

## Multiple endokrine Störungen

### Sommersprossen an ungewöhnlichen Stellen

Hautpigmentierungen sind häufig. Deshalb wird ihnen meist auch keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt. Doch bei Patienten mit Symptomen, die auf eine endokrine Störung hinweisen, sollten Sie unbedingt auf „Sommersprossen“ achten. Sie können der Schlüssel zur Diagnose sein.

— Ein 21-jähriger hochwüchsiger Student klagt über vermehrte Schweißneigung. Weiterhin gibt er Gelenksbeschwerden und Kopfschmerzen an. Auch die Libido sei gestört.

#### Verdachtsdiagnose „Akromegalie“ wird bestätigt

Die geklagte Beschwerdesymptomatik und der klinische Eindruck legen die Verdachtsdiagnose „Akromegalie“ nahe. Die Bestimmung des Wachstumshormons ergibt dann auch erhöhte Werte, und diese lassen sich nicht, wie es physiologischerweise der Fall ist, mittels eines oralen Glukosetoleranztests mit 75 g Glukose supprimieren. Kernspintomografisch zeigt sich ein Hypophysenadenom als Ursache der Akromegalie.

#### Resistenzen in den Hoden

Nach operativer Entfernung des Hypophysenadenoms normalisieren sich

die Werte des Wachstumshormons. Doch dies führt nicht zu einer Normalisierung aller Hormonparameter: FSH und LH sind weiterhin erhöht. Die andrologische Untersuchung ergibt außerdem eine Azoospermie. Bei der klinischen Untersuchung finden sich kirschgroße indolente Resistenzen in beiden Hoden, wobei sich kernspintomografisch destruierende und kalzifizierende Veränderungen ergeben. Diese sind typisch für gutartige Sertolizell-tumoren.

#### „Sommersprossen“ an untypischen Stellen

Die eigentliche Diagnose ergibt sich jedoch erst bei der erneuten Inspektion des Patienten. Hierbei fallen dunkle Hautpigmentierungen im Gesicht, am Hals und am Nacken auf, die zunächst als Sommersprossen fehlinterpretiert wurden. Diese Lentiginen sind jedoch, so Prof. Stefan R. Bornstein, Düsseldorf, typisch für den Carney-Komplex. Dabei handelt es sich um eine seltene autosomal-dominant vererbte Erkrankung mit multiplen endokrinen Neoplasien. Befallen sind Herz, endokrine Drüsen, Nervensystem und Haut. Ursache ist eine Mutation in einem Tumorsuppressor-Gen auf Chromosom 17.

#### Intermittierendes Cushing-Syndrom

Am häufigsten betroffen bei dieser Erkrankung sind, wie auch im oben dargestellte Fall, die Hypophyse, und zwar in Form eines Hypophysenadenoms mit konsekutiver Akromegalie. Aber auch die Hoden und Nebennieren sind meist beteiligt. Die Tumoren im Bereich der Nebennieren führen zum

Bild eines intermittierten Cushing-Syndroms. Bei Verdacht auf Vorliegen eines Carney-Komplexes sollte deshalb immer die endokrine Funktion der Nebennieren untersucht werden. Gleiches gilt für das Herz, denn interessanterweise findet sich dort nicht selten ein Myxom, das sowohl zu Embolien als auch zu Herzrhythmusstörungen und somit zum akuten Herztod führen kann.

Typisch für die Erkrankung ist, dass die Lentiginen sich an ungewöhnlichen Stellen, nämlich an den Lippen, an den Augenwinkeln und im Genitalbereich finden. Diese atypische Lokalisation unterscheidet sie eindeutig von herkömmlichen Sommersprossen.

DR. MED. PETER STIEFELHAGEN ■

■ Quelle: Internistenkongress2006 in Wiesbaden

#### Fabula docet

Die genaue Inspektion des Patienten lohnt sicher immer. Pigmentierungen an atypischen Stellen im Zusammenhang mit endokrinen Symptomen sollten an ein angeborenes multiples endokrines neoplastisches Syndrom, auch Carney-Komplex genannt, denken lassen.