

Inhaltsverzeichnis

1	Einführung in die Prinzipien der Endokrinologie	36			
	<i>C. Schulz, H. Oster, H. Lehnert</i>				
1.1	Einleitung	36	1.6	Hormonrezeptoren	40
1.2	Biosynthese	37	1.6.1	Steroid/Schilddrüsenhormon/Retinoid-Kernrezeptor-Superfamilie	41
1.2.1	Peptidhormone	38	1.6.2	Membranständige Hormonrezeptoren ...	42
1.2.2	Steroidhormone und Eicosanoide.....	38		Tyrosin-Kinase-Rezeptor-Familie	42
1.2.3	Aminosäure-Derivate	39		Zytokin-Rezeptor-Familie	43
1.3	Speicherung, Sekretion und Distribution	39		Serin-Threonin-Kinase-Rezeptor-Familie	43
1.4	Metabolismus und Exkretion	40		Guanylyl-Cyclase-Rezeptor-Familie	44
1.5	Regulation der Hormonsekretion – Feedback	40		Rezeptorähnliche Protein-Tyrosin-Phosphatasen	44
				G-Protein-gekoppelte Rezeptoren mit 7 Transmembran-Domänen (7TMD)	44
2	Hypothalamus und Hypophyse	47			
2.1	Hormoninaktive Tumore und Inzidentalome	47		Therapiekontrolle und Verlauf	55
	<i>G. K. Stalla</i>			Zusammenfassung therapeutisches Vorgehen .	56
			2.2.7	Literatur	57
2.1.1	Grundlagen/Definition	47	2.3	Cushing-Syndrom	57
2.1.2	Anamnese und Klinik	47		<i>M. Reincke, vorherige Bearbeitung gemeinsam mit O.-A. Müller</i>	
2.1.3	Diagnostik	48	2.3.1	Definition	57
	Biochemische Diagnostik	48	2.3.2	Häufigkeiten und Bedeutung	57
	Bildgebende Diagnostik	49	2.3.3	Diagnostik	58
	Augenärztliche Diagnostik	49		Anamnese und Klinik	58
	Differenzialdiagnostik	49		Biochemische Diagnostik	58
2.1.4	Therapeutische Konzepte.....	50		Differenzialdiagnose	59
	Medikamentöse Therapie	50	2.3.4	Therapie	60
	Chirurgische Therapie	50		Zentrales Cushing-Syndrom (Morbus Cushing) .	60
	Strahlentherapie	50		ACTH-unabhängige Kortisol-Mehrsekretion der Nebennieren	60
	Substitutionstherapie	51		Ektopes ACTH- und CRH-Syndrom	60
	Therapiekontrolle und Prognose	51		Medikamentöse Therapie mit Adrenolytika bzw. Adrenostatika	61
2.1.5	Literatur	51		Substitutionstherapie	61
				Verlaufskontrollen	62
2.2	Akromegalie	51	2.3.5	Literatur	62
	<i>C. J. Strasburger</i>		2.4	Prolaktinom, Hyperprolaktinämie	62
2.2.1	Definition und Epidemiologie	51		<i>J. Schopohl</i>	
2.2.2	Pathogenese	51	2.4.1	Definition und Epidemiologie	62
2.2.3	Einteilung und klinisches Bild	52	2.4.2	Differenzialdiagnose der Hyperprolaktinämie	62
2.2.4	Klinik.....	52	2.4.3	Klinik.....	62
2.2.5	Diagnostik	52	2.4.4	Diagnostik	63
	Biochemische Diagnostik	52		Analytik.....	63
	Genetische Diagnostik	53			
	Bildgebung	53			
2.2.6	Therapie	53			
	Operative Therapie	54			
	Radiotherapie	54			
	Medikamentöse Therapie	54			

2.4.5	Therapeutische Konzepte.....	64	2.8	Labordiagnostik und Therapie der Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz.	76
	Medikamentöse Therapie	64		<i>F. Beuschlein</i>	
	Neurochirurgie	65	2.8.1	Definition, Epidemiologie	76
	Strahlentherapie	65	2.8.2	Pathogenese	76
	Schwangerschaft und Laktation	66	2.8.3	Einteilung und klinisches Bild	77
	Zusammenfassung: Therapie des Mikroprolaktinoms	66	2.8.4	Diagnostik	77
2.4.6	Literatur	67		Biochemische Diagnostik	77
				Genetische Tests	79
2.5	TSH-produzierende Hypophysenadenome	67		Bildgebende Verfahren	79
	<i>H. J. Schneider</i>		2.8.5	Therapie	79
2.5.1	Klinik	67		Medikamentöse Therapie	79
2.5.2	Spezielle Diagnostik	67		Therapiekontrolle und Verlauf	80
2.5.3	Therapie	68	2.8.6	Literatur	80
2.5.4	Literatur	68	2.9	Wachstumshormonmangel im Kindes- und Jugendalter.	81
2.6	Kraniopharyngeom und andere supraselläre Tumore	68		<i>M. B. Ranke</i>	
	<i>K. Reschke</i>		2.9.1	Definition und Ursachen	81
2.6.1	Einleitung	68	2.9.2	Klinik	81
2.6.2	Definition, Ätiologie und Pathogenese	68	2.9.3	Diagnostik	81
2.6.3	Klinik	69	2.9.4	Therapie	81
2.6.4	Diagnostik	69		Nebenwirkungen	82
	Bildgebung	69		Erfolgs-/Verlaufskontrollen	82
	Hormonelle Diagnostik	69	2.9.5	Literatur	82
	Weitere Untersuchungen	69	2.10	Diabetes insipidus centralis	82
2.6.5	Therapie des Kraniohypophysenoms	70		<i>J. Hensen</i>	
	Operation	70	2.10.1	Epidemiologie	82
	Radiotherapie	70	2.10.2	Definition	82
2.6.6	Postoperative endokrinologische Betreuung und Verlauf	70	2.10.3	Pathophysiologie	82
	Hypothalamisches Syndrom	70		Diabetes insipidus unklarer Ätiologie	83
	Besonderheiten der Hormonsubstitution und Behandlung von Begleiterkrankungen	71	2.10.4	Klinik	84
2.6.7	Therapie anderer suprasellärer Tumoren	71	2.10.5	Diagnostik	85
	Germinome	71		Anamnese und körperliche Untersuchung	85
	Arachnoidalzysten	71		Biochemische Diagnostik	85
2.6.8	Literatur	72		Lokalisationsdiagnostik und bildgebende Verfahren	86
2.7	Operative Therapie von Hypophysentumoren.	73		Differenzialdiagnostik	86
	<i>M. Buchfelder</i>		2.10.6	Therapie	86
2.7.1	Einleitung	73		Medikamentöse Therapie	86
2.7.2	Präoperative Diagnostik	73		Therapiekontrolle	86
2.7.3	Operative Technik	73		Nebenwirkungen	86
	Transspheoidale Operation	73		Notfallbehandlung	87
	Transkranielle Operation	74	2.10.7	Besondere Aspekte	87
	Andere Operationen	75		Schulung von Patienten und Angehörigen	87
2.7.4	Histologische Untersuchung	75	2.10.8	Literatur	87
2.7.5	Komplikationen	75	2.11	ADH-Resistenz (nephrogener Diabetes insipidus).	88
2.7.6	Ergebnisse	75		<i>J. Hensen</i>	
2.7.7	Literatur	76	2.11.1	Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	88

