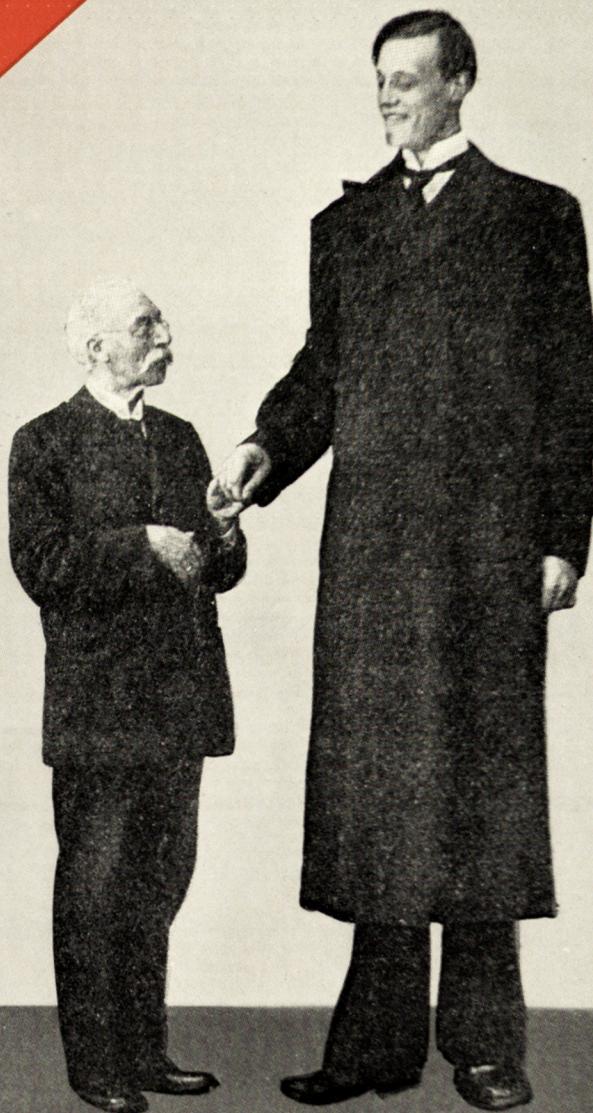


ZDFA

Allgemeinmedizin

Hypoparathyreoidismus - Schilddrüsenfunktionsdiagnostik - Coma diabeticum - Schilddrüsenknoten - Cushing-Syndrom

730 - 60
E 4402 DX



Endokrinologie

- | | |
|---|------|
| Editorial, P. C. Scriba | 1425 |
| Tetanie und Hypoparathyreoidismus, P. C. Scriba | 1427 |
| Rationelle Schilddrüsenfunktionsdiagnostik, C. R. Pickardt | 1433 |
| Die Formen des Coma diabeticum, R. Landgraf | 1441 |
| Der solitäre Schilddrüsenknoten, K. Horn | 1451 |
| Cushing-Syndrom, O. A. Müller | 1457 |
| Prolaktin, K. von Werder, R. Fahlbusch und H.K. Rjosk | 1463 |
| Pubertas tarda – Pubertätsadipositas – Hypogonadismus, D. Knorr | 1470 |

•
Hypophysärer Riesenwuchs.
Aus Strümpell/Seyfarth
„Lehrbuch der speziellen
Pathologie und Therapie der
inneren Krankheiten“

Peter C. Scriba

Aus der
Medizinischen Klinik Innenstadt
der Universität München (Direktor:
Prof. Dr. med. E. Buchborn)

Tetanie und Hypoparathyreoidismus

Zusammenfassung: Das Bild des typischen tetanischen Anfalls ist relativ bekannt. Weniger sicher erkannt werden die uncharakteristischen »vegetativen« Intervallbeschwerden, die besonders häufig verkannt werden, wenn ein Patient keine manifesten tetanischen

Anfälle hat. Bedauerlicherweise wird in der Differentialdiagnose der Tetanie zu wenig beachtet, daß über 90% dieser Patienten normokalzämisch sind. Vor der kritiklosen Behandlung mit Kalzium oder sogar mit Vitamin D wird dringend gewarnt. Die richti-

ge und rechtzeitige Plastikbeutelrückatmung ist ein probates Mittel in der Behandlung der normokalzämischen Hyperventilationstetanie. Differentialdiagnose und -therapie der Tetanie und des Hypoparathyreoidismus werden dargestellt.

