



1. Kontakt zwischen dem zu phagozytierenden Partikel und der Granulozytenmembran aktiviert die NADPH-Oxydase (verantwortlich für die Produktion von Superoxiden und Wasserstoffperoxid)
2. Regeneration von reduziertem Pyridinnukleotid (NADPH) durch die Aktivierung des Pentosephosphatzyklus
3. Degranulation – Freisetzung des Granulainhaltes in das Phago-som
4. Myeloperoxidase (MPO)-vermitteltes, O₂-abhängiges bakterizides System (18)
 Reaktion: H₂O₂ + Halogenid
 → toxisches Agens → mikrobielle Abtötung
5. Katalasereaktion, bei der H₂O₂ entgiftet wird

Abbildung 3: Metabolische Aktivierung und bakterizide Systeme

Deshalb ist es notwendig, daran zu denken, daß das JOB-Syndrom keine nützliche klinische Entität darstellt. Wichtiger ist der zugrundeliegende biochemische Defekt, den nachzuweisen bei jedem Patienten angestrebt werden sollte.

Therapie

Eine spezifische Therapie der chronisch granulomatösen Erkrankung gibt es nicht. Abszesse sollten inzidiert werden. Außerdem ist eine prophylaktische Gabe von Bactrim® (Co-Trimoxazol) oder Rifampicin (Rifa®, Rifoldin®, Rimactan®) – gegen die fakultativ intrazellulären Parasiten – sinnvoll (Abbildung 2). Die von einigen Autoren empfohlene Knochenmarktransplantation stellt wohl eine Ultima-ratio-Maßnahme dar.

Literatur im Sonderdruck, zu beziehen über die Verfasser

Anschrift für die Verfasser:

Dr. med. Rudolf Zankovich
 Medizinische Klinik I
 der Universität zu Köln
 Joseph-Stelzmann-Straße 9
 5000 Köln 41

FÜR SIE GELESEN

Neuropathie und tödliche Hepatitis unter Amiodaron

Unter dem Antiarrhythmikum Amiodaron (Cordarex®) kommt es bei bis zu 40 Prozent aller Patienten zu einem vorübergehenden Transaminasenanstieg; auch eine muskuläre Schwäche und neurologische Ausfallerscheinungen werden gelegentlich beobachtet.

Die Autoren berichten über einen 68jährigen Patienten, bei dem es

unter einer Therapie von zunächst 400 mg, später 600 mg Amiodaron wegen supraventrikulärer Arrhythmien zu einer distalen sensorischen Polyneuropathie mit Muskelschwund und einem deutlichen Transaminasenanstieg (aP 854 U/l; GPT 142 U/l) kam. Nach Absetzen der Medikation sah man eine deutliche Besserung der klinischen Parameter und der Leberwerte.

Drei Monate später kam es zum Auftreten von Aszites und zur Ausbildung von Ösophagusvarizen, nach fünf Monaten verstarb der Patient an Leberversagen. Zum

Zeitpunkt des Absetzens der Medikation lag die Plasmakonzentration bei 5 mg/l Amiodaron, bei der Autopsie betrug die Konzentration im Lebergewebe immer noch 170 mg/kg, erklärlich durch die extrem lange Halbwertszeit von über 50 Tagen. Amiodaron sollte deshalb abgesetzt werden, wenn pathologische Leberwerte oder eine Neuropathie nachgewiesen werden. W

Lim, P. K.; Trewby, P. N.; Storey, G. C. A.; Holt, D. W.: Neuropathy and fatal hepatitis in a patient receiving amiodarone. Br. med. J. 288 (1984) 1638–1639, Darlington Memorial Hospital, Darlington DL3 6HX, England