

Chirurgie endokriner Organe

Fortschritte der Diagnostik und
Therapie

Herausgegeben von
Matthias Rothmund
und Fritz Kümmerle

Mit 121 Abbildungen und 74 Tabellen

1986

Urban & Schwarzenberg · München · Wien · Baltimore

Anschrift der Herausgeber
Prof. Dr. med. M. Rothmund
Prof. Dr. med. F. Kümmerle
Chirurg. Klinik u. Poliklinik d. Univ.
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Anschriftenverzeichnis aller Autoren siehe Seite X

Autoren, Herausgeber und Verlag haben große Mühe darauf verwandt, daß die angegebenen Indikationen, Kontraindikationen, Dosierungen, Arzneimittel-Neben- und Wechsel-Wirkungen korrekt sind und dem Wissensstand bei Fertigstellung des Buches entsprechen. Dennoch ist jeder Benutzer aufgefordert, die genannten Angaben – gegebenenfalls anhand der Herstellerangaben – zu prüfen.

Die Anführung von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen und dergleichen in diesem Buch ohne besondere Kennzeichnung berechtigt nicht zu der Annahme, daß solche Namen ohne weiteres von jedermann benutzt werden dürfen. Vielmehr kann es sich auch dann um gesetzlich geschützte Warenzeichen handeln.



CIP-Kurztitelaufnahme der Deutschen Bibliothek

Chirurgie endokriner Organe : Fortschritte
d. Diagnostik u. Therapie / hrsg. von
M. Rothmund. – München ; Wien ; Baltimore :
Urban und Schwarzenberg, 1986.
ISBN 3-541-13101-2

NE: Rothmund, Matthias [Hrsg.]

Alle Rechte, auch die des Nachdruckes, der Wiedergabe in jeder Form und der Übersetzung in andere Sprachen, behalten sich Urheber und Verleger vor. Es ist ohne schriftliche Genehmigung des Verlages nicht erlaubt, das Buch oder Teile daraus auf photomechanischem Weg (Photokopie, Mikrokopie) zu vervielfältigen oder unter Verwendung elektronischer bzw. mechanischer Systeme zu speichern, systematisch auszuwerten oder zu verbreiten (mit Ausnahme der in den §§ 53, 54 URG ausdrücklich genannten Sonderfälle).

Gesamtproduktion: Auer, Donauwörth.

Printed in Germany.

© Urban & Schwarzenberg 1986.

ISBN 3-541-13101-2

Inhalt

I. Operative Therapie endokriner Tumoren – Zusammenarbeit von Chirurgen und Pathologen bei Schilddrüsentumoren

1. Schilddrüse

Erwartungen des Chirurgen – intra- und postoperativ (<i>R. Berchtold</i>)	3
Schilddrüsenoperation – Aussagemöglichkeit des Pathologen bei intraoperativer Schnellschnittuntersuchung (<i>U. Löhrs</i>)	7
Definitive pathohistologische Diagnostik: Klassifikation, Dignität, Staging (<i>W. Lang, H. Choritz, H. Hundeshagen, A. Maratzki</i>)	16
Histomorphologische Kriterien zur Therapiewahl beim papillären Schilddrüsenkarzinom (<i>D. Ladurner, G. Seeber</i>)	27
Immunhistochemie – Eine Bereicherung zur Diagnose des medullären Schilddrüsenkarzinoms (<i>N. Neuhold, B. Niederle, R. Roka, A. Tuchmann, K. Krisch, G. Horvat, H. Rosenberger</i>)	33

2. Nebenschilddrüsen

Zusammenarbeit zwischen Chirurgen und Pathologen in der Nebenschilddrüsenchirurgie (<i>St. A. Tibblin</i>)	43
Aussagemöglichkeiten in der Schnellschnittdiagnostik des Hyperparathyreoidismus (<i>H. Gabbert</i>)	49
Morphologische Diagnostik beim primären Hyperparathyreoidismus (<i>M. Dietel, H. Arps</i>)	59