Angeborene Formen	88	Biochemische Diagnostik	91
Erworbener Diabetes insipidus renalis	88	Ursachenabklärung	92
2.11.2 Therapie des kongenitalen Diabetes insipidus renalis	88	Differenzialdiagnostik	93
2.12 SIADH und Hyponatriämie	89	2.12.6 Therapie	93
<i>J. Hensen</i>		Konservative Therapie bei chronischer eurolämer Hyponatriämie	95
2.12.1 Epidemiologie	89	Medikamentöse Therapie bei chronischer eurolämer Hyponatriämie	95
2.12.2 Definition	89	2.12.7 Besonderheiten im Kindes- und Jugendalter	96
2.12.3 Pathophysiologie	90	2.12.8 Literatur	96
2.12.4 Klinik	90		
2.12.5 Diagnostik	91		
3 Schilddrüsenerkrankungen			98
3.1 Diagnostik von Schilddrüsenerkrankungen	98	Isolierte TSH-Erhöhung (Hyperthyreotropinämie)	107
<i>G. Brabant, M. Luster, K. W. Schmid, H. Wallaschofski, D. Führer</i>		3.2.3 Angeborene Schilddrüsenfunktionsstörungen	107
3.1.1 Anamnese und Klinik	98	Konnatale Hypothyreose des Neugeborenen	107
3.1.2 Labordiagnostik	98	Zentrale Hypothyreose	109
Bestimmung von TSH	98	Syndromale Varianten der angeborenen Hypothyreose	109
Bestimmung der Schilddrüsenhormone	98	Genetische nicht autoimmune Hyperthyreose des Neugeborenen	110
Zukünftige Entwicklungen	99	Schilddrüsenhormonresistenz	110
Schilddrüsen-Autoantikörper	99	Neonatale Schilddrüsenfunktionsstörung bei Schilddrüsenerkrankung der Mutter	112
Tumormarker	100	3.2.4 Erworbene Funktionsstörungen	112
Molekulare Diagnostik	100	Hashimoto-Thyreoiditis	112
3.1.3 Sonografie	100	Morbus Basedow	113
Untersuchung und Beurteilung	100	3.2.5 Literatur	113
Differenzialdiagnostik	101		
3.1.4 Szintigrafie	102	3.3 Autoimmunopathien	114
Beurteilung der Funktionstopografie der Schilddrüse	102	<i>G. J. Kahaly, H. Dralle, M. Luster, S. Pitz</i>	
Quantitative Schilddrüsenzintigrafie	102	3.3.1 Hashimoto-Thyreoiditis (lymphozytäre Thyreoiditis)	114
3.1.5 Feinnadelbiopsie (FNB)	103	Definition und Epidemiologie	114
Komplikationen	103	Pathogenese	114
Materialgewinnung und -verarbeitung	103	Klinisches Bild	114
Zytologische Beurteilung	104	Diagnostik	114
Weiterführende Untersuchungen	104	Therapie	115
3.1.6 Literatur	105	Therapiekontrolle und Verlauf	116
3.2 Schilddrüsenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter	105	Subklinische/latente Hypothyreose als Folge einer Immunthyreoiditis	117
<i>H. Krude, A. Grüters-Kieslich</i>		3.3.2 Post-partum-Thyreoiditis	117
3.2.1 Schilddrüsenfunktion und Entwicklung	105	Definition und Epidemiologie	117
Schilddrüsenfunktion und pränatale Entwicklung	105	Pathogenese	117
Schilddrüsenfunktion und postnatale Entwicklung	106	Klinisches Bild	117
Schilddrüsenfunktion und Pubertätsentwicklung	106	Diagnostik	118
3.2.2 Definition einer normalen Schilddrüsenfunktion im Kindes- und Jugendalter	106	Therapie	118
TSH und Schilddrüsenhormon-Normalwerte	107	Therapiekontrolle und Verlauf	118
		3.3.3 Morbus Basedow	118
		Definition und Epidemiologie	118

Pathogenese	118	3.6.1 Akute Thyreoiditis	137
Klinisches Bild	118	Klinik und Diagnostik	138
Diagnostik	118	Therapie	138
Therapie der Immunhyperthyreose	119	3.6.2 Subakute Thyreoiditis (Thyreoiditis de Quervain)	138
Therapiekontrollen und Verlauf	122	Klinik und Diagnostik	138
3.3.4 Endokrine Orbitopathie (EO)	123	Therapie	138
Definition und Epidemiologie	123	3.6.3 Andere Formen der Thyreoiditis	139
Pathogenese	123	3.6.4 HCG-induzierte Hyperthyreose der Schwangerschaft	139
Klinisches Bild	123	Definition und Pathogenese	139
Diagnostik	123	Klinik und Diagnostik	139
Therapie	124	Therapie	139
Therapiekontrolle und Verlauf	126	3.6.5 Schilddrüsenfunktion bei Hypophysen- erkrankungen (zentrale Hypo- und Hyperthyreose)	140
Wann muss der Patient in ein Orbitazentrum?	126	Klinik und Diagnostik	140
3.3.5 Literatur	126	Therapie	140
3.4 Struma diffusa und Knotenstruma	127	3.6.6 Euthyroid-sick-Syndrom (Nonthyroidal- Illness-Syndrom, Low-T3-Syndrom)	141
<i>R. Paschke, T. Lincke, P. Lamesch, H. Dralle, I. Ruschenburg</i>		Klinik und Diagnostik	141
3.4.1 Definition und Pathogenese	127	Therapie	141
3.4.2 Diagnostik	127	3.6.7 Literatur	141
Stellenwert von Labor und Szintigrafie	128	3.7 Schilddrüsenkarzinom	141
Malignitätsrisikobeurteilung durch Sonografie zur Auswahl von Patienten für Feinnadelaspira- tionszytologie bzw. Verlaufsuntersuchung	129	<i>D. Führer, O. Gimm, G. Brabant, S. Rosenbaum-Krumme, K. W. Schmid</i>	
Feinnadelpunktion (FNP)	129	3.7.1 Epidemiologie und Pathogenese	141
Verlaufsuntersuchungen sonografisch oder zytologisch benigner Schilddrüsenknoten	130	3.7.2 Klassifikation und klinischer Verlauf	142
3.4.3 Therapie	130	Karzinome mit Follikelzellendifferenzierung	143
Therapie der euthyreoten Struma diffusa	130	Karzinome mit C-Zell-Differenzierung	146
Therapie der benignen euthyreoten Struma nodosa und des zytologisch benignen Knotens	131	Nicht-epitheliale primäre Schilddrüsen- malignome	147
Ablative Therapieverfahren	132	Metastasen in der Schilddrüse	147
3.4.4 Rezidivprophylaxe nach Strumaresektion	132	3.7.3 Risikostratifizierung	147
3.4.5 Alternative Behandlungsmethoden	132	3.7.4 Diagnose	147
3.4.6 Schilddrüsenzysten	133	3.7.5 Therapie	148
3.4.7 Besonderheiten in der Schwangerschaft	133	Differenziertes Schilddrüsenkarzinom (PTC und FTC)	148
3.4.8 Literatur	133	Gering differenziertes Schilddrüsenkarzinom (PDTC)	152
3.5 Autonomie der Schilddrüse	133	Anaplastisches/undifferenziertes Schilddrüsen- karzinom (ATC/UTC)	153
<i>A. Pfestroff, H. Hoeffken, M. Luster</i>		Medulläres Schilddrüsenkarzinom (MTC)	153
3.5.1 Definition und Epidemiologie	133	3.7.6 Vorgehen beim fortgeschrittenen, nicht kurativ behandelbaren Schilddrüsen- karzinom	155
3.5.2 Pathogenese	134	Jodrefraktäres DTC und PDTC	156
3.5.3 Klinisches Bild	134	Vorgehen beim aggressiven medullären Schilddrüsenkarzinom	157
Hereditäre und syndromale Schilddrüsen- autonomie	134	Besonderheiten der molekular-zielgerichteten Therapie beim fortgeschrittenen Schilddrüsen- karzinom	158
3.5.4 Diagnostik	134	3.7.7 Literatur	158
3.5.5 Therapie	136		
Radiojodtherapie	136		
3.5.6 Literatur	137		
3.6 Andere funktionelle und morpho- logische Schilddrüsenerkrankungen	137		
<i>W. Karges, R. Gärtner, G. Brabant</i>			

