



TOP 10

Zertifizierte Kasuistik

Die Top 10 aus 50 Folgen der Fortbildungsreihe der Ärztekammer Nordrhein
– veröffentlicht im Rheinischen Ärzteblatt

Zertifizierte Kasuistik

Die Top 10 aus 50 Folgen der Fortbildungsreihe der Ärztekammer Nordrhein
– veröffentlicht im Rheinischen Ärzteblatt

Impressum

Herausgeber: Ärztekammer Nordrhein
Tersteegenstraße 9
40474 Düsseldorf
Tel.: 0211 4302-0
Fax: 0211 4302-2009

Redaktion: Stabsstelle Kommunikation
Jürgen Brenn
Karola Janke-Hoppe

Gestaltung: Tina Ennen
Fotos: Susanne Legien, Titelbild,
Jochen Rolfes, S. 5, Benedictus Krankenhaus, Tutzing, S. 6

Inhaltsverzeichnis

Vorwort von Rudolf Henke	5
Top 10 aus 50 Folgen von Professor Dr. Malte Ludwig	6
TOP 10 der Zertifizierten Kasuistiken	
1 Herzhrythmusstörungen von Jörg Otto Schwab und Berndt Lüderitz	7
2 Patient mit Kortisolmangel von Dietrich Klingmüller	13
3 Beinschwellungen von Malte Ludwig	17
4 Weiße Finger von Michael Huntgeburth, Nicolas Hunzelmann und Stephan Rosenkranz	25
5 Patientin mit akutem Beinschmerz von Dirk K. C. Sieber	30
6 Adipöser Schnarcher mit Tagesmüdigkeit von Thomas Hering	39
7 Unterschenkelgeschwür von Eberhard Rabe	44
8 Rapide Visusverschlechterung und Kopfschmerzen von Michael Valet	49
9 Patient mit Fieber, Durchfällen und retrosternalem Druckgefühl von Tilo Schluppeck, Frank Lazar, Gottfried Feuchtgruber und Alexander Schöning	54
10 Patient mit Ikterus bei progredienter Hyperbilirubinämie von Christoph Sippel und Peter Walger	59
Lösungen der TOP 10	63
50 Zertifizierte Kasuistiken im Überblick	64

Koordination und wissenschaftliche Begleitung

Professor Dr. Malte Ludwig, Chefarzt der Abteilung Angiologie und Phlebologie – Gefäßzentrum Starnberger See – sowie der Abteilung Innere Medizin am Benedictus Krankenhaus Tutzing, koordiniert und begleitet die Reihe inhaltlich.

Vorwort

Das medizinische Wissen wächst in schnellem Tempo. Ärztinnen und Ärzte erhalten und entwickeln ihre Fachkenntnisse deshalb durch Fortbildung. Die Art und Weise der Fortbildung sollte so weit wie möglich in der Entscheidung des einzelnen Arztes und der einzelnen Ärztin liegen. Deshalb hat die Ärzteschaft die Einführung einer gesetzlichen Fortbildungs-Nachweispflicht zum Anfang des Jahres 2004 kritisch begleitet, zumal eine Fortbildungspflicht bereits in der Berufsordnung verankert war. Immerhin hat der Gesetzgeber die inhaltliche Ausgestaltung des Nachweises der ärztlichen Selbstverwaltung überlassen, sodass diese an Regelungen anknüpfen konnte, die im Rahmen von freiwilligen Modellvorhaben zur Fortbildungszertifizierung bereits erprobt waren.

Seit Inkrafttreten des GKV-Modernisierungsgesetzes Anfang 2004 sind Vertragsärzte gesetzlich dazu verpflichtet, eine regelmäßige fachliche Fortbildung nachzuweisen. Auch Fachärzte an Krankenhäusern haben im Abstand von fünf Jahren Fortbildungsnachweispflichten zu erfüllen. Für Vertragsärzte begann der erste Fünf-Jahres-Zeitraum am 1. Juli 2004. Einen Tag vor diesem Stichtag erschien die erste Folge der Fortbildungsreihe „Zertifizierte Kasuistik“ im *Rheinischen Ärzteblatt* und parallel dazu auf der Homepage der Ärztekammer Nordrhein unter www.aekno.de/cme.

Damit startete die Ärztekammer Nordrhein als eine der ersten Landesärztekammern eine regelmäßige Fortbildung der „Kategorie D“ unserer Fortbildungsordnung. Die Kategorie D ist wie folgt definiert: „Fortbildungsbeiträge in Printmedien oder als elektronisch verfügbare Version mit nachgewiesener Qualifizierung durch eine Lernerfolgskontrolle in digitaler bzw. schriftlicher Form.“

Die Ärztekammer Nordrhein wollte und will einen aktiven Beitrag dazu leisten, dass sich die ärztlichen Kolleginnen und Kollegen in einem neutralen, werbefreien Umfeld der kontinuierlichen Fortbildung widmen können. Vor allem der damalige Stellvertretende Vorsitzende des Fortbildungs-

ausschusses der Nordrheinischen Akademie für ärztliche Fort- und Weiterbildung, Professor Dr. Malte Ludwig, trieb die Idee der „Zertifizierten Kasuistik“ in der nordrheinischen Ärztekammer voran. Er ist der Reihe bis heute als Koordinator und inhaltlicher Begleiter treu geblieben, wofür ihm unser herzlicher Dank gebührt.



Die Reihe hat ihre Besonderheiten über alle 50 Folgen beibehalten: Die Teilnahme an der „Zertifizierten Kasuistik“ ist kostenlos und nicht auf die Mitglieder der Ärztekammer Nordrhein beschränkt. Denn über die Wahlmöglichkeit, die Fortbildung entweder auf Papier oder am Computer über www.aekno.de/cme zu bearbeiten, bietet diese Art des Lernens ein hohes Maß an zeitlicher Flexibilität und Ortsunabhängigkeit. Dieses Angebot nutzen zahlreiche ärztliche Kolleginnen und Kollegen außerhalb Nordrheins und sogar aus dem Ausland.

Die kontinuierliche und unbürokratisch organisierte Fortbildung ist ein wichtiges Anliegen der Kammer. Denn besonders der ärztliche Beruf erfordert vor dem Hintergrund des rasanten Wissenszuwachses in der Medizin fortwährendes Lernen, um auf dem Laufenden zu bleiben. Dazu hat die „Zertifizierte Kasuistik“ mit ihrem breiten Themenspektrum der behandelten Fälle in nunmehr 50 Folgen wichtige Beiträge geleistet.

Ich danke allen Beteiligten für ihre Arbeit und wünsche der Reihe „Zertifizierte Kasuistik“ mindestens weitere 50 Folgen.

Rudolf Henke
Präsident der Ärztekammer Nordrhein

Düsseldorf, im September 2016

TOP 10 aus 50 Folgen

50 Kasuistiken, mehr als 28.000 ärztliche Teilnehmerinnen und Teilnehmer mit einer Bestehensquote von durchschnittlich 83,2 Prozent. Das sind die Eckdaten zu der Fortbildungsreihe „Zertifizierte Kasuistik“, die seit Juli 2004 regelmäßig im *Rheinischen Ärzteblatt* und parallel dazu im Internet unter www.aekno.de/cme erscheint.

Die Idee zu dieser Reihe entstand, kurz nachdem der Gesetzgeber eine Fortbildungspflicht für Ärzte angekündigt hatte. Als damaliger stellvertretender Vorsitzender des Fortbildungsausschusses der Nordrheinischen Akademie für ärztliche Fort- und Weiterbildung lag mir die Fortbildung der Kolleginnen und Kollegen sehr am Herzen. Mit der Fortbildungsreihe „Zertifizierte Kasuistik“ möchte die Ärztekammer Nordrhein weiterhin einen unterstützenden Beitrag zur Fortbildung von Ärztinnen und Ärzten leisten, die sich über diese Form der Wissensvermittlung mit verschiedenen medizinischen Fragestellungen auseinandersetzen und ihre Kenntnisse zu einem Thema vertiefen möchten. Im Jahr 2004 leistete die Ärztekammer Nordrhein auf diesem Gebiet der Online-Fortbildung Pionierarbeit.

Die Form der „Zertifizierten Kasuistiken“ hat sich bewährt und seit dem Start der Reihe lediglich behutsame Veränderungen erfahren. Zum Beispiel ist die Bearbeitungszeit von einem auf zwei Monate verlängert worden und die zu erwerbenden Punkte konnten auf zwei gesteigert werden. Im ersten *Rheinischen Ärzteblatt* eines jeden Quartals wird ein medizinischer Fall ausgebreitet, zu dem zehn Fragen mit jeweils fünf Antwortmöglichkeiten zu beantworten sind. Zum Erwerb der zwei Fortbildungspunkte müssen mindestens sieben Fragen richtig beantwortet werden.

Die Besonderheit der Reihe ist, dass die Ärztekammer Nordrhein den interessierten Ärztinnen und Ärzten die Wahl lässt, ob sie an der Fortbildung papiergestützt oder via Internet teilnehmen möchten. Parallel zum *Rheinischen Ärzteblatt* wird die jeweilige Kasuistik auch auf der Homepage der Ärztekammer Nordrhein unter www.aekno.de/cme veröffentlicht. Via Internet kann sie komplett online absolviert werden. Dort werden auch zusätzliche, ausführliche Informationen zu der Thematik wie Epidemiologie, Diagnostik, Differentialdiagnostik, Therapieoptionen sowie hilfreiche Literatur- und Leitlinienhinweise veröffentlicht.

Bewusst hat sich die Ärztekammer Nordrhein dafür entschieden, die Online-Fortbildung nicht nur auf ihre Mitglieder zu beschränken, sondern für alle interessierte Ärztinnen und Ärzte kostenfrei zugänglich zu halten. Das Angebot nehmen seit Beginn der Reihe regelmäßig auch Ärztinnen und Ärzte war, die außerhalb von Nordrhein arbeiten.

Darüber hinaus gibt es Teilnehmerinnen und Teilnehmer aus Österreich, der Schweiz, den Niederlanden, Lichtenstein, Schweden, Moldawien und Russland.



Die Teilnehmer können sich mit ihrer Arztnummer und der Einheitlichen Fortbildungsnummer registrieren und an der Kasuistik teilnehmen. Nach Ende der Laufzeit der Kasuistiken werden die Punkte automatisch auf den Fortbildungspunktekonto der Teilnehmer gutgeschrieben. Falls in einem ersten Anlauf nicht sieben Fragen richtig beantwortet wurden, bietet das Online-System die Möglichkeit, den Test nach 24 Stunden zu wiederholen.

Dieses Konzept, sowohl online als auch papiergestützt an der Fortbildungsreihe teilnehmen zu können, hat sich bewährt, was an den auch nach 50 Folgen unverändert hohen Teilnehmerzahlen abzulesen ist. Das freut mich persönlich sehr, da ich die Reihe koordiniere und die Beiträge inhaltlich begleite – auch nach meinem Wechsel an das Benedictus Krankenhaus in Tutzing am Starnberger See. Seit Oktober 2013 erfahren die Beiträge durch eine Kooperation mit der Landesärztekammer Brandenburg eine weitere Verbreitung. Die „Zertifizierte Kasuistik“ wird seitdem auch im *Brandenburgischen Ärzteblatt* abgedruckt.

Anlässlich der 50. „Zertifizierten Kasuistik“ haben wir Ihnen die zehn beliebtesten Kasuistiken in dieser Broschüre noch einmal zusammengestellt. In unsere TOP 10 haben es die Kasuistiken geschafft, bei denen sich die meisten Ärztinnen und Ärzte beteiligt haben beziehungsweise die Bestehensquote sehr hoch lag.

An dieser Stelle sei allen Autorinnen und Autoren sehr herzlich gedankt für Ihren Einsatz und Ihr Engagement, Kasuistiken für die ärztlichen Kolleginnen und Kollegen aufzubereiten. Mein ganz besonderer Dank gilt den Autoren, die ihre Beiträge der TOP 10 nochmals für diese Broschüre durchgesehen und zum Teil mit aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen ergänzt haben.

Ich wünsche Ihnen viel Spaß beim Lesen und Beantworten der Fragen.

Professor Dr. Malte Ludwig
Tutzing, im September 2016

Herzrhythmusstörungen

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Ein 68-jähriger Patient kommt zur Routinekontrolle in Ihre Praxis. Er klagt über keinerlei Beschwerden oder Einbußen der körperlichen Leistungsfähigkeit. Auf genaue Nachfrage hin berichtet er jedoch von Schwindelattacken, die ohne besondere Vorankündigung auftreten und etwa 10 bis 20 Sekunden anhalten würden. Vorbekannt ist bei ihm ein transmuraler Hinterwandinfarkt vor 15 Jahren. Aufgrund der Diagnose einer schweren koronaren Dreifäßerkrankung wurde daraufhin eine operative Myokardrevaskularisation durchgeführt. Die wegen unklarer thorakaler Beschwerden vor einem Jahr durchgeführte Koronarangiographie zeigte einen Verschluss des Venenbypasses zur rechten Koronarie sowie drei offene Bypässe.

Die aktuelle kardiale Medikation besteht in Carvedilol 50 mg, Ramipril 5 mg, Acetylsalicylsäure 100 mg und Simvastatin 40 mg, jeweils täglich.

Körperlicher Untersuchungsbefund

173 cm großer und mit 89 kg übergewichtiger Patient. Bei der äußerlichen Inspektion neben reizlosen Sternotomie-narben keine Auffälligkeiten.

Cor: regelmäßige Herzschlagfolge, in Linksseitenlage bandförmiges Systolikum (2 bis 3/6) mit Fortleitung in die linke Axilla.

Pulmo: vesikuläres Atemgeräusch beidseits, basal rechts: Entfaltungsknistern.

Abbildung 2 gibt einen Auszug aus dem 24 h EKG wieder. Der obere Abschnitt stellt eine Vergrößerung der Aufzeichnung im unteren Teil der Registrierung dar. Quelle: Medizinische Klinik und Poliklinik II, Uniklinikum Bonn

Apparative Befunde

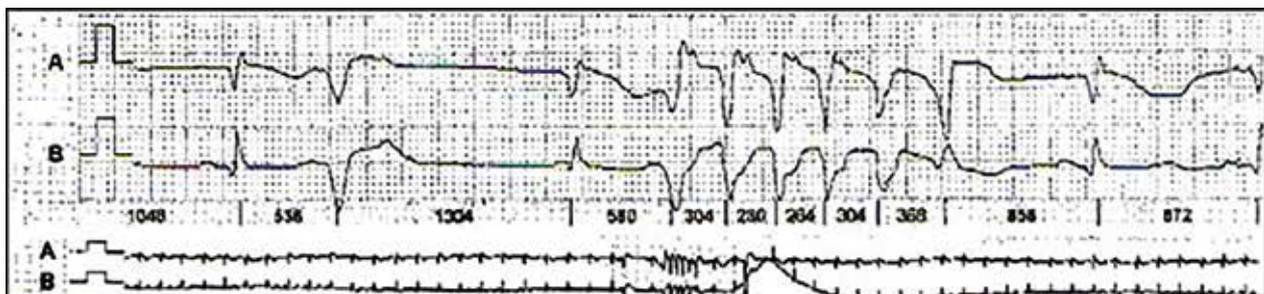
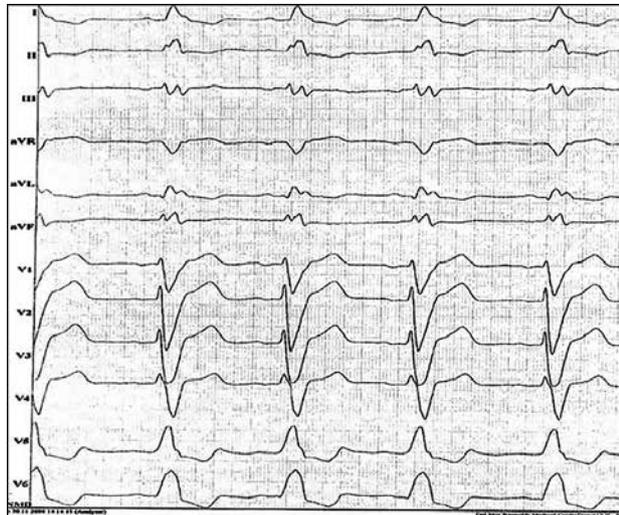
In der Fahrrad-Ergometrie kann sich der Patient nur bis maximal 75 W (Bruce-Protokoll) belasten. Der Abbruch erfolgt bei zunehmender Dyspnoe. Während der 75 W Phasen treten gehäuft monomorphe ventrikuläre Extrasystolen auf, welche jedoch in der Erholungsphase wieder verschwinden.

In der transthorakalen Echokardiographie können Sie eine unverändert reduzierte linksventrikuläre Pumpfunktion von 35 Prozent mit inferiorer Narbe erheben. Weiterhin besteht eine Insuffizienz der Mitralklappe vom Grad II.

Zur rhythmologischen Evaluation führen Sie ein Ruhe- und ein Langzeit-EKG durch.

Die Abbildungen 1 und 2 demonstrieren die Befunde.

Abbildung 1 gibt das Ruhe-EKG des Patienten wieder (Papiergeschwindigkeit 50 mm/s).



Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Procedere

Der Patient wurde einer invasiven Koronardiagnostik unterzogen. Hierbei konnten ein Verschluss der rechten Koronararterie sowie zwei hochgradige Stenosen im proximalen Bereich des Ramus interventricularis anterior und des Ramus marginalis I dokumentiert werden. Die übrigen Bereiche der nativen Koronararterien zeigten sich deutlich arteriosklerotisch, jedoch ohne weitere höhergradige Stenosen verändert.

Die Kontrastierung der Bypässe ergab folgenden Befund: offener arterieller Bypass der Arteria mammaria interna auf den distalen Ramus interventricularis anterior, offener venöser Bypass auf den Ramus marginalis I sowie einen verschlossenen Venenbypass auf den Ramus interventricularis posterior der rechten Koronararterie.

Aufgrund des Nachweises einer nicht anhaltenden ventrikulären Tachykardie wurde eine elektrophysiologische Untersuchung veranlasst. Während dieser konnte reproduzierbar eine anhaltende ventrikuläre Tachykardie mit einer Pulsschlagfolge von 195 min⁻¹ induziert werden. Diese wurde jedes Mal durch eine Überstimulation terminiert. Während der ventrikulären Tachykardie berichtete der Patient über ein Schwindelgefühl, welches dem in der Anamnese erhobenen entsprach.

Therapie ventrikulärer Tachykardien (VT) bei ischämischer Herzerkrankung

Die initiale Behandlung von VT bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung besteht in folgender Basistherapie:

- Thrombozytenaggregationshemmung, zum Beispiel Acetylsalicylsäure oder Clopidogrel.
- Beta-Blocker, zum Beispiel Metoprolol oder Bisoprolol. Die Dosierung sollte über mehrere Wochen gesteigert werden. Bei guter Verträglichkeit sollte immer die jeweilige Maximaldosierung angestrebt werden.
- ACE-Hemmer, zum Beispiel Ramipril, Captopril oder andere. Auch hier sollte nach niedriger Dosierung zu Beginn eine der Verträglichkeit angepasste Dosissteigerung durchgeführt werden.
- Angiotensin-Rezeptor Antagonisten: Medikamente dieser Wirkstoffgruppe sollten bei Unverträglichkeit gegenüber ACE-Hemmer Verwendung finden.
- HMG-CoA-Reduktase-Inhibitoren/Statine, zum Beispiel Simvastatin, Atorvastatin und andere.

Diese Medikamentengruppe besitzt in der Sekundärprävention der KHK einen hohen Stellenwert. Insbesondere sollte die Therapie aufgrund der Endothel schützenden Wirkung auch bei Erreichen des LDL-Cholesterin Zielwertes von weniger als 100 mg/dl fortgeführt werden.

Stellenwert einer Therapie mit Antiarrhythmika und/oder ICD (Implantierbarer Cardioverter/Defibrillator)

Medikamente der Klasse I sind entsprechend der Ergebnisse der CAST-Studie kontraindiziert [1]. In dieser Studie wurde das Überleben von Patienten mit eingeschränkter linksventrikulärer Pumpfunktion nach Myokardinfarkt untersucht. Die mit Klasse I beziehungsweise Ic behandelte Patientengruppe zeigte eine signifikant höhere Mortalität als die der Kontrollgruppe.

Antiarrhythmika der Klasse III

Sotalol: Der Einsatz dieses Medikamentes ist gerechtfertigt, um die Häufigkeit von Interventionen eines Defibrillators zu vermindern.

Amiodaron: Diese Substanz stellt das potenteste Antiarrhythmikum zur Suppression ventrikulärer Tachykardien bei Patienten mit KHK dar. Weiterhin ist es effektiv zur Erhaltung des Sinusrhythmus nach erfolgreicher pharmakologischer oder elektrischer Kardioversion einer absoluten Arrhythmie bei Vorhofflimmern.

Stellenwert von Amiodaron versus ICD-Therapie: Einige Studien mit großen Patientenzahlen haben die Überlegenheit der elektrischen gegenüber der antiarrhythmischen Therapie aufgezeigt [2 - 4]. Jedoch ist anmerkwürdig, dass die ICD-Therapie nicht das Auftreten lebensbedrohlicher VT verhindert, sondern diese adäquat, mittels Überstimulation oder Schockabgabe, terminiert. Im Gegensatz dazu ist Amiodaron in der Lage, die Inzidenz ventrikulärer Tachykardien zu reduzieren. Daher ist es bei manchen Patienten mit häufigen, adäquaten ICD-Interventionen sinnvoll, eine zusätzliche Amiodaron Therapie vorzunehmen.

Differentialtherapie ventrikulärer Tachykardien bei manifester Herzinsuffizienz III oder IV

Bei diesen Patienten steht eine adäquate Pharmakotherapie der fortgeschrittenen Herzinsuffizienz im Vordergrund. Neben der oben angeführten Basistherapie sind folgende Therapiekonzepte sinnvoll und in Studien nachgewiesen [5]:

Aldosteron-Antagonisten: Innerhalb dieser Medikamenten-Gruppe spielt Spironolacton eine wichtige Rolle. Das Diuretikum sollte, zusätzlich zur Basistherapie, in der chronischen Behandlung der manifesten Herzinsuffizienz eingesetzt werden. Zur Akutbehandlung im Rahmen einer kardialen Dekompensation haben hingegen Schleifendiuretika zum Beispiel Furo- oder Torasemid ihren Stellenwert.

Angiotensin-Rezeptor Antagonisten (ARB): Einige Substanzen aus dieser Gruppe sind für die Behandlung der chronischen Herzinsuffizienz zugelassen [6,7]. Jedoch ist im Hinblick auf die Gesamtmortalität eine additive Gabe zu einem ACE-Hemmer gegenüber einer alleinigen ACE-Hemmer-Therapie nicht überlegen. Nach vorläufigen Untersuchungen sollte der ARB bei Unverträglichkeit von ACE-Hemmern oder nur dann zusätzlich eingesetzt werden, wenn der Patient rezidivierend wegen kardialer Dekompensation behandelt werden muss [8].

Digitalis-Glykoside: Der Stellenwert einer Digitalis-Therapie in der Behandlung der Herzinsuffizienz wird seit vielen Jahren kontrovers diskutiert. Einen Überlebensvorteil konnte noch in keiner prospektiv randomisierten Studie nachgewiesen werden. Dessen ungeachtet verbessert die Digitalis-Therapie die Symptomatologie und reduziert die Zahl der Klinikeinweisungen [9]. Neuen Erkenntnissen zufolge erscheint vor allem eine niedrige, dosisadaptierte Therapie nützlich.

Stellenwert der kardialen Resynchronisations-Therapie (CRT)

Im Rahmen des Voranschreitens einer schweren Herzinsuffizienz kommt es bei einigen Patienten zu einer intraventrikulären Leitungsstörung mit konsekutiver Dyssynchronie

im Kontraktionsablauf beider Ventrikel. Häufig ist ein kompletter Linksschenkelblock Ausdruck dieser Störung im Erregungsablauf.

Weisen diese Patienten zusätzlich eine QRS-Dauer von > 150 ms, eine linksventrikuläre Pumpfunktion < 30 Prozent und eine fortgeschrittene Herzinsuffizienz im Stadium NYHA III oder IV auf, so sollte eine kardiale Resynchronisation in Erwägung gezogen werden [10]. Hierzu wird operativ eine zusätzliche Schrittmacherelektrode in den Coronarvenensinus implantiert. Die Spitze dieser Sonde kommt epikardial über der linkslateralen Wand zu liegen. Hierdurch werden beide Ventrikel simultan depolarisiert und konsekutiv der Kontraktionsablauf resynchronisiert. Inwieweit solche Patienten additiv mit einem ICD versorgt werden, muss im Einzelfall entschieden werden. Eine Studie hat keinen Vorteil der ICD-Therapie gegenüber einem Schrittmacher mit biventrikulärer Stimulation bezüglich des primären Studienziels Hospitalisation wegen Verschlechterung der Herzinsuffizienz und Mortalität nachweisen können [11].

Zusammenfassung

Die Pharmakotherapie von Patienten mit struktureller Herzerkrankung und eingeschränkter linksventrikulärer Pumpfunktion besitzt mit der Gabe von Beta-Blockern, ACE-Hemmern und Statinen bei KHK Patienten ihren festen Stellenwert. Ein Hauptaugenmerk sollte in der Detektion asymptomatischer ventrikulärer Tachykardien liegen. Letztere sind häufig Vorboten lebensbedrohlicher Tachyarrhythmien und bedürfen weiterer Abklärung. Solche Patienten werden häufig mit einem implantierbaren Defibrillator, unter Umständen mit der Option einer kardialen Resynchronisation, behandelt, um sie vor dem plötzlichen Herztod zu schützen.

Autoren

Professor Dr. Jörg Otto Schwab ist Facharzt für Innere Medizin, Kardiologie und Intensivmedizin. Er arbeitet in der Privatpraxis „Beta Klinik“ für Kardiologie und interventionelle Kardiologie in Bonn.

Professor Dr. Dr. h.c. Berndt Lüderitz ist Direktor emeritus der Medizinische Klinik und Poliklinik II des Universitätsklinikums Bonn.

Literatur

- [1] Epstein AE, Bigger JT Jr, Wyse DG, Romhilt DW, Reynolds-Haertle RA, Hallstrom AP Events in the Cardiac Arrhythmia Suppression Trial (CAST): mortality in the entire population enrolled. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:14–19.
- [2] Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS et al.: Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 1996; 335: 1933–1940.

- [3] Moss AJ, Zareba W, Hall WJ et al.: Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002; 346: 877–883.
- [4] Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, Josephson ME, Prystowsky EN, Hafley G: A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter unsustained tachycardia trial investigators. *N Engl J Med* 1999; 341:1882–1890.
- [5] Pitt B, Zannad F, Remme WJ, Cody R, Castaigne A, Perez A, Palensky J, Wittes J. The effect of spironolactone on morbidity and mortality in patients with severe heart failure. Randomized Aldactone Evaluation Study Investigators. *N Engl J Med.* 1999; 341(10):709–717.
- [6] Cohn JN, Tognoni G; Valsartan Heart Failure Trial Investigators. A randomized trial of the angiotensin-receptor blocker valsartan in chronic heart failure. *N Engl J Med.* 2001; 345(23):1667–1675.
- [7] Pfeffer MA, Swedberg K, Granger CB, Held P, McMurray JJ, Michelson EL, Olofsson B, Ostergren J, Yusuf S, Pocock S; CHARM Investigators and Committees. Effects of candesartan on mortality and morbidity in patients with chronic heart failure: the CHARM-Overall programme. *Lancet.* 2003; 362(9386):759–766.
- [8] Shibata MC. Do Angiotensin Receptor Blockers Reduce Mortality in Patients with Heart Failure? A Systematic Review of Randomized Clinical Trials. *Circulation* 2004 (Suppl.)
- [9] The effect of digoxin on mortality and morbidity in patients with heart failure. The Digitalis Investigation Group. *N Engl J Med.* 1997; 336(8):525–533.
- [10] Stellbrink C, Auricchio A, Lemke B, von Scheidt W, Vogt J, Dietz R, Gottwik M, Levenson B, Meinertz T, Osterpey A, Tebbe U, Strasser RH, Werdan K, Arnold G, Behrenbeck D, Fleck E, Trappe HJ. Policy paper to the cardiac re-synchronization therapy. *Z Kardiol.* 2003;92(1):96–103.
- [11] Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, Carson P, DiCarlo L, DeMets D, White BG, DeVries DW, Feldman AM; Comparison of Medical Therapy, Pacing, and Defibrillation in Heart Failure (COMPANION) Investigators. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med.* 2004; 350(21):2140–2150.

Fragenkatalog

1. Welche Besonderheiten weist das Ruhe-EKG (Abbildung 1) auf?

- a) Keine
- b) Es liegt eine absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern vor.
- c) Kompletter Linksschenkelblock
- d) Vorhofflattern mit 4:1 Überleitung
- e) Kompletter Rechtsschenkelblock

2. Welcher Rhythmus ist im vorliegenden EKG aufgezeichnet?

- a) Vorhofflattern mit unregelmäßiger Überleitung
- b) Vorhofflattern mit regelmäßiger 3:1 Überleitung
- c) Idioventrikulärer Rhythmus
- d) Sinusrhythmus
- e) Ventrikuläre Tachykardie

3. Welche Aussage über die Echokardiographie ist nicht richtig?

- a) Die Echokardiographie dient der Verlaufskontrolle von Patienten mit struktureller Herzerkrankung.
- b) Eine Verminderung der, in der Echokardiographie errechneten, linksventrikulären Pumpfunktion kann Ausdruck einer Verschlechterung der myokardialen Perfusion sein.
- c) Bei Patienten mit Herzinsuffizienz kann die Dynamik der Erkrankung auch anhand der Veränderungen des Blutflusses über der Mitralklappe abgeschätzt werden.
- d) Sie ist im vorliegenden Fall unnötig und sollte daher entfallen.
- e) Eine Veränderung im Kontraktionsverhalten beider Ventrikel kann häufig schon in der Echokardiographie erkannt werden, bevor sich das EKG relevant verändert.

4. Ist die kardiale Medikation nach derzeitigen Richtlinien adäquat?

- a) Nein, es muss noch additiv mit Clopidogrel behandelt werden.
- b) Nein, der Patient muss aufgrund seines alten Infarktes eine orale Antikoagulation mit Vitamin K Antagonisten durchführen.
- c) Nein, zusätzlich zum ACE-Hemmer muss mit einem Angiotensin-Rezeptor Antagonisten therapiert werden.
- d) Ja, die Medikation ist adäquat.
- e) Nein, die weitere Gabe von Simvastatin ist überflüssig.

5. Welche der folgenden Therapien würde nicht additiv in Frage kommen, wenn sich der Patient mit einer fortgeschrittenen Herzinsuffizienz im Stadium NYHA III vorstellt?

- a) Digitalis
- b) Aldosteron-Antagonisten
- c) Steigerung der Ramipril Dosierung auf 10 mg
- d) Radiofrequenz-Ablation des AV-Knotens nach erfolgter Implantation eines Zweikammer-Schrittmachers
- e) Kombination der Therapie mit Angiotensin-Rezeptor Antagonisten

6. Welche Aussagen zur Ergometrie treffen nicht zu?

- a) Sie sollte, wie im vorliegenden Fall eines Patienten mit eingeschränkter linksventrikulärer Pumpfunktion, sehr sorgfältig durchgeführt werden.
- b) Anhand der Ergometrie kann die klinische Symptomatik unter Belastung beurteilt werden.
- c) Sie dient der Evaluation belastungsinduzierbarer Myokardischämien.
- d) Eine Ergometrie sollte nur nach Absetzen der kardial wirksamen Medikamente veranlasst werden.
- e) Patienten mit hochgradiger Aortenklappenstenose sollten möglichst nicht einer Ergometrie unterzogen werden, da während der Untersuchung intractable ventrikuläre Herzrhythmusstörungen auftreten können.

7. Wie deuten Sie das gehäufte Auftreten monomorpher ventrikulärer Extrasystolen (VES) unter Belastung?

- a) Die VES besitzen keinerlei Relevanz.
- b) Würden die VES in Ruhe bestehen und unter Belastung verschwinden, wären sie als pathologisch zu werten.
- c) Das Auftreten der VES unter Ergometrie kann Ausdruck einer belastungsinduzierten Myokardischämie sein.
- d) Wiederholung der Ergometrie in einer Woche, bei Befundkonstanz keine weiteren Maßnahmen.
- e) Nochmalige Ergometrie im Liegen, da hier aufgrund der Körperposition VES weniger gehäuft auftreten.

