

Addison-Krankheit:

Der M. Addison ist die primäre Form einer Nebenniereninsuffizienz, bei der das ACTH reaktiv erhöht ist. Die Destruktion kommt durch Autoimmunprozesse, Infektionskrankheiten oder Metastasen zustande. Akut kann das Waterhouse-Friedrichsen-Syndrom oder eine Blutung ursächlich sein. Bei der sekundären Form kommt es durch eine Insuffizienz des Hypophysenvorderlappens oder des Hypothalamus bei dadurch verminderten ACTH zu einem Hypokortisolismus. Zu Symptomen kommt es erst bei zu 90% destrukturierter Nebennierenrinde. Typische Klinik ist dann: Schwäche, Pigmentierung der Haut und Schleimhaut, Gewichtsverlust und ein niedriger Blutdruck.

Adams-Stokes-Anfall:

Adams-Stokes-Anfall ist eine kardiovaskuläre Synkope. Es kommt zu einem Abfall des Herzminutenvolumens und in Folge dessen zu einer Bewusstlosigkeit. Eine Ursache ist z.B. ein intermittierender AV-Block III. Natürlich kann es dazu auch im Rahmen des Herzinfarktes kommen, jedoch ist die Diagnose dann dennoch der Herzinfarkt.

Adie-Syndrom:

Das Adie-Syndrom besteht aus Pupillotonie (verzögerte Pupillenreaktion), Akkomodotonie (verzögerte Akkomodation) und Arreflexie meist der Beine (ASR oder Triceps-surae-Reflex > PSR). Die Ursache des Syndroms ist letztendlich unbekannt, es liegt wohl eine Funktionsstörung des Ganglion ciliare zugrunde. Der Beginn liegt im Jugend- und mittleren Lebensalter. Die Augensymptome treten zu Beginn meist einseitig auf, später kann auch das zweite Auge mitbetroffen sein, klinische Symptome sind vermehrte Blendungsempfindlichkeit und durch die eingeschränkte Akkomodation Schwierigkeiten beim Lesen. Klinisch fällt eine mäßige Mydriasis und eine verzögerte Pupillenreaktion auf, die weitere Diagnostik erfolgt durch pharmakologische Tests: prompte Reaktion auf Miotika und Mydriatika, wegen einer Denervierungsüberempfindlichkeit erfolgt eine Miosis schon mit Carbachol in der niedrigen Konzentration von 0,5%.

M. Ahlbäck:

Es handelt sich beim M. Ahlbäck um eine aseptische Knochennekrose im Bereich des medialen Kniegelenks. Meist entsteht sie spontan, kann allerdings auch unter Kortisonmedikation auftreten. Frauen in höherem Lebensalter sind am häufigsten betroffen. Pathogenetisch liegt eine avaskuläre Knochennekrose zugrunde, die möglicherweise durch Mikrofrakturen der Spongiosa, die zu arteriellen Durchblutungsstörungen führen können, hervorgerufen wird. Klinik: plötzlich einsetzende Schmerzen an der medialen Kniegelenkseite, Gelenkschwellung, Instabilität und zunehmende Verbiegung des Gelenkes im Varussinne. Röntgenologisch findet man einige Monate nach Schmerzbeginn eine meist ovale subchondrale Aufhellung der Gewicht tragenden Gelenkfläche mit sklerosierter Begrenzung. Im MRT deutlich früher zu erkennender Substanzverlust. Die Therapie kann nur operativ erfolgen. Ziel ist eine Achsenkorrektur durch Osteotomie, um die Entwicklung einer Gonarthrose zu verhindern.

Allen-Test:

Den Allen-Test führt man durch, in dem man vorerst selektiv die A. radialis komprimiert und danach mehrere Faustschlüsse machen lässt. Dann macht man die selbe Prüfung mit der A. ulnaris. Kommt es bei der Kompression einer der Arterien zum deutlichen Abblassen der Hautfarbe der Hand nach Faustschlussübungen, kann man darauf schließen, dass die jeweils andere Arterie nicht die Blutversorgung der Hand übernehmen kann. In einem solchen Fall wäre der Allen-Test negativ und es ist eine Punktion der Arterie untersagt. Es würde in einem solchen Fall die Gefahr bestehen, dass die Hand nekrotisch würde. Praktische Bedeutung hat dies bei dem intraoperativ oder

intensivmedizinischen Legen eines arteriellen Zuganges zur kontinuierlichen Blutdruckmessung und arteriellen Blutgasanalyse. Wenn man den Zugang einer A. radialis wählt, muss man sicher stellen, dass die A. ulnaris nicht stenosiert ist. Häufig geschieht dies jedoch nur mit dem Pulsfühlen der A. ulnaris, da ein aktiver Faustschluss bei sedierten Patienten nicht möglich ist.

Alport-Syndrom:

Das Alport-Syndrom ist eine meist x-chromosomal, selten autosomal-rezessiv vererbte Form der Glomerulonephritis verursacht durch eine Mutation des Gens für verschiedene Ketten des Typ-4-Kollagens. Klinische Symptome sind Mikrohämaturie, später Proteinurie und v.a. bei den Buben eine progrediente Niereninsuffizienz. Zusätzlich besteht eine Innenohrschwerhörigkeit. Eine kausale Therapie besteht nicht, man kann lediglich symptomatisch die Niereninsuffizienz und die Schwerhörigkeit behandeln.

M.Alzheimer:

Die Demenz vom Alzheimerstyp zählt wie der M. Pick zu den primär degenerativ bedingten kortikalen Demenzen. Man unterscheidet eine präsenile Form (< 65. Lebensjahr) und eine senile Form (> 65. Lebensjahr). Kennzeichnend ist im Vergleich zum M. Pick, dass beim M. Alzheimer Persönlichkeit, Affekt und äußeres Auftreten ("Fassade") lange erhalten bleiben, während es relativ früh zu neuropsychologischen Auffälligkeiten wie Störung der Orientierungs-, Merk- und Denkfähigkeit, Aphasie, ideomotorischer und konstruktiver Apraxie, räumlichen Orientierungsstörungen und Agnosie kommt. Neben den kognitiven Veränderungen finden sich häufig Antriebsmangel, Ängstlichkeit, depressive Verstimmungen, Schlafstörungen, psychomotorische Unruhe, Wahnbildung und Aggressivität. Der Verlauf ist progredient. Histologisch findet man amyloidhaltige Plaques und Neurofibrillen in der Hirnrinde und subkortikal, insbesondere in den cholinergen Kernen des basalen Vorderhirns (Nucleus basalis Meynert). In der Bildgebung zeigt sich eine globale, fronto-temporo-parietal betonte Hirnatrophie, im SPECT eine Minderperfusion in diesen Gebieten. Ein Therapieversuch kann mit Cholinesterasehemmern (z.B. Donepezil oder Rivastigmin) erfolgen.

Arnold-Chiari-Syndrom:

Spaltenbildung im zervikalen Rückenmark und kraniozervikalem Übergang, Verlagerung der Medulla und des Kleinhirns durch ein erweitertes Foramen occipitale magnum nach unten (Denshochstand und Tonsillentiefstand).

Asherman-Syndrom:

Das Asherman-Syndrom beinhaltet eine sekundäre Amenorrhoe aufgrund eines Endometriumverlustes. Dieser Verlust kann durch schwere intrakavitäre Entzündungen oder schwere traumatisch-mechanische Insulte des Endometriums verursacht sein. Uteruskavum, innerer Muttermund und Zervixkanal sind infolge von Verklebungen teilweise oder vollständig obliteriert. Die Ovarialfunktion kann völlig ungestört sein.

Asperger-Syndrom:

Autismus, bei dem auch die sozialen Interaktionen gestört sind. Auch Kinder mit Asperger-Syndrom zeigen wiederholende, stereotype Verhaltensmuster. Die sprachliche und kognitive Entwicklung verläuft jedoch normal und die Kinder verfügen über eine normale allgemeine Intelligenz. Das Asperger-Syndrom ist bei Knaben achtmal häufiger als bei Mädchen.

Asterixis:

Der flapping tremor (Asterixis) wird häufig mit einem Haltetremor verwechselt. Kennzeichen sind plötzliche Pausen (Innervationspausen) bei einer willkürlichen Halteaktivität. Bei längeren Pausen kommt es z.B. bei Armvorhalten zum Absinken der Arme ("Flügelschlagen"), bei kürzeren Pausen tritt ein irregulärer Haltetremor auf. Bei einseitiger Asterixis liegt meist

eine fokale Läsion zugrunde, bei beidseitiger eine Intoxikation (z.B. hepatische Enzephalopathie).

Auspitz - Phänomen:

~ Tautropfenphänomen;

Nach totaler Entfernung der Hornschicht mehrere punktförmige Blutaustrittsstellen aus den erweiterten Kapillaren des oberen Coriums

Baker-Zyste:

Unter einer Baker-Zyste versteht man ein mit dem Kniegelenk kommunizierendes Hygrom bei chronischer Entzündung. Die hier beschriebene Symptomatik ist typisch (Vorerkrankung, Schwellung nichtentzündlicher Art), gelegentlich lässt sich die Zystenflüssigkeit mit Druck ins Kniegelenk entleeren. Die Sonografie eignet sich sehr gut zur Diagnostik zystischer Weichteilprozesse.

Balint – Seminare:

Balint - Seminare gehen auf den ungarischen Psychoanalytiker Michael Balint zurück. Bei regelmäßigen Treffen stellen nichtpsychotherapeutisch arbeitende Ärzte problematische Fälle aus der Praxis dar. Unter Mitwirkung eines Supervisors wird in der Gruppe die Arzt - Patienten - Beziehung hinsichtlich Störmomente und positiver Einflüsse beleuchtet. Eigene psychische Mechanismen (z. B. Gegenübertragung) können bewußt gemacht und bisher nicht beachtete Krankheitsfaktoren, insbesondere bei Psychosomatosen und chronischen Erkrankungen, erkannt werden.

Bandl-Furche:

Als Bandl-Furche bezeichnet man die obere Grenze des unteren Uterinsegments. Ein schnelles Hochsteigen auf etwa Nabelhöhe ist Hinweis auf eine starke Ausziehung des unteren Uterinsegments und damit auf eine unmittelbar bevorstehende Ruptur. Die Mehrzahl der Rupturen erfolgt im unteren Uterinsegment.

M. Bechterew:

Beim Morbus Bechterew, oder auch Spondylitis ankylosans, handelt es sich um eine seronegative entzündlich-rheumatische Erkrankung, wobei im Vordergrund die Manifestation des Achsenskeletts und der Gelenke zu sehen ist. Gelegentlich kann es zur Mitbeteiligung innerer Organe kommen mit Irititis, Urethritis und Prostatitis. Das männliche Geschlecht ist ca. drei mal häufiger betroffen als das weibliche, wobei Krankheitsbeginn in den meisten Fällen zwischen dem 15. und 40. Lebensjahr ist. Man vermutet eine genetische Prädisposition, da typischerweise ca. 90% der betroffenen Patienten HLA-B27-positiv sind. Unterschieden werden vier Stadien mit einem Frühstadium, bei denen es zu tieflumbalen Schmerzen mit typischem Nachtschmerz kommt.

Das zweite Stadium ist durch eine Beteiligung der Iliosacralgelenke in Form einer Sakroileitis gekennzeichnet. Im weiteren Verlauf manifestiert sich ein Wirbelsäulenbefall, der zunächst über Syndesmophytenbildung im weiteren Verlauf zu einer bambusstabförmigen Konfiguration der gesamten Wirbelsäule führt. Häufig führt die Einsteifung der Wirbelsäule zu einer kyphotischen Fehlstellung, dem so genannten Totalrundrücken. Korrigierend kann dann eine lumbale Mehretagenosteotomie wirken. Vorbeugende intensive physiotherapeutische Maßnahmen sind unerlässlich. Diese können zwar eine Versteifung nicht aufhalten, führen aber zu einer Einsteifung in weniger ausgeprägter kyphotischer Fehlstellung.

Myotonia congenita Becker:

Die Myotonia congenita Becker ist ebenfalls eine Chloridkanalmyotonie (Chr. 7), wird aber autosomal-rezessiv vererbt. Sie beginnt später als die Myotonia congenita Thomsen, die myotonen Symptome sind meist ausgeprägter. Die myotone Muskelsteife in den Armen ist meist deutlicher als in den Beinen, Kontrakturen treten auch im Bereich der Ellenbogen- und Schultergelenke auf.

M. Behçet:

Es werden typische Symptome eines M. Behçet beschrieben.

- Iritis

- orale und genitale Aphthen. Hauterscheinungen, wie z.B. das Erythema nodosum und rheumatische Symptome (Arthralgien), gehören ebenfalls zur Symptomentrias. Der M. Behçet zählt zu den entzündlich rheumatischen Arthritiden (viral?, autoimmun?) und verläuft chronisch rezidivierend. Häufig betroffen sind Männer aus dem östlichen Mittelmeerraum.

Bennett-Fraktur:

Die Basisfrakturen des Os metakarpale I werden in zwei Frakturtypen unterschieden: Rolando und Bennett-Fraktur. Bei Letzterer handelt sich um eine Luxationsfraktur, wo das ulnare Fragment durch das dorsopalmare Band am Ort gehalten wird. Das restliche Metakarpale I wird durch Zug des M. Abductor pollicis longus nach dorsal und karpal und das MC I-Köpfchen nach ulna und palmar gezogen. Therapiert werden kann konservativ mit dem Versuch der Reposition. Sollte dies fehlschlagen, muss eine perkutane Spickdrahtosteosynthese oder die offene Reposition und Osteosynthese zur Anwendung kommen. Merke: Der zweite Typ der Basisfrakturen des Os MCI ist die Rolandofraktur. Dieses ist eine Trümmerfraktur der Basis.

Bielschowsky-Phänomen:

Bei einer Trochlearisparese fällt der M. obliquus (Blick nach unten innen) aus, das erkrankte Auge steht beim Blick geradeaus nach innen oben, es treten schräge Doppelbilder auf. Kompensatorisch senkt der Patient das Kinn und dreht und neigt den Kopf zur gesunden Seite, um das erkrankte Auge in den oberen äußeren Quadranten zu stellen. Bei Kopfnäigung zur kranken Seite steht das paretische Auge höher.

M. Biermer :

Bei der perniziösen Anämie (M. Biermer) kommt es zur Bildung von Auto-AK gegen Parietalzellen und intrinsic Factor mit atrophischer Autoimmungastritis vom Typ A und Achlorhydrie (Anazidität). Durch den Mangel an intrinsic Factor kann Vitamin B₁₂ im terminalen Ileum nicht mehr ausreichend resorbiert werden. Es kommt zu den typischen Symptomen eines Vitamin B₁₂- Mangels mit megaloblastärer Anämie:

hämatologisch:

Müdigkeit, Leistungsabfall, strohgelbe Hautfarbe ikterusbedingt

Ursache: ineffektive Erythropoese mit intramedullärer Hämolyse

erythropoetischer Zellen laborchemisch: LDH und indirektes Bilirubin sind erhöht

gastrointestinal:

atrophische Autoimmungastritis, atrophische Glossitis (Hunter) mit glatter roter Zunge und Zungenbrennen

neurologisch:

Markscheidenschwund der Hinterstränge und Pyramidenbahn

Frühsymptom: Störung der Tiefensensibilität und des Vibrationsempfindens

Bing-Horton-Kopfschmerz:

Typisch für den sog. Cluster-Kopfschmerz (Bing-Horton-Kopfschmerz) sind streng halbseitige, meist in Perioden von Tagen bis Wochen, oft nachts um die gleiche Uhrzeit mit einer Dauer von ca. 1 — 3 Stunden auftretende Kopfschmerzen. Männer sind häufiger betroffen. Die Schmerzen verstärken sich im Liegen, die Patienten laufen daher oft ruhelos im Zimmer umher. Begleitsymptome sind Rötung des Gesichts, konjunktivale Injektionen, Tränenfluss, Nasensekretion, Horner-Syndrom (Miosis, Ptose) und Lidödem. Die Therapie im Anfall erfolgt mit Sauerstoff, nasalem Lidocain, Triptanen und/oder Ergotamin, mit Kortison zur Unterbrechung der Serie, im Intervall zur Prophylaxe mit Verapamil, Methysergid oder Lithium.

M. Binswanger:

Die vaskuläre Demenz wird auch als Multiinfarktzenzephalopathie, SAE oder M. Binswanger bezeichnet. Ihr liegt eine Mikroangiopathie, meist als Folge einer arteriellen Hypertonie zugrunde. Die Demenz beruht auf einer ausgeprägten ischämischen Demyelinisierung der Marklager. Zusätzlich zeigen sich oft lakunäre Infarkte, v.a. in den Stammganglien, im Thalamus, der inneren Kapsel oder Pons. Daher können neben Störung der Merkfähigkeit, der Aufmerksamkeit, des Antriebs, der Konzentration, affektiven Veränderungen (affektive Verflachung), Depressionen oder Verwirrheitszuständen auch neurologische Herdsymptome (z.B. Hemiparesen) auftreten. Therapeutisch versucht man, die Mikrozirkulation durch Hämodilution zu verbessern bzw. Gefäßrisikofaktoren zu vermindern.

M. Boeck:

Die Sarkoidose (M. Boeck) ist eine granulomatöse Systemerkrankung. Sie kann prinzipiell alle Organsysteme betreffen und sich dann, vor allem bei akutem Verlauf (Löfgren-Syndrom), mit ähnlichen Symptomen wie in unserem Fall äußern. Voraussetzung für die Diagnose ist jedoch ein Befall der Lunge, der in gesetzmäßigen Stadien abläuft. Kennzeichnend dafür ist eine bilaterale Lymphadenopathie, später kommt es zu zunehmender knötchenförmiger Fibrose des Lungenparenchyms mit Vernarbung und Schwielenbildung. Da der Patient einen normalen Röntgen-Thorax aufweist, ist die Diagnose unwahrscheinlich.

Bonney-Test:

Die Stressinkontinenz lässt sich im so genannten Stresstest simulieren. Dabei wird die Patientin in Steinschnittlage gelagert. Wenn es durch Husten zu Urinabgang kommt, ist der Test positiv. Der paraurethrale Elevationstest (Bonney-Test) ist positiv, wenn der Urinabgang beim Hustenstoß nach beidseitiger paraurethraler Elevation des Blasenhalbes ausbleibt.

M. Bourneville-Pringle:

Die tuberöse Hirnsklerose (M. Bourneville-Pringle) gehört zu den Phakomatosen und ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die sich in früher Kindheit manifestiert. Klinik: Charakteristische Trias mit Epilepsie, zentrofaziales Adenoma sebaceum, geistige Retardierung, weitere Symptome sind weiße, ovale mit gezähntem Rand versehene Flecken (white spots) Nagelfalzfibrome (Koenen-Tumoren), tuberöse Hirnsklerose infolge von Gliawucherungen, intrakranielle Verkalkungen, Netzhauttumoren, Stauungspapille, Sehnervatrophie, Angiofibrome und Angiome, lumbosakrale Bindegewebsnävi (Pflastersteinnävi), knotige Zahnfleischwucherungen, Rhabdomyome im Herzen, gelegentlich maligne Entartung (Fibrosarkome). Melanome der Wangenschleimhaut gehören nicht dazu. Therapie: antiepileptisch, Exzision von Koenen-Tumoren, Schleifbehandlung des Adenoma sebaceum.

M. Bowen:

Der Morbus Bowen ist eine obligate Präkanzerose der Haut (Carcinoma in situ) mit Übergang in ein spinözelluläres (=Plattenepithel-) Karzinom v.a. an Gesicht, Händen und Rumpf.

Makroskopisch: solitärer, meist rundlicher, schuppiger (ekzematoider) Herd
Mikroskopisch: wie bowenoide Papulose

Broca-Aphasie:

Kennzeichen der Broca-Aphasie (Läsion am Fuß der 3. Stirnwindung, Area 44) sind: reduzierte Sprachproduktion, gestörte Sprachmelodie, phonematische Paraphasien (einzelne Laute und Silben in einem Wort werden ausgelassen, umgestellt, hinzugefügt oder ersetzt), Agrammatismus, Telegrammstil (Satzbau wird auf einfache Strukturen beschränkt).

