

Eiweißspeicherkrankheiten aus Sicht des Interstitiums

Ulrich Herpertz

Abteilung Lymphologie

Taunus Klinik

Bad Nauheim

Eiweißspeicherkrankheit

- Pschyrembel : nein
- Lehrbücher Innere Medizin : nein
- Wikipedia : nein
- Google : 804 Treffer
 - ...heiten 1660
 - Prof. Lothar Wendt : ca.. 90
- Yahoo : 16.000 Treffer
 - ...heiten 14.000
 - Prof. Lothar Wendt : ca. 50

Zum Verständnis
meiner Ausführungen

3 Erklärungen

1.

Was hat der Lymphologe mit dem Interstitium zu tun ?

Im Interstitium liegen die Ödeme
= Vermehrung der interstitiellen
Flüssigkeit

Interstitium (lat. Zwischenraum)

ist das Flüssigkeits-gefüllte lockere Bindegewebe in und um alle Organe, das zur Ernährung der Zellen notwendig ist.

2.

Was ist Lymphologie ?

Sie beschäftigt sich mit
Ödemkrankheiten!

daher genauer „Ödematologie“

und

Ödemklinik statt Lymphklinik

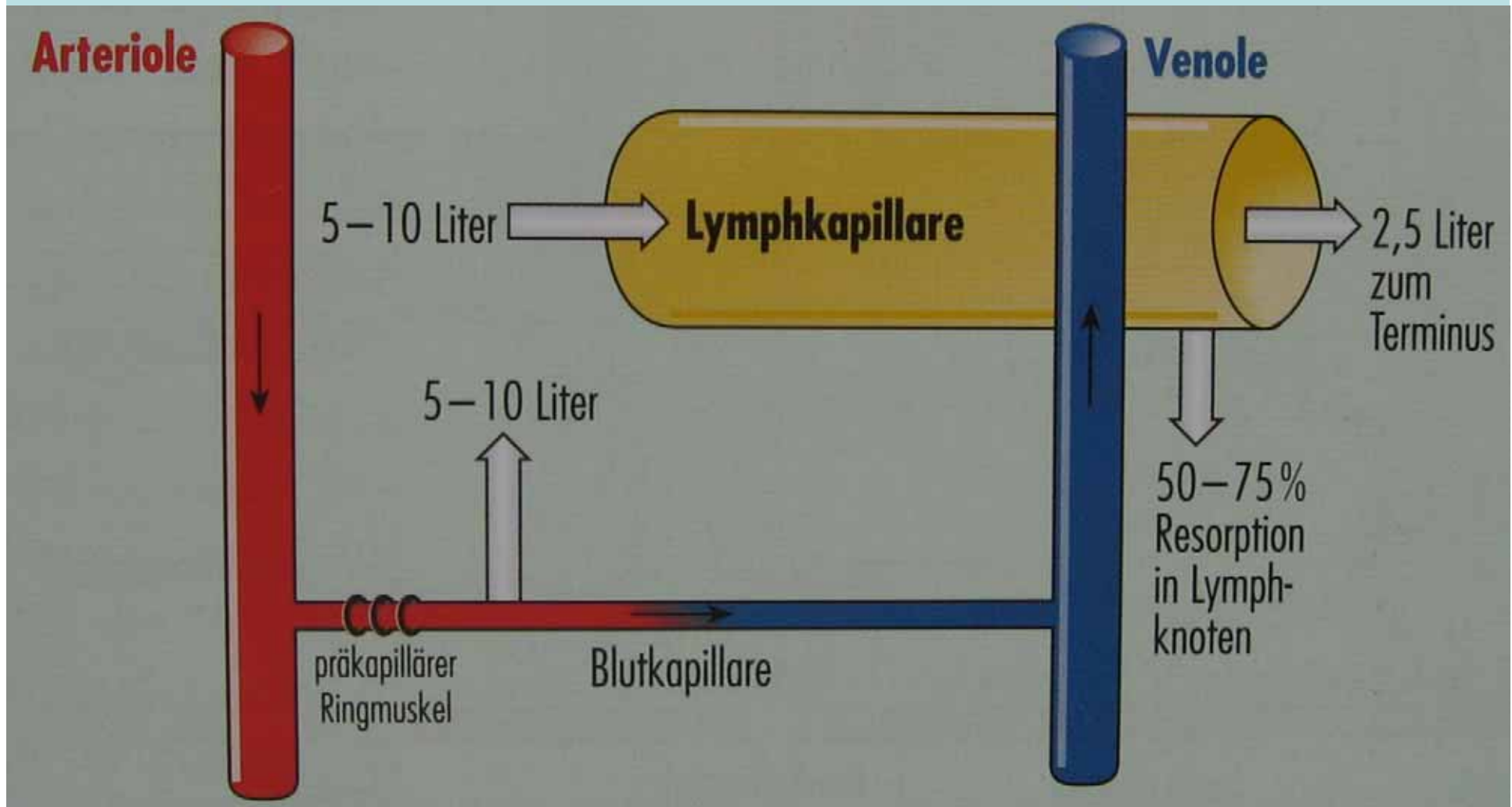
Ödematologe statt Lymphologe

3.

Die Eiweißspeicherkrankheit
des Prof. Lothar Wendt
an der Basalmembran der Arterien
kann ich nicht beurteilen,
werde Ihnen jedoch die Folgen des
Eiweißstaus im Interstitium
aufzeigen.

Flüssigkeitsbilanz des Interstitiums in Ruhe in 24 Std.

Filtrat > interstitielle Flüssigkeit > Lymphe



Aufbau des interstitiellen Bindegewebes

- Grundsubstanz
- Fasern
- Feste und freie Zellen
- KapillargefäÙe
- Nervenfasern

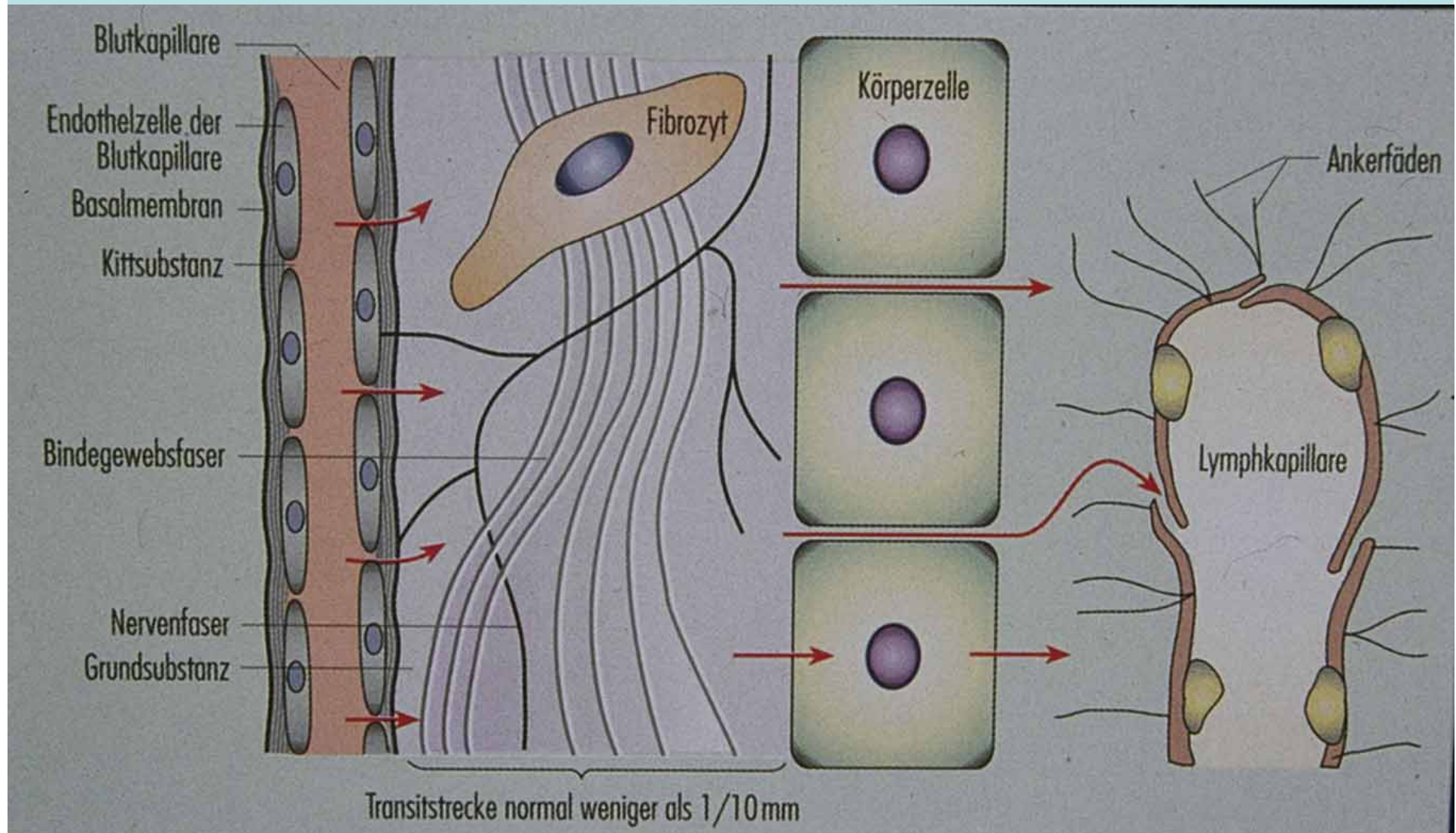
Interstitielles oder lockeres Bindegewebe