Fortsetzung nächste Seite

Fragenkatalog (Fortsetzung)

8. Welche der Aussagen ist nicht richtig?

Das Langzeit-EKG bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung

- a) kann supraventrikuläre Tachykardien aufzeichnen.
- b) kann ventrikuläre Tachykardien dokumentieren.
- c) ist Bestandteil der nicht invasiven Risikostratifikation.
- d) ermöglicht die Quantifizierung der Parameter Herzfrequenzvariabilität und -turbulenz.
- e) ist unnötig.

9. Welche der Aussagen trifft zu?

Das vorliegende 24 h EKG (Abbildung 2) zeigt

- a) eine nicht anhaltende ventrikuläre Tachykardie.
- b) einen Normalbefund.
- c) eine absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern.
- d) einen Artefakt, der nicht zu beachten ist.
- e) eine schmalkomplexige Tachykardie.

10. Wie sollte das weitere Procedere aussehen?

- a) Wiedervorstellung des Patienten in sechs Monaten, bei Beschwerden entsprechend früher.
- b) Vorstellung bei einem anderen niedergelassenen Kollegen, um eine zweite Meinung einzuholen.
- c) Anfertigung eines zweiten Langzeit-EKG, um bei nochmaligem Nachweis einer nicht anhaltenden ventrikulären Tachykardie den Rat eines Kardiologen einzuholen.
- d) Einweisung in eine Klinik mit rhythmologischem Schwerpunkt zur Evaluation des Risikos für den plötzlichen Herztod.
- e) Vorstellung beim Neurologen zur Abklärung der Schwindelsymptomatik.

Lösungen auf Seite 63

Patient mit Kortisolmangel

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Der 55-jährige Patient klagt über eine seit einem Jahr bestehende, jetzt zunehmende allgemeine Müdigkeit und Abgeschlagenheit. Bereits das Anziehen der Kleider sei anstrengend. Er beklagt eine Appetitlosigkeit und hat im letzten Jahr 25 kg an Gewicht verloren. Auffällig ist eine verstärkte Pigmentierung der Haut. In der Sonne wird er besonders schnell dunkelbraun. Vor zehn Monaten war eine Schilddrüsenunterfunktion diagnostiziert worden. Seitdem nimmt er 100 µg L-Thyroxin täglich ein.



Die Hände zeigen die starke Pigmentierung. Auffällig ist die Vitiligo. Foto: Sammlung Professor Klingmüller

Aktueller körperlicher Untersuchungsbefund

186 cm großer, 86 kg schwerer Patient, geschwächt. RR 110/75 mmHg, Puls 87/min. Herz, Lunge, Abdomen, Genitale unauffällig.

Auffällig ist die verstärkte Pigmentierung, insbesondere der Mamillen und der Handlinien sowie eine Vitiligo der Hände. Die Achselbehaarung fehlt, während die Schambehaarung spärlich vorhanden ist.

Labor

Serum Natrium erniedrigt auf 134 mmol/l, Kalium erhöht auf 5,6 mmol/l.

Hormone: Serum beziehungsweise Plasma Konzentrationen von Kortisol: 1,6 µg/dl (Norm: 8–25), ACTH: 1628 pg/ml (Norm: 5–46). Kortisolausscheidung subnormal mit 34 µg/24 h (Norm: 50–160)

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Steuerung der Nebennierenrindenfunktion

Das hypothalamische Corticotropin Releasing Hormon (CRH) stimuliert im Hypophysenvorderlappen die Sekretion von ACTH, das in der Zona fasciculata der Nebennierenrinde seinerseits die Kortisolausschüttung anregt. Kortisol unterdrückt durch negative Rückkopplung die Sekretion von CRH beziehungsweise ACTH. Die ACTH- und Kortisol-Sekretion unterliegen einem ausgeprägten circa- und ultradianen Rhythmus. Aldosteron wird in der Zona glomerulosa gebildet. Seine Sekretion wird vorwiegend über den Renin-Angiotensin-Mechanismus gesteuert.

Nebennierenrindeninsuffizienz

Definition: Die primäre Nebennierenrindeninsuffizienz (Morbus Addison) ist eine Erkrankung der Nebennierenrinde, die mit einem Kortisol- und Aldosteronmangel einhergeht. Die sekundäre beziehungsweise die tertiäre

Nebennierenrindeninsuffizienz ist durch einen ACTH- beziehungsweise CRH-Mangel bedingt. Dies führt nur zu einem Kortisolmangel. Die Aldosteron-Sekretion ist dabei in der Regel nicht eingeschränkt.

Pathogenese

Primäre Nebennierenrindeninsuffizienz (Morbus Addison):

Bei der primären Nebennierenrindeninsuffizienz sind gewöhnlich alle drei Zonen der Nebennierenrinde geschädigt (Ursachen siehe Tabelle 1). Wenigstens 90 Prozent der Nebennierenrinde müssen zerstört sein, um entsprechende Beschwerden zu machen. Da Kortisol vermindert ausgeschüttet wird, wird ACTH verstärkt sezerniert. Es wird teilweise zu Melanozyten-stimulierendem Hormon (MSH) abgebaut. Dies führt zur Braunfärbung.

Eine Reihe von Medikamenten, die die Synthese von Kortisol beeinträchtigen (wie das Antimykotikum Ketoconazol

und das Anästhetikum Etomidat) oder dessen Metabolismus beschleunigen (wie Phenytoin, Barbiturate oder Thyroxin), können bei Patienten mit bereits eingeschränkter Hypophysen-Nebennieren-Achse zu einer manifesten Nebennierenrindeninsuffizienz führen.

Tabelle 1: Ursachen des Morbus Addison

Autoimmunadrenatitis	70 %
Nebennierenrindentuberkulose	10–25%
Adrenoleukodystrophie (nur bei Jungen und Männern)	selten
Nebennierenrindenmetastasen (z.B. Mamma-, Bronchialkarzinom)	selten
Nebennierenbeteiligung bei AIDS	selten
Hämorrhagie z.B. Waterhouse-Friedrich-Syndrom, Thrombozytopenie, Antikoagulantien Therapie	selten
Operation (bilaterale Adrenalektomie)	selten
Medikamente (z.B. Ketoconazol, Etomidat, Rifampicin)	selten

Sekundäre und tertiäre Nebennierenrindeninsuffizienz:

Eine Reihe von Hypophysenerkrankungen können zu einer verminderten ACTH-Sekretion und damit zu einer sekundären Nebennierenrindeninsuffizienz führen:

- Hypophysenadenome,
- Craniopharyngeome,
- Entzündungen,
- Traumen,
- Metastasen oder
- Sheehan-Syndrom (Hypophyseninsuffizienz infolge postpartaler Blutung und Nekrose der Hypophyse).

Meist sind hierbei aber auch andere Hypophysen-Partialfunktionen gestört.

Störungen auf hypothalamischer Ebene wie Tumoren, infiltrative Erkrankungen wie Sarkoidose oder Schädelbestrahlungen können zur tertiären Nebennierenrindeninsuffizienz führen. Die häufigste Ursache ist sicher die lang andauernde (etwa über 14 Tage) Gabe von Glucocorticoiden. Sie führt zu einer Abnahme der ACTH- und Kortisol-Sekretion. Die Mineralocorticoid-Sekretion ist bei der sekundären und tertiären Form meist normal, da diese Funktion weitgehend ACTH-unabhängig vorwiegend durch das Renin-Angiotensin-System gesteuert wird.

Klinik

Patienten mit primärer Nebennierenrindeninsuffizienz sind schwach und leicht ermüdbar. Appetitlosigkeit, Übel-

keit und Erbrechen führen zum Gewichtsverlust (*Symptome der primären Nebennierenrindeninsuffizienz siehe Tabelle 2*).

Die Symptome der sekundären Nebennierenrindeninsuffizienz sind denen der primären sehr ähnlich. Allerdings besteht keine Hyperpigmentierung, die Patienten sind meistens blass.

Tabelle 2: Symptome des Morbus Addison

Schwäche	100 %
Gewichtsverlust	100 %
Appetitlosigkeit	100 %
Hyperpigmentierung	90 %
Hypotonie	90 %
Übelkeit, Erbrechen	80 %

Diagnostik

Beim Morbus Addison ist Serum-Kortisol erniedrigt und ACTH erhöht. Nach ACTH-Gabe kommt es zu keinem ausreichenden Kortisolanstieg. Bei der sekundären und tertiären Nebennierenrindeninsuffizienz sind Kortisol und ACTH vermindert oder nicht nachweisbar. Der Mangel an mineralocorticoiden Hormonen führt zur Hyponatriämie und Hyperkaliämie. Bei allen Formen der Nebennierenrindeninsuffizienz ist die Kortisolausscheidung vermindert.

ACTH-Stimulationstest

Der klassische Test bei Verdacht auf eine Nebennierenrindeninsuffizienz ist der ACTH-Stimulationstest. Vor und 60 Minuten nach intravenöser Gabe von 250 µg ACTH Blutabnahme zur Bestimmung des Serum-Kortisols. Steigt Kortisol auf über 20 µg/dl an, besteht mit hoher Sicherheit eine intakte Nebennierenrindenfunktion.

Therapie

Man substituiert Glucocorticoide analog zur Kortisol-Tagesrhythmik, zum Beispiel mit Hydrocortison 15 mg morgens und 10 mg am frühen Nachmittag. Die Mineralocorticoidsubstitution erfolgt mit Fludrocortison 0,05 bis 0,2 mg/Tag. Bei außergewöhnlichen Belastungen (zum Beispiel Fieber, Operation) muss die Hydrocortisondosis in Abhängigkeit der Belastung auf das zwei- bis zehnfache erhöht werden.

Alternativ zur Hydrocortison-Gabe können einmalig am Morgen 3 bis 5 mg Prednisolon eingenommen werden. Dabei ist zu berücksichtigen, dass dies eine geringere mineralocorticoide Wirkung hat als Hydrocortison. Darüber hinaus gibt es ein neueres Hydrocortison-Präparat, das Hy-

drocortison verzögert freisetzt, sodass es ebenfalls nur einmal am Tag gegeben werden muss.

Zur Prophylaxe einer Addison-Krise sollen alle Patienten ausreichend informiert werden und einen Notfallausweis erhalten.

Bei einem gleichzeitigen Ausfall der Nebennierenrinden- und Schilddrüsen-Funktion wie bei unserem Patienten sollte zunächst Kortison und erst dann Thyroxin substituiert werden.

Verlauf bei dem in der Kasuistik beschriebenen Patienten

Bei unserem Patient bestand ein Schmidt-Syndrom (Hypothyreose und primäre Nebennierenrindeninsuffizienz). Neben den 100 µg L-Thyroxin erhielt er zusätzlich 25 mg Hydrocortison und 0,1 mg Fludrocortison pro Tag. Bereits am nächsten Tag ging es ihm deutlich besser und er wurde so leistungsfähig wie früher. Die Elektrolyte normalisierten sich. Der Blutdruck stieg leicht auf 125/80 mm Hg an. Die Pigmentierung der Haut nahm ab. ACTH im Plasma sank deutlich auf 368 pg/ml, normalisierte sich jedoch nicht.

Prognose

Ursprünglich betrug die Lebenserwartung bei Nebennierenrindeninsuffizienz nur wenige Wochen. Seitdem Kortison therapeutisch eingesetzt wird, ist die Lebenserwartung in der Regel nicht eingeschränkt. Allerdings gibt es eine schwedische Studie, die eine erhöhte Mortalität zeigt. Dies sollte in größeren Studien untersucht werden. Die Substitution muss fachgerecht kontrolliert werden. Insbesondere ist darauf zu achten, dass in Belastungssituationen die Substitution erhöht wird.

Polyglanduläre Autoimmunerkrankungen

Die häufigste Ursache der primären Nebennierenrindeninsuffizienz ist die Autoimmunadrenalis. Gelegentlich

kommt es zur Autoantikörperbildung auch gegen andere endokrine Drüsen (polyglanduläre Autoimmunendokrino-pathie). Bei einer Zerstörung des Drüsengewebes fällt dann die Hormonbildung aus. Die Autoimmunadrenalis kommt isoliert in etwa 40 Prozent oder im Rahmen einer polyglandulären Autoimmunerkrankung vor.

Man unterscheidet zwei Typen der polyglandulären Autoimmunerkrankungen:

Beim Typ I können Nebenschilddrüsen- (~ 90 %) und Nebennierenrindenunterfunktion (~ 60 %), chronische mukokutane Kandidiasis (~ 75 %) und ein primärer Hypogonadismus (~ 45 %) auftreten. Gelegentlich kommt es zu einer perniziösen Anämie, zu Vitiligo und Haarausfall. Ursache ist eine Mutation des Autoimmunregulatorgens. Dieser Typ manifestiert sich im Kindesalter.

Häufiger ist Typ II der polyglandulären Autoimmunerkrankungen. Er ist charakterisiert durch eine Nebennierenunterfunktion (~ 100 %), eine Schilddrüsenerkrankung (~ 70 %; Morbus Basedow oder Hashimotothyreoiditis) und einen Diabetes mellitus Typ I (~ 50 %). Zwei der drei Erkrankungen sollten auftreten. Diese Erkrankung wurde erstmals von M.B. Schmidt 1926 beschrieben und wird deswegen auch als Schmidt-Syndrom bezeichnet. Der Typ II findet sich bei Erwachsenen und tritt häufiger bei Frauen auf.

Die Autoimmunerkrankungen sind miteinander unterschiedlich stark gekoppelt. So kommt es bei der Hälfte der Patienten mit Nebennierenrindenunterfunktion zu Störungen weiterer Drüsen. Bei Patienten mit Autoimmunerkrankungen der Schilddrüse kommt es dagegen sehr viel seltener zu Störungen anderer Drüsen. Das heißt, dass man bei Patienten mit Nebennierenrindenunterfunktion sehr viel genauer zusätzliche andere Störungen ausschließen muss als bei Patienten mit Schilddrüsenerkrankungen. Dennoch muss man wissen, dass auch bei diesen Patienten weitere Drüsen geschädigt sein können.

Autor

Professor Dr. Dietrich Klingmüller, Facharzt für Innere Medizin und Endokrinologie, ist Oberarzt und Leiter der Abteilung Endokrinologie und Diabetologie der Medizinischen Klinik und Poliklinik I des Universitätsklinikums Bonn.

Literatur

- [1] Klingmüller D und Schweikert H-U: Nebennierenrindeninsuffizienz S. 808, in: Innere Medizin Duale Reihe, Thieme Verlag, 2. Auflage 2009.
- [2] Lehnert H et al.: Nebenniere S. 233, in: Rationelle Diagnostik und Therapie in der Endokrinologie, Diabetologie und Stoffwechsel, Thieme Verlag, 4. Auflage 2015; Hrsg. Hendrik Lehnert.
- [3] Nieman LN Causes of primary adrenal insufficiency (Addison's disease), in Uptodate in endocrinology 2016 (www.uptodate.com).

Fragenkatalog

- 1. Welche Elektrolytstörung passt am ehesten zum Morbus Addison?**
 - a) Hyponatriämie, Hyperkaliämie
 - b) Hyponatriämie, Hypokaliämie
 - c) Hypernatriämie, Hyperkaliämie
 - d) Hypernatriämie, Hyperkalziämie
 - e) Hypernatriämie, Hypokalziämie

- 2. Welche Hormonkonstellation im Serum/Plasma passt am ehesten zum Morbus Addison?**
 - a) ACTH erhöht, Kortisol erhöht
 - b) ACTH erniedrigt, Kortisol erhöht
 - c) ACTH erhöht, Kortisol erniedrigt
 - d) ACTH erhöht, Aldosteron erhöht
 - e) ACTH erniedrigt, Aldosteron erhöht

- 3. Was ist als Folge einer Glucocorticoidtherapie am wahrscheinlichsten?**
 - a) Myxödem
 - b) Hypoglykämie
 - c) Gewichtszunahme
 - d) Kachexie
 - e) Hypotonie

- 4. Symptom des Morbus Addison ist nicht:**
 - a) Gewichtsverlust
 - b) Tachykardie
 - c) Hyperpigmentierung
 - d) Hypotonie
 - e) Übelkeit, Erbrechen

- 5. Die häufigste Ursache des Morbus Addison ist:**
 - a) Nebennierenrindentuberkulose
 - b) Adrenoleukodystrophie
 - c) Nebennierenrindenmetastasen
 - d) Autoimmunadrenitis
 - e) Nebennierenbeteiligung bei AIDS

- 6. Die Substitution der primären Nebennierenrindeninsuffizienz besteht in der Gabe von**
 - a) Thyroxin.
 - b) Hydrocortison.
 - c) Hydrocortison und Fludrocortison.
 - d) Hydrocortison und Thyroxin.
 - e) ACTH und Thyroxin.

- 7. Unter Schmidt-Syndrom versteht man:**
 - a) Morbus Addison und Diabetes insipidus
 - b) Morbus Addison, Diabetes mellitus, Schilddrüsenerkrankung
 - c) Hashimotothyreoiditis
 - d) Morbus Basedow
 - e) Nebenschilddrüsen und Nebennierenrindenunterfunktion

- 8. Bei einem fieberhaften Bronchial-Infekt (39° C) bei Nebennierenrindeninsuffizienz muss die Hydrocortisonsubstitution**
 - a) sofort beendet werden.
 - b) unverändert beibehalten werden.
 - c) verdoppelt beziehungsweise verdreifacht werden.
 - d) kombiniert werden mit Antibiotika.
 - e) verzehnfacht werden.

- 9. Was ist richtig?**
 - a) Kortisol wird durch ACTH supprimiert.
 - b) Kortisol wird durch ACTH stimuliert.
 - c) ACTH wird durch Kortisol stimuliert.
 - d) ACTH wird durch CRH supprimiert.
 - e) ACTH wird durch TRH stimuliert.

- 10. Für die Diagnostik des Morbus Addison ist die Bestimmung folgender Parameter nicht sinnvoll:**
 - a) ACTH im Plasma
 - b) ACTH im 24 h Urin
 - c) Kortisol im Serum
 - d) Kortisol im 24 h Urin
 - e) Na, K im Serum

Lösungen auf Seite 63

Beinschwellungen

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Eine 30-jährige Patientin (von Beruf Sportlehrerin) klagt seit zwei Jahren über eine zunehmende Schwellung des linken Beines vom Fuß zum Unterschenkel hin. Besonders abends sei die Schwellung ausgeprägt.

Nach einer länger andauernden Busreise vor vier Wochen war es zu einer plötzlichen Zunahme der Unterschenkel-schwellung links gekommen. Gleichzeitig trat eine flächen-hafte Rötung und Überwärmung im linken Unterschenkel auf, die schmerzhaft und von Krankheitsgefühl, Fieber (Körpertemperatur 38°C) begleitet war. Nach der Einnahme eines Antibiotikums (4,5 Mega Penicillin V) am Urlaubsort sei das Fieber zurückgegangen. Auch die lokalen Entzündungszeichen bildeten sich zurück. Allerdings blieb die Unterschenkel-schwellung links, die jetzt nicht schmerzhaft ist, unverändert.

Die Patientin nimmt zur Zeit keine Medikamente auch keine oralen Kontrazeptiva ein.

Die weitere Anamnese der Patientin war unauffällig. Kardio-vaskuläre Risikofaktoren bestanden nicht. In der Vergangen-heit hatte sich keine Schwangerschaft ereignet. Auch thromboembolische Erkrankungen waren nicht bekannt. In der Familie lag keine Neigung zu Beinschwellungen oder Krampfaderbildungen vor.

Aktueller körperlicher Untersuchungsbefund:

170 cm große, 60 kg schwere Patientin in gutem Allgemein-zustand. Blutdruck 120/80 mmHg bds., Puls rhythmisch (68/min.). Herz, Lunge und Abdomen klinisch unauffällig.

Spezieller Untersuchungsbefund der Beine:

Es bestand ein normaler Untersuchungsbefund des rechten Beins. Die arteriellen Extremitätenpulse waren kräftig und seitengleich palpabel ohne auskultierbare Strömungsgeräusche bds.. Beidseits lagen keine Varizen oder klinische Zeichen der chronischen Veneninsuffizienz vor. Im Bereich der Interdigitalräume des linken Fußes fanden sich mykotische Hautveränderungen.

Die Hautfarbe beider Beine war normal, der Unterschenkelumfang links war deutlich vergrößert gegenüber rechts (*Abb. 1a*). Das Unterschenkelödem links besserte sich nicht durch Beinhochlagerung. Der Oberschenkelumfang ist beidseits seitengleich. Es lagen keine isolierten Schwellungen im Bereich beider Kniegelenke vor.



Abb. 1a: Dorsalansicht der unteren Extremitäten der beschriebenen Patientin mit Unterschenkel-schwellung links.



Abb. 1b: Seitenansicht der Unterschenkel von links. Es ist eine deutliche Fuß-rücken- und Unterschenkel-schwellung links gegenüber rechts zu erkennen.



Abb. 2a: Ventralansicht der Zehen beider Füße der beschriebenen Patientin. Links sind sogenannte „Kastenzehen“ zu erkennen. Die dorsale Zehenhaut lässt sich links gegenüber rechts mit der Pinzette nicht abheben (Stemmer'sches Zeichen links pathologisch).



Abb. 2b: Seitenansicht des linken Fußes von lateral. Es besteht eine Fußrücken-schwellung mit Furchenbildung in Höhe des oberen Sprunggelenks. Außerdem sind die verdickten Zehen („Kastenzehen“) zu erkennen.

Fotos: Prof. Dr. Malte Ludwig

Am linken oberen Sprunggelenk waren ventral vertiefte Hautfalten zu erkennen (*Abb. 2b*). Zusätzlich bestand links gegenüber rechts ein dorsales Fußrückenödem (*Abb. 1b*, *Abb. 2b*). Die Zehen links waren deutlich gröber als rechts („Kastenzehen“). Mit der Pinzette gelang nicht die Faltenbildung im Bereich der dorsalen Zehenhaut links (*Abb. 2a*).

Laborchemie:

Normwerte für rotes und weißes Blutbild, BSG, Elektrolyte, Serum-Kreatinin, Transaminasen, Gesamt-Eiweiß einschließlich Eiweißelektrophorese, Urinstatus und Gerinnungsparameter. ASL-Titer 1:300

EKG: Normalbefund.

Röntgen Thorax: Normalbefund.

Ultraschall Abdomen: Normalbefund.

Duplexsonographie der peripheren Beinvenen bds.:

Die V. iliaca, V. femoralis und V. poplitea sowie die Unterschenkelvenen bds. waren komplett komprimierbar. Beim Valsalva-Test sowie der proximalen manuellen Kompression der beidseitigen tiefen Venen bestanden ebenso keine pathologischen Refluxes wie im Bereich der V. saphena magna und parva bds.

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Das Bein-/Lymphödem

Schwellungen der unteren Extremitäten sind ein weit verbreitetes klinisches Symptom, das oft diagnostische und therapeutische Schwierigkeiten bereitet.

Definition des Beinödems

Ein Beinödem wird dann klinisch manifest, wenn die interstitielle Flüssigkeitseinlagerung in der Extremität mehr als ein Liter beträgt.

Definition des Lymphödems

Bei dem Lymphödem handelt es sich um ein chronisches Krankheitsbild, das unbehandelt progressiv ist und auf einem Ungleichgewicht zwischen lymphpflichtiger Last und lymphatischer Transportkapazität des Lymphgefäßsystems beruht.

Lymphödeme können primärer oder sekundärer Genese sein. Mögliche Ursachen primärer Lymphödeme sind Hypoplasie, Aplasie oder Atresie der Lymphgefäße und Lymphknoten-Agenesie.

Sekundäre Lymphödeme können bedingt sein durch

- Infektionen (z.B. Erysipel, Borreliose, Filarien etc.),
- Tumoren (Inzidenz des Armlymphödems nach Mamma-Ca-Behandlung: 2 bis 24%),
- Bestrahlung (Inzidenz des Armlymphödems nach Mamma-Ca-Bestrahlung: 7 bis 12%),
- Lymphknotenentfernungen,
- Traumen oder
- artifiziell.

Vom Lymphödem sind bevorzugt die Extremitäten (Beine ca. 3-mal häufiger als Arme) betroffen. Lymphödeme können aber auch am Kopf, Hals oder Rumpf auftreten.

Klinisch lassen sich Lymphödeme in folgende Stadien einteilen:

Latenzstadium: gestörter Lymphtransport, keine klinisch messbare Schwellung (aber z.B. pathologisches Lymphszintigramm).

Stadium 1: Ödem von weicher Konsistenz, Hochlagerung reduziert die Schwellung.

Stadium 2: Ödem mit sekundären Gewebeeränderungen, Verdickung von Kutis und Subkutis, Hochlagern bleibt ohne Wirkung.

Stadium 3: Massiv entstellende harte Schwellung, Hyperkeratose, häufig lobuläre Form mit typischen Hautveränderungen (Papillomatose, verruköse Protuberanzen).

Pathophysiologie von Beinödemen

Beinödeme können verursacht sein

- durch Steigerung des rechtsventrikulären Druckes im Rahmen von Herz-Lungen-Erkrankungen und damit Steigerung des venösen hydrostatischen Kapillardruckes.
- im Rahmen der gestörten venösen Hämodynamik (z.B. chronisch venöse Insuffizienz, PTS).
- durch Veränderung der Kapillarpermeabilität bei chronischem entzündlichen Erkrankungen (z.B. Erysipel).
- durch Ineffektivität der Gelenk-/Muskelpumpenfunktion (z.B. Beinödeme bei Querschnittslähmung oder Rollstuhlfahrern).
- bei allergischer und toxischer Gefäßerkrankung.
- im Rahmen eines idiopathischen Ödems.
- durch ischämisches Ödem.
- über eine Änderung der Blutzusammensetzung bei:
 - Hypalbuminämie (renale und hepatische Erkrankung),
 - Salz-/Wasserretention bei Niereninsuffizienz.
- infolge von Lymphabflussbehinderungen im Rahmen eines primären oder sekundären Lymphödems.

- bei Myxödem.
- iatrogen nach Tumorbestrahlungen, Operationen und Traumen sowie Arzneimittelnebenwirkungen (z.B. Calciumantagonisten).

Anamnese

Die Frage nach stehenden Berufen ist im Zusammenhang mit der Klärung venöser Abflussstörungen wichtig. Gerade stehende Berufe leisten einer venösen Abflussstörung Vorschub. Im vorliegenden Fall war die Patientin Sportlehrerin und bewegte sich ausreichend.

Bei Verdacht auf venöse Ödemgenese ist eine familiäre Disposition auszuschließen. Darüber hinaus treten Venenleiden bei Frauen häufig infolge einer Schwangerschaft oder der Einnahme von Kontrazeptiva auf. Auch häufiges Vorkommen von Lungenembolien oder Thrombosen bei jungen Patientinnen und Patienten lässt auf eine Gerinnungsstörung im Sinne von AT III-, Protein C- oder Protein S-Mangelercheinungen oder eine APC-Resistenz schließen. Bei Vorliegen eines venösen Ödems wird anamnestisch häufig über rezidivierende juckende Stauungsekzeme geklagt.

Bei Verdacht auf ein primäres Lymphödem ist zur Differenzierung gegenüber dem sekundären Lymphödem die anamnestische Frage wichtig, inwieweit sich das Beinödem von distal nach proximal oder von proximal nach distal ausbreitet. Sekundäre Lymphödeme, zum Beispiel infolge von Tumorerkrankungen oder Bestrahlungen, sind meist absteigend und schreiten von proximal nach distal voran. Eine Ausnahme stellt das Erysipel dar, bei dem sich die Schwellung von distal nach proximal ausbreitet.

Häufig beginnt das primäre Lymphödem vor dem 20. Lebensjahr, wobei nicht selten auch die andere untere Extremität von der Schwellung betroffen ist.

Weitere anamnestische Fragen bei Beinschwellungen beziehen sich auf ihre Reversibilität oder spontane Irreversibilität sowie ihre Schmerzhaftigkeit (Tabellen 1 und 2; M. Ludwig et al. 1989).

Tabelle 1 :

Reversible Ödemform	Spontan irreversible Ödemform
Rechtsherzinsuffizienz	Lymphödem in den Spätstadien
Niereninsuffizienz	Entzündliche Ödeme
Leberinsuffizienz	Lipödem
Venöse Insuffizienz	
Lymphödem im Frühstadium	

Tabelle 2:

Schmerzhafte Beinödeme	Keine Beinschmerzen
Phlebödem mit und ohne Beinvenenthrombose (gelegentlich schmerzhaft)	Lymphödem
Lipödem (gelegentlich schmerzhaft)	Rechtsherzinsuffizienz
Traumatische Ödemform	Niereninsuffizienz
	Leberinsuffizienz

Inspektion

Merke:
 Die Inspektion des Beinödems sollte am stehenden Patienten erfolgen! Wichtig ist das Messen von Wadenumfangsdifferenzen zur Quantifizierung des weiteren differentialdiagnostischen Kriteriums der Asymmetrie und Symmetrie der Beinschwellung (Tabelle 3).
 Die Beurteilung der Hautveränderungen (z.B. Stemmer'sches Zeichen, Induration etc.) kann auch im Liegen erfolgen.

Tabelle 3:

Ursachen symmetrischer Beinödeme	Ursachen asymmetrischer Beinödeme
Rechtsherzinsuffizienz	Phlebödem
Leberinsuffizienz	Lymphödem
Niereninsuffizienz	Entzündliche Ödeme
Lipödem	

Die Inspektion der Extremitätenhaut ist wichtig bei Verdacht auf Phlebödem. Dabei ist zu achten auf Stamm-, Seitenast-, Besenreiser- oder retikuläre Varizen. Die klinischen Zeichen der venösen Hypertonie sind im Bereich der Fuß- und Knöchelregion zu erkennen. Im ersten Stadium der chronisch venösen Insuffizienz ist die Corona phlebectatica paraplantaris – schmerzlose venöse Ektasien am medialen, lateralen und am dorsalen Fußrücken – zu erkennen. Das zweite Stadium der chronisch venösen Insuffizienz kennzeichnet die Ausbildung der Atrophie blanche – eine weiße, atrophische Depigmentierung im Bereich der Unterschenkel. Auch braune Hyperpigmentationen, bedingt durch die Ablagerung von Hämosiderin, sind Zeichen der chronisch venösen Insuffizienz im zweiten Stadium. Das floride oder abgeheilte Ulcus kennzeichnet das Stadium III (nach Widmer) der chronischen venösen Insuffizienz.

Weitere inspektorische Hinweise für ein Lymphödem sind das dorsale Fußrückenödem (*Abbildung 1b*), die Faltenbildung im Bereich des oberen Sprunggelenkes (*Abbildung 1b*) und die typische Verdickung der Zehen (sog. Kastenzehen) (*Abbildung 2b*).

Erwähnenswert war, dass bei der Patientin eine Interdigitalmykose links bestand (*siehe auch die Ausführungen über das „Erysipel“*).

Palpation

Merke:

Auch die Palpation des Beinödems sollte am stehenden Patienten erfolgen.

Bei der Palpation ist von differentialdiagnostischer Bedeutung die Konsistenz des Extremitätenödems, die zum Beispiel mit der Eindrückbarkeit auf Daumendruck überprüft werden kann (*Tabelle 4*).

Tabelle 4:

leicht eindrückbare Beinödeme	teigige, schwer eindrückbare Beinödeme
Herzinsuffizienz	„Lipödem“
Leberinsuffizienz	Lymphödem im Spätstadium
Niereninsuffizienz	Phlebödem im Spätstadium
Lymphödem im Frühstadium	

Bei jedem Ödem der unteren Extremitäten sollte zusätzlich das Stemmer’sche Zeichen (*R. Stemmer 1976*) überprüft werden. Zur Prüfung des Stemmer’schen Zeichens wird die Dorsalhaut der Zehen auf Abhebbarkeit überprüft. Beim primären ascendierenden Lymphödem lässt sich infolge der frühen Sklerosierung der dorsalen Zehenhaut die dorsale Zehenhaut mit der Pinzette nicht abheben oder fälteln (*Abbildung 2a*). Das Stemmer’sche Zeichen gilt als typischer Hinweis für das Vorliegen dieser Erkrankung.

Im Frühstadium sekundärer Beinlymphödeme kann das Stemmer’sche Zeichen negativ sein, weil bei sekundären Lymphödem - vor allem bei Malignomen ein deszendierender Typ (rhizomeler Typ) nicht selten ist.