3.8	Schilddrüse – physiologische Regulation und Umweltfaktoren	159			Störung der HPTP-Achse durch NIS-Liganden bei Schwangeren?	166
	<i>J. Köhrlé</i>				Nutritive pflanzliche Goitrogene	167
3.8.1	Physiologische Regulation der Schilddrüse	159			Bisphenol A (BPA) und weitere POP (Persistent organic Pollutants)	167
3.8.2	Diagnostik	162			Perfluoroalkylsäuren (PFAA), Organochlorpestizide (OCP) und bromierte Flammschutzmittel	167
3.8.3	Einflüsse von Nahrung und Umwelt auf die Schilddrüsenfunktion und -proliferation	162			Kosmetika und Körperpflegemittel (Triclosan, 4-MBC, BP-2 und andere UV-Screens).	168
	Jod	163			Einfluss von Pharmaka und Diagnostika auf Schilddrüsenhormonparameter.	168
	Selen.	163			Jodhaltige Medikamente und Diagnostika.	168
	Eisen	164			Immunmodulatorische Behandlung und HPT-Achse	169
3.8.4	Endokrin aktive Substanzen (EAC)/ Endocrine Disruptors, ED)	165	3.8.5		Literatur	169
	EAC, Goitrogene und Interferenzen zwischen antithyreoidal aktiven Substanzen.	166				
4	Metabolische Erkrankungen des Knochenstoffwechsels; Kalzium- und Phosphatstoffwechsel					171
4.1	Primäre und sekundäre Osteoporoseformen	171	4.2	Osteomalazie und sonstige Formen der Mineralisationsstörung		186
	<i>L. C. Hofbauer, F. J. Jakob, E. Tsourdi</i>			<i>S. H. Scharla</i>		
4.1.1	Definition	171	4.2.1	Definition und Epidemiologie		186
	Diagnosestellung einer Osteoporose.	171	4.2.2	Pathogenese		187
4.1.2	Epidemiologie	171		Vitamin-D-Stoffwechsel und -Funktionen		187
4.1.3	Pathogenese	172		Ursachen von Vitamin-D-Mangel bzw. Osteomalazie		188
	Primäre Osteoporose	172	4.2.3	Einteilung		189
	Sekundäre Osteoporoseformen.	172	4.2.4	Klinik.		189
4.1.4	Einteilung und klinisches Bild	173	4.2.5	Diagnostik		190
4.1.5	Diagnostik	174		Differenzialdiagnostik		191
	Zeichen und Symptome einer akuten osteoporotischen Wirbelkörperfraktur	174	4.2.6	Therapie		192
	Abklärung einer Osteoporose ohne Wirbelkörperfraktur	174		Konservative Therapie.		192
	Bestandteile der Basisdiagnostik	175		Operative und radiologische Therapiemöglichkeiten		193
4.1.6	Therapie	177	4.2.7	Literatur		194
	Basismaßnahmen zur Osteoporose- und Frakturprophylaxe.	177	4.3	Renale Erkrankungen des Knochenstoffwechsels/Störungen des Mineral- und Knochenhaushalts bei chronischen Nierenerkrankungen (CKD-MBD)		195
	Schmerztherapie bei akuten osteoporotischen Wirbelkörperbrüchen	178		<i>M. Ketteler</i>		
	Spezifische medikamentöse Therapie der Osteoporose	179	4.3.1	Definition und Pathogenese.		195
4.1.7	Therapiekontrolle und Verlauf	183		Regulation des Kalzium-Phosphat-Stoffwechsels bei Niereninsuffizienz		195
	Kontrollen	183		Konsequenzen der gestörten Kalzium-Phosphat-Homöostase		196
	Therapiedauer.	183	4.3.2	Epidemiologie		197
	Wechsel der Medikation bei schlechtem Ansprechen der Therapie	184	4.3.3	Einteilung und klinisches Bild.		198
4.1.8	Diagnostik und Therapie der sekundären Osteoporoseformen	184		Einteilung		198
	Glukokortikoidinduzierte Osteoporose	184		Frakturen und Risikofaktoren		199
	Andere Formen einer sekundären Osteoporose.	185		Lebenserwartung		199
4.1.9	Literatur	185	4.3.4	Diagnostik		200

4.3.5	Therapie	201	4.6.6	Therapiekontrolle und Verlauf	220
4.3.6	Zusammenfassung	203		Morbus Paget	220
4.3.7	Literatur	203		Fibröse Dysplasie	220
4.4	Primärer Hyperparathyreoidismus	204	4.6.7	Literatur	220
	<i>C. Kasperk</i>		4.7	Störungen des Phosphatstoffwechsels.	221
4.4.1	Definition	204		<i>W. J. Fassbender</i>	
4.4.2	Pathophysiologie	204	4.7.1	Physiologie des Phosphatstoffwechsels ...	221
4.4.3	Epidemiologie	205	4.7.2	Verteilung von Phosphat im Organismus .	221
4.4.4	Klinik	205	4.7.3	Basisdiagnostik	222
4.4.5	Diagnostik	205	4.7.4	Hyperphosphatämie	222
	Differenzialdiagnostik	206		Pathogenese	222
4.4.6	Therapie	207		Klinik	223
4.4.7	Verlauf und Prognose	208		Therapie	223
4.4.8	Literatur	209	4.7.5	Hypophosphatämie	224
4.5	Sonstige Formen der Hyperkalzämie ..	209		Pathogenese	224
	<i>H. Siggelkow</i>			Klinische Erscheinungsbilder der schweren	
4.5.1	Tumorhyperkalzämie	209		Hypophosphatämie	225
	Definition/Epidemiologie	209	4.7.6	Therapie	225
	Pathogenese	209		Literatur	226
	Einteilung und klinisches Bild	210	4.8	Seltene sonstige erbliche und erwor-	
	Diagnostik	210		bene metabolische Erkrankungen des	
	Therapie	211		Knochenstoffwechsels.	226
4.5.2	Seltene Formen der Hyperkalzämien	211		<i>H. Siggelkow</i>	
	Familiäre hypokalziurische Hyperkalzämie (FHH)	211	4.8.1	Osteogenesis imperfecta	
	Weitere endokrine Ursachen einer			(Glasknochenkrankheit)	226
	Hyperkalzämie	212		Definition/Epidemiologie	226
	Calcitriolinduzierte Hyperkalzämie	213		Pathogenese	226
	Milch-Alkali-Syndrom	213		Einteilung und klinisches Bild	226
	Immobilisation	213		Diagnostik	226
	PTHrP bei gutartigen Erkrankungen	213		Therapie	227
	Hyperkalzämie durch Medikamente	213	4.8.2	Osteonekrose des Kiefers	228
	Hyperkalzämie unklarer Ursache	213		Definition, Epidemiologie	228
	Erbliche Erkrankungen im Kindesalter	214		Pathogenese	228
	Pseudohyperkalzämie	214		Einteilung und klinisches Bild	228
4.5.3	Literatur	214		Diagnostik	228
				Therapie	228
				Prophylaxeempfehlung	228
4.6	Morbus Paget, fibröse Dysplasie	215	4.8.3	Hypophosphatasie	228
	<i>S. H. Scharla</i>			Definition, Epidemiologie	228
4.6.1	Definition und Epidemiologie	215		Pathogenese	228
4.6.2	Pathogenese	215		Einteilung und klinisches Bild	228
4.6.3	Einteilung und Klinik	216		Diagnostik	228
4.6.4	Diagnostik	217		Therapie	229
	Morbus Paget	217	4.8.4	Sklerosierende Knochenkrankungen ...	229
	Fibröse Dysplasie	218		Osteopetrose	229
4.6.5	Therapie	218		Weitere osteosklerotische Erkrankungen	230
	Morbus Paget	218	4.8.5	Osteochondrodysplasien	230
	Fibröse Dysplasie	220	4.8.6	Literatur	230

