

Kasuistiken

w, 37 a, stationär 08/2004

Sehr geehrter Herr Kollege,
wir berichten über o.g. Patientin.

Diagnosen:

1. Initiales Koma mit Hypothermie und Hypoglykämie einhergehend
2. Manifeste Hyperthyreose

Zusammenfassende Beurteilung:

Aufnahme im Rahmen eines Notarzteinsatzes, gegen Mittag von den Eltern in der Wohnung mit stark verlangsamten Reaktionen aufgefunden worden. Pupillen beim Eintreffen isokor, verzögerte Lichtreaktion, Bewusstseinslage getrübt, inadäquate Äußerung als beste verbale Reaktion. Blutdruck 90/60 mmHg, BZ 41 mg/dl, Temperatur 34,2°C rektal. Nach notärztlicher Therapie mit G40% langsames Aufklaren, beim Eintreffen im Krankenhaus voll orientiert. In der Eigenanamnese bis auf eine Schilddrüsenfunktionsstörung, die mit einem Kombinationspräparat anbehandelt worden ist und leichten Magenproblemen mit Übelkeit leer. Lediglich als 2-jähriges Kind ist ein Krampfanfall (kein Fieberkrampf) vorgefallen, die nachher angefertigten EEG's seien immer in Ordnung gewesen. Die körperliche Untersuchung ist unauffällig. In den weiteren HGT-Profilen keine weiteren Hypoglykämien mehr, ein oraler Glucosetoleranztest wurde von der Pat. abgelehnt wegen Übelkeit. Es erfolgte die Therapie mit Esomeprazol 20 seit dem 28.08.04, darunter keine Magenbeschwerden mehr, eine Gastroskopie wurde von der Pat. abgelehnt. Echo und Langzeit-EKG ohne pathol. Befund, Schilddrüsensono unauffällig, keine Knoten, keine Vergrößerung der Schilddrüse. Die peripheren Schilddrüsenhormone sind erhöht, die medikamentöse Therapie pausierten wir. Gegebenenfalls sollte eine Schilddrüsenzintigrafie erfolgen.

Abdomensonografisch keine Auffälligkeiten.

Eine internistische Ursache für die unklare Bewusstlosigkeit ist nicht zu eruieren, wir empfehlen eine weitere neurologische Abklärung. Während des stationären Aufenthaltes hier zeigt die Pat. häufiger Verunsicherungen, sie hat Angst vor dem Alleinsein, ggf. sollte eine Psychotherapie ins Auge gefasst werden.

Kasuistiken

w, 37 a, stationär 08/2004

Befundblatt Hormonlabor

Parameter	Referenzbereich	Dimension	Ergebnis	
	L-Thyroxin	µg/Tag	0	50
TSH	0,2 – 4,0	m/l	9,1	3,8
FT4	0,7 – 2,0	ng/dl	0,7	1,6 -
FT3	1,4 – 4,7	pg/ml	2,8	2,7 -
	Hydrocortison	mg/die	0	40
ACTH	< 35	ng/l	1740	440
Cortisol	5 – 25	µg/dl	0,4	24
24h Cortisol i.U.	20 – 120	µg/24h	0,1	
Renin	5 – 26	pg/ml	36	
Aldosteron	20 – 100	ng/l	0	
LH w	zyklusabhängig	IU/l	6,2	
FSHw	zyklusabhängig	IU/l	9,5	
17β-Estradiol w	20 – 260	pg/ml	55	
Testosteron w	< 0,7	ng/ml	< 0,2	
SHBG		nmol/l	168	
DHEA-S	1 – 4	mg/l	< 0,2	
Prolaktin	< 20	µg/l	45	
Vitamin B12	145 – 637	pmol/l	698	

Kasuistiken

w, 37 a, stationär 08/2004

Sehr geehrte Kollegen,

nachstehend berichte ich Ihnen über die Untersuchungen bei der o.g. Pat. und danke für die freundliche Überweisung und Zusammenarbeit.

Diagnosen:

- 1. **Polyendokrine Immunopathie vom Typ II mit**
 - # **primärer Nebennierenrindeninsuffizienz (M. Addison), unter Substitution jetzt kompensiert, Addison-Krise am 26.08.2004,**
 - # **primärer Hypothyreose bei lymphozytärer Thyreoiditis vom Typ Hashimoto, unter Substitution jetzt kompensiert.**

Hormonanalytik: siehe Anlage.