3. Endokrines Pankreas

Erwartungen des Chirurgen (<i>K. Rückert</i>)	65
Stellenwert der Histopathologie bei der operativen Therapie endokriner Pankreastumoren (<i>Ph. U. Heitz, M. Oberholzer, G. Klöppel</i>)	68
Hyperkalzämie bei multipler endokriner Neoplasie (MEN) I: orthotope und ektope Parathormonproduktion (<i>G. Müller-Esch, M. Dietel, E. Herbst, M. Otte, A. Valesky, W. G. Wood, P. C. Scriba</i>)	75

4. Nebennieren

Möglichkeiten und Grenzen in der pathomorphologischen Diagnostik
(*G. Dhom*) 79

Verbesserung der Diagnostik des primären Aldosteronismus durch die
Bestimmung von Tetrahydro-Aldosteron und dem Aldosteron-Präkursor
18-Hydroxy-Kortikosteron (*S. Abdelhamid, F. Kümmerle, P. Vecsei,
A. Gaca, D. Schalck, H.-L. Christl, N. Panitz, A. Röckel*) 89

Heterotransplantation menschlichen Conn-Adenomgewebes auf thymus-
aplastische Nacktmäuse – Einfluß von dopaminergen Agonisten und Ant-
agonisten, ACTH und Passagierung auf die Aldosteronexkretion
(*E. Jungmann, H. J. C. Wenisch, P.-H. Althoff, C. Timm, A. Encke,
K. Schöffling*) 96

5. Andere endokrine Tumoren

Hypothyreote Krisen nach Herzoperationen (*E. Kreuzer, J. Weingartner,
W. Vogt, Ch. Braun*) 103

Thallium-Technetium-Subtraktionsszintigraphie zur Lokalisationsdiagno-
stik von Nebenschilddrüsentumoren (*W. Kraus, F.-P. Kuhn, P. K. Wagner,
K. Hahn, M. Rothmund*) 111

Sekundärer Hyperparathyreoidismus nach Magenresektionen
(*F. W. Thielemann, G. Maier, G. Breucha*) 116

Zur Tumormultiplizität beim Karzinoid (*D. Branscheid, R. A. Wahl,
F. Köhler, P. E. Goretzki, H.-D. Röher*) 119

Die Behandlung von inoperablen Lebermetastasen hormonproduzierender
Tumoren durch Embolisation bzw. Chemoembolisation der Arteria hepa-
tica (*K.-H. Schultheis, R. Klapdor, H. Bleyl, U. Lehmann, J. Huhnold,
F. Schumacher, K. F. Gürtler, K. Schwemmler*) 124

Ein maligner GRF-produzierender Tumor im Dünndarm einer Patientin
mit Gigantismus und Akromegalie (*H. Waldner, G. Hübner, U. Löhrs,
M. Losa, K. v. Werder, L. Schweiberer*) 135

Malignes Paragangliom der Papilla Vateri mit multipler endokriner Immu-
noreaktivität (*M. Büchler, P. Malferttheiner, K. Baczako, W. Krautzberger,
H. G. Beger*) 140

Zur Prognose abdomineller Apudome (*R. Thul, R. Grundmann,
H. Pichlmaier*) 147

II. Rationelle Diagnostik von tastbaren Schilddrüsenknoten

Differentialdiagnose des tastbaren Schilddrüsenknotens (<i>C. R. Pickardt</i>) . . .	157
Die Wertigkeit der nuklearmedizinischen Diagnostik bei tastbaren Schilddrüsenknoten (<i>K. Hahn</i>)	160
Die Thallium-201-Szintigraphie – Eine Methode zur präoperativen Abklärung malignitätsverdächtiger Schilddrüsenknoten (<i>H. J. C. Wenisch, F. D. Maul, P.-M. Schumm, G. Bittner, U. Wanner, G. Hör, A. Encke</i>) . . .	171
Wertigkeit der Sonographie bei der Diagnostik von Schilddrüsenknoten (<i>P. Pfannenstiel</i>)	181
Rationelle Diagnostik von tastbaren Schilddrüsenknoten – Stellenwert der Hormonbestimmungen (<i>J. Beyer, G. Kahaly</i>)	196
The reliability of fine-needle cytology in thyroid lesions (<i>P. O. Granberg, M. Bäckdahl, B. Hamberger, G. Lundell, T. Löwhagen, J.-S. Willems</i>) . . .	209
Punktionszytologie der Schilddrüse aus der Sicht des Zytopathologen (<i>R. Wagner</i>)	214
Die Feinstanzbiopsie der Schilddrüse unter sonographischer Führung (<i>H.-W. Müller, S. Schröder, W. Böcker, C. Schneider, Th. Broemel</i>)	218
Erfahrungen mit der Punktionszytologie der Schilddrüse (<i>J. Mérei, J. Hársing, F. Alföldy</i>)	224
Neue diagnostische Verfahren bei tastbaren Schilddrüsenknoten – Therapeutische Konsequenzen (<i>E. Gemenjäger</i>)	232

