



Lentze · Schaub
Schulte · Spranger



Pädiatrie

Grundlagen und Praxis

3. Auflage



Lentze · Schaub
Schulte · Spranger



Pädiatrie

Grundlagen und Praxis

3. Auflage



Springer

M.J. Lentze J. Schaub
F.J. Schulte J. Spranger
(Hrsg.)

Pädiatrie

M.J. Lentze J. Schaub
F.J. Schulte J. Spranger
(Hrsg.)

Pädiatrie

Grundlagen und Praxis

3., vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage

Mit 840, zum Teil farbigen Abbildungen
und 473 Tabellen

Prof. Dr. Michael J. Lentze
Universitäts-Kinderklinik
Adenauerallee 119
53113 Bonn

Prof. Dr. Jürgen Schaub
Universitäts-Kinderklinik
Schwanenweg 20
24105 Kiel

Prof. Dr. Franz J. Schulte
Universitäts-Kinderklinik
Martinistr. 52
20246 Hamburg

Prof. Dr. Jürgen Spranger
Universitäts-Kinderklinik
Langenbeckstr. 1
55101 Mainz

ISBN 978-3-540-71895-6 Springer Medizin Verlag Heidelberg

Bibliografische Information Der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

Springer Medizin Verlag Heidelberg
springer.de

© Springer Medizin Verlag Heidelberg 2001, 2003, 2007
Printed in Italy

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, daß solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Planung: Renate Scheddin
Projektmanagement: Renate Schulz
Copy-Editing: Annette Allée, Dinslaken; Christine Bier, Nußloch; Petra Rand, Münster
Einbandgestaltung: deblik Berlin
Satz: medionet Prepress Services Ltd., Berlin

Gedruckt auf säurefreiem Papier

2126 / SM – 5 4 3 2 1 0

Vorwort zur 3. Auflage

Die beiden ersten Auflagen des in neuer Konzeption herausgegebenen Fachbuchs „Pädiatrie, Grundlagen und Praxis“ waren so erfolgreich, dass Herausgeber und Verlag sich entschlossen haben, nur 4 Jahre nach der 2. Auflage die 3. Auflage zu produzieren.

Dies ist bei einem so umfangreichen Werk in der Regel nicht üblich. Offensichtlich wurde mit diesem Fachbuch in deutscher Sprache eine Lücke zwischen den Lehrbüchern für Studenten auf der einen Seite und den Handbüchern bzw. den angloamerikanischen „Textbooks“ auf der anderen Seite geschlossen.

Die Herausgeber bedanken sich bei allen Lesern, die Lücken, Fehler, Ungenauigkeiten, Überschneidungen und stilistische Mängel in der 2. Auflage entdeckt und mitgeteilt haben. Sie sind korrigiert worden. Darüber hinaus haben sich alle Autoren bemüht, das Wissen auf den neuesten Stand zu bringen und wichtige „letzte Ergebnisse“ einzufügen, ohne grundsätzliche inhaltliche Änderungen vorzunehmen.

Leider sind seit der 2. Auflage zwei Autoren durch ihren viel zu frühen Tod von uns gegangen: Prof. Dr. E. R. Kastenbauer, München, und Prof. Dr. J. Kühl, Würzburg. Wir werden ihnen ein ehrenvolles Gedenken bewahren. Um dem Nachwuchs eine Chance zu geben und um dem Buch die schriftstellerische Frische zu erhalten, wurden mehrere Autoren neu als Mitarbeiter gewonnen. Dafür schieden eine Reihe von Mitarbeitern aus dem Autorenkreis aus. Ihnen danken wir ganz besonders, da ohne ihre Mitarbeit der Erfolg des Buches in den beiden ersten Auflagen nicht zustande gekommen wäre.

Hervorzuheben ist die gute Zusammenarbeit mit dem Verlag, der die Qualität der buchtechnischen Ausstattung und des Layouts ständig verbessert hat.

Bonn, Kiel, Hamburg, Mainz, im Sommer 2007

M. J. Lentze, J. Schaub, F. J. Schulte, J. Spranger

Vorwort zur 1. Auflage

In der zweiten Hälfte des 20. Jahrhunderts gab es neben einer wachsenden Zahl studentischer Lehrbücher 3 traditionsreiche große deutschsprachige Fachwerke der Kinderheilkunde, den *Feer-Kleinschmidt-Joppich* mit 27 Auflagen, den *Fanconi-Wallgreen* mit 8 Auflagen und den *Keller-Wiskott* mit 6 Auflagen.

Erhöhte Herstellungskosten, ein gesättigter Markt an studentischen Lehrbüchern und das Fehlen eines umfassenden Standardwerks der Kinderheilkunde veranlaßten die Herausgeber des *Feer-Kleinschmidt* und des *Keller-Wiskott* zur Konzeption des vorliegenden Werkes. Als zusätzlicher Herausgeber konnte M. J. Lentze, Bonn, gewonnen werden. Entstanden ist nach 2jähriger Vorbereitung kein Lernbuch für Studenten, sondern ein Lese- und Nachschlagebuch für Kinderärzte und Allgemeinärzte in der Praxis, für Assistenten, Oberärzte und Chefärzte in der Klinik, für Ärzte im öffentlichen Gesundheitsdienst und für all jene, die kranke Kinder betreuen und gesunde vor Krankheiten bewahren.