5	Nebenniere	233			
5.1	Mineralokortikoidhypertonie	233	5.3.2	Definition, Klassifikation und Klinik.	253
	<i>M. Quinkler</i>		5.3.3	Diagnostik	253
5.1.1	Definition und Klassifikation.	233	5.3.4	Therapie und Prognose.	254
5.1.2	Konstitutive Aktivierung von Zielgenen des Mineralokortikoidrezeptors	233	5.3.5	Literatur	254
	Liddle-Syndrom	233	5.4	Inzidentalome	254
	Gordon-Syndrom	234		<i>M. Gruber; S. R. Bornstein</i>	
5.1.3	Veränderung des Mineralokortikoid- rezeptors.	234	5.4.1	Einleitung.	254
	Epidemiologie.	234	5.4.2	Epidemiologie	254
	Definition	234	5.4.3	Pathophysiologie.	254
	Klinik.	234	5.4.4	Klinik.	255
	Pathogenese und Pathophysiologie.	234	5.4.5	Diagnostik	255
	Diagnostik.	234		Biochemische Diagnostik	255
	Therapie	234		Radiologische Verfahren	255
5.1.4	Anomale Liganden am Mineralokortikoid- rezeptor	234		Nuklearmedizinische Verfahren	257
	Deoxycorticosteron (DOC)	234		Nebennierenpunktion	257
	Kortisol	236	5.4.6	Therapie	257
5.1.5	Exzess des physiologischen Liganden Aldosteron	236	5.4.7	Verlauf.	257
	Epidemiologie.	236	5.4.8	Literatur	259
	Definition	237	5.5	Nebennierenkarzinom	259
	Klinik.	237		<i>M. Fassnacht</i>	
	Pathogenese und Pathophysiologie.	237	5.5.1	Definition und Epidemiologie	259
	Diagnostik.	237	5.5.2	Klinik.	259
	Therapie	238	5.5.3	Pathogenese und Pathophysiologie	260
5.1.6	Literatur	239	5.5.4	Diagnostik	260
5.2	Phäochromozytom und Paragangliom.	240		Endokrine Diagnostik	260
	<i>S. Fliedner, G. Eisenhofer, H. Lehnert</i>			Bildgebende Verfahren	260
5.2.1	Einleitung.	240		Weitere Diagnostik, Histopathologie.	261
5.2.2	Epidemiologie	240	5.5.5	Therapie	261
5.2.3	Definition und Klassifikation.	241		Operative Therapie	261
5.2.4	Pathogenese und Pathophysiologie	241		Strahlentherapie	261
5.2.5	Klinik.	242		Medikamentöse Therapie	261
5.2.6	Diagnostik	243	5.5.6	Literatur	262
	Biochemische Diagnostik	243	5.6	Primäre Nebennierenrinden- Insuffizienz (Morbus Addison)	262
	Lokalisationsdiagnostik und bildgebende Verfahren	245		<i>S. Hahner, S. R. Bornstein</i>	
	Genetische Diagnostik	246	5.6.1	Epidemiologie	262
	Differenzialdiagnostik	248	5.6.2	Definition	263
5.2.7	Therapie	249	5.6.3	Klinik.	263
	Benignes Paragangliom.	249	5.6.4	Pathogenese und Pathophysiologie	264
	Malignes Paragangliom	250	5.6.5	Diagnostik	264
5.2.8	Literatur	251	5.6.6	Therapie	265
5.3	Androgen-/Östrogenproduzierende Nebennierentumoren	253		Glukokortikoid-Substitution	265
	<i>F. Machleidt, H. Lehnert</i>			Mineralokortikoid-Substitution	265
5.3.1	Einleitung und Epidemiologie.	253		DHEA-Substitution	266
				Prävention und Therapie der Nebennierenkrise.	266
				Therapie in der Schwangerschaft	267
			5.6.7	Literatur	267

5.7	Isolierter Hypoaldosteronismus	268			Nicht klassisches AGS	279
	<i>M. Haase, H. Lehnert, H. S. Willenberg</i>		5.8.7		Literatur	280
5.7.1	Definition und Klassifikation	268	5.9	Therapie mit Glukokortikoiden		280
	Erworbener Hypoaldosteronismus	268		<i>A. Barthel, S. R. Bornstein</i>		
	Hereditärer Hypoaldosteronismus	268	5.9.1	Substitutionstherapie		280
5.7.2	Klinik	269		Nebennierenrinden-Insuffizienz		281
5.7.3	Diagnostik	269		Adrenogenitales Syndrom (AGS)		281
	Laborchemische Diagnostik	270	5.9.2	Pharmakologische Therapie mit		
	Genetische Diagnostik	270		Glukokortikoiden		281
	Differenzialdiagnostik	270	5.9.3	Praktische Glukokortikoidpharmakologie .		282
5.7.4	Therapie	271		Unerwünschte Glukokortikoidwirkungen		282
5.7.5	Literatur	271		Absetzen/Ausschleichen einer Glukokortikoid-		
				therapie		283
5.8	Adrenogenitales Syndrom	271	5.9.4	Literatur		284
	<i>F. G. Riepe, O. Hiort</i>		5.10	Autonome Dysfunktion		284
5.8.1	Definition und Pathogenese	271		<i>F. Sayk, H. Lehnert</i>		
	Synthesewege der adrenalen Steroide	271	5.10.1	Definition, Klassifikation und Pathogenese		284
	AGS-Formen	272	5.10.2	Epidemiologie		284
5.8.2	Epidemiologie	274	5.10.3	Klinik		285
5.8.3	Klinik	274	5.10.4	Diagnostik		286
5.8.4	Diagnostik	275		Biochemische Diagnostik		286
	Hormonelle und genetische Diagnostik	275		Bildgebende Verfahren		286
	Differenzialdiagnostik	276		Differenzialdiagnostik		286
5.8.5	Therapeutische Situation und Indikation		5.10.5	Therapie		287
	zur Therapie	276	5.10.6	Literatur		287
5.8.6	Therapie	277				
	Klassisches AGS	277				
6	Neuroendokrine Tumoren des Gastrointestinaltrakts	289				
6.1	Klassifikation und Pathologie	289	6.2.6	Therapie		293
	<i>M. Anlauf, M. Pavel</i>		6.2.7	Nachsorge und Prognose		294
6.1.1	Grundlagen und Leitlinien	289	6.2.8	Literatur		294
6.1.2	Basisdiagnostik	289	6.3	Neuroendokrine Neoplasien des		
	Klassifikation nach WHO 2010	289		Magens		295
	Proliferationsbasiertes Grading	290		<i>K.B. Luley</i>		
	TNM-Stadieneinteilung	290	6.3.1	Einleitung		295
6.1.3	Klinisch orientierte Diagnostik	290	6.3.2	Einteilung		295
	Hormone	290	6.3.3	Pathophysiologie		295
	Transkriptionsfaktoren	291	6.3.4	Klinik		296
	Somatostatinrezeptor 2A	291	6.3.5	Diagnostik		296
6.1.4	Zusammenfassung	291		Bildgebende Diagnostik		296
6.1.5	Literatur	291		Biochemische Diagnostik		296
6.2	Neuroendokrine Neoplasien des		6.3.6	Therapie		296
	Bronchialsystems	292		Resektion/Exzision		296
	<i>K.B. Luley, H. Lehnert</i>			Systemtherapie		296
6.2.1	Einleitung	292	6.3.7	Nachsorge und Prognose		297
6.2.2	Epidemiologie	292	6.3.8	Literatur		297
6.2.3	Pathogenese	293	6.4	Neuroendokrine Neoplasien des		
6.2.4	Klinik	293		Pankreas		298
6.2.5	Diagnostik	293		<i>K.B. Luley, H. Lehnert</i>		

