

# Inhaltsverzeichnis

<b>1. Grundlagen der Ernährung und des Stoffwechsels</b> . . . . .	<b>1</b>
G. WOLFRAM	
Einleitung . . . . .	1
Zusammensetzung des Körpers . . . . .	2
Energie . . . . .	6
Eiweiß . . . . .	12
Kohlenhydrate . . . . .	21
Fett . . . . .	25
Alkohol . . . . .	34
Stoffwechsel der Organe . . . . .	36
Kontrolle der Energiebilanz . . . . .	42
Wasser . . . . .	43
Säuren und Basen . . . . .	47
Mineralstoffe . . . . .	50
Vitamine . . . . .	50
Empfehlungen zur wünschenswerten Nährstoffzufuhr . . . . .	57
Ernährungssituation in Deutschland . . . . .	57
Ernährung des Kranken . . . . .	62
Nährstoffbedarf bei Krankheit . . . . .	63
Künstliche Ernährung . . . . .	65
<b>2. Fettsucht</b> . . . . .	<b>70</b>
G. WOLFRAM	
Einleitung . . . . .	70
Definition . . . . .	70
Epidemiologie . . . . .	73
Pathogenese . . . . .	74
Veränderungen des Stoffwechsels . . . . .	78
Befunde . . . . .	78
Komplikationen, Verlauf und Prognose . . . . .	79
Diagnose und Differentialdiagnose . . . . .	81
Behandlung . . . . .	81
<b>3. Magersucht</b> . . . . .	<b>92</b>
G. WOLFRAM	
Definition . . . . .	92
Pathogenese . . . . .	92
Befunde . . . . .	93

Diagnose und Differentialdiagnose . . . . .	94
Sonderformen . . . . .	95
Verlauf und Prognose . . . . .	96
Therapie . . . . .	97
<b>4. Hypovitaminosen und Hypervitaminosen . . . . .</b>	<b>98</b>
G. WOLFRAM	
Einführung . . . . .	98
Hypo- und Avitaminosen . . . . .	99
Hypervitaminosen . . . . .	100
Fettlösliche Vitamine . . . . .	100
Vitamin A (Retinol) . . . . .	100
Vitamin D . . . . .	102
Vitamin E (Tocopherole) . . . . .	104
Vitamin K (Phyllochinone) . . . . .	105
Wasserlösliche Vitamine . . . . .	106
Vitamin B <sub>1</sub> (Thiamin) . . . . .	106
Vitamin B <sub>2</sub> (Riboflavin) . . . . .	107
Nicotinsäureamid . . . . .	108
Vitamin B <sub>6</sub> (Pyridoxin) . . . . .	109
Pantothensäure . . . . .	110
Biotin . . . . .	111
Folsäure . . . . .	111
Vitamin B <sub>12</sub> (Cobalamin) . . . . .	112
Vitamin C (Ascorbinsäure) . . . . .	113
<b>5. Diabetes mellitus . . . . .</b>	<b>115</b>
H. MEHNERT	
Insulin. Sekretion und Wirkungsmechanismus . . . . .	115
Chemie des Insulins . . . . .	115
Biosynthese und Sekretion . . . . .	116
Wirkungsmechanismus . . . . .	119
Gegenspieler des Insulins . . . . .	121
Entwicklung und Verlauf des Diabetes mellitus . . . . .	123
Pathobiochemie . . . . .	123
Formen des Diabetes . . . . .	126
Stadien des Diabetes . . . . .	135
Epidemiologie . . . . .	137
Symptomatologie, Diagnostik und Kontrolle . . . . .	140
Klinisches Bild . . . . .	140
Laboruntersuchungen und Selbstkontrolle . . . . .	145
Therapie . . . . .	150
Diätbehandlung . . . . .	153
Behandlung mit oralen Antidiabetika . . . . .	172
Insulinbehandlung . . . . .	181