Blutkapillare

D:5-8 μ m, Wd:0,5-1 μ m

Lymphkapillare

D:30-50 μ m, Wd:0,1-0,2 μ m



Funktion des interstitiellen Bindegewebes

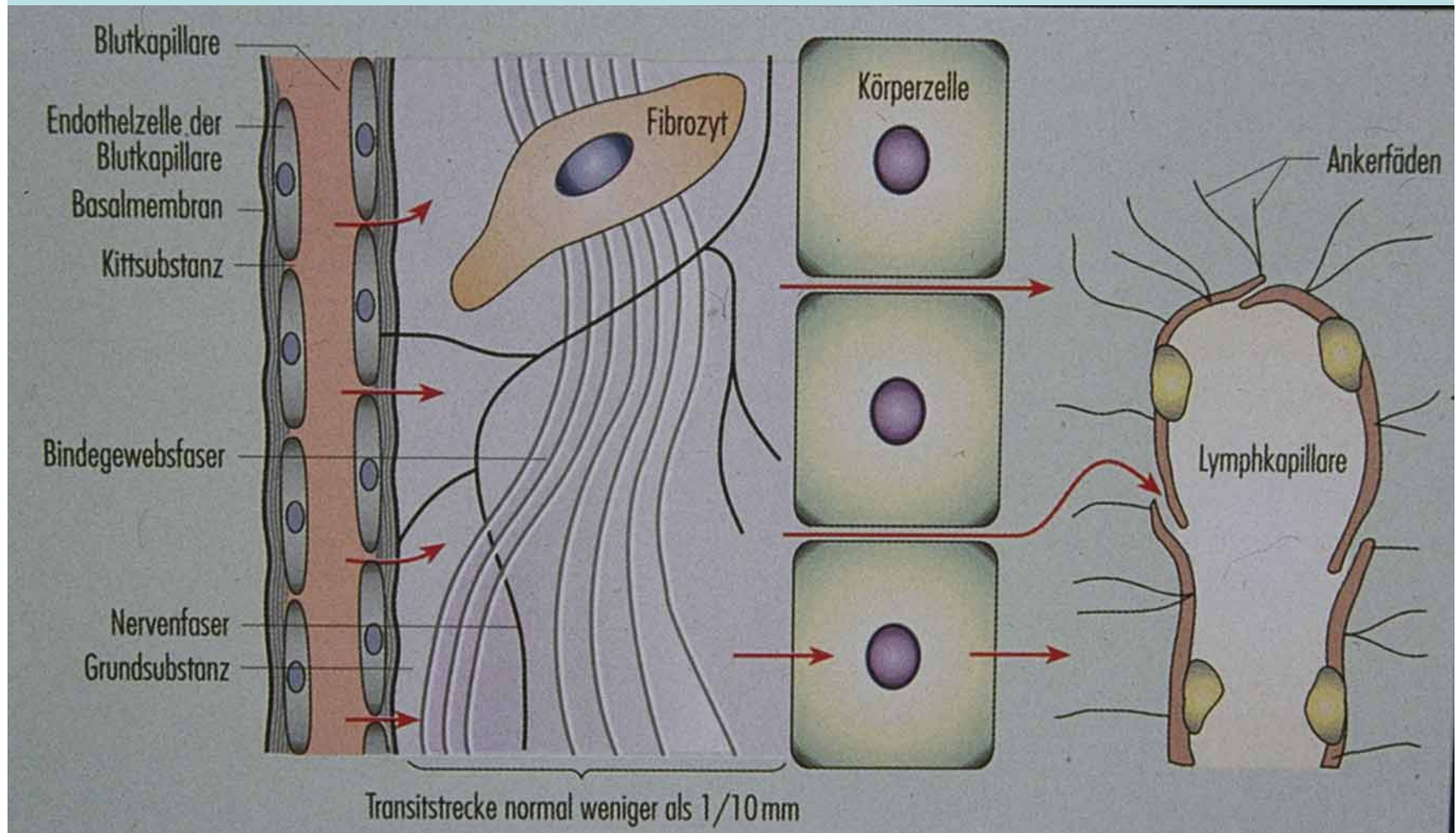
- Ernährung der Körperzellen
- Speicherfunktion
- Abwehrfunktion
- Gleitfunktion
- Füllfunktion