6.4.1	Epidemiologie	298	6.5.6	Verlaufskontrollen und Nachsorge	318
6.4.2	Klinik.	298	6.5.7	Literatur	319
6.4.3	Pathogenese	298			
6.4.4	Diagnostik	298	6.6	Chirurgische Therapie neuroendo-	
	Allgemeines	298		kriner Neoplasien des GI-Traktes	320
	Differenzialdiagnostik	298		<i>V. Fendrich, D. K. Bartsch</i>	
6.4.5	Therapie im Allgemeinen	298	6.6.1	Einleitung	320
6.4.6	Entitäten im Einzelnen	299	6.6.2	Neuroendokrine Neoplasien des Magens .	320
	Insulinom	299		Gut differenzierte Magen-NEN Typ 1 und Typ 2	
	Gastrinom	301		ohne Risikofaktoren	320
	Seltene funktionelle pNEN	302		Gut differenzierte Magen-NEN mit	
	Funktionell inaktive pNEN (NF-pNEN)	302		Risikofaktoren	320
6.4.7	Literatur	304		Typ-2-Magen-NEN	320
				Typ-3-Magen-NEN	320
				Typ-4-Magen-NEN	320
6.5	Neuroendokrine Tumoren des		6.6.3	Neuroendokrine Neoplasien des	
	Mitteldarms	305		Duodenums	321
	<i>A. Rinke</i>			Sporadisches duodenales Gastrinom	321
				MEN-1-assoziiertes ZES	321
6.5.1	Definition	305		Somatostatinome und nicht funktionelle	
6.5.2	Epidemiologie	305		duodenale NEN	322
6.5.3	Klinik.	305		Ileojejunale NEN	322
	Karzinoid-Syndrom	305		Neuroendokrine Neoplasien der Appendix	323
	Karzinoid-Herzerkrankung (Hedinger-Syndrom)	307		Neuroendokrine Neoplasien des Kolons	323
	Weitere Symptome	307		Neuroendokrine Neoplasien des Rektums	323
	Zweitmalignome	307	6.6.4	Neuroendokrine Neoplasien des Pankreas	
	Neuroendokrine Tumore der Appendix			(pNEN)	323
	(Appendix-Karzinome)	307		Sporadisches Insulinom	323
	Neuroendokrine Neoplasien des Kolons	307		MEN-1-assoziiertes Insulinom	324
6.5.4	Diagnostik	307		Sporadisches pankreatisches Gastrinom	324
	Biochemische Diagnostik	307		MEN-1-assoziiertes Gastrinom	324
	Endoskopische Diagnostik	308		Seltene sporadische funktionelle pNEN	
	Bildgebende Diagnostik	308		(Glukagonome, VIPome, Somatostatinome) ...	324
	Nuklearmedizinische Untersuchungen	309		Sporadische NF-pNEN	324
	Histopathologische Diagnostik	309		MEN-1-assoziierte NF-pNEN	325
	Kardiologische Diagnostik	310	6.6.5	Chirurgisches Vorgehen bei Lebermetas-	
	Differenzialdiagnostik	311		tasen von gastrointestinalen NEN	325
6.5.5	Therapie	311	6.6.6	Literatur	325
	Operative Therapie	311			
	Medikamentöse Therapie	312			
	Chemotherapie	314			
	Interventionelle Therapien	315			
7	Männliche Gonaden				327
7.1	Hypogonadismus und Infertilität	327		Erwachsenenalter	330
	<i>J. Rohayem, M. Zitzmann, E. Nieschlag</i>			Primärer Hypogonadismus	331
7.1.1	Definition und Anmerkungen zur		7.1.4	Anamnese, klinische, laborchemische und	
	Pathogenese	327		apparative Diagnostik	331
7.1.2	Häufigkeit und Bedeutung	329		Anamnese im Jugendalter bei Pubertas tarda	
7.1.3	Indikation zur Diagnostik	329		oder Pubertätsarrest	331
	Folgen eines Testosteronmangels in der			Anamnese bei Hypogonadismus im	
	Embryonal- und Fetalperiode	330		Erwachsenenalter	332
	Folgen einer unzureichenden testikulären			Körperliche Untersuchung bei Hypogonadismus	332
	Testosteronsekretion in der Pubertät	330	7.1.5	Laborchemische und apparative	
				Diagnostik	332

Endokrinologische Labor-Diagnostik	332	Diagnostik der zugrunde liegenden Erkrankung und Differenzialdiagnostik	344
Endokrinologische Funktionstests	334	Therapeutische Konzepte	345
Weitere klinisch-chemische Labordiagnostik	335	7.2.2 Pubertas praecox	346
Genetische Diagnostik	335	Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	346
Ejakulatuntersuchung	335	Indikation zur Diagnostik	346
Apparative Diagnostik/bildgebende Verfahren	337	Diagnostik	346
7.1.6 Indikation zur Therapie	337	7.2.3 Therapie	347
7.1.7 Therapeutische Konzepte	338	Therapie der Pubertas praecox vera	347
Testosteronsubstitution	338	Therapie der Pseudopubertas praecox	347
Therapie der ausgebliebenen Pubertät bei hypogonadotropem Hypogonadismus	340	Therapiekontrolle	347
Therapie der Infektionen der Samenwege	341	7.2.4 Literatur	348
Präventive Therapie	342	7.3 Gynäkomastie	348
Empirische und umstrittene Therapien	342	<i>E. Nieschlag, J. Rohayem</i>	
Symptomatische Therapie: assistierte Fertilisation	343	7.3.1 Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	348
7.1.8 Literatur	343	7.3.2 Indikation zur Diagnostik	349
7.2 Störungen der Pubertätsentwicklung	344	7.3.3 Diagnostik	349
<i>O. Hiort, P.-M. Holterhus</i>		Anamnese und Klinik	349
7.2.1 Pubertas tarda	344	Biochemische Diagnostik	350
Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	344	Bildgebende Verfahren	350
Indikation zur Diagnostik	344	7.3.4 Therapeutische Konzepte	350
		7.3.5 Literatur	350
8 Gynäkologische Endokrinologie	352		
8.1 Regulation des menstruellen Zyklus	352	Definition	360
<i>L. Wildt</i>		Pathogenese und Pathophysiologie	360
8.1.1 Einleitung	352	Diagnostik	360
8.1.2 Menstrueller Zyklus: hormonelle und sonografische Verlaufparameter	352	Therapie	360
8.1.3 Ovar	353	8.2.3 Hochwuchs	361
Follikelwachstum, Steroidbiosynthese	353	Definition	361
Ovulation	354	Pathogenese und Pathophysiologie	361
Corpus luteum	354	Symptome	362
8.1.4 Hypothalamo-hypophysäre Einheit	355	Diagnostik	362
8.1.5 Regulation der Gonadotropinsekretion während des menstruellen Zyklus	356	Therapie	362
8.1.6 Pulsatile Gonadotropinsekretion während des Zyklus	356	Komplikationen	362
8.1.7 Zusammenfassung	356	8.3 Prämatüre Ovarinsuffizienz (POI)	362
8.2 Endokrinologische Erkrankungen in Kindesalter und Pubertät	358	<i>M. Ludwig</i>	
<i>M. Bettendorf, P. Frank-Herrmann</i>		8.3.1 Epidemiologie	362
8.2.1 Pubertas praecox	358	Definition	362
Definition	358	8.3.3 Klinik	363
Pathogenese und Pathophysiologie	358	8.3.4 Pathogenese und Pathophysiologie	363
Diagnostik	359	8.3.5 Diagnostik	363
Therapie	360	8.3.6 Therapie	363
8.2.2 Pubertas tarda (verzögerte Pubertätsentwicklung)	360	8.4 Zyklusstörungen	365
		<i>B. Toth</i>	
		8.4.1 Epidemiologie	365
		8.4.2 Definition	365
		8.4.3 Klinik	366