Mit der Herausgabe eines umfangreichen Fachbuches knüpft der Springer-Verlag an die alte Tradition eines „Handbuches“ für Kinderheilkunde an. 3 Jahre nach der letzten Auflage des *Pfaundler-Schlossmann* erschien zwischen den Jahren 1963–1972 das 9bändige von H. Opitz und F. Schmid herausgegebene Werk, das noch in vielen Klinik- und Institutsbibliotheken steht und eine wahre Fundgrube von detaillierten klinischen Beschreibungen ist. Der Stil eines derartigen enzyklopädischen Handbuches, in dem nahezu alles steht, ist allerdings im Zeitalter der elektronischen Datenverarbeitung nicht mehr sinnvoll. Deshalb ist das vorliegende Werk am ehesten als „Fachbuch“ zu bezeichnen. Bewußt wurde der Inhalt in **einem** Band komprimiert. Über 200 Autoren haben sich der gewaltigen Aufgabe angenommen. Durch die Beteiligung vieler Östereichischer und Schweizer Kollegen ist dieses Fachbuch für Ärzte im gesamten deutschsprachigen Europa gedacht.

Die Schwierigkeit eines jeden Pädiatriebuches liegt in den Aufgaben der Kinder- und Jugendmedizin begründet. Diese sind nicht auf ein bestimmtes Organ- oder Funktionssystem bezogen, sondern beinhalten alle Krankheiten des Kindes von der Geburt – manchmal vor der Geburt – bis zum Ende des somatischen und psychischen Wachstums. So kann es nicht verwundern, daß Ärzte aus anderen Fachgebieten unter den

Autoren zu finden sind: Augenärzte, Dermatologen, Hals-Nasen-Ohren-Ärzte, Humangenetiker, Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgen u. a.

Auf einige redaktionelle Besonderheiten in diesem Werk sei hingewiesen. Aufgrund neuer pathophysiologischer Erkenntnisse wird der Begriff Ernährungsstörungen des Säuglings fallengelassen. Die Störungen der Ernährung werden jetzt ätiologisch gesehen und definierten Krankheiten zugeordnet. Der Charakter eines Buches für Fortgeschrittene hat viele Fotos von bekannten Krankheiten überflüssig gemacht. So wird die Erkennung eines Masernexanthems bei einem Arzt in Praxis und Klinik vorausgesetzt. Literaturangaben beschränken sich in der Regel auf historisch wichtige Arbeiten, auf Übersichtsartikel und kasuistisch bedeutsame Publikationen. In Einzelfällen, wie im Normalwertkapitel und bei den Arzneimittel Tabellen, haben die Autoren dieses Prinzip durchbrochen und die angegebenen Normalwerte und Dosierungen mit Quellenangaben belegt. Die Vermehrung des Wissens in der Medizin ist besonders in der Molekularbiologie so gewaltig, daß während der Herstellung dieses Fachbuches beschriebene Fakten schon wieder überholt und neue hinzu gekommen sind, die aus drucktechnischen Gründen nicht mehr berücksichtigt werden konnten.

Die erste Auflage eines wissenschaftlichen Fachbuches kann nicht perfekt sein. Die Herausgeber bitten um Nachsicht und sind für konstruktive Vorschläge zu einer Verbesserung des Buches in der 2. Auflage dankbar. Die Mitarbeiter des Springer-Verlags haben sich mit großem Engagement dieses Werkes angenommen und Neuland betreten. Der Kompromiß zwischen unseren Wünschen und dem verlegerisch Machbaren ist akzeptabel. Wir bedanken uns für die harmonische, nicht immer einfache Zusammenarbeit. Die Aufmachung des Buches ist nach deutschem Standard hervorragend, der Preis für diese knapp 1900 Seiten angemessen. Besonders glücklich sind die Herausgeber, daß sie Prof. Dr. Klaus Heyne, Kiel, für die Erstellung des Sachwortverzeichnisses gewinnen konnten.