1. Formen der Tetanie

1.1 Manifeste Tetanie

Eine manifaste Tetanie wird diagnostiziert, wenn ein tetanischer Anfall vom Arzt beobachtet oder vom Patienten typisch geschildert wird. Die Symptome des *tetanischen Anfalls* sind:

Carpalspasmus

Oberarm adduziert, Unterarm

gebeugt, Hand in Pfötchenstellung (= Geburtshelferhand, mit opponiertem Daumen und mit gestreckten, im Grundgelenk gebeugten Fingern)

Pedalspasmus

Bein gestreckt, Füße und Zehen plantarflektiert

Krampi

Schmerzhafte Muskelkrämpfe

Karpfenmund

Laryngospasmus

Inspiratorisches »Krähen« (Kinder), Atemnot, Zyanose

Spasmen der glatten Muskulatur

Sphincter vesicae, Pupillen, tetanisches Bronchialasthma, Pylorus, Cardia, Gallenblase

1.2 Latente Tetanie

Im Intervall zwischen tetanischen Anfällen oder aufgrund verdächtiger »Intervall-Beschwerden« (siehe unten) läßt sich bei manchen Patienten die Bereitschaft zu tetanischen Anfällen nachweisen. Bewährte Provokationsmethoden sind:

Trousseausches Zeichen:

Auslösung eines Carpalspasmus durch Anämisierung (Blutdruckmanschette) des Armes nach weniger als 3 min.

Bei negativem Trouseau Blut-

druckmanschette lösen und sofort anschließend

Hyperventilation (v. Bonsdorff):
Pfötchenstellung nach weniger als 1 min Hyperventilation.

Elegant läßt sich die Bereitschaft zum tetanischen Anfall auch im Elektromyogramm nachweisen. Das klassische Chvostek'sche Zeichen hat dagegen aufgrund einer gewissen Unspezifität an Bedeutung verloren. Es ist wichtig, darauf zu achten, daß der Pfötchenstellung im tetanischen

Anfall oder bei positivem Provokationstest tatsächlich eine schwer zu lösende Kontraktion zugrunde liegt, da gelegentlich ein positiver Trouseau vorgetäuscht wird.

Eine latente Tetanie wird also nur diagnostiziert, wenn Patienten noch keine manifeste Tetanie (tetanische Anfälle) haben und die regelrecht durchgeführten Provokationsmethoden positiv ausfallen.

1.3 Intervall-Beschwerden

Im Intervall zwischen tetanischen Anfällen bestehen bei vielen Patienten uncharakteristische Allgemeinbeschwerden, wie Müdigkeit, Übelkeit, funktionelle Herzbeschwerden, »Migräne«, Parästhesien. In der allgemeinen Praxis sind Patienten mit diesen unbestimmten Beschwerden sicher sehr häufig, sie werden oft der Diagnose »Vegetative Dysto-

nie« zugeordnet. Diese Allgemeinbeschwerden können übergehen in die typischen Vorboten-Symptome des echten tetanischen Anfalles. Die Initial-Symptome des tetanischen Anfalles sind ja bekanntlich die Akropärasthesien, die vor allem perioral und an Händen und Füßen auftreten. Weitere Vorboten-Symptome des tetanischen Anfalles sind be-

kanntlich Angst, Unruhe, depressive Verstimmung und Übelkeit.

Praktisch besonders wichtig:

- Bei diesen uncharakteristischen Beschwerden an die Möglichkeit einer Tetanie denken und
- sich nicht mit der Diagnose »Tetanie« zufriedengeben, sondern die Ursache klären.

