

Journal für

Klinische Endokrinologie und Stoffwechsel

Kardiovaskuläre Endokrinologie • Adipositas • Endokrine Onkologie • Andrologie • Schilddrüse • Neuroendokrinologie • Pädiatrische Endokrinologie • Diabetes • Mineralstoffwechsel & Knochen • Nebenniere • Gynäkologische Endokrinologie

Klinische Vignette: Morbus Cushing und sekundäre Osteoporose - oder doch nicht?

Friedl C, Fahrleitner-Pammer A

Journal für Klinische Endokrinologie und Stoffwechsel - Austrian

Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2009; 2 (1), 24-25



Homepage:

www.kup.at/klinendokrinologie

Online-Datenbank mit Autoren- und Stichwortsuche

Offizielles Organ der



Österreichischen Gesellschaft für
Endokrinologie und Stoffwechsel

Member of the



Indexed in EMBASE/Scopus

Austrian Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism
Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

Klinische Vignette: Morbus Cushing und sekundäre Osteoporose – oder doch nicht?

C. Friedl, A. Fahrleitner-Pammer

Eine 55-jährige Patientin mit bekannter Osteoporose (OPO) wurde aufgrund einer ungewollten Gewichtszunahme von 10 kg und atypischen Fettablagerungen über die letzten 10 Wochen zum Ausschluss eines Morbus Cushing der endokrinologischen Ambulanz zugewiesen.

■ Anamnese

Die Patientin war als Diplomkrankenschwester tätig und befindet sich seit 8 Monaten im Ruhestand. Als Vorerkrankungen sind ein Leberparenchymschaden unklarer Genese seit 8 Jahren sowie eine Osteoporose seit 18 Monaten bekannt. Die Patientin erhält eine antiresorptive Therapie mit Risedronat 35 mg 1x/Woche in Kombination mit 1000 mg Kalzium und 800 IE Vitamin D.

■ Physikalischer Status

Aktuelles Gewicht von 74 kg bei einer Körpergröße von 165 cm (BMI 27,2), Blutdruck 125/70 mmHg bei einer Herzfrequenz von 68/min. Im Rahmen der physikalischen Untersuchung zeigen sich symmetrische, prallelastische Weichteilschwellungen im Bereich des Nackens, Kinns, der oberen Rückenpartie und beider Oberarme bis 15 cm proximal des Ellenbogens. Die Fetteinlagerungen sind verbunden mit einem schmerzhaften Spannungsgefühl, jedoch fehlender Druckdolenz. Das Gesicht, der Rumpf und die Haut sind unauffällig, die Unterarme und unteren Extremitäten imponieren atroph.

■ Labor

Die Nüchternblutabnahme ergab ein erhöhtes MCV 99,8 (80–98 fl) bei sonst unauffälligem Differenzialblutbild, Elektrolyten, Nierenparametern, Protein- und Kohlenhydratstoffwechsel. Auffällig waren eine Hyperurikämie 6,7 (2,4–5,7 mg/dl), erhöhte Leberenzyme (AP 172 [35–105 U/l], GGT 1051 [< 38 U/l], AST 73 [< 30 U/l], ALT 51 [< 35 U/l]) und eine Lipoproteinanalyse zeigte ein erhöhtes Gesamtcholesterin von 281 (< 200 mg/dl) bei normalem LDL 142 (< 160 mg/dl) und HDL 119 (> 40 mg/dl).

■ Endokrinologischer Status

Durch ein normales ACTH und Kortisol konnte ein Hyperkortisolismus ausgeschlossen werden. Die weitere endokrinologische Exploration ergab einen normalen Knochenstoffwechsel (PTH intakt 24,5 [10–65 pg/ml], 25-OH-Vitamin D₃ 42,6 [30–60 ng/ml], β -Crosslaps 0,23 [0,03–0,37 ng/ml], Osteocalcin 26,4 [1–35 ng/ml]), normales HGH 0,6 [0–7 ng/ml] und ein IGF-1 von 87 [80–200 ng/ml]. Auffällig waren eine Hyperprolaktinämie von 52,2 [2,8–29,2 ng/ml] sowie eine latente Hypothyreose mit einem TSH von 6,21 [0,1–4,0 μ IU/ml] und normalen freien Schilddrüsenhormonen. Die Schild-

drüsenonografie erbrachte eine kleine echoarme Schilddrüse, vereinbar mit einer Hashimoto-Thyreoiditis.

■ Leberbefund

Ein Leberparenchymschaden war der Patientin schon länger bekannt, welchen sie auf ihre frühere Tätigkeit als Diplomkrankenschwester der Kinderonkologie und den jahrelangen Umgang mit hepatotoxischen Chemotherapeutika zurückführte. Ein Alkoholabusus wurde strikt negiert.

Nach Ausschluss einer Virushepatitis wurde ein immunpathologisches Serumprofil angefertigt (ANA, ENA-Screen, mitochondriale AK, AK gegen glatte Muskelzellen, LKM-AK, SLA-A alle negativ), welches keinen Hinweis auf das Vorliegen einer Autoimmunhepatitis oder eine primär cholestatische Lebererkrankung ergab. Die Leberfermentkonstellation (AST $>$ ALT, ausgeprägte Erhöhung der GGT, das erhöhte MCV), ein hochnormales Carbohydrate-Deficient Transferrin 1,8 % ($< 2,5$ %) sowie fehlende Zeichen einer anderen Lebererkrankung sprachen in erster Linie für das Vorliegen einer äthyltoxischen Hepatopathie. Diese Verdachtsdiagnose wurde durch den Befund einer Leberbiopsie erhärtet, welche eine Maschendrahtfibrose, Mallory-Körperchen und eine floride Steatohepatitis zeigte.