Bonn, Kiel, Hamburg, Mainz, im Herbst 2000

M. J. Lentze, J. Schaub, F. J. Schulte, J. Spranger

Inhaltsverzeichnis

I	Allgemeine Aspekte der Pädiatrie			
1	Einleitung	1		
	J. Spranger			
2	Ethik in der Pädiatrie.	3		
	H. G. Lenard			
3	Wachstum und Entwicklung	8		
	R. H. Largo			
3.1	Anlage und Umwelt	19		
3.2	Erfassung der Variabilität	23		
3.3	Pränatalperiode	27		
3.4	Neugeborenenperiode	29		
3.5	Säuglingsalter	32		
3.6	Kleinkindesalter	41		
3.7	Schulalter	47		
3.8	Adoleszenz	50		
	Anhang: Normwerte Wachstum	57		
II	Krankheitsprävention			
4	Krankheitsfrüherkennungsuntersuchungen bei Kindern und Jugendlichen	63		
	M. Kinet			
4.1	Krankheitsfrüherkennung bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland	63		
4.2	Krankheitsfrüherkennung bei Kindern und Jugendlichen in Österreich und der Schweiz ...	65		
5	Hüftgelenkdysplasie und postnatales Hüftgelenkscreening	68		
	R. Schumacher			
6	Stoffwechselscreening Untersuchung von Neugeborenen auf angeborene endokrine und metabolische Krankheiten	73		
	A. Kohlschütter			
7	Neugeborenenhörscreening	77		
	A. Keilmann			
8	Rachitisprophylaxe	78		
	D. Schnabel			
9	Jodprophylaxe der Struma	79		
	A. Grüters			
10	Impfungen	80		
	F. Zepp, H.-J. Schmitt, H. W. Kreth, M. Hufnagel			
10.1	Aktive Immunisierung	80		
	F. Zepp			
10.2	Passive Immunisierung	97		
	H. W. Kreth			
10.3	Reiseimpfungen	99		
	H.-J. Schmitt			
11	Zahnärztliche Untersuchung und Prophylaxe	101		
	C. Splieth			
III	Kind und Gesellschaft			
12	Sozialpädiatrie und Recht	105		
	H. G. Schlack, M. A. Landolt, F. H. Sennhauser			
12.1	Sozialpädiatrie – Definition und Aufgaben	105		
	H. G. Schlack			
12.2	Epidemiologie	106		
12.3	Sozialmedizinische Grundlagen	106		
12.4	Soziale Faktoren als Determinanten von Gesundheit und Entwicklung im Kindesalter.	110		
12.5	Familie, Familienersatz, familienergänzende Einrichtungen	113		
12.6	Pädiatrie und Schule	116		
12.7	Strukturen der Gesundheitsversorgung für Kinder und Jugendliche	118		
12.8	Entwicklungsstörungen und Behinderung	121		
12.9	Gesundheitsbezogene Lebensqualität	125		
	M. A. Landolt, F. H. Sennhauser			
12.10	Gesetzliche Bestimmungen	128		
	H. G. Schlack			
13	Epidemiologie als Grundlage der pädiatrischen Prävention	132		
	R. von Kries			
14	Pädiatrische Sportmedizin	143		
	H. Hebestreit, B.-K. Jüngst			
15	Umweltmedizin	148		
	K. E. von Mühlendahl			
16	Schadstoffwirkungen und respiratorische Morbidität	149		
	E. von Mutius			
17	Misshandlung, Missbrauch und Vernachlässigung von Kindern	153		
	H. G. Lenard			
18	Der plötzliche Kindstod	162		
	C. F. Poets			
19	Unfälle	168		
	P. Spitzer, R. Kurz, M. E. Höllwarth			
20	Vergiftungen	175		
	K. E. von Mühlendahl			

IV Ernährung, Wasser- und Mineralhaushalt	31	Konnatale anatomische Entwicklungsstörungen 278 S. Mundlos, A. Queisser-Luft
21 Normale Ernährung von Neugeborenen, Säuglingen, Kindern und Jugendlichen 181 M. Kersting, G. Schöch	32	Dysmorphogenetische Syndrome 286 R. König
21.1 Nährstoff- und Energiebedarf 181	32.1	Häufige Syndrome 286
21.2 Ernährung von Neugeborenen und Säuglingen 191	32.2	Assoziationen 293
21.3 Ernährung von Kindern und Jugendlichen 205	32.3	Teratogene 294
22 Infusionstherapie und parenterale Ernährung 207 B. Koletzko	VI Stoffwechselkrankheiten	
23 Adipositas 214 M. Wabitsch	33 Glykogenspeicherkrankheiten 299 R. Santer, J. Schaub, K. Ullrich	
24 Malnutrition (Unterernährung) 222 M. J. Lentze	34 Heteroglykanosen 309 J. Spranger	
25 Vitaminmangelkrankheiten 225 H. Böhles	34.1 Mukopolysaccharidosen 309	
25.1 Wasserlösliche Vitamine 225	34.2 Oligosaccharidosen und verwandte Krankheiten 315	
25.2 Fettlösliche Vitamine 233	35 Angeborene Glykosylierungsstörungen 319 T. Marquardt	
26 Wasser- und Mineralhaushalt 236 W. Rascher	36 Neurolipidosen 323 A. Kohlschütter	
26.1 Natrium und Wasser 236	36.1 »Zellständige« Lipidosen 323	
26.2 Chlorid 245	36.2 Leukodystrophien (Lipidstoffwechselstörungen des Myelins) 332	
26.3 Kalium 246	37 Hyperammonämien 335 C. Bachmann	
26.4 Säure-Basen-Haushalt 247	38 Hypoglykämie 340 E. Harms	
V Medizinische Genetik	39 Störungen des Stoffwechsels von Aminosäuren und organischen Säuren 347 E. Harms, U. Wendel	
27 Aufgaben der medizinischen Genetik 250 B. Zabel	39.1 Phenylalanin 347	
28 Das menschliche Genom 254 D. Prawitt	39.2 Tyrosin 352	
28.1 Mutationen und genetisch bedingte Erkrankungen 258	39.3 Verzweigt-kettige Aminosäuren Leucin, Valin und Isoleucin sowie zugehörige Organoacidopathien 355	
28.2 Das Epigenom 260	39.4 Lysin 364	
29 Erbgänge und Stammbaumanalysen 262 M. C. Koch	39.5 Glycin 366	
30 Chromosomen – Aberrationen und Krankheitsbilder 267 S. Schuffenhauer	39.6 Methionin 366	
30.1 Struktur und Funktion der Chromosomen 267	39.7 Ornithin 368	
30.2 Klassifizierung und Häufigkeit von Chromosomenaberrationen 268	39.8 Histidin 369	
30.3 Chromosomenanalyse und Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung in der pädiatrischen Praxis 270	39.9 Cystin 369	
30.4 Numerische Aberrationen und Krankheitsbilder 271	39.10 Andere Störungen des Aminosäuretransports 373	
30.5 Strukturelle Aberrationen und Krankheitsbilder 274	39.11 Störungen der Biosynthese von Aminosäuren 373	
30.6 Mikrodeletionssyndrome 274	40 Ketonämien 374 U. Wendel	
30.7 Uniparentale Disomie und Genomische Prägung (Genomic Imprinting) 276	41 Störungen des Monosaccharidstoffwechsels 376 K. Baerlocher	
30.8 Chromosomeninstabilitätssyndrome 277	41.1 Galaktosestoffwechselstörungen 376	
30.9 Fragile Stellen 278	41.2 Fruktosestoffwechselstörungen 379	
	42 Defekte der Fettsäureoxidation 382 H. Böhles	
	42.1 Defekte des Carnitintransportsystems 383	
	42.2 Defekte der β -Oxidation 384	

