



Staatsexamen

- *Endokrinologie* -

Charité Berlin

*Die Druckversion
finden Sie auf ...*

www.med-school.de

Hypophyse und Hypothalamus	2
Diabetes insipidus centralis	2
Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion (SIADH)	2
Hypophysenvorderlappeninsuffizienz (HVL-Insuffizienz)	2
Hormonaktive Hypophysenvorderlappentumoren (HVL-Tumoren).....	2
Schilddrüsenstörungen	4
euthyreote Struma	4
Hypothyreose	4
Hyperthyreose	5
Thyreoiditiden.....	6
Schilddrüsen-Tumoren	6
Nebenniere	8
NNR-Insuffizienz	8
Hyperkortisolismus, Cushing-Syndrom	8
adrenaler Hyperaldosterinismus.....	8
Phäochromozytom	8
Epithelkörperchen.....	10
Hypoparathyreoidismus.....	10
Tetanie	10
Hyperparathyreoidismus.....	10
Stoffwechsel und Ernährung.....	11
Vitamin-Mangelerkrankungen:	11
Vitamin-Überdosierung:.....	11
Hyperlipoproteinämie:	11
Porphyrien, sekundäre Porphyrienstoffwechselstörungen:	12
Hämochromatose, sekundäre Häm siderose:	12
Morbus Wilson:	13
Amyloidose:.....	13

Hypophyse und Hypothalamus

Diabetes insipidus centralis

- Patho:** ↓ADH-Sekretion
idiopathisch: 1/3 der Fälle
sekundär: SHT, Gehirntumoren, neurochirurgische Eingriffe, Entzündungen des ZNS, Histiozytose X, Morbus Handschüller-Christian (multifokale Langerhans-Zell-Granulomatose)
- Symptomatik:** Ausscheidung großer niedrig dosierter Harnvolumina (bis 18l), permanenter Durst (Polydipsie, auch nachts), bei nicht ausreichender Zufuhr Exsikkose mit Hyperelektrolytämie (hypertone Dehydratation)
- Diagnostik:** Serum- + Urinosmolalität: nach mind. 8h Flüssigkeitskarenz, Urinhypo- + Serumhyper-osmolalität (kein D. insipidus bei Urinosmolalität >800mOsmol/l und Serumosmolalität <295mOsmol/l)
- Durstversuch: unter Flüssigkeitskarenz stündliche Messung von Serum- und Urinosmolalität + Körpergewicht + Temperatur, normalerweise Steigerung der Urinosmolalität auf 2-4fache der Serumosmolalität, fehlende Urinkonzentrierung bei D. insipidus
 - DD: D. insipidus centralis oder D. insipidus renalis (ADH-refraktäres distales Tubulusepithel) → subkutane Gabe von ADH führt nur bei D. insipidus centralis zu ↑Urinosmolalität
- Therapie:** intranasales Vasopressin-Analogum, Ziel ist ↓Urinmenge auf 2-6l, ausreichende Flüssigkeitszufuhr

Syndrom der inadäquaten ADH-Sekretion (SIADH)

- Patho:** syn. Schwartz-Bartter-Syndrom, selten, ↑ADH-Sekretion
Urs: ZNS (Enzephalitis, Blutung, Epilepsie), ektope ADH-Sekretion (Pankreas-Ca, Thymom, Hepatom)
- Symptomatik:** hypotone Hyperhydratation mit Hyponatriämie (<120mmol/l) und Hybernatriurie
Übelkeit, Erbrechen, Verwirrtheit, zunehmende Bewusstseinsstörungen, epileptische Anfälle
- Therapie:** Flüssigkeitsrestriktion, in schweren Fällen Natrium-Substitution (langsame hypertone NaCl-Infusion, sonst Gefahr von zentraler pontiner Myelinolyse)

DD Polyurie

	D. insipidus centralis	D. insipidus renalis	psychogene Polydipsie
Plasmaosmolalität:	↑	↑	↓
Urinosmolalität:	↓	↓	↓
Plasma-ADH:	↓	↑	↓
Urinosmolalität im Durstversuch:	kein Anstieg	kein Anstieg	Anstieg
Urinosmolalität nach ADH-Gabe:	Anstieg	kein Anstieg	Anstieg

Hypophysenvorderlappeninsuffizienz (HVL-Insuffizienz)

- Patho:** Ursachen: intrazerebrale RF oder Trauma, postpartale Hypophysennekrose (Sheehan-Syndrom)
- Symptomatik:** meist schleichend
typische zeitliche Reihenfolge der Hormonausfälle: Amenorrhoe und Abnahme der Libido (Männer, infolge hypogonadotropen Hypogonadismus) → schleichende Hypothyreose → Symptome des ACTH-Mangels (sekundäre Nebenniereninsuffizienz, geringere Herz-Kreislauf-Symptomatik durch intaktes RAAS), Prolaktinmangel (nur bei stillenden Frauen bemerkbar)
- Komplikationen:** krisenhafte Verschlechterung der HVL-Insuffizienz bis zu hypophysäres Koma (mangelnde Substitution in körperlichen Belastungssituationen) → Bild einer Hypothyreose / Nebennierenrindenversagen
- Diagnostik:** Labor: ↓Hormonspiegel der Effektororgane (Schilddrüsenhormon, Testosteron, Östradiol, verminderte Cortisol-Antwort im ACTH-Test), Sicherung durch Nachweis ↓basaler Hypophysenhormonspiegel (hypothalamische oder hypophysäre Dysfunktion)
- Therapie:** lebenslange orale Substitution der peripheren-produzierten Hormone (Nebenniere, Schilddrüse, Gonaden), direkte Substitution von Hypophysenhormonen komplizierter (parenterale Gabe)