■ Knochenstoffwechsel

Die Anamnese ergab multiple periphere Frakturen (Knöchel 2006, Ellbogen 2007, Mittelfußknochen 2008), die Osteodensitometrie (DXA) am linken Femur ergab einen T-Score von $-2,5$ SD bei einem Gesamtwert von $-2,1$ SD und das durchgeführte Wirbelsäulenröntgen erbrachte 3 Wirbelkörperfrakturen (Keilwirbel BWK 12 und LWK 1 sowie eine Deckenplattenimpression von LWK 2). In der Ganzkörperdensitometrie reflektierte sich die symmetrische atypische Fettverteilung der Patientin (Abb. 1, Tab. 1).

■ Beurteilung und Therapie

Das pseudoathletische Aussehen der Patientin aufgrund der diffusen, symmetrischen, massiven atypischen Fettgewebsvermehrung verbunden mit der Hyperurikämie, Hyperlipidämie, der Osteoporose und der vermutlich äthyltoxischen Leberzirrhose führten letztendlich zur Diagnose einer Made lung-Krankheit (oder „symmetrische benigne Lipomatose“). Wir haben der Patientin eine Schilddrüsen substitution, das Beibehalten der antiresorptiven Therapie und vor allem eine absolute Alkoholkarenz empfohlen!

Mit der Patientin wurde ein Kontrolltermin in 6 Monaten vereinbart.

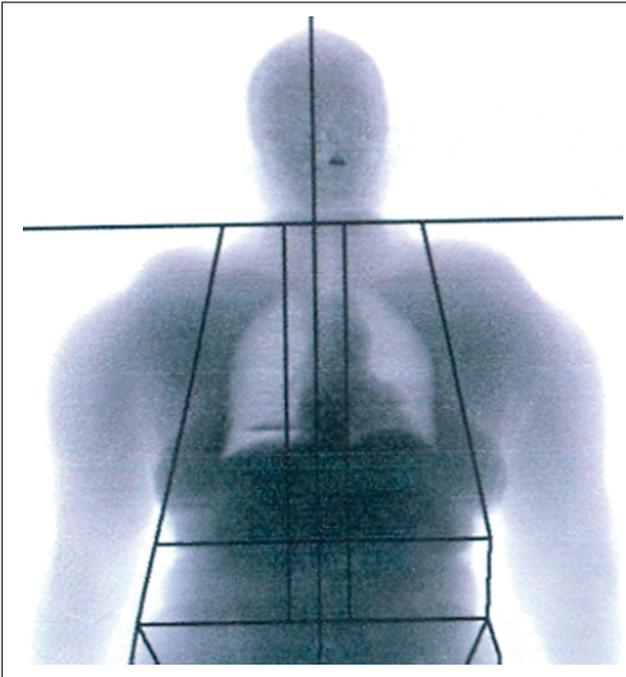


Abbildung 1: Ganzkörper-Scan-Body Composition

Tabelle 1: Körperfettverteilung in Prozent bezogen auf die einzelnen Körperregionen

Linker Arm	57,7 %	Rechter Arm	56,3 %
Linker Rumpf	49,6 %	Rechter Rumpf	48,3 %
Linkes Bein	33,7 %	Rechtes Bein	30,4 %
Arme	57,1 %		
Beine	32,7 %		

■ Diskussion

Die benigne symmetrische Lipomatose (Synonyme: symmetrische Adenolipomatose, Lipomatosis symmetrica, Lipomatosis simplex indolens, Launois-Bensaude-Syndrom, Madelung-

Krankheit) wurde erstmals 1898 von Launois und Bensaude beschrieben.

Die Erkrankung ist charakterisiert durch eine unproportionierte, ungekapselte, diffuse subkutane Fettgewebshyperplasie (Proliferation nicht septierter, reifer univakuolärer Lipozyten mit zungenförmigen Ausläufern in die angrenzenden Strukturen), welche zu einem charakteristischen pseudoathletischen Habitus führt.

Männer sind 13-mal häufiger betroffen und die Erkrankung ist zumeist mit Alkoholabusus assoziiert. Diskutiert werden eine familiäre Häufung, Assoziationen mit Stoffwechselstörungen (Lipoproteinämie, Diabetes, Hyperurikämie, Hypothyreose) und autonomes Wachstum von Fettzellen aufgrund einer Resistenz gegenüber Katecholaminen. Häufig assoziiert sind innere Erkrankungen wie Polyneuropathien, ein chronischer Leberparenchymschaden, Gynäkomastie, Diabetes mellitus, Hyperlipidämie und -urikämie, Hypertonie, oropharyngeale Karzinome und Karzinome des oberen Respirationstraktes sowie Beinvenenthrombosen.

Kausale Therapien sind nicht bekannt. Eine absolute Alkoholkarenz führt zum Stillstand der Erkrankung. Eine Therapieoption ist die Liposuction und operative Reduktion des Fettgewebes, diese ist jedoch mit einer hohen Rezidivrate behaftet.

Korrespondenzadresse:

PD Dr. med. Astrid Fahrleitner-Pammer
 Klinische Abteilung für Endokrinologie und
 Nuklearmedizin
 Medizinische Universität Graz
 A-8036 Graz
 Auenbruggerplatz 15
 E-Mail: astrid.fahrleitner@medunigraz.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)