43	Mitochondriopathien	388	57	Neonatale Alloimmunthrombozytopenie und weitere fetomaternale Inkompatibilitäten	450
	J. Smeitink, U. Wendel			L. Gortner	
43.1	Störungen im unmittelbaren Pyruvatstoffwechsel	388	58	Asphyxie und Geburtstrauma	451
43.2	Störungen im Zitratzyklus	392		F.J. Schulte, C.P. Speer	
43.3	Störungen im System der oxidativen Phosphorylierung	392	59	Neurologie des Neugeborenen	453
44	Peroxisomale Krankheiten	399		F. J. Schulte, K. Helmke, O. Dammann	
	J. Gärtner, A. Roscher		59.1	Neugeborenenkrämpfe	455
44.1	Entwicklungsstörungen von Peroxisomen (Gruppe I)	399		F. J. Schulte	
44.2	Isolierte Defekte peroxisomaler Stoffwechselwege (Gruppe II)	402	59.2	Geburtsassoziierte hypoxisch-ischämische Enzephalopathie	456
45	Hyperlipoproteinämien	404	59.3	Prä- oder perinatale zerebrale Gefäßverschlüsse (<i>stroke in the newborn</i>) – Schlaganfall beim Neugeborenen	461
	K. Widhalm		59.4	Intrakranielle Blutungen bei reifen Neugeborenen	462
46	Störungen der Cholesterolsynthese	409	59.5	Geburtstraumatische Hirn- und Rückenmarksschäden	463
	G.F. Hoffmann		59.6	Geburtsverletzungen des Rückenmarkes	463
47	Kreatinmangelsyndrome	412	59.7	Verletzungen peripherer Nerven	464
	G.F. Hoffmann		59.8	Infektiöse Enzephalopathien	464
48	Defekte des Purin- und des Pyrimidinstoffwechsels	413	59.9	Metabolische Enzephalopathien	465
	J. Bierau, A.H. van Gennip		59.10	Frühgeborenenenzephalopathien	466
49	Porphyrien	416	59.11	Die psychoneurologischen Entwicklungsstörungen Frühgeborener	471
	J. Schaub			O. Dammann	
VII	Pränatale Medizin und Neonatologie		60	Lungenkrankheiten Früh- und Neugeborener	473
				C. P. Speer	
50	Pränatale Medizin	419	61	Intestinale Krankheiten	487
	G. Mielke, K. Hecher			C. P. Speer	
50.1	Fetale Entwicklungsstörungen und Fehlbildungen	419	62	Icterus neonatorum und Hyperbilirubinämie	489
50.2	Infektionen	420		C. P. Speer	
50.3	Fetomaternale Inkompatibilitäten	421	63	Blutkrankheiten	491
50.4	Mehrlinge	421		C. P. Speer	
50.5	Pränatale Diagnostik	422	63.1	Störungen der fetalen Erythropoese	491
50.6	Intrauterine Therapie	425	63.2	Koagulopathien	493
51	Pränatale Infektionen	426	64	Metabolische Störungen	494
	R. Roos			C. P. Speer	
52	Grundlagen der Neonatologie	434	65	Vorwiegend perinatal und postnatal erworbene Infektionen	496
	C. P. Speer			R. Roos	
53	Intrauterines Wachstum, Wachstumsstörungen und Postmaturität	441	65.1	Bakterielle Infektionskrankheiten des Neugeborenen	496
	L. Gortner		65.2	Mykosen des Neugeborenen	503
53.1	Intrauterine Wachstumsretardierung	441	65.3	Virusinfektionen des Neugeborenen	505
53.2	Makrosomie, diabetische Fetopathie	442	VIII	Jugendmedizin	
53.3	Diabetische Embryopathie	443			
53.4	Postmaturität	444	66	Jugendmedizin	510
54	Enterale Ernährung von Frühgeborenen	444		W. Kiess	
	W. A. Mihatsch		IX	Endokrinologie	
55	Medikamente und toxische Substanzen mit Rückwirkung auf den Feten	446			
	L. Gortner		67	Diabetes insipidus und Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion	516
56	Morbus haemolyticus neonatorum	447		W. Rascher	
	C. P. Speer				