Hormonaktive Hypophysenvorderlappentumoren (HVL-Tumoren)

- Patho:** Entstehung von Hypophysenadenomen durch Proliferation von HVL-Zellen mit gesteigerter Hormon-sekretion, v.a. Prolaktinom, seltener STH- und ACTH-produzierende Hypophysenadenome
- Symptomatik:** Symptome der Hormonproduktion, bei größeren Tumoren auch Symptome der Raumforderung in Sella-Region (bitemporale Hemianopsie durch Druck auf Chiasma opticum, Kopfschmerz)
- Prolaktinom: Frauen (Galaktorrhoe, Amenorrhoe, verminderte Libido, Hirsutismus, männliche Behaarung), Männer (meist erst durch selläre Raumforderung manifest)
 - STH: jahre- bis jahrzehntelange Anamnese der Akromegalie (vergrößerte Hände und Füße, vergrößerte Gesichtszüge, periphere Neuropathie wie Karpaltunnelsyndrom), Diabetes mellitus, Kardiomyopathie, Struma diffusa, Schwitzen, Müdigkeit, Gewichtsabnahme
 - ACTH: Cushing-Syndrom, frühzeitige Beschwerden durch Hyperkortisolismus, bei Erwachsenen häufigste Ursache eines nicht-iatrogenen Cushing-Syndrom
- Diagnostik:**
- Labor:** Prolaktinom: ↑basales Prolaktin
- STH-Tumor: mehrfache Messung ↑nüchtern STH, verminderte Glukosetoleranz nach oraler Belastung

- ACTH-Tumor: ↑Cortisol, keine übliche Tagesrhythmik von Cortisol und ACTH, keine ausreichende Hemmbarkeit im Dexamethason-Hemmtest

MRT: mit Kontrastmittel

Therapie: Prolaktinom: medikamentös (Dopaminagonisten wie Bromocriptin und Lisurid → ↓Prolaktinsekretion und ↓Adenomgröße), operativ (transsphenoidale selektive Adenomektomie, bei Unverträglichkeit der medikamentösen Therapie / Größenzunahme / zunehmende Gesichtsfeldausfälle)
Cushing-Syndrom: operativ (transsphenoidale selektive Adenomektomie)
Akromegalie: operativ, bei Inoperabilität oder postoperativ noch ↑STH-Sekretion Dopaminagonisten (paradoxe Hemmbarkeit der STH-Sekretion durch Dopamin, Adenomgröße meist unbeeinflussbar)

Schilddrüsenstörungen

euthyreote Struma

Definition:	blande Struma, diffuse oder knotige SD-Vergrößerung bei normaler Hormonproduktion nicht entzündlich / maligne ↓Jod ⇒ ↓Thyroxinspiegel ⇒ ↑TSH ⇒ SD-Hyperplasie (zunächst diffus, später knotig)
Ätiologie:	endemisch: Jodmangelstruma ⇒ intrathyreoidale Wachstumsfaktoren (Hypertrophie und Hyperplasie) sporadisch: bei erhöhtem SD-Hormonbedarf ⇒ ↑TSH
Einteilung:	Stadium 0: keine Struma Stadium I: tastbare Struma Stadium Ia: tastbare, nicht sichtbare Struma Stadium Ib: tastbare, bei Kopfreklination sichtbare Struma Stadium II: sichtbare Struma Stadium III: sehr große Struma, gut sichtbar, lokale Komplikationen
Symptomatik:	Globusgefühl, Schluckbeschwerden, evtl. Dyspnoe oder Heiserkeit
Komplikation:	obere Einflusstauung, Einengung der Trachea (inspiratorischer Stridor, Tracheomalazie, Säbelscheidentrachea bei beidseitiger hochgradiger Einengung der Trachea), SD-Autonomie (evtl. Entwicklung einer Hyperthyreose)
Diagnostik:	Anamnese: Jodzufuhr
Untersuchung:	Palpation (Größe, Verschieblichkeit, Konsistenz), Hypo- / Hyperthyreose-Zeichen
Labor:	TSH basal, fT3 + fT4, AK, BSG, Leukozyten
Radiologie:	Sonographie, Szintigraphie, Ösophagusbreischluck, Tracheazielaufnahme, Feinnadelpunktion
Therapie:	jodiertes Speisesalz, Seefisch
Jodidtherapie:	Therapie der Wahl bei Kindern und Jugendlichen, niedrige Rezidivrate Normalisierung des intrathyreoidalen Jodgehalts mit Rückbildung der Hyperplasie um max. 40% Nachteil durch autonome Areale (Gefahr einer Hyperthyreose durch Jodzufuhr, bei Patienten >45.LJ vor Jodtherapie Ausschluss von Autonomien)
Thyroxin:	Suppressionsbehandlung mit Thyroxin ⇒ ↓TSH meist zur Einleitung der Strumatherapie, bei deutlicher Reduktion nach 6 Mo Umstellung auf Jodid - weitere Indikationen: bei Größenzunahme einer Struma unter Jodidgabe, Rezidivprophylaxe nach Strumaresektion
operativ:	Indikation (mechanische Behinderung, rasches Wachstum, solitäre kalte Knoten mit Ca-Verdacht) subtotale Resektion, postoperativ weiter Jodidgabe - Verfahren: Kocher-Kragenschnitt, Spaltung der geraden Halsmuskulatur, Freilegung des Op-Gebietes, Resektion der SD, Vernähung des Kapselparenchymrest, 48h Redon-Drainage bei retrosternalen und intrathorakalen Strumen ist partielle mediane Sternotomie erforderlich - Nachbehandlung: Substitution mit Trijodthyronin ab 2-3.d, 1 Jahr nach OP Auslassversuch für 3 Monate, bei Hypothyreose lebenslange Substitution
Radiojod-Ther.:	ältere Patienten mit Risikofaktoren
Schwangere:	Fortsetzung der Suppressionstherapie mit Thyroxin (kaum plazentagängig), zusätzlich Jodidgabe von 200µg pro Tag (erhöhte renale Jodclearance, Abgabe von Jod an Fetus)

