

Inhaltsverzeichnis

1. Grundlagen der Ernährung und des Stoffwechsels	1
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
2. Fettsucht	70
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
3. Magersucht	92
G. WOLFRAM	
Definition	92
Pathogenese	92
Befunde	93

Diagnose und Differentialdiagnose	94
Sonderformen	95
Verlauf und Prognose	96
Therapie	97
4. Hypovitaminosen und Hypervitaminosen	98
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 ₁ (Thiamin)	106
Vitamin B ₂ (Riboflavin)	107
Nicotinsäureamid	108
Vitamin B ₆ (Pyridoxin)	109
Pantothensäure	110
Biotin	111
Folsäure	111
Vitamin B ₁₂ (Cobalamin)	112
Vitamin C (Ascorbinsäure)	113
5. Diabetes mellitus	115
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
Stressituationen (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. Porphyrien 347

H. MEHNERT

Erythropoetische Porphyrien	347
Kongenitale erythropoetische Porphyrie (Morbus Günther)	347
Erythropoetische Protoporphyririe	350
Hepatische Porphyrien	350
Akute intermittierende Porphyrie	350
Porphyria variegata	352
Hereditäre Koproporphyririe	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
Abbaufdefekte	359
Defekte im Phenylalaninabbau	359
Tyrosinämien	366
Ahornsirupkrankheit/Leuzinose	368
Störungen im Stoffwechsel der schwefelhaltigen Aminosäuren	370
Lysinabbaufdefekte	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
Tabellenanhang	465
Sachverzeichnis	481