Broca-Referenzgewicht:

Zur Berechnung eines Normgewichtes (= Idealgewicht, Broca-Referenzgewicht) dient die sog. Broca-Formel: Idealgewicht in kg = Körpergröße in cm - 100.

Broca-Index:

Der Broca-Index wird zwar auch zu Gewichtsvergleichszwecken herangezogen, doch hat sich gezeigt, daß er mit zunehmender Körpergröße ansteigt, d.h. daß die untersuchten Personen leichter sind als sie nach dem Index sein dürften.

Berechnet wird er nach der Formel:

Broca-Index = Körpergewicht in kg / (Körpergröße in cm - 100) = 1,0

Pseudopelade Brocq:

Die Pseudopelade Brocq (Syn.: Alopecia atrophicans) bezeichnet eine idiopathische, bleibende Alopezie im mittleren Lebensalter mit Atrophie der Kopfhaut und herdförmiger Zerstörung der Haaranlagen. Eine Assoziation zu malignen Tumoren besteht nicht.

Brodie-Abszeß:

Bei einem Brodie-Abszeß handelt es sich um einen chronischen Knochenabszess, der gehäuft als septische Solitärmetastase am distalen Femur oder am Tibiakopf zu beobachten ist. Umgeben ist dieser Abszess von Granulations- und Narbengewebe, sodass dieses nicht zu einer chronischen Fistelbildung führt.

Brown-Séquard-Syndrom:

Als Brown-Séquard-Syndrom wird die Symptomatik bei halbseitiger Schädigung des Rückenmarks oberhalb LWK 1 bezeichnet. Ursache können Ischämien der Sulcocommissuralarterien, Tumoren oder entzündliche Prozesse sein. Es resultieren eine ipsilaterale spastische Parese, Störung der Oberflächen- und Tiefensensibilität, evtl. auch ipsilaterale schlaffe Paresen in Läsionshöhe, radikuläre Schmerzen und eine kontralaterale Störung des Schmerz- und Temperaturempfindens.

Brudzinski-Zeichen:

Bei passiver Kopfbeugung zieht der Patient schmerzbedingt die Knie an.

Budd-Chiari-Syndrom:

Das Budd-Chiari-Syndrom beschreibt die Klinik bei behindertem venösem Abfluss aus der Leber, meist auf Grund einer Thrombose der Vena hepatica. Eine obere Einflusstauung wäre nur bei einer folgenden Lungenembolie (dann aber auch mit Atemnot) denkbar.

Burkitt-Lymphom:

Epstein-Barr-Virus: Das Virus befällt B-Lymphozyten und ist an der Entstehung des Burkitt-Lymphom (ein B-lymphoblastischen Lymphom, endemisch in Afrika; vorwiegend bei Kindern; Erstmanifestation im Kiefer; cave: Bei uns gibt es ein B-lymphoblastisches Lymphom vom Burkitt-Typ mit vorwiegend abdominalem Lymphknotenbefall) und des nasopharyngealen Karzinoms beteiligt.

Caissonkrankheit:

Beim Tauchen oder Einschleusen (zunehmender Druck) lösen sich die Gase der Umgebungsluft in den Flüssigkeiten und Geweben des Organismus. Stickstoff löst sich besonders stark in lipidhaltigen Geweben. Bei langsamer Druckabnahme (Dekompression) werden die Gase wieder freigesetzt: sie gelangen ins Blut und werden dann abgeatmet. Fällt der Druck zu schnell ab, kommt es zur Druckfallkrankheit (Caissonkrankheit), es bilden sich Stickstoffblasen, die in Blut, Lymphe, Liquor und Gelenkflüssigkeit gelangen und u.a. Embolien verursachen können.

Caplan-Syndrom:

Kombination von Rheumatoider Arthritis und Silikose bei Grubenarbeitern

Caroli-Syndrom:

Als Caroli-Syndrom bezeichnet man die angeborene, segmentale Erweiterung der intrahepatischen Gallenwege mit Ikterus, Hepatomegalie und multiplen Nierenzysten.

Capser'sche Regel:

Die Capser'sche Regel macht Aussagen über die späteren Leichenerscheinungen wie Autolyse, Verwesung bzw. Fäulnis. Sie besagt, dass Fäulnisvorgänge, die an der Luft binnen einer Woche ablaufen, bei Leichen im Wasser erst nach zwei Wochen bzw. im Erdgrab erst nach acht Wochen entstehen.

M. Ceelen :

Die idiopathische Lungenhämosiderose (M. Ceelen, Ceelen-Gellerstedt-Syndrom) ist eine Erkrankung unbekannter Ätiologie, die v.a. bei Kindern und Jugendlichen auftritt. Es kommt zu Eisenmangelanämie, Lungenblutungen, Dyspnoe und progredienter Lungenfibrose. Die Diagnose erfolgt durch den Nachweis hämosiderinspeichernder Alveolarmakrophagen.

Osteoarthropathie Typ Charcot

Die Osteoarthropathie Typ Charcot tritt auch bei Lues auf, wenn durch die Tabes dorsalis (Zerstörung der sensiblen Hinterstränge im Rückenmark) die Gelenkrezeptoren nicht mehr intakt sind und somit die feine muskuläre Kontrolle der Gelenke außer Kraft gesetzt ist. Es kommt zu einer progredienten Zerstörung der v. a. großen Gelenke (Knie, Hüfte) durch permanente Fehlbelastung.

Charcot-Trias:

Intentionstremor, Nystagmus und skandierende Sprache bei Multiple Sklerose

Charcot-Marie-Tooth-Krankheit:

Bei den hereditären motorisch-sensiblen Neuropathien (HMSN) unterscheidet man 4 Unterformen. Die HMSN Typ I wird als Charcot-Marie-Tooth-Krankheit bezeichnet. Der Typ I A wird autosomal-dominant vererbt (Chromosom 17), weitere Untergruppen sind Typ I B (autosomal-dominant, Chromosom 1) und ein x-chromosomaler Typ. Die klinische Ausprägung variiert bei den einzelnen Mitgliedern einer Familie. Die Erkrankung beginnt in der Kindheit und verläuft langsam progredient. Kennzeichen ist eine distal-symmetrische sensomotorische Neuropathie mit Beginn an den Füßen. Typisch sind Atrophien und Paresen der Mm. peronei und der Fußmuskulatur mit sogenannten Vogelbeinen, Stepper- und Bügeleisengang und Fußdeformitäten (Hohlfuß, Krallenzehen), später sind auch die Hände betroffen. Daneben bestehen sensible Reiz- und Ausfallsymptome, trophische Störungen, auch eine Augenbeteiligung mit z.B. Opticusatrophie ist möglich. Diagnostisch wegweisend ist der Befund der Nervenbiopsie mit Zeichen der Demyelinisierung (deutliche Markscheidenverschmälerung) und Remyelinisierung (sogenannte Zwiebelschalen). Die Therapie erfolgt symptomatisch.

Chiari-Frommel-Syndrom.

Chiari-Frommel-Syndrom: postpartal persistierende pathologische Laktation (Galaktorrhoe) verbunden mit einer Laktationsatrophie der Genitale (Uterusatrophie, Ovarialinsuffizienz mit sekundärer Amenorrhö). Ursache ist eine idiopathische Hyperprolaktinämie.

Chilaiditi-Syndroms:

Auf der Röntgenabbildung sieht man eine Luftansammlung unter den Zwerchfellkuppeln. Dies ist Zeichen eines Chilaiditi-Syndroms. Es handelt sich um eine Lageanomalie des Darms mit Interposition der Flexura coli dextra des Kolons zwischen Leber- und Zwerchfell v.a. bei Anomalien der Leber, des Zwerchfells (Lähmung, Hernie) oder Kolons (bei Dolichokolon, starkem Dickdarmmeteorismus). Die Symptome sind: örtlicher Druck, krampfartige Schmerzen (meist im Liegen nachlassend).

Churg-Strass Syndrom:

Das Churg-Strauss-Syndrom (CSS) ist ebenfalls eine granulomatöse ANCA - assoziierte Vaskulitis, die aufgrund des ähnlichen klinischen Erscheinungsbildes in der Differentialdiagnose zur Wegener - Granulomatose Schwierigkeiten bereiten kann. Die Vaskulitis betrifft hierbei bevorzugt die Pulmonalarterien und es liegt zusätzlich ein Asthma bronchiale vor. Richtungsweisend bei CSS sind eine ausgeprägte IgE-Erhöhung und oft eine exzessive Eosinophilie, c und pANCAs finden sich nur bei etwa 50% der Patienten.

Chvostek-Zeichen:

Das sogenannte Chvostek-Zeichen wird durch Beklopfen des N. facialis ausgelöst, Reizziel sind Zuckungen der mimischen Muskulatur. Das Chvostek-Zeichen ist neben dem Fibularis-Zeichen (Beklopfen des N. peroneus an der Fibula Pronation und Hebung des Fußes) und Trousseau-Zeichen (Abbinden des Oberarms Parästhesien, Pfötchenstellung, evtl. Krämpfe) ein typisches Zeichen im Intervall einer Tetanie. Die häufigste Form ist die Hyperventilationstetanie.

Morbus Coats:

Der Morbus Coats ist eine ätiologisch unklare Form der exsudativen Amotio retinae mit subretinalen Cholesteringranula und peripheren Telelangiektasien der Netzhaut bei männlichen Jugendlichen.

Conn-Syndrom:

Beim Conn-Syndrom, auch unter primärem Aldosteronismus bekannt, handelt es sich um eine autonome Mehrsekretion von Aldosteron aus der Nebennierenrinde. Man unterscheidet heute sechs Untergruppen des primären Hyperaldosteronismus. Die erste ist das Nebennierenrindenadenom, das auch am häufigsten zu dem Krankheitsbild führt. Das zweite ist eine sogenannte bilaterale Nebennierenrindenhyperplasie. Diese unterliegt dem Renin-Angiotensin-System. Als weiteres gibt es das Nebennierenrindencarcinom, den glucocorticoidsupprimierbaren Hyperaldosteronismus, das reninabhängige Nebennierenrindenadenom sowie zuletzt die primäre Nebennierenrindenhyperplasie. Da Aldosteron physiologischerweise zur Natriumretention führt, kommt es zu einer Hyper- und nicht Hyponatriämie. Am Austausch mit Natriumionen werden Kaliumionen von der Nierenzelle abgegeben. Aus diesem Grund kommt es zu einer Hypokaliämie. Zu einem weiteren klinischen Leitsymptom gehört die arterielle Hypertonie, die durch die Natrium- und daraus resultierende Wasserretention ausgelöst wird. Weitere Symptome sind Müdigkeit, verbunden mit Kopfschmerzen (arterielle Hypertonie), Obstipation (niedriges Kalium), Polyurie, Polydipsie, Parästhesien und intermittierende Lähmungen. Zur Therapie der Nebennierenadenome gehört die Adrenalectomie. Bei eventuell vorhandener beidseitiger Nebennierenrindenhyperplasie wird eine Dauerbehandlung mit Spironolacton durchgeführt.

Costen-Syndrom:

Das Costen-Syndrom, auch Mandibulargelenkssyndrom genannt, bezeichnet durch erworbene Okklusionsfehlstellung ausgelöste neuralgiforme Schmerzen im seitlichen Gesichts- und Hinterkopfbereich. Die Schmerzen entstehen vor allem beim Kauen, können aber auch unabhängig von Kieferbewegungen vorhanden sein. In schweren Fällen können auch Hörstörungen, Schwindel und Dystonien der Wangenmuskeln auftreten. Eine intrakranielle Drucksteigerung kommt nicht vor.

Councilman - Bodies:

Einzellnekrosen (Councilman - Bodies) sind typisch für eine unkompliziert verlaufende virale Hepatitis.

Courvoisier-Zeichen:

Von einem Courvoisier-Zeichen spricht man, wenn die Gallenblase vergrößert zu tasten ist und sich dieser Befund im Abstand von mehreren Tagen immer

wieder erheben läßt. Die Gallenblase ist dabei druckschmerzlos und die Patienten sind oft schon ikterisch. Dieses Zeichen deutet einen chronisch bestehenden Abflußstau der distalen Gallenwege an. Zu erwarten ist bei diesen Patienten ein Karzinom des Ductus choledochus oder ein Pankreaskopfkarzinom.

Creutzfeldt-Jakob-Krankheit:

Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit (CJD) wird durch Prione, infektiöse Proteine, hervorgerufen. Sie kann sporadisch auftreten oder z.B. durch Gehirnmaterial (auch durch Duraplastiken oder Hornhauttransplantationen) übertragen werden. Histologisch zeigt sich ein spongiöser Zerfall der grauen Hirnsubstanz. Klinische Kriterien für eine wahrscheinliche CJD sind: rasch progrediente Demenz und Verhaltensstörungen (weniger als 2 Jahre), typische EEG-Veränderungen: synchrone, triphasische, periodische sharp-wave-Komplexe und mindestens 2 von folgenden Veränderungen: Myoklonien, visuelle oder zerebelläre Symptome, pyramidale oder extrapyramidale Symptome, akinetischer Mutismus. Im Liquor ist der Nachweis der Proteine P14 — 3 — 3, S-100, p130/131 sowie von NSE charakteristisch. Die genaue Diagnose kann nur durch die histopathologische und biochemische Untersuchung des Gehirns gestellt werden. Die Erkrankung ist rasch fortschreitend, eine kausale Therapie ist derzeit nicht möglich.

Cullen-Zeichen:

Periumbilikale Zyanose bei einer akuten Pankreatitis

Curschmann-Steinert:

Die myotone Dystrophie Curschmann-Steinert ist eine autosomal-dominant vererbliche Erkrankung (Chromosom 19) mit einer Kombination aus Myotonie, Muskeldystrophie und typischem Habitus. Männer sind etwas häufiger als Frauen betroffen, die Erkrankung beginnt meist in der Pubertät mit Myotonie der kleinen Handmuskulatur und der Zunge (abnormes Andauern der Muskelkontraktion mit verzögerter Erschlaffung. Im dritten Lebensjahrzehnt entwickelt sich die Muskeldystrophie mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur (Facies myopathica, Ptose), der distalen Extremitätenmuskulatur (Steppergang), aber auch der proximalen Muskulatur mit Atrophien und Paresen. Weitere Symptome sind: Stirnglatze, Innenohrschwerhörigkeit, Katarakt, Hodenatrophie bzw. Ovarialinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, intellektueller Abbau (in 50% Oligophrenie).

Der Verlauf ist langsam fortschreitend, Komplikationen treten durch Infektionen oder kardiale Probleme auf. Die Diagnose erfolgt mittels Klinik, Elektrophysiologie (myotone Entladungen, myopathisches Muster mit kurzen, polyphasischen PmE), EKG, internistischer, ophthalmologischer, HNO-ärztlicher und molekulargenetischer Untersuchung (Nachweis von CTG-repeats). Die Therapie erfolgt symptomatisch: bei Überwiegen der myotonen Komponente mit Membranstabilisatoren (Phenytoin), mit Krankengymnastik, Hormonsubstitution und Antiarrhythmika.

Cushing-Reflex:

Blutdruckanstieg nach Hirneinklemmung

Cushing-Syndrom:

Das Cushing-Syndrom ist ein Hyperkortisolismus meistens durch langjährige Glukokortikosteroidtherapie bedingt. Die endogenen Formen sind entweder ACTH abhängig, das entweder in Mikroadenomen des Hypophysenvorderlappens zu viel gebildet wird oder paraneoplastisch bei kleinzelligen Bronchial-Carcinomen oder Karzinoiden gebildet wird oder ACTH unabhängig bei Kortisol produzierenden Nebennierenrindentumoren. Die Klinik ist gekennzeichnet je nach Form der Krankheit und Hormonüberproduktion durch das Eingreifen des Kortisols in den Stoffwechsel von Fett, Eiweiß, Kohlenhydrate, Blutbildung. Es kommt zum typischen Aussehen mit Vollmondgesicht, Stammfettsucht und Stiernacken. 85% der

Patienten haben eine Hypertonie. Die Haut ist betroffen, die Frauen leiden an Hirsutismus, Virilismus und Zyklusstörungen, Kinder leiden an Wachstumsstörungen und manchmal kommt es zur Hypokaliämie durch eine Überproduktion der Mineralkortikoide.

Dandy-Walker-Syndrom :

Aplasie des Kleinhirnwurms, Zystenbildung im Bereich des vierten Ventrikels durch Fehlbildung der Foramina Luschkae et Magendii, Hydrocephalus occlusus, Hirndruckzeichen.

Debre-de Toni-Fanconi-Syndrom:

Das Debre-de Toni-Fanconi-Syndrom ist eine komplexe Störung der Tubulusfunktion der Niere. Neben der selten auftretenden idiopathischen Form, kommt diese Störung häufig als Begleitkrankheit bei folgenden angeborenen Stoffwechselerkrankungen, erworbenen Erkrankungen und Intoxikationen vor:

- Stoffwechselerkrankungen: Zystinose, Glykogenose, Galaktosämie, hereditäre Fruktoseintoleranz, M. Wilson, Tyrosinämie, Lowe-Syndrom (+ Katarakt + Glaukom + Iriskolobom + Osteoporose)
- Intoxikationen: Schwermetalle, Maleinsäure, Lysol, Tetrazykline
- Erworbene Erkrankungen: Nephrotisches Syndrom, Multiples Myelom, Nierentransplantation

Die Störung der Tubulusfunktion führt zu: Hyperphosphaturie, Glukosurie, generalisierter Amnioazidurie, renalem Bikarbonat-, Kalium- und Wasserverlust. Aus diesen metabolischen Veränderungen ergeben sich die folgenden klinischen Symptome: hypophosphatämische Rachitis, Dehydratation, Muskelschwäche, Polyurie, Gedeihstörung und Minderwuchs. Bei suffizienter Therapie einer Grunderkrankung kann es zum Ausheilen der Tubulusdefekte kommen. Bei der idiopathischen Form oder bei nicht therapierbaren Grunderkrankungen muss eine symptomatische Therapie bestehend aus Flüssigkeitssubstitution, Phosphat-, Bikarbonat- und Kaliumsubstitution und einer Rachitistherapie mit Vitamin D oder Calcitriol erfolgen. Die Prognose ist abhängig von der Grunderkrankung, bei der idiopathischen Form kommt es langfristig zur Entwicklung einer Niereninsuffizienz.

DiGeorge-Syndroms:

Eine embryonale Entwicklungsstörung ist Ursache des DiGeorge-Syndroms. Es kommt zu einer Unterentwicklung des Thymus und der Nebenschilddrüse. Folge sind ein zelluläres Immundefizit und ein primärer Hypoparathyreoidismus. Weitere Symptome des DiGeorge-Syndroms sind Zahnanomalien, Alopezie, Herzvitium und neben psychischen Veränderungen zerebrale Krampfanfälle.

Down-Syndrom

Das Down-Syndrom ist die häufigste autosomale Chromosomenaberration (Trisomie des Chromosoms 21). Die Kinder fallen mit einem flachen Gesicht auf, die Lidachse ist ansteigend, Epikanthus, hoher Gaumen, kurzer Hals, Vierfingerfurche, Sandalenfurche. Fast die Hälfte der Kinder hat einen Herzfehler, auffallende muskuläre Hypotonie und im Verlauf wird die geistige Retardierung deutlich.

Dressler-Syndrom:

Unter einem Dressler-Syndrom versteht man ein Tage bis Wochen nach einem Herzinfarkt auftretendes Postmyokardinfarkt-Syndrom, das gekennzeichnet ist durch anhaltendes oder rezidivierendes Fieber und retrosternale Schmerzen (als Folge einer abakteriellen Perikarditis). Ursächlich ist wahrscheinlich eine Autoimmunreaktion. Beim Dressler-Syndrom fehlten EKG- oder laborchemische Hinweise (z.B. CK-MB Anstieg) für einen erneuten Myokardinfarkt.

Dubin-Johnson-Syndrom:

Beim Dubin-Johnson-Syndrom sieht man grobschollige schwarz-braune Ablagerungen (v. a. läppchenzentral), die Leber ist makroskopisch grau-schwarz verfärbt. Es kommt zu einer Erhöhung des konjugierten (direkten) Bilirubins im Blut durch einen autosomal-rezessiv vererbten Defekt der Ausscheidung von konjugiertem Bilirubin in die Gallekapillaren.

