

Myalgien

Def: ■ **Myalgie** = Muskelschmerz

Klin: ■ **Anamnestiche Hauptelemente**

- Trauma? Dauer der Myalgie?
 - Lokalisation:
 - Lokalisiert - generalisiert?
 - Distal - proximal betont?
 - Symmetrisch - asymmetrisch?
 - Auslösemechanismus (gewisse Bewegungen, körperliche Aktivitäten)
 - Maximaler Schmerzzeitpunkt (tagsüber, nachts)
 - Ungewohnte Müdigkeit. Bekannte psychosomatische Erkrankungen
 - Beruf; körperliche Aktivität
 - Neurologische Begleitsymptome:
 - Motorische und/oder sensorische Störungen (Parästhesien, Parese)
 - Systemerkrankung?
 - Fieber (Infekt?), Hautveränderungen?
 - Medikamente, s. 121
- **Klinische Untersuchung**
- Motorische Muskelpfung (immer auf Symmetrie achten!):
 - Kraftverminderung (siehe Tabelle 1) siehe nebenan
 - Atrophie, Faszikulationen, s. 114
 - Inspektion der Haut, Gelenke und Weichteile:
 - Druckdolente Muskelbäuche, Muskelverhärtungen
 - Schmerzhaft der *tender points* (DD: Fibromyalgie s. 113)
 - Hautläsion (DD: Dermatomyositis, Borreliose, Erythema nodosum)
 - Reflexe prüfen, siehe Tabelle 2 s. 120
 - Sensibilitätsprüfung:
 - Oberflächensensibilität (durch Berühren der Haut mit einem Stück Zellstoff oder Watte) → Berührungsempfindungsstörungen?
 - Tiefensensibilität (mittels kräftig angeschlagener Stimmgabel an verschiedenen Knochenvorsprüngen andrücken; Seitenvergleich testen).
 - Schmerzwempfinden (mit spitzem Gegenstand prüfen)
 - Temperaturempfinden
 - Druck- und Berührungswahrnehmung
 - Extrapiramidale Störungen (Parkinsonismus?)

118

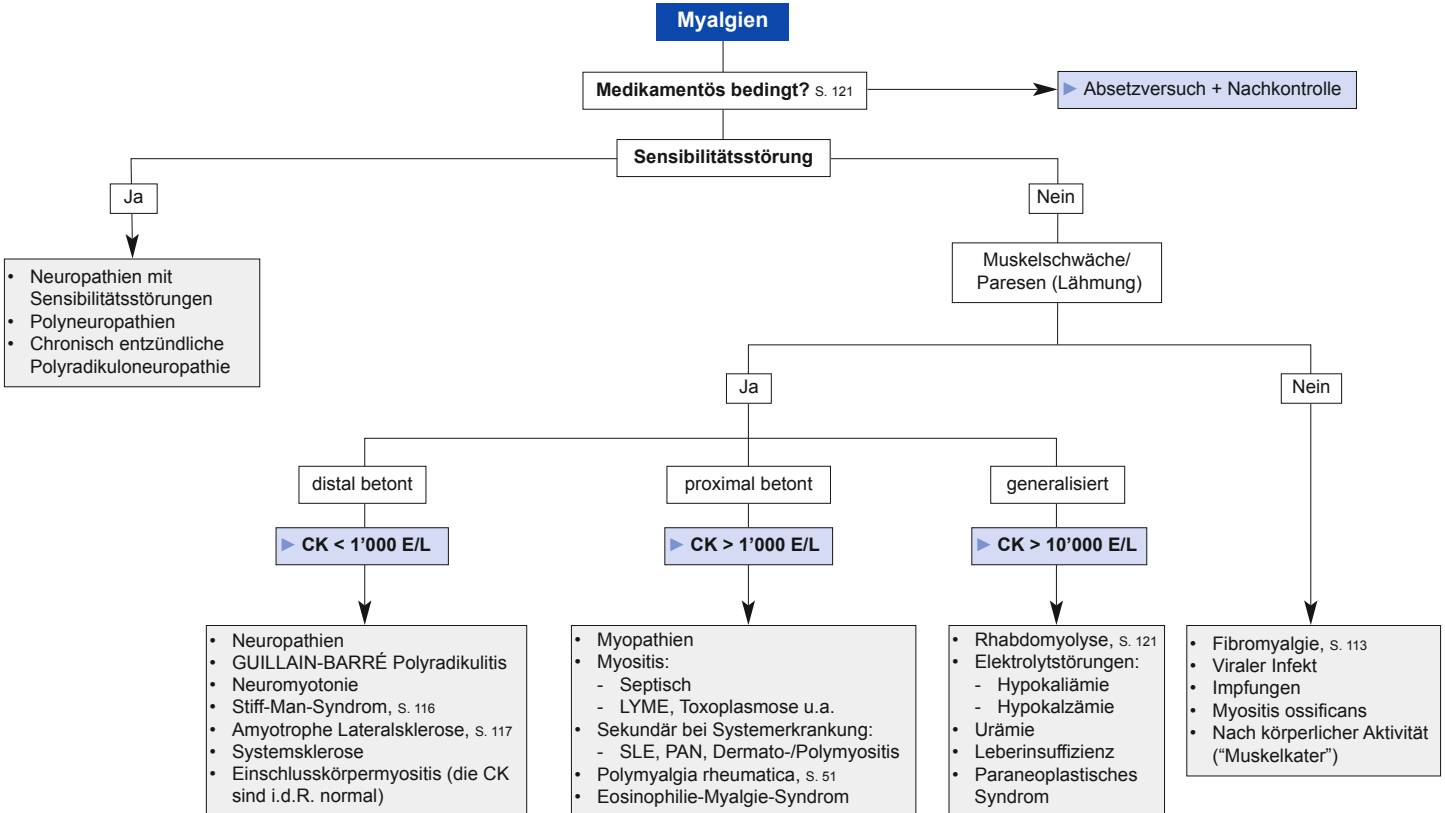
Schweregrad einer Parese (Medical Research Council)

Grad	Definition
5	Normale Kraft
4	Aktive Bewegung gegen die Schwerkraft und mässiger Widerstand möglich
3	Aktive Bewegung gegen die Schwerkraft gerade noch möglich
2	Aktive Bewegung bei Ausschaltung der Schwerkraft möglich
1	Sichtbare/tastbare Kontraktion ohne Bewegungseffekt
0	Keine Muskelaktivität (Parese) und keine tastbare Kontraktion

Tabelle 1: Schweregrad einer Parese (Kraftverminderung).