Das Lipödem

Beinschwellungen, die nicht mit einer Flüssigkeitseinlagerung im Sinne der Extremitätenödem-Definition einhergehen, sind Lipödeme, die eine Fettverteilungsstörung darstel-

len. Daher wird dieses Krankheitsbild der Beine auch als „Lipoidosis“ bezeichnet.

Folgende klinische Kriterien charakterisieren ein Lipödem:

- Es betrifft häufiger Frauen als Männer.
- Die Lipoidosis beginnt im Jugendalter meist in der Pubertät.
- Beim Lipödem sind immer beide Beine und/oder Arme befallen.
- Die Fettpolster betreffen bei der Lipoidosis der Beine besonders die Regionen proximal der Sprunggelenke, es besteht ein supramalleolärer Fettkragen.
- Palpatorisch ist die Beinschwellung bei Lipoidosis kaum eindrückbar, aber gelegentlich druckschmerzhaft und sulzig.

Laborchemische Untersuchungen

Renal bedingte Beinödeme gehen mit pathologischer Veränderung der Eiweißelektrophorese, des Gesamt-Eiweiß, der Serum-Natrium- und Serum-Kalium-Konzentration oder des Serum-Kreatinin-, -Harnstoff und/oder -Harnsäure-Wertes einher. Auch auf pathologische Kreatinin-Clearance-Werte und Urinstatus sollte geachtet werden.

Die hepatogene Ödemgenese wird durch normale Transaminasen, durch normale alkalische Phosphatase oder normale direkte und indirekte Bilirubin-Konzentration ausgeschlossen.

Bei endokrinen Ursachen, zum Beispiel beim Myxödem oder bei Morbus Cushing, hilft die Bestimmung von T₃, T₄, TSH sowie des Cortisols im Serum und im Urin weiter.

In der vorliegenden Kasuistik konnte aufgrund normaler Blutwerte die renale oder hepatische Beinödemgenese ausgeschlossen werden.

EKG und Röntgen Thorax

In der vorliegenden Kasuistik erfolgte der apparative Ausschluss kardialer Ödeme durch das unauffällige EKG und den normalen Röntgen-Thoraxbefund.

Das Erysipel

Definition des Erysipels:

Das Erysipel ist eine bakteriell bedingte Infektion der Haut, die besonders an Unterschenkeln, selten an Armen oder im Gesicht auftritt. Kleine oder kleinste Kontinuitätstrennungen der Haut und der Schleimhäute liefern die Eintrittsporten für Erreger wie zum Beispiel derjenigen der Streptococcen-Gruppe A (*Streptococcus pyogenes*). Andere Erreger wie auch MRSA können in Betracht kommen.

Merke:

Bei vorliegendem Erysipel muss nach der Bakterien-Eintrittspforte wie beispielsweise Interdigitalmykose, Ekzem, Hautverletzung oder Stauungsdermatitis gesucht werden. Der häufigste Ausgangsherd eines Erysipels ist die Interdigitalmykose.

Daher bei Erysipel immer die Füße der Patientin oder des Patienten inspizieren!

Klinik des Erysipels:

Typischerweise imponiert das Erysipel als scharf begrenzte flächenhafte, überwärmte, leicht erhabene scharf und schmerzhaft Hautrötung. Die betroffene Extremität ist meist geschwollen. Begleitend bestehen Fieber mit oder ohne Schüttelfrost und Krankheitsgefühl.

Die regionären Lymphknoten sind häufig geschwollen.

Unbehandelt erreicht das Erysipel nach 3 bis 5 Tage seinen Höhepunkt.

Im Anschluss an seine Abheilung kommt es zur Abschuppung der betroffenen Haut.

Labor:

Im akuten Stadium bestehen BSG-Erhöhung und Leukozytose mit Linksverschiebung. Der direkte Bakteriennachweis ist beim Erysipel im Falle des Fehlens einer offenen Wunde nicht möglich. Zu Anstiegen des Antistreptolysin-, Antistreptodornase- oder Antihyaluronidasetitors kommt es circa zwei Wochen nach Krankheitsbeginn.

Im vorliegenden Fall war der ASL-Titer als Zeichen einer vor vier Wochen stattgefundenen Streptococceninfektion leicht erhöht. Es bestanden keine laborchemischen Zeichen einer akuten Entzündung.

Mögliche Komplikationen des Erysipels:

Grundsätzlich besteht bei jedem Erysipel in der Akutphase die Möglichkeit der Ausbildung einer Sepsis. Diese Komplikation ist aber selten.

Das Erysipel hinterlässt eine gesteigerte Krankheitsbereitschaft, sodass Rezidive häufig sind.

Die häufigste Komplikation des Erysipels ist die Ausbildung eines Lymphödems nach Abheilung der akuten Infektion.

Merke:

Die Koinzidenz von Lymphödem und Erysipel ist hoch. Das Lymphödem prädisponiert zur Ausbildung eines Erysipels wohingegen jedes Erysipel wiederum die klinischen Zeichen des Lymphödems verschlimmert.

Differentialdiagnose des Erysipels:**Erythema migrans**

Im Stadium I der Lyme-Borreliose kommt es bis zwei Monate nach Zeckenstich an der Einstichstelle zum Auftreten eines rötlich-blauen Erythems, das sich ausweitet (Erythema migrans)

Erysipeloid

Erreger des Erysipeloids ist der Erreger des Schweinerotlaufs (Erysipelotrix rhusiopathiae), ein grampositives Stäbchen, das Insekten, Schalentiere, Fische, Vögel, und Säugetiere (bevorzugt Schweine) befallt. Menschen infizieren sich über Hautverletzungen. Daher tritt die Erkrankung vorwiegend bei Metzgern, Landwirten und Tierärzten auf. Typischerweise kommt es an den Händen oder anderen befallenen Körperstellen zu blassroten, quaddelähnlichen, stark juckenden Papeln, die flächenhaft zu einer erysipelartigen Hautveränderung zusammenfließen. Die regionale Lymphknotenbeteiligung fehlt.

Für das Vorliegen einer der beiden differentialdiagnostisch dargestellten Erkrankungen bestand anamnestisch und klinisch kein Hinweis.

Kommentar: Warum im vorliegenden Fall kein Einsatz weiterer diagnostischer Maßnahmen?**Die Diagnose des primären Lymphödems beruht auf der alleinigen klinischen Untersuchung.**

Dabei hat das positive Stemmer'sche Zeichen eine hohe diagnostische Sensitivität. Die Durchführung einer Lymphangiographie ist obsolet und kann sogar über die Verklebung der Lymphgefäße zu einer Verschlimmerung des Leidens führen.

Auch der differentialdiagnostische Ausschluss einer tiefen Venenthrombose mittels Phlebographie kann durch die Gabe des Kontrastmittels zu einer Verschlimmerung des Leidens führen.

Merke:

Wenn erforderlich sollte bevorzugt die Farb-Duplexsonographie zum Ausschluss einer venösen Beinödemenese eingesetzt werden.

Trotz bis heute weitgehender fehlender Überprüfung auf Evidenz ist die Empfehlung folgender Allgemeinmaßnahmen bei Patienten mit Lymphödem üblich:

- Tragen von bequemer Kleidung
- tägliche gymnastische Übungen

- sorgfältige Hautpflege, schonende Nagelpflege, Fußhygiene zur Vermeidung von Hautmykosen
- keine Langzeitblutdruckmessung, Akupunktur, Blutentnahmen oder Injektionen in der vom Lymphödem betroffenen Extremität
- Vermeidung von: enger Kleidung, Sonnenbestrahlung, Wärme- und Kälteexposition, Sauna, Behandlung von Grunderkrankungen wie Herzinsuffizienz, Erysipel, Hautmykosen, Erkrankung des Bewegungsapparates
- Anstreben eines normalen Body-Mass-Index.

In einer Verlaufsbeobachtung an 1.000 Patienten mit Phleb- und Lymphödem konnte gezeigt werden, dass innerhalb eines Zeitraumes von zwei Jahren die Inzidenz eines Erysipels bei 40 bis 48/1000 lag und durch oben genannte prophylaktische Basismaßnahmen in vier Folgejahren um 65 Prozent gesenkt werden konnte (*PH. Carpentier et al. 2001*).

Die wichtigste spezifische Behandlungsmaßnahme bei Lymphödem ist die komplexe Entstauungstherapie (*Leitlinien der Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen, August 2000*). Sie besteht aus der kombinierten Anwendung von manueller Lymphdrainage, anschließender Bandagierung der Extremität mit Kurzzugbinden unter Berücksichtigung adäquater Polsterung mit Watte oder Schaumstoff und der Verordnung von flachgestrickten (nicht rund gestrickten!) Kompressionsstrümpfen.

Das Prinzip der manuellen Lymphdrainage beruht auf Beobachtungen, dass eine Stimulation der Lymphgefäßmotorik durch milde mechanische Reize möglich ist (*E. Földi 1995, U.K. Franzeck et al. 1997*) und umfasst zwei Phasen.

Während der 1. Phase der komplexen Entstauungsbehandlung sollten über circa 25 Tage wöchentlich 1- bis 2-mal täglich manuelle Lymphdrainagenbehandlungen mit anschließendem Kompressionsverband durchgeführt werden. Zehen oder Finger sollten in den Verband mit einbezogen werden. Diese Behandlung dient zur Anregung der Lymphangiomotorik und Neubildung kleiner Lymphkollateralen.

Die manuelle Lymphdrainage sollte immer an den Halspartien beginnen und zu den oberen Rumpfquadranten fortgesetzt werden, da bei der späteren Massage der Extremitäten die erhöhte Lymphlast von diesen Körperregionen aufgenommen werden muss.

Die 2. Phase der komplexen Entstauungstherapie hat die Erhaltung der in der Phase 1 erreichten Behandlungserfolge zum Ziel. Hierzu sollte die manuelle Lymphdrainagenbehandlung 2- bis 3-mal wöchentlich erfolgen. Zusätzlich werden flachgestrickte Kompressionsstrümpfhosen oder -strümpfe mit Kompressionsdrücken von 20 bis 60 mmHg verschrieben.

Absolute Kontraindikation gegenüber der manuellen Lymphdrainagenbehandlung sind Erysipel, Mykose, tiefe Beinvenenthrombose, akuter Thrombophlebitis, dekompensierte Herzinsuffizienz und unklare Ödemformen.

Merke:

Die Verordnung von Diuretika beim Lymphödem sollte vermieden werden!

Begründung: Die Diurese erhöht die relative Eiweißkonzentration im gesunden Gewebe und demjenigen der betroffenen Gliedmaße. Hierdurch bedingt werden entzündliche Reaktionen mit Bildung von derben Kollagengewebe beschleunigt. Das zunächst reversible Lymphödem wird dann irreversibel.

In einer randomisierten kontrollierten Untersuchung (*G. Bertelli et al. 1991*) konnte gezeigt werden, dass die alleinige Behandlung des Lymphödems mit Kompressionsstrümpfen den gleichen Effekt hat wie die kombinierte Anwendung von Kompressionsstrümpfen und maschineller Lymphdrainagenbehandlung. Die Kompressionsmittel sollten 4- bis 6-monatlich erneuert werden oder wenn sie ihre Elastizität verlieren.

Der maximale Kompressionsdruck des Flachstrickstrümpfes oder der Flachstrickkompressionsstrümpfhose bezieht sich auf die Höhe der Knöchelregion und lässt sich in 4 Klassen einteilen:

Klasse 1: 18,4–21,2 mmHg

Klasse 2: 25,1–32,2 mmHg

Klasse 3: 36,4–46,5 mmHg

Klasse 4: >59 mmHg

Empfehlenswert beim Lymphödem ist die Verordnung dieser Kompressionsmittel „nach Maß“. Die Dauer der Phase 2 umfasst circa 6 Wochen.

Ergänzend zur komplexen Entstauungstherapie kann die Verordnung von Geräten zur intermittierenden pneumatischen Kompression der Beine mittels Mehrkammermanschetten sinnvoll sein (*siehe Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie*). Diese Geräte können zur häuslichen Anwendung mittels Rezept verordnet werden. Die Behandlungsdauer liegt bei circa 40 Minuten wobei die Luftkammern der Manschetten bis zu einem Druck von 200 mmHg sequentiell von distal nach proximal aufgeblasen werden. Wichtig ist, dass im Anschluss an die maschinelle Kompression Kompressionsmittel getragen werden.

Therapie des Erysipels:

Die Behandlung des Erysipels besteht aus der oralen Gabe von 3 bis 6 Mega Penicillin V pro Tag. Aufgrund der heute meist komplexen Bakterienbesiedelung des Erysipels reicht häufig die Gabe von Penicillin als Mittel der ersten Wahl nicht aus und es muss daher zu andern Antibiotikakombinationen wie Cephalosporinen, Pipril/Tazobac oder bei MRSA zum Beispiel zu Vancomycin gegriffen werden.

Im vorliegenden Fall berichtete die Patientin von der schnellen Rückbildung der in ihrem Urlaub aufgetretenen akuten Krankheitssymptomatik.

Rezidivierende Erysipelle erfordern eine antibiotische Langzeitprophylaxe. Zusätzlich sollte eine begleitende Fußmykose, die dem chronischen Leiden Vorschub leistet, behandelt werden. Im entzündlichen Schub des Erysipels ist die manuelle Lymphdrainagenbehandlung zu vermeiden.

Autor

Professor Dr. Malte Ludwig, Chefarzt der Abteilung Angiologie und Phlebologie – Gefäßzentrum Starnberger See – sowie der Abteilung Innere Medizin am Benedictus Krankenhaus Tutzing.

Links und Literatur

Leitlinien der Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen
(<http://www.dglymph.de/medizinische-informationen/leitlinien/>)

Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie
(<http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/ll-liste/deutsche-gesellschaft-fuer-phlebologie-dgp.html>)

- [1] Ludwig M, Rieger J, Ruppert V: Gefäßmedizin in Klinik und Praxis. 2., komplett überarbeitete Auflage 2010
- [2] Bertelli G, Venturini M, Forno G, Macchiavello F, Dini D. Conservative treatment of postmastectomy lymphedema: a controlled, randomized trial. *Ann Oncol* 1991;2:575–8.
- [3] Carpentier PH, Colomb M, Poesin D, Satger B: Incidence of erysipelas of the lower limbs in a spa resort. Efficacy of a strategy of sanitation education (La Lechere: 1992-1997). *J. Mal. Vasc.* 26 (2) 2001: 97–99
- [4] Deutsche Gesellschaft für Phlebologie: Leitlinien zur apparativen intermittierenden Kompression (AIK) Phlebologie (1998) 27: 96–97
- [5] Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen: Diagnostik und Therapie der Gliedmaßenlymphödeme. (August 2000)
- [6] E. Földi: Massage and damage to lymphatics. *Lymphology* 28 (1995), 1–3.
- [7] Franzeck, U. K., I Spiegel, M., Fischer, C., Börtzler, H.-U. Stahel, A. Bollinger: Combined physical therapy for lymphedema evaluated by fluorescence microlymphography and lymph capillary pressure measurements. *J. Vasc. Research* 34 (1997), 306–311.
- [8] Ludwig M, Vetter H: Differentialdiagnose des dicken Beins. *Schweiz. Rundsch. Med.* (1989) 78: 987–992
- [9] Lotze W., Müller K. C.: Das chronische Lymphödem der Extremitäten-arterien. *Z. Ärztl. Fortbild.* (1990) 84: 195–198
- [10] Stemmer R: Ein klinisches Zeichen für Früh- und Differentialdiagnostik des Lymphödems. *VASA* (1976) 3: 261–262

Fragenkatalog

1. Wie lautet Ihre Diagnose?

- a) Phlebödem bei tiefer Beinvenenthrombose links
- b) Phlebödem bei Venenklappeninsuffizienz links mit Zustand nach Erysipel
- c) Lipödem links
- d) Primäres Lymphödem links und Zustand nach Erysipel
- e) Erysipel mit sekundärem Lymphödem links
- f) Lip-/sekundäres Lymphödem links

2. Wie ist die Ausbreitungsrichtung des sekundären Lymphödems?

- a) von proximal nach distal
- b) von distal nach proximal
- c) Antworten a) und b) sind richtig.

3. Welche der folgenden klinischen Kriterien sollten unbedingt bei der Diagnose und Differentialdiagnose von Beinschwellungen beachtet werden?

- a) Ausbreitungsrichtung, Schmerzhaftigkeit, Konsistenz, Reversibilität/Irreversibilität
- b) Symmetrie/Assymetrie, Konsistenz, Reversibilität/Irreversibilität
- c) Symmetrie/Assymetrie, Ausbreitungsrichtung, Schmerzhaftigkeit, Konsistenz, Reversibilität/Irreversibilität

4. Die klinische Untersuchung des Beinödems sollte erfolgen am

- a) stehenden Patienten.
- b) liegenden Patienten.

5. Welche weiteren apparativen diagnostischen Maßnahmen würden Sie empfehlen?

- a) Phlebographie
- b) Lymphangiographie
- c) Angio-NMR des linken Beins
- d) Computertomographie des Abdomen
- e) keine

6. Wie würden Sie die Beinschwellung behandeln?

- a) Empfehlung von Allgemeinmaßnahmen wie schonende Haut- und Nagelpflege sowie Tragen von bequemer Kleidung, Vermeidung von Sauna sowie übermäßiger Hitze und Sonnenexposition
- b) Gabe von Diuretika

- c) Verordnung von Kompressionsstrümpfen (Kompressionsdruck 20-60 mmHg)
- d) Komplexe Entstauungstherapie
- e) Liposuctio
- f) Venenstripping links
- g) Antworten a), c) und d) sind richtig.

7. Was wird unter komplexer Entstauungstherapie verstanden?

- a) manuelle Lymphdrainagenbehandlung
- b) manuelle Lymphdrainage, anschließende Bandagierung der Extremität mit Kurzzugbinden unter Berücksichtigung adäquater Polsterung mit Watte oder Schaumstoff und Verordnung von Kompressionsstrümpfen
- c) Lymphdrainagenbehandlung mit anschließender Anlage eines Kompressionsverbandes plus Gabe eines Diuretikums
- d) Kompressionsverband plus Gabe eines Diuretikums

8. Die Zuordnung eines Kompressionsstrumpfes zu seiner Kompressionsklasse beruht auf

- a) seiner Länge.
- b) seinem Druck, den er auf die Knöchelregion ausübt.
- c) seinem Druck, den er auf den distalen Oberschenkel ausübt.
- d) seinem Druck, den er auf den proximalen Oberschenkel ausübt.

9. An welcher Körperregion sollte die manuelle Lymphdrainagenbehandlung begonnen werden?

- a) am distalen Unterschenkel
- b) am proximalen Unterschenkel
- c) am Unterbauch
- d) an den Halspartien

10. Welche Antibiotika sind bei Erysipel Mittel der ersten Wahl?

- a) Penicillin V
- b) Erythromycin
- c) Tetracyclin
- d) Rifampicin
- e) Antworten a) und b) sind richtig.

Lösungen auf Seite 63

Weißer Finger

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Eine 54-jährige Patientin mit seit eineinhalb Jahren bekannter systemischer Sklerodermie klagt über täglich auftretende, anfallsartige Schmerzen der Finger in beiden Händen. Die Attacken träten vorwiegend bei Kälte oder bei psychischer Belastung auf und behinderten sie im täglichen Leben erheblich. Zum Wäscheaufhängen müsse sie beispielsweise Handschuhe tragen, und bei kaltem Wetter bliebe sie lieber zu Hause. Die Symptomatik habe vor circa zwei Jahren begonnen und sei seither schlimmer geworden. Insbesondere die Häufigkeit und die Intensität der Schmerzattacken nähmen zu. Während der Anfälle beobachtete die Patientin, dass sich die Fingerkuppen zunächst weißlich, später rötlich beziehungsweise bläulich-livide verfärbten. Die Attacken dauerten meist zwischen 10 und 20 Minuten an und hörten dann von selbst wieder auf. Gefühlsstörungen, eine motorische Schwäche oder Morgensteifigkeit habe sie nicht bemerkt. Der Hausarzt habe während des letzten Jahres bereits mehrere Medikamente ausprobiert, von denen jedoch keines geholfen habe.

Wegen einer Hyperurikämie wird die Patientin zurzeit mit Allopurinol (150 mg/Tag) behandelt, ansonsten nimmt sie keine Medikamente ein. Die weitere Anamnese der Patientin ist unauffällig. Es bestehen keine kardiovaskulären Risikofaktoren und thromboembolische oder rheumatische Erkrankungen sind nicht bekannt. In der Familienanamnese gibt es keine Hinweise auf relevante chronische Erkrankungen.

Körperlicher Untersuchungsbefund

160 cm große, 57 kg schwere Patientin in gutem Allgemeinzustand. Blutdruck 130/80 mmHg beidseits, Puls rhythmisch (76/min). Herz und Lunge auskultatorisch unauffällig. Abdomen weich, keine Resistenzen tastbar, kein Druckschmerz. Neurologische Untersuchung grob orientierend unauffällig.

Untersuchungsbefund der Hände

Die Inspektion der Hände bei Raumtemperatur ergibt einen unauffälligen Befund. Der Radialispuls ist beidseits gut und seitengleich palpabel. Jedoch zeigt sich nach Kälte-Exposition (Platzieren der Hand in Eiswasser) innerhalb kürzester Zeit die von der Patientin geschilderte, schmerzhaft weiße

färbung der Fingerkuppen (*siehe Abbildung*). Dies ist mit einer signifikanten Verminderung des mittels Laser-Dopplergemessenen peripheren Blutflusses assoziiert. In der Kapillarmikroskopie der Finger zeigt sich eine verminderte Anzahl vergrößerter und deformierter Kapillarschlingen.



Foto: Dermatologie, Uniklinik Köln

Laborchemie

Blutbild: Geringe Leukopenie (Leukozyten 3.900/ μ l, Lymphozyten 15,3 %), Hb und Hkt im Normbereich. MCV (105 fl.) und MHC (36 pg) erhöht. Elektrolyte, Serum-Kreatinin, Transaminasen, Gesamt-Eiweiß und Gerinnungsparameter im Normbereich. BSG mit 29 mm/h leicht erhöht. Antinukleäre Antikörper (ANA) positiv.

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Definition

Das Raynaud-Phänomen (RP) ist definiert als durch Kälte oder Emotionen ausgelöste anfallsartige, schmerzhafte Vasospasmen mit Ischämie der Finger oder Zehen bis maximal 30 Minuten Dauer mit oder ohne zugrunde liegender Grunderkrankung. Es tritt in der Normalbevölkerung mit einer Prävalenz von circa 3 bis 5 Prozent auf. Frauen sind häufiger betroffen als Männer (w:m = 2:1 bis 5:1) [1].

Ätiologisch wird zwischen primären und sekundären Formen unterschieden, bei denen es zu episodisch auftretenden Vasokonstriktionen der digitalen Arterien, präkapillären Arteriolen sowie zu kutanen arteriovenösen Shunts kommt. Die pathogenetischen Grundlagen des primären RPs sind nicht bekannt („idiopathisches Raynaud-Phänomen“).

Sekundäre Formen des RPs treten im Rahmen systemischer Bindegewebserkrankungen (Sklerodermie, systemischer Lupus erythematodes, mixed connective tissue diseases/Overlap-Syndrom, Dermato-/Polymyositis, etc.) auf. Dieses Syndrom ist für die betroffenen Patienten häufig sehr belastend und kann zum Auftreten von Nekrosen an den Fingerspitzen führen, die im Extremfall eine Gangrän oder Amputation zur Folge haben können. Patienten mit primärem RP leiden in rund 30 Prozent an schwerwiegenden Attacken, bei solchen mit der sekundären Form treten in 75 Prozent schwerwiegende Attacken auf [2].

Diagnostik

Die Diagnose RP wird klinisch-anamnestisch gestellt. Da sich die meisten Patienten nicht während einer Raynaud-Attacke vorstellen, ist die klinische Untersuchung der Hände in der Regel unauffällig. Entscheidend ist zunächst, die Sensitivität der Hände auf Kälteexposition und die damit verbundenen Farbänderungen (weiße oder blaue, dann rote Finger) zu erfragen. Schweregrad und Beeinträchtigung können mit Hilfe standardisierter Fragebögen („Raynaud Condition Score“, „Raynaud Severity Index“) erfragt werden, die auch zur Verlaufskontrolle unter Therapie Verwendung finden. Die Anamnese sollte eine detaillierte Erfragung der Symptome, etwaiger Begleiterkrankungen, stattgehabter Traumen und eine komplette Medikamentenanamnese beinhalten. Des Weiteren sind Laboruntersuchungen (BSG, Auto-Antikörper) sowie spezielle diagnostische Maßnahmen (Kapillarmikroskopie, Laser-Doppler) hilfreich. Im Zweifelsfall kann auch versucht werden, durch Kälte-Expositions-Tests Raynaud-Attacken gezielt auszulösen. Zur weiteren Objektivierung der Durchblutung der Finger kann eine Laser-Doppler-Untersuchung durchgeführt werden (LASCA).

Ist die Diagnose RP gestellt, so ist die Differenzierung zwischen primärem und sekundärem RP hinsichtlich Prognose und therapeutischer Strategien von großer Relevanz.

Typische Zeichen eines primären RPs sind:

- Vasospastische Attacken, die durch Kälte oder Emotionen ausgelöst werden.
- Symmetrische Attacken (beide Hände)
- Normale Nagelbett-Kapillaren (Kapillarmikroskopie)
- Kein Anhalt für eine Erkrankung, die als Ursache für ein sekundäres RP dient.
- Normale BSG und negative ANA

Jedoch ist das primäre RP prinzipiell eine Ausschlussdiagnose, die nur nach einer sorgfältigen körperlichen Untersuchung verbunden mit Serumuntersuchungen und einer Beurteilung der digitalen Gefäße gestellt werden kann. Insbesondere Patienten mit Bindegewebserkrankungen leiden häufig (Sklerodermie/CREST: > 90 %) an einem sekundärem RP. Die Differenzierung zwischen primärem und sekundärem RP kann jedoch schwierig sein. Einige Entitäten, die bei dieser Differenzierung hilfreich sein können, sind in *Tabelle 1* dargestellt.

Tabelle 1:

	Primäres RP	Sekundäres RP
Alter bei Erstdiagnose	15–30 Jahre	> 40 Jahre
Schweregrad der Symptome	mild	ausgeprägt
Gewebsnekrose/Gangrän	–	(+)
Risiko der Progression	niedrig	hoch
Auto-Antikörper*	negativ	positiv
Zirkulierende Vasokonstriktoren**	+	+++
Endotheliale Dysfunktion	+	+++

* insbesondere ANA, Scl-70, anti-Sm, RNP, anti-Zentromer

** Endothelin-1, asymmetrisches Dimethylarginin (ADMA)

Die Beurteilung vaskulärer Veränderungen der digitalen Gefäße wird durch die Kapillarmikroskopie der Nagelbettkapillaren ermöglicht. Hierbei werden unter anderem die Morphologie der Kapillarschlingen sowie Einblutungen und der Blutfluss beurteilt. In der Kapillarmikroskopie sind typische Zeichen für eine Bindegewebserkrankung bei sekundärem RP:

- Vergrößerte und deformierte Kapillarschlingen
- Verminderte Anzahl von Kapillarschlingen
- Einblutungen

Therapie

Die medikamentöse Therapie des RPs ist weiterhin unbefriedigend. Insbesondere bei Patienten mit sekundärem RP gelingt häufig keine zufriedenstellende Unterdrückung der Raynaud-Attacken. Therapeutische Effekte (Reduktion der Anfallshäufigkeit und des Schweregrades) wurden für Calcium-Antagonisten (Nifedipin, Isradipin, Amlodipin, Felodipin, Nisoldipin), topisch applizierte Nitrate, den Angiotensin AT₁-Rezeptor-Antagonisten Losartan, den α_1 -Adrenozeptor-Blocker Prazosin, und den selektiven Serotonin-Reuptake-Inhibitor Fluoxetin gezeigt.

Allerdings konnte jeweils nur bei einem Teil der behandelten Patienten ein therapeutischer Effekt erzielt werden. In circa 15 Prozent der Fälle zwangen Nebenwirkungen zu einem Abbruch der Behandlung. Die intravenöse Gabe von Prostaglandin-Analoga (Iloprost) führte in mehreren Kurzzeit-Studien zu einer signifikanten Verbesserung des RPs, während für oral appliziertes Iloprost bei Patienten mit Sklerodermie-assoziiertem RP kein therapeutischer Nutzen gezeigt werden konnte. Auch oral appliziertes Arginin zeigte im Vergleich zu Placebo keinen therapeutischen Effekt. In besonders schweren Fällen kann eine chirurgische Sympathektomie der oberen Extremitäten erwogen werden. Jedoch sind die Ergebnisse solcher Interventionen auch keineswegs optimal, da rund 50 Prozent der Patienten ein Wiederauftreten des RPs beklagen.

Da die genannten medikamentösen Behandlungsmöglichkeiten im hier dargestellten Fall nicht den gewünschten Erfolg gebracht hatten, wurde ein Therapieversuch mit dem damals für diese Indikation bislang nicht untersuchten und zugelassenen Phosphodiesterase 5- (PDE5)-Inhibitor Vardenafil (Levitra[®]) unternommen. Hintergrund dieses Behandlungsversuchs war die Beobachtung, dass der PDE5-Hemmer Sildenafil (Viagra[®]), der zur Behandlung der erektilen Dysfunktion beim Mann zugelassen ist, die periphere Durchblutung und klinische Symptomatik bei Sklerodermie-assoziiertem Raynaud-Phänomen verbessern kann. Die Vardenafil-Behandlung (2 x 10 mg/Tag) führte bei unserer Patientin zu einer erheblichen Verminderung der Häufigkeit und des Schweregrades der Raynaud-Attacken, die innerhalb von zwei Wochen mit einer signifikanten Reduktion des „Raynaud Condition Score“ von initial 8,0 auf 4,5 assoziiert war. Laser-Doppler-Messungen des

Index-Fingers bei Raumtemperatur zeigten, dass der periphere digitale Blutfluss eine Stunde nach Vardenafil-Einnahme um zwölf Prozent und nach zweiwöchiger Therapie um 60 Prozent gesteigert war. Unter Kälte-Exposition war der digitale Blutfluss nach einer Stunde gar um 42 Prozent und nach zwei Wochen um 187 Prozent gesteigert.

PDE5-Inhibitoren

Phosphodiesterase 5-(PDE5)-Inhibitoren wie Sildenafil, Vardenafil und Tadalafil führen durch eine Akkumulation von cyclischem Guanosin-Monophosphat (cGMP) in glatten Gefäßmuskelzellen zu einer Vasodilatation und sind derzeit zur medikamentösen Therapie der erektilen Dysfunktion (ED) beim Mann zugelassen. Darüber hinaus wurden in mehreren Studien auch günstige Effekte bei Patienten mit pulmonaler Hypertonie gezeigt. PDE5-Hemmer (Sildenafil) haben in Einzelfall-Berichten auch zu günstigen Effekten auf die periphere Durchblutung bei Patienten mit RP geführt. Im Vergleich zu Sildenafil ist Vardenafil durch eine stärkere Wirksamkeit gekennzeichnet, kann dementsprechend in niedrigeren Konzentrationen eingesetzt werden, und die Nebenwirkungsrate scheint geringer zu sein.

Die Wirksamkeit der PDE5-Hemmer-Therapie wurde mittlerweile in mehreren Studien untersucht, in denen bei einer Großzahl der Patienten eine Verbesserung der peripheren Durchblutung und Abnahme der klinischen Beschwerden erzielt werden konnte [3, 4].

Weitere Therapieoptionen

Es stehen weitere Therapieoptionen zur Verfügung, die teilweise auch kombiniert werden können [5, 6]. Der Therapieerfolg bleibt jedoch unbefriedigend. Ein neuer Ansatz wurde kürzlich durch die gefäßmodulierende Substanz Riociguat untersucht, die über eine Stimulation der löslichen Guanylatzyklase (sGC) zu einer Vasodilatation und positivem Gefäßremodelling führt. In einer Pilotstudie an primären und sekundären RP-Patienten konnte für Riociguat eine gute Verträglichkeit und ein verbesserter Blutfluss in 60 Prozent der Patienten nach Kälteexpositionstestung gezeigt werden [7]. Weitere Studien sind jedoch notwendig, um die Wirksamkeit dieser Therapieoption untersuchen zu können.