Hypothyreose

Ätiologie:	Unterversorgung des Organismus mit Schilddrüsenhormonen
primär:	Defekt der Schilddrüse angeboren: irreversibel, Schilddrüsenaplasie, durch Enzymdefekt bedingte Jodfehlverwertungsstörung intrauterin: ggf. reversibel, Jodmangel oder Jodexzess in Schwangerschaft, Thyreostatika-Therapie postnatal: Hashimoto-Immunthyroiditis, Schilddrüsen-OP mit ausgiebiger Resektion, Radiojodtherapie, Überdosierung von Thyreostatika, Lithium, extremer Jodmangel
sekundär:	hypothalamisch-hypophysär bedingte Hypothyreosen (TSH-Mangel) Amyloidose, Sarkoidose, Abszesse durch bakteriell-entz. Prozesse, fibrosierende Thyroiditis (Riedel) Massive Hormonverluste (exsudative Enteropathie, nephrotisches Syndrom)
Symptomatik:	Müdigkeit, Antriebsminderung, Schlafbedürfnis, Obstipation, ↓Hörfähigkeit, allg. Verlangsamung, kalte und blasse Haut, kloßige und rauhe Sprache, Reflexverlangsamung, Myopathien, Hypothermie, Kälteintoleranz, Hypoventilation ⇒ Hyperkapnie, Bradykardie, Myxödem: (trockene, teigige Haut) bei älteren Patienten ist Symptomatik vermindert (Diagnose schwieriger)
Komplikation:	hypothyreotes Koma (Myxödemkoma), Dekompensation (Infekte, Traumen, OP, Sedativa-Gabe), Hypercholesterinämie, weitere kardiale Manifestationen (Myokardinsuffizienz, HRS, Angina pectoris, Perikardergüsse, Pleuraergüsse)
Diagnostik:	
Labor:	Neugeborenen-Screening (TSH am 5. Tag), ↑↑TSH-basal, ↓fT4 Ausschluß: normaler TSH-Spiegel, normaler TRH-Test Nachweis: TT4 + fT4 oder fT4 direkt; TSH (dessen Stimulierbarkeit nach TRH) erhöht präklinische Hypothyreose: ↑TSH (noch euthyreote Lage)

- AK-Bestimmung: Tg-Ak und TPO-Ak (→ Hashimoto)
 ↑Kreatininkinase, ↑Gesamt-Cholesterin
 evtl. Rechts- und Linksherzdilatation, T-Zacke im EKG vermindert, Perikarderguß
- weitere:
 Therapie:
- Medikamente: ft4-Substitution (L-Thyroxin) → periphere Umwandlung in wirksameres T3
- einschleichender Beginn (initial 12,5-50µg pro Tag, alle 1-4 Wochen Steigerung im Initialdosis bis Erhaltungsdosis von 100-200µg pro Tag), regelmäßige Einnahme morgens
 - bei Hypothyreose durch Resektion oder Radiojodtherapie eines SD-Ca vollständige Supprimierung von TSH → 150-300µg pro Tag
 - bei hypothyreotem Koma sofortige Gabe von 500µg Thyroxin i.v.
 - Überdosierung: Symptome der Hyperthyreose (Unruhe, Schwitzen, ↑Reflexe, Erbrechen, Diarrhoe, ↑SV und ↑Hf), erhöhte Gefahr der NW bei zu rascher Einstellung einer euthyreoten Stoffwechsellage (bei älteren Patienten evtl. gefährliche Komplikationen, Angina pectoris Anfälle bei KHK)
 - gute Prognose bei adäquater medikamentöser Einstellung, 50% Letalität bei Myxödemkoma