Autorenliste

Abdelhamid, S., PD Dr. med.
Deutsche Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Alföldy, F., Dr. med.
I. Chir. Klinik d. Semmelweis-Universität
Üllői u. 78
H-1082 Budapest

Althoff, P.-H., Dr. med.
Abt. f. Endokrinologie
Klinik d. Johann-Wolfgang-Goethe-Univ.
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Arps, H., Dr. med.
Institut f. Pathologie d. Univ.
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Baczako, K., Dr. med.
Zentrum f. Pathologie u. Rechtsmedizin
Oberer Eselsberg
Postfach 4066
7900 Ulm

Bäckdahl, M., M. D.
Karolinska Sjukhuset
Box 60500
S-10401 Stockholm

Beger, H. G., Prof. Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Abt. Chirurgie I
Steinhövelstr. 9
7900 Ulm

Berchtold, R., Prof. Dr. med.
Univ. Bern, Chir. Klinik, Inselspital
CH-3010 Bern

Beyer, J., Prof. Dr. med.
Abt. f. Innere Medizin
Endokrinologie u. Stoffwechsel

Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Bittner, G., Dr. med.
Zentrum der Radiologie
Abt. f. Allg.-Nuklearmedizin
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Bleyl, H., Dr. med.
Zentrum f. Klinische Chemie
Klinikstr. 29
6300 Gießen

Block, S., Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Steinhövelstr. 9
7900 Ulm

Böcker, W., Dr. med.
Allgemeines Krankenhaus
Hamburg-Altona
Paul-Ehrlich-Str. 1
2000 Hamburg 50

Branscheid, D., Dr. med.
Zentrum Operative Medizin
Chirurg. Universitätsklinik
Robert-Koch-Str. 8
3550 Marburg

Braun, Ch., Dr. med.
Institut f. Klinische Chemie
Marchioninstr. 15
8000 München 70

Breucha, G., Dr. med.
Chirurgische Universitätsklinik
Calwer Str. 7
7400 Tübingen

Broemel, Th., Dr. med.
Nuklearmedizin. Abt.
Radiolog. Universitätsklinik
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Büchler, M., Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Steinhövelstr. 9
7900 Ulm

Chloritz, H., Dr. med.
Pathologisches Institut d. Med.
Hochschule Hannover
Postfach 610140
3000 Hannover 61

Christl, H.-L., Dr. med.
Deutsche Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Dhom, G., Prof. Dr. med.
Pathologisches Institut
d. Univ. des Saarlandes
Postfach
6650 Homburg/Saar

Dietel, M., PD Dr. med.
Institut f. Pathologie d. Univ.
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Encke, A., Prof. Dr. med.
Zentrum der Chirurgie
Abt. f. Allg.- und Abdominalchirurgie
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Gabbert, H., PD Dr. med.
Pathologisches Institut d. Univ.
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Gaca, A., Dr. med.
Deutsche Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Goretzki, P. E., Dr. med.
Zentrum Operative Medizin
Chirurg. Universitätsklinik
Robert-Koch-Str. 8
3550 Marburg

Gürtler, K. F., Dr. med.
Medizinische Kern- und Poliklinik
des Univ.-Krankenhs. Hamburg-Eppendorf
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Granberg, P.-O., M. D. Ph. D.
Karolinska Sjukhuset
Box 60500
S-10401 Stockholm

Grundmann, R., Dr. med.
Chirurg. Universitätsklinik
Köln-Lindenthal
Joseph-Stelzmannstr. 9
5000 Köln 41

Gemsenjäger, E., Prof. Dr. med.
Chirurgie FMH
St. Claraspital
CH-4058 Basel

Hahn, K., Prof. Dr. med.
Abt. f. Nuklearmedizin
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Hamberger, B., M. D.
Karolinska Sjukhuset
Box 60500
S-10401 Stockholm