Weitere Laboratoriumsdiagnostik: siehe Anlage.

Sonographie der Schilddrüse: Diffus inhomogenes, mittelgradig echoarmes Muster, Gesamtvolumen rechtsseitig 6 ml, linksseitig 4 ml, somit sonogr. nicht vergrößerte Schilddrüse.

Zusammenfassung: Frau [REDACTED] wurde am 26.08.2004 unter dem Bild eines Komats mit Hypothermie und Hypoglykämie stationär aufgenommen.

Beim Studium des entsprechenden Arztbriefes fiel folgende Konstellation auf: Bewußtseinstörung, Hypotonie, Hypothermie, Hypoglykämie, Lymphocytose, Hyponatriämie bei noch normalem Kalium. Anamnestisch war eine Übelkeit zu eruieren gewesen. Das braune Hautkolorit war bei der Untersuchung nicht aufgefallen.

Insgesamt entspricht diese Symptom- und Befundkonstellation klinisch wie labordiagnostisch dem Vollbild einer Addison-Krise. Eine entsprechende Substitution mit Hydrocortison wurde umgehend eingeleitet. Die Diagnose wurde im Verlauf hormonanalytisch betätigt. Ein Notfallausweis wurde ausgestellt

Zusätzlich besteht eine primäre Hypothyreose bei lymphozytärer Thyreoiditis vom Typ Hashimoto. Das im Vorfeld erniedrigte TSH ist wohl auf die vorausgegangene Substitution zurückzuführen. Diese wurde jetzt mit L-Thyroxin zunächst 50, später 75 µg/Tag fortgesetzt. Die Kombination M. Addison mit lymphozytärer Thyreoiditis kann auch als Schmidt-Syndrom bezeichnet werden. Verlaufsbeobachtungen sind vorgesehen

Kasuistiken

w, 21 a, 2 Wochen stationär Innere Medizin, persistierende Leukozytose 13.000/ μ l,

Stationärer Aufenthalt

29.08.2002 bis 11.09.2002

Station 1B Innere

Diagnosen:

Unklare Cutisverhärtungen und Ödemneigung des Gesichtes
Verdacht auf kollagene Systemerkrankung
Leukozytose
Initial Verdacht auf Glomerulonephritis
Blasendivertikel

Anamnese:

Die Aufnahme erfolgte wegen seit ca. 5 Wochen bestehender dysurischer Beschwerden, dunkler Urin und Schwellneigung des Gesichtes und der Hände. Seit letzter Zeit häufiger Gelenkschmerzen, wechselnd der großen Gelenke. Kein Fieber.

Vegetative Anamnese:

2 kg Gewichtszunahme in den letzten 2 Wochen, Stuhlgang eher obstipiert, Meteorismus, Nikotin: 2 Zigaretten pro Tag, Nykturie 2 x pro Nacht, Neigung zu Nachtschweiß, Brennen beim Wasserlassen, vermehrtes Aufstoßen, kein Alkohol, Heuschnupfen.

Kasuistiken

w, 21 a, 2 Wochen
stationär Innere
Medizin,
persistierende
Leukozytose
13.000/ μ l,

Natrium	136 mmol/l	(130 - 140)
Kalium	3,82 mmol/l	(3,6 - 4,8)
Calcium	2,68 mmol/l	(2,15 - 2,75)
Kreatinin	0,82, Kontr. 0,83 mg/dl	(0,6 - 0,9)
GPT	13 U/l	(0,0 - 17,0)
AP	62 U/l	(60,0 - 170,0)
G-GT	15 U/l	(4,0 - 18,0)
Glucose	114 mg/dl	(55 - 110,0)
Cholesterin	278 mg/dl	(60,0 - 190,0)
HDL-Chol	65 mg/dl	(45,0 - 65,0)
LDL-Chol	167 mg/dl	(150,0 - 190,0)
Triglyzeride	228 mg/dl	(0,0 - 200,0)
Harnsäure	5,1 mg/dl	(2,4 - 5,7)
Gesamteiweiß	7,7 g/dl	(6,6 - 8,7)
Eisen	175 μ g/dl	(37,0 - 145,0)
Transferrin	407 mg/dl	(200,0 - 310,0)
Ferritin	24,48 ng/ml	(6 - 81)
TSH basal	2,15 uIU/ml	(0,490 - 4,670)

Diff.-Blutbild: Neutrophile 79,8, Lympho 13,7, Mono 6,3, Eos 0,2, Baso 0,0
Segmentkernige 77 %, Lympho 18 %, Mono 5 %.