Autoren

Dr. Michael Huntgeburth und **Professor Dr. Stephan Rosenkranz** arbeiten an der Klinik III für Innere Medizin der Universität zu Köln.

Professor Dr. Nicolas Hunzelmann ist in der Klinik und Poliklinik für Dermatologie der Universität zu Köln tätig.

Literatur

- [1] Wigley FM. Raynaud's phenomenon. *N. Engl. J. Med.* 2002; 347: 1001–1008.
- [2] Prete M, Fatone MC, Favoino E, Perosa F. Raynaud's phenomenon: from molecular pathogenesis to therapy. *Autoimmun Rev.* 2014 Jun;13(6):655–67.
- [3] Caglayan E, Huntgeburth M, Karasch T, Weihrauch J, Hunzelmann N, Krieg T, Erdmann E, Rosenkranz S. Phosphodiesterase type 5 inhibition is a novel therapeutic option in Raynaud disease. *Arch Intern Med.* 2006 Jan 23;166(2):231–3.
- [4] Caglayan E, Axmann S, Hellmich M, Moinzadeh P, Rosenkranz S. Vardenafil for the treatment of raynaud phenomenon: a randomized, double-blind, placebo-controlled crossover study. *Arch Intern Med.* 2012 Aug 13;172(15):1182–.
- [5] Linnemann B, Erbe M. Raynaud's phenomenon and digital ischaemia - pharmacologic approach and alternative treatment options. *Vasa.* 2016 May;45(3):201–12.
- [6] Walker KM, Pope J; participating members of the Scleroderma Clinical Trials Consortium (SCTC); Canadian Scleroderma Research Group (CSRG). Treatment of systemic sclerosis complications: what to use when first-line treatment fails--a consensus of systemic sclerosis experts. *Semin Arthritis Rheum.* 2012 Aug;42(1):42–55.
- [7] Huntgeburth M, Kießling J, Weimann G, Kiepsel V, Saleh S, Hunzelmann N, Rosenkranz S. Riociguat for the Treatment of Raynaud's Phenomenon: A Single-Dose, Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled Cross-Over Study (Digit) *Ann Rheum Dis* 2015;74:588 doi:10.1136/annrheumdis-2015-eular.4458.

Fragenkatalog

1. Wie lautet Ihre Verdachts-Diagnose?

- a) Kälte-Agglutinine
- b) Durchblutungsstörungen bei peripherer arterieller Verschlusskrankheit
- c) Diabetische Mikroangiopathie
- d) Raynaud-Phänomen
- e) Endotheliale Dysfunktion

2. Was ist kein typisches Merkmal des Raynaud-Phänomens?

- a) Schmerzen der Finger
- b) Verfärbung der Finger
- c) Auslösung durch Kälte
- d) Auslösung durch Emotionen
- e) Positiver Allen-Test

3. Was zählt nicht zu den häufigen Ursachen für ein sekundäres Raynaud-Phänomen?

- a) Lupus erythematoses
- b) Sklerodermie/CREST-Syndrom
- c) Einnahme von Viagra®
- d) Mixed Connective Tissue Disease
- e) Dermatomyositis

4. Ein primäres Raynaud-Phänomen ist wahrscheinlich, wenn

- a) das Alter bei Diagnosestellung > 40 Jahre beträgt.
- b) eine ausgeprägte Symptomatik vorliegt.
- c) ein Dauerschmerz besteht.
- d) Autoantikörper negativ sind.
- e) die BSG erhöht ist.

5. Was ist keine medikamentöse Therapieoption beim Raynaud-Phänomen?

- a) AT₁-Rezeptor-Blocker
- b) α₁-Adrenozeptor-Blocker
- c) Calcium-Antagonisten
- d) Prostazyklinderivate
- e) β-Blocker

6. Zu den diagnostischen Maßnahmen bei Raynaud-Phänomen gehört:

- a) Kapillarmikroskopie
- b) Antinukleäre Antikörper
- c) Medikamentenanamnese
- d) Kälte-Expositionstest
- e) Alle sind richtig.

7. Ein sekundäres Raynaud-Phänomen ist wahrscheinlich, wenn

- a) das Alter bei Erstdiagnose > 40 Jahre beträgt.
- b) Scl-70 und ANA nachgewiesen werden.
- c) schwerwiegende Symptome vorliegen.
- d) veränderte Nagelbettkapillaren gefunden werden.
- e) Alle sind richtig.

8. Das sekundäre ist im Vergleich zum primären Raynaud-Phänomen

- a) schwieriger zu behandeln.
- b) bei jungen Patienten typisch.
- c) durch normale Nagelbettkapillaren gekennzeichnet.
- d) eher blande im Verlauf.
- e) Alle sind richtig.

9. Welche Aussagen zum Raynaud-Phänomen treffen zu?

1. Typischerweise anfallsartiges Auftreten.
2. Anfälle dauern meist nicht länger als 30 Minuten.
3. Männer sind häufiger betroffen als Frauen.
4. Kälte verschlimmert das Raynaud-Phänomen.
5. ANA sind typisch für das primäre Raynaud-Phänomen.

- a) Nur 1. ist richtig.
- b) 1., 2., und 3. sind richtig.
- c) Nur 3. ist richtig.
- d) 1., 2., und 4. sind richtig.
- e) Alle sind richtig.

10. Die Prävalenz des Raynaud-Phänomens in der Normalbevölkerung beträgt

- a) < 0,5 %
- b) 0,5–1 %
- c) 1–3 %
- d) 3–5 %
- e) > 5 %

Lösungen auf Seite 63

Patientin mit akutem Beinschmerz

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Eine 61-jährige Patientin klagt über plötzliche, starke Schmerzen im linken Unterschenkel. Die Schmerzsymptomatik besteht in Ruhe. Gehen ist hierdurch unmöglich. Sie sei immer gesund gewesen, habe nie geraucht und nie Beinbeschwerden gehabt. Das Ereignis hätte sie aus „heiterem Himmel“ getroffen, sagte die Patientin bei der Aufnahme. Kürzlich seien beim Hausarzt Laborwerte bestimmt worden, die bis auf erhöhte Cholesterinwerte (230 mg%; HDL 50; LDL 210) alle in Ordnung gewesen waren.



Abbildung 1

Klinischer Aufnahmebefund

RR 140/80, Puls regelmäßig 78/Min. Herz und Lunge auskultatorisch unauffällig. Leistenarterienpulse seitengleich kräftig. A. poplitea rechts gut, links nicht palpabel. Die Knöchelarterienpulse waren links nicht, rechts gut zu tasten.

Linker Unterschenkel gegenüber rechts kühl und blass. Keine Füllung der Hautvenen im Bereich des linken Fußes und Unterschenkels.

EKG: Normaler Sinusrhythmus (78/Min.), Indifferenztyp, keine Infarktzeichen, keine Endteilveränderungen, AV-Überleitungszeit normal, Kammerkomplexe normal.

Röntgen-Thorax: Normalbefund, keine Herzverbreiterung
Dopplerdruckmessung: RR 140/80; über A. tibialis anterior und posterior links ist kein Dopplersignal zu orten. Der systolische Druck über der A. tibialis anterior und posterior rechts beträgt 160 mmHg.

Farb-Duplexbefund der Aorta und Becken-/

Beinarterien bds.: Unauffällige Aorta, kein Aneurysma. Rechte Becken-/Beinstrombahn bis auf geringe arteriosklerotische Plaques unauffällig mit regelrechten biphasischen Dopplersignalen über allen typischen Ableitorten. Über der A. femoralis links biphasisches Dopplersignal. Kein Dopplersignal über der A. poplitea links sowie der A. tibialis anterior und posterior. Schwache Venensignale über den Vv. tibiales posteriores et anteriores.

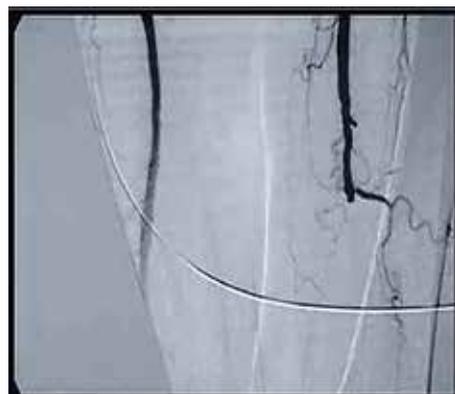


Abbildung 2: Ausschnitt der Arteriographie der Patientin aus der Knie- und der proximalen Unterschenkelregion. Plötzlicher, kuppelartiger Abbruch der Kontrastmittelsäule in Höhe der A. poplitea links.
Fotos: Prof. Dr. Malte Ludwig

Arteriographie beider Beine (Abbildung 2): Die Abbildung zeigt einen plötzlichen kuppelartigen Abbruch der Kontrastmittelsäule im Bereich des Überganges von der A. femoralis zur A. poplitea. Die Kollateralisierung des Verschlusses ist schlecht.

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Definition

Die akute arterielle Verschlusskrankheit (pAVK) entwickelt sich plötzlich oder subakut und ist bedingt durch einen embolischen oder thrombotischen Verschluss eines arteriellen Gefäßes. Es entsteht eine Minderperfusion der betroffenen Extremität, die im Falle ungenügend präformierter Kollateralen organ- beziehungsweise lebensbedrohliche Auswirkungen haben kann.

Epidemiologie

Die akute pAVK hat eine Inzidenz von etwa 7 bis 14/100.000 Einwohner im Jahr. Ihr Anteil unter allen Gefäßerkrankungen, die im Krankenhaus behandelt werden, beträgt 10 bis 16 Prozent (*Statistisches Bundesamt 1998*). Die akute periphere arterielle Verschlusskrankheit ist mit einer sehr hohen Morbidität und Mortalität verbunden. So beträgt in den ersten 30 Tagen nach Beginn einer akuten Beinschämie das Amputationsrisiko zwischen 10 Prozent und 30 Prozent, die Sterblichkeit 15 bis 30 Prozent.

Ätiologie

Akute Arterienverschlüsse werden überwiegend durch Embolien (70–80%), weniger häufig durch akute lokale Thrombosen (20–30%) verursacht (*H.H. Eckstein 1998*). In 10 Prozent bis 15 Prozent der Fälle ist eine Differenzierung der Verschlussursache anhand der Anamnese und der klinischen Untersuchung allein nicht möglich.

Arterielle Embolien haben meist kardiale Ursachen (80–90%). Über 70 Prozent der kardialen Embolien entwickeln sich auf dem Boden einer absoluten Arrhythmie bei Vorhofflimmern, seltener Ursachen sind Herzklappenvitien, Herzwandaneurysma, Endokarditis, Tumoren des linken Herzens, Vorhofmyxom, prothetischer Herzklappenersatz, dilatative Kardiomyopathie oder paradoxe arterielle Embolien über ein offenes Foramen ovale.

Nichtkardiale Emboliequellen führen nur in etwa 10 bis 20 Prozent der Fälle der akuten pAVK zu peripheren Embolien. Hierzu zählen Aneurysmen der aortoiliacalen und der femoropoplitealen Region, Cholesterinembolien, arteriosklerotische Plaques, Kompressionssyndrome, Katheterembolien oder iatrogene Gefäßschäden. Auch Tumoren (Bronchial-CA, Lungenmetastasen und Angiosarkome) sowie Fremdkörper können Ursache nichtkardialer Emboliequellen sein.

Weitere Ursachen akuter Arterienthrombosen können Dissektionen, Traumata, Vaskulitiden, postoperative Gefäß-

schäden, paraneoplastische Syndrome und Medikamente sein. Die zystische Adventitiadegeneration, die Phlegmasia coerulea dolens oder eine Hyperkoagulopathie sind seltene Ursachen akuter arterieller Thrombosen. Herzinsuffizienz und Hypovolämie prädisponieren zur Ausbildung arterieller Thrombosen.

Lokalisation

Die akute arterielle Verschlusskrankheit befällt die unteren Extremitäten wesentlich häufiger als die oberen. Die akute Extremitätenischämie betrifft in 85 Prozent der Fälle eine – wesentlich seltener zwei Gliedmaßen (*H. Alfke et al. 2003*). Prädilektionsstellen akuter thrombotischer Arterienverschlüsse sind vorgeschädigte Gefäße infolge einer obliterierenden, dilatierenden Arteriopathie oder Gefäßnährte. Die häufigste Lokalisation akuter arterieller Verschlüsse ist die A. femoralis mit gleichzeitiger Okklusion von zwei oder drei Unterschenkelarterien gefolgt von Verschlüssen der A. iliaca und A. poplitea.

Diagnose

Eine schnelle Diagnose durch exakte Anamneseerhebung, klinische Untersuchung sowie zügige bildgebende Diagnostik gefolgt von einer sofortigen Wiederherstellung der gestörten arteriellen Zirkulation bei akuter pAVK ist für den Patienten von entscheidender prognostischer Bedeutung. Daher gilt der Patient mit akuter Extremitätenischämie als Notfall- und Hochrisikopatient. Das Ausmaß der Organschädigung ist abhängig von der Ischämietoleranz der jeweiligen Gewebe und beträgt für Haut, Muskulatur und Nervengewebe 12, 6 bis 8 beziehungsweise 2 bis 4 Stunden.

Anamnese und körperliche Untersuchung

Fragen nach dem Zeitpunkt des Beginns des Extremitätenschmerzes und vorbestehende Erkrankungen geben Aufschluss über das Alter und die Ursache des Arterienverschlusses. Für eine Embolie spricht ein schlagartiges Auftreten der Symptome ohne anamnestisch zuvor bekannte Claudicatio-schmerzen. Patienten mit akuter pAVK embolischer Genese geben anamnestisch Herzrhythmusstörungen, Herzklappenfehler, eine koronare Herzerkrankung oder ein Aortenaneurysma an. Dagegen machen vorbestehende Claudicatio-schmerzen und das Vorliegen von Arteriosklerose-Risikofaktoren eine thrombotische Genese des Verschlussereignisses wahrscheinlich. Eine akute pAVK kann sich auch als paraneoplastisches Syndrom bei Tumorpatienten entwickeln.

Die gründliche körperliche Untersuchung mit der seitenvergleichenden Pulspalpation, Prüfung der Gliedmaßen-

temperatur und Inspektion der Hautfarbe geben klinischen Aufschluss über die Lokalisation des akuten Arterienverschlusses. Bedingt durch die gestörte arterielle Zirkulation ist die vom akuten Arterienverschluss betroffene Extremität blass. Zusätzlich sollte der Füllungszustand der Hautvenen beachtet werden. Bei einer kritischen Extremitätenischämie ist der Perfusionsdruck beziehungsweise die „vis a tergo“ im peripher arteriellen Stromgebiet unzureichend, sodass der intravasale Druck niedriger als der Gewebedruck ist und die kleinen Gewebearterien kollabieren. Damit ist der venöse Rückstrom – erkennbar an der fehlenden Hautvenenfüllung – gestört.

Die Herzauskultation kann Aufschluss über ein Herzvritium als kardiale Ursache der akuten pAVK geben.

Bei einer länger oder lang andauernden vollständigen akuten Ischämie kommt es zu einem Verlust von Sensibilität und Motorik oder zur Ausbildung einer Nekrose. Von der Nekrosebildung sind die Gewebeabschnitte, die weit distal des Arterienverschlusses gelegen sind – insbesondere die Akren – betroffen.

Symptome

Das Ausmaß der Symptomatik des akuten Arterienverschlusses ist abhängig von seiner Art, Lokalisation und eventueller Kollateralisation.

Bei embolischem Arterienverschluss fehlen meist Kompensationsmechanismen über ein vorbestehendes Kollateralsystem, sodass hier die typischen klinischen Symptome nach Pratt bis hin zur kritischen Extremitätenischämie auf-

treten. Bei einem akuten thrombotischen Verschluss auf dem Boden einer vorbestehenden peripheren arteriellen Verschlusskrankheit entwickeln sich die Symptome aufgrund bereits ausgebildeter Kollateralgefäße meist langsamer und weniger schwerwiegend. Die typischen klinischen Symptome der akuten pAVK wurden 1954 erstmals von PRATT (*G. H. Pratt 1954*) zusammengefasst und aufgelistet (*6 P's nach Pratt*):

- pain (Schmerz)
- pulselessnes (Pulsverlust)
- pallor (Blässe)
- paresthesia (Gefühlsstörung)
- paralysis (Bewegungsunfähigkeit)
- prostration (Schock)

Die geschilderten Symptome nach PRATT entsprechen dem *kompletten Ischämiesyndrom*. Diese können jedoch aufgrund einer noch vorhandenen Minimalperfusion unterschiedlich ausgeprägt sein und nicht alle gleichzeitig vorliegen. In diesem Falle spricht man vom *inkompletten Ischämiesyndrom*. Das *inkomplette Ischämiesyndrom* findet sich häufig bei akuter pAVK thrombotischer Genese (zum Beispiel ascendierende arterielle Thrombose bei vorbestehender Stenose) und bei Kollateralenbildung. Blässe und Pulsverlust distal des arteriellen Verschlusses sind Erstsymptome des akuten Arterienverschlusses. Die Abkühlung der betroffenen Extremität stellt sich oft erst mit Zeitverzögerung ein. Die Blauverfärbung der ischämischen Extremität weist auf einen Blutstromstillstand im Kapillarstrombett mit Ausschöpfungszyanose hin und kennzeichnet die schwere Extremitätenischämie.

Tabelle 1:
Klinische Stadieneinteilung der akuten pAVK nach Rutherford et al. (R.B. Rutherford et al. 1997)

Stadien-Einteilung	Erklärung/Prognose	Befund		Doppler-Signal	
		Gefühlsstörungen	Bewegungsstörungen	arteriell	venös
I funktionsfähige Extremität	nicht sofort gefährdet	keine	keine	hörbar	hörbar
II gefährdete Extremität a) marginal	Extremitätenerhalt bei zeitgerechter Wiederherstellung der arteriellen Perfusion	minimal (Zehen) oder keine	keine	nicht hörbar	hörbar
b) unmittelbar	Extremitätenerhalt bei sofortiger Wiederherstellung der arteriellen Perfusion	zehenüberschreitend mit Ruheschmerzen	leicht bis mäßig	nicht hörbar	hörbar
III irreversibel geschädigte Extremität	Nekrose oder irreversible Nervenschädigung	ausgedehnter Sensibilitätsverlust	Lähmung (Rigor)	nicht hörbar	nicht hörbar

In der vorliegenden Kasuistik handelt es sich also um ein Stadium II b nach Rutherford.

Sind zusätzlich Sensibilität und Motorik gestört, so liegt eine *komplette Ischämie* mit unmittelbar drohendem Extremitätenverlust vor. Bei Aorten- oder Beckenarterienverschlüssen ist die Ausbildung einer Schocksymptomatik möglich.

Ein sogenanntes Torniquet-Syndrom (Myoglobinnämie beziehungsweise Myoglobulinurie, Azidose mit Hyperkaliämie, Volumenverlust sowie akutes Nierenversagen bei Crushnieren) kann entstehen, wenn die Ischämie länger als sechs Stunden besteht.

Unter Berücksichtigung klinischer und dopplersonographischer Kriterien definierten *Rutherford und Mitarbeiter* eine diagnostisch und therapeutisch wegweisende Stadieneinteilung der akuten pAVK (*Tabelle 1*).

Apparative Diagnostik

Da die Prognose der akuten pAVK von einem möglichst kurzen Zeitfenster zwischen Symptombeginn und Einsetzen der Therapiemaßnahmen abhängig ist, sollten nur ausgewählte, aussagekräftige und zeitsparende Untersuchungsmethoden in der apparativen Diagnostik zur Anwendung kommen.

Voraussetzung für das optimale Management der akuten Extremitätenischämie ist daher das Erkennen der Notfallsituation durch den erstbehandelnden Arzt und die sofortige Einweisung in eine Klinik, die über geeignete diagnostische und therapeutische Verfahren verfügt. So bietet zum Beispiel ein interdisziplinäres vaskuläres klinisches Kompetenzzentrum, das über eine Angiologie, Radiologie und Gefäßchirurgie verfügt, die hierfür notwendige Strukturqualität.

Ziele des Einsatzes apparativer diagnostischer Maßnahmen bei der akuten pAVK sind die Klärung des Ausmaßes und der exakten Lokalisation des akuten Arterienverschlusses sowie seiner Ursache.

Verschlusslokalisation

Nicht-invasive apparative Verfahren mit wenig Zeitaufwand sind

- die Oszillographie,
- die Dopplerdruckmessung,
- die cw-Dopplersonographie und
- die farbkodierte Duplexsonographie.

Anhand der Analyse der arteriellen Oszillogramme gelingt der Nachweis der Lokalisation des Verschlusses. Distal des

Arterienverschlusses sind abgeschwächte, verbreiterte oder fehlende Oszillationen zu erkennen.

Der Einsatz der Dopplermethoden ist neben der Verschlusslokalisation auch zur Stadiendefinition nach *Rutherford* notwendig (*siehe Tabelle 1*). Kriterien sind hier die hörbaren oder nicht hörbaren Signale über dem arteriellen Verschluss beziehungsweise über den Venen.

Die Bestimmung des Knöchel-Arm-Index' (ABI) mit Hilfe der Dopplerdruckmethode gibt Aufschluss über das Ausmaß der Kompensation des akuten peripher-arteriellen Verschlussereignisses. Normal ist ein ABI von $> 0,97$. Schlecht kollateralisierte Arterienverschlüsse sind charakterisiert durch einen ABI von $< 0,6$. Knöchelarteriendrucke der A. tibialis posterior und anterior von $< 50\text{mmHg}$ weisen auf eine kritische Extremitätenischämie hin. Mit Unterschreiten dieses kritischen Perfusionsdruckes ist im betroffenen Gewebe der Gewebedruck höher als der Gefäßinnendruck, sodass der arterielle Bluttransport über die Kapillaren in die Venenstrombahn nicht mehr gewährleistet ist.

Distal eines akuten Arterienverschlusses lässt sich entweder kein Dopplersignal oder ein monophasisches Signal mit verbreiteter Kurve und erhöhtem enddiastolischen Blutfluss ableiten.

Farbduplexsonographisch ist distal des akuten Arterienverschlusses entweder kein oder nur ein schwaches monophasisches arterielles Strömungssignal ableitbar. Das Lumen im Bereich des Verschlusses kann von variabler Echogenität sein. Hier ist bedingt durch die komplette Gefäßokklusion kein Dopplersignal mehr ableitbar. Gemessen an der DSA hat die periphere Farbduplexsonographie hinsichtlich der Diagnose von Arterienverschlüssen eine hohe diagnostische Treffsicherheit mit einem positiven beziehungsweise negativen Vorhersagewert von 91 Prozent beziehungsweise 100 Prozent bei einer Sensitivität und Spezifität von 92 Prozent und 99 Prozent (*M. Ludwig 1998*).

Im Vergleich zur Angiographie lassen sich in der Farbduplexsonographie komplett oder inkomplett thrombosierte Arterienaneurysmen als mögliche Verschlussursache darstellen.

Bis heute ist die klassische intraarterielle digitale Subtraktionsangiographie (DSA) der „Goldstandard“ der bildgebenden Diagnostik der akuten arteriellen Verschlusskrankheit und der akuten Ischämie. Mit ihr gelingt meist die Differenzierung zwischen arterieller Embolie und arterieller Thrombose. Der Nachteil der DSA ist neben der Strahlenexposition die potentielle Gefahr der fortschreitenden Niereninsuffizienz durch die Kontrastmittelbelastung bei Patienten mit Nierenvorsädigung. In diesem Zusammenhang ist

eine Veröffentlichung der amerikanischen Arzneimittelzulassungsbehörde FDA erwähnenswert, nach der auch im Zusammenhang mit der Magnetresonanztomographie (MRA) zu erhöhter Vorsicht wegen möglicher Nebenwirkungen (zum Beispiel Gewebe- und Organfibrose) bei Anwendung eines bestimmten gadolinium-basierten Kontrastmittels bei Patienten ab Stadium II einer Niereninsuffizienz geraten wird (*FDA Alert 2006*).

Der akute Arterienverschluss ist angiographisch durch ein plötzliches Abbrechen der Kontrastmittelsäule charakterisiert. Bei der arteriellen Embolie zeigt sich darüber hinaus ein sogenanntes „Kuppelphänomen“, worunter eine nach oben konvex gestaltete abgerundete Kontrastmittelaussparung im Bereich des proximalen Embolusanteils verstanden wird. Darüber hinaus fehlen bei der Embolie meist ausgebildete Kollateralgefäße. Beim akuten thrombotischen Arterienverschluss zeigen sich häufig vorbestehend ausgebildete Umgehungsgefäße.

Die Vorteile einer DSA kann man wie folgt zusammenfassen (*Alfke et al. 2003*):

- Hohe diagnostische Spezifität, die in Abhängigkeit von der Etage der unteren Extremität zwischen 93 Prozent (distal) und 98 Prozent (proximal) liegt.
- Gewinnung einer Übersicht anhand der Darstellung des gesamten arteriellen Gefäßsystems von Höhe der Nierenarterien bis zu den Fußarterien in hoher Auflösung.
- Möglichkeit der sofortigen interventionellen endovaskulären Behandlung.

Konkurrenzfähig zur DSA ist die kontrastmittelgestützte 3D-MRA (3D-CE-MRA) bei der chronischen kritischen Ischämie (chronic critical limb ischemia, CLI), nicht jedoch bei der akuten Ischämie. Dies liegt aber nicht an der geringeren Aussagekraft, sondern mehr im Patientenmanagement begründet, da die DSA unmittelbar zum therapeutischen Eingriff erweitert werden kann. Der primäre Einsatz der kontrastmittelgestützten MRA kann mit einem modernen 1,5 Tesla-Gerät ansonsten in jedem Stadium der pAVK erfolgen und hat die diagnostische DSA auch in der täglichen Praxis schon weitgehend ersetzt (*NM Kbilnani et al. 2002*). Ein zweites Konzept besteht in manchen Kliniken in der Kombination aus Farb-Duplexuntersuchung und anschließender DSA in Interventionsbereitschaft. Hierbei wird allerdings auf die Darstellung der (infrarenalen) Aorta und der Beckenstrombahn verzichtet (zum Beispiel akuter Verschluss der A. poplitea oder der distalen A. femoralis superficialis). Voraussetzung für diese Strategie ist ein verlässlicher Duplexbefund. Der zusätzliche Einsatz der MD-CTA bietet sich vor allem dann an, wenn zum Beispiel eine Emboliequelle (Aneurysma) im Verlauf der gesamten Aorta und der Beckenstrombahn ausgeschlossen werden soll. Ein Nachteil

der MD-CTA besteht in der Jodexposition, der potentiellen kontrastmittelinduzierten Niereninsuffizienz und der im Vergleich zur MRA deutlich höheren Volumenbelastung.

Verschlussursache

Zur Klärung der Verschlussursache, die auch in der vorliegenden Kasuistik während des stationären Aufenthaltes der Patientin notwendig ist, stehen verschiedene diagnostische Methoden zur Verfügung, zum Beispiel

- Labordiagnostik,
- EKG,
- Langzeit-EKG,
- Röntgen-Thoraxuntersuchung und
- die verschiedenen Arten der Echokardiographie.

Der laborchemische Nachweis eines erhöhten Serumlaktat- und -kaliumwertes, einer Myoglobinaemie, Myoglobinurie gibt Aufschluss auf eine längere Ischämiedauer. Laborchemisch sollte das atherogene Risikoprofil mit Bestimmung der Fettwerte und des Blutzuckers ermittelt werden. Gerinnungsanalysen zum Nachweis einer Hyperkoagulopathie beziehungsweise Thrombophilie können Gerinnungsstörungen als Grunderkrankung, zum Beispiel APC-Resistenz, Antiphospholipidsyndrom oder Protein C- und S-Mangel, differenzieren.

Das laborchemische Notfallprogramm bei akuter pAVK sollte folgende Parameter erfassen:

- Hb,
- Hk,
- Thrombozytenzahl,
- Leukozyten,
- Kreatinin,
- Kreatinphosphokinase,
- Kalium,
- Laktat,
- PTT,
- Quick,
- Blutgase,
- pH-Wert und
- Blutgruppe.

Im EKG nachweisbare Herzrhythmusstörungen oder Herzinfarktzeichen weisen auf eine kardiale Genese der akuten pAVK hin. Bei persistierenden ST-Strecken-Hebungen nach Myokardinfarkt besteht der Verdacht auf ein Herzwandaneurysma als kardiale Emboliequelle. Intermittierende Herzrhythmusstörungen werden durch ein Langzeit-EKG erfasst.

Bei der Röntgen-Thoraxuntersuchung können Vergrößerungen der Herz- oder Aortenkontur ein Herzwandaneurysma beziehungsweise ein Aortenaneurysma anzeigen.

Darstellbarer Klappenkalk lässt eine kardiale Mikroembolie als Genese vermuten.

Klappenvegetationen oder ein Aneurysma können Ursachen für eine kardiale Embolie sein. Ausgeschlossen werden können diese mittels transösophagealer Echokardiographie, die mit einer deutlich höheren Sensitivität und Spezifität (97-100% und 65-100%) gegenüber der transthorakalen Echokardiographie (59-85% und 63-96%) einhergeht (D. Beuckelmann et al. 1994). Zur Darstellung intrakardialer Thromben als Emboliequelle hat sich die kombinierte Anwendung von transthorakaler und transösophagealer Echokardiographie bewährt, da hinsichtlich der Erkennung linksventrikulärer Thromben die transthorakale der transösophagealen Echokardiographie überlegen ist.

Farbduplexsonographisch können Hinweise auf eine bereits bestehende Kollateralisierung, für vorliegende Aneurysmen ohne oder mit Thrombosierung, Gefäßwand-schäden mit Plaque- beziehungsweise Stenosebildung oder Dissektionen erkannt werden.

Mit der Angiographie kann die Differenzierung zwischen arterieller Thrombose (Nachweis einer bereits bestehenden Kollateralbildung) oder Embolie („Kuppelphänomen“, wenig Kollateralen) erfolgen. Mittels CT oder MRA können thrombosierte Aneurysmen dargestellt werden.

Differentialdiagnose

Extremitätenschmerzen können vaskuläre und extravaskuläre Ursachen haben.

Tabelle 2:

Vaskuläre Ursache	Extravaskuläre Ursache
Venenthrombose	Spinalkanalstenose
Phlegmasia coerulea dolens	Neuralgie
Raynaud-Syndrom	Muskelfaserriss
Ergotismus	Degenerative Gelenkerkrankungen
Zystische Adventitiadegeneration	Gichtanfall
Entrapmentsyndrom	Neuropathien
„blue toe“ Syndrom	

Therapie

Unter Berücksichtigung allgemeiner Sofortmaßnahmen sollten in interdisziplinärer Zusammenarbeit zwischen Angiologen, Radiologen und Gefäßchirurgen rasch und zeitnah spezielle Therapiestrategien abgestimmt und ein-

geleitet werden. Dabei sind die speziellen therapeutischen Maßnahmen abhängig von der Genese des akuten Arterienverschlusses und dem Vorliegen einer kompletten oder inkompletten Ischämie (*Stadieneinteilung nach Rutherford*).

Bei noch erhaltener Sensomotorik im Stadium I der akuten pAVK nach Rutherford können in Ausnahmefällen nach Einleitung therapeutischer Allgemeinmaßnahmen und der Antikoagulation die speziellen lumeneröffnenden Maßnahmen am Folgetag des Akutereignisses stattfinden.

In den Stadien II und III nach *Rutherford* müssen alle diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen notfallmäßig ohne Zeitverzögerung erfolgen.

Aktuell steht ein breites Angebot an innovativen revaskularisierenden Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung, dessen Auswahl sich am Befund des Patienten und an den strukturellen, personellen und apparativen Gegebenheiten der behandelnden Einrichtung orientiert.

Sofortmaßnahmen

Die betroffene Extremität sollte tief gelagert und gepolstert werden. Insbesondere die akralen Bereiche bedürfen eines weiteren Schutzverbandes. Kälte- beziehungsweise Wärmeapplikationen sind kontraindiziert.

Zur Verhinderung der weiteren Embolie- beziehungsweise Thrombenbildung ist die sofortige intravenöse Antikoagulation mit 5.000 bis 10.000 IE unfraktioniertem Heparin einzuleiten. In der vorliegenden Kasusitik wurde der Patientin 8.000 IE Heparin i.v. verabreicht.