Hársing, J., Dr. med.
1. Chir. Klinik d. Semmelweis-Universität
Üllői u. 78
H-1082 Budapest

Heitz, Ph. U., Prof. Dr. med.
Institut f. Pathologie
Postfach
CH-4003 Basel

Herbst, E., PD Dr. med.
Institut für Pathologie
Ratzeburger Allee 160
2400 Lübeck

Hör, G., Prof. Dr. med.
Zentrum der Radiologie
Abt. für Allg. Nuklearmedizin
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Horvat, G., Dr. med.
Pathologisch-Anatomisches Institut
d. Univ.
Spitalgasse 4
A-1090 Wien

Autorenliste

Hübner, G., Prof. Dr. med.
Patholog. Institut
Thalkirchner Str. 36
8000 München 2

Huhnold, J., Dr. med.
Zentrum f. Radiologie
Justus-Liebig-Universität
Klinikstr. 29
6300 Gießen

Hundeshagen, H., Prof. Dr. med.
Institut f. Nuklearmedizin u. spezielle
Biophysik d. Med. Hochschule Hannover
Postfach 610140
3000 Hannover 61

Jungmann, E., Dr. med.
Abt. f. Endokrinologie,
Klinik d. Johann-Wolfgang-Goethe-Univ.
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Kahaly, G., Dr. med.
Abt. f. Innere Medizin
Endokrinologie u. Stoffwechsel
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Klapdor, R., Dr. med.
Medizinische Kern- und Poliklinik
des Univ.-Krankenh. Hamburg-Eppendorf
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Klöppel, G., Dr. med.
Institut f. Pathologie
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Köhler, F., Dr. med.
Pathologisches Institut
Robert-Koch-Str. 8
3550 Marburg

Kraus, W., Dr. med.
Abt. f. Nuklearmedizin
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Krautzberger, W., Prof. Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Steinhövelstr. 9
7900 Ulm

Kreuzer, E., Prof. Dr. med.
Herzchirurgische Klinik
Klinikum Großhadern
Marchioninstr. 15
8000 München 70

Krisch, K., Dr. med.
Pathologisch-Anatomisches Institut
d. Univ.
Spitalgasse 4
A-1090 Wien

Kümmerle, F., Prof. Dr. med.
Chirurgische Universitätsklinik
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Kuhn, F.-P., Dr. med.
Abt. f. Nuklearmedizin
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Ladurner, D., Dr. med.
II. Univ.-Klinik f. Chirurgie
Anichstr. 35
A-6020 Innsbruck

Lang, W., Prof. Dr. med.
Pathologisches Institut d. Med.
Hochschule Hannover
Postfach 610140
3000 Hannover 61

Lehmann, U., Dr. med.
Medizinische Kern- und Poliklinik
des Univ.-Krankenh. Hamburg-Eppendorf
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Löhrs, U., Prof. Dr. med.
Pathologisches Institut
Thalkirchner Str. 36
8000 München 2

Löwhagen, T., M. D.
Karolinska Sjukhuset
Box 60500
S-10401 Stockholm

Losa, M., Dr. med.
Medizinische Klinik Innenstadt
Ziemenstr. 1
8000 München 2

Lundell, G., M. D.
Karolinska Sjukhuset
Box 60500
S-10401 Stockholm

Maier, G., Dr. med.
Chirurgische Universitätsklinik
Calwer Str. 7
7400 Tübingen

Malfertheiner, P., Dr. med.
Zentrum f. Innere Medizin
Steinhövelstr. 9
7900 Ulm

Maratzki, A., Dr. med.
Institut f. Nuklearmedizin u. spezielle
Biophysik d. Med. Hochschule Hannover
Postfach 610140
3000 Hannover 61

Maul, F. D., Dr. med.
Zentrum f. Radiologie
Abt. f. Allg. Nuklearmedizin
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Mérei, J., Dr. med.
1. Chirurg. Klinik der
Semmelweis-Universität
Ullői u. 78
H-1082 Budapest

Müller, H.-W., Dr. med.
Nuklearmedizin. Abt.
Radiolog. Universitätsklinik
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Müller-Esch, G., Dr. med.
Klinik f. Innere Medizin
Ratzeburger Allee 160
2400 Lübeck