Hyperthyreose

- Ätiologie: gesteigerte Schilddrüsenhormonwirkung, v.a. Frauen (30-50 LJ)
- immunogen (Basedow) mit / ohne Struma (Auto-AK an TSH-Rezeptor ⇒ ↑Stimulation der Hormonausschüttung und exzessives Wachstum der Thyreozyten)
 - SD-Autonomie (unifokal oder multifokal, SD-Hormonproduktion unabhängig von TSH), heißer Knoten, abgekapselt mit kubischem Epithel, Hemmung der TSH-Ausschüttung durch ↑SD-Hormone
 - seltener durch andere Schilddrüsenentzündungen, Schilddrüsen-Ca, paraneoplastische TSH-Produktion, exogene Schilddrüsenhormonzufuhr (Hyperthyreosis factitia)
- Symptomatik:** ↓Leistungsfähigkeit, leichte Ermüdbarkeit, Schwitzen, Herzklopfen, Schlafstörung, innere Unruhe, Reizbarkeit, Gewichtsabnahme, ↑Apptetit, Hypertonie, Tachykardie, HRS, feinschlägiger Fingertremor, Wärmetoleranz, Warme und feuchte Haut, häufiger Stuhlgang, Oligomenorrhoe, Haarausfall
 endokrine Orbitopathie = Exophthalmus beidseits (DD: Raumforderung in Orbita wäre einseitig)
- Basedow-Trias: Struma, Exophthalmus, Tachykardie
 Hyperthermie, Wärmetoleranz, Durchfälle, Myopathie, Adynamie, Tremor, Osteopathie, selten prätibiales Myxödem
- thyreotox. Krise: v.a. Auslösung durch Jodgabe bei nicht-erkannter SD-Autonomie
1. Tachyarrhythm. bei Vorhofflimmern, Fieber, Exsikkose, Unruhe, Delirium, Erbrechen, Hyperhydrosis
 2. + Bewußtseinsstörung
 3. + Koma, NNR-Insuffizienz, Schock
- Diagnostik**
- Labor: fT3, fT4 ++, TSH --, TRH-Test negativ
 Basedow (Schilddrüsenstimulierende Auto-AK, AK gegen TPO und Thyreoglobulin)
- Untersuchung: Basedow: diffus vergrößerte Schilddrüse, palpatorisches Schwirren
- Sonographie: Echoarmut beider Schilddrüsenlappen
- Szinti: bei SD-Autonomie (einzelne oder multiple heiße Knoten), kompensierte Autonomie (im paranodalen Gewebe Speicherung >20% des Speicherungsmaximums), dekomensierte Autonomie (paranodale Speicherung <10% des Speicherungsmaximums)
- Therapie:**
- Basedow: Thyreostatika (Thiamazol), nach 1 Jahr Auslassversuch wegen häufiger Spontanremissionen
 evtl. Operation oder Radiojodtherapie
- SD-Autonomie: Operation mit Exstirpation autonomer Bezirke, bei Inoperabilität Radiojodtherapie
- thyreotox. Krise: hochdosierte Thyreostatika i.v., Kortikoide, adjuvant hochdosiert Jodid (bei durch Jodgabe induzierte Thyreotoxikose alternativ Lithium oder Perchlorat), Heparinisierung, evtl. Plasmapherese, evtl. subtotale Thyreoidektomie
- Medikamente: Thyreostatika, in 70% Rezidive innerhalb von 2 Jahren
- Operation: Strumaresektion 1. Wahl bei großen substernalen Strumen mit mechanischen Lokalkomplikationen, kalte Knoten, funktionelle Autonomie, jüngere Patienten, nach 1. Schwangerschaftstrimeon
- Verfahren: radikale subtotale Resektion beider SD-Lappen (Restvolumen von 4-6g, sonst hohe Rezidivgefahr), prä-OP Einstellung der SD-Funktion mit Thyreostatika + β-Blockern + Plummer-Lösung
 - Komplikationen: Hypothyreose, Rekurrensverletzung (1-2%), parathyreoprive Hypoparathyreoidismus (Tetanie), 0,1% OP-Letalität
 - Nachbehandlung: nur bei persistierender oder rezidivierender Hyperthyreose Antithyreoidale Medikamente, SD-Hormone nur bei postoperativer Hypothyreose
- Radiojodtherapie: ältere Patienten mit Struma mit Risikofaktoren (ohne Kompressionseffekte)
- Prognose: Basedow: unterschiedliche Prognose, nach Ausschleichen der thyreostatischen Therapie (1-2 Jahre) oft Rezidiv-Hyperthyreose, auch Spontanremissionen mgl
 SD-Autonomie: keine Spontanremissionen

thyreotoxische Krise: 30% Letalität

Thyreoiditiden

Allgemeines: 3% aller SD-Erkrankungen

akut-subakute Thyreoiditis de Quervain viral bedingte SD-Entzündung (oft Infektion der oberen Luftwege)
 Symptomatik: meist schmerzhafte SD-Vergrößerung (knotig umschriebene SD-Schwellung), allg. Entzündungszeichen (Fieber, ↑BSG), initial evtl. vorübergehende Hyperthyreose
 Diagnostik: Sono (disseminierte echoarme Herde), Szinti (schütteres Speicherungsmuster mit geringer / fehlender Radionuklidaufnahme), Feinnadelpunktion (Diagnosesicherung, Riesenzellen, granulomatöse Entzündung, Ø Übergreifen auf Nachbargewebe)
 Therapie: symptomatisch: NSAR oder Kortikoide (nach Schweregrad)
 meist innerhalb von Wo-Mo vollständige Rückbildung ohne bleibende Funktionsstörung