Muskeldystrophie Typ Duchenne:

Die Muskeldystrophie Typ Duchenne zählt zu den progressiven Muskeldystrophien (rezessiv X-chromosomal, kurzer Arm des Chromosoms 21). Sie manifestiert sich in den ersten drei Lebensjahren mit hauptsächlich proximaler Schwäche. Klinisch zeigen sich eine Hyperlordosierung, Wespentaille, ein positives Trendelenburgzeichen, Watschelgang, Schwierigkeiten beim Treppensteigen, Gowers-Zeichen (Patient stützt sich beim Aufrichten am eigenen Körper ab), Gnomengewaden (durch Einlagerung von Fett und Bindegewebe in den M. gastrocnemius). Hormonelle Störungen (Adipositas, Hypogonadismus, Nebenniereninsuffizienz) und eine Beteiligung des Herzmuskels können hinzukommen. Die Erkrankung tritt bei 1:3500 männlichen Neugeborenen auf. Die Kinder sind meist ab dem 12. bis 15. Lebensjahr auf den Rollstuhl angewiesen, die Lebenserwartung beträgt 20 — 30 Jahre.

M. Dupuytren:

Infolge einer chronischen Fibrose der Palmaraponeurose kommt es zur Ausbildung derber Stränge und Knoten sowie einer meist schmerzlosen Beugekontraktur v. a. des 4. und 5. Fingers (Dupuytren - Kontraktur). Betroffen sind zumeist Männer über 50 Jahre. Die Ätiologie ist bisher nicht geklärt, ein gehäuftes Auftreten beobachtet man bei Patienten mit Lebererkrankungen, Diabetes mellitus, Epilepsie und Alkoholismus. Auch ein Zusammenhang mit rheumatischen, Autoimmun- und fibroblastischen Erkrankungen wird gesehen. Die Therapie (Operation) wird durch die Verwachsungen mit der Haut zunehmend schwieriger.

Ebstein-Anomalie:

(0,5% aller angeborenen Herzfehler), eine Malformation der Trikuspidalklappe. Die Klappe schließt hierbei nicht in der Klappenebene, sondern, da ein oder mehrere Segel mit der Ventrikelwand oder dem Kammerseptum verbacken sind, weit im Bereich des rechten Ventrikels. Daher besteht ein vergrößerter rechter Vorhof und ein kleiner rechter Restventrikel, zudem meist eine Trikuspidalinsuffizienz.

Edwards-Syndrom:

Eine Trisomie 18 wird auch als Edwards-Syndrom bezeichnet. Die betroffenen Kinder zeigen eine Unterkieferhypoplasie, Fehlbildungen innerer Organe (meist auch Herzmissbildungen) und einer Enzephalopathie auf. Die Überlebenszeit ist ohne intensivmedizinische Maßnahmen sehr gering.

Effort-Syndrom:

psychovegetative Kreislaufstörung

Ehlers-Danlos-Syndrom:

Genetisch bedingte Bindegewebserkrankung mit Überstreckbarkeit der Gelenke und hyperelastischer Haut. Ursache ist eine verminderte und gestörte Kollagensynthese. Betroffen sind auch die Blutgefäße, was zu massiven Blutungen führen kann.

Ehrlich-Fingerversuch:

Beim Ehrlich-Fingerversuch lässt man Eis- und Warmwasser auf einen künstlich venös gestauten Finger einwirken. Er dient als Test auf eine hämolytische Anämie (bei positivem Test wird im anschließend entnommenen Blut Hämolyse nachweisbar).

Paramyotonia congenita Eulenburg:

Die Paramyotonia congenita ist eine Natriumkanalmyotonia (autosomal-dominant vererbt, Chromosom 17q). Kennzeichen ist eine Muskelsteife

(verzögerte Erschlaffung der Muskulatur). Im Gegensatz zu der Myotonia congenita (Chloridkanalerkrankung) ist eine Zunahme der Muskelsteife bei Kälte und Muskularbeit in Kälte typisch. Bei anhaltender Kälteexposition treten auch leichte Lähmungen auf. Im EMG sieht man bei Zimmertemperatur typische myogene Schauer (Zu- und Abnahme von Amplitude und Frequenz der Potentiale), bei Abkühlung eine passagere Zunahme der myotonen Entladungen, dann eine elektrische Stille (bei Auftreten der Schwäche).

M. Fabry:

Cornea verticillata entsteht beim M. Fabry, einer Systemerkrankung mit pathologischer Ablagerung eines Phosphatids (Ceramidtrihexosid) v. a. in Gefäßwänden und glatter Muskulatur durch Mangel des abbauenden Enzyms. Am Auge kommt es zu verwirbelten subepithelialen Einlagerungen in der Hornhaut (Cornea verticillata) und zu einer vermehrten Schlingelung der Netzhautgefäße. Die Veränderungen mindern meist das Sehvermögen nicht.

Fanconi-Anämie:

Die Fanconi-Anämie ist eine erbliche Sonderform der Panmyelopathie. Charakteristisch sind eine hyper- oder normochrome Anämie, später auch eine Granulo- und Thrombozytopenie sowie Haut- und Skelettanomalien, Nierenfehlbildung und Hemmung der geistigen Entwicklung.

Fauci-Schema:

Therapieoption bei der Wegnerschen Granulomatose:
Glukokortikoide + Cyclophosphamid

M. Favre-Racouchot:

Der Morbus Favre-Racouchot ist eine Variante der senilaktinischen Elastose. Vor allem im Bereich der Jochbeinregion, Schläfen, Periorbitalbereich, seltener an anderen chronisch lichtexponierten Hautbezirken (UV-Strahlung hat eine pathogenetische Bedeutung) kommt es zu gruppiert stehenden Komedonen und gelblichen Follikelzysten. Therapie: Lichtschutz, Exprimieren der Komedonen.

Felty-Syndrom:

Besonders schwere, systemisch verlaufende Rheumatoide Arthritis im Erwachsenenalter, v. a. Männer, 95% HLA-DR4 positiv, Milz- und Lebervergrößerung, Leukopenie (speziell Granulozytopenie), Thrombozytopenie, Lymphknotenschwellung und Hautpigmentierung sind beschrieben.

(Miller)-Fisher-Syndrom:

Das (Miller)-Fisher-Syndrom ist eine idiopathische Polyneuritis mit zerebellarer Ataxie, Areflexie und Ophthalmoplegie.

Foster-Kennedy-Syndrom:

Als Foster-Kennedy-Syndrom bezeichnet man eine einseitige Opticusatrophie mit kontralateraler Stauungspapille, die z.B. infolge einer Raumforderung an der Basis des Stirnhirns (auf der Seite der Opticusatrophie) auftritt. Es handelt sich hierbei nicht um eine angeborene Fehlbildung.

Fournier-Gangrän

Dabei handelt es sich um eine nekrotisierende Entzündung. Typischerweise findet man eine grau-grüne bis schwärzliche Verfärbung des Gewebes, die zudem häufig nicht bzw. wenig schmerzhaft ist. Typisch ist auch die Anamnese, daß diese Art der Nekrose durch Fortschreiten einer perianalen Infektion auf die Skrotalhaut entstanden ist. Wichtig dabei ist, daß die Hoden von der Infektion nicht erfaßt werden. Therapeutisch muß eine komplette Resektion aller betroffenen Hautareale vorgenommen werden. Eventuell freihängende Hoden können dann in einer subcutan angelegten Tasche am Oberschenkel "zwischengelagert" werden.

Fried-Syndrom:

Pyknoleptisches Petit mal (Fried-Syndrom): Diese Form der Absenceepilepsie tritt gehäuft (über 30 Mal am Tag) zwischen dem 6. und dem 12. Lebensjahr,

meist in den Vormittagsstunden auf (Spikes and Waves 3/sec im EEG). Das Kind starrt dabei für die Dauer des Anfalls wie "abwesend".

M. Friedreich

Der M. Friedreich (Friedreich-Ataxie) gehört zu den hereditären Ataxien (autosomal-rezessive Vererbung, Chromosom 9). Charakteristisch ist eine Degeneration der Kleinhirnrinde, spinocerebellärer Bahnen, der Hinterstränge, seltener auch der Vorderhornzellen und der Pyramidenbahn. Der Beginn liegt im späten Kindesalter. Typisch sind Skelettdeformitäten mit dem sogenannten Friedreichfuß (Krallenhohlfuß) und Kyphoskoliose. Im späteren Verlauf kann eine Demenz auftreten, gelegentlich auch eine begleitende Kardiomyopathie.

Gamstorp – Lähmung:

Die hyperkaliämische periodische Lähmung (Gamstorp) ist durch eine am Tag subakut einsetzende Lähmung der Extremitäten- und mimischen Muskulatur für ca. eine Stunde aufgrund einer Störung des Kaliumstoffwechsels gekennzeichnet. Beginn 10 – 20. Lj., Auslöser sind Kälte, Ruhe nach Belastung, Hungerzustände mit Hypoglykämie. Manchmal können myotone Reaktionen hinzukommen, nach längerer Krankheitsdauer kann eine proximal betonte Myopathie auftreten. Im Anfall ist das Kalium erhöht. Die Therapie erfolgt mit Calciumglukonat, Glucose kombiniert mit Insulin, als Prophylaxe wird Azetazolamid oder Chlorothiazid gegeben.

Ganser-Syndrom:

Das Ganser-Syndrom wird häufig in posttraumatischen oder postiktalen Dämmerzuständen bei Hirntumoren, Hirnverletzungen und progressiver Paralyse beobachtet. Die Patienten zeichnen sich durch Vorbeihandeln, Nichtwissenwollen und damit einem pseudodementiellen Syndrom aus. Es handelt sich gewöhnlich um eine dicht unter der Bewußtseinsschwelle ablaufende Wunsch- oder Zweckreaktion. Kognitive Tests und ein unauffälliges EEG weisen auf die Diagnose hin.

Garcin - Syndrom:

Syndrom der Schädelbasis mit Ausfall der Hirnnerven V-XII

M. Gaucher:

Der M. Gaucher gehört zu den Zerebrosidspeicherkrankheiten. Es gehört zu einem dominanten Erbleiden. Neben einer großzelligen Splenomegalie findet man: Muskelhypertonie, sowie andere neurologische Störungen. Im Skelettsystem kommt es aufgrund der Speicherung der Lipide zu Entkalkungen der Knochen. Interessanterweise kommt es im Bereich des Femurkopfes zu dem radiologischen Bild des M. Perthes.

Gellerschuß:

Unter einem Gellerschuß versteht man einen Schuss, bei dem das Geschosßprojektil beim Flug abgelenkt wird. Dabei können, je nachdem wo der Schuss trifft, natürlich leichte aber auch schwere Verletzungen auftreten. Weitere Arten von Schussverletzungen sind: Steck-, Streif-, Durch-, Winkelschuß. Erwähnenswert ist der so genannte Krönleinschuß, bei dem es zu einer Aufspaltung des Schädels infolge sehr schneller Geschosse kommt.

Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom:

Das Gerstmann-Sträussler-Scheinker-Syndrom ist autosomal vererbt, es finden sich im ZNS amyloide Plaques und eine Degeneration der grauen Substanz. Die Erkrankung beginnt zwischen dem 40. und 50. Lj, zunächst mit motorischen Symptomen, zu einer dann irreversiblen, demenziellen Entwicklung kommt es erst spät.

Gianotti-Crosti-Syndrom:

Häufig schubweise auftretende rote, teils konfluierende Papeln im Bereich des Gesichts, des Gesäßes und der Extremitätenstreckseiten bei Kleinkindern im Rahmen einer Hep.-B-Infektion.

Gilbert-Meulengracht-Syndrom:

Das Gilbert-Meulengracht-Syndrom gehört zu den hereditären, nichthämolytischen Hyperbilirubinämien, die Männer und Frauen gleichermaßen betrifft. Infolge einer Störung des intrazellulären Bilirubintransportes und der Bilirubinkonjugation an Glucuronsäure, beruht die Hyperbilirubinämie fast ausschließlich auf einem Serumkonzentrationsanstieg des indirekten Bilirubins. Die Leberhistologie ist wie die Leberfunktion unauffällig

Goldenhar-Syndrom:

okulovertebroauriculäre Dysplasie mit Gesichtshypoplasie, präaurikulären Anhangsgebilden und Dermoiden am Auge.

Goodpasture-Syndrom:

Der Patient leidet unter einem pulmo-renalen Syndrom, am wahrscheinlichsten unter einem Goodpasture-Syndrom. Das Goodpasture-Syndrom ist gekennzeichnet durch die Trias Lungenblutungen, rapid-progressive Glomerulonephritis und Antikörper gegen die glomeruläre Basalmembran. Die Erkrankung beginnt meist mit Bluthusten (blutig tingiertes Sputum bis zur massiven Hämoptoe), Atemnot, Müdigkeit, Abgeschlagenheit. Zur Nierensymptomatik mit Hämaturie, Proteinurie und evtl. Ödemen, Übelkeit, Erbrechen kommt es meist später. Die Erkrankung kann aber auch mit den Zeichen der Niereninsuffizienz beginnen. Außerdem besteht meist eine ausgeprägte Anämie, die sich durch Hämoptoe und Niereninsuffizienz nicht ausreichend erklären läßt. Röntgenologisch findet man feine, milchglasartige Eintrübungen bis hin zu grobfleckigen, unscharf begrenzten, teilweise konfluierenden Herden. Zur Sicherung der Diagnose müssen die Antikörper gegen die glomeruläre Basalmembran bestimmt werden und eine Nierenbiopsie durchgeführt werden (Jede rapid-progressive Glomerulonephritis ist eine absolute Indikation zur Nierenbiopsie). Wegen der Gefahr der raschen Verschlechterung der Nierenfunktion muß die Therapie unverzüglich eingeleitet werden. Es empfiehlt sich folgendes therapeutisches Vorgehen:

Cyclophosphamid 2 — 3 mg/kg/Tag p.o. über mindestens 8 Wochen, in Abhängigkeit von der Krankheitsaktivität über mehrere Monate.

- Prednison 1 mg/kg/Tag p.o. über ca. 1 Monat und dann Dosisreduktion in Abhängigkeit von der Krankheitsaktivität.
- Plasmaseparation, die über mindestens 2 Wochen intensiv (täglich Austausch von 4 l) durchgeführt werden sollte. Nach 2 Wochen Entscheidung über die Fortführung der Plasmaseparation anhand des klinischen Verlaufs und der Anti-GBM-Titer.

Gradenigo-Syndrom:

Das Gradenigo- oder Felsenbeinspitzen-Syndrom ist ein Schädelbasis-Syndrom mit Ausfällen der Hirnnerven N.VI, V, VII.

Graefe-Zeichen:

Bei Hyperthyreose ist das Graefe - Zeichen positiv. Beim Blick nach unten kommt es nicht zur Senkung der Augenlider, die Skleren bleiben sichtbar.

Graser Divertikel:

Das Graser Divertikel stellt eine erworbene Ausstülpung der Mukosa und Submukosa durch Schwachstellen (z.B. Gefäßlücken) der Darmwand dar, definitionsgemäß handelt es sich also um Pseudodivertikel. Das multiple Auftreten bezeichnet man als Divertikulose.

Die Entstehung der Pseudodivertikel ist noch unklar; neben den Schwachstellen in der Darmwand werden intraluminale Druckerhöhungen auf dem Boden einer ballaststoffarmen Ernährung diskutiert. Graser Divertikel sind sehr häufig und werden mit steigendem Lebensalter umso häufiger angetroffen (50 Jahre ca. 30%; 80 Jahre ca. 50%). Ausgehend von dieser

unkomplizierten Divertikulose kann sich eine Divertikulitis mit zahlreichen Komplikationen entwickeln (20%):

Gregg-Syndrom:

Gregg-Syndrom ist ein selten benutzter Name für die Rötelnembryopathie. Typisch sind Herzfehler, Blindheit und Taubheit. Häufig kommt es auch zu einer Hirnschädigung mit folgendem Mikrozephalus.

Grey-Turner-Zeichen:

Verfärbung der Flanken bei einer akuten Pankreatitis

M. Hallervorden-Spatz

Der Morbus Hallervorden-Spatz ist eine neurodegenerative Erkrankung, er zählt zu den axonalen Dystrophien. Er wird autosomal-rezessiv vererbt und ist durch dystrophe Axonaufreibungen und Eisenablagerungen in den Stammganglien (v.a. Pallidum und Substantia nigra) gekennzeichnet. Der Erkrankungsbeginn liegt im Kindheits- und Jugendalter, die Krankheitsdauer beträgt bis zu 30 Jahre. Im Vordergrund steht eine verzögerte geistige und körperliche Entwicklung, extrapyramidalmotorische Symptome, spastische Paresen, epileptische Anfälle sowie eine dementielle Entwicklung. Die Therapie erfolgt symptomatisch.

Heerfordt-Syndrom:

Heerfordt-Syndrom (Febris uveoparotidea): Manifestationsart der Sarkoidose mit Granulombildung vom Sarkoidosetyp (Epitheloidzellen, Riesenzellen, umgebender Lymphozytenwall, keine zentrale Nekrose) in der vergrößerten Parotis, chronischer Uveitis und Fieber.

Hertoghe-Zeichen:

Rarefizierung der lateralen Augenbrauen bei atopischer Dermatitis.

Hippel-Lindau-Syndrom:

Das Hippel-Lindau-Syndrom ist eine angeborene Angiomatose der Netzhaut des Auges, ferner können Kleinhirn und Rückenmark beteiligt sein. Neben dem Zentralnervensystem können Nieren, Pankreas und Leber durch Zysten und Angiome betroffen sein.

Hoffmann-Tinel-Zeichen:

Ein positives Hoffmann-Tinel-Zeichen bedeutet, dass man beim Beklopfen der Schädigungsstelle eines peripheren Nerven elektrisierende Missempfindungen auslösen kann. Dadurch kann man auch den Reinnervationsverlauf testen.

Homann-Test:

Wadenschmerz bei Zug, z.B. durch Dorsalflexion des Fußes bei einer Beinvenenthrombose

Holzer-Blasen:

Holzerblasen sind epidermale Blasen v. a. an Fußsohlen, die bei einer Barbituratvergiftung auftreten.

Hutchinson-Zähne:

Hutchinson-Zähne bei Lues connata (tarda als Tertiärstadium einer Lues connata im Schul- und Jugendalter); Hutchinson-Trias: Keratitis parenchymatosa, Innenohrtaubheit, Tonnenform der oberen Schneidezähne mit halbmondförmiger Aussparung der oberen Schneideflächen

Jervell-Lange-Nielsen-Syndrom:

Das Jervell-Lange-Nielsen-Syndrom (long QT-Syndrom) ist eine sehr seltene angeborene Krankheit mit verlängerter Q-T-Dauer im EKG und der Gefahr von Kammertachykardien oder Kammerflimmern (häufig plötzlicher Herztod) kombiniert mit Taubstummheit. Zunehmende Ermüdbarkeit und eine sich entwickelnde Hörstörung passen nicht zum Jervell-Lange-Nielsen-Syndrom.

Joubert-Syndrom:

Das Joubert-Syndrom ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung mit Kleinhirnhypoplasie, abnormen Augenbewegungen (häufig in Form eines Nystagmus), Ataxie sowie periodisch auftretenden Phasen einer

Hyperventilation bzw. Tachypnoe. Die geistige Entwicklung der Patienten ist unterschiedlich stark beeinträchtigt.

M. Kahler ~ Plasmozytom
Kallmann-Syndrom.

Beim Kallmann-Syndrom handelt es sich um eine Entwicklungsstörung, die durch Degeneration der GnRH-produzierenden Zellen und Aplasie des Bulbus olfactorius zu einem hypogonadotropen Hypogonadismus mit primärer Amenorrhoe verbunden mit einer Anosmie und zu einer verminderten Knochendichte führt. Die Therapie besteht in einer pulsatilen Gabe von GnRH.