Neuhold, N., Dr. med.
Pathologisch-Anatomisches Institut
d. Univ.
Spitalgasse 4
A-1090 Wien

Niederle, B., Dr. med.
I. Chir. Univ.-Klinik
Alserstr. 4
A-1090 Wien

Oberholzer, M., Dr. med.
Institut für Pathologie
Postfach
CH-4003 Basel

Otte, M., Prof. Dr. med.
Klinik f. Innere Medizin
Ratzeburger Allee 160
2400 Lübeck

Panütz, H.-L., Dr. med.
Deutsche Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Pfannenstiel, P., Prof. Dr. med.
Fachbereich Nuklearmedizin der
Deutschen Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Pichlmaier, H., Prof. Dr. med.
Chirurg. Universitätsklinik
Köln-Lindenthal
Joseph-Stelzmannstr. 9
5000 Köln 41

Pickardt, C. R., Prof. Dr. med.
Medizinische Klinik Innenstadt
Ziemenstr. 1
8000 München 2

Rampf, W., Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Steinhövelstr. 9
7900 Ulm

Röher, H.-D., Prof. Dr. med.
Zentrum f. Operative Medizin
Chirurg. Universitätsklinik
Robert-Koch-Str. 8
3550 Marburg

Röckel, A., Dr. med.
Deutsche Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Roka, R., Prof. Dr. med.
I. Chir. Univ.-Klinik
Alserstr. 4
A-1090 Wien

Autorenliste

Rosenberger, H., Dr. med.
I. Chir. Univ.-Klinik
Alserstr. 4
A-1090 Wien

Rothmund, M., Prof. Dr. med.
Chirurgische Universitätsklinik
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz 1

Rückert, K., PD Dr. med.
Chir. Univ.-Klinik
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz 1

Schalck, D., Dr. med.
Deutsche Klinik f. Diagnostik
Aukammallee 33
6200 Wiesbaden

Schneider, C., Dr. med.
Nuklearmedizin. Abt.
Radiolog. Universitätsklinik
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Schöffling, K., Dr. med.
Abt. f. Endokrinologie
Klinik d. Johann-Wolfgang-Goethe-Univ.
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Schröder, S., Dr. med.
Institut f. Pathologie
Martinistr. 52
2000 Hamburg 20

Schultheis, K.-H., Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Justus-Liebig-Universität
Klinikstr. 29
6300 Gießen

Schumacher, F., Dr. med.
Zentrum f. Radiologie
Justus-Liebig-Universität
Klinikstr. 29
6300 Gießen

Schumm, P.-M., Dr. med.
Zentrum f. Innere Medizin
Abt. f. Endokrinologie
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Schweiberer, L., Prof. Dr. med.
Chirurg. Klinik u. Poliklinik Innenstadt
Nußbaumstr. 20
8000 München 2

Schwemmler, K., Prof. Dr. med.
Zentrum f. Chirurgie
Justus-Liebig-Universität
Klinikstr. 29
6300 Gießen

Scriba, P. C., Prof. Dr. med.
Klinik f. Innere Medizin
Ratzeburger Allee 160
2400 Lübeck

Seeber, G., Dr. med.
Institut f. Statistik
Anichstr. 35
A-6020 Innsbruck

Thielemann, F. W., PD Dr. med.
Unfallchirurg. Klinik
Kriegbergstr. 60
7000 Stuttgart

Thul, P., Dr. med.
Chirurg. Universitätsklinik
Köln-Lindenthal
Joseph-Stelzmannstr. 9
5000 Köln 41

Tibblin, St. A., Prof. Dr. med.
Department of Medicine
Kuwait University, P. O. Box 24923
Safat/Kuwait

Timm, C., Dr. med.
Tierversuchsanlage des Klinikums
der Johann-Wolfgang-Goethe-Univ.
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Tuchmann, A., Dr. med.
I. Chir. Abt. Krankenhaus Rudolfstiftung
Juchgasse 35
A-1030 Wien

Valesky, A., PD Dr. med.
Klinik f. Chirurgie
Ratzeburger Allee 160
2400 Lübeck

Vecsei, P., Dr. med.
Pharmakologisches Institut
d. Univ. Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 305
6900 Heidelberg