Gegebenenfalls ist eine adäquate Schmerzlinderung notwendig, wobei i.m.-Injektionen vermieden werden sollten, um eine eventuelle Lysetherapie (Blutungsrisiko) nicht zu gefährden.

Chirurgische Therapie

Zu den operativen Maßnahmen der akuten arteriellen Verschlusskrankheit zählen die Embolektomie, Thrombektomie, Thrombendarteriektomie und Bypass-Anlagen. Grundsätzlich ist eine notfallmäßige chirurgische Therapie indiziert, wenn ein komplettes Ischämiesyndrom mit akuten Verschlüssen großer Extremitätenarterien proximal der Leiste oder Ellenbeuge vorliegt (G. Halter et al. 2003). Der klassische operative Eingriff ist die Thrombembolektomie nach *Fogarty*. Arterienverschlüsse distal des Leistenbandes eignen sich für ein kombiniertes Vorgehen mittels Katheterverfahren und lokaler Lyse (AT Hirsch et al. 2006).

Bei akuter pAVK mit *inkompletten Ischämiesyndrom*, speziell bei akuter embolischer Genese, kommen eher kombinierte Behandlungsmethoden (Fibrinolyse, kathetergestützten Verfahren) in Betracht. Bei Bedarf muss zur Rezidivvermeidung die dem akuten Verschluss zu Grunde liegende Stenose mit einem offen chirurgischen Vorgehen beseitigt werden (AT Hirsch *et al.* 2006).

Thrombolysetherapie

Zur Lysebehandlung akuter Arterienverschlüsse ist der lokale intraarterielle Einsatz von Urokinase und Plasminogen-Aktivator (rtPA) üblich.

Zur lokalen Infusionstherapie wird über den vor den Thrombus platzierten intraarteriellen Katheter lokal langsam kontinuierlich bis zu einer entsprechenden Maximaldosis das Fibrinolytikum infundiert. Nach 6 bis 24 Stunden erfolgt die angiographische Kontrolle und eventuelle Dosisreduktion.

Zur Infiltrationsfibrinolyse wird das Fibrinolytikum durch Verschieben des endoffenen Katheters direkt in den Thrombus appliziert. Nach Passage des Thrombus eignen sich endständig verschlossene Kathetersysteme mit seitlichen Öffnungen (Multiside-slit-Katheter) zur Benetzung des gesamten Thrombus mit dem Fibrinolytikum. Bei der Infiltrationstherapie arterieller Verschlüsse kommen niedrigere Fibrinolytikadosierungen zur Anwendung als bei der lokalen Infusionstherapie.

Neben der kontinuierlichen Applikation des Thrombolytikums können auch mittels automatisierter Pulsed-Spray-Infusionspumpen gepulste Druckspitzen während der Infiltrationstherapie angewendet werden. Diese „Pulsed-Spray-Thrombolyse“-Technik bewirkt neben der Lyse die zusätzliche mechanische Zerstörung des Thrombus. Im Vergleich zur einfachen Infiltrationstherapie und der Infusionstherapie sind mit diesem Verfahren wesentlich kürzere Zeiten zur Thrombusauflösung bei niedrigeren Majorkomplikationsraten (4% vs. 15–20%) erzielbar (Jf. Bookstein *et al.* 1989).

Die Ergebnisse interventioneller Katheter- und Lysestudien bei akuter pAVK sind uneinheitlich, da in die einzelnen Untersuchungen sowohl akute als auch subakute und chronische peripher arterielle Erkrankungsstadien eingeschlossen wurden. In den ACC/AHA Guidelines for the Management

of Patients With Peripheral Arterial Disease 2006 (AT Hirsch *et al.* 2006) wird aber die intraarterielle lokale Fibrinolysetherapie mittels Katheter bei Patienten mit hoher Co-Morbidität als risikoarme Alternative zur Operation empfohlen.

Endoluminäre mechanische Thrombektomie

Die endoluminäre Therapie der akuten Extremitätenischämie umfasst mehrere Techniken, die alleine oder in Kombination mit einer lokalen fibrinolytischen Therapie angewendet werden können. Dabei wird initial das okklusive thromboembolische Material zerkleinert und entfernt. Anerkannte effiziente Verfahren der mechanischen Thrombektomie sind die

- perkutane Aspirationstherapie
- mechanische Fragmentations-Kathetersysteme,
- hydro-dynamische Kathetersysteme.

Ungeeignet für kathetergestützte mechanische Thrombektomieverfahren sind akute Verschlüsse der Beckenarterien und die Bifurkation der A. femoralis. Sie sollten eher chirurgisch angegangen werden. Dagegen sind infrainguinale Arterienverschlüsse mit akutem Ischämiesyndrom sowie angiographisch schlechtem peripheren Ausstrom („run off“) eine Indikation zu endovaskulären Thrombektomieverfahren.

Antikoagulation

Während und im Anschluss an die interventionelle Behandlung sollte intraarteriell Heparin in einer Dosierung von 800 bis 1.000 IE/h verabreicht werden, um eine frühe Re-thrombose zu vermeiden. Ist eine Emboliequelle eines akuten Arterienverschlusses bekannt oder nicht ausschließbar oder behebbar, so ist eine längerfristige beziehungsweise lebenslange orale Antikoagulation mit Vitamin-K-Antagonisten indiziert. Darüber hinaus wird die orale Antikoagulation auch nach Anlage eines kniegelenksüberschreitenden Bypasses empfohlen.

Thrombozytenaggregationshemmer

Die andauernde Gabe von Thrombozytenaggregationshemmern ist indiziert

- nach Thrombektomie.
- nach Thrombendarteriektomie.
- nach supragenaalen Bypass-Operationen.
- bei generalisierter Arteriosklerose.

Autor

Dr. Dirk K. C. Sieber ist niedergelassener Facharzt für Innere Medizin und Angiologie in Bernried am Starnberger See.

Literatur

- [1] Alfke H, Geks J, Wagner HJ. Radiologische Diagnostik und Therapie bei akuter Extremitätenischämie. *Chirurg* 2003; 74:1110-1117.
- [2] Beuckelmann DJ, Erdmann E. Bildgebende Verfahren zur Diagnostik der Aortendissektion. *Internist* 1994; 35: 999-1005.
- [3] Bookstein JJ, Fellmeth B, Roberts A et al. Pulsed-spray pharmacomechanical thrombolysis: preliminary clinical results. *Am J Roentgenol* 1989; 152: 1097-1100.
- [4] Dormandy JA, Rutherford RB. Management of peripheral arterial disease (PAD). TASC Working Group. Trans Atlantic Inter-Society Concensus (TASC). *J Vasc Surg* 2000; 31: S1-S296.
- [5] Eckstein HH. Akute Extremitätenischämie. *Chirurg* 1998; 69:38-47.
- [6] FDA Alert. Drug Information J-888-INFO-FDA. FDA Alert 12/2006.
- [7] Halter G, Orend KH, Sunder-Plassmann L. Die akute Extremitätenischämie. *Chirurg* 2003; 74:1118-1127.
- [8] Hirsch AT, Haskal ZJ, Hertzner NR. ACC/AHA guidelines for the management of patients with peripheral arterial disease. 2006.
- [9] Khilnani NM, Winchester PA, Prince MR et al. Peripheral vascular disease: combined 3D bolus chase and dynamic 2D MR angiography compared with x-ray angiography for treatment planning. *Radiology* 2002; 224(1): 63-74.
- [10] Statistisches Bundesamt: Todesursachenstatistik von Deutschland 1998. Statistisches Bundesamt Wiesbaden.

Fragenkatalog

1. Wie lautet Ihre Diagnose?

- a) Chronisch arterielle Verschlusskrankheit im klinischen Fontainestadium 3
- b) Akute arterielle Verschlusskrankheit
- c) Akute arterielle Verschlusskrankheit im Stadium II b nach Rutherford
- d) LWS-Syndrom
- e) Venenthrombose

2. Welche Ursache liegt der gestellten Diagnose wahrscheinlich zugrunde?

- a) Embolie
- b) Thrombose
- c) Trauma
- d) Bandscheibenvorfall
- e) Gefäßruptur

3. Die Ursache ist angiographisch zu vermuten wegen

- a) des so genannten Kuppelphänomens.
- b) der schlechten Kollateralenbildung.
- c) der guten Kollateralen.
- d) der offenen Unterschenkelarterien.
- e) Antworten a) und b) sind richtig.

4. Welche weiterführenden Untersuchungen sind während des stationären Aufenthaltes unbedingt notwendig?

- a) Transthorakale Echokardiographie
- b) Transösophageale Echokardiographie
- c) Oszillographie
- d) Antworten a), b) und e) sind richtig.
- e) Langzeit-EKG

5. Was bedeutet die fehlende Venenfüllung der Fuß- und Unterschenkelvenen im Zusammenhang mit der Diagnose?

- a) Begleitende Venenthrombose
- b) Unterschreiten des kritischen arteriellen Verschlussdruckes in der Peripherie.
- c) Amputationsgefahr, wenn nicht sofort lumen-eröffnende Maßnahmen eingeleitet werden.
- d) Chronische Veneninsuffizienz Stadium 3.
- e) Antworten b) und c) sind richtig.

6. Welches sind die therapeutischen Erstmaßnahmen in der Versorgung der Patientin?

- a) Gabe von 8.000 IE Heparin i. v.
- b) Linkes Bein hochlagern und Schmerztherapie.
- c) Linkes Bein tieflagern und Schmerztherapie.
- d) Watteverband am linken Unterschenkel.
- e) Antworten a), c) und d) sind richtig.

7. Wie hoch ist der Dopplerindex im rechten Bein:

- a) 0 mmHg
- b) 1,14 mmHg
- c) 1,8 mmHg
- d) 0,7 mmHg
- e) 1,0 mmHg

8. Welche Konsequenz ziehen Sie aus der gestellten Diagnose?

- a) Zunächst abwarten und Verlaufskontrolle.
- b) Unverzüglich lumeneröffnende Therapie einleiten.
- c) Noch weitere Diagnostik (z.B. Langzeit-EKG) und keine lumeneröffnende Behandlung.
- d) Überweisung zum Orthopäden oder Neurologen.
- e) Keine Antwort ist richtig.

9. Welche spezifischen Therapiemaßnahmen leiten Sie umgehend ein?

- a) Embolektomie
- b) Orale Antikoagulation
- c) Systemische Lysebehandlung
- d) Ballondilatation
- e) Alle Antworten sind richtig.

10. Bei der Patientin konnte im weiteren stationären Verlauf die Ursache der stattgehabten akuten peripheren Arterienerkrankung nicht gefunden werden. Welche weitere konservative Maßnahme ist indiziert?

- a) Orale Antikoagulation zur Embolieprophylaxe.
- b) Gabe vasoaktiver Medikamente.
- c) ASS-Gabe.
- d) Keine Antikoagulation.
- e) Keine Antwort ist richtig.

Lösungen auf Seite 63

Adipöser Schnarcher mit Tagesmüdigkeit

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Ein Patient stellt sich wegen gesteigerter Tagesmüdigkeit vor. Seine Ehefrau berichtet über Schnarchen und Atempausen ihres Ehemannes, die sie wegen ihrer Länge beunruhigten („... ich habe Angst, dass er wegbleibt...“). Er berichtet, in beruflich bedingten, langweiligen Sitzungen teils regelrecht eingeschlafen zu sein. Es bestehe eine gewisse Belastungsdyspnoe. Er müsse beim Treppensteigen nach zwei Etagen eine Pause einlegen.

Anamnese

Der Patient berichtet über eine in den vergangenen Jahren langsam zunehmende Neigung zur Tagesmüdigkeit. Am Morgen fühle er sich teils „wie gerädert“ und könne „gleich weiterschlafen“. Es besteht eine koronare Herzkrankheit sowie eine arterielle Hypertonie mit typischer Medikation (Lipid-Senker, ASS, ACE-Hemmer). Seit sechs Jahren sei er Exraucher (insgesamt 25 Packungsjahre), seither habe er sukzessive etwa zehn Kilogramm zugenommen. Keinerlei sportliche Aktivitäten. Alkohol: circa ein Bier pro Tag, keine regelmäßige Sedativa-Anwendung. Er trinkt mehr als fünf Tassen Kaffee pro Tag.

Klinischer Untersuchungsbefund

Adipöser Patient (BMI 31,5). Fettverteilung mit Betonung der Halsregion („große Kragenweite“). Der Auskultationsbefund von Herz und Lungen ist altersgerecht normal. Die Inspektion des Schlundes zeigt nur eine etwas vergrößerte Uvula. Lediglich die Rachen-Hinterwand zeigt sich etwas gefältelt (sogenanntes „Webbing“). Die Tonsillen-Logen sind unauffällig.

Polygraphie-Befund

Mit dem Sechs-Kanal-Schlafapnoe-Screening-Polygraphen, den der Patient für eine Nacht erhielt, wird ein mittelschweres Schlafapnoesyndrom detektiert (*Ausschnitt siehe Abbildung unten*). Es finden sich Apnoen und Hypopnoen mit einem Apnoe-Hypopnoe-Index (AHI) von 35 Ereignissen pro Stunde. Tiefste Desaturationen erreichen 72 Prozent SAO₂.

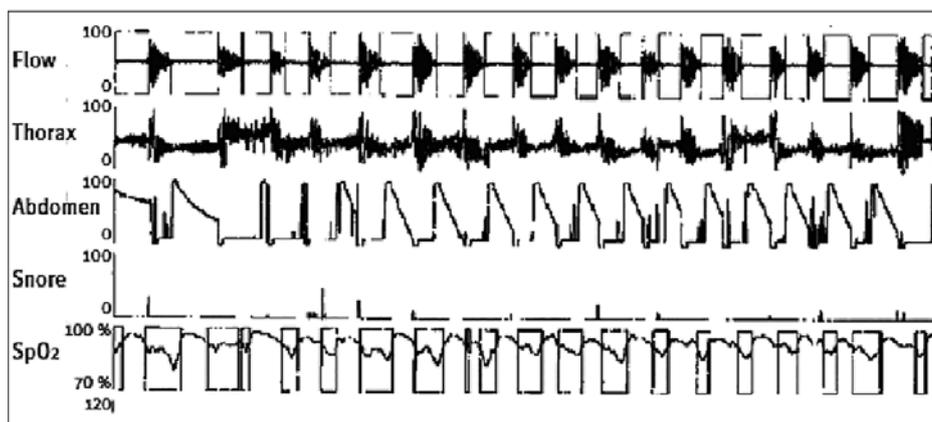


Abbildung 1:
Ausschnitt einer Polygraphie-Aufzeichnung mit periodischen Atempausen und assoziierten Sauerstoff-Desaturationen bei erhaltenen Atemanstrengungen.
Quelle: Hering

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Allgemein

In der vorliegenden Kasuistik handelt es sich um die Diagnose eines obstruktiven Schlafapnoesyndroms (OSAS). Schlafbezogene Atmungsstörungen teilen sich ein in ein Obstruktives Schlafapnoesyndrom (ICD-10-Code G47.31) und zentrale Atmungsstörungen (ICD-10-Code G47.30). Gemeinsam ist den Störungen eine periodische beziehungsweise intermittierende Herabsetzung der Ventilation beziehungsweise des Gasaustausches: Die regelmäßige Atmung ist herabgesetzt beziehungsweise unterbrochen, sodass Sauerstoffaufnahme beziehungsweise CO₂-Abgabe eingeschränkt beziehungsweise gestört sind.

Das epidemiologisch im Vordergrund stehende obstruktive Schlafapnoesyndrom ist gekennzeichnet durch eine Flusslimitierung beziehungsweise Flussunterbrechung des Atemweges im Bereich des Schlundes. Durch im Schlaf eintretende Verengung des Schlundes – der Saugdruck der Einatmung führt zur Lumen-Minderung der Schlundstrukturen – kommt es zum teilweisen beziehungsweise vollständigen Kollaps.

Zentrale Atmungsstörungen sind durch eine periodische beziehungsweise intermittierende Herabsetzung der zentral nervösen Aktivität im Atemzentrum der Medulla oblongata gekennzeichnet. Inspiratorische Impulse zu den Nn. phrenici sind herabgesetzt beziehungsweise bleiben aus. Konsekutiv wird aufgrund der ausbleibenden Ventilation der Gasaustausch gestört.

Wichtigster Vertreter zentraler Atmungsstörungen ist die sogenannte Cheyne-Stokes-Atmung bei schwerer Herzinsuffizienz.

Ätiologie

Für das obstruktive Schlafapnoesyndrom gilt, dass Übergewicht mit Einlagerung von Fettgewebe im Schlund und Halsbereich wichtigster prädisponierender Faktor ist.

Daneben gelten zunehmendes Alter, männliches Geschlecht und Retrognathie als wesentliche Ursachen. Für zentrale schlafbezogene Atmungsstörungen steht ursächlich an vorderster Stelle die schwere Herzinsuffizienz. Daneben finden sich seltenere teils angeborene neuromuskuläre Ursachen. Über eine Herabsetzung des Herzzeitvolumens erhält der Glomus caroticus periodisch inadäquate Signale für pH, Sauerstoffsättigung und CO₂-Sättigung im arteriellen Blut. Die Steuerung des Atemzentrums in der Medulla oblongata ist konsekutiv periodisch herabgesetzt/unterbrochen.

Epidemiologie

Für das obstruktive Schlafapnoesyndrom sind etwa zwei bis vier Prozent der Erwachsenen-Bevölkerung als behandlungsbedürftige Fälle zu Grunde zu legen.

Tragfähige Angaben zur Epidemiologie zentraler Atmungsstörungen liegen nicht vor. Bei Patienten mit systolischer Herzinsuffizienz wird das Auftreten der zentralen Schlafapnoe mit Cheyne-Stokes-Atmungsmuster allerdings bei bis zu 50 Prozent der Patienten berichtet.

Diagnostik

Anamnese

Schnarchen, periodisch unterbrochene Atmung im Schlaf und mangelnde Erholbarkeit des Schlafes/Tagesmüdigkeit sind die wichtigsten anamnestischen Merkmale schlafbezogener Atmungsstörungen. Die Langzeit-Blutdruckmessung zeigt ein Fehlen des während der Nacht langsamen Absinkens des Blutdrucks (fehlender „Morgen-dip“). Zur standardisierten Erfassung der Tagesmüdigkeit hat sich der Einsatz von Patienten-Fragebögen durchgesetzt. Am häufigsten wird die sogenannte Epworth Sleepiness Scale eingesetzt.

Wichtigste Differenzialdiagnosen einer gesteigerten Tagesmüdigkeit sind die Depression oder gleichzeitig bestehende neurologische Störungen wie Periodische Beinbewegungen im Schlaf (PLMS).

Klinische Untersuchung

Häufig finden sich Adipositas und besonders eine Vermehrung der Fetteinlagerung von adipositasbedingtem Fettgewebe im Bereich von Kopf und Hals („große Kragenweite“). Die Inspektion des Schlundes zeigt nicht selten ein sogenanntes „Webbing“: eine Fältelung des Gewebes im Bereich der Schlund-Hinterwand im einsehbaren Bereich. Seltener wird eine Vergrößerung und entzündliche Anstellung der Tonsillen angetroffen.

Apparative Diagnostik

Die Polygraphie mit Sechs-Kanal-Systemen gilt als Standard der ambulanten Diagnose-Erhärtung bei Verdacht auf schlafbezogene Atmungsstörungen. Es werden aufgezeichnet: Atemfluss, Schnarch-Geräusch, Sauerstoff-Sättigung und Herzfrequenz sowie die Atem-Anstrengung von Thorax und Abdomen.

Die kardiorespiratorische Polysomnographie gilt als der Standard der Diagnosesicherung. Im schlafmedizinischen Zentrum werden neben dem oben erwähnten Polygraphie-

Parametern unter Überwachung die Parameter der Erfassung des Schlafes (EEG/EMG) sowie das EMG der Extremitäten und das EKG abgeleitet.

Die Abbildung der Kasuistik (*siehe Seite 39*) zeigt ein typisches Beispiel eines obstruktiven Schlaf-Apnoe-Syndroms (repräsentativer Ausschnitt von etwa 20 min Aufzeichnung). Charakteristisch ist das Ausbleiben des Atemflusses im vorliegenden Fall etwa in minütlichen Abständen. Konsekutiv sinkt die Sauerstoffsättigung (SAO₂). Die periodische Hypoxämie und Acidose stellt einen Weckreiz dar, der in der Folge wieder einige Atemzüge mit sinkender Atemzug-Tiefe auslöst, bevor eine erneute Atempause (apnoisch) eintritt, sodass sich das Geschehen periodisch wiederholt. Erkennbar ist bei dem vorliegenden OSAS, dass Atem-Anstrengungen vorhanden sind, sich aber aufgrund des Beschlusses im Schlund-Bereich nicht durchsetzen.

Therapie

Die Therapie hat primär zum Ziel, die ununterbrochene regelrechte Atmung wieder herzustellen. Auf diese Weise wird das mit der periodischen Hypoxie einhergehende kardiovaskuläre Risiko gesenkt. Insbesondere kann jedoch die zyklische Abfolge der Schlafstadien mit angemessenen Anteilen an Tiefschlaf und REM-Schlaf wieder hergestellt und die Erholbarkeit des Schlafes damit normalisiert werden. Entsprechend kann die durch schlafbezogene Atemstörungen verursachte Tagesmüdigkeit abgewendet werden. Das Unfall-Risiko kann gemindert beziehungsweise ausgeschaltet werden.

Bei allen Patienten mit OSAS, die adipös sind, ist die langfristige nachhaltige Gewichtsreduktion/-normalisierung zu fordern. In der überwiegenden Zahl der Fälle kann so der Schweregrad entscheidend herabgesetzt beziehungsweise bei Normalisierung des Gewichtes das obstruktive Schlafapnoesyndrom vollständig beseitigt werden. Eine Therapie ist danach nicht mehr erforderlich.

Quellen und weiterführende Literatur

- [1] Deutsche Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin (DGSM) (2009). „S3-Leitlinie Nicht erholsamer Schlaf/Schlafstörungen.“ *Somnologie* 13: 4–160.
- [2] Happe, S. and B. W. Walther (2009). *Schlafmedizin in der Praxis: Die internationale Klassifikation von Schlafstörungen in Fallberichten*, ecomed Medizin Verlag.
- [3] Machado, M. C., W. M. Vollmer, et al. (2010). „CPAP and survival in moderate-to-severe obstructive sleep apnoea syndrome and hypoxaemic COPD.“ *Eur Respir J* 35(1): 132–137.
- [4] Tuomilehto, H. P., J. M. Seppa, et al. (2009). „Lifestyle intervention with weight reduction: first-line treatment in mild obstructive sleep apnea.“ *Am J Respir Crit Care Med* 179(4): 320–327.
- [5] Martinez-Garcia, M. A., J. J. Soler-Cataluna, et al. (2009). „Continuous positive airway pressure treatment reduces mortality in patients with ischemic stroke and obstructive sleep apnea: a 5-year follow-up study.“ *Am J Respir Crit Care Med* 180(1): 36–41.
- [6] Foster, G. D., K. E. Borradaile, et al. (2009). „A randomized study on the effect of weight loss on obstructive sleep apnea among obese patients with type 2 diabetes: the Sleep AHEAD study.“ *Arch Intern Med* 169(17): 1619–1626.

Die CPAP-Therapie ist die am weitesten verbreitete und am häufigsten eingesetzte sicherste Methode, die Schlund-Verengung beim obstruktiven Schlafapnoesyndrom zu korrigieren.

Während der Nacht wird über eine Maske (in der Regel nur Nasen-Maske) die Atemluft unter einen leichten Überdruck gesetzt. Auf diese Weise erfolgt eine sogenannte „pneumatische Schienung“: das Lumen des Atemweges ist zu allen Zeitpunkten des Atemzyklus eröffnet und die Atmung kann inspiratorisch und expiratorisch frei pendeln.

Geringere Ausprägungsgrade/niedrigere Schweregrade, bei denen Schnarchen im Vordergrund steht, kommen für den Einsatz von Unterkiefer-Protrusionsschienen infrage. Ober- und Unterkiefer werden mechanisch über Aufbiss-Formen mit einem Unterkiefer-Vorschub von etwa 0,5–1 cm fixiert. Dieser Vorschub erlaubt eine „nach-vorn-Verlagerung“ des Zungengrundes und damit eine Erweiterung des Schlundes und Eröffnung des Atemweges. Voraussetzung ist ein intaktes Gebiss.

Eine operative Therapie kommt – abgesehen von Fällen, in denen eine floride OP-pflichtige Tonsillitis zugrundeliegt – äußerst selten in Betracht. Insbesondere operative Korrekturen des Gesichtsskelettes bei Retrognathie stellen die absolute Ausnahme dar. Eine medikamentöse Therapie steht nicht zur Verfügung.

Prognose

Unbehandelte Patienten mit einem mittelschweren bis schweren obstruktiven Schlafapnoesyndrom haben gegenüber Patienten, die eine CPAP-Therapie erhalten, ein annähernd verdoppeltes Sterberisiko.

Im Vordergrund stehen Todesursachen aufgrund kardiovaskulärer Erkrankungen (Herzinfarkt und Schlaganfall).

Autor

Dr. Thomas Hering ist niedergelassener Arzt für Pneumologie, Allergologie und Schlafmedizin in Berlin.

Fragenkatalog

1. Um welche Erkrankung handelt es sich in der vorliegenden Kasuistik?

- a) Obstruktives Schlafapnoesyndrom (OSAS)
- b) Asthma bronchiale
- c) Akute Pneumonie
- d) Linksherzinsuffizienz
- e) Obesity Hypoventilation

2. Die in der Kasuistik vorliegende Erkrankung ist gekennzeichnet durch:

- a) Ein- und Durchschlafstörungen. Diese stellen die Schlüsselsymptomatik dar.
- b) gehäuftes Auftreten bei Allergikern (Heuschnupfen-Patienten).
- c) vermehrtes Auftreten bei Adipositas (große „Kragenweite“).
- d) vermehrtes Auftreten bei Frauen. Das Schlafapnoesyndrom ist bei Männern eher selten.
- e) gehäuftes Auftreten im Kindes- und Jugendalter.

3. Welches assoziierte Risiko trifft für die in der Kasuistik vorliegende Erkrankung zu?

- a) Patienten mit OSAS haben häufig auch ein sogenanntes restless-legs-Syndrom.
- b) Patienten mit unbehandeltem Schlafapnoesyndrom (Altersgruppe über 60 Jahre) haben ein zweifach erhöhtes Sterbe-Risiko gegenüber Patienten mit regelrechter CPAP-Therapie.
- c) Patienten mit koronarer Herzkrankheit/Herzinfarkt/ Apoplex haben seltener ein OSAS.
- d) Patienten mit OSAS haben ein gesteigertes Risiko, sich durch Schlafwandeln (Somnambulismus) zu verletzen.
- e) OSAS-Patienten sind eher Angehörige der gut ausgebildeten Schicht (Akademiker).

4. Welche der nachfolgend genannten Behandlungsmaßnahmen trifft für die in der Kasuistik vorliegende Erkrankung zu?

- a) Bei Patienten, die ihre Atempausen/Sauerstoff-Desaturationen verstärkt in Rückenlage haben (Nach-Hinten-Fallen der Zunge) reicht zur Therapie die Einhaltung der konsequenten Seitenlage (dieses kann über Hypnose-Therapie erlernt werden) in der Regel aus.
- b) Die Medikation mit Theophyllin kann für leichte und mittelschwere Schlafapnoe-Patienten eingesetzt werden.
- c) Die nachhaltige Gewichtsreduktion (Ziel: Normalgewicht) ist langfristig bei der Mehrzahl der Fälle adipöser Schlafapnoe-Patienten die entscheidende Maßnahme, die Erkrankung zu reduzieren beziehungsweise sogar zu beseitigen.

- d) Der konsequente Verzicht auf Alkohol und Sedativa reicht auch bei mittelschweren bis schweren Schlafapnoesyndromen in der Regel aus, um die Erkrankung zu behandeln: Apnoe/Hypopnoe treten dann meist nicht mehr auf.
- e) Weibliche OSAS-Patienten verlieren die Erkrankung meist in der Menopause: diese sollte also zunächst abgewartet werden.

5. Welche der nachfolgend genannten speziellen Behandlungsmaßnahmen trifft für die in der Kasuistik vorliegende Erkrankung zu?

- a) Am häufigsten und sichersten kann das OSAS durch operative Behandlung (Kürzung des Zäpfchens (Uvula) bzw. Tonsillektomie) behandelt werden.
- b) Durch Hypnose-Therapie kann der Muskeltonus des Schlundes soweit angehoben werden, dass bei leichten bis mittelschweren Schlafapnoe-Patienten Atempausen unter die Schwelle von 10/Std. sinken.
- c) Die Einleitung der apparativen Therapie mit CPAP (meist ca. 7–9 mbar) stellt die verlässlichste Behandlung des OSAS dar. Die apparative Therapie muss annähernd 7 von 24 Stunden genutzt werden.
- d) Eine Kombination aus Akupunktur und Magnetresonanztherapie hat erste vielversprechende Ergebnisse zur Behandlung des Schlafapnoesyndroms erbracht.
- e) Hypnosebehandlung zum Training der Seitenlage im Schlaf stellt eine Therapiealternative zur CPAP-Therapie dar.

6. Woran orientiert sich der Schweregrad der für die Kasuistik zutreffenden Erkrankung?

- a) Der Schweregrad des OSAS bemisst sich nach dem AHI (Apnoe-Hypopnoe-Index (Ereignisse/Std.)), der Tiefe der Sauerstoff-Desaturationen sowie dem Grad der Tagesmüdigkeit (kann standardmäßig z. B. mit der Epworth-Sleepiness-Scale erfasst werden).
- b) Moderater Alkoholkonsum („Schoppen zur Nacht“) bessert die Schlafarchitektur und führt zu einer Verringerung der Einschlafneigung und Tagesmüdigkeit am Folgetag.
- c) Die kardiovaskuläre Komorbidität spielt bei der Bewertung der Therapieindikation und -dringlichkeit keine wesentliche Rolle.
- d) Durch paradoxe Intervention mittels Schlaf-Restriktion kann das OSAS nachhaltig gebessert werden.
- e) OSAS-Patienten ohne Beschwerden im Sinne von Tagesmüdigkeit brauchen nicht behandelt zu werden, da von ihnen keine Unfallgefahr ausgeht.

7. Welche Aussage trifft für das OSAS zu?

- a) Eine arterielle Hypertonie mit Steigerung des Blutdrucks vor allem während der Nacht- und in den Morgenstunden (Langzeitblutdruckmessung mit fehlendem Morgen-Dip) schließt das Vorliegen eines OSAS mit hoher Sicherheit aus.
- b) Reines sogenanntes habituelles Schnarchen ohne assoziierte Atempausen kann auch bei Patienten mit OSAS vorkommen (abhängig von der Körperlage). Es schließt das Vorliegen eines behandlungsbedürftigen OSAS nicht aus.
- c) Beim älteren Patienten ist eine gesteigerte Tagesmüdigkeit insbesondere in den Vormittagsstunden in aller Regel einer Altersdepression zuzuschreiben. In diesen Fällen muss eine OSAS-Diagnostik nicht veranlasst werden.
- d) Die HNO-ärztliche Diagnostik bei OSAS ist ohne Konsequenz (in der Regel keine operative Konsequenz) und kann deswegen weggelassen werden.
- e) Wenn beim OSAS das Schnarchen im Vordergrund steht, reicht zur Behandlung ein HNO-ärztlicher Eingriff am weichen Gaumen (UPPP oder LAUP) aus.

8. Welche weitere Aussage trifft für die in der geschilderten Kasuistik Erkrankung zu?

- a) Die Sechs-Kanal-Polygraphie mit Aufzeichnung von Atemfluss, Schnarchgeräusch, Sauerstoffsättigung und Herzfrequenz sowie Atemanstrengung von Thorax und Abdomen reicht aus, um eine OSAS zu diagnostizieren. Eine Diagnosesicherung im Schlaflabor ist in der Regel nicht erforderlich.
- b) Die kardiorespiratorische Polysomnographie gilt als Goldstandard der OSAS-Diagnosesicherung. Neben den Parametern der Atmung (Fluss, Schnarchen, Sauerstoffsättigung, Atemanstrengung und Herzfrequenz) wird insbesondere der Schlaf selbst erfasst (Ableitung des EEG/EMG) und so eine Bewertung der Schlafarchitektur (Anteile von Tiefschlaf und REM-Schlaf, Grad der Fragmentierung des Schlafes) ermöglicht.
- c) Bei polygraphisch gesichertem OSAS kann die apparative Therapie eingeleitet werden. Es genügt die einfache Rezeptierung eines CPAP-Gerätes mit durchschnittlicher Druckeinstellung 8 mbar (Versorgung durch die Krankenkasse).
- d) Wenn ein OSAS gesichert ist, können weitere differenzialdiagnostisch mögliche Ursachen der Tagesmüdigkeit – zum Beispiel periodische Beinbewegungen im Schlaf (PLMS) – außer Acht gelassen werden, da das OSAS in aller Regel das Geschehen dominiert.
- e) Die CPAP-Therapie des OSAS kann und sollte pausiert werden, wenn eine Erkältung die Nasenatmung behindert.