68	Krankheiten von Hypophyse und Hypothalamus	520	79	Sekundäre Immundefekte (ausgenommen HIV)	642
	R. Pfäffle			D. Nadal	
69	Krankheiten der Schilddrüse	529	80	HIV-Infektion und AIDS	645
	A. Grüters			V. Wahn, C. Feiterna-Sperling, T. Niehues, I. Grosch-Wörner	
70	Störungen des Kalzium-Phosphat-Stoffwechsels	542	81	Erhöhte Infektanfälligkeit	651
	D. Schnabel			D. Nadal	
70.1	Physiologische Grundlagen	542	82	Komplementsystem und Komplementdefekte	652
70.2	Störungen des Kalziumstoffwechsels im Kindesalter	543		V. Wahn	
70.3	Störungen des Kalziumstoffwechsels in der Neugeborenenperiode	558	83	Phagozyten und ihre Defekte	656
71	Störungen der Nebennierenfunktion	560		R. A. Seger	
	C.-J. Partsch, F. G. Riepe, W. G. Sippell		XI	Autoimmunkrankheiten	
71.1	Störungen der Nebennierenrindenfunktion	560	84	Definition und Pathogenese der Autoimmunkrankheiten	660
71.2	Erkrankungen des Nebennierenmarks	572		G. Dannecker, N. Wagner	
72	Krankheiten der Keimdrüsen		85	Juvenile idiopathische Arthritis	662
	Störungen der Pubertät	573		H.-I. Huppertz, G. Horneff, F. Zepp	
	O. Hiort		86	Juvenile Spondylarthropathien	676
72.1	Normale Entwicklung der Keimdrüsen	573		G. Ganser, H.-I. Huppertz	
72.2	Hodenhochstand	575	87	Infektassozierte Arthritiden	681
72.3	Störungen der Geschlechtsentwicklung (Intersexualität)	576		H.-I. Huppertz	
72.4	Störungen der Pubertät	582	88	Systemischer Lupus erythematodes und seltene rheumatische Erkrankungen (Mixed connective tissue disease, Sjögren-Syndrom, eosinophile Fasziitis)	684
73	Diabetes mellitus	593		N. Wagner, G. Dannecker	
	M. Wabitsch, E. Heinze		89	Periodische Fiebersyndrome – autoinflammatorische Syndrome	691
74	Wachstumsstörungen (ohne Skelettdysplasien)	603		G. Horneff	
	D. Schnabel		90	Amyloidosen	694
X	Immunologie			J. Spranger	
75	Physiologie der B- und T-Lymphozyten	610	91	Vaskulitiden	695
	G. A. Holländer, M. Hauri-Hohl			C. Rieger	
75.1	Physiologie der B-Lymphozyten	610	91.1	Primäre Vaskulitiden	696
75.2	Entwicklung und Physiologie der T-Lymphozyten	614	91.2	Sekundäre Vaskulitiden	700
76	Immunologische Diagnostik	617	91.3	Vaskulitissonderformen	700
	P. Habermehl		92	Juvenile Dermatomyositis und Polymyositis	702
77	Primäre B-Zell-Defekte	619		T. Voit	
	M. Hauri-Hohl, G. A. Holländer		93	Sklerodermie	704
78	T-zelluläre und kombinierte Immundefekte	627		H. J. Girschick	
	F. Zepp, P. Habermehl, W. Friedrich		XII	Allergie und allergische Krankheiten	
78.1	Klinik zellulärer und kombinierter Immundefekte	627	94	Allergische Krankheiten im Kindesalter	709
78.2	Molekulare Diagnostik von Immundefekten	628		U. Wahn, E. Hamelmann, V. Wahn	
78.3	Immundefekte mit primär T-zellulärer Funktionsstörung	628	XIII	Infektionskrankheiten	
78.4	Störungen der T-Zell-Aktivierung	634	95	Prinzipien der Infektiologie	715
78.5	T-Zell-Defekte mit Hämophagozytose	635		H.-J. Schmitt	
78.6	T-Zell-Defekte bei Stoffwechselstörungen	637			
78.7	Schwere kombinierte Immundefekte (SCID)	638			
78.8	Hyper-IgE-Syndrom	640			
78.9	Seltene Erkrankungen mit partiellen T-Zell-Defekten	641			