Versuche mit neuen Behandlungsmethoden . . . . .	201
Differentialtherapie des Diabetes mellitus . . . . .	203
Diabetisches Koma und Laktazidose . . . . .	204
Ketoazidotisches Koma . . . . .	205
Hyperosmolares, nichtketoazidotisches Koma . . . . .	210
Laktazidose . . . . .	212
Besondere Diabetesprobleme im Kindes- und Jugendalter . . . . .	213
Diabetes und Schwangerschaft . . . . .	216
Einfluß der Schwangerschaft auf den Diabetes . . . . .	217
Einfluß des Diabetes auf die Schwangerschaft . . . . .	218
Einfluß des Diabetes auf den Feten . . . . .	218
Richtlinien für die internistische Behandlung diabetischer Schwangerer . . . . .	219
Gefäßkrankheiten bei Diabetes mellitus . . . . .	221
Mikroangiopathie . . . . .	222
Makroangiopathie . . . . .	229
Diabetische Polyneuropathie . . . . .	233
Der diabetische Fuß . . . . .	236
Ätiologie . . . . .	237
Klinik und Verlauf . . . . .	239
Therapie . . . . .	240
Prophylaxe . . . . .	241
Sonstige Erkrankungen und Komplikationen bei Diabetes mellitus . . . . .	241
Augenerkrankungen . . . . .	242
Hauterkrankungen . . . . .	242
Erkrankungen der Leber und der Gallenwege . . . . .	244
Erkrankungen der Niere . . . . .	245
Potenzstörungen . . . . .	245
Streßsituationen (Infektionen, Operationen, Anästhesie) . . . . .	246
Seelische und körperliche Belastungen . . . . .	246
Infektionen . . . . .	247
Operation und Narkose . . . . .	248
Sozialmedizinische Fragen . . . . .	251
Berufswahl . . . . .	251
Versicherungen, Steuernachlaß, Eheschließung, Sport . . . . .	254
Minderung der Erwerbsfähigkeit und Begutachtung . . . . .	255
Verkehrsmedizinische Probleme . . . . .	258

**6. Hyperlipoproteinämien . . . . . 262**

G. WOLFRAM

Einleitung . . . . .	262
Physiologie des Lipid- und Lipoproteinstoffwechsels . . . . .	265
Einteilung der Fettstoffwechselstörungen . . . . .	278
Familiäre Hyperlipoproteinämien . . . . .	281
Sekundäre Hyperlipoproteinämien . . . . .	288
Hyperlipoproteinämien und Arteriosklerose . . . . .	290

Diagnostisches Vorgehen . . . . .	299
Therapie . . . . .	305
Diät . . . . .	307
Arzneimittel . . . . .	314
Besonderheiten der Arzneimitteltherapie bei einzelnen Hyperlipoproteinämien und mögliche alternative Therapieverfahren . . . . .	314
Richtlinien für die Dauertherapie . . . . .	317

**7. Gicht und seltene Störungen des Purinstoffwechsels . . . . . 319**

W. GRÖBNER

Gicht . . . . .	319
Normaler Serumharnsäurespiegel und Hyperurikämie . . . . .	319
Häufigkeit der Hyperurikämie, Gicht und Nephrolithiasis . . . . .	320
Physiologie des Harnsäurestoffwechsels . . . . .	321
Pathogenese der Hyperurikämie . . . . .	323
Klinik der Gicht . . . . .	326
Diagnose der Gicht . . . . .	328
Differentialdiagnose . . . . .	331
Therapie . . . . .	333
Therapie der Uratnephrolithiasis . . . . .	342
Therapiekontrolle und Verlauf . . . . .	342
Lesch-Nyhan-Syndrom . . . . .	344
Adeninphosphoribosyltransferase-Mangel . . . . .	345