Vogt, W., Dr. med.
Institut f. Klinische Chemie
Marchioninstr. 15
8000 München 70

Wagner, P. K., Dr. med.
Chirurgische Klinik der
Johannes-Gutenberg-Univ.
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Wagner, R., Prof. Dr. med.
Pathologisches Institut
Langenbeckstr. 1
6500 Mainz

Wahl, R. A., PD Dr. med.
Zentrum Operative Medizin
Chirurg. Universitätsklinik
Robert-Koch-Str. 8
3550 Marburg

Waldner, H., Dr. med.
Chirurg. Klinik u. Poliklinik Innenstadt
Nußbaumstr. 20
8000 München 2

Wanner, U., Dr. med.
Zentrum der Radiologie
Abt. f. Allg. Nuklearmedizin
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

Weingartner, J., Dr. med.
Herzchirurgische Klinik
Klinikum Großhadern
Marchioninstr. 15
8000 München 70

Wenisch, H. J. C., Dr. med.
Chirurg. Universitätsklinik
Abt. f. Allgemein- u. Abdominalchirurgie
Theodor-Stern-Kai 7
6000 Frankfurt 70

v. Werder, K., Prof. Dr. med.
Medizinische Klinik Innenstadt
Ziemenstr. 1
8000 München 2

Willems, J.-S., M. D.
Karolinska Sjukhuset
Box 60500
S-10401 Stockholm

Wood, G., PD Dr. med.
Klinik f. Innere Medizin
Ratzeburger Allee 160
2400 Lübeck

Hyperkalzämie bei multipler endokriner Neoplasie (MEN) I: orthotope und ektope Parathormonproduktion

G. Müller-Esch, M. Dietel, E. Herbst, M. Otte, A. Valesky, W. G. Wood, P. C. Scriba

Der primäre Hyperparathyreoidismus (HPT) ist die häufigste und meist am frühesten faßbare endokrinologische Störung bei multipler endokriner Neoplasie (MEN) I [3, 8]. Die fast stets vorhandene Beteiligung mehrerer oder aller Nebenschilddrüsen [6] am Krankheitsprozeß in Form von Adenomen und/oder Hyperplasie [3, 6, 10], die Möglichkeit einer ektope Drüsenlage und das Vorkommen überzähliger Drüsen bestimmen die Operationstaktik: Zervikale Exploration mit Darstellung sämtlicher Epithelkörperchen, Schnellschnittdiagnostik und nachfolgende subtotale Parathyreoidektomie, gegebenenfalls auch totale Parathyreoidektomie mit autologer Transplantation [10, 17, 19].

Hyperkalzämie und radioimmunologisch erhöhte PTH-Spiegel können allerdings bei MEN I erst dann ausschließlich auf einen primären HPT zurückgeführt werden, wenn eine begleitende, tumorbedingte ektope PTH-Produktion ausgeschlossen ist.

Kasuistik

Klinik: 58jähriger Patient. Anamnestisch Nephrolithiasis mit mehreren Operationen an Nieren und ableitenden Harnwegen. Nach subtotaler Entfernung eines braunen Resorptionstumors der Ulna Diagnose eines primären HPT. Trotz Entfernung eines Nebenschilddrüsenadenoms (links oben; 1. Eingriff) und Exstirpation einer weiteren ektope retrosternalen Nebenschilddrüse (2. Eingriff) mit adenomatös-hyperplastischen Veränderungen keine Normalisierung des Serum-PTH (1600 U/l). Bei der thorakalen Exploration (3. Eingriff) weiterer PTH-produzierender Tumor im Aortenbogen, histologisch mit der Lymphknotenmetastase eines kleinzelligen Bronchialkarzinoms vereinbar. Sicherung eines aufgrund einer Duodenalperforation bei langjähriger Ulkusanamnese vermuteten zusätzlichen Zollinger-Ellison-Syndroms mittels Magensekretionsanalyse (BAO 148, MAO 172 mmol HCl/h) und Sekretintest (paradoxe Anstieg des Serum-Gastrins von 659 auf 1012 ng/l). Ungewöhnlich hohe Pancreatic-Polypeptide-Nüchternwerte (PP 1500 pg/ml). Nach Screening der Familie (Tochter: primärer HPT und Mikroprolaktinom) kein Zweifel mehr am Vorliegen einer familiären MEN I. Tod eineinhalb Jahre später, mehrere Wochen nach Strahlentherapie intrakranieller Metastasen.