Stoffaustausch im interstitiellen Bindegewebe

Pore $0,01 \mu\text{m}$

Lymphpforte bis $3-6 \mu\text{m}$

Lymphpforte bis $500 \times$ größer als Pore



Filtration

1 mm = 1000 μm 1 μm = 1000 nm

Wasserstoffatom : 0,1 nm = 1 A (Angström)

10.000.000 H-Atome = 1 mm

Filtration: durch Blutkapillar-Poren (immer offen):

90 A für kleinmolekulare Substanzen

100.000 Poren = 1 mm

Aktive Zelltransporte: durch große Poren

(zeitweilig offen): 500 A = 0,05 μm

für großmolekulare Substanzen

(Eiweiß, Fett, Hormone, Enzyme)

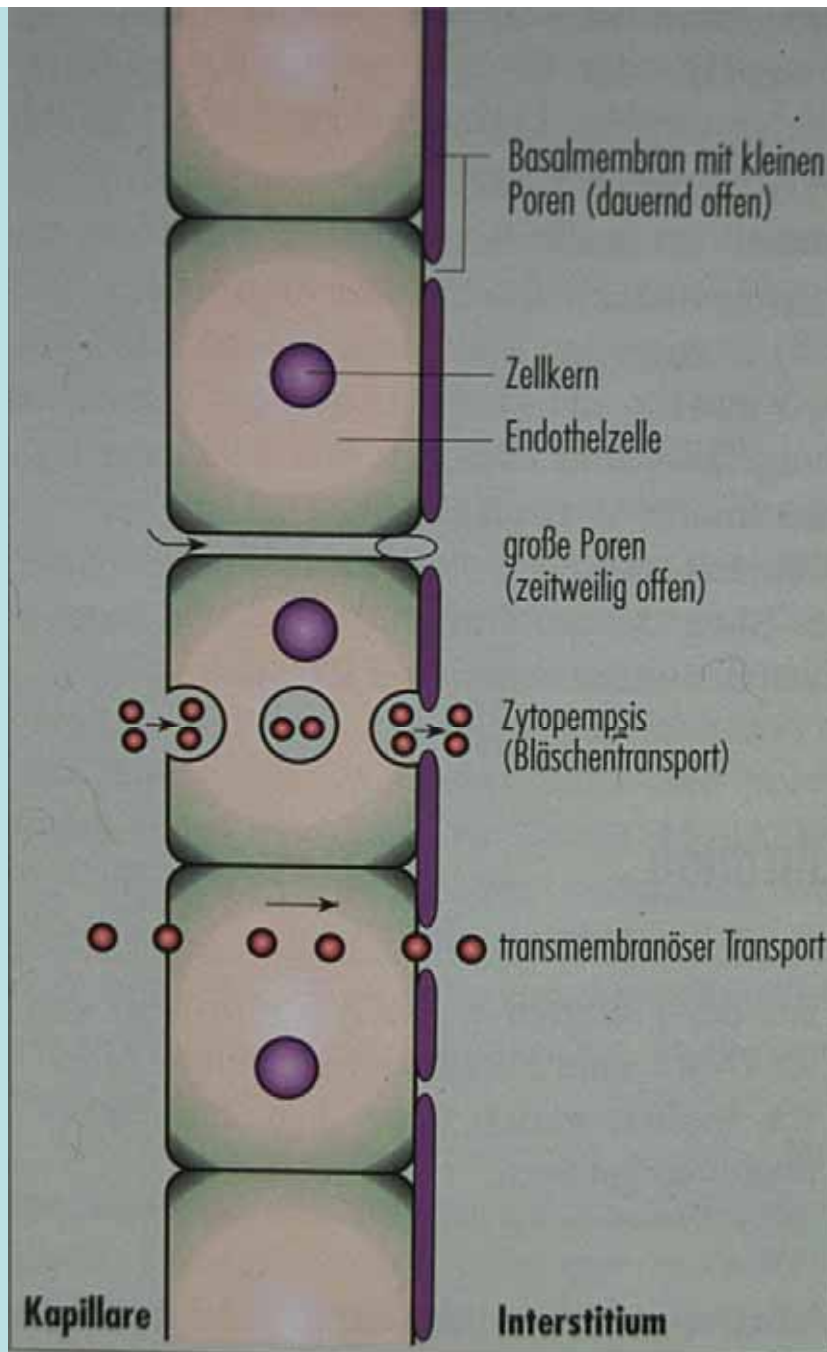


Abb. 2-2 Transzytose und Poren der Basalmembran

Transport-
mechanismen
großmolekularer
Substanzen
durch die
Blutkapillarwand

Permeabilität

Kapillarpermeabilität

Durchlässigkeit der Blutkapillarwand

- Variabel (Hitze, körp. Anstrengung, Hormone, Medikamente, Psyche)
- Bei Frauen größer als bei Männern
- Abhängig vom Organ

> Veränderung des Filtrats

Eiweißtransport durchs Interstitium

Schleusung ins Interstitium über Große Poren
und transzellulär.

Abtransport der interstitiellen Eiweiße aus
Interstitium allein über Lymphsystem.

Venöse Resorption nicht möglich.

Auch im Dünndarm Abtransport der resorbierten
Eiweiße und Fette im wesentlichen über die
Chylusgefäße (Milchbrustgang)