Kanner-Syndrom:

Das Kanner-Syndrom, auch frühkindlicher Autismus genannt, ist eine schwere Störung, soziale Beziehungen einzugehen. Weitere Merkmale sind Sprachretardierung mit gestörtem Sprachverständnis, Echolalie, Pronominalumkehr ("du" statt "ich"), sowie ritualisierte und zwanghafte Phänomene. Klinisch zeigen diese Kinder mangelhafte Beziehungen zu Personen und kaum Blickkontakt, wenig bis kaum Gestik und Mimik, isolierte Interessen, stereotype motorische Betätigungen und heftige bis panikartige Reaktionen auf Veränderungen.

Bei 75% der Patienten mit frühkindlichem Autismus liegt eine zusätzliche Beeinträchtigung der Intelligenz vor, 30% haben epileptische Anfälle. Jungen sind drei- bis viermal häufiger betroffen als Mädchen.

Man geht zur Zeit davon aus, daß die Ursache in einer Beeinträchtigung bei der Verknüpfung von Wahrnehmungen im ZNS liegt. Die Prognose ist eher schlecht, schwankt aber im Einzelfall zwischen starker Behinderung bis hin zu selbständiger Lebensführung und Berufsintegration.

Vom Kanner-Syndrom ist das Asperger-Syndrom abzugrenzen, bei dem auch die sozialen Interaktionen gestört sind. Auch Kinder mit Asperger-Syndrom zeigen wiederholende, stereotype Verhaltensmuster. Die sprachliche und kognitive Entwicklung verläuft jedoch normal und die Kinder verfügen über eine normale allgemeine Intelligenz. Das Asperger-Syndrom ist bei Knaben achtmal häufiger als bei Mädchen.

Kartagener-Syndrom:

Das Kartagener-Syndrom ist ein angeborener familiärer Fehlbildungskomplex mit Situs inversus, Bronchiektasien, chronisch-rezidivierenden Pneumonien und Sinusitis, Brustkorbanomalien und Herzfehlern. Als Ursache wird eine angeborene Störung der Zilienfunktion angenommen.

Kawasaki-Syndrom:

Das Kawasaki-Syndrom klingt zwar sehr japanisch, kommt auch bevorzugt in Japan vor und ist nach einer japanischen Hafenstadt benannt. Es ist aber die Bezeichnung für das mukokutane Lymphknotensyndrom. Es ist eine Vaskulitis, die in über 80 der Fälle Kinder unter 5 Jahren betrifft. Sie haben septische Temperaturen, Konjunktivitis, Stomatitis, Palmarerythem, Exantheme im Verlauf und nur in 50 der Fälle Lymphknotenschwellungen. Eine Komplikation ist das Aneurysma von Herzkranzgefäßen. Von retrosternalen Schmerzen wird nicht berichtet. In 3 der Fälle kann es zu einem Herzinfarkt kommen.

Kayser-Fleischer Ring:

Kupferablagerungen in der Cornea beim M. Wilson

Kearns-Sayre-Syndrom:

Es ist eine Mitochondriopathie mit großen Deletionen der mitochondrialen DNS, die sich klinisch durch chronisch progrediente externe Ophthalmoplegie (CPEO), pigmentäre Retinadegeneration und Ataxie, kardiale Überleitungsstörungen und Liquorschrankenstörungen bemerkbar machen. Selten.

Kerley-Linien

sind Interlobulärsepten, die durch Ödeme, Infiltrationen (z.B. bei Lymphangiosis carcinomatosa) oder Fibrose verdickt sind. Beim Gesunden sind sie nicht erkennbar.

- Kerley-B-Linien: 1 bis 2 cm lang, bis zu 1 mm dicke, parallel zueinander verlaufende horizontale Linien in den basalen peripheren Lungenabschnitten (knapp oberhalb des lateralen Recessus phrenicocostalis), senkrecht zur Pleuroberfläche angeordnet, ihre äußere Begrenzung liegt in der Pleura viszeralis, am häufigsten sichtbar. Wegen ihrer anatomischen Lokalisation werden sie auch als septale Linien bezeichnet. Die häufigste Ätiologie ist das interstielle Lungenödem bei pulmonaler Hypertonie. Weiterhin werden sie bei Pneumokoniosen, Sarkoidose, Lymphangiosis carcinomatosa, Lipidpneumonie und Lymphomen beobachtet.

- Kerley-A-Linien: vom Hilus ausgehende, ca. 2 — 6 cm lange, zarte und gerade Linien, unabhängig vom Gefäßverlauf und sich verzweigend. Ihr Verlauf hat keine definitive Beziehung zu anatomischen Strukturen. Sie liegen in Schichten von Bindegewebe tief in der Lunge, in welchen sich sowohl Venen als auch Lymphgefäße befinden. Sie entsprechen einem Ödem der zentralen Septen oder anderem Gewebe im perilymphatischen Bindegewebe. Seltener als Kerley-B-Linien.

- Kerley-C-Linien: diffus über das gesamte Lungenparenchym verteilte, feinmaschige Netzzeichnung, die durch Aufeinanderprojizieren verdickter Septen und Kerley-B-Linien zustande kommt.

Kernig-Zeichen:

Der Patient beugt schmerzbedingt das passiv angehobene gestreckte Bein bzw. gibt Schmerzen an, wenn das gebeugte Bein gestreckt wird.

M. Kienböck:

(Osteochondrose des Os lunatum, Lunatummalazie) stellt eine aseptische Knochennekrose bei Männern zwischen dem 20. — 30. Lebensjahr dar. Druckschmerz über dem Os lunatum, Einschränkung der Volarflexion im Handgelenk sind wegweisend. Die entstehende Handgelenksarthrose führt zu einer dauerhaften Belastungs- und Bewegungseinschränkung. Anfangs zeigen sich geringe Verbreiterungen der angrenzenden Gelenkspalte mit subchondraler Aufhellung des Os lunatum im Röntgenbild. Ihnen folgen die Zusammensinterung des Os lunatum, zystische Aufhellungen und oftmals hochgradige Deformierungen

Kiloh-Nevin-Syndrom:

Interosseus-anterior-Syndrom (Kiloh-Nevin-Syndrom): Schädigung des rein motorischen N. interosseus anterior (des N. Medianus) am proximalen Unterarm mit Paresen des M. pronator quadratus, M. flexor pollicis longus und M. flexor digitorum profundus, d.h. die Endglieder des Daumens und des Zeige- und Mittelfingers können nicht gebeugt werden.

Kimmelstiel-Wilson:

Die diffuse noduläre Glomerulosklerose Kimmelstiel-Wilson stellt die klassische Form einer fortgeschrittenen diabetischen Nephropathie dar. Als diabetische Nephropathie wird eine zunehmende Nierenfunktionsstörung als Folge einer langjährigen diabetischen Stoffwechsellage bezeichnet. Sie betrifft nicht alle Patienten mit Diabetes und erreicht bezüglich ihrer Inzidenz ihr Maximum (5%) etwa bei einer Krankheitsdauer von 15 Jahren. Nach anfänglicher Mikroalbuminurie führt sie zu zunehmender Proteinurie, arterieller Hypertonie und bis zur Dialysepflichtigkeit fortschreitender Niereninsuffizienz.

Kinky-Hair-Syndrom:

Das Kinky-Hair-Syndrom (Menkes-Syndrom) ist eine vererbte Erkrankung, die eine mangelnde Resorption und Verwertung von Kupfer bewirkt, mit der Folge von Enzymstörungen. Es kommt bei diesen Patienten u.a. zu zerebralen Anfällen und früh zu einem Entwicklungsstillstand, eine Automutilation ist jedoch nicht typisch, (E) ist falsch.

Klein-Levine-Syndrom:

Das Klein-Levine-Syndrom ist eine periodische Schlafsucht mit episodischen Schlafanfällen.

Klinefelter-Syndrom :

Beim Klinefelter-Syndrom (47, XXY) liegt eine gonosomale Trisomie vor. Klinisch fallen ein verzögerter Pubertätsbeginn, geringer Bartwuchs, kleine Hoden, kleiner Penis und eunuchoider Hochwuchs auf.

Klippel-Feil-Syndrom

Zervikale Spina bifida, Blockwirbelbildung der Halswirbelkörper, Kyphoskoliose, meist kurzer Nacken mit tiefem Haaransatz, radikuläre Symptome.

Klippel-Trénaunay-Syndrom:

Das Klippel-Trénaunay-Syndrom besteht aus der Trias Knochen- und Weichteilhyperplasie, Gefäßfehlbildungen im Sinne von Varizen und arteriovenösen Anastomosen sowie flächenhaft kavernöse Hämangiome der Haut (meist einseitiges Auftreten am Bein)

Klüver-Bucy-Syndrom:

Als Klüver-Bucy-Syndrom bezeichnet man eine ausgeprägte "Hyperoralität"(alles wird in den Mund genommen, zusätzlich Gefräßigkeit), Hypersexualität, motorische Verlangsamung und Gedächtnisstörungen. Ursache ist meist eine Schädigung des Temporallappens. Die Symptomatik passt hier nicht.

M. Köhler I:

Der M. Köhler I (Osteochondrose des Os naviculare pedis) ist eine aseptische Knochennekrose vor allem bei Jungen zwischen dem 3. — 8. Lebensjahr. Hauptsymptom ist der belastungsabhängige Schmerz. Radiologisch zeigen sich progrediente Verdichtungen, Fragmentierung und Abplattung des Kahnbeins.

M. Köhler II:

Der Morbus Köhler II stellt eine Osteochondrose des Metatarsale-II-Köpfchens dar. Andere Metatarsalia sind selten befallen. Der Morbus Köhler ist eine Erkrankung des weiblichen Adoleszenten und wahrscheinlich Folge einer chronischen Fehlbelastung. Radiologisch fällt eine Abflachung und unregelmäßige Knochenstruktur des Metatarsale-Köpfchens auf. Im Verlauf folgt die Arthrose.

Kozhevnikov-Epilepsie:

Eine Sonderform ist die Epilepsia partialis continua (Kozhevnikov-Epilepsie), bei der klonische Zuckungen der Muskulatur über Stunden bis Tage anhalten.

Krukenberg-Tumor:

Beim Krukenberg-Tumor handelt es sich um Abtropfmetastasen durch Schleim bildende Tumorzellen (Siegelringzellen). Häufig bildet ein Magenkarzinom den

Kveim-Test:

Diagnostik bei Sarkoidose:
spezifischer Intrakutantest durch Injektion einer sterilen Aufschwemmung zermahlener menschlichen Sarkoidosegewebes zur Bestätigung der Diagnose der Boeck* Krankheit. Nach frühestens 8 Tagen tritt im positiven Fall eine schmerzlose, bräunlich-rote Impfpapule auf (epitheloidzellige Proliferation). Treffsicherheit 80-90%.

Muskelatrophie Kugelberg-Welander:

Spinale Muskelatrophie Kugelberg-Welander: Degeneration des zweiten Motoneurons mit schlaffen Paresen, Muskelatrophie mit segm. Verteilung, Reflexausfällen und Faszikulieren, Vererbung aut.-dom., Beginn als juvenile Form bis zum 18. Lebensjahr, als adulte Form bis zum 60. Lj., am Anfang meist proximale Schwäche der Beine und Befall des Beckengürtels, später auch des Schultergürtels und der Arme (einschließlich M. deltoideus und

Unterarmbeuger: DD Dystrophie), im EMG neurogener Umbau, Verlauf wechselnd rasch.

Lambert-Eaton-Syndrom:

Das Lambert-Eaton-Syndrom zählt zu den Erkrankungen der neuromuskulären Endplatte; im Gegensatz zur Myasthenie werden beim Lambert-Eaton-Syndrom Antikörper gegen präsynaptische Calciumkanäle gebildet. Die Erkrankung tritt gehäuft paraneoplastisch beim kleinzelligen Bronchialkarzinom, seltener bei Ovarial-, Mamma-, Magenkarzinom oder auch bei anderen Autoimmunerkrankungen auf. Klinisch steht wie bei der Myasthenie eine belastungsabhängige Schwäche v. a. der proximalen Muskulatur im Vordergrund, die sich jedoch im Gegensatz zur Myasthenie bei wiederholter Innervation kurzfristig bessern kann (Fazilitation), bei der Serienreizung zeigt sich bei hochfrequenter repetitiver Reizung (20 — 50 Hz) vor dem Amplitudendekrement zunächst ein Amplitudenanstieg (Inkrement). Zusätzlich können eine Abschwächung der Muskeleigenreflexe, Parästhesien oder autonome Störungen (z.B. Mundtrockenheit) auftreten. Der Nachweis von Antikörpern gegen präsynaptische Calciumkanäle untermauert die Diagnose. Die Therapie erfolgt mit 3,4-Diaminopyridin, Plasmapherese und immunsuppressiver Therapie mit Kortikosteroiden, langfristig mit Azathioprin.

Lance-Adams-Syndrom:

Typisch für das Lance-Adams-Syndrom sind generalisierte, regionale oder segmental begrenzte Myoklonien, eine Asterixis, fakultativ eine cerebelläre Ataxie. Zugrunde liegt eine hypoxische Hirnschädigung, Läsionen finden sich im Nucleus subthalamicus, den medialen Raphekernen und Thalamus.

Landsteiner Regel:

Die Landsteinerregel besagt, dass bei jedem Menschen nur diejenigen Alloagglutinine auftreten, die nicht mit den eigenen AB0-Blutgruppen der Erythrozyten korrespondieren. Landsteiner entdeckte auch das AB0-System. Dabei werden die Gene A und B dominant vererbt und 0 rezessiv. A ist mit rund 43% gefolgt von 0 mit 36% und B mit rund 14% das häufigste Merkmal.

Landry-Paralyse:

Als Landry-Paralyse bezeichnet man eine Tetraplegie mit Atemlähmung bei der akuten idiopathischen Polyradikuloneuritis (Guillain-Barré-Syndrom). Die Erkrankung ist eine akute demyelinisierende Neuropathie, die häufig im Zusammenhang mit Infekten der oberen Luftwege und Magen-Darm-Infekten (v.a. Campylobacter jejuni) auftritt. Charakteristisch sind distal beginnende rasch aufsteigende Sensibilitätsstörungen und Paresen bis zur Tetraparese mit Beteiligung der Atemmuskulatur, Hirnnervenlähmungen (v.a. N. facialis) und autonome Störungen (v.a. Herzrhythmusstörungen, Herzfrequenzstarre, Störung der Schweißsekretion, der Blutdruckregulation und der Blasen- und Mastdarmfunktion). Bei mehr als 50% der Patienten besteht ein progredienter Verlauf über zwei Wochen, bei mehr als 90% ist das Maximum der neurologischen Ausfälle innerhalb von 4 Wochen erreicht.

Landau-Kleffner-Syndrom:

Das Landau-Kleffner-Syndrom ist eine Epilepsieform des Kindesalters mit Auftreten generalisierter Anfälle und globaler Aphasie bei initial unauffälliger Sprachentwicklung.

Lasègue-Manöver:

Das Lasègue-Manöver bezeichnet einen durch Ischiadikus-Dehnung ausgelösten Gesäß-Oberschenkel-Schmerz bei radikulärer und peripherer Alteration des Nerven (z.B. bei Bandscheibenprolaps).

Lasègue-Zeichen:

Als positives Lasègue-Zeichen bezeichnet man einen heftigen Gesäß-Oberschenkel-Schmerz, ausgelöst durch Ischiadikus-Dehnung. Dazu wird in Rückenlage das im Kniegelenk gestreckte Bein im Hüftgelenk passiv gebeugt.

Lennox-Gastaut-Syndrom:

Das Lennox-Gastaut-Syndrom (myoklonisch-astatische Petit-mal-Anfälle) zählt zu den generalisierten altersgebundenen Epilepsien mit idiopathischer oder symptomatischer Ursache. Das typische Manifestationsalter liegt zwischen dem zweiten und siebten Lebensjahr. Im EEG ist eine bilateral synchrone, häufig temporal betonte polyspike-wave-/spike-wave-Aktivität typisch.

Leriche-Syndrom:

Das Leriche-Syndrom stellt eine Form der chronischen peripheren, arteriellen Verschlusskrankheit (pAVK) dar. Anatomisch-morphologisches Korrelat dieser Erkrankung ist die Stenose oder Obliteration des Arterienlumens (meist Arteriosklerose, seltener andere Ursachen, z.B. rezidivierende Thrombembolien), was zur arteriellen Minderperfusion von Geweben führt. Nach Lokalisation ergeben sich hieraus die Symptome. Weitere Ischämiesymptome sind Schmerzen, Blässe, Kälte der Haut und Parästhesien. Sie bestehen ab Stadium II. Je nach Stenosierungsgrad treten diese Symptome unter Belastung (Claudicatio intermittens oder "Schaufensterkrankheit", entspricht Stadium II) oder sogar bereits bei Ruhe (Stadium III) auf.

Lermoyez-Syndrom:

Das Lermoyez-Syndrom ist eine Sonderform des M. Menière, bei dem es während oder kurz nach dem Schwindelanfall zu einer Hörverbesserung kommt.

Lesch-Nyhan-Syndrom :

Das Lesch-Nyhan-Syndrom (kongenitale Hyperurikämie) ist eine X-chromosomal vererbte Störung im Purinstoffwechsel, die bereits in den ersten Lebensmonaten zur Hyperurikämie und zentralnervösen Störungen (harnsäureinduzierte Enzephalopathie) führt. Die Patienten zeigen unter anderem eine zwanghafte Neigung zur Selbstverstümmelung (Automutilation).

Lhermitte-Zeichen:

elektrisierende Schmerzen entlang der Wirbelsäule beim Vorwärtsneigen des Kopfes als typisches Zeichen der Multiplen Sklerose oder einer spinalen Raumforderung.

M. Little:

Der M. Little ist eine spastische Paraplegie infolge frühkindlicher Hirnschädigung (z. B. Asphyxie) bei genetischen Besonderheiten (z. B. Phenylketonurie) und pränatalen Entwicklungsstörungen (z. B. zerebrale Mißbildung). Die Kinder zeigen eine spastische Paraplegie mit, aufgrund eines Adduktorensasmus, innenrotiert adduzierten und hypertont gestreckten Beinen, Klumpfußstellung, choreatiforme Bewegungsstörungen und Sprachstörungen. Ein Intelligenzdefekt ist nicht obligat.

Löffler-Syndrom:

Zum Löffler-Syndrom gibt es zwei Krankheiten: Das eosinophile Lungeninfiltrat und die Löfflersche Endokardfibrose, welche eine eosinophile Endokarditis ist. Es ist die häufigste Form der restriktiven Kardiomyopathie.

Löfgren-Syndrom

Die akute Sarkoidose (M. Boeck) mit Fieber, Husten, BSG-Erhöhung, Arthralgien, Erythema nodosum und biläarer Lymphadenopathie heißt Löfgren-Syndrom. Es ist eine granulomatöse Systemerkrankung, die in über 90% der Fälle die Lunge befällt, aber auch alle anderen Organe befallen kann. In 20% der Fälle kommt es zu Hautmanifestationen. Es können die Augen befallen sein (25%). Auch Parotis, Knochen, Nervensystem oder Herzbeteiligung sind möglich. Außer der bilären Lymphadenopathie kann es auch zu einer Lungenfibrose kommen. Histologisch handelt es sich um nicht-verkäsende epitheloidzellige Granulome mit Langhans-Riesenzellen. Teilweise enthalten diese Schaumann-Körper (Kalzium-Protein-Körper) und Astroid-Körper. Neben der BSG-Erhöhung kann es zur Leukozytose, zur IgG-

Vermehrung und zu Hyperkalzämien /-urien kommen. Die Diagnose gelingt in > 95% über die Histologie bei transbronchialer Biopsie. Ab einem höheren Stadium oder bei schlechter Lungenfunktion wird mit Kortison behandelt. Die akute Sarkoidose hat jedoch eine Spontanheilungsrate von > 95% in ein paar Monaten.

Louis-Bar-Syndrom:

Die Ataxia teleangiectatica (Louis-Bar-Syndrom) ist eine autosomal rezessive Erbkrankheit, deren Pathogenese letztlich nicht geklärt ist.