Hashimoto-Thyreoiditis Autoimmunerkrankung, lymphozytäre destruierend verlaufende Entzündung der SD ⇒ Hypothyreose
 Symptomatik: häufig symptomlos, evtl. langsam anschwellende SD (derbe Konsistenz)
 Diagnostik: hohe AK-Titer gg. Thyreoglobulin und TPO, Feinnadelbiopsie (lympho- und plasmazelluläre Infiltration, Sekundärfollikel, Epithelmetaplasie, Ø Übergreifen auf Nachbargewebe)
 Therapie: Substitution von SD-Hormonen, OP nur bei mechanischer Beeinträchtigung oder Ca-Verdacht

invasiv-fibrosierende Thyreoiditis

Patho: chronische Entzündung der SD (im Verlauf Übergreifen auf Nachbargewebe) ⇒ hartes Narbengewebe
 Diagnostik: Thyreoidektomie mit Histologie (DD Ca), lebenslange SD-Hormonsubstitution

Morbus Basedow: Entzündung mit meist geringer diffuser lymphozytärer Infiltration der SD, meist keine lokalen oder systemischen Entzündungszeichen
 Symptomatik: Hyperthyreose (SD-stimulierende Auto-AK)

Schilddrüsen-Tumoren

Schilddrüsenkarzinom

Einteilung: differenziert: 65%, ausgehend von Follikel­epithel, gut therapierbar, gute Prognose
 papillär: 40%, v.a. lymphogene Metastasen (regionäre LK)
 follikulär: 30%, v.a. hämatogene Metastasen (v.a. Knochen, Lunge)
 undifferenziert: anaplastisch: 20%, spindelzellig, polymorph, kleinzellig
 keine Radiojodbehandlung, schlechte Prognose
 C-Zell-Karzinom: medullär Ca (5-10%)
 Plattenepithel-Ca:

Typen:

papilläres: häufiger bei jüngeren Patienten (<40 LJ), v.a. in Jodmangelgebieten, meist isolierte Noduli (in 30% auch multifokal), oft hochdifferenziert, Histo (papilläre Drüsenstruktur, blasse Zellkerne = Milchglaskerne, Verkalkungen = Psammomkörper), Malignomzellen speichern meist Jod
 bei geringer TumorgroÙe gute Prognose (OP, 5-JÜR 90%), Thyreoglobulin als Rezidivmarker
 follikuläres: häufiger bei älteren Patienten (>40 LJ), Histo (ähnlich dem Ursprungsgewebe, schwierige Diagnose und Abgrenzung zu Adenom), oft invasiver als papilläres SD-Ca, meist späte Diagnose, etwas schlechtere Prognose, Thyreoglobulin als Rezidivmarker
 anaplastisches: v.a. höheres Alter (ab 55 LJ), Histo (kein Ursprungsgewebe erkennbar, Gruppen spindelförmiger großer und kleiner Ca-Zellen), aggressives Wachstum, frühzeitig lokale + generalisierte Metastasen
 schlechte Prognose, Tod meist innerhalb 2 Jahren
 meist nur palliative Therapie (chirurgisch, strahlentherapeutisch), Radiojodtherapie wegen fehlender Jodspeicherung meist nicht möglich
 medulläres: häufig im Rahmen multipler endokriner Neoplasie (Kombi mit Phäochromozytom, primärer Hyperparathyreoidismus), kann Calcitonin + Amyloid produzieren, Histo (solide Knoten, monomorphe Ca-Zellen)
 Screeninguntersuchung auf Serum-Calcitonin bei Angehörigen (familiäre Häufung)
 totale Thyreoidektomie, evtl. Neck dissection (lymphogene Metastasierung), kaum Strahlensensibilität
 Radiojodtherapie wegen fehlender Jodspeicherung meist nicht möglich
 Serum-Calcitonin als Rezidivmarker

Epidemiologie: Inzidenz: 3 / 100.00 pro Jahr, F>M (2,5:1), Erkrankungsgipfel: 50 LJ

Symptomatik: zu Beginn oft symptomarm: evtl. Knotenneubildungen innerhalb bestehender Struma, Wachstum bekannter Knoten oder Lymphknotenschwellungen im Kopf-Hals-Bereich
 - tastbarer harter Strumaknoten (Ø schmerzhaft), meist euthyreote Lage (später evtl. Hyperthyreose)
 - unterschiedlich schnelles Wachstum, vergrößerte zervikale Lymphknoten
 - Spätsymptome: derbe Struma, Lymphknotenschwellung, Horner-Syndrom, Heiserkeit, Atemnot, Schluckbeschwerden, obere Einflusstauung, Ulzerationen, Fernmetastasen

Diagnostik: Untersuchung: Palpation, Hautverwachsung, Lymphknotenschwellung

Sono: Echostruktur (zystisch?, solide?), echoarmen Strukturen Ca-verdächtig
 Szintigraphie: kalte Knoten Ca-verdächtig, Feinnadelbiopsie zur Abklärung der DD (Adenome, Verkalkungen, Zysten, Thyreoiditis), Ganzkörperszinti zur Metastasensuche
 Biopsie: Feinnadelbiopsie mit Zytologie
 Röntgen: CT-Hals, CT-Lunge, keine jodhaltigen Kontrastmittel verwenden
 Labor: Thyreoglobulin, CEA (Verlaufskontrolle)

Therapie

operativ:

- Indikation: Karzinome, suspekte Bereiche, palliativ zur Tumormassenreduktion
- Verfahren: totale Thyreoidektomie mit Kapsel, evtl. Resektion der Lymphknoten am Hals (totale Lymphknoten-Entfernung bei gesichertem Karzinom), subtotale Thyreoidektomie bei papillären Karzinomen (<1cm, N0)
- adjuvante Therapie: post-OP Metastasensuche (nach 14d, mittels 131I-Ganzkörperszinti), anschliessend Radiojodtherapie bei follikulären + papillären Karzinomen (hochdosiert 131I, mehrere Fraktionen, Szinti-Kontrolle auf verbliebende Iod-speichernde Gewebe)
- Radiatio: bei C-Zell-Karzinomen und anaplastischen Karzinomen (keine 131I-Therapie möglich)
- Rezidivprophylaxe durch lebenslange hochdosierte T4-Substitution (Ziel ist vollständige Suppression der TSH-Produktion, dadurch fehlender Reiz auf verbliebende Metastasen)

konservativ: palliative Indikation bei inoperablen Tumoren ⇒ Chemotherapie

Nachsorge: Szinti-Kontrolle alle 6 Mo (201Thallium), Ganzkörper-Szinti bei Rezidiv- / Metastasen-Verdacht (131I)

Prognose: sehr gute Prognose bei differenzierten Karzinomen (10-JÜR von fast 100% bei papillärem Karzinom mit T1-T3), relativ gute Prognose auch bei Metastasierung

sehr schlechte Prognose bei anaplastischen Karzinomen (5-JÜR von 1-10%, 6 Monate mittlere Überlebenszeit, oft bei Diagnosestellung schon inoperabel durch Infiltration in Nachbarorgane)

Komplikation: Rekurrensparese: 2-4%, immer intraoperative Darstellung des N. laryngeus recurrens (beidseitige Rekurrensparese ist Notfall durch akute Erstickungsgefahr, Therapie mit Cortico-steroiden + Antiphlogistika / evtl. Intubation oder Tracheotomie)

Hypoparathyreoidismus, Blutung, Tracheomalazie, Hämatome, Infektion

Schilddrüsen-Adenome

Patho: meist follikuläres Adenom: ausgehend von Schilddrüsenfollikeln, abgekapselt mit regressiven Veränderungen im Zentrum, meist endokrin inaktiv (kalter Knoten)

Nebenniere

NRR-Insuffizienz

- Patho:** primär: Morbus Addison (Ausfall Cortisol- und Aldosteron-Produktion)
sekundär: seltener, ACTH-Mangel
- Morbus Addison: meist idiopathisch (80%, Autoimmunadrenalis), NNR-Zerstörung durch Tbc (20%), andere Ursachen (infektiös, NNR-Metastasen), Symptome erst bei Zerstörung von >90% des Gewebes
Ausfall Cortisol-Produktion \Rightarrow \uparrow ACTH-Sekretion im HVL (Stimulation Melanozyten \rightarrow Hyperpigmentierung)
- sek. NNR-Ins.: v.a. bei hypophysäre Erkrankungen oder längerer plötzlich abgebrochener hoher Kortisongabe
Aldosteronsekretion unbeeinträchtigt, \downarrow ACTH-Sekretion \Rightarrow keine Hyperpigmentierung
- Symptomatik:** Schwäche, rasche Ermüdbarkeit, evtl. Hyperpigmentierung, Hypotonie, Gewichtsverlust
evtl. abdominelle und psychische Symptome, Hypogonadismus, Salzhunger, Muskelschmerzen
- Diagnostik:**
Morbus Addison: \downarrow Serum-Cortisol (durch exogene ACTH-Gabe nicht stimulierbar), hoher endogener ACTH-Spiegel
Hyperkaliämie, \uparrow Kreatinin (\downarrow GFR), Anämie
- Therapie:**
Morbus Addison: lebenslange Substitution von Kortikoiden und Mineralkortikoid (Fludrokortison), Anpassung in Stresssituationen (Trauma, Infektion)
- sek. NNR-Ins.: Substitution von Cortisol
- Prognose:** oft lange symptomarm, unbehandelt evtl. lebensbedrohliche Addison-Krise