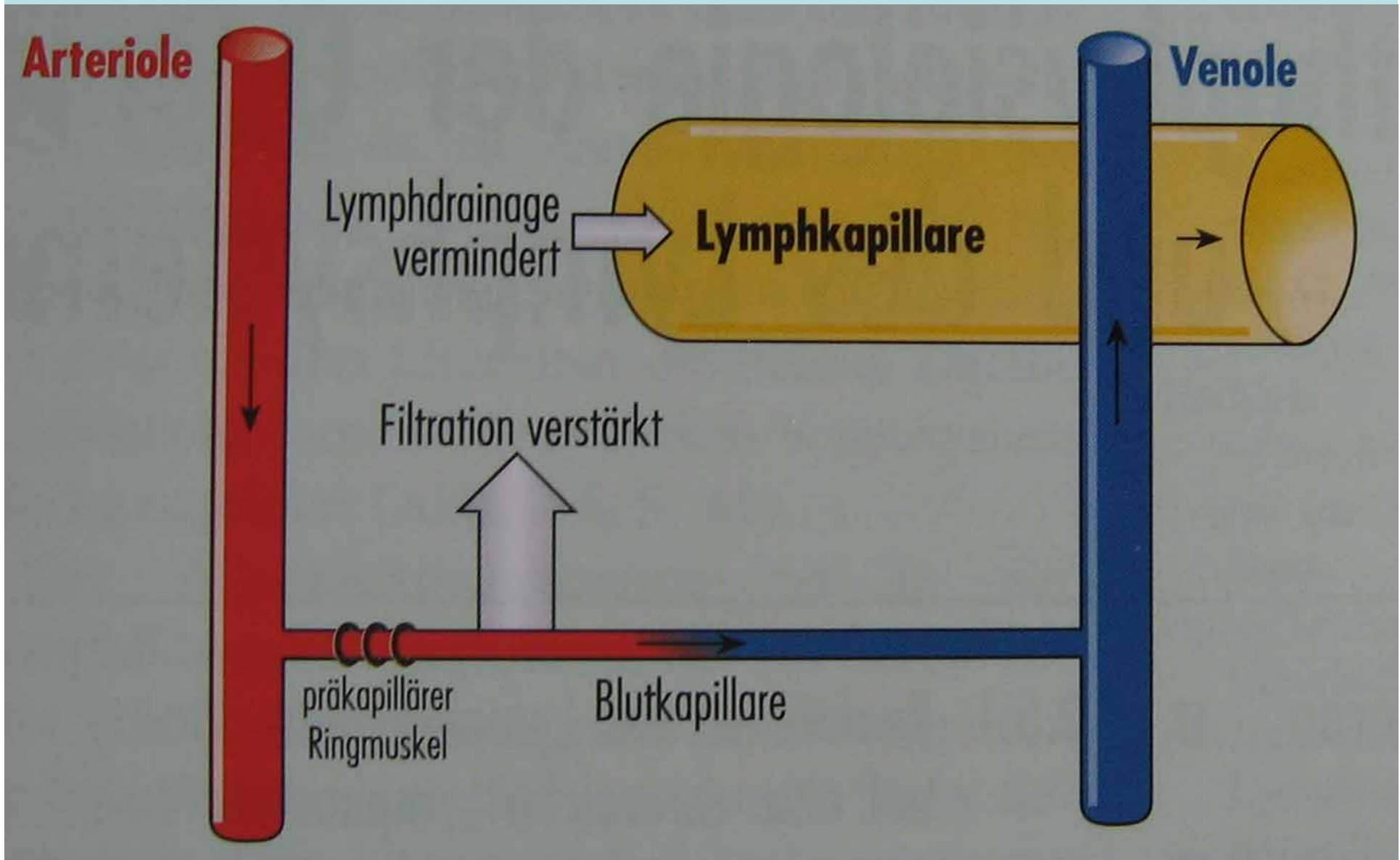
Eiweißgehalt unterschiedlicher Flüssigkeiten

Eiweißkonzentration im Serum: 62-85 g/l

Mittlere Eiweißkonz. im Interstitium: 20–30 g/l

Eiweißkonz. beim Lymphödem: 30-40 g/l

Ursachen von Ödemen



Lymphödem

(verminderte Transportkapazität der Lymphgefäße)

- Verminderter Abtransport der interstitiellen Flüssigkeit und damit der intersti .Eiweiße
- Hoher Eiweißgehalt der interstitiellen Flüssigkeit
- Durch Fibrozyten Organisation der interstitiellen Eiweiße zu Bindegewebe
- Entstehung der Lymphödem-typischen Eiweißfibrosen = Bindegewebsneubildung mit Gewebsvermehrung

Lymphostatische Proteinfibrose



Die Eiweißfibrose des Lymphödems schadet nicht

- den Arterien
 - den Venen
 - den Nerven
 - der Haut
 - Eventl. den Lymphgefäßen
-
- stört jedoch optisch und mechanisch
 - ist irreversibel

Weitere Feststellungen:

1. Keine vermehrten arteriellen Gefäßschädigungen bei Lymphödemen mit schwerer Proteinfibrose.

2. Kein Einfluss der Eiweißzufuhr auf die Stärke der Proteinfibrose.

3. Eiweißgehalt des Serum ist durch Veränderung der Eiweißzufuhr kaum zu verändern, außer bei extremem Hungern entsteht ein Eiweißmangel

Ein Hinweis auf eine
Eiweißspeicherkrankheit
findet sich aus lymphologischer
sicht nicht.

Vielen Dank

für Ihre Aufmerksamkeit !