8.4.4	Pathogenese und Pathophysiologie	366	8.8	Reproduktionsmedizin	379
8.4.5	Diagnostik	366		<i>T. Strowitzki</i>	
8.4.6	Therapie	366	8.8.1	Epidemiologie	379
8.5	Steroidproduzierende Ovarialtumoren	367	8.8.2	Definition	379
	<i>R. Kimmig</i>		8.8.3	Diagnostik	379
8.5.1	Epidemiologie	367	8.8.4	Hormonelle Therapie bei Sterilität	380
8.5.2	Definition	367		Therapie bei Hyperprolaktinämie	380
8.5.3	Klinik	367		Therapie bei PCOS	380
	Adoleszenz	367		Therapie bei Schilddrüsenfunktionsstörungen	380
	Reproduktives Alter	367		Clomifen	380
	Postmenopausal	367		Niedrig dosierte Gonadotropinstimulation	381
8.5.4	Diagnostik	367		Pulsatile GnRH-Therapie	381
8.5.5	Therapie	367		Hormonelle Stimulation bei Maßnahmen der extrakorporalen Befruchtung (IVF, ICSI)	381
8.6	Polyzystisches Ovarialsyndrom (PCOS)	368		Risiken der kontrollierten ovariellen Hyperstimulation	382
	<i>A. Königer</i>			In-vitro-Maturation	383
8.6.1	Epidemiologie	368	8.9	Hormonelle Kontrazeption	383
8.6.2	Definition	368		<i>T. Rabe, N. Sängler</i>	
8.6.3	Klinik	368	8.9.1	Epidemiologie	383
	Zyklusstörungen	368	8.9.2	Definition	383
	Sterilität und Infertilität	369	8.9.3	Klinik	383
	Hyperandrogenämie	369	8.9.4	Pathogenese und Pathophysiologie	383
	Metabolische Aspekte und Langzeitkomplikationen	369	8.9.5	Diagnostik	383
8.6.4	Pathogenese und Pathophysiologie	369		Eigenanamnese	383
8.6.5	Diagnostik	370		Spezielle Anamnese mit der Frage nach Risikofaktoren für die einzelnen Methoden	384
	Labordiagnostik	370		Familiennamnese	384
	Sonografie	370		Klinische Untersuchungen	384
8.6.6	Therapie	370		Labordiagnostik	384
8.7	Hormone und Schwangerschaft	371	8.9.6	Therapie	384
	<i>L. Griesinger, G. Griesinger</i>		8.10	Physiologie des Periklimakteriums und des Klimakteriums – Hormontherapie	388
8.7.1	Einleitung	371		<i>C. Lattrich, O. Ortman</i>	
8.7.2	Hormone der Schwangerschaft im Überblick	372	8.10.1	Definition	388
	Progesteron	372	8.10.2	Klinik	389
	Humanes Choriongonadotropin (hCG)	372		Klimakterische Symptome	390
	Humanes Plazentalaktogen (hPL)	372	8.10.3	Diagnostik	390
	Relaxin	372	8.10.4	Therapie	390
	Östrogene	372		Nicht medikamentöse Therapie	390
8.7.3	Hormondiagnostik in der Frühschwangerschaft	373		Hormontherapie (HT)	390
	Extrauterin gravidität (EUG)	373		Nicht hormonelle Medikamente	390
	Pregnancy of unknown Location (PUL)	374		Phytoöstrogene	391
	Behandlung des Abortus imminens	374	8.10.5	Risikokommunikation	391
8.7.4	Anpassung und Anpassungsstörungen endokriner Organe in der Schwangerschaft	375		Nutzen	391
	Anpassung des mütterlichen Stoffwechsels	375		Risiken	391
	Diabetes mellitus	375	8.10.6	Empfehlung	392
	Störungen der Schilddrüse	376	8.11	Literatur	392
	Störungen der Nebenschilddrüsen	377			
	Renin-Angiotensin-Aldosteron-System	377			
	Störungen der Nebennieren	378			

9	Störungen (Besonderheiten) der Geschlechtsentwicklung	398		
9.1	„Disorders (Differences) of Sex Development“	398	9.1.7	Therapie
	<i>P.-M. Holterhus, O. Hiort</i>			Interdisziplinäres Management
9.1.1	Einleitung	398		Medikamentöse Therapie
9.1.2	Grundlagen	398	9.1.8	Chirurgische Therapie
9.1.3	Physiologie der normalen Geschlechtsentwicklung	399		Literatur
	Genetisches Geschlecht, Geschlechtsdeterminierung und gonadales Geschlecht	399	9.2	Transsexualität
	Geschlechtsdifferenzierung und somatisches Geschlecht	400		<i>M. Auer, G. K. Stalla</i>
	Psychisches Geschlecht	401	9.2.1	Einleitung
9.1.4	DSD durch Störungen der Androgenbildung oder Androgenwirkung	402	9.2.2	Definition und Ätiologie
	Defekte in den ersten Syntheseschritten	402	9.2.3	Ätiologie
	Defekte in den folgenden Syntheseschritten	402	9.2.4	Rechtliches
	AGS	403	9.2.5	Interdisziplinäres therapeutisches Vorgehen bei Transsexualität
	Defekte der späten Schritte der Testosteronsynthese	404		Stufenplan: 1. Stufe
	Enzymdefekte der Östrogensynthese	404		Stufenplan: 2. Stufe
	Androgenresistenz (Androgenrezeptor-Defekt)	404		Stufenplan: 3. Stufe
9.1.5	DSD mit Störungen der Gonadenentwicklung	405		Stufenplan: 4. Stufe
9.1.6	Diagnostik	406		Stufenplan: 5. Stufe
	Anamnese	406	9.2.6	Aufgaben der Betreuung transsexueller Patienten auf endokrinologischem Fachgebiet
	Körperliche Untersuchung	406		Hormonelle Therapie bei Mann-zu-Frau-Transsexualität
	Bildgebende Diagnostik	406		Hormonelle Therapie bei Frau-zu-Mann-Transsexualität
	Zytogenetik und Chromosomenanalyse	407		Vorsorge
	Hormonelle Diagnostik	408	9.2.7	Kinder und Jugendliche
	Molekulargenetische Diagnostik	409	9.2.8	Literatur
	Genitalhautbiopsie und Kultur von Genitalhautfibroblasten	409		
10	Metabolisches Syndrom und Diabetes mellitus	425		
10.1	Metabolisches Syndrom	425		Therapieziele
	<i>M. Blüher, A. Körner, W. Kiess, M. Stumvoll</i>			Nicht medikamentöse Therapie
10.1.1	Definition	425		Medikamentöse Therapie
10.1.2	Epidemiologie	425	10.1.8	Operative Therapien
10.1.3	Pathogenese	426		Literatur
	Insulinresistenz	426	10.2	Diabetes mellitus
	Viszerale Adipositas	426		<i>M. Stumvoll, K. Miehle, N. Stefan, A. Fritsche, B. Gallwitz, K. Müssig, W. Kiess, A.-G. Ziegler, M. Hummel, A. Körner, R. Chmiel</i>
	Dyslipidämie	427	10.2.1	Definition und Einteilung (ätiologische Klassifikation)
	Arterielle Hypertonie	427	10.2.2	Epidemiologie
10.1.4	Einteilung und klinisches Bild	427		Allgemeines
10.1.5	Diagnostik	427		Epidemiologie des Typ-1-Diabetes
	Diagnostik der (viszeralen) Adipositas	428		Epidemiologie des Typ-2-Diabetes
	Diagnostik der Hyperglykämie	428		
	Diagnostik des erhöhten Blutdrucks	428		
	Diagnostik der Fettstoffwechselstörung	428		
10.1.6	Prävention	429		
10.1.7	Therapie	429		