9. Welche Konsequenz hat eine erhebliche Tagesmüdigkeit für den Betroffenen?

- a) Patienten mit verstärkter Tagesmüdigkeit als Symptom ihrer schlafbezogenen Atmungsstörungen sollen aufgefordert werden, vermehrt starken Kaffee zu trinken. Insbesondere in den Abendstunden soll mehr Kaffee getrunken werden, um die Tagesmüdigkeit abzuwenden.
- b) Wenn eine erhebliche Tagesmüdigkeit mit Einschlafneigung zum Beispiel beim Autofahren anamnestisch erkennbar wird, muss der Patient bis zur Einleitung einer effektiven Therapie ein Fahrverbot erhalten. Dieses muss in eindeutiger Weise in der Patientendokumentation festgehalten werden und sollte von Dritten (Pflegepersonal/Medizinische Fachangestellte) bezeugt werden.
- c) Hoch dosierte Gabe von Theophyllin (< 2500 ml/Tag) ist für die gesteigerte Tagesmüdigkeit oft eine adäquate und hinreichende Therapiemaßnahme.
- d) Wenn Tagesmüdigkeit im Vordergrund steht, sollen Patienten mit OSAS aufgefordert werden, ihre Schlafdauer über das gewohnte Maß zu steigern. In der Regel sollen etwa 9 von 24 Stunden geschlafen werden.
- e) Wenn beim OSAS die Tagesmüdigkeit dominiert, kann anstelle der CPAP-Therapie eine medikamentöse Stimulation mit Modafinil (Vigil®) verordnet werden.

10. Welche Aussage für die Therapie schlafbezogener Atmungsstörungen trifft zu?

- a) Gewichtsreduktion ist bei adipösen Patienten mit OSAS in der Regel ohne therapeutischen Effekt: Es ist sinnlos, Patienten aus diesem Grunde zu einer nachhaltigen Gewichtsreduktion anzuhalten.
- b) Unterkiefer-Protrusionsschienen sind für die Behandlung zentraler schlafbezogener Atmungsstörungen wie insbesondere der Herzinsuffizienz-bedingten Cheyne-Stokes-Atmung das Mittel der Wahl.
- c) Unterkiefer-Protrusionsschienen sind für die Behandlung milder schlafbezogener Atmungsstörungen mit im Vordergrund stehender Schnarch-Symptomatik bei intaktem Gebiss eine akzeptable Alternative zur CPAP-Therapie.
- d) Amphetamine können zur Therapie des OSAS als Betäubungsmittel verordnet werden und können die apparative Therapie (CPAP-Therapie) nicht selten ersetzen.
- e) Neuere Forschungsergebnisse konnten zeigen, dass Baldriankonzentrat für OSAS als Behandlungsoption aussichtsreich ist.

Lösungen auf Seite 63

Unterschenkelgeschwür

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Eine 68-jährige Patientin klagt über ein Unterschenkelgeschwür im Bereich des medialen distalen linken Unterschenkels (*siehe Abbildung*). Nach einer Bagatellverletzung (Stoß an der Stuhlkante) sei es zunächst zu einer Rötung, später zu einem Hautdefekt im Bereich des medialen distalen linken Unterschenkels gekommen. Ähnliche Ereignisse seien auch in der Vergangenheit aufgetreten. Trotz Lokaltherapie mit einem Antiseptikum sei der Defekt nicht abgeheilt. Nach längerem Stehen oder Sitzen sei es auch in der Vergangenheit zu einer leichten Schwellungsneigung vorwiegend im Bereich des linken Unterschenkels gekommen. Eine Venenentzündung oder eine tiefe Beinvenenthrombose sind aus der Vergangenheit nicht bekannt.

Die Patientin nimmt zurzeit keine Medikamente ein. Die weitere Anamnese der Patientin ist unauffällig. Kardiovaskuläre Risikofaktoren bestehen nicht. Die Patientin hatte drei komplikationslose Schwangerschaften und Geburten. Thromboembolische Erkrankungen sind nicht bekannt.

In der Familiengeschichte war bei der Mutter und der Großmutter eine Krampfaderbildung aufgetreten.

Aktueller körperlicher Untersuchungsbefund

1,72 m große, 80 kg schwere Patientin in gutem Allgemeinzustand. Blutdruck 140/80 mmHg bds., Puls rhythmisch (72/min), Herz, Lunge und Abdomen klinische unauffällig

Spezieller Untersuchungsbefund der Beine

Im Bereich des rechten Beines findet sich ein unauffälliger Untersuchungsbefund. Die peripheren Arterienpulse sind beiderseits gut und seitengleich palpabel ohne auskultierbare Strömungsgeräusche. Im Bereich des linken Beines besteht eine sichtbare Krampfaderbildung. Am medialen Fußrand imponieren intrakutane Venenerweiterungen. Oberhalb des linken Innenknöchels findet sich ein 3 x 2 cm großes schmierig belegtes Unterschenkelgeschwür mit entzündlicher Umgebungsreaktion. In der Umgebung bestehen bräunliche Pigmentierungen und eine tastbare Induration des Gewebes. Nach kräftigem Druck mit dem Daumen kann prätibial ein eindrückbares mäßig ausgeprägtes Ödem nachgewiesen werden. Es bestehen keine ödematösen Schwellungen im Fußrücken- oder Zehenbereich.

Laborchemie

Normalwerte für rotes und weißes Blutbild, Elektrolyte, Serum-Kreatinin, Transaminase, Gesamt-Eiweiß, Urin-Status und Gerinnungsparameter.



Ulcus cruris Innenknöchelbereich links mit Pigmentierung, Hautatrophie und Corona phlebectatica paraplantaris in der Umgebung.

Foto: Prof. Dr. Eberhard Rabe

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Für Diagnostik und Therapie venöser Ulzerationen ist das Verständnis der Pathophysiologie, die von der venösen Insuffizienz bis hin zum Ulcus cruris führt, notwendig.

Pathophysiologie und Klinik

Die chronische venöse Insuffizienz, deren Maximalvariante das Ulcus cruris venosum darstellt, kann sowohl auf dem Boden einer suprafaszialen venösen Insuffizienz wie beispielsweise bei der Varikose aber auch auf dem Boden eines postthrombotischen Syndroms mit subfaszialer Insuffizienz auftreten [3, 7].

Zusätzliche Faktoren wie die arterielle Verschlusskrankheit, das Lymphödem oder orthopädische und neurologische Beinerekrankungen mit Insuffizienz der Muskelpumpe können die venöse Insuffizienz ungünstig beeinflussen.

Im Vordergrund der Entwicklung der chronischen venösen Insuffizienz steht die Klappeninsuffizienz der oberflächlichen und/oder tiefen Beinvenen. Der retrograd gerichtete venöse Blutfluss führt zu einer distalen venösen Volumenüberlastung.

Im Rahmen der Klappeninsuffizienz kommt es zu einer Dysfunktion von Wadenmuskel und Fußpumpen und der damit verbundenen von Partsch beschriebenen ambulato- rischen venösen Hypertonie [6]. Das bedeutet, auch beim Laufen kann der Patient den im Stehen gemessenen Druck von etwa 90 mm Quecksilbersäule nicht abpumpen und re- duzieren, sodass in aufrechter Körperhaltung ein dauerhaft hoher intravenöser Druck im Bein besteht. Diese Druckver- änderungen setzen sich auch in die Mikrozirkulation fort. Jünger konnte die ambulato- rische kapilläre Hypertonie nachweisen [5].

In der Folge kommt es zu einer venösen und kapillären Di- latation, zu insuffizienten Perforanten und zur Ausprägung von oberflächlichen Venenerweiterungen wie der Corona phlebectatica paraplantaris im Fußrandbereich. Durch die Vergrößerung der Lücken zwischen den Endothelzellen wird die kapilläre Filtration von Flüssigkeit ins Gewebe hinein erhöht und es kommt zum Ödem. Aber auch Eiweiß- bestandteile gelangen in die Umgebung der Gefäße und können sich dort als Fibrin ablagern. Insbesondere beim Ulcus cruris wurde dies von Burnand beschrieben [1]. Die Extravasation von roten Blutkörperchen führt zu Häm- odesiderinablagerungen und zur Pigmentierung.

Im Rahmen der vermehrten kapillären Filtration kommt es auch zur Dekompensation der lymphatischen Funktion, funktionell und langfristig morphologisch mit einem dar- aus resultierenden Venö-Lymphödem. Wichtiger für die Entwicklung des Ulcus cruris scheint die lokale Hypoxie durch den verlangsamten kapillären Blutfluss zu sein. In diesem Rahmen kommt es zur Aktivierung von weißen Blutkörperchen und Endothelzellen. Die Granulozyten bleiben am Endothel haften und führen zu passageren oder auch permanenten Verschlüssen im Mikrozirkulations- bereich. Dieses sogenannte White-Cell-Trapping wurde von Coleridge-Smith beschrieben [2]. Klinisch sichtbares Korre- lat dieser Verschlüsse ist die Atrophie blanche.

Durch die Extravasation von Proteinen, Erythrozyten und weißen Blutkörperchen sowie von protolytischen Enzymen und freien Radikalen kommt es insbesondere zu einer chro- nischen Entzündungsreaktion im Gewebe. Das klinische Bild der Lipodermatosklerose mit zunächst entzündlicher Fibrose von Haut und Unterhautfettgewebe resultiert als Vorstufe des Ulcus cruris.

Sowohl bei Atrophie blanche als auch bei Lipodermato- sklerose kommt es zu einem verminderten Gewebe-Sauer- stoffpartialdruck und zur Reduktion der Kapillarfunktio- nen der Haut.

Dieser Zustand kann noch lange kompensiert werden. Wenn aber minimale Traumen, eine lokale Infektion oder

eine generelle Aktivierung der Entzündungsreaktion zur zusätzlichen Aktivierung der Granulozyten führen, kann es zur endgültigen Dekompensation der Mikrozirkulation und zum Gewebeuntergang, also zum Ulcus cruris, kommen.

Merke:

Zum Bild der Chronischen Venösen Insuffizienz gehören:

- Ödem
- Corona phlebectatica paraplantaris
- Hyperpigmentierung
- Atrophie blanche
- Dermatoliposklerose
- Ulcus cruris

Diagnostik

Zur Diagnostik und Therapie des venösen Unterschenkel- geschwüres hat die Deutsche Gesellschaft für Phlebologie Leitlinien herausgegeben [3]. Das venöse Unterschenkel- geschwür ist durch einen Substanzdefekt in pathologisch ver- ändertem Gewebe des Unterschenkels infolge einer chro- nischen, venösen Insuffizienz definiert. Als therapieresistent wird es bezeichnet, wenn auch unter optimaler Therapie keine Heilungstendenz in drei Monaten und keine Abhei- lung in zwölf Monaten zu erreichen ist.

Die Baisidiagnostik besteht neben Anamnese und klinischer Untersuchung vor allen Dingen in der Dopplersonographie zum Nachweis von venösen Insuffizienzstrecken, aber auch zum Ausschluss einer arteriellen Beteiligung. Zur weiteren Therapieplanung ist heute die Duplexsonographie als Gold- standard anzusehen. Insbesondere zur Darstellung komple- xer postthrombotischer Veränderungen hat aber auch die Phlebographie nach wie vor einen Stellenwert. Im Rahmen der Beurteilung der venösen Funktionsstörung ist neben nichtinvasiven Methoden wie der Photoplethysmographie und der Venenverschlussplethysmographie insbesondere die blutige Venendruckmessung, die Phlebodynamometrie, zu nennen.

Weitere bildgebende Verfahren wie NMR und CT sind nur in Ausnahmefällen indiziert. Im Rahmen der Differential- diagnose kann es sinnvoll sein, Vaskulitis, Diabetes mel- litus und neurologische Probleme weiter abzuklären. Die Thrombophiliediagnostik ist im Einzelfall bei postthrom- botischer Ursache indiziert. Auf die Bedeutung der histolo- gischen Untersuchung bei therapieresistenten und auffälli- gen Ulzerationen wurde bereits hingewiesen.

Therapie

Die Therapie orientiert sich an den pathophysiologischen Ursachen. Im Vordergrund steht die Sanierung des oberflächlichen Venensystems, wenn hier Defekte vorliegen, sowie in der Kompensation der ambulatorischen venösen Hypertonie.

Hierzu stehen verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung [2]. Basistherapie ist die Kompressionsbehandlung. Wenn möglich auch die Operation des oberflächlichen Venensystems. Klappenrekonstruierende Operationen am tiefen Venensystem sind zurzeit noch speziellen Einzelfällen vorbehalten. Weltweit werden pro Jahr nur circa 100 solcher Operationen durchgeführt. Zum operativen Spektrum gehören auch die Faszienchirurgie mit den endoskopischen Verfahren sowie direkte operative Eingriffe im Ulkusbereich wie Ulkus-Deckung und Shavingbehandlung.

Die medizinische Kompressionstherapie bildet die Grundlage der Ulkustherapie und dient in erster Linie der Kompensation der ambulatorischen venösen Hypertonie. Wegen der Wichtigkeit der Aktivierung der Sprunggelenk- und Muskelpumpen soll sie immer im Zusammenhang mit einer Bewegung und Bewegungstherapie durchgeführt werden.

Als günstig haben sich ein hoher Arbeitsdruck unter dem Verband und ein niedriger Ruhedruck herausgestellt. Hierfür werden vorwiegend kurzzugelastische Materialien verwendet. Mit einer exzentrischen Kompression durch Druckpolster im Ulkusbereich kann die lokale Kompression deutlich verstärkt werden. Es werden vorwiegend mehrlagige Kompressionsverbände als Wechsel- und Dauerverbände eingesetzt. In neuerer Zeit hat sich gezeigt, dass auch mit speziell für die Kompressionstherapie konzipierten Kompressionsstrümpfen wie Ulcertec, Tubulcus oder Ulcercare eine gleich gute Abheilung von komplizierten Ulzerationen erreicht werden kann. Insbesondere bei Patienten mit Bewegungseinschränkung im Sprunggelenk ergänzt die apparative intermittierende Kompression die Therapie.

Kontraindikationen wie die arterielle Verschlusskrankheit sind bei der Kompressionstherapie zu beachten.

Insuffiziente epifasziale Venen, die in Folge von Reflux zu einer distalen Volumenüberlastung führen und deren Entfernung nachweislich zu einer lokalen oder allgemeinen Funktionsverbesserung beiträgt, sollen ausgeschaltet werden.

Bei therapieresistenten Ulzera kommen auch die paratibiale Fasziotomie und die Perforantendissektion eventuell als endoskopische Perforantendissektion mit oder ohne Faszienspaltung in Frage. In einer großen Nachbeobach-

tungsstudie konnte Gloviczki zeigen, dass auch hierunter die Rezidivrate der venöse Ulzera bei 28 Prozent liegt und dass sie bei postthrombotischen Veränderungen höher liegt als bei Varikose [4].

Das chirurgische Debridement dient der Ulkusreinigung und der Granulationsförderung. Im Anschluss daran kann eine plastische Deckung mit Meshgraft durchgeführt werden. Voraussetzung hierfür ist jedoch ein gutes Granulationsgewebe. Eine Maximalvariante des chirurgischen Debridement stellt die sequentielle Ulkusexcision oder die Shave-Therapie dar. Die so entstandenen Defekte werden wiederum primär oder sekundär plastisch gedeckt.

Indikationen der Shave-Therapie sind das therapieresistente Ulcus cruris mit Dermatoliposklerose. Hierbei werden der Ulkusgrund und die Sklerose schichtweise mit dem Dermatom abgetragen bis in gut durchblutete Schichten hinein. Anschließend wird mit einem Transplantat gedeckt. Die hierunter beobachtete Heilungsrate liegt etwa bei 70 Prozent. Oberflächlich insuffiziente Venen insbesondere im Ulkusbereich können auch mit der Sklerosierungstherapie ausgeschaltet werden. Hierbei hat sich in letzter Zeit insbesondere die Verödung mit aufgeschäumten Verödungsmitteln als vorteilhaft erwiesen.

Die Lokalthherapie ist keine ursächliche Behandlung des venösen Ulkus, sondern sorgt lediglich dafür, dass hemmende Einflüsse ausgeschaltet werden und dass eine ungestörte Wundheilung ermöglicht wird.

Anforderungen an den optimalen Wundverband sind:

- die Reduktion von Schmerz und Juckreiz,
- die Aufnahme von Wundsekret, ohne die Wunde auszutrocknen,
- inertes, zumindest hypoallergenes nicht irritatives Material,
- einfacher Verbandwechsel mit größtmöglicher Schonung der Wunde,
- Vermeidung der Abgabe von Verbandbestandteilen an die Wunde,
- Protektion gegenüber physikalischen, chemischen und mikrobiellen Einflüssen,
- Adaptationsfähigkeit an die in der Wunde herrschenden Wundheilungsphasen sowie
- biologische und ökologische Verträglichkeit.

Als geeignete Verbandstoffe werden hierfür angeboten:

- wirkstofffreie Fettgazen,
- Schaumstoffe z.B. aus Polyurethan,
- Kalziumalginat,
- Hydrogele und Hydrokolloide,
- Silikonschaumstoffe und
- Kollagen-Schwammverbände.

Ein genereller Vorteil einzelner Verbandstoffe im Vergleich ist bislang nicht belegt. Eine optimierte kausale Therapie und eine optimierte Wundauflage reichen in der Regel aus, um die Wundheilung anzuregen und das Ulkus zur Abheilung zu bringen.

Zur Reinigung des Ulkus bei Verbandwechseln sollten keine Antiseptika, sondern zum Beispiel Ringerlösung verwendet werden. Falls erforderlich soll die Ulksumgebung zum Schutz vor Mazeration beispielsweise mit Zinkpaste abgedeckt werden.

Bei hartnäckigen, nicht heilenden Ulzera nach Ausschöpfung aller anderen therapeutischen Möglichkeiten ist der zusätzliche Einsatz von Wachstumsfaktoren durch die direkte Applikation von einzelnen Faktoren und Faktorkombinationen beziehungsweise indirekt durch Transplantation durch Keratinozytenkulturen zurzeit in klinischer Erprobung.

Exogene Einflüsse können die Wundheilung hemmen. Nekrosen sollten vorwiegend mechanisch abgetragen werden. Bei Infektionen kommen lokale Antiseptika und systemische Antibiotika zur Anwendung. Allergische Reaktionen können lokal Kortikosteroide notwendig machen. Lokale Antibiotika und Farbstoffe wirken granulationshemmend und zum Teil allergisierend und sollten vermieden werden. Die zusätzliche physikalische Therapie umfasst ein intensives kontrolliertes Gehtraining sowie die krankengymnastische Mobilisierung des Sprunggelenkes. Zusätzlich kann manuelle Lymphdrainage und apparative intermittierende Kompression eingesetzt werden.

In Folge der ausgesprochen hohen Rezidivquote sind in Abhängigkeit von der Sanierung des zugrundeliegenden Krankheitsbildes eine konsequente Weiterbetreuung der Patienten und eine konsequente Kompressionstherapie wünschenswert.

Autor

Professor Dr. Eberhard Rabe ist Oberarzt an der Klinik und Poliklinik für Dermatologie der Rheinischen Friedrich-Wilhelms Universität Bonn.

Links und Literatur

Leitlinie zur Diagnostik und Therapie des Ulcus cruris venosum (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/037-009.html>)

- [1] Browse NL, Burnand KG. The cause of venous leg ulcers. *Lancet* 1982; II:243–245.
- [2] Coleridge-Smith PD. Deleterious effects of white cells in the course of skin damage in CVI. *Int Angiol.* 2002;21(2 Suppl 1):26–32.
- [3] Gallenkemper G, Bulling BJ, Kahle B, Klüken N, Lehnert W, Rabe E, Schwahn-Schreiber C: Leitlinie zur Diagnostik und Therapie des Ulcus cruris venosum. *Phlebologie* 2000; 29: 97–101.
- [4] Gloviczki P, Bergan JJ, Rhodes JM, Canton LG, Harmsen S, Ilstrup DM. Mid-term results of endoscopic perforator vein interruption for chronic venous insufficiency: lessons learned from the North American subfascial endoscopic perforator surgery registry. The North American Study Group. *J Vasc Surg.* 1999;29:489–502.
- [5] Jünger M, Steins A, Hahn M, Häfner HM. Microcirculatory Dysfunction in Chronic Venous Insufficiency (CVI). *Microcirculation* 2000; 7:3–12.
- [6] Partsch B, Mayer W, Partsch H. Improvement of ambulatory venous hypertension by narrowing of the femoral vein in congenital absence of venous valves. *Phlebology* 1992; 7:101–104.
- [7] E. Rabe (Hrsg.) *Grundlagen der Phlebologie*, 3. Auflage Viavital, Köln 2003.

Fragenkatalog

1. Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?

- a) infektiös bedingtes Ulcus cruris nach Bagatellverletzung
- b) Ulcus cruris bei peripherer arterieller Verschlusskrankheit
- c) Ulcus cruris bei Diabetes mellitus
- d) Ulcus cruris bei chronischer venöser Insuffizienz
- e) ulzerierter maligner Tumor

2. Welche klinischen Zeichen sprechen am ehesten für das Vorliegen einer chronischen venösen Insuffizienz?

- a) Entzündung
- b) schmieriger Belag
- c) Pulstastbefund
- d) Ödem und Corona phlebectatica paraplantaris
- e) Schmerzen

3. Eine Krampfaderbildung ohne postthrombotische Veränderungen

- a) führt nie zu einem Ulcus cruris.
- b) muss nicht therapiert werden.
- c) macht keine Ödemneigung.
- d) ist eine häufige Ursache für ein Ulcus cruris.
- e) muss immer operiert werden.

4. Welche weiteren apparativen diagnostischen Maßnahmen würden Sie als nächstes empfehlen?

- a) Angiographie
- b) Phlebographie
- c) Lymphangiographie
- d) Duplexsonographie
- e) keine

5. Wie würden Sie das Ulcus cruris primär behandeln?

- a) intravenöse Antibiose
- b) Immobilisation und feuchte Umschläge
- c) Kompressionsverband und Mobilisation
- d) Excision und Wundverschluss
- e) lokale Antibiose

6. Welche Lokalthherapie würden Sie wählen?

- a) Antibiotikum
- b) antiseptische Farbstoffe
- c) wirkstofffreie Wundauflagen, die ein physiologisches Milieu erzeugen
- d) Kortison
- e) Antimykotikum

7. Welche Aussagen treffen für einen richtig angelegten Kompressionsverband bei venösem Ulcus cruris zu?

- a) Im Bereich des Ulcus cruris muss der Druck entlastet werden.
- b) Im Bereich des Ulcus cruris kann der Druck mit einer Schaumstoffpilote verstärkt werden.
- c) Der Druck unter dem Verband soll von distal nach proximal ansteigen.
- d) Der Verband reicht vom Sprunggelenk bis zum Fibularköpfchen.
- e) Bei schmierigen Belägen sollte keine Kompression eingesetzt werden.

8. Folgende Aussage ist falsch: Eine bestehende Varikose kann erst saniert werden, wenn

- a) das Ulcus cruris abgeheilt ist.
- b) keine allgemeinen Kontraindikationen vorliegen.
- c) der Patient mobil ist.
- d) eine Kollateralfunktion bei PTS ausgeschlossen ist.
- e) eine ausreichende morphologische Diagnostik erfolgt ist.

9. Zum sicheren Nachweis eines postthrombotischen Syndroms dient die

- a) Arteriographie.
- b) Dopplersonographie.
- c) Duplexsonographie.
- d) Kernspintomographie.
- e) klinische Untersuchung.

10. Nach Abheilung des Ulcus cruris

- a) kann die Kompressionstherapie beendet werden.
- b) ist ein Rezidiv unwahrscheinlich.
- c) muss die Kompression fortgesetzt werden.
- d) darf der Patient keinen Sport treiben.
- e) muss antikoaguliert werden.

Lösungen auf Seite 63

Rapide Visusverschlechterung und Kopfschmerzen

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Ein 75-jähriger Urlauber stellt sich wegen seit sechs Wochen bestehender frontaler Kopfschmerzen und seit zwei Tagen bestehender Visusminderung des rechten Auges in der Notfallambulanz vor. Seit einem Tag habe sich die Visusminderung auf das linke Auge erweitert. Der Patient gibt an, nur noch schlierenhaft und verschwommen zu sehen. Vor drei Tagen war er auf den Hinterkopf gestürzt. Gelegentlich komme es zu Schwindel, weswegen er Korodin® Tropfen zur Kreislaufstabilisierung einnehme. Vom Augenarzt waren drei Tage zuvor eine Netzhautablösung als Ursache der Visusminderung rechts ausgeschlossen worden. Ein erhöhter Augeninnendruck beidseits sei seit rund zehn Jahren bekannt, wogegen er gelegentlich Augentropfen nehme. Ebenso sei ein arterieller Hypertonus bekannt, der mit Lisinopril 5 mg und Metoprolol 47,5 mg behandelt wird.

Körperlicher Untersuchungsbefund

Normaler Allgemeinzustand, normaler Ernährungszustand. RR 136/81 mmHg, Puls 70/min, O₂ 96 Prozent bei Raumluft. Patient wach, zur Person, zeitlich, örtlich und situativ orientiert.

Kopf/HWS: Kein Hinweis auf Meningismus, bifrontale Kopfschmerzen, keine druckdolenten Temporalarterien, HWS frei beweglich.

Hirnnerven: Visus beidseits zehn Prozent (Sehtafel), nasales Gesichtsfeld des linken Auges erhalten, ungestörte Pupillo- und Okulomotorik, Augenbulbi nicht druckdolent, kein Spontanystagmus, keine Doppelbilder, kein sensorisches faziales Defizit, erhaltener Würgerreflex, kaudale Hirnnerven intakt.

Motorik: keine latenten oder manifesten Paresen im Arm- und Beinvorhalteversuch.

Koordination: Finger-Nase-Versuch und Knie-Hacken-Versuch intakt, Eudiadochokinese.

Sensibilität: seitengleich für Berührung an den oberen und unteren Extremitäten.

Reflexe: mittellebhafte seitengleiche Muskeleigenreflexe der oberen und unteren Extremitäten, kein Babinski.

Stand/Gang: unauffälliges Gangbild, Romberg-Versuch und Unterberger-Tretversuch unauffällig, erschwerte Gangproben mit Zehen-, Hacken-, Blind- und Seiltänzerengang unauffällig.

Farb-Duplexsonographie der Carotiden: unauffälliger Befund

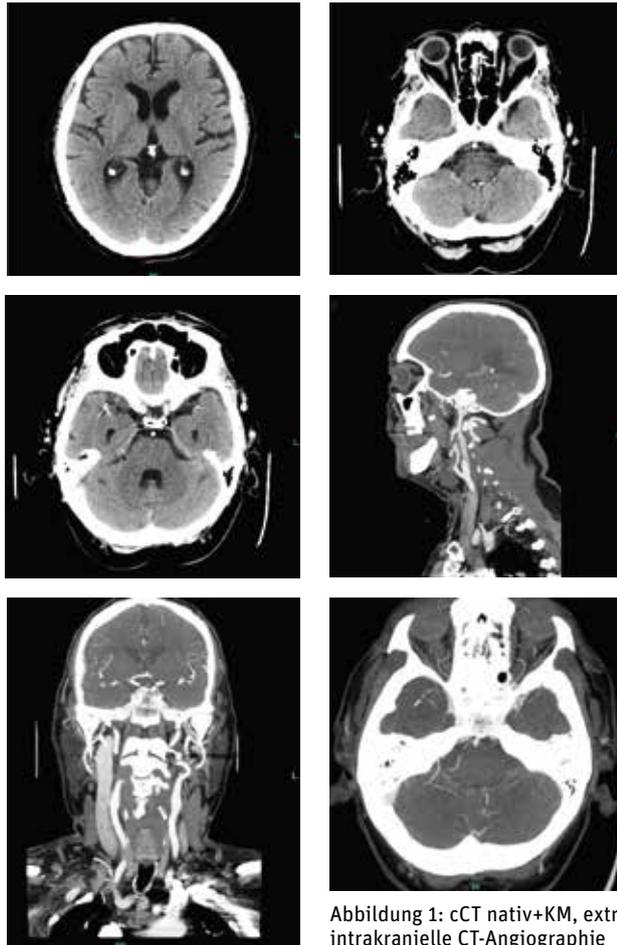


Abbildung 1: cCT nativ+KM, extra-/intrakranielle CT-Angiographie



Abbildung 2: Farbduplexsonographische Untersuchung der A. temporalis rechts. Quelle: Prof. Dr. Malte Ludwig, Benedictus Krankenhaus

Relevante Laborergebnisse

Blutsenkung 64/94 mm, HbA1c 46 mmol/mol, HbA1c 6,4 %, CRP 5,38 mg/dl, Erythrozyten $3,75 \times 10^6/\mu\text{l}$, Hb 11,7 g/dl, Hk 33,9 %. RF, ANA, anti-ds-DNA, p/cANCA jeweils negativ.

Liquordruck: 25 cm H₂O-Säule. Liquor: klar, Eiweiß 34 mg/dl, LDH 10 U/l, Erythrozyten 1/ μl , Glukose 70 mg/dl, Leukozyten 0 Zellen/ μl , keine Blut-/Liquorschrankenstörung, keine intrathekale Ig-Synthese, Lyme-Ak-IgM/IgG-Index ohne Hinweis auf erregerspezifisches Ig im Liquor.

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Einführung

Bei der Erkrankung in der vorliegenden Kasuistik handelt es sich um eine Riesenzellarteriitis (RZA) der A. temporalis. Die Arteriitis temporalis wird auch als M. Horton bezeichnet. Gemäß der ACR-Kriterien (American College of Rheumatology) für das Vorliegen einer RZA erfüllt der Patient 3 der 5 Kriterien (Alter >50 Jahre, BSG > 50 mm/l. Stunde, fronto-temporal betonte neuartige Kopfschmerzen). Zum Ausschluss einer anderweitigen Ursache wurden weitere differentialdiagnostische Untersuchungen durchgeführt.

Bei Sturz auf den Hinterkopf konnte mittels CCT ein Subduralhämatom, eine zerebrale Ischämie im posterioren Stromgebiet beidseits, mittels KM-Gabe entzündliche intra- und extraorbitale Veränderungen sowie ein größerer hypophysärer Tumor ausgeschlossen werden (siehe Abbildungen 1).

Ebenfalls ergab weder die CT-Angiographie (CTA) noch die Farbduplex-Sonographie der extrakraniellen Gefäße einen Befall der großen Gefäße (Aortenbogen opB), eine Gefäßwanddissektion oder eine höhergradige Stenose der Art. carotis interna. Mittels intrakranieller CTA mit venöser Phase wurde eine Sinusvenen- und Sinus cavernosus Thrombose mit hoher Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen.

Ein erhöhter Liquordruck und damit eine intrakranielle Hypertension alias Pseudotumor cerebri konnte mittels lumbaler Liquorpunktion ausgeschlossen werden (Norm: bis 25 cm H₂O in Seitenlage bei adipösen Patienten). Es fanden sich keine Hinweise auf eine infektiöse oder entzündliche Veränderung des Liquors.

Bei vorbekannter Augeninnendruck-Erhöhung ergaben weder die klinische Prüfung (Druck auf die Augenbulbi nicht schmerzhaft, keine Spontanschmerzen im Bereich der Augen) noch die augenärztliche Untersuchung Hinweise auf einen Glaukomanfall.

Mit der farbduplexsonographischen Untersuchung der Arteria temporalis beidseits (Abbildung 2) konnten typische homogene echoarme Arterienwandverdickungen der Art.

temporalis beidseits im Längs- und Querschnitt objektiviert werden. In der *Abbildung 2* ist das rote Farbecho im Lumen dieser Arterie zu erkennen, das von einem typischen breiten echoarmen entzündlichen Wandsaum (Halo) umgeben ist.