96	Epidemiologie und Prävention von nosokomialen Infektionen.	720	99.22	Botulismus	792
	S. Wenzler-Röttle, T. Hauer, M. Dettenkofer			K.-M. Keller	
96.1	Übertragungswege	720	99.23	Tularämie.	792
96.2	Standardhygienemaßnahmen	722		H.-J. Schmitt	
96.3	Spezielle Hygienemaßnahmen	725	99.24	Brucellose	793
96.4	Desinfektion und Reinigung.	728		H.-J. Schmitt	
96.5	Nosokomiale Infektionen bei Kindern	728	99.25	Listeriose	794
96.6	Infektionsprophylaxe in Gemeinschaftseinrichtungen	736		H.-J. Schmitt	
97	Sepsis	739	99.26	Tetanus.	795
	M. Hufnagel, H.-J. Schmitt			H.-J. Schmitt	
98	Toxisches Schocksyndrom	744	99.27	Aktinomykose.	796
	M. Hufnagel, H.-J. Schmitt			H.-J. Schmitt	
99	Bakterielle Infektionen	746	99.28	Nokardiose	797
	H. Scholz, B.-K. Jüngst, H.-I. Huppertz, H.-J. Schmitt, K.-M. Keller, M. Hufnagel, H.-J. Christen, H. Eiffert, U. Heininger, D. Nadal		99.29	Q-Fieber.	798
99.1	Staphylokokken-Infektionen	746		M. Hufnagel, H.-J. Schmitt	
	H. Scholz		99.30	Katzenkratzkrankheit	800
99.2	Streptokokken-Infektionen.	748		D. Nadal	
	H. Scholz		99.31	Andere Bartonellosen	801
99.3	Pneumokokken-Infektionen	753		H.-J. Schmitt	
	H. Scholz		99.32	Rickettsiosen	802
99.4	Meningokokken-Infektionen	755		D. Nadal	
	H. Scholz		100	Virale Infektionen	804
99.5	Gonokokken-Infektionen	756		J. Forster, V. Schuster, H. W. Kreth, D. Nadal, H.-J. Schmitt	
	H. Scholz		100.1	Adenovirus-Infektionen	804
99.6	Haemophilus-influenzae-Infektionen	757		J. Forster	
	H. Scholz		100.2	Rhinovirus-Infektionen.	806
99.7	Moraxella-catarrhalis-Infektionen.	758		J. Forster	
	H. Scholz		100.3	Enterovirus-Infektionen	806
99.8	Pseudomonaden-Infektionen.	759		J. Forster	
	H.-I. Huppertz		100.4	Influenzavirus-Infektionen.	808
99.9	Escherichia-coli-Infektionen	760		J. Forster	
	H.-I. Huppertz		100.5	Parainfluenzavirus-Infektionen	809
99.10	Salmonellen-Infektionen.	763		J. Forster	
	H.-I. Huppertz		100.6	Respiratory-syncytial-virus-Infektionen	810
99.11	Shigellen-Infektionen	766		J. Forster	
	H.-I. Huppertz		100.7	Metapneumovirus	811
99.12	Yersiniosen	767		J. Forster	
	H.-J. Schmitt		100.8	Masern.	811
99.13	Campylobacter-Infektionen	769		V. Schuster, H. W. Kreth	
	K.-M. Keller		100.9	Slow-virus-Infektionen	813
99.14	Vibrionen-Infektionen	769		V. Schuster, H. W. Kreth	
	H.-I. Huppertz		100.10	Röteln.	816
99.15	Legionellose	770		V. Schuster, H. W. Kreth	
	H.-J. Schmitt		100.11	Mumps.	817
99.16	Mykoplasmen-Infektionen	771		V. Schuster, H. W. Kreth	
	H.-J. Schmitt		100.12	Herpesvirus-Typ-6-Infektionen.	818
99.17	Chlamydien-Infektionen.	773		V. Schuster, H. W. Kreth	
	M. Hufnagel, H.-J. Schmitt		100.13	Herpesvirus-Typ-7-Infektionen.	819
99.18	Spirochäten-Infektionen	776		V. Schuster, H. W. Kreth	
	H.-J. Christen, H. Eiffert		100.14	Herpesvirus-Typ-8-Infektionen.	820
99.19	Mykobakteriosen	782		V. Schuster, H. W. Kreth	
	H.-J. Schmitt		100.15	Parvovirus-B19-Infektionen.	820
99.20	Diphtherie	790		V. Schuster, H. W. Kreth	
	U. Heininger		100.16	Herpes-simplex-Virus-Infektionen.	822
99.21	Pertussis und Parapertussis	790		V. Schuster, H. W. Kreth	
	U. Heininger		100.17	Varicella-Zoster-Virus-Infektionen.	824
				V. Schuster, H. W. Kreth	
			100.18	Zytomegalievirus-Infektionen	826
				V. Schuster, H. W. Kreth	

100.19	Epstein-Barr-Virus-Infektionen	827	112	Morbus Crohn und Colitis ulcerosa	933
	V. Schuster, H. W. Kreth			K.-M. Keller	
100.20	Virale hämorrhagische Fieber	830	113	Eiweißverlierende Enteropathie	
	D. Nadal			M. J. Lentze	939
100.21	Rabiesvirus-Infektionen	835	114	Funktionelle Störungen des Darms	941
	H.-J. Schmitt			K.-M. Keller, S. Koletzko, S. Buderus	
101	Mykosen	836	114.1	Reizdarmsyndrom und rezidivierende	
	H.-J. Schmitt			Bauchschmerzen	941
102	Protozoen-Infektionen	844		K.-M. Keller	
	M. B. Krawinkel		114.2	Chronische funktionelle Obstipation	943
103	Helminthosen	854		S. Koletzko	
	M. B. Krawinkel		114.3	Ileus	946
				S. Buderus	
			114.4	Invagination	947
				S. Buderus	
XIV	Krankheiten von Verdauungstrakt, Peritoneum,		115	Strukturelle Störungen des Darms	949
	Bauchwand und Pankreas			S. Koletzko	
104	Speicheldrüsen, Fehlbildungen im Kiefer-		115.1	Neuropathien	949
	und Gesichtsbereich, Kiefergelenk,		115.2	Primäre viszerale Myopathien	955
	Zähne und Mund	866	115.3	Chronische Pseudoobstruktion	956
	R. H. Reich, G. Hillmann, R. Schilke		116	Immundefizienz und Darm	957
104.1	Speicheldrüsen	866		K.-M. Keller	
	R. H. Reich		116.1	Primäre Immundefekte	958
104.2	Fehlbildungen im Kiefer- und Gesichtsbereich . .	870	116.2	Sekundäre Immundefekte	958
	R. H. Reich		117	Appendizitis	960
104.3	Kiefergelenk	873		C. Lorenz	
	R. H. Reich		118	Peritonitis und Aszites	963
104.4	Zähne und Mund	874		B. M. Ure, M. L. Metzelder	
	G. Hillmann, R. Schilke		119	Bauchwanddefekte	965
105	Krankheiten von Ösophagus, Magen			M. Heinrich, D. von Schweinitz	
	und Duodenum	887	120	Pankreaskrankheiten	968
	S. Koletzko			H. Witt	
105.1	Ösophagus	887	XV	Krankheiten der Leber	
105.2	Magen und Duodenum	900	121	Entwicklung und Funktion	973
106	Akute Gastroenteritis			M. Becker	
	und postenteritisches Syndrom	910	122	Cholestase	980
	M. J. Lentze			A. Ballauff	
106.1	Akute Gastroenteritis (Brechdurchfall)	910	123	Morbus Wilson	985
106.2	Postenteritisches Syndrom	915		R. H. J. Houwen, T. Müller	
107	Zöliakie	916	124	α_1-Antitrypsin-Mangel	988
	K.-P. Zimmer			K. Pittschieler	
108	Kuhmilchallergie	920	125	Hepatitis	990
	K.-M. Keller			S. Wirth	
109	Angeborene Krankheiten des		126	Krankheiten der extrahepatischen Gallenwege	998
	Gastrointestinaltrakts	923		T. Lang	
	M. J. Lentze		127	Akutes Leberversagen	
109.1	Störungen von Digestion, Hydrolyse,			und Lebertransplantation	1008
	Absorption und Sekretion	923		M. Melter, B. Rodeck	
109.2	Mobilitätsstörungen des		127.1	Akutes Leberversagen	1008
	Gastrointestinaltrakts	928	127.2	Lebertransplantation	1012
109.3	Gastrointestinale Polyposis, Polypen		128	Portale Hypertension	1018
	und Neoplasien	929		A. Ballauff	
110	Kurzdarmsyndrom	930			
	W. Nützenadel				
111	Krankheiten				
	mit schwerer Strukturveränderung des Darms . .	932			
	M. J. Lentze				