**8. Porphyrrien . . . . . 347**

H. MEHNERT

Erythropoetische Porphyrrien . . . . .	347
Kongenitale erythropoetische Porphyrie (Morbus Günther) . . . . .	347
Erythropoetische Protoporphyrrie . . . . .	350
Hepatische Porphyrrien . . . . .	350
Akute intermittierende Porphyrie . . . . .	350
Porphyria variegata . . . . .	352
Hereditäre Koproporphyrrie . . . . .	353
Porphyria cutanea tarda . . . . .	353
Sekundäre Koproporphyrrien . . . . .	354

**9. Vorwiegend seltene hereditäre Stoffwechselkrankheiten . . . . . 355**

H. J. BREMER und U. WENDEL

Einleitung . . . . .	355
Diagnostik . . . . .	356
Pränataldiagnostik . . . . .	356
Therapieansätze . . . . .	358

<i>Störungen im Aminosäurenstoffwechsel</i> . . . . .	359
Abbaufefekte . . . . .	359
Defekte im Phenylalaninabbau . . . . .	359
Tyrosinämien . . . . .	366
Ahornsirupkrankheit/Leuzinose . . . . .	368
Störungen im Stoffwechsel der schwefelhaltigen Aminosäuren . . . . .	370
Lysinabbaufefekte . . . . .	376
Glycinstoffwechselstörungen . . . . .	377
Weitere Aminosäurenstoffwechsel-Defekte . . . . .	378
Störungen des Harnstoffzyklus . . . . .	381
Aminosäuretransport-Störungen . . . . .	387
Störungen im Abbau organischer Säuren . . . . .	392
Störungen im Stoffwechsel der Ketonkörper – Primäre kongenitale Ketoazidose . . . . .	405
<i>Störungen im Kohlenhydratstoffwechsel</i> . . . . .	405
Intestinale Störungen des Kohlenhydratmetabolismus . . . . .	405
Störungen im Galaktosestoffwechsel . . . . .	406
Störungen im Fructosestoffwechsel . . . . .	409
Sonstige Störungen . . . . .	412
Glykogenosen . . . . .	413
Störungen im Pyruvat-Lactat-Stoffwechsel . . . . .	419
Hereditäre Defekte der mitochondrialen Atmungskette . . . . .	422
<i>Störungen im Carnitinstoffwechsel</i> . . . . .	424
Carnitin-Palmityltransferase-Mangel (muskulärer Typ) . . . . .	424
Hepatischer Carnitin-Palmityltransferase-Mangel . . . . .	425
Systemischer Carnitinmangel . . . . .	425
Myopathischer Carnitin-Mangel . . . . .	426
<i>Kindliche Hypoglykämien</i> . . . . .	427
Ketotische Hypoglykämie = funktionelle Nüchternhypoglykämie . . . . .	430
<i>Weitere Defekte im Fettstoffwechsel</i> . . . . .	432
Peroxisomale Stoffwechselstörungen . . . . .	434
Krankheiten mit Beeinträchtigung sämtlicher peroxisomaler Funktionen . . . . .	435
Krankheiten mit Beeinträchtigung mehrerer peroxisomaler Funktionen . . . . .	437
Krankheiten mit Beeinträchtigung nur einer peroxisomaler Funktion . . . . .	437
<i>DNA-Reparaturdefekte</i> . . . . .	439
Xeroderma pigmentosum . . . . .	439
<i>Sphingolipidosen</i> . . . . .	439
Gangliosidosen . . . . .	440
Zerebrosidosen . . . . .	441
Sulfatidosen . . . . .	443
Sphingomyelinosen . . . . .	444
Zeramidose . . . . .	445

## XII Inhaltsverzeichnis

---

<i>Mukopolysaccharidosen</i> . . . . .	445
<i>Störungen im Glykoproteinabbau</i> . . . . .	451
<i>Purin- und Pyrimidinsynthese- und -abbaufekte</i> . . . . .	455
<i>Genetisch bedingte Rachitisformen</i> . . . . .	457
<i>Mineral-, Spurenelement- und Vitaminstoffwechselstörungen</i> . . . . .	459
<b>Tabellenanhang</b> . . . . .	465
<b>Sachverzeichnis</b> . . . . .	481