Diese sonographischen Kriterien sind beweisend für eine Riesenzellarteriitis der Arteria temporalis und haben eine sehr hohe diagnostische Sensitivität. Voraussetzung ist die Verwendung einer 10-MHZ-Linear-Sonde.

Mit der Bestimmung der Vaskulitisparameter (RF, ANA, anti-ds-DNA, p/cANCA), die allesamt unauffällig waren, konnte das Vorliegen einer anderweitigen Vaskulitis weitgehend ausgeschlossen werden.

In der Zusammenschau mit den eingangs erwähnten Laborparametern, der klinischen Symptomatik und der Untersuchungsbefunde sind die diagnostischen Kriterien einer Arteriitis temporalis erfüllt.

Definition und Epidemiologie

Die RZA ist die häufigste primär systemische Vaskulitis. Gemäß der revidierten Nomenklatur für Vaskulitiden der Chapel Hill Konsensus Konferenz von 2012 ist sie als Großgefäßvaskulitis definiert. Früher wurde die Erkrankung „Arteriitis temporalis“ genannt. Der Begriff wurde jedoch aufgegeben, da nicht alle Patienten mit Riesenzellarteriitis eine Mitbeteiligung der Art. temporalis aufwiesen. Auch andere Erkrankungen wie die granulomatöse Polyangiitis (Wegnersche Granulomatose) können zu Veränderungen der Art. temporalis führen und eine RZA vortäuschen, so dass eine sorgfältige Differentialdiagnostik notwendig ist.

Die RZA betrifft überwiegend ältere Menschen und nimmt mit höherem Lebensalter zu. Der Erkrankungsgipfel liegt bei 70 Jahren. Die Inzidenz dieser Erkrankung wird mit 3,5 auf 100.000 Einwohner pro Jahr bei über 50 Jährigen angegeben. Frauen sind 2- bis 6-mal häufiger als Männer betroffen, ebenso wird eine familiäre Häufung beschrieben [2].

Bei der RZA handelt es sich um ein autoimmunologisches T-Zell-abhängiges Geschehen bei genetisch prädisponierten Menschen. Eine Assoziation mit HLA-DR4, einem immunogenetischen Risikofaktor wurde beschrieben.

Als Auslöser werden einerseits infektiöse Erreger, zum Beispiel Viren aus der Herpesgruppe, Mycoplasmen, Parvoviren, Chlamydien, andererseits Umweltfaktoren mit nachweislich höheren Inzidenzen in Ballungsräumen diskutiert [3].

Histologisch zeigen sich ein granulomatöser Befall der mittelgroßen und großen Arterien mit Riesenzellen, Makrophagen und Lymphozyten, sowie eine Stenosierung des Lumens durch Epithelproliferation der Intima. Die Erkrankung manifestiert sich im Bereich der Art. carotis externa Äste (A. temporalis, gelegentlich A. occipitalis). In 30 Prozent der Fälle sind die A. ophthalmica und deren okulären Äste die Aa. ciliares betroffen, bei 15–30 Prozent große Gefäße wie der Aortenbogen und deren Äste. Sehr selten sind intrakranielle Gefäße, Koronararterien oder Gefäße anderer Organsysteme betroffen [4]. Im vorliegenden Fall waren ausschließlich die Aa. temporales beidseits betroffen.

Klinisches Bild

Das Leitsymptom der Riesenzellerarteriitis bei Patienten jenseits des 50. Lebensjahres sind in der Mehrzahl der Fälle neu aufgetretene fronto-temporal betonte Kopfschmerzen stärkerer Intensität.

In 30 Prozent der Fälle besteht auch eine Kau-Claudicatio, die gezielt beim Patienten erfragt werden muss. Typischerweise kommt es beim Kauen häufig zu einer Zunahme der Schmerzen im Bereich der Kaumuskulatur/Schläfe, sodass beim Essen Pausen eingelegt werden müssen. Dies ist durch eine Minderperfusion der Massetermuskulatur versorgender arterieller Äste der Art. carotis externa bedingt.

Eine Überempfindlichkeit der Kopfhaut sowie eine Druckdolenz oder Pulslosigkeit der Arteria temporalis kann ebenfalls auftreten. Gelegentlich wird auch eine B-Symptomatik beobachtet mit subfebrilen Temperaturen, Abgeschlagenheit, allgemeines Krankheitsgefühl, Appetitlosigkeit und Gewichtsabnahme.

Als schwerwiegende Komplikation dieser Erkrankung gilt die meist irreversible Erblindung, die durch den Befall der Ciliararterien zu einer anterioren ischämischen Optikusneuropathie (AION) führen kann.

Eine Assoziation der RZA mit der Polymyalgia rheumatica wurde in 30–70 Prozent der Fälle beschrieben. Die Polymyalgia rheumatica geht ähnlich wie die RZA mit einer Erhöhung der Entzündungsparameter einher und ist durch

anhaltende Schmerzen im Bereich der Nacken-, Schulter- und Beckenmuskulatur gekennzeichnet. Gelegentlich wird eine Morgensteifigkeit beschrieben.

Neurologische Komplikationen können in seltenen Fällen in Form von zerebralen Ischämien durch den Befall intrakranieller Gefäße oder in Form peripherer Nervenlähmungen (Mononeuritis multiplex) auftreten.

Diagnostik

ACR-Kriterien für die Diagnose der RZA [4]

- Alter > 50 Jahre
- neuartige oder neu aufgetretene Kopfschmerzen
- abnorme Temporalarterien (Druckdolenz, abgeschwächte Pulsation)
- BSG > 50 mm in der ersten Stunde
- histologische Veränderungen bei Biopsie der Temporalarterie

Das Erfüllen von 3 der 5 Kriterien geht mit einer hohen Sensitivität und Spezifität in Abgrenzung zu anderen systemischen Vaskulitiden einher [1].

Bildgebende Untersuchungen

Die hochauflösende farbkodierte Duplexsonografie der extrakraniellen Gefäße (Linear-Sonde ≥ 10 MHz) weist eine hohe Sensitivität für die Diagnose einer RZA auf. Die hohe räumliche Auflösung erlaubt arteriosklerotische Veränderungen der Gefäßwand von einem echoarmen entzündungsbedingten Randsaum, dem sogenannten Halo-Zeichen, abzugrenzen (siehe Abbildung 2).

Die Sensitivität hochauflösender MRT Untersuchungen (vorzugsweise 3 Tesla) mit Nachweis einer entzündlichen Reaktion der extrakraniellen Gefäßwände ist noch unklar.

Nuklearmedizinische Methoden wie die 18F-FDG-PET eignen sich zum Nachweis einer erhöhten metabolischen Aktivität entzündeter Gefäßwände aufgrund der niedrigen Ortsauflösung nur bei großen Gefäßen wie der Aorta und ihrer abgehenden Hauptstämme.

Biopsie

Im Falle negativer bildgebender Befunde ist eine Biopsie eines leicht zugänglichen extrakraniellen Gefäßes meist der Art. temporalis anzustreben. Im Falle eines negativen Ergebnisses wird eine Biopsie der kontralateralen Seite empfohlen. Dies kann auch unter laufender Kortison-Therapie erfolgen, da entzündliche Gefäßwandveränderungen bis zu zwei bis drei Wochen nachweisbar sind.

Therapie

Prednisolon in einer Dosis von 1 mg/kg Körpergewicht gilt als First-Line-Therapie in der Initialphase. Im Verlauf von vier Wochen sollte die Dosis auf 30 mg, dann alle zwei Wochen in 2,5 mg Schritte auf 15 mg reduziert werden. In der Regel ist dies nach drei Monaten erreicht, danach sollte die Dosis monatlich um 1 mg verringert werden bis auf eine Erhaltungsdosis von 2,5 bis 7,5 mg. Voraussetzungen für die Reduktion sind die CRP- und BSG-Normalisierung sowie die Besserung der Schmerzen. Im Falle eines Rezidivs wird eine Erhöhung auf die letzte wirksame Dosis plus 10 mg Prednisolon empfohlen. Nach einer mittleren Therapiedauer von zwei bis drei Jahren kann ein Auslassversuch unternommen werden, teilweise ist eine lebenslange Behandlung notwendig [4].

Nach den EULAR (European League against rheumatism) Empfehlungen von 2012 wird Methotrexat zusätzlich zur Glukokortikoid-Gabe empfohlen. Dies ermöglicht die Einsparung von Glukokortikoiden und senkt das Rezidivrisiko.

Aufgrund der Langzeit-Gabe wird eine Osteoporoseprophylaxe mit Kalzium und Vitamin D, Magenschutz (PPI), sowie die Gabe von ASS 100 mg zur Prophylaxe ischämischer Komplikationen empfohlen.

Bei schwerwiegenden Symptomen wie drohende Erblindung wird der Beginn einer Hochdosis-Glukokortikoidtherapie mit (Methyl-)Prednisolon 500 bis 1.000 mg täglich intravenös über drei bis fünf Tage empfohlen. Im Anschluss erfolgt die Umstellung auf Prednisolon oral 1 mg/kg Körpergewicht mit weiterer Vorgehensweise wie oben beschrieben.

Autor

Privatdozent **Dr. Michael Valet** arbeitet als Oberarzt in der Abteilung Neurologie und Neurorehabilitation am Benedictus Krankenhaus Tutzing und Feldafing.

Literatur

- [1] Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology classification criteria in the diagnosis of vasculitis. *Ann Intern Med* 1998; 129: 345–352
- [2] Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Lancet* 2008; 372: 234–45
- [3] Ness T, Bley T, Schmidt W, Lamprecht P. Diagnose und Therapie der Riesenzellarteriitis. *Dt. Ärzteblatt* 2013, 21:376–386
- [4] Zerebrale Vaskulitis. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie (ISBN 9783131324153). Herausgeber Diener et al. 5. überarbeitete Auflage 2012, 406–429

Epikrise unseres Patienten

Die initiale augenärztliche Untersuchung ergab eine ausgeprägte Visusminderung von 10 Prozent beidseits mit einem rechtsseitigen Zentralskotom und einer randscharfen Pupille.

Aufgrund dieser schwerwiegenden Symptomatik erhielt der Patient hochdosiert 1.000 mg Methylprednisolon intravenös über fünf Tage. In der Verlaufskontrolle vier Tage später zeigte sich die Visusminderung des rechten Auges gering rückläufig (Visus 15 %). Es bestanden weiterhin hochgradige Gesichtsfelddefekte (rechts > links) und beidseits ein blasses Papillenödem (rechts > links). Die Kopfschmerzen waren rückläufig.

Im weiteren Verlauf wurde der Patient körpergewichtsadaptiert auf Prednisolon 90 mg oral umgestellt, mit ASS 100 mg, Magenschutz und Osteoporoseprophylaxe (Vitamin D, Kalzium) entlassen.

Die ambulante Verlaufskontrolle sechs Monate später ergab bedauerlicherweise weiterhin die ausgeprägte Visusminderung beider Augen. Der Patient ist auf kontinuierliche Hilfe seiner Ehefrau angewiesen. Mit einer Erhaltungsdosis von Prednisolon 7,5 mg/d zeigte sich sowohl die BSG mit < 10 mm in der 1. Stunde als auch das CRP < 0,5 mg/dl unauffällig.

Fragenkatalog

1. Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?

- a) Contusio cerebri
- b) Glaukomanfall
- c) Intrakranielle Hypertension
- d) Riesenzelleriitis (Arteriitis temporalis)
- e) Sinus cavernosus Syndrom

2. Welche Befunde sprechen für die in Frage 1 gestellte Diagnose?

- a) Liquordruck und Liquorbefund
- b) Blutbild
- c) Erhöhte Entzündungswerte
- d) Leichtgradige Atrophie im cCT
- e) CT-Angiographie Befund

3. Welche bildgebende Methode weist eine hohe diagnostische Treffsicherheit bezüglich der entzündlichen Gefäßwandveränderungen einer Arteriitis temporalis auf?

- a) MR-Angiographie
- b) CT-Angiographie
- c) Farbkodierte Duplexsonographie
- d) Digitale Subtraktionsangiographie
- e) Dopplersonographie

4. Bei der Riesenzelleriitis handelt es sich um ein

- a) virales Geschehen.
- b) bakterielles Geschehen.
- c) entzündliches Geschehen.
- d) onkologisches Geschehen.
- e) toxisches Geschehen.

5. Mindestens drei von fünf Kriterien gemäß der American College of Rheumatology (ACR) müssen erfüllt sein, um das Vorliegen einer Riesenzelleriitis zu diagnostizieren.

Welches Kriterium gehört nicht dazu?

- a) Erkrankungsalter: jünger als 50 Jahre
- b) Stark bohrende Kopfschmerzen
- c) Abnorme Temporalarterie
- d) BSG \geq 50 mm/Stunde
- e) Histologische Veränderungen bei Biopsie der Temporalarterie

6. Welche der folgenden Aussagen trifft für die Riesenzelleriitis nicht zu?

- a) Männer sind häufiger betroffen als Frauen.
- b) Altersgipfel 70 Jahre
- c) Echoarme konzentrische Wandverdickung (Halo-Effekt)
- d) T-Zell-abhängige Autoimmunerkrankung mit genetischer Prädisposition
- e) Positive Assoziation zur Polymyalgia rheumatica

7. Welches Medikament ist nach den derzeitigen Empfehlungen der Fachgesellschaften Mittel der ersten Wahl zur Behandlung der Riesenzelleriitis?

- a) Kortikosteroid
- b) Methotrexat
- c) Azathioprin
- d) Rituximab
- e) Cyclophosphamid

8. Welches Medikament wird zusätzlich empfohlen?

- a) Thrombozytenfunktionshemmer
- b) Cumarinderivate
- c) Faktor Xa Inhibitoren
- d) Heparine
- e) NSAR

9. Wie lange beträgt die mittlere Behandlungsdauer mit Medikamenten?

- a) 2 Wochen
- b) 4 Wochen
- c) 3 Monate
- d) 6 Monate
- e) 24 bis 36 Monate

10. Welche häufigste Nebenwirkung tritt bei einer Langzeitbehandlung mit Glukokortikoiden auf?

- a) Rektum-Ca
- b) Mund-Soor
- c) Osteoporose
- d) Conn-Syndrom
- e) Hirntumor

Patient mit Fieber, Durchfällen und retrosternalem Druckgefühl

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Sechs Tage vor der Krankenhauseinweisung hatte der 71-jährige sportliche Patient diskrete seitliche Halsschmerzen rechts und fieberhafte Temperatur von 38° C. Intermittierend bestanden Schüttelfrost und Bauchschmerzen sowie ein rechtsseitiges thorakales Druckgefühl. Die Symptome behandelte der Patient selbst mit fiebersenkenden Medikamenten. Ein bis zwei Tage vor der stationären Akuteinweisung kamen als Symptome beidseitige Armschmerzen, Nacken- und Lendenwirbelsäulenschmerzen hinzu. Die stationäre Einweisung ins Krankenhaus erfolgte durch den KV-Notdienst, der zu dem Patienten, der nun einen Kollaps, wässrige Durchfälle, Übelkeit und Erbrechen hatte, gerufen wurde.

Anamnestisch bekannte Erkrankungen: Z. n. tiefer Beinvenenthrombose vor Jahren, arterielle Hypertonie, benigne Prostatahyperplasie. Keine Allergien bekannt.

Medikation bei der Einweisung: Bisoprolol 5 mg: 1-0-1, Candesartan/Hydrochlorothiazid 8/12,5 mg: 1-0-0, Alfuzosin 10 mg: 1-0-0.

Befunde am Aufnahmetag um 6:30 Uhr

Der Patient war in reduziertem Allgemeinzustand, aber wach und gut orientiert. Die Atmung war schmerzbedingt erschwert, der Hautturgor vermindert. Es bestanden keine Ödeme. Die Pupillen waren isokor mittelweit, kein Meningismus, Schmerzen rechts cervical, geringe Lymphknotenschwellungen rechts cervical tastbar. Die Lunge war auskultatorisch unauffällig ohne RGs bei sonorem Klopfeschall. Es lag ein normaler Herzauskultationsbefund vor. Das Abdomen war weich, ohne Druckschmerz oder Abwehrspannung mit regelrechter Peristaltik in allen vier Quadranten. Es bestanden ein Klopfeschmerz über der LWS sowie Schmerzen in der HWS. Die Extremitäten waren frei beweglich. Der Patient war neurologisch orientierend untersucht unauffällig. RR 120/80 mmHg, Puls 90/min (regelmäßig), Temp. 38,2° C rektal, Sauerstoff-Sättigung unter Raumluft 99 %, Atemfrequenz 25/min, Blutzucker 142 mg%, pH 7,317, pCO₂ 40,4 mmHg, pO₂ 20 mmHg.

Labor: Hb 18,7 g/dl, Thrombozyten 100.000/μl, Leukos 3.900/μl, Neutrophile 38 %, Stabkernige 49 %, Lymphozyten 2 %, Monozyten 3 %, Kalium 2,8 mmol/l, Natrium 132 mmol/l, Ca 2,03 mmol/l, Glucose 142 mg/dl,

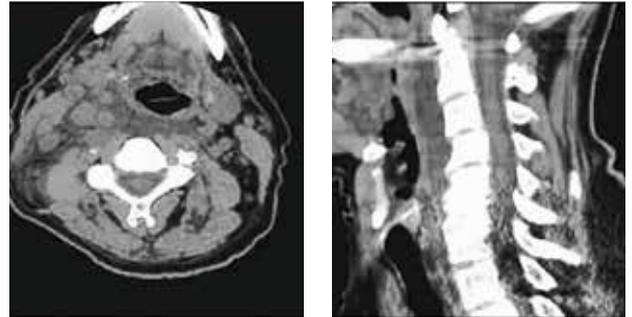


Abbildung 1, links: Querschnittsbild, rechts: Sagittalschnitt
Quelle: Benedictus Krankenhaus Tutzing.

Lactat 8,3 mmol/l, Kreatinin 4,57 mg/dl, BE -5 mmol/l, HCO₃ 18,2 mmol/l, CRP 36 mg/dl, CPK 2.300 U/l, GOT 343 U/l, GPT 282 U/l, gGT 36 U/l, Harnstoff 99 mg/dl, Procalcitonin erhöht auf 60 ng/dl, Fibrinogen 0,3 g/l, aPTT: 95 Sek., Quick-/INR-Werte bei Aufnahme 50 %/1,5, am gleichen Nachmittag 30 %/2,3.

EKG: unauffälliger Befund

Abdomensonographie (Aufnahmetag 8:53 Uhr): Steatosis hepatis, flüssigkeitsgefüllte Dünndarmschlingen im linken Mittelbauch ohne Wandverdickung. Kein Ileus, keine freie Flüssigkeit, Nieren sonomorphologisch unauffällig ohne Harnstau. Zeichen der intravasalen Volumendepletion.

CT-Untersuchungen LWS, Thorax und des Abdomens nativ (Aufnahmetag 10:44 Uhr): Eine KM-Gabe war aufgrund der erhöhten Kreatininwerte nicht möglich: unauffälliger Befund. Keine Mediastinalverbreiterung oder mediastinale Lymphknoten.

Nativ-CT der HWS (Aufnahmetag 10:54 Uhr): Im Nachgang zur CT-Halsuntersuchung und ihrem Ergebnis erfolgte eine Konsiliaruntersuchung durch den Mund-Kiefer-Gesichtschirurgen sowie eine HNO-ärztliche Beratung. Die Inspektion der Mundhöhle und des Rachens waren unauffällig, keine Tonsillitis, kein Zahninfekt, kein oraler Abszess. Durch den konsultierten Mund-Kiefer-Gesichtschirurgen wurde die retropharyngeale Loge über die Rachenhinterwand punktiert und das Punktat zur mikrobiologischen Untersuchung eingesandt.

Weiterer Verlauf

Noch bei Aufnahme des Patienten wurde eine breite intravenöse Antibiotikatherapie mit Imipenem, Vancomycin und Penicillin eingeleitet und der Patient direkt auf die Inten-

sivstation aufgenommen. Im weiteren Verlauf musste der Patient am Aufnahmetag um 13 Uhr wegen akuter Ateminsuffizienz intubiert werden. In dieser Zeit kam es bei dem Patienten zu einem Abfall der Thrombozyten auf 32.000/ μ l. Der Patient entwickelte eine disseminierte intravasale Koagulopathie (DIC) und blutete aus den Einstichstellen des zentralen Venenkatheters und des Zugangs zur arteriellen Blutdruckmessung. Die DIC wurde adäquat therapiert.

Auf eine operative Intervention wurde bei sich andeutendem letalen Ausgang nach Diskussion mit den beteiligten Fachdisziplinen verzichtet. Trotz adäquater intensivmedizinischer Therapiemaßnahmen verstarb der Patient noch am Aufnahmetag um 23:30 Uhr im Multiorganversagen.

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Allgemein

In der vorliegenden Kasuistik handelt es sich bei dem Krankheitsbild des Patienten um eine Retropharyngealphlegmone an deren Folgen er im Vollbild einer Sepsis akut verstarb.

Gemäß der American College of Chest Physicians (ACCP)/ Society of Critical Care Medicine (SCCM) Konsensus-Konferenz werden nachfolgende Diagnosekriterien für die Sepsis, schwere Sepsis und den septischen Schock zusammengefasst (AWMF-online S2 – Leitlinie, Nr. 079/00; 2010)

I. Nachweis der Infektion

Diagnose einer Infektion über den mikrobiologischen Nachweis oder durch klinische Kriterien

II. Severe inflammatory host response (SIRS) (mind. 2 Kriterien)

- Fieber ($\geq 38^{\circ}\text{C}$) oder Hypothermie ($\leq 36^{\circ}\text{C}$) bestätigt durch eine rektale oder intravasale oder -vesikale Messung
- Tachykardie: Herzfrequenz ≥ 90 /min
- Tachypnoe (Frequenz ≥ 20 /min) o. Hyperventilation ($\text{PaCO}_2 \leq 4,3$ kPa/ ≤ 33 mmHg)
- Leukozytose (≥ 12.000 / μ l) oder Leukopenie (≤ 4.000 / μ l) oder ≥ 10 Prozent unreife Neutrophile im Differentialblutbild

III. Akute Organ dysfunktion (mind. 1 Kriterium)

- Akute Enzephalopathie: eingeschränkte Vigilanz, Desorientiertheit, Unruhe, Delirium.
- Relative oder absolute Thrombozytopenie: Abfall der Thrombozyten um mehr als 30 Prozent innerhalb von 24 Stunden oder Thrombozytenzahl ≤ 100.000 / μ l. Eine Thrombozytopenie durch eine akute Blutung oder durch immunologische Ursachen muss ausgeschlossen sein.
- Arterielle Hypoxämie: $\text{PaO}_2 \leq 10$ kPa (≤ 75 mmHg) unter Raumluft oder ein $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ -Verhältnis von ≤ 33 kPa (≤ 250 mmHg) unter Sauerstoffapplikation.

Eine manifeste Herz- oder Lungenerkrankung muss als Ursache der Hypoxämie ausgeschlossen sein.

- Renale Dysfunktion: Eine Diurese von $\leq 0,5$ ml/kg/h für wenigstens 2 Stunden trotz ausreichender Volumensubstitution und/oder ein Anstieg des Serumkreatinins $> 2\times$ oberhalb des lokal üblichen Referenzbereiches.
- Metabolische Azidose: Base Excess ≤ -5 mmol/l oder eine Laktatkonzentration $> 1,5\times$ oberhalb des lokal üblichen Referenzbereiches.

Die Sepsis ist definiert durch: Kriterien I und II,

Die schwere Sepsis ist definiert durch: Kriterien I, II und III

In der vorliegenden Kasuistik erfüllte der Patient mit den Kriterien I, II und III die Definition einer schweren Sepsis. Hierzu passte auch der zur Aufnahme des Patienten gemessene Procalcitoninwert von 60 ng/ml, der den Grenzwert von $< 0,5$ ng/ml deutlich überschritt. Im Serum ist eine schwere Sepsis ab einem Schwellenwert von 2,0 ng/ml hochwahrscheinlich. Laut oben zitierter Sepsis-Leitlinie sollte der Procalcitoninwert bei dem Verdacht auf eine Sepsis möglichst frühzeitig bestimmt werden, um rechtzeitig die Diagnose zu sichern. Da die Bestimmung des Procalcitoninwertes Zeit erfordert, sollte innerhalb von 30 Minuten bei Vorliegen der Verdachtsdiagnose einer Sepsis der Laktatwert gemessen werden. Ein Laktatwert > 5 mmol/l ist hinweisend auf das Vorliegen einer Sepsis.

Cave: Bereits beim klinischen Verdacht auf eine Sepsis sollte umgehend eine kalkulierte antibiotische Therapie eingeleitet werden.

Um die Dauer einer antimikrobiellen Behandlung zu verkürzen, können Procalcitonin (PCT)-Verlaufsmessungen erwogen werden.

Schnellstmöglich sollte auch noch vor der Antibiotikatherapie mit der Abnahme von Blutkulturen begonnen werden.

Ursachen und Topographie von Retro- oder Parapharyngealphlegmonen/-abszessen

Bei einem Retro-/Parapharyngealabszess handelt es sich um eine Entzündung in einem präformierten Hohlraum. Im Spätstadium kommt es zur Infiltration der Muskulatur und somit zu einer Phlegmone der retropharyngealen Loge. Die retropharyngeale und parapharyngeale Logen sind enge Spalträume, welche kranial bis zur Schädelbasis reichen und kaudal eine Ausbreitung ins hintere Mediastinum im Sinne einer Mediastinitis ermöglichen. Infektionen der retropharyngealen Loge sind selten. In statistischen Erhebungen wird die Inzidenz mit etwa 2 Prozent der putriden Logeninfektionen im Bereich der Gesichtsregion angegeben. Am häufigsten werden die Infektionen der retro- oder oropharyngealen Logen durch Streptokokken hervorgerufen, gefolgt von anaeroben Bakterien der Bakteroidesgruppe (Ridder et al. 2010). Post mortem erhielten wir das Ergebnis des am Aufnahme- und Todestag durch den Mund-Kiefer-Gesichtschirurgen gewonnenen Punktates des Patienten mit dem Befund β -hämolisierender Streptokokken.

Die Letalität von absteigenden Retro-/Parapharyngealphlegmonen ist nach wie vor sehr hoch und insbesondere durch die sich entwickelnde Sepsis mit oder ohne Mediastinitis bedingt. Sie wird in der Literatur zwischen 45 und 90 Prozent angegeben (Estrera, AS et al. 1983, Freeman RK 2000). Häufige Ursachen sind nicht-odontogene Eintrittspforten der HNO-Region im Bereich der Tonsillenloge, der Nasennebenhöhlen und der pharyngealen Schleimhaut aber auch der Ösophagushinterwand (direkte Ursache der Mediastinitis). Tonsillitiden, Pharyngitiden führen zu einem Abszess der seitlichen und dorsalen Logen des Pharynxschlauches. Kofaktoren der in den Weichgewebssepten schnell fortschreitenden, schrankenlosen Erregerausbreitung sind zum Beispiel Diabetes mellitus, reduzierte Abwehrlage bei vorausgegangenen Infektionskrankheiten sowie Erkrankungen des Immunsystems. HNO-ärztlicherseits können Abszesse um die Tonsillenloge herum, sogenannte Peritonsillarabzesse leichter erkannt werden, führen sie doch zu erheblichen Schmerzen und Schluckstörung durch die Tonsillitis selbst und sehr häufig auch zu einer Kieferklemme. Die Vorwölbung der Tonsille und das begleitende Uvulaödem sind meist gut zu erkennen. In der vorliegenden Kasuistik war die Inspektion des Rachens und der Mundhöhle allerdings unauffällig.

Als odontogene Ursachen kommen in der Regel fortgeleitete Infektionen aus dem Bereich der zweiten und dritten Molaren des Unterkiefers beziehungsweise des dritten Molaren des Oberkiefers infrage. Diese treten zu etwa 50 Prozent vor und zu 50 Prozent nach Zahnextraktionen auf. Aber auch hierauf fand sich bei dem geschilderten Patienten kein Hinweis.

Wie bereits oben aufgeführt sind absteigende Retro- beziehungsweise Parapharyngealinfektionen gefürchtet, da sie entlang der prävertebralen Halsfaszie ohne anatomische Barriere Zugang zum Mediastinum finden können. Estrera und Mitarbeiter (1983) unterscheiden zwischen der *deszendierenden nekrotisierenden Mediastinitis (DNM)*, die in oropharyngealen Halsinfektionen ihren Ursprung hat, und *Halsinfektionen mit nekrotisierender Mediastinitis*, die durch nicht-oropharyngeale/cervicale Infektionen zum Beispiel des Ösophagus, der Lunge und Wirbelsäule hervorgerufen werden. Folgende Kriterien beweisen die Diagnose einer deszendierenden nekrotisierenden Mediastinitis (Estrera et al 1983):

1. Klinische Zeichen einer schweren Infektion
2. Typische radiologische Zeichen
3. Evidenz einer nekrotisierenden mediastinalen Infektion belegt durch die Operation oder post-mortem
4. Oropharyngeale oder cervikale Ursprung der deszendierenden nekrotisierenden Mediastinitis

In der vorliegenden Kasuistik bestanden nur die Zeichen zu 1. Es fehlten Beweise zu Punkt 2. Das Kriterium 3 konnte nicht beantwortet werden, da der Patient weder operiert noch obduziert wurde. Auch Punkt 4 kann in der vorliegenden Kasuistik nicht bejaht werden, da sich im Nativ-CT des Thorax keine Mediastinitis fand. Der Nativ-CT-Befund der HWS (wg. der Kreatininerhöhung konnte kein KM gegeben werden) zeigte jedoch deutliche Hinweise auf eine Retropharyngealphlegmone des Patienten: Diffuse Flüssigkeits-einlagerungen im Retropharyngealraum (siehe Abbildung Seite 54). Der prävertebrale Weichteilschatten ist dadurch auf circa 1,5 cm verbreitert. Nebenbefundlich partiell retropharyngealer Carotisverlauf rechts. Vermehrte und mäßig vergrößerte zervikale Lymphknoten.

Parapharyngealphlegmonen oder -abszesse deszendieren zwar häufig entlang der prävertebralen Halsfaszie zum Mediastinum, aber auch ohne diesen zunächst lokalen Verlauf kann eine vital bedrohliche Sepsis – lymphogen oder hämatogen – eintreten. Dies war bei dem Patienten in der geschilderten Kasuistik eher der Fall.

Klinik

Das Krankheitsbild der Weichgewebsinfektionen der Pharynx- und Tonsillenregion ist insbesondere geprägt durch ein hoch akutes Krankheitsbild mit schlechtem Allgemeinzustand des Patienten, hohem Fieber bis 40°C und darüber, Atem- und Schluckstörungen, Otagien mit Schwerhörigkeit (bei Tubenbelüftungsstörungen) und häufig eingeschränkter Mundöffnung (bei dem hier geschilderten Patienten war die Mundöffnung unbehindert). Im Blutbild zeigen sich eine Leukozytose und eine Linksverschiebung. Bei der intraoralen Spiegelung erkennt man meist eine deutliche Rötung und Schwel-

lung der dorsalen Mundhöhle und Pharynxregion. Der unauffällige Inspektionsbefund der Mundhöhle des Patienten in der vorliegenden Kasuistik ist bei dem vorliegenden Befund nichts Ungewöhnliches. Parapharyngeale und retropharyngeale Infektionen breiten sich neben und hinter dem Pharynxschlauch tapetenartig aus und sind selbst mit dem Lupenlaryngoskop nicht immer eindeutig zu erkennen. Die Schichtbilddiagnostik nach erfolgter Lupenlaryngoskopie ist hier der wegweisende Schritt. Durch Lücken der Pharynxmuskulatur an den Durchtrittsstellen der Gefäße und sensiblen Nerven breitet sich die Infektion in den para- oder retropharyngealen Raum aus. Unklar bleibt in der vorliegenden Kasuistik die lokale Ursache der Infektion, einziger anamnestische Hinweis für dessen Vorliegen waren die Nackenschmerzen.

Hinsichtlich der Topographie der Logenbeteiligung liefert die Computertomographie wie oben dargestellt wertvolle Hinweise.