Hyperkortisolismus, Cushing-Syndrom

- Patho:** Ursachen: autonome Cortisol-produzierende NNR-Adenome, seltener bilaterale noduläre Hyperplasie
vermehrte Cortisolwirkung führt zum Cushing-Syndrom
- Symptomatik:** Vollmondgesicht, Stammfettsucht, diabetische Stoffwechsellage, Hypertonie, Hypogonadismus, Osteoporose, dünne Haut, Striae rubrae, Neigung zu Hautblutungen, Muskelschwäche und -atrophie (v.a. Extremitäten), Hirsutismus (Frauen)
- Diagnostik:** Dexamethason-Kurztest (abends 2mg Dexamethason \Rightarrow am Morgen Serum-Cortisol-Bestimmung, bei ausreichender Supprimierung der Cortisol-Sekretion ist hypophysär-adrenale Rückkopplung intakt und Hyperkortisolismus ausgeschlossen)
 \uparrow Cortisolausscheidung im 24h-Urin, aufgehobene Tagesrhythmik
- Funktionstests:** Insulin-Hypoglykämie-Test: Gabe von Humaninsulin \Rightarrow Hypoglykämie von $<50\text{mg/dl}$ \Rightarrow BZ-Stress bewirkt normalerweise \uparrow Cortisol-Sekretion
- CRH-Test: Gabe von Corticotropin-Releasing-Hormon
 - Dexamethason-Langtest: längere Dexamethason \Rightarrow beim sekundären Hyperkortisolismus Suppression des Cortisol auf 50%
- | | <u>CRH-Test</u> | <u>Cortisol im Dexamethasontest</u> | <u>Insulin-Hypoglykämie-Test</u> |
|---------------------------------|--|---|--------------------------------------|
| - normal: | \uparrow ACTH, \uparrow Kortison | Suppression | \uparrow ACTH, \uparrow Cortisol |
| - M. Cushing | $\uparrow\uparrow$ ACTH, $\uparrow\uparrow$ Cortisol | Kurztest: keine Suppression
Langtest: Suppression um 50% | keine Änderung |
| - ektope ACTH-Produktion: | kein Anstieg | keine Suppression | keine Änderung |
| - adrenaler Hyperkortisolismus: | kein Anstieg | keine Suppression | keine Änderung |
- Therapie:** Morbus Cushing: siehe HVL-Tumoren
Nebennierenadenom, Nebennieren-Ca: Operation
bei ektope ACTH-Produktion: Entfernung des ACTH-produzierenden Tumors

adrenaler Hyperaldosterinismus

- primär: adrenaler Hyperaldosterinismus: Conn-Syndrom, unilaterales Adenom od. bilaterale NNR-Hyperplasie
sekundär: häufiger, Stimulation des RAAS (renale Hypertonie, Saluretika-Gabe, Renin-sezernierende Tumoren, Phäochromozytom, gestörter Aldosteron-Abbau (Herzinsuffizienz mit Stauungsleber, Leberzirrhose))
- Symptomatik:** Na- + Wasserretention (Hypertonie, evtl. Ödeme), Hypokaliämie (Muskelschwäche, Parästhesien), metabolische Alkalose
- Diagnostik:** Hypokaliämie, metabolische Alkalose
- Conn-Syndrom: \downarrow Renin, \uparrow Aldosteron bzw. \uparrow Aldosteron-Metabolitenausscheidung, Abdomen-CT
 - sek. Hyperaldosterinismus: \uparrow Plasma-Renin
- Therapie:** einseitige Adrenalectomie bei unilateralem Adenom
konservativ bei bilateraler Hyperplasie mit Aldosteronantagonisten (Spironolacton)
gute Prognose bei konsequenter frühzeitiger Therapie

Phäochromozytom

- Patho:** Katecholamin-produzierender Tumor, 80% in Nebennierenmark (auch abdominell paravertebral oder im Zuckerkandl-Organ), meist einseitig (bei MEN-II-Syndrom auch beidseitig), meist intermittierende Sekretion von Adrenalin + Noradrenalin, v.a. 30-50.LJ
- Symptomatik:** krisenhafte Blutdruckanstiege, weitere Symptome der Katecholaminwirkung (Tachykardie, Schwitzen, Gesichtsblassheit, Erbrechen, Kopfschmerz), Hypermetabolismus ohne Hyperthyreose, Diabetes

- Diagnostik: Plasma- und Urin-Katecholamine, Vanillinmandelsäure-Ausscheidung im 24h-Urin, Phentolamintest, Clonidintest, Nebennieren-CT, Nebennierenphlebographie, Übersichtsartographie, Sono
Lokalisationsbestimmung (Szinti mit ¹³¹Jod-Meta-Benzylguanidin, venöse Etagenblutabnahme)
DD: multiple endokrine Neoplasie
- Therapie: Operation (vollständig bei einseitigem Tm), ausreichende präoperative Vorbehandlung mit α -Blockern
(Blutdrucksenkung, verbesserte Gewebsperfusion, Ausgleich der Hypovolämie)

Epithelkörperchen

Parathormon: Wirkungen: Osteoklastenaktivierung (Abbau von Knochensubstanz, Freisetzung von Ca), ↓renale Ca-Ausscheidung, ↑renale Phosphat-Ausscheidung, gesteigerte Hydroxylierung von Vit-D3 in Niere (Umwandlung in wirksames Vit-D3-Hormon=1,25-Dihydroxycholecalciferol, ↑enterale Resorption von Ca)
- insgesamt ↑Serum-Ca, bei vermindertem Serum-Ca Stimulation der PTH-Ausschüttung

Hypoparathyreoidismus Unterfunktion der Epithelkörperchen mit ↓Parathormon-Produktion

- meist iatrogen (Resektion großer Struma, selten z.n. chirurgischer Therapie eines primären Hyperparathyreoidismus), seltener idiopathischer Hypoparathyreoidismus (Manifestation meist als Kinder)
- Parathormon-Mangel: über ↓renale Phosphat-Ausscheidung Hyperphosphatämie / ↓intestinale Ca-Resorption / Hemmung der Osteoklastenfunktion → Hypokalzämie
- echter Hypoparathyreoidismus oder Pseudoparathyreoidismus (verminderte Empfindlichkeit der Zielorgane, v.a. Niere und Knochen, Hypokalzämie und Hyperphosphatämie trotz gegenregulatorisch erhöhtem Parathormon-Spiegel)