2. Ursachen und Differentialdiagnose der Tetanie

Bei einem tetanischen Anfall sollte man als erstes eine venöse Blutentnahme durchführen. Man muß sich dabei meist einer Handrückenvene bedienen, da die Cubitalvene infolge der nicht zu lösenden Beugung des Unterarmes nicht zugänglich ist. Die Blutprobe dient einer anschließenden Kalzium-Bestimmung, da es entscheidend wichtig ist, eine *hypokalzämische* Tetanie von einer *normokalzämischen* zu unterscheiden.

Eine Tetanie kann also bei Hy-

pokalzämie auftreten. Die Ursachen der Hypokalzämie sind vielfältig:

Häufig mit Tetanie

- Hypoparathyreoidismus
- Vitamin-D-Mangel (Rekalzifizierung!)
- Malabsorptionssyndrom
- Akute Pankreatitis (Pankreasnekrose)
- Gravidität – Laktation
- Häufige Transfusionen ohne Kalziumgabe
- Pseudohypoparathyreoidismus

Meist ohne Tetanie

Niereninsuffizienz mit Azidose
Hypoproteinämie (Hypalbuminämie)

Zwei praktisch wichtige Forderungen müssen aus dieser Liste der Ursachen der Hypokalzämie gezogen werden:

Der Serumkalziumwert, auch der erniedrigte, ist nur bei Kenntnis des Serumeiweißwertes und der Nierenfunktion (Kreatiningehalt!) bzw. des

Blut-pH zu interpretieren, und die Hypokalzämie, auch des Hypoparathyreoidismus (s. unten), führt zwar meist, aber nicht in jedem Fall zu einer Tetanie. Gerade die ohne Tetanie verlaufenden Fälle entgehen oft lange der Diagnose und führen zu dem unerfreulichen Bild des chronischen Hypoparathyreoidismus (s. unten).

Die normokalzämischen Tetanien sind viel häufiger als die hypokalzämischen. Bekannte Ursachen der normokalzämischen Tetanie sind:

Alkalose	Respiratorisch — <i>Hyperventilation</i>
	Metabolisch — Erbrechen (H^+ -Ionenverlust) — Hyperaldosteronismus
Hyperkaliämie	z. B. Addison-Krise, Verbrennungen, Niereninsuffizienz, unkontrollierte Infusionen
Hyperphosphatämie	Niereninsuffizienz, Phosphat-Infusionen
Hypomagnesiämie	z. B. Diuretika-Abusus, Durchfälle, Alkoholismus

Unter den normokalzämischen Tetanien ist wiederum die sog. *Hyperventilationstetanie* mit Abstand am häufigsten.

3. Hyperventilationstetanie und Hyperventilations-Syndrom

Dies ist das *praktisch wichtigste* Kapitel. – Die normokalzämische Hyperventilationstetanie ist ohne Zweifel die häufigste »endokrine Krise«. Dabei besteht eine eklatante Diskrepanz zwischen geringer objektiver Lebensbedrohlichkeit und erheblicher subjektiver Verängstigung des Patienten. Wie wichtig die sofortige Abnahme einer venösen Blutprobe (Handrückvene) ist, wurde bereits betont. Diese *Ausgangsblutprobe* sollte gegebenenfalls auch dem Patienten bei einer Einweisung in ein Krankenhaus mitgegeben werden. Im tetanischen Anfall ist man nun allerdings gezwungen, über die noch liegende Nadel Kalzium langsam zu injizieren. Meist genügen 10 ml einer 10prozentigen Kalzium-Glukonatlösung. Hier besteht kein Widerspruch zu der Aussage, daß über 95 Prozent der tetanischen Anfälle normokalzämisch sind. Man kommt manchmal nicht darum herum, den hochgradig verängstigten Patienten durch die Kalzium-Injektion zunächst von seinen Symptomen zu befreien. Wenn sich dann nachträglich herausstellt, daß es sich um eine