HCG negativ.

Krea.-Clearance 86,5 ml/min. bei 700 ml Ausscheidung in 24 Stunden.

E'-Phorese: Albumin 57 %, Alpha-1 4,3 %, Alpha-2 10,8 %, Beta 15,7 %, Gamma 12,2 %.

Uricult: Mac-Conkey-Agar, CLED Agar und Cetrimed-Agar: kein Wachstum.

Dexamethason-Hemmtest

Cortisol nach 2 mg Dexamethason: 0,69 μ g/dl (Norm < 3).

!!

HIV- I und II-Test negativ

Immunglobuline:

IgG im Serum 727 mg/dl normwertig

IgM im Serum 50 mg/dl normwertig

IgA im Serum 164 mg/dl normwertig

Anti-Nukleäre-Faktoren: 1:80 (Normwert 1:80)

Centromeren-Antikörper: < 1:80 (Normwert < 1:80)

sm-Antigen negativ

SSA / Antigen negativ

SSB / Antigen negativ

RNP Antigen negativ

SCL 70 negativ

Jo-1 negativ

Doppelstrang-DNS Antikörper 10 IE/ml (Normwert < 100)

c-ANCA < 1:10 (Normwert < 1:10)

p-ANCA < 1:10 (Normwert < 1:10)

C3-Komplement 143 mg/dl (Normwert 90 - 180)

Kasuistiken

w, 21 a, 2 Wochen stationär Innere Medizin, persistierende Leukozytose 13.000/ μ l, 10 Tage antibiotische Therapie ohne Effekt, Hautbiopsie, Vd. Skleroderma adultorum Buschke

Anamnese: Keine ernsthaften Vorerkrankungen, keine Operationen. Estrogenhaltiger Ovulationshemmer bis 08/2002. [REDACTED]

[REDACTED] Im Verlauf des Jahres 2002 seien dann Hautveränderungen aufgetreten im Sinne einer Ödemneigung vorwiegend im Gesichts- Schulter- und Oberarmbereich, eine Gewichtszunahme von 49 auf 58 kg bei 166 cm, eine ausgeprägte Myopathie, Aknebildung achsillär bds., leichter Hirsutismus; unter der Einnahme estrogenhaltiger Ovulationshemmer blieb die Periode regelmäßig.

Kasuistiken

w, 21 a, 2 Wochen stationär Innere Medizin, persistierende Leukozytose 13.000/ μ l, 10 Tage antibiotische Therapie ohne Effekt, Hautbiopsie, Vd. Skleroderma adultorum Buschke

Anamnese: Keine ernsthaften Vorerkrankungen, keine Operationen. Estrogenhaltiger Ovulationshemmer bis 08/2002. Die Pat. berichtete dann über die Therapie eines Heuschnupfens mit Injektionen von Volon A 80 i.m. am 28.01.2002, 27.06.2002 und 20.08.2002. Im Verlauf des Jahres 2002 seien dann Hautveränderungen aufgetreten im Sinne einer Ödemneigung vorwiegend im Gesichts- Schulter- und Oberarmbereich, eine Gewichtszunahme von 49 auf 58 kg bei 166 cm, eine ausgeprägte Myopathie, Aknebildung achsillär bds., leichter Hirsutismus; unter der Einnahme estrogenhaltiger Ovulationshemmer blieb die Periode regelmäßig.

Kasuistiken

w, 21 a,

vorausgegangene hochdosierte
Therapie mit Triamcinolonacetat
(Volon A) 3 x 80 mg i.m.