Für die PRAXIS

- Die Reflexe fehlen bei Myopathien erst im Spätstadium; d.h. man soll frühzeitig an die Diagnose denken!
- CK-Werte und mögliche Ursachen:
 - < 1'000 E/LNeuropathie
 - > 1'000 E/LMyopathie
 - > 10'000 E/LRhabdomyolyse (bei Polytrauma bis > 180'000 E/L), s. 121
- Myopathien können mit Polyneuropathien kombiniert auftreten, wie z.B.:
 - Hypo-/Hyperthyreose
 - Hypo-/Hyperparathyreoidismus
 - Konnektivitis (s. 198):
 - SLE, s. 31
 - PAN
 - Dermatomyositis
 - Polymyositis
- Myopathien können auch als **paraneoplastisches Syndrom** imponieren!



Algorithmus: Myalgien.

Reflexe	Involvierter Nerv	RM-Segmente
Muskeleigenreflexe (= monosynaptische Reflexe)		
• Masseter	N. trigeminus	Hinnerv V
• Biceps	N. musculocutaneus	C5-C6
• Brachioradialis ^A	N. radialis	C5-C6
• Triceps	N. radialis	C6-C8
• TRÖMNER ^B	N. medianus	C7-C8 (D1)
• Patellarsehne	N. femoralis	L2-L4
• Tibialis posterior ^C	N. tibialis	L5
• Achillessehne	N. tibialis	S1-S2
Fremdreflexe (= polysynaptische Reflexe bzw. Oberflächenreflexe)		
• Pupillen	II (N. opticus), dann III (N. oculomotorius)	
• Kornea	V (N. trigeminus), dann VII (N. facialis)	
• Bauchhautreflex	oberer	RM-Segmente D5-D8
	mittlerer	RM-Segmente D9-D11
	unterer	RM-Segmente D11-D12
• Kremaster ^D	N. genitofemoralis	L1-L2
• Anal (oberflächlich)	N. pudendus	S3-S5
• Plantaris pedis (BABINSKI) ^E		Pyramidenbahn
Archaische Reflexe		
• Palmo-mental Reflex ^F	<ul style="list-style-type: none"> • Hinweis auf diffuse ZNS-Läsion, z.B. bei: <ul style="list-style-type: none"> - Frontale Hirnatrophie, Demenz - Alkoholkrankheit - Postinfektiös (z.B. Meningitis) - Polyvaskuläre Erkrankungen - ALS - Idiopathisch 	
• Greifreflex (<i>grasping</i>) ^G		
• Saugreflex		

Tabelle 2: Reflexe.

RM = Rückenmark

A Brachioradialis Reflex

Vorg: • Mit dem Reflexhammer wird auf die radiale Beugeseite des Handgelenks (distale Radiusextremität) geschlagen.

➤ Normalantwort: Der Vorderarm führt eine Flexion aus.

B TRÖMNER Reflex

Vorg: • Die Hand des Patienten wird in Pronationsstellung gehalten. Dann wird durch einen schnellen Schlag von der Palmarseite ausgehend der Mittelfinger gegen oben geschlagen. Der Mittelfinger erfährt somit eine rasche Extensionsbewegung.

➤ Das symmetrische Fehlen oder das symmetrische Vorhandensein dieses Reflexes ist nicht pathologisch. Die Asymmetrie erlaubt es jedoch, folgende 2 klinischen Situationen zu unterscheiden:

- Pyramidenbahnläsion auf der Seite, wo der Reflex lebhafter ist.
- Periphere Nervenläsion (C7-C8) auf der Seite, wo der Reflex vermindert ist.

C Tibialis posterior Reflex

Vorg: • Mit dem Reflexhammer wird auf die Sehne des M. tibialis posterior geschlagen (entweder proximal oder distal des malleolus internus):

➤ Normalantwort: Inversion des Fusses.

D Kremasterreflex

Vorg: • Die Innenseite des Oberschenkels wird in Richtung Knie bestrichen.

➤ Normalantwort: Aufsteigen des ipsilateralen Hodens.

E Plantaris pedis (BABINSKI-Zeichen)

Vorg: • Die Planta pedis wird mit dem Daumnagel (oder einem Stift) entlang der Aussenseite der Ferse bis zur Linie, welche von den Zehenbasen gebildet wird, gereizt (diese Stimulierung darf nicht schmerzhaft sein).

- Das vollständige BABINSKI-Zeichen manifestiert sich wie folgt:

- Extension der Grosszehe
- Spreizung der anderen Zehen
- Dorsalflexion im Sprunggelenk
- Flexion des Knies und der Hüfte

- Folgende Manöver erlauben es, ein BABINSKI-Zeichen auszulösen:

- GORDON-Zeichen: Kräftiges Drücken der Wadenmuskulatur
- OPPENHEIM-Zeichen: Kräftiges Herabstreichen an der Tibiafläche mit Daumen und Zeigefinger

F Palmo-mental Reflex

- Vorg: • Starkes Bestreichen oder Kratzen des Hypothenars (der Untersucher kann dies mit seiner Daumenkuppe tun)
➤ Homolaterale Kontraktion der Muskulatur der Kinnregion

G Greifreflex

- Vorg: • Bestreichen der Handinnenfläche des Patienten (von proximal nach distal).
➤ Der Patient schliesst die Hand.