Chromosomenbrüche am Chromosom 14 sowie Translokationen werden diskutiert. Klinisch kann ab dem ersten Lebensjahr eine zerebelläre Ataxie auffallen und ab dem 3. Jahr nachweisbare Teleangiektasien (besonders der Skleren). Häufig fallen die Patienten aber schon früher durch schwere rezidivierende bakterielle oder virale sinupulmonale Infekte auf, da das Syndrom mit einer Störung der humoralen und zellulären Immunität einhergeht. Es treten gehäuft Chromosomenbrüche auf und der DNA-Reparaturmechanismus ist defekt, so dass das Risiko zur Entwicklung lymphoretikulärer Tumoren erhöht ist. Die Therapiemöglichkeiten sind bisher nur symptomatisch, eine Progredienz der neurologischen Symptome kann nicht aufgehalten werden.

Lowenberg-May-Test:

Wadenschmerz bei aufgepumpter Blutdruckmanschette über 100 mmHg bei einer Beinvenenthrombose

Mallory-Weiss-Syndrom:

Als Mallory-Weiss-Syndrom bezeichnet man längliche Einrisse der Schleimhaut des unteren Ösophagus mit z.T heftigen Blutungen bei plötzlicher Druckerhöhung im Magen, z.B. bei Erbrechen. Vorkommen bei Alkoholikern gehäuft.

Marchiafava-Bignami-Syndrom :

Das Marchiafava-Bignami-Syndrom ist ein neuropsychiatrisches Krankheitsbild bei chronischem Alkoholismus. Es kommt zu Intelligenzabbau, Wesensänderung, Sprach- und Bewegungsstörungen und epileptischen Anfällen.

Marfan-Zeichen:

Als sogenanntes Marfan-Zeichen werden Epiphysenaufreibungen an langen Röhrenknochen bezeichnet (häufige Lokalisation: innerer Fußknöchel). Dieses Symptom kommt in Kombination mit Kraniotabes (die posterioren Parietalknochen können durch festen Druck eingedellt werden) und Rosenkranz (an der Knorpel-Knochengrenze der Rippen kommt es zu einer überschießenden Osteoidbildung) bei schwerer Rachitis vor.

Marfan-Syndrom

Dies ist eine autosomal-dominant vererbte Kollagenreifungsstörung, die mit Hochwuchs, Erweiterung des Aortenbogens, Linsluxation, Brustkorbdeformität und Skoliose einhergeht.

Marie-Bamberger Syndrom:

Das Marie-Bamberger Syndrom (Syn.: hypertrophische Osteoarthropathie, Haut-Knochenhaut-Verriesung) findet man bei chronischen Lungenerkrankungen und bei Lungentumoren. Es bilden sich eine schmerzhaft hyperplastische Periostitis, v.a. im Diaphysenbereich der langen Röhrenknochen (Spindelbein-Bildung), Trommelschlegelfinger und Weichteilschwellungen an den Gliedmaßenenden (Polsterhand). Zusätzlich findet man neurovegetative Störungen und eine Dysproteinämie

Martin-Bell-Syndrom:

Beim Martin-Bell-Syndrom (Syndrom des fragilen X) fallen Kinder durch ein längliches Gesicht mit hoher Stirn und vorstehendem Unterkiefer auf. Die Gelenke sind überstreckbar und die Hände auffallend teigig. Das Skelettsystem ist durch einen auffallenden Hochwuchs betroffen und am

Herzen findet man häufig neben einem Mitralklappenprolaps eine Aortenbogendilatation. Ab der Pubertät kommt es bei Knaben zu einer Hodenvergrößerung. Neurologisch fallen die Kinder durch eine verzögerte Sprachentwicklung, autistische Verhaltenszüge, cerebrale Krampfanfälle und starke mentale Retardierung auf

Mayer-Rokitansky-Küster-Syndrom:

Es handelt sich um eine Aplasie der Vagina bei rudimentärem Uterus. Sie entsteht meist in der 10. — 17. SSW durch fehlende Verschmelzung der Müller-Gänge. Der Müller-Gang entwickelt sich beim weiblichen Geschlecht im oberen Teil zu Fimbrien und Tuben, durch kaudale Vereinigung mit dem kontralateralen Müller-Gang zu Uterus und oberer Vagina.

Häufigkeit: 1:5000 der weiblichen Neugeborenen.

Die Ätiologie ist unklar, es besteht ein normales Karyogramm: 46, XX.

Es liegen vor:

- Hypoplasie des äußeren Genitale
- Vaginalaplasie
- rudimentärer Uterus bicornis, der i.d.R. nur einen dünnen Gewebestrang und keinen Hohlraum aufweist
- voll entwickelte, hoch stehende Ovarien mit normaler Hormonproduktion und normalem Hypothalamus-Hypophysen-System. Die Gonadotropinwerte sind deshalb im Normbereich. Auch die sekundären Geschlechtsmerkmale sind normal entwickelt, es ist ein normaler weiblicher Phänotyp vorhanden.

Symptome:

- primäre Amenorrhoe - primäre Sterilität
- Unfähigkeit zu normaler Kohabitation
- fakultativ Begleitfehlbildungen der Nieren (dystope Einzelnieren, Nierenaplasie) und Harnwege; dies ist durch den parallelen Verlauf des Müller'schen Ganges zum Wolff'schen Gang (= Urnierengang) in der Entwicklungsgeschichte zu erklären.

Therapie:

Operative Korrektur (Neovagina), wenn eine Partnerbeziehung mit Kohabitationswunsch besteht.

Mc Ardle - Glykogenose

Die Glykogenose Typ V (Mc Ardle) gehört zu den metabolischen Myopathien mit Störung des Glucosestoffwechsels. Ursache ist ein genetisch bedingter Muskelphosphorylase-mangel, der histochemisch in der Muskelbiopsie nachgewiesen werden kann. Symptome sind belastungsabhängige Muskelschwäche und -krämpfe, die sich in Ruhe zurückbilden.

Mees-Bänder

Bei Arsenik (Arsen III-oxid) ist die Dosis letalis bei 100 — 150 mg. Bei akuten Vergiftungen findet man zerebrale Störungen mit Schwindel, Erbrechen, Kopfschmerzen bis hin zum Koma. Arsenik bewirkt als kapillar lähmende Substanz einen starken Wasser- und Elektrolytverlust, die zu einer Bluteindickung mit Nierenfunktionsstörung, Tachykardie bis hin zum Schock führen. Bei den chronischen Vergiftungen findet man Hautveränderungen sowie die typischen Mees'schen Nagelbänder.

Meige-Syndrom:

Das Meige-Syndrom gehört zu den fokalen Dystonien mit Blepharospasmus (Lidkrampf) und oromandibulärer Dystonie.

Melkersson-Rosenthal-Syndrom :

Eine besondere Form der Facialislähmung mit chronischer Gesichtsschwellung. Die Erstbeschreibung des Syndroms erfolgte 1928 durch Melkersson, weitere Symptome wurden 1931 durch Rosenthal ergänzt. Typisch für die Erkrankung sind rezidivierende und später bleibende entzündliche Schwellungen vor allem der Lippen, aber auch im Gesichtsbereich. Dazu kommen rezidivierende Facialislähmungen und

typische Zungenveränderungen im Sinne einer Lingua plicata oder scrotalis. Als Randsymptome können auch Parästhesien der Fingerspitzen, migräneartige Kopfschmerzanfälle, Tränenfluss, Flimmerskotom, Hyperakusis, EEG-Veränderungen oder Intelligenzminderungen vorkommen. In manchen Fällen werden auch Zusammenhänge mit rheumatischen Erkrankungen beschrieben.

Die Ätiologie des Krankheitsbildes ist nicht sicher aufgeklärt. Die Facialisparesie kommt möglicherweise durch ein Ödem im Canalis nervi facialis zustande.

Mennell – Zeichen

Dient dem Nachweis der Sakroileitis. Durch Druck auf beide Darmbeinschaukeln wird beim auf dem Rücken liegenden Patient ein Schmerz ausgelöst.

M. Ménétrier:

Der M. Ménétrier zählt zu den benignen Tumoren des Magens wobei er als Systemhyperplasie zum sog. Riesenfaltensmagen führt. Die Ätiologie ist bis heute unbekannt. Diagnostisch wird die Gastroskopie mit Biopsie eingesetzt. Endoskopisch fällt die grobe Fältelung der Korpuschleimhaut auf. Histologisch zeigt sich eine stark ausgeprägte foveoläre Hyperplasie mit zystischen Auftreibungen. Eine Neubildung von Mukusdrüsen sowie die Abnahme von Parietalzellen treten sekundär in Erscheinung. Klinisch imponieren Diarrhoen und eine exsudative Enteropathie. Therapeutisch führt Omeprazol-Gabe oder Helicobacter pylori Eradikation (Amoxicillin 2 x 1 g/Tag + Omeprazol 2 x 20 — 40 mg/Tag) teilweise zum Erfolg. Die Gastrektomie sollte beim Fehlschlag aufgrund einer möglichen malignen Transformation ebenfalls diskutiert werden.

Meulengracht-Gilbert:

Beim Ikterus juvenilis intermittens Meulengracht-Gilbert zeigt die Histologie der Leber im Lichtmikroskop bis auf vereinzelte unspezifische Zellveränderungen (hydropische Schwellung, Lipofuscingranula) einen Normalbefund. Im Elektronenmikroskop erkennt man eine Abnahme der Leberzellmikrovilli im Disse-Raum. Leberfunktionstests sind ebenfalls normal. Es kommt zu einer schubweisen Erhöhung des unkonjugierten (indirekten) Bilirubins im Blut. Zugrunde liegt ein autosomal-dominant vererbter Defekt der Bilirubinaufnahme in die Leberzelle und der Konjugation des Bilirubins in der Leberzelle.

Millard-Gubler-Syndrom:

Das sogenannte Syndrom der kaudalen Brückenhaube (Millard-Gubler-Syndrom) wird z.B. durch einen Infarkt im Bereich der A. basilaris, einen Tumor o.a. verursacht. Klinisch zeigen sich eine ipsilaterale Abduzens- und Fazialislähmung, Hypakusis und eine kontralaterale spastische Hemiplegie, Analgesie und Thermanästhesie sowie eine kontralaterale Herabsetzung des Berührungs-, Lage- und Vibrationsempfindens.

Mirizzi-Syndrom:

Von einem Mirizzi-Syndrom spricht man bei einem Verschluss des Ductus hepaticus. Merke: Mirizzi-Syndrom: Trias mit Zysticusstein, Cholezystitis und benigner Hepatikusstenose. In solch einem Fall würde man einen Ikterus kombiniert mit quälendem Pruritus finden. Davon ist in der Anamnese nichts zu sehen.

Moya-Moya-Erkrankung:

Die Moya-Moya-Erkrankung ist eine in Japan heimische degenerative Erkrankung der distalen A. carotis interna (histologisch Intimaverdickung) mit multiplen Stenosen und Verschlüssen der Carotis und deren Hauptäste. Diese werden durch ein ausgedehntes kleinkalibriges Kollateralsystem überbrückt; die Erkrankung betrifft v.a. Mädchen und junge Frauen (10-20 Jahre).

Therapie je nach Stadium/Ausprägung mit Antikoagulantien oder extra-intracranielem Bypass.

Mueller-Barlow-Krankheit:

Die kindliche C-Avitaminose (infantiler Skorbut, Moeller-Barlow-Krankheit) tritt meist zwischen dem 6 — 18. Lebensmonat auf, als Folge unzureichender Vitamin C-Zufuhr durch Ernährung mit hochehitzter Kuhmilch. Leitsymptome des schweren Ascorbinsäuremangels sind multiple Haut- und Schleimhautblutungen (Konjunktiven, Retina, Gingiva, Gastro- und Urogenitaltrakt). In den Frühstadien fallen Reizbarkeit, Appetitverlust, Gewichtsabnahme auf, später hochgradige Berührungsempfindlichkeit mit Henkelstellung der Arme und Beine. Röntgenaufnahmen des Skeletts zeigen Trümmerfeldzonen im Epiphysenbereich und subperiostale Blutungen. Häufig finden sich auch Auftreibungen an den kostalen Knorpel-Knochen-Grenzen.

Münchhausen-Syndrom:

Als Pseudologia phantastica (Münchhausen-Syndrom) bezeichnet man krankhaftes Lügen. Es stellt häufig die Kompensation für mangelndes Selbstwertgefühl und verminderte Erlebnisfähigkeit dar. Vorkommen z.B. bei narzisstischer Persönlichkeitsstörung. Als Münchhausen-Syndrom im engeren Sinne bezeichnet man auch das Erfinden oder sogar Selbstzufügen von Krankheiten. Die Patienten unterziehen sich immer wieder diagnostischen und therapeutischen Eingriffen, sie ziehen von einem Arzt zum Nächsten.

Münchhausen-by-proxy-syndrome:

Das Münchhausen-by-proxy-syndrome bezeichnet Mütter, die ihre Kinder krank machen wollen. Das völlig gesunde Kind wird Opfer einer Form der heimlichen Kindsmisshandlung. Mütter täuschen systematisch den Arzt mit frei erfundenen Geschichten über Krankheiten, die nicht den eigenen Körper, sondern gleichsam in Vertretung - by-proxy - den des Kindes benutzen.

Nonne - Pierre – Marie:

Die zerebelläre Heredoataxie Nonne - Pierre - Marie gehört zu den degenerativen Erkrankungen des Kleinhirns und seiner Verbindungsbahnen (Großhirn, Hirnstamm). Sie wird autosomal - dominant vererbt, der Erkrankungsbeginn liegt um das 35. Lebensjahr. Klinisch ist sie durch folgende Symptome charakterisiert:

- zerebelläre Gang- und Standataxie
- Dysarthrie mit pathologischem Luftholen (Luftverschwendung) und tiefer, lauter, rauher Stimme (Löwenstimme)
- spastische Parese zuerst der Beine, später auch der Arme
- Hirnnervensymptome (II, III, V, VIII, kaudale Hirnnerven)
- Demenz

Diagnostisch lässt sich die Kleinhirnatrophie im CT/NMR nachweisen. Die Erkrankung zieht sich über Jahrzehnte langsam fort.

Nysten Regel:

Die Totenstarre gehört zu den frühen Leichenerscheinungen post mortem. Sie wird durch den ATP-Zerfall erklärt und ist von der Umgebungstemperatur abhängig. Je höher diese, um so schneller kommt es zur Ausbildung mit Befall der glatten und quergestreiften Muskulatur. Die Nysten'sche Regel beschreibt die Ausbreitung der Totenstarre. Zuerst beginnt die Totenstarre am Nackenunterkiefer, geht auf Schultergürtel und obere Extremität über, wobei zuletzt die unteren Gliedmassen erfasst werden. Somit eignet sich die Totenstarre wie auch andere frühere Leichenveränderungen (Totenflecken, Erkalten) zur Todeszeitbestimmung.

M. Osgood-Schlatter:

Osteochondrose der Schienbeinkopfapophyse. Vorkommen vorwiegend bei männlichen Jugendlichen zwischen dem 8. — 15. Lebensjahr. Verdichtung und Fragmentierung der Schienbeinkopfapophyse sind röntgenologisch zu erkennen.

Osler-Rendu-Weber Krankheit:

Die Osler-Rendu-Weber Krankheit ist eine autosomal dominant vererbare Erkrankung mit Bildung multipler angiomatöser Teleangiektasien v.a. im Gesicht, an der Nasen- und Mundschleimhaut, an den Lippen sowie an inneren Organen. Es kommt häufig zum Nasenbluten (Leitsymptom) aber auch zu rezidivierenden gastrointestinalen Blutungen.

Ott-Zeichen:

Das Ott-Zeichen dient der Objektivierung einer Bewegungseinschränkung der Brustwirbelsäule. Es wird die Haut über dem Dornfortsatz C7 und 30 cm darunter markiert. Normalerweise vergrößert sich der Abstand der Hautmarken bei maximaler Vorneigung auf ca. 32 cm.

Patau-Syndrom :

Das Patau-Syndrom (Trisomie 13) ist ebenfalls eine Diagnose mit sehr schlechter Prognose: Fast alle Kinder sterben bereits im ersten Lebensjahr. Neben multiplen äußeren und inneren Fehlbildungen, kommt es aufgrund einer Holoprosenzephalie mit Kleinhirnanomalien zu keiner psychomotorische Entwicklung. Überlebende Kinder sind blind, taub und haben ein schweres cerebrales Krampfleiden

M. Paget:

Die Ostitis osteodystrophia deformans/M. Paget ist eine lokalisierte Osteopathie des höheren Lebensalters. Pathogenetisch ist ein gesteigerter Knochenabbau in der Frühphase, die sich am Schädel als Osteoporosis circumscripta manifestiert. Gesteigerter Knochenanbau mit vermehrter ungeordneter Knochenneubildung kennzeichnet die Spätphase. Am häufigsten ist das Becken befallen. Femura, Tibiae, Schädel, Lendenwirbel werden weiterhin befallen. Klinisch ist ein Drittel der Patienten beschwerdefrei, lokale Knochenschmerzen mit erhöhter lokaler Hauttemperatur über dem betroffenen Knochen, Verbiegung und Verkürzung der Beine, Säbelscheidentibia genannt, und die Zunahme des Kopfumfanges sind Charakteristika. Der radiologische Befund zeigt die vergrößerten und verbogenen erkrankten Knochen, deren Kortikalis auffallend verdickt ist. Man sieht ein grobsträhniges, mosaikartiges Bild, sodaß multiple, unregelmäßig begrenzte Osteoskleroseherde auffallen.

Morbus Paget der Mamille:

Der Morbus Paget der Mamille gehört zu den Sonderformen des Mammakarzinoms. Charakteristisch ist eine intraepitheliale (B) Ausbreitung von großen, hellen Tumorzellen (Paget-Zellen). Es kommt zu einer ekzemartigen Hautveränderung im Bereich der Mamille mit Rötung und nässender, schuppender Krustenbildung. In der Regel tritt der Morbus Paget einseitig (D) auf. Als präinvasives Karzinom, das erst relativ spät die Basalmembran durchbricht, wird es in der TNM-Klassifikation dem Carcinoma in situ (Tis) zugerechnet (C). In sehr vielen Fällen findet sich jedoch zusätzlich zum Morbus Paget bereits ein invasiv duktales Mammakarzinom in der Tiefe der Brust.

Paget-von-Schroeter Syndrom:

Beim Paget-von-Schroetter-Syndrom kommt es zu einem akuten thrombotischen Verschluss der V. subclavia. Die vorliegende Venographie (der Begriff Angiographie umfasst sowohl Arterio- als auch Venographie) zeigt einen halbmondförmigen Kontrastmittel-Abbruch der V. subclavia auf Höhe der Engstelle zwischen der zweiten Rippe und dem Schlüsselbein (langer Pfeil). Im Gefäß liegt vor dem Abbruch ein Thrombus (breiter Pfeil). Ursache dieses Syndroms sind oft anstrengende Tätigkeiten (z.B. Anstreichen etc.), in deren Folge es zu geschwellenen und lividen verfärbten Armen mit Schwere- und Schwächegefühl kommt. Die Therapie ist bei ausbleibender spontaner Rückbildung die Thrombolysen oder Thrombektomie.

Paltauf-Flecken:

Paltauflecken sind verwaschene, subpleurale Kapillarblutungen infolge rechtskardialer Stauung, hypoxiebedingter erhöhter Kapillardurchlässigkeit und Ruptur von Alveolaresepten aufgrund verstärkter Atmung und Lungenüberblähung. Meist sind sie unscharf begrenzt und von bräunlicher Farbe. Sie gelten für den Rechtsmediziner als Indiz, nicht aber als Beweis für einen Ertrinkungstod. Nicht zu verwechseln mit Tardieuschen Flecken beim Erdrosseln.

Pandy-Reaktion:

Erhöhte Eiweißkonzentration im Liquor bei bakteriellen Meningitiden.

Parinaud-Syndrom:

Das Parinaud-Syndrom (dorsales Mittelhirnsyndrom oder Prätektalsyndrom) wird durch eine (meist) bilaterale Schädigung des Mittelhirns von dorsal (z.B. durch Pinealstumore, Enzephalitis, MS, Mittelhirninfarkt u. a.) verursacht. Klinisch zeigt sich durch Druck auf die Nuclei superiores eine vertikale Blickparese (nach oben oder nach oben und unten), wobei die reflektorische Hebung der Augen bei Neigen des Kopfes nach unten erhalten ist (Puppenkopphänomen), ferner eine Konvergenzparese, ein Nystagmus retractorius (abnorme Koinnervierung aller Augenmuskeln), durch Beteiligung des N. oculomotorius eine Mydriasis und reflektorische Pupillenstarre (Reaktion auf Konvergenz besser als auf Licht). Durch Druck kann auch eine Aquäduktstenose mit Hydrozephalus occlusus resultieren.

