern ersetzen elastische Fasern
- Chondroitinsulfat im Knochen wird durch Karatansulfat ersetzt
- abgelagertes Kollagen vernetzt sich

**Arthrosis deformans:** entsteht durch Überbelastung der Gelenke mit resultierenden Knorpelschäden. Knorpel kann nicht regenerieren. Bei Entfernung des beschädigten Knorpelanteils treten Entzündungszeichen auf. Folgen: Gelenkschwellung, Erguß, Schmerzen

Trophische Störungen des BW: Ablagerung von Kalziumsalzen, Cholesterin und Uraten.

Bei Hypothyreose werden vermehrt Glykosaminoglykane in dem Haut-BW angesammelt.

Vit-A setzt in hohen Dosen lysosomale Enzyme aus Knorpelzellen frei.

Ein Vit D-Mangel hat eine Knorpelzellproliferation und eine gestörte Kalzifizierung zur Folge

**Primäre chronische Polyarthrit** (rheumatische Arthritis, rheumatoide Arthritis): verläuft chronisch progredient: Morgensteifigkeit, Gelenkschwellung, Rheumafaktor, symmetrischer Befall, typisch radiologische Veränderungen.

**Osteomalazie:** sekundäre Ossifikationsstörung mit Flexibilität und Verbiegungstendenz der Knochen bei mangelndem Mineraleinbau oder überschießendem Einbau von Knochenmatrix.

Ursachen: Rachitis, Malabsorptionssyndrom, Vit D-Stoffwechselstörung, primäre Phosphatstörung.

**Hyperostose / Osteosklerose:** Knochensubstanz-Hyperplasie mit Bildung von höckerigen, spornartige Knochenvorsprünge (**Exostosen**) und Knocheninseln in der Spongiosa (**Endostose**)

Zunahme der organischen Knochenmatrix wird begünstigt durch:

Hypoparathyreodismus (fehlende Stimulation der Osteoklasten), Fluorose, Osteopetrose, **M. Paget**

(Osteodystrophia deformans, Ostitis deformans => Verkrümmung und Verdickung der Röhrenknochen durch Mißverhältnisse zwischen Auf- & Abbau)

20.

**Muskeldystrophien:** Störungen der Muskelzellen mit nicht entzündlichen Zerfallsprozessen ohne Einfluß von Nerven. => Muskelenzyme im Blut, EMG, Muskelbiopsie

typische Manifestationsorte sind Beckengürtel (Watschelgang) und Rückenstrecker, Schultermuskulatur

**Duchenne:** X-chr-rezessiv; pseudohypertrophisch durch Vermehrung des interstitiellen Gewebes, bis 20. Jahr Tod

**Becker-Kiener:** X-chr-rezessiv; benigne, langsam progredient

**Autosomal-rezessiv:** generalisierte Schwäche

**Autosomal-dominant:** Auge, Pharynx, Gesicht und Schulter sind betroffen

**Myotonien:** sind Membrandefekte die durch Instabilität des Membranpotential zu erhöhter Depolarisation neigen und zu persistierenden Kontraktionen führen. Diagnose durch EMG, Serumenzyme, Biopsie

**Myotonia congenita** (Thomsen): autosomal dominant

**Myotonia congenita** (Becker): autosomal-rezessiv  
**Paramyotonia congenita** (Eulenberg): autosomal-dominant  
**Dystrophia congenita** (Curschmann-Steinert): autosomal-dominant

Polymyositis: symmetrisch auftretenden Muskelschwächen teilweise mit Schmerzen  
Dermatomyositis: Muskelschwäche mit gleichzeitiger Hautentzündung.

**Endokrine Myopathien**: Hyperthyreose, Hypothyreose, Hyperparathyreodismus, Cushing-Syndrom, Conn-Syndrom, M. Addison, M. Basedow, Akromegalie

21.

**Oberflächensensibilität** (Schmerz, Temperatur): durch hintere Wurzel ins Hinterhorn (1. Synapse), kreuzen auf gleicher Höhe oder 1 bis 5 Segmente höher, dann mit Tractus spinothalamicus lat. -> Thalamus -> sensorischer Cortex.