Therapie

Die Therapie von Retro- oder Parapharyngealinfektionen sollte möglichst frühzeitig und bereits präoperativ mit einer intravenösen Antibiose (breites Erregerspektrum berücksichtigen!) beginnen und gegebenenfalls bei vorliegendem Erregernachweis anschließend spezifisch erfolgen. Noch vor der Antibiotikatherapie sollte mit der Abnahme von Blutkulturen begonnen werden. Der Erregernachweis erfolgt entweder direkt durch die Punktion im Falle eines Abszesses oder im Rahmen der Logeneröffnung beziehungsweise durch Abnahme von Blutkulturen.

Die intensivmedizinische Betreuung ist unumgänglich und muss möglichst frühzeitig erfolgen. Hierbei ist die schnelle Kreislauftherapie mit der intravenösen Flüssigkeitsgabe von 2 l über 2 Stunden und Katecholaminen zu beachten. Angestrebt werden sollte eine ZVD von > 10 mmHg beim nicht beatmeten und > 14 mmHg beim beatmeten Patienten. Bei einem Hb < 7g/dl sind Bluttransfusionen erforderlich. Bei einer respiratorischen Insuffizienz ist die Intubation und Beatmung notwendig.

Während intraorale Abszesse der Tonsillarregion nahezu immer von intraoral gespalten und drainiert werden, erfolgt die Inzision der Pharyngealregion zu etwa 90 Prozent von extraoral über die Kieferwinkelregion von lateral her. Die korrekte Therapie intraoraler Abszesse besteht in ihrer operativen Eröffnung und Drainage. Bei einem Tonsillarabszess ist unter Umständen die gleichzeitige Tonsillektomie, eine sogenannte „Tonsillektomie à chaud“ indiziert. Andernfalls sollte die Tonsillektomie zur Verhinderung eines Rezidivabszesses im Intervall erfolgen.

Im Falle der Komplikation einer Mediastinitis wird häufig über eine zerviko-laterale Mediastinotomie, nicht so häufig über die endoskopische Ösophagusinzision oder gar dorsale Thorakotomie therapiert.

In der vorliegenden Kasuistik wurde vor dem Hintergrund des sich rapide verschlechternden Allgemeinzustandes mit Ateminsuffizienz ein direkter Erregernachweis durch Punktion der retropharyngealen Loge über die Rachenhinterwand durchgeführt. Der Patient entwickelte eine disseminierte intravasale Koagulopathie (DIC) und blutete aus den Einstichstellen des zentralen Venenkatheters und des Zugangs zur arteriellen Blutdruckmessung. Die DIC ist gekennzeichnet durch einen Abfall des Quickwertes und des Fibrinogens sowie die Erhöhung der aPTT. Desweiteren zeigte sich ein Verbrauch der Thrombozyten. Die DIC wurde mit Heparin- und FFP (fresh frozen plasma) therapiert.

Auf die operative Intervention wurde in Anbetracht des sich andeutenden letalen Ausgangs nach einer Diskussion mit den beteiligten Fachdisziplinen (internistische Intensivmedizin, Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie, HNO-Konsil, Allgemeinchirurgie) verzichtet.

Der nachträglich eintreffende Befund β -hämolisierender Streptokokken lässt die Vermutung auf eine entzündliche Genese im Bereich der Schleimhäute der Mund-Rachenregion zu.

Autoren

Dr. Tilo Schluppeck ist Leitender Oberarzt der Abteilung Innere Medizin, Benedictus Krankenhaus in Tutzing.

Dr. Frank Lazar ist niedergelassener Facharzt für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie in Tutzing.

Dr. Alexander Schöning ist niedergelassener Facharzt für Radiologie in Tutzing und

Dr. Gottfried Feuchtgruber niedergelassener Facharzt für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde in München.

Literatur

- [1] AWMF-online Leitlinien der Deutschen Sepsis-Gesellschaft und der Deutschen Interdisziplinären Vereinigung für Intensiv- und Notfallmedizin: Prävention, Diagnose, Therapie und Nachsorge der Sepsis. (2010) S2 – Leitlinie, Nr. 079/001 Entwicklungsstufe: 2k
- [2] Estrera. AS, Landy MJ, Grisham JM, Sinn DP, Platt MR. Descending necrotizing mediastinitis. *Surgery, Gynecology & Obstetrics*. 1983;157:545–552.
- [3] Ridder GJ, Maier W, Kinzer S, Teszler CB, Boedeker CC, Pfeiffer J. Descending necrotizing mediastinitis: contemporary trends in etiology, diagnosis, management, and outcome. *Annals of Surgery*. 2010;251(3):528–534.

Fragenkatalog

- 1. Welche Aussage in Bezug auf das Krankheitsbild des Patienten ist zutreffend?**
 - a) Es handelt sich um ein septisches Krankheitsbild.
 - b) Es handelt sich um kein septisches Krankheitsbild.
 - c) Es liegt eine lymphatische Leukämie vor.
 - d) Es besteht ein NSTEMI.
 - e) Keine Antwort ist richtig.

- 2. Welche Kriterien werden in Zusammenhang mit einer Sepsis der Severe inflammatory host response (SIRS) zugeordnet?**
 - a) Fieber ($\geq 38^\circ\text{C}$) oder Hypothermie ($\leq 36^\circ\text{C}$), bestätigt durch eine rektale oder intravasale oder intravesikale Messung
 - b) Tachykardie: Herzfrequenz $\geq 90/\text{min}$
 - c) Tachypnoe (Frequenz $\geq 20/\text{min}$) oder Hyperventilation ($\text{PaCO}_2 \leq 4.3\text{ kPa} / \leq 33\text{ mmHg}$)
 - d) Leukozytose ($\geq 12.000/\mu\text{l}$) oder Leukopenie ($\leq 4.000/\mu\text{l}$) oder ≥ 10 Prozent unreife Neutrophile im Differentialblutbild Definition der Sepsis
 - e) Alle Antworten sind richtig.

- 3. Welcher Befund kann aus dem CT-Hals-Bild (siehe Abbildung 1) in Zusammenhang mit den Laborbefunden erhoben werden?**
 - a) Retrosternale Struma
 - b) Gastroenteritis
 - c) Retropharyngealphlegmone
 - d) Thymom
 - e) Keine Antwort ist richtig.

- 4. Der Parapharyngealraum**
 - a) liegt hinter der oberflächlichen Halsfaszie.
 - b) liegt vor der tiefen Halsfaszie.
 - c) liegt vor dem M. sternocleidoides.
 - d) ist kaudal durch den M. omohyoideus begrenzt.
 - e) liegt vor der prävertebralen Halsfaszie.

- 5. Die retropharyngeale Loge kommuniziert direkt mit**
 - a) der submandibulären Loge.
 - b) der perimandibulären Loge.
 - c) der sublingualen Loge.
 - d) dem Mediastinum.
 - e) den Nasennebenhöhlen.

- 6. Die Letalität von Infektionen der retropharyngealen Loge**
 - a) wird ausgelöst durch eine Drucksymptomatik der Trachealregion.
 - b) ist niedrig.
 - c) ist septisch bedingt.
 - d) hängt wesentlich vom Erregerspektrum ab.
 - e) kann durch Thorakotomie deutlich gesenkt werden.

- 7. Häufigste Erreger von Retro-/Pharyngealphlegmonen/-abszessen sind**
 - a) Streptokokken.
 - b) E. coli.
 - c) Influenzaviren.
 - d) MRSA.
 - e) keine, der unter a) bis d) genannten Erreger.

- 8. Die Bestimmung des Procalcitoninwertes bei Verdacht auf Sepsis**
 - a) hat möglichst frühzeitig zu erfolgen.
 - b) ist unnötig.
 - c) ist ab einem Schwellenwert von $2,0\text{ ng/ml}$ ein hochwahrscheinlicher Hinweis für eine Sepsis.
 - d) ist ein ungenauer Verlaufparameter.
 - e) Die Antworten a) und c) sind richtig.

- 9. Welcher Laborparameter ist bei einer disseminierten intravasalen Koagulopathie (DIC) erhöht?**
 - a) Thrombozyten
 - b) aPPT
 - c) Quick-Wert
 - d) Fibrinogen
 - e) Die Antworten a), c) und d) sind richtig.

- 10. Die Therapie von Retro-/Parapharyngealphlegmonen/-abszessen besteht aus**
 - a) der möglichst frühzeitigen breiten intravenösen Antibiose.
 - b) der möglichst frühzeitigen intensivmedizinischen Überwachung.
 - c) der Spaltung und Drainage oraler Abszesse.
 - d) der Inzision der Pharyngealregion von extraoral.
 - e) Alle Antworten sind richtig.

Patient mit Ikterus bei progredienter Hyperbilirubinämie

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

Anamnese

Ein 74-jähriger Patient wurde uns aus einem externen Krankenhaus im septischen Schock unklarer Genese zugewiesen.

Das Krankheitsbild entwickelte sich aus völliger Gesundheit. Initiale Beschwerden waren Myalgien und Gelenkschmerzen im Bereich der Waden, Knie, Hüften, lumbosakral sowie im Nacken.

Unter der Vorstellung einer unspezifischen, am ehesten infektassoziierten Polymyalgie und -arthralgie erfolgte zunächst eine Cortison-Therapie durch den Hausarzt, jedoch ohne Effekt. Bei persistierender Schmerzsymptomatik erfolgte dann eine ambulante Vorstellung beim Orthopäden und nach einer Woche ohne Linderung der Symptome die stationäre Aufnahme.

In der Folge entwickelte der Patient grippeähnliche Symptome mit Fieber und Diarrhoen. Zudem zeigten sich eine Hepatosplenomegalie und ein beginnender, zunächst dezent er Ikterus und eine zunehmende Blutungsneigung.

Es entwickelte sich das Bild eines SIRS (Systemisches Inflammatorisches Response Syndrom) mit akutem Nierenversagen und Leberdysfunktion, später auch eine respiratorische Insuffizienz. Zu diesem Zeitpunkt erfolgte die Verlegung auf unsere Intensivstation. Hier bot der Patient einen generalisierten Krampfanfall.

Das Krankheitsbild entwickelte sich über einen Zeitraum von drei Wochen. Der Patient ist pensioniert und Hobbyangler.

Relevante Laborergebnisse

Thrombopenie 46.000/ μ l, CRP 242,8 mg/l, Kreatinin 1,56 mg/dl, Harnsäure 11 mg/dl, Harnstoff 163 mg/dl, LDH 258 U/l, Bilirubin 3,5mg/dl, dir. Bilirubin 2,6 mg/dl, GOT 402 U/l, GPT 493 U/l, GGT 519 U/l, S-Albumin 32 g/l fallend, CK 971 U/l.

Weitergehende und technische Untersuchungsbefunde

- Differentialblutbild: toxische Granulationen in den Granulozyten, kein Nachweis von Fragmentozyten
- Coombs-Test: positiv
- Röntgen Thorax: unauffällig
- EKG: kompletter Linksschenkelblock
- TEE: Ausschluss Endokarditis, altersentsprechender Normalbefund
- Abdomen-Sonographie: mäßige Splenomegalie, (14 x 5 cm), Nierenzysten, fraglichem Harnstau, Prostatahyperplasie
- Blutgasanalyse: respiratorische Partialinsuffizienz (paO₂ 60 mmHg unter 12 l O₂ nasal bzw. Maske)
- Urin-Status: Proteinurie 3,87 g pro 24 h
- Stuhlkulturen: kein Nachweis eines pathogenen Erregers (inkl. Clostridium difficile und Norovirus)
- CCT: unauffällig, keine Blutung, keine Ischämie

Weiterer Verlauf

Bei progredientem volumenrefraktärem Schock entwickelte sich rasch eine zunehmende Katecholaminpflichtigkeit.

Klinisch führend zeigten sich zudem ein Ikterus bei progredienter Hyperbilirubinämie, ein akutes Nierenversagen und eine ausgeprägte Blutungsneigung.

Die initiale supportive Versorgung auf der Intensivstation war bedarfsadaptiert. Aufgrund des Nierenversagens initiierten wir eine kontinuierliche veno-venöse Hämodiafiltration (CVVHDF). Die respiratorische Insuffizienz wurde mit Masken-CPAP behandelt.

Weiterführende Informationen und Differentialdiagnostik

Bei dem Fallbericht handelt es sich um eine Leptospirose. Hierbei handelt es sich um eine bakterielle Infektion mit Erregern des Genus *Leptospira*.

Infektionsquelle sind vorwiegend Ratten und Mäuse aber auch weitere Haus-, Nutz- und Wildtiere. Die Erreger werden von infizierten Tieren mit dem Urin ausgeschieden. Leptospiren können durch kleine Verletzungen in der Haut und durch intakte Konjunktiva in den Organismus eindringen, selten kann eine Übertragung durch kontaminiertes Blut oder Gewebe erfolgen.

Hämatogen gelangen Leptospiren in praktisch alle Organe einschließlich des ZNS und führen vor Ort durch Endothelschäden zu einer generalisierten Vaskulitis.

Die Krankheit verläuft bei den meisten Menschen als unspezifische grippeähnliche Erkrankung. Immer wieder kann sich aber auch ein schweres fieberhaftes, septisches Krankheitsbild entwickeln. Die seltene, aber schwerste Verlaufsform, der Morbus Weil, an dem auch unser Patient erkrankt ist, geht typischerweise mit ausgedehnten Hämorrhagien, Delir, Leber- und Nierenversagen einher.

Im Jahr 2010 wurden in Deutschland 70 Fälle einer Leptospirose gemeldet. Das klinische Bild war in der überwiegenden Zahl der Fälle unspezifisch.

Die häufigsten Symptome waren

- Fieber (76 %),
- grippeähnliche Beschwerden (63 %),
- Nierenfunktionsstörung (43 %),
- Ikterus (33 %),
- Atembeschwerden (14 %) und
- Blutungen (6 %).

Im Jahr 2010 wurde kein Todesfall gemeldet. Auch unser Patient hat die Krankheit gut überstanden und wurde wieder vollständig gesund.

Zur Diagnosesicherung dient die mikrobiologische Diagnostik. Hier kann der Nachweis in Kulturverfahren versucht werden. Spezialmedien müssen bis zu vier Wochen bebrütet und im Dunkelfeldmikroskop kontrolliert werden. Zur definitiven Diagnostik dient der Antikörpernachweis. In unserem Fall konnten bei dem Patienten deutlich erhöhte IgM-Antikörper ohne Nachweis von IgG-Antikörper gesehen und somit die Diagnose gesichert werden.

Da es sich um eine bakterielle Infektion mit hoher Entzündungsaktivität handelt, zeigt sich auch in den Laboruntersuchungen eine typische Konstellation mit erhöhten Akutphaseproteinen.

Im Rahmen einer schweren Verlaufsform kommt es häufig auch zu einer Thrombopenie. Diese ist nicht spezifisch und ist generell bei schwerer Sepsis als Folge einer Verbrauchs-koagulopathie anzutreffen.

Bei einer spezifischen Reiseanamnese mit Rückkehr aus tropischen Regionen muss ein Hämorrhagisches Fieber Anlass zu höchster Aufmerksamkeit sein. Eine sofortige Quarantäne des Patienten, Meldung an die Gesundheitsbehörden, unmittelbare Rücksprache mit dem Robert Koch-Institut (RKI) oder tropenmedizinischer Spezialinstitute sind erforderlich. Je nach Reiseregion kann eine Vielzahl von Erregern Ursache eines Viralen Hämorrhagischen Fiebers sein. Hierzu gehören Gelbfieber-, Ebola- und Marburgviren, das Lassavirus, das Chikungunyavirus, selten das Denguefieber-Virus sowie Rift-Valley-Fieber- und Krim-Kongo-Virus.

2010 wurden 37 importierte Infektionen unter der Kategorie „Virale Hämorrhagische Fieber, sonstige Erreger“ an das RKI gemeldet. Es handelte sich ausnahmslos um Fälle von Chikungunya-Virus-Infektionen ohne hämorrhagische Verläufe. Bei einem septischen, hämorrhagisch-ikterischen Krankheitsbild kann es sich neben einer Leptospirose auch um andere bakterielle Infektionen wie beispielsweise einer Meningokokken-Sepsis handeln. Auch eine Malaria muss bei typischer Reiseanamnese ausgeschlossen werden.

Differentialdiagnostisch ist diese Konstellation auch suggestiv für eine TTP/HUS. Hier wäre allerdings eine Erhöhung der LDH bei negativem Coombs-Test mit in der Regel positivem Nachweis von Fragmentozyten zu erwarten. Zusammen mit der deutlichen Erhöhung der Entzündungsparameter und Fieber scheint im vorliegenden Fall eine infektiöse Genese wahrscheinlicher. Das Vorhandensein von Diarrhoeen könnte, nach der erst kürzlich abgelaufenen EHEC-Epidemie, hier auf eine falsche Fährte locken.

Therapeutisch steht Penicillin G als Mittel der Wahl zur Verfügung. Alternativ kommen Cephalosporine der 3. Generation oder Ampicillin zum Einsatz. Sehr gut wirksam ist auch Doxycyclin, welches bei weniger schweren Verläufen eingesetzt wird. Die antibiotische Therapie sollte so schnell wie möglich initiiert werden, bereits der klinische Verdacht rechtfertigt einen empirischen Antibiotikaeinsatz. Ab dem 5. Tag der Erkrankung gibt es Kontroversen über die Wirksamkeit. Unter der Vorstellung einer Reduktion der Urinausscheidung infektiöser Leptospiren sollte dennoch auf jeden Fall eine Therapie, unabhängig von der Erkrankungs-dauer, begonnen werden. Unter der Therapie mit Penicillin muss mit einer Jarisch-Herxheimer Reaktion gerechnet werden. Zudem ist natürlich eine dem Krankheitsverlauf

entsprechende intensivmedizinische Supportivtherapie angezeigt. Es sind schwere, teils letale Verläufe bekannt.

Die Leptospirose wird ausschließlich durch den Kontakt mit Urin, Blut oder Gewebe infizierter Tiere übertragen. Eine Ansteckung von Mensch zu Mensch ist nicht möglich. Insofern gehört die Leptospirose zu den Zoonosen. Da das Haupterregereservoir Nagetiere insbesondere Ratten sind, gelten die Personengruppen Wassersportler, Angler, Kanalarbeiter und alle Personen, die mit Nagetieren in Kontakt geraten, als gefährdet.

Die Erkrankung ist meldepflichtig. Im Jahr 2009 wurden 92 Fälle in Deutschland, davon 8 in NRW und im Jahr 2010 70 Fälle in Deutschland, davon 10 in NRW gemeldet. In den

letzten Jahren gab es einige bemerkenswerte Ausbrüche von Leptospirosen bei Triathleten. So waren in den USA 12 Prozent der Erkrankten eines Jahres Triathleten. Der letzte Ausbruch in Deutschland betraf 2007 eine Gruppe von Erdbeerpflückern. Unser Patient war Hobbyangler und kehrte nach einem Campingurlaub aus Frankreich zurück.

Eine humanmedizinische Impfung gegen Leptospiren steht aufgrund der zahlreichen Serovare nicht zur Verfügung. Auch Immunität besteht nach Erkrankung nur für den jeweiligen Subtyp. Als Prophylaxe könnte Doxycyclin eingesetzt werden. Eine Gruppe amerikanischer Soldaten erhielt prophylaktisch Doxycyclin während eines Manöver-Einsatzes in Hochrisikogebieten Panamas. Hieraus hat sich jedoch kein Standard etabliert.

Autoren

Dr. Christoph Sippel ist Facharzt für Innere Medizin, Schwerpunkt Hämatologie/Onkologie und Oberarzt der Abteilung für Hämatologie und Onkologie am Johanniterkrankenhaus, Johanniterkliniken Bonn.

Dr. Peter Walger ist Facharzt für Innere Medizin, Spezielle Internistische Intensivmedizin und Infektiologie (DGI), Leitender Arzt für Internistische Intensivmedizin und Infektiologie am Johanniterkrankenhaus, Johanniterkliniken Bonn.

Fragenkatalog

1. Wie lautet ihre Verdachtsdiagnose?

- a) Hämolytisch-urämisches Syndrom
- b) Malaria
- c) Leptospirose
- d) Borreliose
- e) Aspergillus

2. Welche weitere Diagnostik empfehlen Sie?

- a) Bestimmung der Enzymaktivität von ADAMTS (a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1) 13 zur Bestätigung der Diagnose TTP/HUS (thrombotisch-thrombozytopenische Purpura/hämolytisch-urämisches Syndrom).
- b) Durchführung eines Immunstatus zur Quantifizierung eines möglichen Immundefekts.
- c) Weiterführende virologische Diagnostik (z. B. Hepatitis, Hantavirus, HIV, CMV).
- d) Weiterführende rheumatologische Diagnostik (z. B. ANA, ANCA, Rheumafaktor, ASL).
- e) Weiterführende bakteriologische Diagnostik (z. B. Borreliose, Legionellose, Leptospirose).

3. Welche Befunde zeigen eine am ehesten bakterielle Genese an?

- a) Deutlich erhöhtes CRP
- b) Akutes Nierenversagen
- c) Deutlich erhöhte und im Verlauf steigende Creatinkinase
- d) Hyperbilirubinämie
- e) Normwertige LDH

4. Welche Aussagen treffen in der differential-diagnostischen Abgrenzung der Leptospirose zu einer TTP/HUS zu?

- a) Aufgrund einer Thrombopenie bei normwertigen LDH ist eine TTP/HUS eher unwahrscheinlich.
- b) Entscheidend für die Differenzierung TTP/HUS und Leptospirose ist der Nachweis von Fragmentozyten.
- c) Normwertiges Haptoglobin schließt bei einer akuten Infektion eine Hämolyse aus.
- d) Ein akutes Nierenversagen ist hoch suggestiv für das Vorliegen einer Sepsis.
- e) Erste klinische Manifestation einer TTP/HUS ist die vermehrte Blutungsneigung.

5. Welche Aussage trifft auf die Leptospirose zu?

- a) Sie zählt zu den sexuell übertragbaren Krankheiten.
- b) Es handelt sich um eine opportunistische Infektion.
- c) Es handelt sich um eine Zoonose.
- d) Es handelt sich um eine Tropenkrankheit.
- e) Heute zählt sie als ausgestorben.

6. Welche Symptomkonstellation ist typisch für einen schweren Verlauf einer Leptospirose?

- a) Koplik-Flecken und Ausbildung eines feinfleckigen Exanthems.
- b) Sepsis, Hämorrhagien, Leber und Nierenschädigung.
- c) Melancholische Verstimmung gefolgt von Krämpfen und Spasmen des Larynx und Pharynx, Hydrophobie.
- d) Hämorrhagische Kolitis und hämolytisch-urämisches Syndrom.
- e) Lokale mit Eiterbildung einhergehende Infektion im Bereich der Urogenitalschleimhaut.

7. Welche/r Infektionsquelle/Infektionsweg spielen die zentrale Rolle bei der Leptospirose?

- a) Haut- und Schleimhautkontakt mit Urin infizierter Nagetiere (vor allem Ratten)
- b) Zeckenstich
- c) Biss durch erkrankte Tiere
- d) Ingestion nicht-kontaminierter Lebensmittel
- e) Übertragung durch ungeschützten Geschlechtsverkehr

8. Welche Personengruppen sind besonders gefährdet, an einer Leptospirose zu erkranken?

- a) Medizinisches Personal
- b) Abwehrgeschwächte Personen wie HIV-Patienten oder Krebspatienten
- c) Bewohner von Altenpflegeheimen
- d) Wassersportler, Angler, Kanalarbeiter
- e) Patienten mit mehr als drei Krankenhausaufenthalten im letzten Jahr

9. Welche Infektion geht in der Regel nicht mit einer Thrombopenie einher?

- a) Malaria
- b) Leptospirose
- c) Virales hämorrhagisches Fieber
- d) Sepsis
- e) Clostridium difficile Infektion

10. Welche Aussage zur Therapie einer Leptospirose trifft zu?

- a) Es existiert keine spezifische Therapie, daher sollte vor allem eine Supportivtherapie erfolgen.
- b) Therapie der Wahl ist die Plasmapherese zur Eliminierung von Immunkomplexen.
- c) Therapie der Wahl ist Penicillin G, alternativ kommen Cephalosporine der 3. Generation zum Einsatz.
- d) Eine Therapie ist nicht erforderlich.
- e) Therapie der Wahl ist eine immunsuppressive Therapie mit niedrig dosiertem Cyclophosphamid.

Lösungen der TOP 10

Platz 1 – Folge 5: Herzrhythmusstörungen

Richtige Antworten: 1c, 2d, 3d, 4d, 5d, 6d, 7c, 8e, 9a, 10d

Platz 2 – Folge 11: Patient mit Kortisolmangel

Richtige Antworten: 1a, 2c, 3c, 4b, 5d, 6c, 7b, 8c, 9b, 10b

Platz 3 – Folge 1: Beinschwellungen

Richtige Antworten: 1d, 2c, 3c, 4a, 5e, 6g, 7b, 8b, 9d, 10e

Platz 4 – Folge 4: Weiße Finger

Richtige Antworten: 1d, 2e, 3c, 4d, 5e, 6e, 7e, 8a, 9d, 10d

Platz 5 – Folge 16: Patientin mit akutem Beinschmerz

Richtige Antworten: 1c, 2a, 3e, 4d, 5e, 6e, 7b, 8b, 9a, 10a

Platz 6 – Folge 37: Adipöser Schnarcher mit Tagesmüdigkeit

Richtige Antworten: 1a, 2c, 3b, 4c, 5c, 6a, 7b, 8b, 9b, 10c

Platz 7 – Folge 2: Unterschenkelgeschwür

Richtige Antworten: 1d, 2d, 3d, 4d, 5c, 6c, 7b, 8a, 9c, 10c

Platz 8 – Folge 40: Rapide Visusverschlechterung und Kopfschmerzen

Richtige Antworten: 1d, 2c, 3c, 4c, 5a, 6a, 7a, 8a, 9e, 10c

Platz 9 – Folge 36: Patient mit Fieber, Durchfällen und retrosternalem Druckgefühl

Richtige Antworten: 1a, 2e, 3c, 4e, 5d, 6c, 7a, 8e, 9b, 10e

Platz 10 – Folge 33: Patient mit Ikterus bei progredienter Hyperbilirubinämie

Richtige Antworten: 1c, 2e, 3a, 4a, 5c, 6b, 7a, 8d, 9e, 10c

50 Zertifizierte Kasuistiken im Überblick

erschieden von Juli 2004 bis Oktober 2016 im Rheinischen Ärzteblatt

1. Beinschwellungen von Malte Ludwig, Juli 2004
2. Unterschenkelgeschwür von Eberhard Rabe, Oktober 2004
3. Pigmentzelltumor von Uwe Reinhold, Januar 2005
4. Weiße Finger von Michael Huntgeburth, Nicolas Hunzelmann und Stephan Rosenkranz, April 2005
5. Herzrhythmusstörungen von Jörg Otto Schwab und Berndt Lüderitz, Juli 2005
6. Kupferstoffwechselstörungen von Beate Appenrodt und Tilman Sauerbruch, Oktober 2005
7. Einseitiger Flankenschmerz von Christian Fisang, Januar 2006
8. Schmerzlose Vergrößerung des Skrotalinhaltes von Mirko Müller, April 2006
9. Verletzungen im Kleinkindesalter von Johanna Preuß, Juli 2006
10. Patientin mit akuten Herzbeschwerden von Peter Koerfer, Oktober 2006
11. Patient mit Kortisolmangel von Dietrich Klingmüller, Januar 2007
12. Thrombopenie und Anämie von Peter Walger, April 2007
13. Patientin mit Hyperandrogenämie von Benjamin Rösing, Katrin van der Ven, Christoph Dorn und Hans Schild, Juli 2007
14. Nicht-traumatische Gelenkschwellung von Jürgen Wollenhaupt und Henning Sturm, Oktober 2007
15. Atypische Angina pectoris von Christiane Buhr, Januar 2008
16. Patientin mit aktuem Beinschmerz von Dirk K. C. Sieber, April 2008
17. Patientin mit Hämaturie, Hämoptysen und Dyspnoe von Hans-Paul Schobel, Juli 2008
18. Patientin mit Husten, Dyspnoe und oberer Einflusstauung von Ricarda E. Clarenbach, Oktober 2008
19. Patientin mit akuter Schwäche der linken Hand von Thomas Nowak und Bernd Luther, Januar 2009
20. Geriatrische Reha-Patientin nach Mediateilinfarkt von Holger Petersen, April 2009
21. Marathonläufer mit pathologischer Glukose-Toleranz und abnormer Nüchternglukose von Cornelia Jaurisch-Hancke, Juli 2009
22. Vigilanzminderung bei Leberzirrhose von Beate Appenrodt, Christian Rabe und Tilmann Sauerbruch, Oktober 2009
23. Akute Schluckbeschwerden und Rachenschmerzen von Hans-Joachim Straehler-Pohl, Januar 2010
24. Patientin mit Leistungsknick, Gewichtsabnahme und zunehmenden Beinschmerzen von Dirk Sieber, April 2010
25. Patient mit persistierendem Rückenschmerz von Christoph Mehren, Juli 2010
26. Patient mit unklarem Pleuraerguss von Walburga Engel-Riedel und Alexander Prickartz, Mitarbeit: Franz H. Müsch, Oktober 2010
27. Patient mit unklaren Atembeschwerden von Herbert Jansen, Januar 2011
28. Patient mit Müdigkeit, Schwäche und Atemnot bei Belastung von Andreas Wagner, April 2011
29. Schluckbeschwerden und tastbarer Knoten im linken Schilddrüsenlappen von Christian Graeser und Hans Udo Zieren, Juli 2011
30. Hirntoddiagnostik und Organspende von Ulrike Wirges, Torsten Biel, Christian Brandtner und Christina Wittek, Oktober 2011
31. Schwer einstellbare arterielle Hypertonie von Udo Schmitz, Januar 2012
32. Kopfschmerzen, Verwirrtheit und Sprachstörung von Dirk Sander, April 2012
33. Patient mit Ikterus bei progredienter Hyperbilirubinämie von Christoph Sippel und Peter Walger, Juli 2012
34. Bauchschmerzen und Diarrhoen von Ricarda E. Clarenbach, Oktober 2012
35. Plötzliche Bewusstlosigkeit eines jungen Erwachsenen mit konsekutivem Herzkreislaufstillstand von Christian Jens Diepensiefen, Jens-Christian Schewe und Georg Baumgarten, Januar 2013
36. Patient mit Fieber, Durchfällen und retrosternalem Druckgefühl von Tilo Schluppeck, Frank Lazar, Gottfried Feuchtgruber und Alexander Schöning, April 2013
37. Adipöser Schnarcher mit Tagesmüdigkeit von Thomas Hering, Juli 2013
38. Kurzsichtiger Patient sieht Lichtblitze, Punkte und einen peripheren Schatten von David G. Kupitz, Tim U. Krohne und Frank G. Holz, Oktober 2013
39. Belastungsabhängiger Thoraxschmerz von Tanja Junge und Jürgen Pache, Januar 2014
40. Rapide Visusverschlechterung und Kopfschmerzen von Michael Valet, April 2014
41. Patient mit Hämaturie und Knochenschmerzen von Sebastian Rogenhofer und Stefan C. Müller, Juli 2014
42. Patient mit rheumatoider Arthritis und neu aufgetretener Abgeschlagenheit von Ricarda E. Clarenbach, Oktober 2014
43. Kleinkind mit Muskelschwäche und Hautveränderungen von Gerd Horneff, Januar 2015
44. Komplikation nach Venenverweilkanüle von Karl Lewalter, René Fussen, Sebastian W. Lemmen, April 2015
45. Rezidivierende krampfartige Unterbauchschmerzen und eitrige Diarrhoe von Anna Döser, Juli 2015
46. Leichenschau – Das Problem der Todesursachenfeststellung von Elke Doberentz und Burkhard Madea, Oktober 2015
47. Patient mit Exsikkose und unklarer Schluckstörung von René Trabold, Januar 2016
48. Patientin mit schmerzhafter Schwellung rechts temporal von Ricarda E. Clarenbach, April 2016
49. Patientin mit Stammfettsucht und lividen abdominellen Striae post partum von Dietrich Klingmüller, Juli 2016
50. Akuter Bauchschmerz mit Azetongeruch von Tilo Schluppeck, Oktober 2016

Die veröffentlichten und abgelaufenen Kasuistiken der Reihe finden sich zu Übungszwecken unter www.aekno.de/cmetest.

Ärztekammer Nordrhein

Tersteegenstraße 9
40474 Düsseldorf
Tel. 0211 4302-0
Fax 0211 4302-2009
Mail aerztekammer@aekno.de
Web www.aekno.de