XVI	Krankheiten der Atmungsorgane		
129	Morphologie der Lunge und Entwicklung des Gasaustauschapparates	1023	
	S. A. Tschanz, P. H. Burri		
129.1	Morphologie der Lunge	1023	
129.2	Lungenentwicklung	1026	
129.3	Wachstum der Lunge	1028	
130	Atemregulation und Gasaustausch	1028	
	C. F. Poets		
130.1	Atemregulation	1028	
130.2	Integrierte Reaktionen auf Änderungen der Blutgashomöostase	1029	
130.3	Besondere Atmungsformen	1030	
130.4	Gasaustausch	1031	
131	Atemphysiologie	1032	
	J. Hammer, U. Frey		
132	Pulmonale Abwehrmechanismen und mukoziliäre Clearance	1035	
	C. Rieger		
133	Kardiopulmonale Reanimation	1038	
	B. P. Wagner		
134	Symptome und klinische Befunde häufiger respiratorischer Krankheiten	1041	
	J. Riedler, M. Rutishauser		
134.1	Symptome	1041	
	J. Riedler		
134.2	Anamnese und klinische Untersuchung	1045	
	M. Rutishauser		
134.3	Physikalische Untersuchung der Lunge	1046	
135	Diagnostische Methoden	1048	
	M. S. Zach		
135.1	Lungenfunktionsdiagnostik	1048	
135.2	Statische Lungenvolumina	1050	
135.3	Arterielle Blutgasanalyse	1054	
135.4	Endoskopie	1055	
135.5	Messung des ausgeatmeten Stickoxids	1056	
136	Zwerchfellveränderungen	1057	
	J. Fuchs		
137	Kongenitale Anomalien von Atemwegen und Lungen inklusive primäre ziliäre Dyskinesie	1060	
	E. Eber		
138	Tracheobronchitis und Bronchiolitis	1067	
	J. Forster		
139	Infektiöse Pneumonien	1070	
	U. Heininger		
140	Aspirationspneumonien	1073	
	F. Riedel		
141	Atelektasen	1074	
	J. Freihorst		
142	Überblähungen und Lungenemphysem	1077	
	M. H. Schöni		
143	Bronchiektasen und Lungenabszess	1080	
	C. Rieger		
144	Asthma bronchiale	1083	
	F. H. Sennhauser, J. H. Wildhaber		
145	Zystische Fibrose (Mukoviszidose)	1094	
	M. Götz, J. Henker, M. J. Lentze		
145.1	Genetische Grundlagen und Pathophysiologie	1094	
	M. Götz, M. J. Lentze		
145.2	Pulmonale Manifestationen	1094	
	M. Götz, M. J. Lentze		
145.3	Zystische Fibrose im Magen-Darm-Trakt	1102	
	M. J. Lentze, J. Henker		
146	Lungenödem, Lungenembolie und Lungeninfarkt	1106	
	W.-R. Thies		
147	Lungentumoren	1112	
	H. Christiansen, F. Lampert		
148	Thoraxtrauma	1113	
	P. Sacher		
149	Schäden an Trachea und Bronchien durch Trauma und als Therapiefolgen	1115	
	T. Nicolai		
150	Fremdkörperaspiration in Trachea und Bronchien	1117	
	W. Thal		
151	Spezielle Krankheiten der Lunge	1119	
	J. Seidenberg, F. Riedel, T. Frischer		
152	Pneumothorax, Pneumomediastinum, Hydro-, Hämato- und Chylothorax	1124	
	P. Lemburg		
153	Thoraxdeformität	1127	
	R. Boehm, D. von Schweinitz		
154	Atemphysiotherapie bei pulmonalen Krankheiten	1128	
	B. Oberwaldner		
155	Sporttherapie und pulmonale Rehabilitation bei chronischem Lungenleiden	1132	
	C. P. Bauer		
XVII	Herz- und Gefäßkrankheiten		
156	Allgemeine Symptomatik, Anamnese, klinische und ergänzende Untersuchungen	1134	
	G. Buheitel, H. Singer		
156.1	Klinische Symptome	1134	
156.2	Anamnese und klinische Untersuchung	1137	
156.3	Weiterführende Untersuchungen	1137	
157	Fetaler und neonataler Kreislauf	1147	
	G. von Bernuth		
158	Herzinsuffizienz und Hypoxämie	1149	
	H. H. Kramer		
159	Angeborene Herz- und Gefäßanomalien	1156	
	G. von Bernuth, J. Apitz, A. A. Schmaltz, J. H. Bürsch, H. Singer, D. Lang		