Befundblatt Hormonlabor

Parameter	Referenzbereich	Dimension	Ergebnis	
TSH	0,2 – 4,0	mU/l	2,2	
FT4	0,7 – 2,0	ng/dl	1,3	
FT3	1,4 – 4,7	pg/ml	2,9	
AAK TPO	< 100	U/ml	28,9	
AAK TG	< 100	U/ml	49,2	
TRAK	< 9	U/l	5,9	
PTH	9 – 55	pg/ml	17,8	
25OH CC	> 25	ng/ml	24,3	
Osteocalcin	5 – 18	ng/ml	0,2	
				17.10.02
ACTH	< 35	ng/l	5,5	13.12.02
Cortisol	5 – 25	µg/dl	0,4	3,9
24h Cortisol i.U.	60 – 160	µg/24h	15	
LH w	zyklusabhängig	IU/l	0,9	
FSH w	zyklusabhängig	IU/l	3,7	
17β-Estradiol w	20 – 260	pg/ml	88,9	
Testosteron w	< 0,7	ng/ml	0,2	
SHBG		nmol/l	24,3	
DHEA-S	1 – 4	mg/l	0,3	
Prolactin	< 20	µg/l	10,5	
IGF I alterskorrigiert		ng/ml		
DPD i.U. w	8 – 27	µg/g Crea	28,9	

Kasuistiken

7, 21 a, Abschlußbericht

nachstehend berichte ich Ihnen über die Untersuchungen bei de o.g. Pat. und danke für die freundliche Überweisung und Zusammenarbeit.

Diagnosen: 1. Exogen induziertes Cushing-Syndrom
durch Triamcinolonacetonid (Volon A).

Anamnese: Keine ernsthaften Vorerkrankungen, keine Operationen. Estrogenhaltiger Ovulationshemmer bis 08/2002. Die Pat. berichtete dann über die Therapie eines Heuschnupfens mit Injektionen von Volon A 80 i.m. am 28.01.2002, 27.06.2002 und 20.08.2002. Im Verlauf des Jahres 2002 seien dann Hautveränderungen aufgetreten im Sinne einer Ödemneigung vorwiegend im Gesichts- Schulter- und Oberarmbereich, eine Gewichtszunahme von 49 auf 58 kg bei 166 cm, eine ausgeprägte Myopathie, Aknebildung achsillär bds., leichter Hirsutismus; unter der Einnahme estrogenhaltiger Ovulationshemmer blieb die Periode regelmäßig.

Befund: RR 120/80 mmHg, Puls 78/min, Plethora, Vollmondgesicht, nacken- und stammbetonte Fettverteilung, leichter Hirsutismus Unterarme und Nackenbereich, insgesamt Vollbild eines Cushing-Syndroms.

Sonographie der Schilddrüse: Diffus inhomogenes, regelrechtes Echomuster, rechter Lappen 3 ml, linker Lappen 2,5 ml, somit sonogr. nicht vergrößerte Schilddrüse.

Zusammenfassung: In Übereinstimmung mit den anamnestischen Angaben besteht klinisch das Vollbild eines exogen induzierten Cushing-Syndroms. Im einzelnen waren charakteristisch Ödemneigung, Plethora, Vollmondgesicht, moderate Gewichtszunahme, Stiernacken, abdominell betonte Fettverteilung, Akne achsillär bds., Hirsutismus und die ausgeprägte Myopathie. Auch die therapierefraktäre Leukozytose mit Lymphopenie ist als charakteristisch für die Cortisontherapie anzusehen.

Drei Injektionen der Kristallsuspension Triamcinolonacetonid (Volon) á 80 mg sind als sehr hohe Dosis anzusehen. Ich habe mit der Pat. eingehend erörtert, das die Wirkungen erst Ende des Jahres 2002 abklingen und somit auch die phänotypischen Veränderungen erst dann rückläufig sein werden.

Eine entsprechende endokrine Diagnostik ist abgenommen. Ich habe mit der Pat. eingehend erörtert, daß bei Abklingen der Triamcinolon-Wirkung es zu einer passageren Minderung der Streßfähigkeit kommen kann, da durch die Suppression der adrenotropen Hypophysenfunktion es zu einer Imbalance der exogenen und endogenen Cortisonwirkung kommt.

Weitergehende diagnostische und therapeutische Maßnahmen halte ich derzeit für nicht erforderlich und auch nicht sinnvoll. Auch das Ergebnis der Hautbiopsie muß mit äußerster Zurückhaltung gesehen werden, da dem Pathologen die exzessive Cortisontherapie nicht bekannt war. Bei dem ohnehin sehr vagen histologischen Befund liegt mit großer Wahrscheinlichkeit kein Skleroderma adultorum Buschke vor.