Medikamentös/toxisch bedingte Myalgien

- Bsp: • Statine, Fibrate (5-10x ↑ CK-Werte) • Malaria-Medikamente
• ACE-Hemmer • Neuroleptika, Antidepressiva
• Amiodaron • Kortison ("Steroidmyopathie"); die Serum-CK sind oft nicht erhöht!
• Bisphosphonate • Lithium
• Zytostatika (Azathioprin, Vincristin) • Antiepileptika
• Interferone • Triptane (Migräne-Medikamente)
• Antihistaminika (H1 und H2) • Vitamin A-Säuren, L-Tryptophan
• Virustatika • Eisenpräparate (bei IV-Applikation)
• Antibiotika (Chinolone, Tetrazykline) • Isotretinoin
• Anti-Tbc-Antibiotika • Kokain, Botox u.a.
• Antimykotika

Rhabdomyolyse

- Allg: • Die Rhabdomyolyse ist durch eine Muskelnekrose charakterisiert, welche intrazelluläre Substanzen in die Blutbahn freisetzt.
- Urs: • Trauma (inkl. Crush-Syndrom)
• Bei verlängerter Immobilisierung (z.B. Patient, welcher nach einem Hirn-schlag längere Zeit liegen bleibt, Bettruhe)
• Nach chirurgischen Eingriffen; starke körperl. Aktivität (CK bis 130'000 E/L)
• Schwerer Asthmaanfall
• **Muskel-Kompartiment-Syndrom** (traumatisch, ischämisch). Das Kompartiment-Syndrom in den Muskellagen wird auch "Logensyndrom" genannt:
- Schädigung von Muskulatur und Nerven, hervorgerufen durch Gewebsminderperfusion infolge Drucksteigerung im Gewebe.
- Lokalisation: Unterschenkel (Tibialis-anterior-Syndrom), seltener am Unterarm (evtl. mit der Folge einer VOLKMANN-Lähmung).

- Generalisierte Epilepsie, s. 79
- Maligne Hyperthermie, malignes Neuroleptika-Syndrom
- Infektiös: Viruse (Influenza, Coxsackie, EBV, CMV, HIV u.a.); Malaria u.a.
- Toxisches Schock-Syndrom
- Elektrolytstörungen: Na⁺ (↑/↓); K⁺ (↓); Phosphat (↓), Ca²⁺ (↓)
- Hypothyreose, Hyperthyreose (selten)
- Entzündliche Myopathien: Dermatomyositis, Polymyositis
- Medikamentös/toxisch
 - Statine, Fibrate, Indinavir, Zidovudin
 - Chinolone: Ofloxacin, Levofloxacin u.a.
 - Propofol-Infusions-Syndrom
 - Perazin, Colchicin, Alkoholabusus, Kokain, Heroin, Amphetamine u.a

Klin: I. Milde Rhabdomyolyse

- Asymptomatisch
- Myalgie
- Pigmenturie (Myoglobinurie): der Urin hat einen "Cola-Aspekt" ab einer Myoglobinuriekonzentration > 250 µg/mL

II. Mittel- und schwergradige Rhabdomyolyse

- Akute Niereninsuffizienz, Muskelschwäche
- Schwere Elektrolytstörungen: K⁺ (↑); Phosphat (↑), Ca²⁺ (↓)

Lab: • Blut: CK ↑, K⁺ ↑, Phosphat ↑, Ca²⁺ ↓, ASAT ↑. Hyperurikämie (Freisetzung von Purinen durch die lysierten Mastozyten)

• Urin: Myoglobinurie (Myoglobin wird innert 12 h nephrotoxisch)

Kpl: • Niereninsuffizienz (frühzeitige nephrotoxische Wirkung des Myoglobins)
• Elektrolytstörungen:

- Hyperkaliämie (infolge Myolyse), Hyperphosphatämie (infolge Myolyse)
- Hypokalzämie (infolge Kalziumablagerung im betroffenen Muskel, Verminderung der ossären Aktivität des PTH).

• Muskelödem (infolge Flüssigkeitsverschiebungen)

Th: 1. Kausaltherapie (aktive Suche eines Logensyndroms, welches ein chirurgischer Notfall ist und eine sofortige Fasziotomie erfordert!)

2. Behandlung der Elektrolytstörungen: K⁺ ↑, Phosphat ↑, Ca²⁺ ↓

3. Hydratation. Ziel: Nierenfunktion erhalten: NaCl 0.9 % ca. 2.5 mL/kg/h (= 3-6 L/24 h, je nach kardiovaskulärem Zustand). Diurese: ≥ 100 mL/h

4. Bicarbonat (Ziel: alkaliner Urin pH > 6.5): Initial 1 mmol NaHCO₃/kg KG über 20 min IV, dann je nach Urin-pH (Ziel > 6.5)