**Tiefensensibilität** (Lage-, Bewegungs- und Vibrationssinn): Hinterstrang (Fasciculus cuneatus & gracilis), kreuzt in der Medulla oblongata in Lminiskus lat. -> Thalamus -> Cortex

**Neuralgie**: durch Kurzschluß zwischen taktilen Faser kommt es zu brennenden, reißenden oder ziehenden Schmerz der anfalls- und wellenartig durch Berührung und Kälte ausgelöst werden kann. Bleibt in seiner Symptomatik auf ein Innervationsgebiet (nerv) beschränkt.

**Kausalgie**: ebenfalls durch Kurzschluß von vegetativen und sensiblen Fasern bei peripherer Nervenschädigung => bei geringer sensibler Reizung kommt es zu dumpf brennenden, wellenartigen Schmerz. Durch vegetative Störungen kommt es außerdem zu trophischen Veränderungen der Haut (Durchblutungsstörungen).

Periphere Lähmung: Hypotonie und Atonie (schlaffe Lähmung), Verlust / abgeschwächte Reflexe, Denervierungszeichen im EMG

Peroneuslähmung: Spitzfuß & Steppergang durch übermäßiges Kniebeugen bei Insuff zum Fußspitze heben.

**Akute vollständige Querschnittslähmung**: = **spinaler Schock**

**Frühphase**: Ausfall der Willkürmotorik und Sensibilität

schlafe Lähmung

Kontrollverlust über Blase und Darm

Impotenz

Blutdruckabfall durch mangelnde Vasokonstriktion in caudalen Bereichen

**Spätphase**: spastische Lähmung

Steigerung der Eigen- & Fremreflexe

Pyramidenbahnzeichen

**Durchtrennung einer Rückenmarkshälfte**: **Brown-Sequard-Syndrom**

*ipsilaterale* spastische Lähmung, Tiefensensibilitätsstörung

*kontralaterale* Temperatur und Schmerzempfindung

Läsion der **vorderen Kommissur**: verminderte - aufgehoben *Temperatur-* und *Schmerzempfindung*

Läsionen der **deszendierenden motorischen Bahn** (Pyramidenbahn oder extrapyramidale Bahn):

**kontralaterale** spastische Hemiplegie / -parese, nach primärer schlaffer Lähmung

gesteigerte Reflexe und pathologische Reflexe (Babinsky positiv)

**Stammganglienerkrankungen** führen zu *hypokinetisch-rigiden* Syndrom: Parkinson  
*hyperkinetischen-hypotonen* Syndrom: Chorea

**Kleinhirn-Symptomatik**: breitbeiniges Gangbild, Intentionstremor, Dysmetrie & Hypermetrie, Adiadochokinese (Zusammenspiel der Antagonisten gelingt nicht :Glühbirne einschrauben), skandierende Sprache, Nystagmus

**Aphasien**:

**sensorische (Wernicke):** gestörtes Sprachverständnis, gesteigerte Sprachproduktion mit Neubildungen und Verwechslungen

**motorische (Broca):** Sprachverständnis ist intakt, die Produktion vermindert und eintönig und minimiert (Laute fehlen)

**amnestische:** Wortfindungsstörungen => dauernde Umschreibungen

**globale:** Kombination aus allen anderen

**Alexie:** Unfähigkeit etwas Gelesenes zu verarbeiten zu „lesen“; Läsion zwischen Sehrinde und Lesezentrum (Gyrus angularis)

**Agraphie:** Unfähigkeit zu schreiben bei intakter Motorik.

**Apraxie:** geplante Bewegungen können nicht oder nur fehlerhaft durchgeführt werden.

Kalorischer Nystagmus: kaltes Wasser => andere Seite

Rotationsnystagmus: entgegen der Drehrichtung

**einseitige Amaurose:** Ausfall eines Auges => *N. opticus*

**mononasale Hemianopsie:** einseitig nasal => nicht kreuzende Fasern (*lateral*) am *Chiasma* einer Seite

**bitemporale Hemianopsie:** => *Chiasma opticum* an Kreuzung

**homonyme Hemianopsie:** beide Augen links oder rechts Ausfall => *Tractus opticus*

**Quadrantenanopsien** => *Radiatio optica*