Symptomatik: Tetanie-Neigung, langfristig Katarakt / Wesensveränderung / Stammganglienverkalkung (Störung der Extrapiramidalmotorik)

Komplikationen: Hyperkalzämie-Syndrom bei Vit-D-Überdosierung

Diagnostik: Labor: Kombi aus Hypokalzämie + Hyperphosphatämie + ↓PTH, bei Pseudoparathyreoidismus ↑Parathormon

Therapie: dauerhaft hochdosierte Vit-D-Gabe, Calcium (bis 1000mg/d), keine PTH-Gabe

Prognose: bei ausreichender Therapie Beschwerdefreiheit und normale Lebenserwartung

Tetanie

schmerzhafte meist symmetrische Krämpfe der Extremitätenmuskulatur durch ↑neuromuskuläre Erregbarkeit (durch Abnahme des ionisierten Ca im Serum)

- meist durch Hyperventilation (respiratorische Alkalose → vermehrte Eiweißbindung von Ca → ↓ionisiertes Ca), normales Gesamtkalzium (normokalzämische Tetanie)
- bei hypokalzämischer Tetanie vermindertes Serumkalzium

Symptomatik: typ. Verkrampfung von Armen / Händen (Pfüthenstellung) + Füßen (Karpopedalspasmen), evtl. Laryngospasmus, Parästhesien (perioral, distales Extremitäten), Fischmaul, GIT-Koliken, Schwindel, Sehstörungen

Diagnostik: Chvostek-Zeichen (tetanische Kontraktionen der Gesichtsmuskulatur bei Beklopfen Fazialisstammes), Trousseau-Zeichen (Pfüthenstellung innerhalb 3min nach Anlegen von RR-Manschette)

Labor, EMG (Spontanentladungen)

Therapie: Hyperventilationstetanie: CO₂-Rückatmung (Plastikbeutelrückatmung)

- bei akuter hypokalzämischer Tetanie langsam i.v. 200-300mg Ca (10% Kalziumglukonatlösung)

Hyperparathyreoidismus

primär: pHPT, relativ häufig, gesteigerte Parathormonfreisetzung aus autonomen Nebenschilddrüsengewebe in 80% Adenom in einem der 4 Epithelkörperchen, seltener diffuse Hyperplasie aller Epithelkörperchen

- Knochen: Osteoklasten-Stim. → Ca-Freisetzung (Hyperkalzämie), Osteolysen, selten Osteoklastome
- Niere: Hyperkalziurie durch Hyperkalzämie (trotz Steigerung der tubulären Reabsorption), in Verbindung mit ↑Phosphatausscheidung Nephrolithiasis und Nephrokalzinose
- Magen: Stimulation der Gastrinsekretion durch Hyperkalzämie (peptische Ulzera)

sekundär: Parathormonspiegel durch Hypokalzämie gegenregulatorisch erhöht

Ursachen: alle Erkrankungen mit Hypokalzämie (v.a. renal und GIT), bei chronischer terminaler NI ↓Bildung von Vit-D3-Hormon (→gestörte intestinale Ca-Resorption mit Hypokalzämie, folgender sek.

Hyperparathyreoidismus verantwortlich für renale Osteopathie)

tertiär: selten nach langdauernder sekundärer HPT Verselbstständigung (durch chronische Stimulation autonome PTH-Produktion in Nebenschilddrüse)

Symptomatik: meist Diagnosestellung laborchemisch schon in beschwerdefreiem Stadium

- Niere: Urolithiasis ist häufigste Manifestation des Hyperparathyreoidismus, Nephrokalzinose
- Skelett: Ostitis fibrosa cystica generalisata (Recklinghausen), diffuse unspezifische Skelettschmerzen im Kindesalter Femurkopfeiphyseolysen
- Hyperkalzämiesyndrom: Polyurie + Polydipsie (Hyperkalziurie, Hyperphosphaturie), Übelkeit, Erbrechen, Obstipation, Ulzera, Psychosen, Vigilanzstörung, evtl. Coma hypercalcaemicum

Diagnostik: Labor: Serum-Ca, ↑Parathormon, ↑aP, ↓Phosphat

im fortgeschrittenen Stadium ↓Kalksalzgehalt im Skelett, evtl. zystische Veränderung-en, subperiostale Resorptionen (v.a. Metakarpalia, Fingerglieder), frühzeitig Usuren (Kiefer, Finger-phalangen), fibröse Knochenmarksumwandlung, Knochenzysten, Spontanfrakturen, EKG (verkürzte QT-Zeit), Sono

Therapie: kausal bei pHPT Entfernung des Nebenschilddrüsenadenoms (bei diffuser Hyperplasie Entfernung aller 4 Epithelkörperchen), Implantation von autologem Nebenschilddrüsengewebe in Armmuskulatur (Verhinderung von Hypoparathyreoidismus)

bei schwerer Hyperkalzämie zunächst Senkung des Serum-Ca (Vorbeugung hyperkalzämische Krise)

Saluretika + NaCl-Lösung (Steigerung der Kalziurie), Kalzitonin und Plicamycin (Hemmung der Osteoklastenaktivität), evtl. Hämodialyse

www.med-school.de

Die komplette 14-seitige
Druckversion dieses Skriptes
finden sie im Passwort-
geschützten Bereich.