Nausea - Erbrechen

- Def: ■ **Regurgitation:** Ausstossen von Nahrung ohne Nausea und ohne Bauchwand- und Zwerchfellkontraktion.
- **Nausea:** Befindlichkeitsstörung, die auch als "flaues" Gefühl in der Magen- und Brechreiz bezeichnet wird. 2 Nauseatypen werden beschrieben:
- "Physiologische" Nausea: als Schutzfunktion nach Aufnahme von Noxen
- Sekundäre Nausea bei organischem Leiden
- **Erbrechen (Emesis):** schwallartige Entleerung des Magen- oder Speiseröhreninhaltes (Chymus) entgegen der natürlichen Richtung durch den Ösophagus und den Mund. Die dabei aufstossende Magensäure verursacht oft ein ösophageales Sodbrennen.
- Klin: ■ **Anamnestische Hauptelemente**
- Dauer, Allgemeinzustand, Gewichtsverlust
 - Durch **Schmerzen** ausgelöst:
 - Bauchschmerzen (Krämpfe oder Dauerschmerz):
DD: Appendizitis, Ileus, Bride, Invagination, Nephrolithiasis?
 - Kopfschmerzen (DD: Hirndruck, Meningitis)
 - Blähungen, Diarrhoe, Wind-, Stuhlabgang? Massiver Husten?
 - Fieber (DD: Gastroenteritis, Meningitis)
 - Abhängigkeit von Nahrungsaufnahme (DD: Intoxikation)
 - Nur tagsüber? Nachts ? (= Alarmzeichen)
 - Sturz oder SHT (DD: Hirndruck, Blutung)
 - Bauchtrauma (DD: Milz-, Leberuptur, Bauchaortenaneurysma)
 - Erbrechen von Nahrungsmitteln, Stuhl, Gallenflüssigkeit (DD: Ileus, APP)
 - Hämatemesis (Blut erbrechen), z.B. bei MALLORY-WEISS-Syndrom
 - Schwallartiges Erbrechen (DD: Pylorusstenose)
 - Reflux Symptome (GÖR), Regurgitationen
 - Schwindel oder Lageabhängigkeit (HNO-Erkrankungen, siehe s. 152)
 - Neurologische Ausfälle (DD: Hirndruck, -blutung, -tumor, -abszess u.a.)
 - Auslandsaufenthalt (DD: Parasitose)
 - Schwangerschaft
 - Familienanamnese: Neoplase, zerebrale Malformationen
 - Bekannte Gerinnungsstörung ± Sturz (DD: Hirnblutung)
 - Stresssituation (Prüfungsangst, ...)? Visuelle oder auditive Auslöser?
 - Medikamente (s. 125); Drogen, Alkohol; Kontakt mit Rauch

122

■ Klinische Untersuchung

- **Vitalzeichen:** GCS (s. 184), Atmung, Puls, BD, T°
 - Allgemeinzustand (septisch? Exsikkose?)
 - Haut inspizieren: Ikterus, s. 96
 - Hinweise auf Leberinsuffizienz, s. 99, 200
 - Abdomenuntersuchung (s. 6) inkl. Nierenloggen palpieren
 - Rektaluntersuchung:
 - Schmerzhaft bei: APP, Abszess, gynäkologischen Erkrankungen, Tumor
 - Blut am Fingerling? (entzündete Darmschleimhaut, Tumor, Hämorrhoiden u.a.)
 - Detaillierter Neurostatus, Nystagmus
 - Augenfundus bei Vd. auf Hirndruck (s. 4)
 - Meningismus
 - Veränderung des psychischen Verhaltens (DD: intrazerebrale Läsion)
- DD: • Siehe s. 124

RED FLAGS

- Nächtliche Nausea
- Hämatemese (Blut im Erbrochenen)
- Fieber
- Anamnese von SHT oder Sturz
- Neu aufgetretene oder sehr intensive Kopfschmerzen, s. 102
- Massives oder wiederholtes Erbrechen mit Exsikkosegefahr
- B-Symptome (Fieber, Nachtschweiss, Gewichtsverlust)

BOX 1

Mögliche Abklärungen (von Fall zu Fall)

- ▶ **Labor** (DD-orientiert, s. 124!): BSG, BB, CRP, BZ, Na⁺, K⁺, Ca²⁺, Kreatinin, Harnstoff, ALAT, ASAT, AP, Bilirubin, p-Amylase, TSH
Je nach Fall: Nüchtern-Cortisol (vor 10:00), ACTH, IPTH u.a.
- ▶ **Urin:** Status; evtl. Tox-Screening. Bei ♀: SS-Test, gynäkologische Untersuchung
- ▶ **Stuhl:** evtl. Stuhlkulturen, Suche nach Parasiten
- ▶ **Liquoranalyse** bei Vd. auf Meningitis, SAB u.a. neurologischen Pathologien
- ▶ **Bildgebung:** Rx Abdomen leer (liegend oder stehend), Abdomensonogramm, CT

Nausea - Erbrechen

- Medikamente, S. 125
- Drogen
- Schwangerschaft

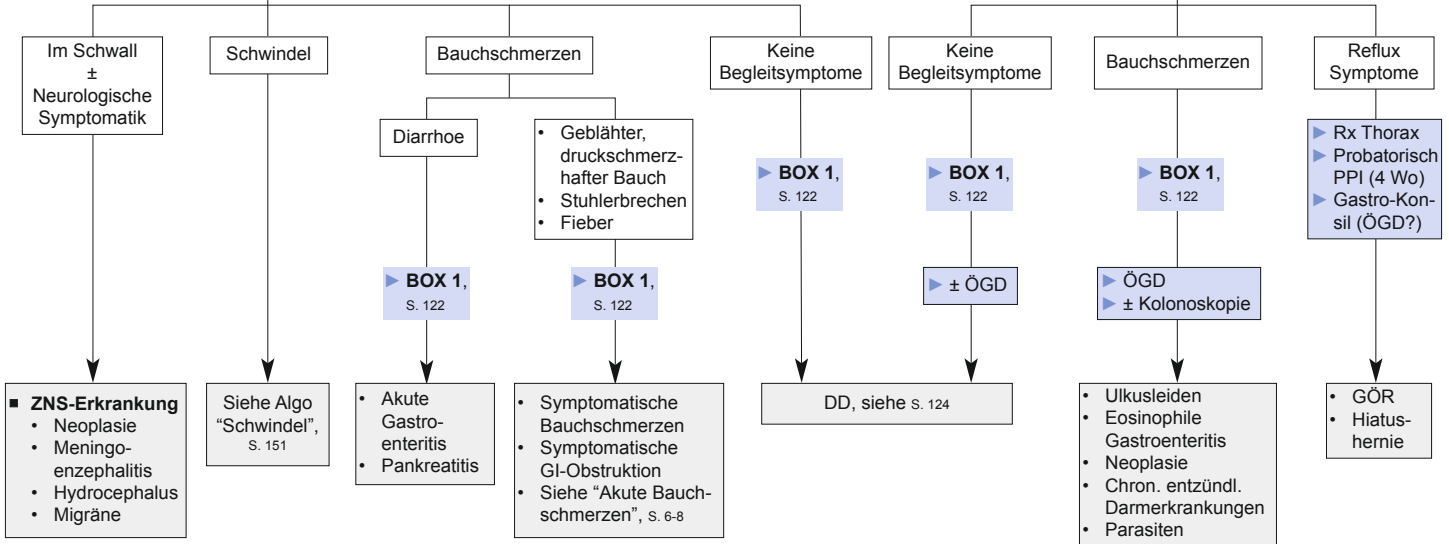
Ja

- ▶ Absetzversuch (Medikament/Noxe)
- ▶ Spezifische Therapie (z.B. bei SS)

Akut (< 1 Mt.)