M. Perthes:

Sie ist die häufigste Form der aseptischen Knochennekrose. Betroffen sein können der Femurkopf, die proximale Femurmetaphyse oder die Hüftgelenkspfanne. Jungen im Alter von 3 — 9 Jahren sind am häufigsten betroffen.

Röntgenologisch unterteilt man den M. Perthes in vier Stadien: Initiales Stad.: Knorpelödem mit Verbreiterung des Gelenkspaltes. Unspezifisch, da ein Knorpelödem natürlich auch durch andere Ursachen bedingt sein kann. Kondensationsstad.: Abflachung und zunehmende Verdichtung des Hüftkopfkerns. Diffuse Atrophie des proximalen Femurendes, Hüftkopfkernsklerosierung, Verplumpung des Schenkelhalses sind nachweisbar. Fragmentationsstad.: Charakteristisch für multiple Aufhellungen im abgeflachten und deformierten Hüftkopfkern, die bis zu einer Mehrteilung des Knochenkerns führen können. Regenerationsstad.: Reparative Vorgänge, um das nekrotische Gewebe gegen neues Knochengewebe auszutauschen.

Perthes-Druckstauung:

Die Perthes-Druckstauung beschreibt eine Einflussstauung mit genau den Folgen, wie sie in dieser Anamnese des Mädchens angegeben sind. Bedingt durch einen zu großen Druck auf den Thorax kommt es bei diesem Krankheitsbild zu einem Blutstau, der einen Rückfluss des Blutes aus dem Kopf- oder Schulterbereich in die V. cava verhindert. Damit kann der Körper nicht mehr mit Blut bzw. genügend Sauerstoff versorgt werden, was den Tod zur Folge haben kann. Nicht zu verwechseln ist das mit dem Pertheszeichen. Zur Prüfung der Durchgängigkeit der tiefen Beinvenen und Kollateralvenen wird eine Staubinde oberhalb von Varizen angelegt. Bei intakten Perforantesvenen bzw. durchgängigen tiefen Venen kommt es nach Umherlaufen zu Entleerung der vorher prall gefüllten Krampfadern. Dies wird auch als Pertheszeichen bezeichnet.

Peutz-Jeghers-Syndrom

Das Peutz-Jeghers-Syndrom wird autosomal-dominant vererbt. Es handelt sich um eine familiäre Polypose, die nicht mit der familiären Adenomatose zusammenhängt. Die bei dem Patienten mit dem Peutz-Jeghers-Syndrom verteilt auftretenden Polypen des Magen-Darm-Traktes werden gehäuft im Ileum angetroffen, können aber auch diffus verteilt im gesamten Intestinaltrakt auftreten. Sie sind, genauso wie die peroral und oral auftretenden

Pigmentflecken und Hamartome typisch für dieses Krankheitsbild. Hamartome sind Fehlbildungen mit einem tumorösen Erscheinungsbild, die aber keine Wachstumsautonomie besitzen. Sie sind somit keine Präkanzerosen oder malignen Tumoren. Ihr Entartungsrisiko ist, im Gegensatz zur familiären Adenomatose, ausgesprochen gering. Gefürchtete Komplikationen sind lediglich Blutungen und Invagination. Es gibt bei der familiären Adenomatose Sonderformen, bei denen neben den intestinalen Tumoren noch weitere maligne Tumoren gefunden werden. Das sind z.B. das Gardner-Syndrom. Weitere gutartige Dünndarntumore können sein: Fibrome, Fibromyome, Myome, Lipome, Polypen, Neurinome, Hämangiome, Adenome, Adenomyome, Endometriome. Bösartige Tumore (mit Lokalisation) sind: Karzinome (v.a. Jejunum), Sarkome (Ileum), Karposisarkome, Lymphome sowie Metastasen und das Karzinoid.

Pfaundler-Hurler Syndrom:

Das Pfaundler-Hurler Syndrom (Syn.: Dysostosis multiplex, Lipocondrodystrophie, Mucopolysaccharidosis Typ I-H) ist eine am Ende des 1. Lebensjahrs sich manifestierende autosomal-rezessiv erbliche Mucopolysaccharidose mit Ablagerung von Dermatan- und Heparansulfat in Mesenchym- und Ganglienzellen. Der primäre Enzymdefekt betrifft die -I-Iduronidase der Lysosomen. Das Dermatan- und Heparansulfat lassen sich im Urin vermehrt nachweisen. Der charakteristische klinische Phänotyp umfaßt disproportionierten Minderwuchs, großen, plumpen Schädel mit eingezogener Nasenwurzel (Wasserspeiergesicht), kurzen Hals, Lendenkyphose, kurze, gedrungene Hände und Finger (sog. Tatzenhände), Streckhemmungen, großen Bauch bei Hepatosplenomegalie, Hornhauttrübungen, geistige Retardierung und Schwerhörigkeit. Röntgenologische Zeichen sind eine tiefe, verlängerte Sella und deformierte Röhrenknochen.

Pfeifer-Weber-Christian Syndrom:

Nicht-eitrige herdförmige Entzündung des subkutanen Fettgewebes. Verläuft über Jahre hinweg in Schüben und führt zur Ausbildung von symmetrischen subkutanen Platten und Knoten. Häufig plötzlicher Beginn mit Allgemeinsymptomen.

M. Pick:

Der M. Pick ist eine primär degenerative Demenz mit Atrophie des Frontal- und Temporallappens unter Miteinbeziehung des limbischen Systems. Der Beginn liegt meist zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr. Im Vordergrund steht eine rasche Persönlichkeitsveränderung mit Enthemmung und Vernachlässigung der eigenen Person bei vergleichsweise gut erhaltener Orientierung und Intelligenz.

Pickwick-Syndrom:

Das Pickwickier-Syndrom (Pickwick-Syndrom) bezeichnet im Kindes- (und im Erwachsenenalter) einen Zustand der Hypoventilation mit rekurrerender Somnolenz bei hochgradig Adipösen. Nach Gewichtsreduktion können die anfallsweisen Schlafzustände wieder verschwinden.

Pierre-Marie-Bamberger Syndrom:

Das Pierre-Marie-Bamberger Syndrom wird ausgelöst durch chronische Lungenerkrankungen bei erblicher Disposition. Es kommt dabei zu einer hyperplastischen Periostitis mit Bildung von Trommelschlegelfingern und zu Weichteilschwellungen an den Gliedmaßenenden

Pierre-Robin-Syndrom :

Beim Pierre-Robin-Syndrom handelt es sich um die Kombination einer Gaumenspalte mit einem hypoplastischen und retroponierten Unterkiefer und Glossoptose. Durch die Unterentwicklung der Mandibula im Verein mit dem Defekt des Gaumens hat die Zunge keinen Halt und verlagert sich nach hinten. Dies kann eine erhebliche und durch akute Erstickenungsgefahr gefährliche Atembehinderung mit schnarchendem Stridor bewirken. Zusätzlich

bestehen fast immer große Trinkschwierigkeiten mit Aspirationsgefahr. Etwa 20% der Kinder sind außerdem geistig retardiert. In ca. 25% der Fälle finden sich weitere Fehlbildungen der Extremitäten, des Herzens oder der Augen. Der seitliche Anblick der Kinder ist typisch.

Die durch die zurückfallende Zunge hervorgerufenen Atembeschwerden können oftmals durch vorwiegende Bauchlagerung gebessert werden. Eine Fixierung der Zunge am Kieferboden ist nur selten nötig. Die Fütterung dieser Kinder bedarf großer Geduld, kann aber meist oral erfolgen. Der Verschluss der Gaumenspalte erfolgt nach kieferorthopädischen Maßstäben.

Plaut-Vincent Angina:

Unter den bakteriellen Anginen nimmt die Angina Plaut-Vincent eine Sonderstellung ein, weil bei ihr nur die Tonsille einer Seite befallen ist. Typisch ist auch die Diskrepanz zwischen deutlichem Lokalbefund und wenig gestörtem Allgemeinbefinden (kaum Fieber, Krankheitsgefühl kann fehlen, wenig Halsschmerzen).

Typische Befunde:

- an der Tonsille zunächst grauweiße- grünliche Pseudomembran, dann nach wenigen Tagen tiefes, scharfrandiges Geschwür wie ausgestanzt, mit schmierigen Belägen,
- regionale Kieferwinkellymphknoten können anschwellen,
- starker Foetor ex ore,
- Labor: mäßige Leukozytose. Bakteriologische Mischung von Fusobakterien und Spirochäten.

Plummer-Vinson Syndrom

Wird vermutlich durch einen Eisen- und Vitaminmangel verursacht. Klinik: Schluckbeschwerden infolge von Schleimhautatrophie, seborrhoische Dermatitis, Nageldystrophie, Zungenbrennen etc..

Potter – Sequenz:

Die Potter - Sequenz ist die Folge einer beidseitigen Nierenagenesie oder einer bilateralen schweren Nierenfehlbildung. Durch das Fehlen funktionstüchtiger Nieren kommt es zu fehlender intrauteriner Harnproduktion mit Oligo- oder Anhydramnie. In der Folge resultiert zu weiter Augenabstand, Abflachung und Verbreiterung der Nase, schmale Hände und schmaler, hypoplastischer Thorax, meist mit unbehandelbarer letaler Lungenentfaltungsstörung und Ateminsuffizienz.

Prader-Willi-Syndrom:

Das Prader-Willi-Syndrom beruht auf einer Strukturstörung des Chromosom 15. Die Kinder fallen früh durch Kleinwuchs (auch kleine Hände und Füße), Adipositas und Hypogenitalismus, auf. Die Augen sind mandelförmig und die Stirn ist schmal. Im Verlauf treten psychomotorische Retardierung und Krampfanfälle auf (Fehlbildungen der Harnblase gehören nicht zu diesem Syndrom).

Prehn-Zeichen:

Das Prehn-Zeichen ist in der Regel positiv bei einer akuten Epididymorchitis, d.h. beim Anheben des Hodens kommt es zur Abnahme der Schmerzen (im Gegensatz zur Hodentorsion negatives Prehn-Zeichen!).

Pringle-Manöver:

Unter dem Pringle-Manöver versteht man das temporäre Abklemmen des Ligamentum hepatoduodenale zur Reduktion des Blutverlustes im Rahmen einer Hemihepatektomie. In der Regel werden temporäre totale vaskuläre Isolationen zur Vermeidung von intraoperativen Blutungen durchgeführt. Zu beachten ist jeweils die Ischämietoleranz des betroffenen Organs.

Prune-Belly-Syndrom :

Beim Prune-Belly-Syndrom (Pflaumenbauch) handelt es sich um eine seltene Fehlbildung unklarer Genese, die bei etwa 1:40000 — 50000 Neugeborenen vorkommt. Die Trias Aplasie bzw. Hypoplasie der Bauchdecken, Anomalien

der Nieren und der ableitenden Harnwege (u.a. auch schlaffe und vergrößerte Harnblase, dilatierte obere Harnwege, meist mit Reflux, Erweiterung des Nierenbeckenkelchsystems, Hypoplasie der Prostata...) sowie beidseitiger Kryptorchismus sind kennzeichnend für das Prune-Belly-Syndrom. Obwohl per definitionem nur Jungs an dieser Fehlbildung leiden können, sind vergleichbare Veränderungen auch bei Mädchen nachweisbar. Die Prognose dieser Erkrankung ist sehr unterschiedlich und korreliert mit der Häufigkeit bzw. Schwere begleitend auftretender Harnwegsinfekte und dem Entstehen einer pyelonephritisch bedingten Niereninsuffizienz. Es besteht eine hohe Frühmortalität, 20% der Kinder versterben im 1. Lebensmonat, 50% innerhalb der ersten 2 Jahre. Manche Patienten können aber auch lebenslang beschwerdefrei sein

Pupp'sche Regel:

Kommt es an der Schädelkalotte durch mehrere äußere Einwirkungen zu Frakturen, lässt sich die Einfolge der äußeren Einwirkungen durch Betrachtung der sich kreuzenden Frakturlinien bestimmen. Die Puppe'sche Regel besagt nämlich, dass die von einem nachträglich erzeugten Frakturzentrum ausstrahlenden Bruchlinien an den voraus gegangenen enden.

M. Purtscher:

Die Angiopathia retinae traumatica Purtscher ist eine von Purtscher beschriebene ischämische Retinopathie nach schwerem extraokulärem Trauma (Knochen trauma, Thoraxtrauma...). Am ehesten in Folge von Fettembolien kommt es zu retinalen Gefäßverschlüssen mit retinalen Infarkten (weiße Areale) und Blutungen (rote Areale).

Queyrat – Erythroplasie:

Die Erythroplasie ist das Pendant des M. Bowen an den Schleimhäuten mit starker Tendenz zum Durchbruch der Basalmembran und lymphogener Metastasierung.

Makroskopisch: hochroter, z.T. erosiver Herd

Quincke-Hängelage:

Die Quincke-Hängelage bezeichnet eine Oberkörper tieflage (bäuchlings oder auf der Seite) zum besseren Sekret-/Eiterabfluß bei Bronchiektasie, Lungenabszess und bei der Mukoviszidose.

Ramsay-Hunt-Syndrom:

Das Ramsay-Hunt-Syndrom (Dyssynergia cerebellaris myoclonica) ist eine Kombination von generalisiertem Myoklonus und Ataxie (v.a.

Extremitätenataxie), teilweise auch tonisch-klonischen Anfällen. Ursächlich ist eine mitochondriale Schädigung beschrieben.

Ratschow (Lagerungsprobe):

Die Lagerungsprobe nach Ratschow dient der Erkennung einer arteriellen Verschlusskrankheit der Beine. Das Prinzip:

Der auf dem Rücken liegende Patient hebt beide Beine senkrecht. Der Gesunde kann in dieser Stellung die Füße über 10 min ohne Beschwerden kreisen lassen. Bei arteriellen Durchblutungsstörungen treten Abblässen der Hautfarbe und Schmerzen auf. Nach dem Aufsitzen tritt an den hängenden Beinen normalerweise nach 5 sec. eine Rötung (reaktive Hyperämie) auf und nach weiteren 5 sec. sind die Venen wieder gefüllt. Bei Durchblutungsstörungen ist dies verzögert.

Raynaud-Syndrom (primär):

Beim primären Raynaud-Syndrom kommt es anfallsartig zu schmerzhaften Spasmen der Fingerarterien, die erst zur Abblässung, dann zur blauroten Verfärbung (Zyanose) und schließlich zur reaktiven arteriellen Hyperämie führen. Frauen sind deutlich häufiger betroffen (4:1). Ausgelöst wird das Phänomen durch Kälte, mechanische Reize, aber auch durch hormonelle und

psychische Faktoren. Die Prognose ist gut, es muß jedoch immer nach Grundkrankheiten wie Sklerodermie, Lupus erythematodes, Endangiitis obliterans, Arteriosklerose, Skalenus-Syndrom, Neuritis, Syringomyelie, Kryoglobulinämie, M. Waldenström, Polycythaemia vera oder Ergotismus gefahndet werden.

Raynaud-Syndrom (sekundär)

Von einem sekundären Raynaud-Syndrom spricht man, wenn es zu einer Ischämie der Akralen infolge einer Gefäßstenose, die organisch bedingt ist, kommt. Davon abzugrenzen ist das primäre Raynaud-Syndrom oder auch M. Raynaud genannt. Dem liegen rein funktionelle Störungen zugrunde. Bei diesen Patienten wird die Ischämie meist durch gezielte Kältereize wie niedrige Außentemperaturen oder allgemeine Unterkühlung ausgelöst. Das Krankheitsbild beim sekundären Raynaud stellt sich durch rezidivierend auftretende Anfälle mit blassen Fingern und Schmerzen mit asymmetrischer Verteilung dar. Das kann bei fortschreitender Krankheit bis zu Nekrosen der Finger- bzw. Zehenkuppen führen. Häufig ist das sekundäre Raynaud-Syndrom mit anderen Krankheiten vergesellschaftet. Häufig handelt es sich um Embolien von proximal gelegenen Stenosen, Endangitis Obliterans, Kollagenosen, neurovaskulären Schuldersyndrom, Kryoglobulinämie, Kälteagglutininkrankheit, Diabetes mellitus, Sudeck-Dystrophie und eine Vielzahl anderer. Selten kann auch eine Therapie mit β -Rezeptorblockern zu einem Raynaud-Syndrom führen. Therapeutisch verschwindet das sekundäre Raynaud-Syndrom häufig nach erfolgreicher Behandlung einer Grunderkrankung. Weiterhin kann eine medikamentöse Therapie mit Phenoxybenzamin oder Nifedipin versucht werden. Selten führt der Versuch einer Sympathektomie zum Verschwinden der Symptome. Vor einer solchen Operation kann deren Wirkung durch Setzen einer Periduralanästhesie ausgetestet werden.

M. v. Recklinghausen:

Der M. von Recklinghausen (Osteodystrophia fibrosa generalisata, primärer Hyperparathyreoidismus) basiert auf solitären oder multiplen Adenomen bzw. einer Hyperplasie der Nebenschilddrüse. Der erhöhte Parathormonspiegel führt zur Hyperkalzurie, Hyperphosphaturie, Hyperkalzämie und Hypophosphatämie. Allgemeine Osteoporose und zystische Knochendestruktionen entstehen aufgrund der Mobilisierung von Kalksalzen durch vermehrte Ausschwemmung von Kalzium und Phosphat. Beginn der Erkrankung meist im zweiten Lebensjahrzehnt ($w > m$) mit Leistungsschwäche, Schmerzen im Rücken und den Extremitäten. Es folgen Spontanfrakturen und Knochenverbiegungen der Extremitäten. Röntgenologisch erkennt man die Osteoporose, Erweiterungen der Markräume, zystische Auftreibungen und Aufhellungen der Knochen, Kortikalisverschmälerung und Spontanfrakturen.

M. Refsum:

Der M. Refsum ist eine Lipidstoffwechselerkrankung, die durch einen Defekt der Phytansäure-Hydroxylase hervorgerufen wird, der zu einem erhöhten Spiegel an Phytansäure führt. Klinische Zeichen sind eine Ichthyosis, Knochenanomalien, Retinitis pigmentosa, Hypakusis, Polyneuropathie und zerebelläre Symptome. Die Therapie erfolgt mit phytanfreier Diät.

M. Reiter:

Bei diesem Patienten finden sich die drei kennzeichnenden Hauptsymptome des M. Reiter: Urethritis, Konjunktivitis und Polyarthritis. Dabei handelt es sich um ein postinfektiöses Syndrom mit reaktiver Arthritis nach enteritischer oder urogenitaler Infektion. Passend dazu weist der Patient in der Anamnese auch eine Durchfallerkrankung auf. Außerdem hat er noch einige andere typische Beschwerden: Allgemeinsymptome, wie Fieber, und Haut- und Schleimhautaffektionen, die bei ihm in Form der Balanitis circinata und des

Keratoderma blennorrhagicum (schuppige Erytheme an Hand- und Fußsohlen) vorliegen, kommen im Rahmen des M. Reiter ebenfalls vor. Die Gelenkbeschwerden beschränken sich auf die untere Extremität, was auch für eine reaktive Arthritis spricht. Sie können von Schmerzen an Sehnen- und Ligamentansatzpunkten begleitet sein, was als "Enthesiopathie", bezeichnet wird.

Der M. Reiter ist ein vielgestaltiges Krankheitsbild, neben den genannten und ähnlichen Symptomen im Augen- und Urogenitalbereich können auch Myokard, Pleura oder das periphere und zentrale Nervensystem in Mitleidenschaft gezogen werden.

Rett-Syndroms:

Die Diagnose eines nur bei Mädchen vorkommenden Rett-Syndroms beruht ausschließlich auf dem beschriebenen klinischen Bild: zunächst unauffällige frühkindliche Entwicklung, dann zunehmender Kontaktverlust (autistische Züge), stereotypische Waschbewegungen der Hände, Ataxie, Mikrozephalie mit Demenz. Im Verlauf häufig cerebrale Krampfanfälle.