11.5.8	Langfristige Gewichtsstabilisierung und Rückfallprophylaxe	506	11.6.1	Prävention	507
11.5.9	Besonderheiten der Adipositas therapie im Kindes- und Jugendalter	506	11.7	Medizinische Versorgungsstrukturen und gesundheitsökonomische Aspekte	507
11.5.10	Ergebnisse der Adipositas therapie	506	11.8	Literatur	508
11.6	Prognose	507			
12	Anorexia und Bulimia nervosa	511			
	<i>M. Föcker, S. Knoll, J. Hebebrand</i>				
12.1	Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	511	12.3	Diagnostik – somatische und psychiatrische Komorbidität	513
12.1.1	Definition	511	12.4	Therapeutische Konzepte	513
	Anorexia nervosa	511	12.4.1	Behandlungskonzept	514
	Bulimia nervosa	511	12.5	Prognose	516
	Weitere Differenzierung	511	12.6	Literatur	516
12.1.2	Pathogenese	512			
12.2	Häufigkeit und Bedeutung	512			
13	Fettstoffwechsel	518			
	<i>K.G. Parhofer, A. Steinmetz</i>				
13.1	Definition	518		Familiäre Hypercholesterinämie	525
13.2	Epidemiologie	518	13.6	Lipidzielwerte unter Berücksichtigung der klinischen Situation	526
13.3	Grundlagen	518	13.7	Therapie	527
13.3.1	Lipoproteine/Hyperlipoproteinämien	518	13.7.1	Nicht medikamentöse Maßnahmen	527
13.3.2	Lipoprotein-Stoffwechselwege	518		Bewegungstherapie, Gewichtsreduktion	527
13.4	Einteilung und klinische Erscheinungsbilder	519		Ernährungsmaßnahmen	528
13.4.1	Primäre Fettstoffwechselstörungen	519	13.7.2	Medikamentöse Lipidsenkung	529
	LDL-Hypercholesterinämie	519		Allgemeines und Substanzgruppen	529
	Hypertriglyzeridämie	521		Apheresetherapie	532
	Kombinierte Hyperlipoproteinämie	521		Neue Lipidsenker	532
	Isolierte HDL-Cholesterin-Erniedrigung	522	13.7.3	Therapiealgorithmen	533
	Lipoprotein(a)-Erhöhung	522		LDL-Hypercholesterinämie	533
13.4.2	Sekundäre Fettstoffwechselstörungen	522		Hypertriglyzeridämie	534
	Allgemeines	522		Kombinierte Hyperlipidämie	534
	Diabetes mellitus	523		Niedriges HDL-Cholesterin bei normalen Gesamtlipiden	534
	Adipositas	523		Lipoprotein (a)-Hyperlipoproteinämie	534
	Hormonelle Einflüsse	523	13.8	Besondere Patientengruppen	534
	Nierenerkrankungen	523	13.8.1	Lipidtherapie im Alter	534
	Lebererkrankungen	524	13.8.2	Lipidtherapie bei Kindern und Jugendlichen	535
	Alkohol, Nikotin und Medikamente	524	13.9	Praxistipps	536
13.5	Diagnostik	524	13.10	Kernaussagen	536
13.5.1	Lipide	524	13.11	Literatur	536
13.5.2	Apoproteinbestimmungen	525			
13.5.3	Molekulargenetische Untersuchungen	525			
	Apolipoprotein-E-Genotyp	525			

14	Arterielle Hypertonie	539		
	<i>F. Sayk, A. Iwen, E. Ritz, H. Lehnert</i>			
14.1	Definition, Risikostratifizierung und Anmerkungen zur Pathogenese	539	14.4.2	Allgemeinmaßnahmen
14.2	Epidemiologie und Bedeutung	541	14.4.3	Spezielle diätetische Therapie
14.3	Indikation zur Diagnostik	541	14.4.4	Medikamentöse Therapie
14.3.1	Blutdruckmessung	541		Mono- oder Kombinationstherapie
14.3.2	Diagnostik nach Feststellung einer Hypertonie	542		Therapie der Hypertonie bei Diabetes mellitus und metabolischem Syndrom
14.3.3	Weiterführende Diagnostik und Differenzialdiagnostik	544	14.5	Therapieresistente Hypertonie, neue invasive Therapieverfahren
	Renovaskuläre und renoparenchymatöse Hypertonie	544	14.6	Maligne Hypertonie und hypertensiver Notfall
	Albuminurie-Screening	544	14.6.1	Maligne Hypertonie
14.4	Indikation zur Therapie, Therapieziele und Konzepte	545	14.6.2	Hypertensive Krise/Notfall
14.4.1	Praktisches Vorgehen	545	14.7	Therapiekontrolle und Nachsorge
	Therapiebeginn	545	14.7.1	Kontrolluntersuchungen
	Zielblutdruck	545	14.8	Literatur
15	Weitere Stoffwechselerkrankungen	554		
15.1	Hyperurikämie und Gicht	554		Diagnostik
	<i>K. Baumann, H. Lehnert</i>			Therapie
15.1.1	Einleitung	554	15.2.4	Porphyria cutanea tarda (PCT)
15.1.2	Epidemiologie	554	15.2.5	Erythropoetische Protoporphyrinurie (EPP)
15.1.3	Definition und Klassifikation	554	15.2.6	Kongenitale erythropoetische Porphyrie
15.1.4	Pathogenese und Pathophysiologie	554	15.2.7	Literatur
15.1.5	Klinik	554	15.3	Hereditäre Hämochromatose
15.1.6	Diagnostik	555		<i>K. J. Schmidt, H. Lehnert</i>
	Bildgebende Verfahren	555	15.3.1	Definition
	Differenzialdiagnostik	555	15.3.2	Klassifikation und Epidemiologie
15.1.7	Therapie	555	15.3.3	Klinik
	Nicht medikamentöse Therapie der Hyperurikämie	555		Diagnostik
	Medikamentöse Therapie	556	15.3.4	Therapie
	Therapie der Harnsäuresteine	557	15.3.5	Literatur
	Therapie in besonderen Situationen	557	15.4	Morbus Wilson
15.1.8	Therapiekontrolle und Nachsorge	557		<i>K. J. Schmidt, H. Lehnert</i>
15.1.9	Literatur	557	15.4.1	Definition und Epidemiologie
15.2	Porphyrie	558	15.4.2	Pathogenese und Pathophysiologie
	<i>F. Sayk</i>		15.4.3	Klinik
15.2.1	Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	558	15.4.4	Diagnostik
15.2.2	Einteilung und Epidemiologie	558	15.4.5	Therapie
15.2.3	Akute hepatische Porphyrien	558	15.4.6	Literatur
	Pathogenese und Klinik	558		