Obduktion: 1. Verbliebenes Nebenschilddrüsengewebe mit adenomatös-hyperplastischen Veränderungen am rechten unteren Schilddrüsenpol sowie ektope paratracheal rechts an der oberen Thoraxapertur. 2. ca. 4 cm messendes kleinzelliges

Bronchialkarzinom in der linken Oberlappenspitze mit Metastasierung in Mediastinum, Leber, Nebenniere und Gehirn. 3. Multiple, teilweise infiltrativ wachsende Tumoren in Pankreas, Duodenum und Ductus choledochus.

Immunhistologie: siehe Tabelle 1.

Diskussion

Bei unserem Patienten mit gesicherter MEN I trugen drei verschiedene Ursachen zu Hyperkalzämie und erhöhten Serum-PTH-Spiegeln bei: ein primärer Hyperparathyreoidismus, eine ektope PTH-Sekretion durch extrapankreatische multihormonale Apudome und eine paraneoplastische PTH-Produktion infolge eines metastasierenden kleinzelligen Bronchialkarzinoms.

Der primäre HPT folgte den Besonderheiten bei MEN I: Beteiligung aller Nebenschilddrüsen in Form adenomatös-hyperplastischer Veränderungen sowie partiell ektope Lokalisation.

Eine ektope Produktion von PTH oder PTH-ähnlichen Substanzen durch gastrointestinale Apudzelltumoren ist selten [5, 7, 14, 15]; multihormonale extrapankreatische Apudome mit klinisch führender PTH- und Gastrin-Produktion im Rahmen einer MEN I wie im vorliegenden Fall wurden bisher nicht beschrieben.

Kleinzellige Bronchialkarzinome („oat cell“ type) können aufgrund lichtmikroskopischer, elektronenoptischer und immunzytochemischer Befunde [1, 14, 18] als hochmaligne Variante der Bronchialkarzinome aufgefaßt werden. Diese sind ebenso wie die Mediastinal- und Thymuskarzinome potentielle Bestandteile der MEN I oder „mixed type“-MEN [2, 4, 9, 12, 13, 16]. Im Falle einer ektope paraneoplastischen endokrinen Aktivität dominiert die ACTH-Produktion [11, 14]; die hier nachweisbare PTH-Sekretion ist selten und bei MEN I bisher nicht bekannt.

Tabelle 1. Patient B. B. (58 J.) MEN I. Immunhistologische Aufarbeitung des Obduktionsmaterials. Untersucht wurden die Tumoren auf ihren Gehalt an PTH, Gastrin, Insulin, Glukagon, Somatostatin (Somatost.), Pancreatic Polypeptide (PP), Kalzitinin (CT), ACTH, CEA und HCG.

	PTH	Gastrin	Insulin	Glukagon	Somatost.	PP	CT	ACTH	CEA	HCG
Bronchialtu.	+	-	-	-	-	-	+	-	+	-
Lebermetast.	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Hirnetast.	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
NN-Metast.	+	∅	∅	∅	∅	∅	-	∅	∅	∅
Pankreastu.	-	-	-	+	+	++	+	-	-	-
Duodenaltu.	++	++	+	-	++	+	+	-	-	-
Tu. i. D. choled.	+	++	+	-	-	++	-	-	-	-

∅ = nicht durchgeführt

Schlußfolgerungen

Die Genese von Hyperkalzämie und Hyperparathyrinämie bei MEN I kann komplexer sein als bisher angenommen: das Nebeneinander von primärem HPT, ektopter PTH-Sekretion durch extrapankreatische multihormonale Apudome und paraneoplastischer PTH-Produktion infolge metastasierendem kleinzelligen Bronchialkarzinom als hochmaligner Variante des Bronchialkarzinoids wird erstmals beschrieben.

