

INHALTSVERZEICHNIS

1. Innere 2 - Polyendokrine Syndrome MEN und so	1
1.1. allgemein	1
1.2. MEN1	1
1.3. MEN2	1
1.4. APS 1	1
1.5. APS2	1
1.6. Hypo	1
1.7. Blickdiagnose	2
1.8. Insgesamt	2

1. INNERE 2 - POLYENDOKRINE SYNDROME MEN UND SO

Karges

1.1. **allgemein.**

- es geht heute um genetisch bedingte Tumoren in allen möglichen Drüsen
- typisches Beispiel: medulläres Karzinom in der SD, Bilaterales Phäochro, mukokutane Neurome

1.2. **MEN1.** drei Klassiker

- Hypophyse 45%
- Neben-SD-Adenome: 90% KLAUSURfrage (hyperparathyroidismus)
- Gastroenteropankreatische Adenome: 55% (je 0,33 Insulinome, Gastrinome od. hormonell inaktiv)
- Haut bei über 70%
- Gastrinome machen durch Säure Zolliger-Ellison-Syndrom = viele Ulcerationen + Durchfall durch Lipasehemmung (ph zu niedrig)
- Hypophysenadenom: Akromegalie
- Prolaktinom bei Frau: Milch, beim Mann: Testosteronmangel
- eigentlich immer neue Mutation
- gutartig!!

- wichtig: Regelmäßige Kontrolle der Patienten in spezialisierten Zentren 1x pro Jahr plus Bilder alle paar Jahre

1.3. **MEN2.**

- immer bösartiges medulläres Schilddrüsenkarzinom
- 50% Phäochromocytom
- MEN2A: erblich und später Beginn
- MEN2B: neumutation
- daher: bei medullärem Karzinom immer Gentest machen
- manchmal wächst das ganze so langsam, daß Leute über Jahrzehnte mit Metastasierung gut leben
- Therapie: möglichst sofort raus damit und Henning nehmen
- 5 Zentren können das auch bei Kindern operieren, muss dann vom betreuenden Zentrum koordiniert werden
- Radioiodtherapie geht nicht
- Cowden-Syndrom: SD-Ca. Dicker Kopf und Mamma-Ca
- Patienten mit Phäochromocytom bekommen gerne intraoperativ krasse Blutruckkriesen

1.4. **APS 1.**

- autoimmunes poliglanduläres Syndrom
- Pilzerkrankungen fallen auf
- dazu Diabetes und Addison gerne
- monogenetisch und selten

1.5. **APS2.**

- = Schmidt-Syndrom
- auch Addison + Basedow oder Diabetes oder so
- auch Vitiligo, Zöliakie, Alopezia.. alles autoimmune
- häufig & polygenetisch

1.6. **Hypo.**

- Adrenalin, Cortison und Glucagon helfen gegen Hypos
- Alphazellen sind bei langjährigem Diabetes auch kaputt
- bei der APS2 klappt die Cortisonausschüttung (Addison!) nicht, Adrenalin ausschüttung evtl. auch nicht

- APS2 \rightarrow sehr schwere Hypos

1.7. **Blickdiagnose.**

- APS2: Vitiligo + Addison-Bräune zugleich

1.8. **Insgesamt.**

- selten, jung, Behandlung durch Spezialisten