Nein

Chronisch (> 1 Mt.)



Differentialdiagnostik: Nausea

DD: ■ Gastrointestinale Erkrankungen

- Infektiöse Gastroenteritis
 - Viral (speziell Rotaviren, Enteroviren, Noroviren)
 - Bakteriell (Salmonellen, Shigellen, Campylobacter, E. coli u.a.)
 - Parasitär
 - Pilze u.a.
- Neoplasien, speziell Pankreas
- Peritonealkarzinose
- Ulzera (Magen-Darm, Ulkuserkrankung)
- Cholezystitis
- Pankreatitis
- Hepatitis
- Morbus CROHN, s. 9
- Mesenterialinfarkt
- Appendizitis
- Retroperitoneale Fibrose
- Ösophagusspasmen
- Intestinale Obstruktion
 - Pylorusstenose
 - Dünn-/Dickdarmobstruktion (Bride, Tumor, Entzündung)
 - Obstipation
- St. n. Vagotomie

■ Neurologische Ursachen

- Migräne (s. 104), Kopfschmerzen, s. 102
- Hirndruck (s. 4), Pseudotumor cerebri, s. 104
- Hirntumor, Hirnmetastasen
- Meningitis, Enzephalitis, Hirnabszess
- Hydrocephalus
- Hirnschlag (ischämisch, hämorrhagisch)
- Hirnblutung:
 - a) Intrakraniell intrazerebral
 - Sakkuläres Aneurysma
 - Hypertensive Massenblutung
 - Gerinnungsstörung
 - Arteriovenöse Malformation oder kavernöse Angiome

- Zerebrale Amyloid-Angiopathie
- Sekundäre Blutung (in ischämisches Hirnschlagareal; Subarachnoidalblutung mit intraparenchymatöser Ausdehnung)

b) Intrakraniell extrazerebral

- Subarachnoidalblutung (mit teilweiser intrazerebraler parenchymatöser Ausdehnung infolge einer Blutgefäßruptur), s. 185
- Epiduralhämatom
- Subduralhämatom
- Konvulsion/Epilepsie, s. 79
- Multiple Sklerose
- Gastroparese:
 - Diabetes mellitus, s. 182
 - Parkinsonismus u.a.

■ HNO Erkrankungen

- Schwindel, s. 150
- Benigner paroxysmaler Lagerungsschwindel, s. 153
- Labyrinthitis (akutes kochleo-vestibuläres Defizit)
- Neuronitis vestibularis
- Morbus MÉNIÈRE, s. 154
- Otitis media
- Reisekrankheit

■ Kardiovaskuläre Ursachen

- Akutes Koronarsyndrom, s. 170
- Stabile Angina pectoris
- PRINZMETAL-Angina, s. 125
- Arrhythmien:
 - Bradykardie
 - Tachykardie
 - AV-Blöcke, Pausen u.a.

■ Funktionelle Störungen

- Chronische intestinale Pseudoobstruktion (stark geblähter, funktionell atoner Darm ohne mechanische Ursache)
- Dyspepsie
- Colon irritabile (Reizdarmsyndrom)

■ Psychogene Nausea

- Angststörungen, Depression, Stress
- Anorexia nervosa, Bulimie

- **Endokrin / metabolisch**
 - Laktoseintoleranz
 - Zöliakie, s. 12
 - Urämisches Syndrom, s. 155
 - Diabetische Ketoazidose
 - Hypoparathyreoidismus
 - Hyperparathyreoidismus, s. 75
 - Hyperthyreose
 - Hypothyreose
 - Nebenniereninsuffizienz
 - Akute intermittierende Porphyrie
 - Schwangerschaft
- **Sonstige Ursachen der Nausea**
 - Schmerzen
 - Nephrolithiasis
 - Postoperatives Erbrechen
 - Akutes Glaukom

Medikamente/Noxen und Nausea

- Bsp:
- Chemotherapeutika
 - Analgetika:
 - NSAR (inkl. Acetylsalicylsäure)
 - Opiode (inkl. transdermale Pflaster)
 - Sulfasalazin
 - Herz-Kreislaufmedikamente:
 - Digoxin
 - Antiarrhythmika
 - Betablocker
 - Kalziumantagonisten
 - Diuretika
 - Östrogene/Progestative (z.B. Ovulationshemmer)
 - Orale Antidiabetika (z.B. Metformin)
 - Narkotika
 - Antiparkinsonmittel (z.B. Levodopa)
 - Antiepileptika
 - Azathioprin
 - Eisenpräparate

- Kaliumpräparate
- Kalziumpräparate
- Theophyllin
- Cholchizin, Allopurinol
- Toxika
 - Alkohol
 - Drogen: THC (Tetrahydrocannabinol = Cannabis) u.a.
- Sonstige Ursachen
 - Strahlentherapie
 - Hypervitaminose A ...und viele andere...