Literatur

- [1] Bensch, K. G., Corrin, B., Pariente, R., Spencer, H.: Oat-cell carcinoma of the lung. Its origin and relationship to bronchial carcinoid. *Cancer* 22 (1968) 1163.
- [2] Berg, B., Biörklund, A., Grimelius, L., Ingemansson, S., Larsson, L.-I., Stenram, U., Akerman, M.: A new pattern of multiple endocrine adenomatosis. *Acta Med. Scand.* 200 (1976) 321.
- [3] Eberle, E., Grün, R.: Multiple endocrine neoplasia, type I (MEN I). *Ergebn. Inn. Med. Kinderheilk.* 46 (1981) 76.
- [4] Eberle, F., Martini, G. A., Scheuer, A., Röhr, G., Söhl, R., Bischof, W., Wahl, R.: Thymuskarzinoid und multiple endokrine Neoplasie Typ I (MEN I). *Internist* 23 (1982) 718.
- [5] Friesen, S. R., McGuigan, J. E.: Ectopic apudocarcinomas and associated endocrine hyperplasias of the foregut. *Ann. Surg.* 182 (1975) 371.
- [6] Friesen, S. R.: The development of endocrinopathies in the prospective screening of two families with multiple endocrine adenopathy, type I. *World J. Surg.* 3 (1970) 753.
- [7] Friesen, S. R.: Tumors of the endocrine pancreas. *N. Engl. J. Med.* 306 (1982) 580.
- [8] Greene, B. M., Golladay, E. S., Mollitt, D. L.: Multiple endocrine adenopathy. *Surg. Gynecol. Obstet.* 156 (1983) 665.
- [9] Hansen, O. P., Hansen, M., Hansen, H. H., Rose, B.: Multiple endocrine adenomatosis of mixed type. *Acta Med. Scand.* 200 (1976) 327.
- [10] Van Herden, J. A., Kent, R. B., Sizemore, G. W., Grant, C. S., Remine, W. H.: Primary hyperparathyroidism in patients with multiple endocrine neoplasia syndromes. *Arch. Surg.* 118 (1983) 533.
- [11] Herrlinger, J. D., Euler, H. H., Kleine, L., Kirmse, L., Müller-Hermelink, H. K., Löffler, H.: Erfolgreiche konservative Behandlung eines Bronchialkarzinoids mit Cushing-Syndrom infolge ektopter ACTH-Produktion. *Dtsch. Med. Wschr.* 108 (1983) 1200.
- [12] Lokich, J. L., Li, F.: Carcinoid of the thymus with hereditary hyperparathyroidism. *Ann. Intern. Med.* 89 (1978) 364.
- [13] Manes, J. L., Taylor, H. B.: Thymic carcinoid in familial multiple endocrine adenomatosis. *Arch. Pathol.* 95 (1973) 252.
- [14] O'Neal, L. W., Kipnis, D. M., Luse, S. A., Lacy, P. E., Jarett, L.: Secretion of various endocrine substances by ACTH-secreting tumors - Gastrin, Melanotropin, Norepinephrine, Serotonin, Parathormone, Vasopressin, Glucagon. *Cancer* 21 (1968) 1219.
- [15] Palmieri, G. M. A., Nordquist, R. E., Omenn, G. S.: Immunochemical localization of parathyroid hormone in cancer tissue from patients with ectopic hyperparathyroidism. *J. Clin. Invest.* 53 (1974) 1726.
- [16] Rosai, J., Higa, E., Davie, J.: Mediastinal endocrine neoplasm in patients

3. Endokrines Pankreas

- with multiple endocrine adenomatosis. *Cancer* 29 (1972) 1075.
- [17] Scholz, D. A., Purnell, D. C., Edis, A. J., van Heerden, J. A., Woolner, L. B.: Primary hyperparathyroidism with multiple parathyroid gland enlargement. *Mayo Clin. Proc.* 53 (1978) 792.
- [18] Tapia, F. J., Polak, J. M., Barbosa, A. J. A., Bloom, S. R., Marangos, P. J., Dermody, C., Pearse, A. G. E.: Neuron-specific enolase is produced by neuroendocrine tumours. *Lancet* I (1981) 808.
- [19] Wells, S. A., Ellis, G. J., Gunnells, J. C., Schneider, A. B., Sherwood, L. M.: Parathyroid autotransplantation in primary parathyroid hyperplasia. *N. Engl. J. Med.* 295 (1976) 57.