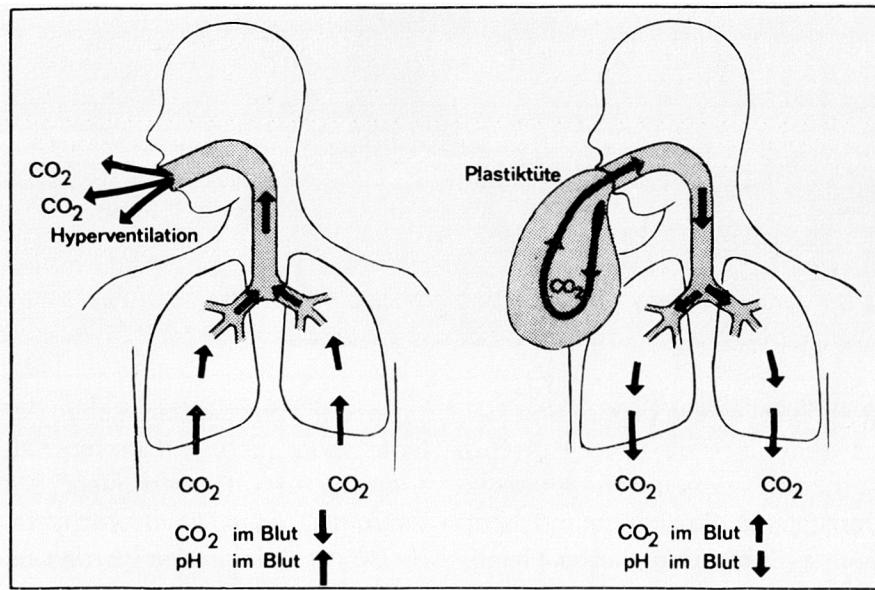


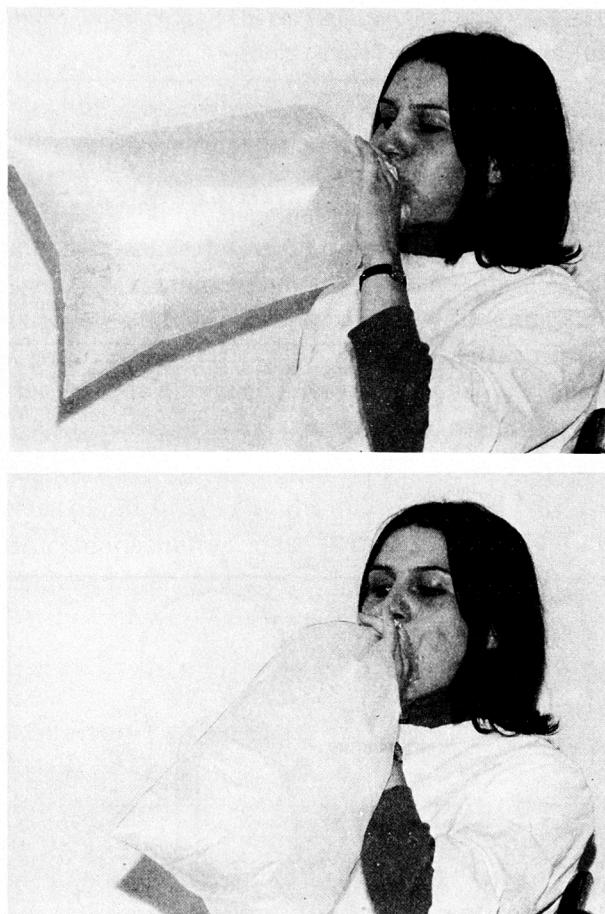
Abbildung 1: Plastikbeutelrückatmung – Pathophysiologische Grundlage. In der Hyperventilation geht zuviel Kohlensäure verloren. Bei Plastikbeutelrückatmung fängt der Patient die eigene Kohlensäure wieder ein, die Alkalose bessert sich. (Mit freundlicher Genehmigung des Selecta-Verlages)

normokalzämische Hyperventilationstetanie gehandelt hat, wird man in einem nachfolgenden Gespräch in Ruhe das Problem der Hyperventilation erklären müssen.