159.1	Primär nichtzyanotische Vitien	1157	168	Krankheiten der Milz	1286
	J. Apitz, A. A. Schmaltz			M. Gahr	
159.2	Primär zyanotische Vitien.	1173	169	Grundlagen der Onkologie	1287
	J. H. Bürsch			T. Klingebiel, P. Bader	
159.3	Angeborene Gefäßanomalien.	1186	170	Leukämien	1295
	D. Lang			P. Bader, T. Klingebiel	
160	Herzrhythmusstörungen	1189	170.1	Akute lymphoblastische Leukämie	1295
	G. von Bernuth		170.2	Akute myeloische Leukämie.	1300
161	Andere Herzkrankheiten	1195	170.3	Chronisch-myeloische Leukämie.	1301
	A. A. Schmaltz, W. Kienast, H. H. Kramer		170.4	Myelodysplastisches Syndrom	1302
161.1	Kardiomyopathien	1195	171	Lymphome	1303
	A. A. Schmaltz			A. Claviez	
161.2	Herztumoren	1201	172	Histiozytosen	1309
	A. A. Schmaltz			G. Janka-Schaub	
161.3	Myokarditis	1203	173	Transplantation	
	W. Kienast			hämatopoetischer Stammzellen	1314
161.4	Perikarditis	1204		F. Zintl	
	W. Kienast		174	Maligne solide Tumoren	1322
161.5	Infektiöse Endokarditis	1205		P. Gutjahr	
	H. H. Kramer		174.1	Neuroblastome	1322
161.6	Rheumatische Herzkrankheiten und		174.2	Wilms-Tumoren	1325
	Herzbeteiligung bei Kollagenosen	1209	174.3	Rhabdomyosarkome	1327
	W. Kienast		174.4	Andere Weichteilsarkome	1329
162	Arterielle Hypertonie	1211	174.5	Osteosarkome	1329
	R. Schille, P. Schneider		174.6	Ewing-Sarkome	1330
163	Pulmonale Hypertonie	1219	174.7	Maligne periphere	
	P. Schneider			neuroektodermale Tumoren	1331
164	Orthostatische Dysregulation	1223	174.8	Maligne Lebertumoren	1331
	P. Schneider		174.9	Retinoblastome	1332
			174.10	Maligne Keimzelltumoren	1333
			174.11	Schilddrüsenkarzinome	1333
XVIII	Krankheiten der blutbildenden Organe,		175	Tumoren des Gehirns und	
	Gerinnungsstörungen und Tumoren			des Spinalkanals	1334
165	Erythrozyten	1125		G. Fleischhack	
	W. Schröter		175.1	Neuroepitheliale Tumoren	1338
165.1	Anämien	1129	175.2	Meningeale Tumoren.	1343
165.2	Funktionsstörungen des Hämoglobins	1244	175.3	Tumoren der Sellaregion	
165.3	Polyzythämien	1245		(Kraniopharyngeom).	1343
165.4	Panmyelopathien	1246	175.4	Keimzelltumoren	1344
166	Leukozyten	1248	175.5	Spinale Tumoren	1344
	M. Gahr, R. A. Seger		XIX	Krankheiten der Niere, der ableitenden Harnwege	
166.1	Neutrophilie	1248		und des äußeren Genitales	
	M. Gahr		176	Physiologische Grundlagen	1345
166.2	Phagozyten und ihre Defekte	1248		M. Brandis	
	R. A. Seger		177	Angeborene Fehlbildungen der Nieren	
166.3	Allgemeines zu Neutrozytopenien	1249		und der ableitenden Harnwege	1345
	M. Gahr			M. Pohl, M. Brandis	
166.4	Kongenitale Neutrozytopenie.	1250	177.1	Grundlagen der Nierenentwicklung	1345
	M. Gahr		177.2	Entwicklungsstörungen.	1346
166.5	Erworbenen Neutrozytopenien	1251	178	Zystische Nierenkrankheiten	1350
	M. Gahr			F. Hildebrandt, M. T. F. Wolf	
166.6	Phagozytenfunktionsdefekte	1253	179	Nephrotisches Syndrom	1361
	R. A. Seger			C. von Schnakenburg, M. Brandis	
167	Thrombozyten und Gerinnung	1255			
	R. Schneppenheim, F. Bergmann				
167.1	Hämorrhagische Diathesen	1256			
167.2	Thrombophilie	1276			
167.3	Erworbene Koagulopathien	1281			