Reye – Syndrom:

Bei der beschriebenen Symptomatik handelt es sich um ein Reye - Syndrom.

Prädilektionsalter: 5 — 12. Lebensjahr

Prädisponierende Faktoren: Viruserkrankungen, Einnahme von Acetylsalicylsäure, genetische Prädisposition.

Es handelt sich um eine akute Erkrankung mit Enzephalopathie, Hirnödem und diffuser feintropfiger Verfettung der Leber.

Symptome: akut einsetzendes Erbrechen, Krämpfe und andere neurologische Symptome, Koma, Atemstörungen, Stoffwechselfunktionsstörungen der Leber: erhöhte Transaminasen, Glykogengehalt in der Leber vermindert Hypoglykämie, Anstieg des Ammoniaks, Störung der Gerinnungsfaktorenbildung.

Therapie: symptomatisch

Bei mildem Verlauf Überleben möglich, bei schweren Verläufen hohe Letalität.

Ritter von Rittershain-Syndrom:

Die Dermatitis exfoliativa neonatorum Ritter von Rittershain (Synonyme: SSSS, Staphylococcal scaled skin syndrome, Staphylogenes Lyell-Syndrom) wird durch das Exotoxin Epidermolysin, das von Staphylokokkus aureus Phagentyp 71, gebildet wird, verursacht. Es handelt sich um eine flächenhafte Hautablösung, von der meist Säuglinge in den ersten 3 Monaten, Kleinkinder sowie Immungeschwächte und nierenkranke Personen betroffen sind.

Klinik: Auftreten eines anfangs scharlachartigen Exanthems, nach wenigen Tagen bilden sich große schlaflige Blasen auf geröteter Haut mit erregerfreier Flüssigkeit am ganzen Körper. Die Blasen zerreißen schnell und führen zu großflächigen Erosionen. Die Schleimhäute werden nur sehr selten befallen. Das Nikolski-Zeichen ist positiv (= auf scheinbar gesunder Haut lassen sich auf seitlichen Druck hin Blasen erzeugen).

Histologie: Akantholytische Spaltbildung in der oberen Dermis innerhalb des Stratum granulosum (subkorneale Blase). Diagnose: Schnellschnittuntersuchung, bakteriologischer Nachweis von Staphylokokkus aureus (z.B. Rachenabstrich), klinisches Bild. Die Letalität liegt unter 5 %.

Therapie: Penicillinasefeste Penicilline, lokal symptomatisch.

Rolando-Epilepsie:

Die sogenannte Rolando-Epilepsie ist die häufigste Epilepsie im Kindesalter. Sie tritt meist im Alter zwischen 2 und 12 Jahren auf (1). Typischerweise treten sensomotorische Herdanfälle auf mit sensiblen Störungen des Gesichts und tonisch-klonischen Krämpfen der Gesichts-, Kau- und Schlundmuskulatur (3). In unterschiedlicher Weise kann es zur Generalisation bis zum Grand-mal-Anfall kommen (Aussage 4 ist falsch). Die Anfälle treten meist im Schlaf auf (Aussage 2 ist falsch). Meist ist keine hirnorganische Schädigung bei den

betroffenen Kindern bekannt. Es kann gelegentlich eine Teilleistungsschwäche wie z. B. eine Legasthenie vorliegen. Im EEG zeigt sich typischerweise ein zentrotemporales Sharp-wave-Muster (scharfe-Wellen-Muster).

Rolando Fraktur:

Die Basisfrakturen des Os metakarpale I werden in zwei Frakturtypen unterschieden: Rolando und Bennett-Fraktur. Bei Letzterer handelt sich um eine Luxationsfraktur, wo das ulnare Fragment durch das dorsopalmare Band am Ort gehalten wird. Das restliche Metakarpale I wird durch Zug des M. Abductor pollicis longus nach dorsal und karpal und das MC I-Köpfchen nach ulna und palmar gezogen. Therapiert werden kann konservativ mit dem Versuch der Reposition. Sollte dies fehlschlagen, muss eine perkutane Spickdrahtosteosynthese oder die offene Reposition und Osteosynthese zur Anwendung kommen. Merke: Der zweite Typ der Basisfrakturen des Os MCI ist die Rolandofraktur. Dieses ist eine Trümmerfraktur der Basis.

Rosen-Castleman-Liebow Syndrom:

Die Alveolarproteinose (Syn.: Rosen-Castleman-Liebow Syndrom) bezeichnet eine ätiologisch ungeklärte Ansammlung gekörneter, eiweiß- und fetthaltiger Stoffe (PAS-positiv, Kombination aus Surfactant, Proteinen und Immunglobulinen) in den Alveolen. Im Röntgenbild findet man diffuse alveoläre Verschattungen wie bei interstitiellen Lungenerkrankungen. Klinisch findet man eine Dyspnoe und kontinuierliche Verschlechterung der Blutgase. Lavagen der ganzen Lunge können eine deutliche Verbesserung der Symptomatik verursachen.

Rosving Zeichen:

Druckempfindlichkeit bei retrograder Ausstreichung des Kolons

Rumpel-Leede Test:

Durch die Vaskulitis kommt es zur vermehrten Kapillarfragilität. Dies lässt sich mit dem Rumpel-Leede-Test nachweisen. Nach 10- bis 15minütiger venöser Stauung oberhalb des Ellenbogens treten dabei zahlreiche punktförmige Blutungen in der Ellenbeuge auf.

Sabin-Feldman-Test:

Eine serologische Methode zum quantitativen Nachweis von Antikörpern (IgG) gegen Toxoplasma gondii. Zwei Wochen nach Infektion ist er positiv; nach 6 — 8 Wochen Anstieg auf höchste Titer. IgG-Antikörper bleiben wahrscheinlich lebenslang nachweisbar.

Rohes oder ungenügend gegartes Fleisch, der Genuß von ungewaschenem Salat sowie oocystenhaltiger Katzenkot gelten als Infektionsquellen.

Schamberg-Krankheit:

Die Purpura pigmentosa progressiva (Schamberg-Krankheit) ist gekennzeichnet durch feinste petechiale Hautblutungen, Erytheme, Schuppung und oft Juckreiz. Ursächlich ist eine allergische Reaktion auf Arzneimittel, Lebensmittel oder Lebensmittelzusatzstoffe.

M. Scheuermann:

Der Morbus Scheuermann wurde ursprünglich als Osteonekrose der Wirbelkörperapophysen aufgefasst. Vermutlich sind andere Ursachen beteiligt, wie Traumata im Wachstumsalter, Vererbung, Malnutrition, endokrine Störungen, Osteoporose oder gestörte muskuläre Kontrolle. Wichtige radiologische Zeichen sind keilförmige Wirbelkörper mit entsprechender Kyphose, Unregelmäßigkeiten von Deck- und Bodenplatten, verminderte Diskushöhe und vorzeitige degenerative Veränderungen vor allem im Bereich von unterer Brustwirbelsäule und thorakolumbalen Übergang.

Schober-Test:

Der Schober-Test dient der Objektivierung einer Bewegungseinschränkung der Lendenwirbelsäule. Es wird die Haut über dem Dornfortsatz S1 und 10 cm

darüber markiert. Normalerweise vergrößert sich der Abstand der Hautmarken bei maximaler Vorneigung auf ca. 15 cm.

Schwartz-Bartter-Syndrom:

Im Rahmen von Störungen (Meningitis, Tumor) des Zentralnervensystems kann es zu unangemessen hohen ADH-Sekretionen kommen. Die Patienten zeigen eine Hyponatriämie bei normaler Kaliumkonzentration im Serum und eine stark erhöhte Natriumausscheidung im Urin. Dieses Phänomen wird als Schwartz-Bartter-Syndrom bezeichnet. Die Therapie besteht in der Behandlung der Grunderkrankung sowie Flüssigkeitsrestriktion.

Senear-Usher-Syndrom:

Pemphigus erythematosus (Variante des Pemphigus foliaceus).

Sézary-Syndrom:

Das Sézary-Syndrom wird am besten als erythrodermisch verlaufendes malignes kutanes T-Zell-Lymphom (A) (B) mit zirkulierenden atypischen T-Zellen charakterisiert. Die Ätiologie ist unbekannt, die Histologie ist der Mycosis fungoides ähnlich. Klinik: großflächige, schuppige und juckende Erytheme mit allmählichem Übergang in eine Erythrodermie, diffuse Alopezie, seltener Pigmentierungsneigung (Melanoerythrodermie), Onychodystrophie, Ödeme, palmoplantare Schuppung (Hyperkeratosen) und Rhagaden, Lymphknotenschwellung, Hepatosplenomegalie (D). Histologisch findet sich ein monomorphes Infiltrat mit atypischen T-Lymphozyten (hyperchromatisch, hirschgeweihartig, gelappter Kern = Lutzner-Zellen = Sézary-Zellen), welche auch in den Lymphknoten und im peripheren Blut nachweisbar sind. Diagnostik: Klinik, Histologie. Therapie: Photopherese, Zytostatika, PUVA, Interferon, lokal fettende Maßnahmen, Kortikoide. Der Verlauf ist zunächst häufig über Jahre milde, dann aber auch Übergang in ein hochmalignes T-Zell-Lymphom. Häufig Exitus letalis innerhalb von 5 Jahren.

Sharp Syndrom:

Das Sharp-Syndrom heißt auch MCTD = mixed connective tissue disease. Es ist eine mild verlaufende Kollagenose mit einer Mischung aus Lupus, Sklerodermie, Poliomyositis und rheumatoider Arthritis. In 99% der Fälle sind die antinukleären Antikörper positiv und die U1-RNP-Antikörper sind nachweisbar.

Sheehan – Syndroms:

Ursache des Sheehan - Syndroms ist eine postpartale, ischämische Nekrose des Hypophysenvorderlappens infolge von starken Blutverlusten während der Geburt. Dabei kann es zum Ausfall der im HVL gebildeten Hormone (FSH, LH, TSH, ACTH, STH, Prolaktin) mit entsprechender Symptomatik kommen: Agalaktie, Amenorrhoe, Libidoverlust, Reduktion der sekundären Körperbehaarung, Pigmentverlust, Hypothermie, Hypoglykämie, Antriebsarmut.

Therapie: Substitution der ausgefallenen Hormone.

Shwachman-Diamond-Syndrom:

Beim Shwachman-Diamond-Syndrom besteht ein Symptomenkomplex aus exokriner Pankreasinsuffizienz infolge einer Agenesie des Pankreas oder einer Lipomatose verbunden mit einer Granulozytopenie (Neutropenie) und metaphysären Dysostosen. Die Granulozytopenie kann zyklisch verlaufen, die Patienten leiden unter rezidivierenden Infektionen der oberen Luftwege oder der Haut. Ein typisches Frühsymptom der Granulozytopenie ist der späte Nabelschnurabfall mit schmierigem Nabelgranulom. Außerdem besteht häufig ein Kleinwuchs und Klinodaktylien. Psychomotorische Retardierungen kommen vor.

Der Erbgang der Erkrankung ist autosomal rezessiv. Die Therapie der exokrinen Pankreasinsuffizienz erfolgt durch die Gabe von Pankreasenzympräparaten. Die Menge der Medikamente pro Mahlzeit richtet sich nach klinischen Gesichtspunkten (Anzahl der Stühle <3/Tag, normale

Konsistenz, kontinuierliche Gewichtszunahme). Eine spezielle Diät ist nicht notwendig, jedoch sollte eine Überladung mit Fett in einer Einzelmahlzeit vermieden werden. Die Therapie der Granulozytopenie erfolgt durch eine gezielte Antibiotikagabe. Eine Stimulierung des Neutrophilenwachstums durch G-CSF sowie eine Knochenmarktransplantation kann erwogen werden.

Shy-Drager-Syndrom:

Das Shy-Drager-Syndrom zählt zu den neurodegenerativen Multisystematrophien (MSA). Im Vordergrund steht eine autonome Funktionsstörung mit orthostatischer Hypotension, Schweißstörungen, Harn- und Stuhlinkontinenz und Impotenz.

Simon-Blutungen:

Fernab vom Ort der direkten Gewalteinwirkung können beim Erhängen an den Ursprungsstellen der vorderen Halsmuskeln Zerrungsblutungen gefunden werden. Ebenfalls durch eine Zerrung entstehen beim freien Hängen Blutungen in den Zwischenwirbelscheiben (sog. SIMON-Blutungen), bevorzugt im Bereich der Lendenwirbelsäule und bei jungen Leuten

Simpson-Test:

bei forciertem Aufwärtsblick zunehmende Ptose durch Lidheberschwäche bei Myasthenia gravis

M. Sinding-Larsen:

Unter einem M. Sinding-Larsen versteht man eine seltene aseptische Knochennekrose am Apex caudalis oder cranialis der Patella.

Sjögren-Syndrom:

Das Sjögren-Syndrom gehört auch in den großen Formenkreis der Rheumatologie und speziell zu den Kollagenosen. Es ist eine Entzündung der Tränen- und Speicheldrüsen mit einer Verminderung der Sekretion. Es kann primär erscheinen oder als Sicca-Symptomatik bei rheumatoider Arthritis, bei der Dermatomyositis, beim syst. Lupus erythematodes oder der Sklerodermie vorkommen. Es kann sich auch in Organen manifestieren als Nephritis, Pneumonie oder sensomotorische Neuropathie. Selten kann sich aus einem Pseudolymphom ein B-Zell-Lymphom entwickeln, eine Splenomegalie wird teils auch beschrieben. Im Blutbild kann eine unspezifische Leukopenie erscheinen.

Sluder-Neuralgie:

Eine Sluder-Neuralgie ist eine Gesichtsneuralgie, die bei Schädigung des Ganglion pterygopalatinum mit brennenden Schmerzen der Nase und des inneren Augenwinkels auftritt.

Sotos-Syndrom:

Beim Sotos-Syndrom kommt es bereits von Geburt an zu einer auffälligen Übergröße. Die Wachstumsgeschwindigkeit ist zunächst beschleunigt, normalisiert sich dann jedoch, so dass die Endgröße im Normbereich liegt. Der Kopfumfang liegt typischerweise auch über der 97. Perzentile. Eine typische Facies mit mehreren dysmorphen Stigmata, eine Entwicklungsretardierung und selten auch angeborene Vitien gehören mit zum Krankheitsbild.

Stauffer-Syndrom:

Unter einem Stauffer-Syndrom versteht man die Kombination von einem Nierenkarzinom und einer Leberfunktionsstörung. An laborchemischen Befunden werden eine erhöhte Aktivität der alkalischen Phosphatase (AP, vermutlich als Ausdruck einer aktiven Sekretion durch den Tumor), eine Verlängerung der Prothrombinzeit, eine Dysproteinurie, ein erhöhter Bilirubinspiegel, ein Anstieg des 2-Globulins sowie eine erhöhte Bromsulphthaleinretention beobachtet. Klinisch kann eine Hepatosplenomegalie auftreten. Eine Erhöhung der -GT ist ein relativ unspezifischer Parameter als Ausdruck einer Leberschädigung.

Stein-Leventhal-Syndrom:

Das Stein-Leventhal-Syndrom wird meist zwischen dem 15. und 30. Lebensjahr diagnostiziert. Es ist gekennzeichnet durch polyzystische Ovarien und dabei fakultativ auftretende

- Amenorrhö oder Oligomenorrhoe
- dysfunktionelle Blutungen
- Sterilität
- Adipositas
- Androgenisierung

Die Ätiologie ist noch ungeklärt. Pathogenetisch liegt im Wesentlichen ein Androgenüberschuss zu Grunde, der das weibliche Hormongefüge und damit auch die Ovarmorphologie stört. Durch das Überwiegen der Androgen- über die Östrogenfunktion kann es zur Hypoplasie von Uterus und Brustdrüsengewebe kommen. Die Therapie besteht in Steuerung der Ovaritätigkeit oder der Endometriumzyklen durch exogene Hormongaben.

Stemmer Zeichen:

Während venöse Ödeme in der Regel die Zehen auslassen, sind sie beim Lymphödem zumeist beteiligt. Deshalb sind die Querfalten über den Zehengrundgelenken tief einschneidend und die Haut darüber läßt sich nicht durch zwei Finger abheben.

Stevens-Johnson-Syndrom:

Als Typus Major des Erythema exsudativum multiforme (E. e. m.) wird das Stevens-Johnson-Syndrom bezeichnet. Die Major-Form betrifft den ganzen Körper, die Minor-Form hingegen tritt lokalisiert in Form von scheibenförmigen, zentral abgeblaßten und am Rand verstärkt betonten roten, kokardenförmigen Effloreszenzen auf. Im Zentrum kommt es zur Blasenbildung. Das E. e. m. Typus major führt zu einer starken Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens, nicht zuletzt auch durch den starken Schleimhautbefall bedingt. Kreisrunde Erytheme entstehen auf scheinbar gesunder Haut, mit anschließend blasiger Abhebung. Auslöser für das Krankheitsbild sind meist Arzneimittel oder Infektionen (z. B. Herpes). Der Pschyrembel setzt das E. e. m. major und das Stevens-Johnson-Syndrom synonym.

M. Still:

(systemische juvenile chronische Arthritis): Fieber, Polyarthritis, Polyserositis (Pleura-/Perikardergüsse), Hepatosplenomegalie, Anämie, Leukozytose, Exantheme (beim Felty-Syndrom sind keine Exantheme beschrieben!), seltener Lymphknotenschwellung, Rheumafaktor negativ (bei den juvenilen chronischen Arthritiden ist nur die seropositive Polyarthritis RF positiv, was der Name ja bereits besagt).

Strümpell-Zeichen:

Das Strümpell-Zeichen findet man bei einer Schädigung der Pyramidenbahn. Beim liegenden Patienten wird Druck auf das Knie ausgeübt, wobei der Patient versucht, das Knie zu beugen. Bei pathologischem Befund sieht man eine Dorsalextension der Großzehe und eine Spreizbewegung der kleinen Zehen. Weitere pathologische Reflexe mit demselben Reizerfolg sind: Babinski-Zeichen: Bestreichen des lateralen Fußsohlenrandes z.B. durch ein Streichholz, Oppenheim-Reflex: Streichen mit den Fingerknöcheln an der Tibiakante von proximal nach distal, Gordon: Kneten der Wade, Chaddock: Bestreichen der Fußaußenkante.

Sturge-Weber-Syndrom:

Beim Sturge-Weber-Syndrom kommt es zur Ausbildung eines Naevus flammeus im Ausbreitungsgebiet eines Trigeminusastes. Neben den Hautveränderungen kommt es zu angiomatösen Veränderungen in der homolateralen Gehirnhälfte, die cerebrale Krampfanfälle, Hemiparesen oder ein Glaukom verursachen können. Die Therapie ist symptomatisch.

M. Sudeck:

Die Sudeckdystrophie (Sudecksyndrom oder M. Sudeck) ist im Wesentlichen eine pathologisch gesteigerte Heilentzündung. Meist entsteht dieser infolge von Traumata oder Operationen. Die Pathogenese ist bis heute nicht eindeutig geklärt, man diskutiert jedoch entzündliche, neurogene, neurovaskuläre, neurohumorale, vasculäre und biochemische Faktoren. Ebenso können die Aktivität oder mechanische Ursachen zu einem M. Sudeck führen. Die Erkrankung verläuft in der Regel in drei Stadien:

- Stadium I: akuter, starker, neuralgischer Ruhe- und Bewegungsschmerz. Man findet eine Überwärmung der Haut bei bläulich-livider Verfärbung. Neben der geschwollenen, glänzenden Haut kann es zu Schwellungen der Gelenke kommen.

- Stadium II ist durch einen subakuten Verlauf gekennzeichnet. Es tritt typischerweise 2-4 Monate nach Verlauf des Stadium I auf und ist gekennzeichnet durch eine Abnahme der Schmerzen sowie einem Schwund der Subkutis mit Hautatrophie. Durch eine Schrumpfung des Kapselbandapparates kommt es zu einer funktionellen Bewegungseinschränkung von Gelenken. Die Haut selbst ist zyanotisch und kühl bei vermehrter Behaarung und Hyperhydrosis. Radiologisch findet man eine fleckige Knochenentkalkung durch Verdünnung der Kompakta und dem Schwund von Spongiosa bei gleichzeitiger Markraumerweiterung.