Praktisch wichtig:

Man muß dem Patienten klarmachen, daß es sich um eine unwillkürliche, meist unbewußte Hyperventilation handelt, und daß

die zuviel abgeatmete Kohlensäure durch eine *Plastikbeutelrückatmung* im Beginn des Anfalles wieder eingefangen werden kann. Man muß dem Patienten zeigen, wie er einen fünf bis acht Liter fassenden Plastikbeutel zuerst aufblasen und ihn sich dann über den Mund halten soll. Sodann soll er so langsam wie möglich in diesen Beutel hinein und wieder aus ihm herausatmen, wobei der Pla-



*Abbildung 2:
Plastikbeutel-
rückatmung –
Praktische
Durchführung.
Oben: Ausatmen –
Unten: Einatmen*

nach nicht hinreichend gesichert. Überflüssig ist auch die Behandlung mit Magnesium-Präparaten ohne vorherigen Nachweis eines Magnesium-Mangels.

Von sicher ebenfalls großer praktischer Bedeutung ist das sog. *Hyperventilations-Syndrom*. Hierunter verstehen wir durch Hyperventilation ausgelöste »Intervall-Beschwerden und Prodromi« (siehe oben), die auftreten, ohne daß ein manifester tetanischer Anfall beobachtet bzw. anamnestisch angegeben wird, und ohne im Provokationstest nachweisbare latente Tetanie (siehe oben). Das Hyperventilations-Syndrom besteht also in »tetaniformen« Beschwerden, die den Intervall-Beschwerden der Tetanie entsprechen, wobei

Angst, Akroparästhesien, pseudo-Angina-pectoris-ähnliche Herzbeschwerden und funktionelle Abdominalbeschwerden

stikbeutel jeweils größer und kleiner werden muß (Abb. 1 und 2). Lernt ein Patient mit Hyperventilationstetanie die richtige und rechtzeitige Benutzung dieses Plastikbeutels, so hat das sehr oft einen günstigen Einfluß auf die auslösenden Angstzustände. Ich habe immer wieder erlebt, daß Patienten, die sich mit ihrem Plastikbeutel in der Tasche sicher fühlten, nie mehr hyperventilationstetanische Anfälle hatten. In manchen Fällen kann es aber erforderlich sein, gegebene Konfliktsituationen psychosomatisch oder psychiatrisch versorgen zu lassen.

Bei der normokalzämischen Tetanie sollte nicht mit oralen Kalzium-Gaben und darf nicht mit Vitamin D oder Dihydrotachysterin (AT 10®) behandelt werden. Es droht sonst, wie auch wir leider wiederholt erlebten, eine Hyperkalzämie, und diese kann lange übersehen werden und schließlich zum vital bedrohlichen Hyperkalzämie-Syndrom führen. Auch Kompromiß-Präparate, wie *Fribiase-Calcium forte*®, sind durch die harmlose Plastikbeutelrückatmung ersetzbar; die Unschädlichkeit dieses Präparates in der Dauerbehandlung ist meiner Meinung

im allgemeinen im Vordergrund stehen. Die zugrunde liegende Hyperventilation kann sehr diskret sein; der Serumkalzium-Spiegel ist immer normal. Auf eine richtige und rechtzeitige Plastikbeutelrückatmung sprechen die Beschwerden an. Überflüssige sedierende oder sonstige Medikationen (siehe oben) sollten vermieden werden, insbesondere wenn sie potenziell gefährlich sind.

4. Hypoparathyreoidismus

Hypoparathyreoidismus heißt Fehlen einer ausreichenden Sekretion von Parathormon, wenn man einmal von den wirklich sel-

tenen Fällen des Pseudo-Hypoparathyreoidismus absieht, bei welchen eine Unwirksamkeit des sezernierten Parathormons vorliegt.