PRINZMETAL-Angina

- Syn: • Vasospastische Angina
 Urs: • Unbekannt. Hypothese: endotheliale Dysfunktion der Koronararterien.
 Allg: • Die anginösen Symptome manifestieren sich oft in Ruhe.
- CAVE:
 - Hohes Myokardrisiko!
 - Sekundentod infolge ventrikulärer Arrhythmie oder paroxysmalen AV-Reizleitungsstörungen
 - Die Koronarographie ist immer indiziert. Sie kann folgende Befunde zeigen:
 - Isolierte proximale Stenosen (inkl. truncus communis)
 - Diffuse Läsionen (eher selten)
 - Die Koronararterien können aber auch vollständig normal sein (selten).
- EKG : • Ruhe-EKG:
 - Das EKG kann normal ausfallen.
 - Manchmal: Repolarisationsstörungen (idem stabile Angina pectoris)
- Anstrengungs-EKG:
 - Das EKG kann normal ausfallen.
 - EKG-Modifikationen (idem stabile Angina pectoris)
 - Selten: Auftreten eines Koronarspasmus (entweder bei Anstrengung oder während der Erholungsphase) infolge einer sub-epikardialen Läsion.
- Lab: • Die Herzmarker sind negativ.
 Th: • Symptomatische Therapie:
 - Nitrate
 - Kalziumantagonisten (nur Retardpräparate anwenden)

Proteinurie

- Def:
- **Physiologische Proteinurie** < 150 mg Protein im 24 h-Urin
 - **Proteinurie**..... ≥ 150 mg Protein im 24 h-Urin
 - **Mikroalbuminurie** 30-299 mg Albumin im 24 h-Urin
 - **Makroalbuminurie**..... ≥ 300 mg Albumin im 24 h-Urin
 - **Nephrotisches Syndrom**, siehe S. 129

N: ○ < 150 mg Protein/24 h-Urin

- Allg:
- Der Hauptanteil der Urinproteine sind die TAMM-HORSFALL-Proteine (= Uromodulin), welche die Tubuluszellen der HENLE-Schleife synthetisieren.
 - Das Albumin (10-15 mg/24 h) gehört, mit ca. 30 anderen Plasmaproteinen zusammen, zu den physiologischen Urinproteinen.
 - Beim **multiplen Myelom** (MM) fällt der Urinstix negativ oder schwach positiv aus, da er vorwiegend auf Albumin reagiert. Folgende Laboruntersuchungen sind bei Vd. auf MM indiziert:
 - BENCE-JONES-Protein (in 10-50 mL Urinprobe)
 - Proteinelektrophorese + Immundefixation bzw. Immunsubstraktion/24 h-Urin
 - **Verlaufskontrollen bei pathologischer Proteinurie** (mindestens 2x/Jahr):
 - BD + Nierenfunktion + Urinsediment

Klas: 1. **Intermittierende Proteinurie** (ca. 70 % der isolierten Proteinurien)

1.1. Transiente Proteinurie (betrifft oft junge Personen)

- Vorg: • Keine weiteren Untersuchungen falls (alle 3 Kriterien):
- Keine familiäre Nephropathie
 - Normale klinische Untersuchung
 - Normale Nierenfunktion mit normalem BD

1.2. Orthostatische Proteinurie

- Dg: • Der 1. Morgenurin beim liegenden (!) Patienten ist normal; hingegen zeigt die Urinprobe nach 2 h in stehender Position eine Proteinurie. Die Ursache der Proteinurie ist unbekannt.

Vorg: • BD-Kontrolle

Prog: • Die Prognose ist meist gut.

- Das Risiko, eine Niereninsuffizienz zu entwickeln, ist selbst bei schwerer Proteinurie (ca. 2 g/24 h) gering.

1.3. Funktionelle Proteinurie

- Urs: • Fieber, intensive körperliche Aktivität, Herzinsuffizienz
- Schlecht eingestellte art. Hypertonie

Vorg: • Kausaltherapie (falls nötig)

- Weitere Abklärungen sind nicht notwendig; Urinkontrolle.

2. **Permanente Proteinurie**

- Vorg: a) Bei < 2 g Proteinurie/24 h und normaler Nierenfunktion sowie normalem BD → Verlaufskontrollen. Therapie ist nicht notwendig.
- b) Bei ≥ 2 g Proteinurie/24 h: Nephro-Konsil (vollst. Abklärungen)

Klas: I. Prärenal

- Paraproteinurie vom Typ BENCE-JONES, MGUS, myeloide Leukämien u.a.

II. Renal

- Mindervaskularisation (z.B. Herzinsuffizienz, Schockniere, schwere AHT), gewisse Formen von GN, nephrotisches Syndrom, Schwermetallintoxikation, FANCONI-Syndrom (s. 129), akute Niereninsuffizienz, Diabetes mellitus u.a.

Klin: ■ **Anamnestische Hauptelemente**

- B-Symptome (MM? s. 60); Diabetes mellitus (s. 182), Medikamente (s. 128)
- Gewichtszunahme (Ödeme); Dellenbildung beim Ausziehen der Socken?
- Müdigkeit, Leistungsknick (DD: renale Anämie)
- Begleiterkrankungen: Hämaturie, Sehstörungen (DD: DM, AHT)
- **Anamnese für Systemerkrankung:** Photosensitivität, Haarausfall, Aphthen, Myalgien, Polyarthralgien, Refluxkrankheit, RAYNAUD, Xerostomie

■ **Klinische Untersuchung**

- Kompletter internistischer Status (speziell: Volämie, LK-Stationen s. 106)
- BD, Augenfundus bei DM oder AHT
- Orthostaseversuch, s. 162

Für die PRAXIS

• Einige approximative Werte bezüglich Urinanalyse:

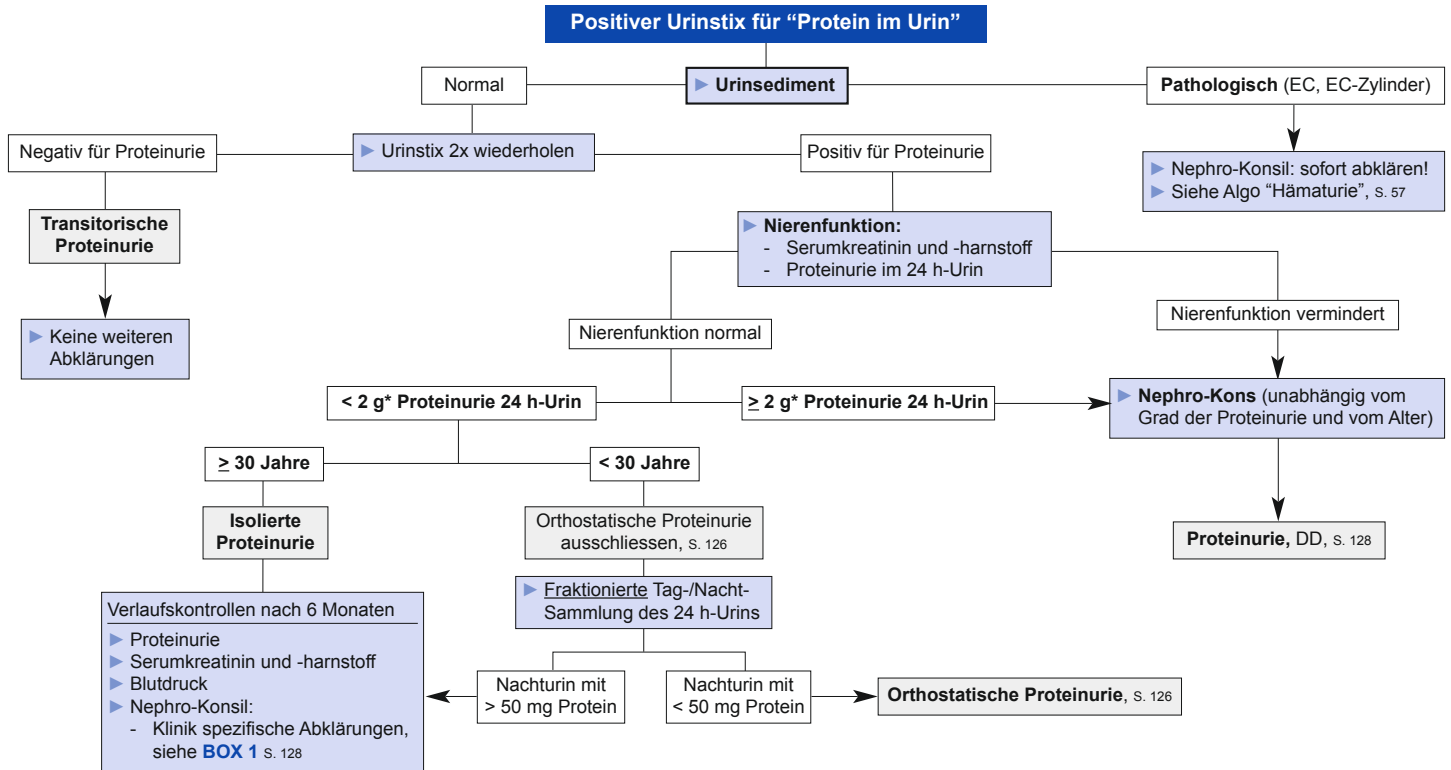
■ **Physiologische Proteinurie möglich bei:**

→ Protein Urin [mg/L]/Kreatinin Urin [µmol/L] < 0.02

■ **Nephrotisches Syndrom möglich bei:**

→ Protein Urin [mg/L]/Kreatinin Urin [µmol/L] > 0.35

- Bei Proteinurie soll immer ein Diabetes mellitus ausgeschlossen werden.
- Beim MM fällt der Urinstix negativ oder schwach positiv aus. Zusätzliche Abklärungen sind indiziert (siehe Text unter "Allg:").



Algorithmus: Vorgehen bei positivem Urinstix für Proteine.

* Der Cut-off von 2 g/24 h-Urin ist ein "Kompromiss". Die Grauzone liegt zw. 1.3-3.0 g/24 h-Urin. Eine Proteinurie > 3 g/24 h-Urin ist ein ernsthafter glomerulärer Befall; < 1 g/24 h-Urin ist i.d.R. benigne.

Differentialdiagnostik der Proteinurie

DD: I. Nicht nephrotische Proteinurie

- Funktionelle Proteinurie:
 - Fieber
 - Körperliche Aktivität (Marathon...), Konvulsion/Epilepsie, s. 79
 - Dekompensierte Herzinsuffizienz
 - Schlecht eingestellter DM
- Orthostatische Proteinurie, s. 126
- HWI
- Glomerulärer Befall
 - Diabetes mellitus (häufig), s. 182
 - Multiples Myelom*, s. 60
 - Amyloidose*, Lupus Nephropathie* (gewisse Formen)
 - GN* (mit nephrotischer oder nicht nephrotischer Proteinurie)
- Tubulo-interstitieller Befall:
 - Interstitielle Nephritis, obstruktive Uropathie, Refluxnephropathie
 - WILSON Krankheit (s. 129), FANCONI-Syndrom (s. 129)
 - Zystinose
 - Schwermetalltoxizität
 - St. n. Radiotherapie u.a.

II. Nephrotische Proteinurie

- Nephrotisches Syndrom, s. 129
- Glomerulonephritis

Klas: 1. Primäre oder sekundäre Glomerulonephritis (GN)

1.1. Fokal segmentale Glomerulosklerose (FSGS)

I. Primär

II. Sekundär

- Verminderung der Nephrone (→ Hyperfiltration)
- Refluxnephropathie
- Sichelzellanämie
- Infektiös: HIV, Hepatitis B u.a.
- Heroinkonsum, Adipositas

* Je nach Erkrankungsstadium und Therapie ist das Ausmass der Proteinurie (nephrotisch versus nicht nephrotisch) sehr variabel und das Urin-Sediment ebenfalls. Die gleiche Nierenerkrankung kann sowohl ein nephrotisches Syndrom, wie auch eine nicht nephrotische Proteinurie verursachen (z.B. die FSGS).