- Im chronischen Stadium III entfallen die Schmerzen. Die Patienten zeigen jedoch eine generalisierte Atrophie des Weichteilgewebes und des Skelettes. Häufig findet sich eine fibröse Gelenksteife mit erheblicher Bewegungseinschränkung. Radiologisch manifestiert sich dieses Stadium mit einem Bild des sogenannten Glasknochens. Zur Behandlung werden Kalzitinin, Antiphlogistika und Sympathikolytika zur besseren Durchblutung gegeben. Im Stadium II und III zeigen medikamentöse Behandlungen meist keinen weiteren Erfolg.

Swyer-Syndrom :

Beim Swyer-Syndrom (XY-Gonadendysgenese) kommt es in bis zu 30% der Fälle zu einer malignen Entartung der Gonaden (Dysgerminom), so daß zu einer prophylaktischen Entfernung der Gonaden geraten werden sollte. Charakteristisch für die XY-Gonadendysgenese ist das Vorliegen von so genannten "Streakgonaden", d.h. anstelle des Ovars finden sich nur bindegewebige Stränge ohne Keimzellen. Bei männlichem Karyotyp (46/XY) liegt ein weiblicher Phänotyp vor. Abgesehen von den Gonaden sind die inneren und äußeren Genitalien normal angelegt, aber hypoplastisch; das Längenwachstum ist ebenfalls normal und es finden sich normalerweise keine weiteren Organfehlbildungen.

Symptome: primäre Amenorrhö, Sterilität, Uterus und Mammæ hypoplastisch, FSH/LH erhöht, Östradiol erniedrigt.

Chorea Sydenham:

Die Chorea Sydenham (Chorea minor) ist eine vermutlich autoimmunologische Erkrankung vorwiegend bei Kindern infolge einer Infektion mit -hämolyisierenden Streptokokken. Die i.d.R. generalisierte choreatiform-hyperkinetische Bewegungsstörung tritt bis zu einem halben Jahr nach einer Streptokokkenkrankung (Angina, rheumatisches Fieber, Endokarditis) auf und besteht für ca. 5-15 Wochen, bis es meist spontan sistiert.

Takayasu-Arteriitis:

Die Takayasu-Arteriitis gehört zu den nicht-erregerbedingten Vaskulitiden. Typisch ist eine Arteriitis der Aorta und ihrer Äste (Stenosen, Verschlüsse, Aneurysmen) mit klinischen Zeichen einer Claudicatio-Symptomatik der Extremitäten, Blutdruckdifferenzen, Subclavian-steal-Symptom, Aorteninsuffizienz, Nierenarterienstenose mit arterieller Hypertonie,

unspezifische Entzündungszeichen und Allgemeinsymptome, Auftreten vorwiegend bei jungen asiatischen Frauen.

Thomasmehl:

Relativ selten findet sich wohl das Düngemittel Thomasmehl in Bäckereien. Es fällt als Thomasschlacke (Thomasphosphat) bei der Stahlerzeugung an. Außer Phosphat enthält es z. B. Oxide von Calcium, Eisen, Mangan, Magnesium, Aluminium und Vanadium. Klinisch liegt eine primäre Bronchopathie (akute/chronische Bronchitis), selten eine lobäre Pneumonie vor.

Myotonia congenita Thomsen:

Der Myotonia congenita Thomsen (Inzidenz etwa 4:100.000) liegt eine Störung des Chloridkanals (Chr. 7, autosomal-dominante Vererbung) zugrunde. Sie beginnt in der Kindheit und führt häufig frühzeitig zu Achillessehnenkontrakturen mit Spitzfußneigung. Im Alltag imponieren eine Stolperneigung und Ungeschicklichkeit beim Greifen. Bei plötzlicher Aktivität nach Ruhe nimmt die Myotonie zu, bessert sich aber bei wiederholten Bewegungen ("warm-up"). Klinisch zeigt sich eine Muskelhypertrophie, die den Patienten ein muskulöses Aussehen verleiht, ein Lid-lag, beim Beklopfen von Muskeln eine verzögerte Erschlaffung (Perkussionsmyotonie) mit Muskeldelle, bei wiederholten Übungen ("Treppentest") bessern sich die Symptome ("warm up").

Todd-Lähmung:

Lähmung, die nach einem epileptischen Anfall auftritt.

Token – Test:

Nachweis einer Sprachstörung

Tolosa-Hunt-Syndrom:

Beim Tolosa-Hunt-Syndrom handelt es sich um eine granulomatöse Entzündung der Orbitaspitze mit orbitalen Schmerzen und Paresen der Hirnnerven N. III, IV und VI. Die Schmerzen bessern sich rasch nach Cortisongabe.

Trousseau-Zeichen

(Abbinden des Oberarms Parästhesien, Pfötchenstellung, evtl. Krämpfe) ein typisches Zeichen im Intervall einer Tetanie. Die häufigste Form ist die Hyperventilationstetanie

Tourniquet-Syndrom:

Das Tourniquet-Syndrom tritt auf, wenn nach längerer Ischämiezeit ein Gewebereich wieder perfundiert wird. Dabei werden die angestauten Metaboliten in den Kreislauf abgegeben und können systemisch wirken. Durch den Stoffwechsel unter Sauerstoffmangel in der Ischämiezone ist nach der Reperfusion mit einer metabolischen Azidose zu rechnen. Intrazelluläre Bestandteile aus geschädigten Zellen werden im Serum nachgewiesen - zum Beispiel eine Hyperkaliämie oder Myoglobinämie. Sie werden zum Teil mit dem Urin ausgeschieden. Bei einer Myoglobinurie ist der Urin dann mehr oder weniger deutlich verfärbt. Myoglobin kann zu einer glomerulären Nierenschädigung führen! In den ischämischen Bereichen kommt es schnell zur disseminierten intravasalen Gerinnung. Daher muß beim Tourniquet-Syndrom mit einer Verbrauchskoagulopathie gerechnet werden. Das Serumalbumin bleibt weitgehend konstant.

Ullrich-Turner-Syndrom:

Beim Ullrich-Turner-Syndrom, der einzigen mit dem Leben vereinbaren Monosomie (45, X0), finden sich zu den typischen äußeren Stigmata häufig auch begleitende Fehlbildungen im Bereich der Nieren sowie des Herzens. Etwa 1/3 der Patientinnen weisen renale Mißbildungen, darunter Hufeisennieren (1 richtig), Beckennieren, Doppelnieren, einseitige Nierenagenesien oder Uretermündungsstenosen auf. Daneben findet sich bei etwa 1/3 der Mädchen eine bikuspidale Aortenklappe. Schwerwiegendere

kardiale Fehlbildungen wie eine Aortenisthmusstenose oder Pulmonalstenosen werden ebenfalls gehäuft beobachtet.

Verner-Morrison-Syndrom:

Beim Verner-Morrison-Syndrom kommt es meist aufgrund eines malignen Pankreastumors zur vermehrten Produktion und Sekretion von VIP (vasoaktives intestinales Peptid). VIP aktiviert wie das Choleratoxin die intestinale und pankreatische Adenylatcyclase, was zur starken Pankreas- und Dünndarmsekretion führt. Therapeutisch kommt zunächst die Tumorentfernung in Betracht. Die symptomatische Therapie besteht in der Gabe des Somatostatinanalogons Octreotid, das die vermehrte VIP-Sekretion hemmt.

Von-Voss-Syndrom:

Das Von-Voss-Syndrom ist ein sehr seltenes, letal verlaufendes Syndrom, daß keine Geschlechtshäufung zeigt. Es geht mit Phokomelie (rudimentäre Entwicklung der langen Röhrenknochen), Meningoenzephalozele und einer hypoplastischen Thrombozytopenie einher. Ferner können Fehlbildungen am Herzen, der Lunge, des Urogenitaltraktes, des gastrointestinalen Systems, der Wirbelkörper und der Rippen auftreten.

M. Waldenström :

Die Makroglobuline beim M. Waldenström beeinträchtigen nicht selten die Thrombozytenaggregation und binden sich an Gerinnungsfaktoren, wodurch es nicht selten zur hämorrhagischen Diathese kommt.

Wallenberg-Syndrom:

Das dorsolaterale Medulla-oblongata-Syndrom (Wallenberg-Syndrom) entsteht durch einen Verschluss der A. vertebralis oder der A. cerebelli posterior inferior. Klinisch zeigen sich entsprechend der dorsolateralen Lokalisation ipsilateral Sensibilitätsstörungen im Trigeminiusbereich, Hypakusis, Schwindel, Nystagmus, Fallneigung nach ipsilateral, Übelkeit, Erbrechen, Singultus, Dysfonie, Dysarthrie, ein Horner-Syndrom (Sympathikusläsion) und eine Extremitätenataxie, kontralateral durch Läsion des Tractus spinothalamicus lateralis eine Hypästhesie für Schmerz und Temperatur (dissoziierte Sensibilitätsstörung).

Warthin-Tumor:

Warthin-Tumor (Cystadenolymphoma papilliferum): gutartiger Tumor der Speicheldrüsen mit tubulär-zystischem Wachstum und regelmäßigem Epithel, umgebend lymphomartiges Infiltrat mit Ausbildung von Keimzentren.

Weber-Syndrom:

Das Weber-Syndrom entsteht durch eine Läsion im Mittelhirnfuß und ist durch eine ipsilaterale Okulomotoriusparese und eine kontralaterale Hemiparese gekennzeichnet.

Wegenersche Granulomatose :

Die Wegenersche Granulomatose ist eine Vaskulitis mit ulzerierenden Granulomen im Bereich des Kopfes (Nasenschleimhaut, Nasennebenhöhlen), der Lunge und mit Glomerulonephritis. Die Granulome im Bereich der Nasenschleimhaut führen zur Epistaxis.

M. Weil:

Die Leptospirose wird über kontaminierten Tierharn übertragen. Dieser verseucht Wasser oder feuchte Erde, die Infektion wird über kleine Hautdefekte übertragen. Bei Tiefbauarbeitern ist sie als Berufskrankheit anerkannt. Typisch ist der schlagartige Krankheitsbeginn mit hohem Fieber ("erkrankt der Bauer auf dem Feld, wird er mit der Schubkarre nach Hause gefahren") sowie starken Glieder- und retrobulbären Kopfschmerzen. Der zweite Krankheitsgipfel tritt einige Tage später auf und geht meistens mit einem deutlichen Ikterus einher. Begleitend können auch andere Organe betroffen sein (Nephritis, Meningitis, Myokarditis). In seltenen Fällen kommt es

zu Nierenversagen oder zur hämorrhagischen Diathese. Therapie: Penicillin G oder Doxycyclin.

Weill-Marchesani-Syndrom

Kleinwuchs und Augenveränderungen wie Kammerwinkelanomalien, Linsluxation und Mikrosphärophakie

Welander-Myopathie:

Die Myopathia distalis tarda hereditaria (Welander) zählt ebenfalls zu den progressiven Muskeldystrophien. Sie setzt im Alter von 40 — 60 Jahren mit Atrophien und Paresen der distalen Extremitäten ein. Die Erkrankung ist sehr langsam progredient, die Lebenserwartung normal.

M. Werlhof :

Der Morbus Werlhof stellt die chronische Form der Immunthrombozytopenie dar. Es handelt sich um eine Autoimmunerkrankung durch spezifische IgG-Plättchenantikörper, welche auch plazentagängig sind. Klinisch kommt es bei kaum beeinträchtigtem Allgemeinbefinden zu thrombozytären Blutungen mit Petechien und Ekchymosen, sowie Schleimhautblutungen. Schwerere Blutungen sind selten. Es kann eine leichte Milzvergrößerung vorliegen. Die Krankheit verläuft schubweise über mehr als 12 bis 48 Monate. Die Thrombozytenzahlen fallen selten unter $20.000/\text{mm}^3$, die Megakaryozytenzahlen sind normal bis erhöht. Die Überlebenszeit der Plättchen ist verkürzt und es können freie oder an Thrombozyten gebundene Autoantikörper nachgewiesen werden. Therapeutisch werden Kortikosteroide, Immunsuppressiva oder Immunglobuline eingesetzt. Auch eine Splenektomie kann unter bestimmten Umständen in Betracht gezogen werden.

Wernicke-Aphasie (Area 42):

Störung des Sprachverständnisses, reichliche Sprachproduktion mit phonematischen und semantischen (Wortverwechslungen) Paraphasien, normale Prosodie, Neologismen, Jargon-Aphasie, Paragrammatismus.

Wernicke-Enzephalopathie:

Die Wernicke-Enzephalopathie ist eine v.a. bei schwerem Alkoholismus vorkommende, erworbene Erkrankung mit Blutungen in verschiedene Hirnabschnitte. Ursache ist ein Mangel an Thiamin (Vitamin B1). Klinisch zeigen sich Augenmuskelparesen, ein meist horizontaler Nystagmus und eine ataktische Gangstörung.

West-Syndrom :

Das West-Syndrom bezeichnet eine kindliche Enzephalopathie, die mit Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen, Stillstand der geistigen und motorischen Entwicklung und Hypsarrhythmie im EEG einhergeht.

M. Whipple:

Der Patient zeigt die typischen Symptome eines M. Whipple. Es handelt sich dabei um eine Infektion mit *Tropheryma whippelii*. Durch den vorwiegend intestinalen Befall kommt es zur chronischen Diarrhoe mit Schmerzen, Malabsorptionssyndrom und Gewichtsverlust. Da es sich um eine systemische Infektion handelt, kommen auch extraintestinale Manifestationen vor mit Fieber, Lymphknotenschwellung, Arthritis, Perikarditis und Pleuritis. Die Diagnose wird mit Hilfe einer Dünndarmbiopsie gesichert und die Therapie erfolgt mit langandauernder Cotrimoxazolgabe.

Wickham Streifung:

→ Lichen ruber et planus

Wiedemann-Beckwith-Syndrom:

Das Wiedemann-Beckwith-Syndrom wird auch als Exomphalos-Makroglossie-Gigantismus-Syndrom bezeichnet. Neben dem Hochwuchs fallen eine vergrößerte Zunge sowie das Vorliegen einer Omphalocele oder eines großen Nabelbruchs auf. Häufig findet man eine Hemihypertrophie und ein Kerbenohr. Wilms-Tumoren und Nebennierenrindenzinome kommen gehäuft vor.

v. Willebrand-Syndrom:

Das v. Willebrand-Syndrom ist eine autosomal-dominant vererbare Erkrankung mit stark variierender Expressivität und Penetranz. Durch die Verminderung oder/und durch ein Strukturdefekt des Faktor VIII assoziierten Faktors (= Willebrand-Faktor) kommt es zur Störung der plasmatischen Gerinnung (verminderte Aktivität des Faktor VIII-vWF-Komplexes) und zur mangelnden Thrombozytenadhäsion (der Faktor VIII-vWF-Komplex bildet normalerweise eine Brücke zwischen Plättchen und Kollagen). Dadurch kommt es zur Kombination aus hämophilem und petechialem Blutungstyp. Typisch sind Schleimhaut- und Nasenbluten.

M. Wilson :

Der M. Wilson ist eine Krankheit mit Störung des Kupfermetabolismus. Dabei ist die Bildung von Coeruloplasmin reduziert. Neben ZNS - Störungen, Lebererkrankungen, Augenveränderungen (Kaiser-Fleischer-Kornealring), Nierenerkrankungen (Phosphatdiabetes, renale Glucosurie, Nierensteine), Bluterkrankungen (Hämolyse), Herzrhythmusstörungen finden sich am Skelett Veränderungen wie die Osteomalazie, Spontanfrakturen und Looserumbauzonen. Therapiert wird das ganze mit kupferbindenden Chelatbildnern wie D'Penicillamin.

M. Winiwarter-Buerger:

Die Thrombangiitis obliterans zeigt sich morphologisch als eine Entzündung des Endothels und der direkt unter dem Endothel liegenden Schichten. Es sind Gefäßsegmente der Arm- und Beinarterien betroffen. Außerdem besteht im venösen Schenkel des Gefäßsystems eine begleitende Phlebitis migrans. Die Patienten sind fast ausschließlich männliche Raucher im Alter zwischen zwanzig und vierzig Jahren. Den fast schon obligatorischen Verlust der Extremitäten durch die Gefäßverschlüsse kann der Patient nur dann mit Sicherheit abwenden, wenn er das Rauchen einstellt. Allerdings ist die Unfähigkeit der meisten Patienten, das Rauchen aufzugeben, fast schon pathognomonisch.

Wintersstein- Fraktur:

Die extraartikuläre Schafffraktur des Os metacarpale I wird auch als Wintersstein- Fraktur bezeichnet. Diese Frakturen sollten nach Möglichkeit operativ versorgt werden, um eine schnelle und möglichst exakte Wiederherstellung des wichtigen Gegengriffes zu ermöglichen. Dagegen können Metakarpale I Köpfchenfrakturen in der Regel durch eine Daumengipsschiene für 3-4 Wochen ruhiggestellt und behandelt werden. Dieses deshalb, weil sie meist undisloziert sind.

Wischnewskiflecken:

Wischnewskiflecken der Magenschleimhaut sind Ulcera, die speziell entstehen, wenn der Tod aufgrund einer Hypothermie aufgetreten ist.

Wiskott-Aldrich-Syndrom:

Das Wiskott-Aldrich-Syndrom ist durch die Trias thrombozytopenische Blutung, Infektion und Ekzem gekennzeichnet. Der Erbgang ist X-chromosomal-rezessiv. Durch einen Defekt der hämatopoetischen Stammzellen kommt es zur Bildung anomaler Megakaryozyten und Plättchen mit verkürzter Lebenszeit. Therapeutisch kommen am ehesten Knochenmarkstransplantationen in Frage. Unbehandelt hat diese Erkrankung eine hohe Letalität vor dem 10. Lebensjahr.

Zellweger-Syndrom:

Das Zellweger-Syndrom gehört zu den neurometabolischen Erkrankungen (Fehlen von Peroxisomen) und manifestiert sich bereits im NG-Alter durch Muskelhypotonie, cerebrale Krampfanfälle, Blindheit, Taubheit und auffallende Gesichtszüge (prominente Stirn, flaches Gesicht).

Zenker-Divertikel:

Bei dieser klassischen Anamnese ist v. a. die (nächtliche) Regurgitation von unverdauten Speisen der Hinweis auf ein Zenker-Divertikel, mit ca. 70%

neben dem bifurkalen /parabronchialen (20%) und dem epiphrenalen Divertikel (10%) das häufigste Ösophagusdivertikel. Durch chronische undulierende Druckschwankungen kommt es zur Ausstülpung von Mukosa und Submukosa durch eine anatomische Muskellücke ("falsches Divertikel/Pseudodivertikel"). Klinisch präsentieren die Patienten Dysphagie mit gurgelnden Geräuschen beim Trinken, sowie Globusgefühl, nächtliche Regurgitation unverdauter Speisen mit Aspirationsgefahr (rez. Pneumonien) und üblem Foetor ex ore durch Zersetzung von Nahrungsbestandteilen. Diagnostisch ist der Gastrografin-Schluck (wasserlöslich; keine Gefahr der Mediastinitis bei Perforation) zur Darstellung des Divertikels und des weiteren Ösophagus (häufig Zweitbefunde) am sinnvollsten. Die chirurgische Behandlung besteht aus einer Längsmyotomie des M. cricopharyngeus und, bei großen Divertikeln, auch aus der Abtragung an der Divertikelbasis mit anschließender Dilatation des Ösophagus, um keine unphysiologische Enge an dieser Stelle zu hinterlassen.

Zieve-Syndrom:

Das Zieve-Syndrom ist eine Folgeerkrankung bei chronischem Alkoholkonsum mit dem internistischen Krankheitsbild von: akuter hämolytischer Anämie, Pankreatitis, cholestatischer Fettleber oder Leberzirrhose und Hyperlipidämie.

Zollinger-Ellison-Syndrom:

Das Zollinger-Ellison-Syndrom (Gastrinom) ist ein Gastrin-produzierender Tumor, der im Pankreas (75%) oder Duodenum (20%) liegt und in 60% der Fälle maligne ist. Es kommt zu rezidivierenden Ulzera. In 50% der Fälle kommt es zu wässrigen Durchfällen, teils zur Steatorrhoe, da die Lipase durch die Magensäure inaktiviert wird.