Folgende Ursachen des Hypoparathyreoidismus sind bekannt:

Parathyreoprive Hypoparathyreoidismus	Parathyreoiditis (infektiös, Autoantikörper?)	se, Hämochromatose, Lipomatose u. a.)
Strumaresektion	Tumoren – Metastasen	Aplasie – Hypoplasie
Röntgen-, ¹³¹ J-Bestrahlung (??)	»Degenerative« Veränderungen (Blutungen, Zirkulationsstörungen, Fibrose, Zysten, Amyloid-	Idiopathischer Hypoparathyreoidismus
Parathyreoidektomie		
Spontaner Hypoparathyreoidismus		

4.1 Akuter Hypoparathyreoidismus

Der akute Ausfall der Epithelkörperchen wird als insgesamt seltene Komplikation der Struma-Resektion (weniger als 2%) beobachtet. In der Mehrzahl der Fälle ist dieser parathyreoprive Hypoparathyreoidismus vorübergehend. So kann zum Beispiel die bei der Operation geschädigte Blutversorgung der Epithelkörperchen sich wieder erholen, so daß die Parathyreoidea-Funktion wieder ausreicht. Im allgemeinen treten die tetanischen Anfälle am 2.–3. postoperativen Tag auf. In der Behandlung dieser Form des akuten Hypoparathyreoidismus wird man, nach Beweis der Hypokalzämie, versuchen, mit oralen Kalzium-Gaben auszukommen. Die bisweilen erforderliche parenterale Kalzium-Zufuhr wird sparsam dosiert, mit den Zielen, gerade noch keine Tetanie auf-

kommen zu lassen und den hypokalzämischen Reiz für die Stimulierung des verbliebenen Parathyreidea-Gewebes nicht vollständig zu nehmen. Persistiert die Neigung zu Hypokalzämie und Tetanie vier bis sechs Wochen nach einer Struma-Resektion, so ist allerdings die konsequente Dauerbehandlung des jetzt vorliegenden chronischen Hypoparathyreoidismus erforderlich (siehe unten).

Besonders schwere Verlaufformen wurden nach Entfernung eines oder mehrerer Epithelkörperchen-Adenome, also nach operativer Behandlung des primären Hypoparathyreoidismus beschrieben, vor allem, wenn die Skelett-Beteiligung intensiv war. Auch nach Parathyreoidektomie wegen eines tertiären Hypoparathyreoidismus mit starker ren-

aler Osteodystrophie haben wir schwere Verlaufformen des akuten Hypoparathyreoidismus beobachtet. Dabei kann es neben tetanischen Symptomen zu akuten Verwirrtheitszuständen, psychotischen Bildern und zerebralen Krampfanfällen kommen. In solchen Fällen müssen die Kalzium-Injektionen kurzfristig wiederholt werden. Gelegentlich ist zur Be seitigung der Hypokalzämie auch die Dauer-Infusion von Kalzium-Glukonat, zum Beispiel 100–200 ml 2%ige Lösung pro Stunde, unter Umständen tagelang, erforderlich (10 Ampullen 10%iges Kalzium-Glukonat à 10 ml mit 0,9% NaCl-Lösung auf 500 ml gebracht, ergeben eine 2%ige Infusionslösung mit insgesamt 900 mg Kalzium-Ionen).

4.2 Chronischer Hypoparathyreoidismus

Bedauerlicherweise wird ein chronischer Hypoparathyreoidismus gelegentlich längere Zeit nicht erkannt, und zwar meist dann, wenn er ohne tetanische Anfälle einhergeht. Da in solchen Fällen der Serumkalzium-Spiegel nicht normalisiert wird, entwickeln sich die sog. »trophischen« Störungen. Neben einer rauhen, trockenen und rissigen Haut kann es zu Pigmentationen und zu einer Neigung zu Hautinfektionen bzw. Moniliasis kommen. An den Fin-

gernägeln zeigen sich Querrillen und unter Umständen Nagelfalfz degenerationen. Besteht ein solcher chronischer Hypoparathyreoidismus schon im Kindesalter, so sind Zahnschmelzdefekte zu beobachten. Ein tetanischer Katarakt kann unter Umständen schon innerhalb von 2 Monaten nach Parathyreoidektomie auftreten. Schließlich kann es zu einem organischen Psycho-Syndrom (Wesensänderung, Demenz) kommen. Gelegentlich entwickelt sich

eine Stauungspapille ohne Hirntumor (Pseudo-Tumor cerebri). Besonders eindrucksvoll sind die nahezu pathognomonischen Verkalkungen der Basalganglien und manchmal auch des Kleinhirns (Fahrtsche Krankheit bzw. zerebrale Kernkalzinose). Letztere können extrapyramidal Symptome zur Folge haben. Besonders bei kindlichem Hypoparathyreoidismus, gelegentlich aber auch beim Hypoparathyreoidismus des Erwachsenen, werden zerebrale