1.2. Membranöse GN (MGN); früher: extramembranöse GN

I. Primär

II. Sekundär

- Infektiös: Hepatitis B, Lues, Lepra, Malaria u.a.
- Neoplastisch: GI, Lunge, Mamma u.a.
- Systemerkrankungen (s. 198, 31):
 - SLE, Autoimmunthyreoiditis, Sarkoidose u.a.
- Medikamentös/toxisch: NSAR, Penicillamin, Goldsalze, Abstoßung durch St. n. Nierentransplant.

1.3. Membranoproliferative GN (MPGN)

I. Idiopathisch (selten bei Erwachsenen)

II. Sekundär

- Chronische Infektionen (v.a. Hepatitis C!)
- Kryoglobulinämie
- Chronische thrombotische Mikroangiopathien
- SJÖGREN-Syndrom; Rheumatoide Polyarthrit

1.4. Minimal-change GN

I. Idiopathisch (bei jungen Patienten)

II. Sekundär

- Atopie, s. 44
- Neoplasie (z.B. malignes HODGKIN Lymphom)
- Medikamentös (z.B. NSAR)

1.5. GN bei/mit mesangialen IgA-Ablagerungen (= IgA-Nephropathie)

1.6. Akute post-infektiöse GN (diese GN löst i.d.R. ein nephritisches und nur selten ein nephrotisches Syndrom aus s. 129)

BOX 1

Mögliche Abklärungen (von Fall zu Fall anzupassen)

- ▶ **Blut:** BB (+ Diff.), CRP, BSG, Harnstoff, Kreatinin, Protein, Albumin, Na⁺, K⁺, BZ, C3, C4, CH50, Anti-MBG Antikörper, ANCA, ANA, Anti-DNA Ak u.a. Ak; Serologie: Hepatitis (B und C), HIV. Kryoglobuline
- ▶ **24-h-Urin:** Protein, Albumin, Kreatinin (→ Kreatinin-Clearance) + Elektrophorese der Urinproteine
- ▶ **Bildgebung:** Sono der Nieren und der harnableitenden Wege
- ▶ **Nierenbiopsie?** → ad. Nephro-Konsil

WILSON Krankheit (= hepatolentikuläre Degeneration)

- Allg:
- Autosomale rezessive Erbkrankheit
 - Kupferablagerungen in der Leber, der Hornhaut, den Nieren und im Hirn
- Klin:
- Hepatitis
 - Hepatitis mit unterschiedlichem Schweregrad (chronische Hepatitis bis zur fulminanten Hepatitis)
 - Leberzirrhose
 - Neurologisch
 - Parkinsonismus, S. 143
 - Dysarthrie
 - Psychiatrische Beschwerden
 - Augen
 - KAYSER-FLEISCHER Hornhautring (braun-gold-grün Verfärbung des Hornhautrandes)
 - Hämolytische Anämie mit negativem COOMBS Test
 - Niereninsuffizienz (selten)
 - Kardiomyopathie (selten)
- Dg:
- Serum:
 - Coeruloplasmin ↓
 - Gesamtkupfer ↓
 - Freies Kupfer ↑ (> 25 µg/dL; N: < 15 µg/dL)
 - Urin:
 - Freies Kupfer im 24 h-Urin ↑ (> 1.6 µmol/24 h; N: 0.45-0.6 µmol/24 h)

FANCONI-Syndrom

- Allg:
- Proximale tubuläre Dysfunktion mit renalen Verlusten von Substanzen, welche normalerweise reabsorbiert werden.
 - Dieses Syndrom ist selten bei Erwachsenen vorzufinden, ist aber oft im Zusammenhang mit einem multiplen Myelom zu beobachten (die Leichtketten sind tubulotoxisch).
- Klin:
- Rachitis (bei Kindern)
 - Polyurie, Polydipsie
 - Osteomalazie mit Knochenschmerzen
- Urs:
- I. Angeboren
 - II. Erworben
 - Zystinose

- Multiples Myelom, S. 60
- WILSON Krankheit (siehe nebenan)
- Fruktoseintoleranz
- "Über-Datum"-Medikamente (Gentamicin u.a.)

- Lab:
- Hypophosphatämie (Osteomalazierisiko)
 - Glukosurie
 - Hypourikämie
 - Aminoazidurie
 - Proximale tubuläre Azidose (= Typ II, S. 70)
- Bem:
- Das FANCONI-Syndrom soll nicht mit dem **Morbus FANCONI** (auch **FANCONI Anämie** genannt) verwechselt werden:
 - Erleiden. Häufigkeit: 1/70'000 Geburten
 - Labor: medulläre Aplasie mit Panzytopenie
 - Klinik: Kleinwuchs. Die Hautpigmentation ist oft modifiziert. Oligophrenie, Mikrozephalie, Hypoplasie des Urogenitalsystems, Herzmalformationen, Knochenanomalien
 - Komplikationen: spontane chromosomale Rupturen mit Prädisposition für Leukämie u.a. Tumoren!

Nephrotisches Syndrom

- Def:
- Folgende 2 Diagnosekriterien müssen erfüllt sein:
 - 1. Proteinurie > 3.5 g/24 h/1.73 m² Körperoberfläche**
(Kinder > 40-50 mg/kg/24 h)
 - 2. Hypalbuminämie < 30 g/L**
 - Oft assoziierte Elemente (aber zur Diagnosestellung nicht zwingend):
 - Hypoproteinämie < 60 g/L
 - Ödeme
 - Hypercholesterinämie, Hypertriglyzeridämie
 - Lipidurie
- Klas:
- I. "Reines" nephrotisches Syndrom
 - Isolierte, massive Proteinurie ohne AHT, ohne organische Niereninsuffizienz und ohne Hämaturie
 - Pathophysiologie: ↑ der glomerulären Basalmembranpermeabilität
 - II. "Nicht reines" nephrotisches Syndrom
 - Isolierte, massive Proteinurie mit Hämaturie bzw. EC-Zylinder
 - Pathophysiologie: Läsion, Ablagerungen oder Proliferation der glomerulären Basalmembran