Krampfanfälle beobachtet. Diese können nach Beseitigung der Hypokalzämie sistieren (sogenannte Gelegenheitskrämpfe) oder auf irreversiblen strukturellen Schädigungen des Gehirns (zum Beispiel Basalganglien-Verkalkungen oder Marklager-Verkalkungen) beruhen und somit fokal bedingt sein und persistieren.

Diese Darstellung begründet hinreichend die Forderung, daß der chronische Hypoparathyreoidismus sorgfältig behandelt und kontrolliert werden muß, und zwar mit einem Aufwand, der der Einstellung eines insulinpflichtigen Diabetes etwa entspricht!

Praktisch wichtig:

Vor Einleitung der Dauerbehandlung des chronischen Hypoparathyreoidismus ist noch einmal zu prüfen, ob wirklich eine hypokalzämische Tetanie bei Hypoparathyreoidismus vorliegt.

Dauerbehandlung – Durchfüh-

rung: Nach Sicherung der Hypokalzämie wird zuerst versucht, durch orale Gaben von Kalzium (Calcium-Brausetabletten, zum Beispiel 3–5 Tabletten *Calcium forte* »Sandoz«[®]) den Kalzium-Spiegel zu normalisieren. Die orale Zufuhr von Calcium-Brausetabletten hat jedoch ihre Grenzen. Zusätzlich kann man versuchen, durch den Phosphatbinder Aluminiumhydroxid (zum Beispiel *Aludrox*[®], 10 Tabletten täglich, oder *Antiphos*[®]), den Serumphosphorspiegel zu senken, was zu einem Anstieg der Serumkalziumwerte führt. Der echte chronische Hypoparathyreoidismus muß allerdings meist mit Vitamin D₃ oder Dihydrotachysterin eingestellt werden. Neben den erwähnten Kalzium-Brausetabletten (3 Tabletten pro Tag) wird man täglich 1–2 mg Dihydrotachysterin (*AT 10*[®]) oder die doppelte Menge in mg von Vitamin D₃ (zum Beispiel *Vigantol forte*[®]) geben. Anfäng-

lich ist der Kalzium-Spiegel wöchentlich zu kontrollieren, nach Normalisierung der Serumkalziumwerte sind Kontrollbestimmungen in etwa vier- bis sechs-wöchigen Abständen erforderlich. Manche Patienten sind gut und gleichmäßig einstellbar, bei anderen ist die Einstellung so schwierig wie bei manchen Diabetikern. Bei den erforderlichen Anpassungen der Dosis von Vitamin D₃ oder Dihydrotachysterin ist daran zu denken, daß diese Präparate mit tage- oder wochenlanger Latenz wirken und mit entsprechenden therapeutischen Überhängen zu rechnen ist. Nur bei laufenden Kontrollen des Serumkalziumwertes lassen sich gelegentliche Hyperkalzämien mit der in solchen Fällen drohenden Nierenschädigung bzw. den resultierenden extrasklektären Verkalkungen vermeiden.

Schrifttum

- Dambacher, M. A., Scriba, P. C., und Haas, H. G.: *Epithelkörperchen und metabolische Osteopathien. In: Endokrinologie für die Praxis.* S. 143–277. Lehmanns Verlag, München 1972.

Anschrift des Verfassers:
Prof. Dr. med. Peter C. Scriba,
Medizinische Klinik Innenstadt,
der Universität München,
Ziemssenstraße 1,
8000 München 2