15.5	Erkrankungen des Aminosäurenstoffwechsels	565	Pathogenese und Klinik	567
	<i>B. Koletzko</i>		Therapie	567
			15.6.2 Weitere Glykogenspeicherkrankheiten ...	568
15.5.1	Phenylketonurie	565	15.7 Galaktosämie	568
	Definition und Anmerkungen zur Pathogenese ..	565	<i>B. Koletzko</i>	
	Epidemiologie	565	15.8 Hereditäre Fruktoseintoleranz	568
	Diagnostik	565	<i>B. Koletzko</i>	
	Therapie	565	15.8.1 Epidemiologie, Pathogenese und Klinik ...	568
	Maternale Phenylketonurie	565	15.8.2 Therapie	568
15.5.2	Tyrosinose Typ I	566	15.9 Störungen der Fettsäureoxidation	569
15.5.3	Tyrosinose Typ II (Richner-Hanhart-Syndrom)	566	<i>B. Koletzko</i>	
15.5.4	Alkaptonurie	566	15.9.1 Carnitinstoffwechselstörungen	569
15.5.5	Klassische Homozystinurie	566	15.9.2 Beta-Oxidationsdefekte	569
15.5.6	Zystinose	567	15.9.3 Störungen der peroxisomalen Beta-Oxidation von Fettsäuren	570
15.5.7	Zystinurie	567		
15.6	Glykogenspeicherkrankheiten	567		
	<i>B. Koletzko</i>			
15.6.1	Glykogenspeicherkrankheit Typ Ia (hepatorenale Glykogenose von Gierke) ..	567		
16	Polyendokrine Erkrankungen	572		
16.1	Multiple endokrine Neoplasien	572	16.2.3 Definition und Klassifikation	581
	<i>W. Karges</i>		Autoimmunpolyglanduläres Syndrom 1 (APS 1) ..	581
			Autoimmunpolyglanduläres Syndrom 2 (APS 2) ..	583
16.1.1	Multiple endokrine Neoplasie Typ 1 (MEN-1)	572	16.2.4 Besondere Diagnostik und Therapie bei APS	584
	Genetik	572	Schulungsmaßnahmen für Patienten mit Morbus Addison im Rahmen eines APS	585
	Epidemiologie	572	APS-ähnliche Krankheitsbilder nach Medikamenten	585
	Klinische Manifestation	572	APS bei anderen genetischen Syndromen	585
	Diagnostik	574	Neue Formen der Therapie	585
	Therapie	575	16.2.5 Literatur	586
	Screening-Programm bei MEN-1	575	16.3 Paraneoplastische endokrine Syndrome	586
16.1.2	Multiple endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN-2)	576	<i>S. Hahner</i>	
	Genetik	576	16.3.1 Epidemiologie	586
	Klinische und genetische Klassifikation	577	16.3.2 Definition	586
	Diagnostik	577	16.3.3 Klinik	586
	Therapie	578	16.3.4 Pathogenese und Pathophysiologie	586
	Nachsorge bei MEN-2	578	16.3.5 Diagnostik	587
16.1.3	Sonstige endokrine Tumorsyndrome	579	16.3.6 Therapie	587
16.1.4	Literatur	579	16.3.7 Literatur	589
16.2	Autoimmune polyendokrine Syndrome	579		
	<i>K. Badenhop</i>			
16.2.1	Einleitung	579		
16.2.2	Kasuistik	580		

17	Endokrinologie in der Geriatrie			591
17.1	Geriatrerielevante Erkrankungen der Hypophyse und des Flüssigkeitshaushalts			591
17.1.1	Hypophysenadenome im Alter			591
	<i>C. Girlich</i>			
	Epidemiologie			591
	Klinik			591
	Therapie			591
17.1.2	Störungen der Neurohypophyse und des Flüssigkeitshaushalts im Alter			592
	<i>T. Bertsch</i>			
17.2	Schilddrüsenerkrankungen im höheren Lebensalter			592
17.2.1	Schilddrüsenfunktionsstörungen			592
	<i>C. Bollheimer</i>			
	Epidemiologie			592
	Definition			593
	Klinik			593
	Ursachen			593
	Diagnostik			593
	Therapie			594
17.2.2	Schilddrüsenkarzinome			594
	<i>R. Büttner</i>			
17.3	Geriatrerielevante Störungen des Kalziumstoffwechsels			595
17.3.1	Vitamin D in der Geriatrie			595
	<i>C. Sieber</i>			
17.3.2	Primärer Hyperparathyreoidismus (pHPT) im höheren Lebensalter			596
	<i>R. Büttner</i>			
	Epidemiologie			596
	Klinik und Diagnostik			596
	Therapie			596
18	Zirkadiane Rhythmen und Hormonsekretion			607
	<i>H. Oster</i>			
18.1	Einleitung			607
18.2	Definitionen und Epidemiologie			607
18.3	Physiologische Grundlagen			607
18.3.1	Molekulare Zeitmesser			607
18.3.2	Anatomie des zirkadianen Systems			608
18.3.3	Zirkadiane Synchronisation – Entrainment			608
18.4	Endokrine Rhythmen			608
18.4.1	Melatonin			609
18.4.2	Hypophysenhormone			609
17.4	Nebennierenerkrankungen im Alter ...			596
	<i>R. Büttner</i>			
17.4.1	Nebennierenrinden-Insuffizienz im Alter			596
17.4.2	Adrenale Überfunktion im Alter			597
17.4.3	Primärer Hyperaldosteronismus inkl. Conn-Syndrom			597
17.4.4	Hyperkortisolismus			597
17.4.5	Phäochromozytom			597
17.5	Late-Onset-Hypogonadismus (LOH) des Mannes			597
	<i>C. Bollheimer</i>			
17.5.1	Epidemiologie			598
17.5.2	Definition, Klinik und Diagnose			598
17.5.3	Therapie			598
17.6	Geriatrische Aspekte bei der Behandlung des Diabetes mellitus			599
17.6.1	Therapieziele bei der Diabetesbehandlung im fortgeschrittenen Lebensalter			599
	<i>D. Kopf</i>			
17.6.2	Diabetes mellitus und Demenz			600
	<i>D. Kopf</i>			
	Frühsymptome einer sich anbahnenden Demenz			600
	Demenz-Screening und Diagnostik			601
	Diabetologische Behandlungsziele bei Demenz			601
17.6.3	Typ-1-Diabetes mellitus im Alter			602
	<i>C. Girlich</i>			
17.7	Synopse hormoneller Veränderungen im Alter			602
	<i>T. Bertsch</i>			
17.8	Literatur			603
18.4.3	Nebennierenhormone			610
18.4.4	Gonadenhormone			611
18.4.5	Hormone des Fettgewebes			611
18.5	Diagnostik			611
18.6	Chronotherapeutische Ansätze in der Endokrinologie			611
18.6.1	Rhythmusstabilisierung			611
18.6.2	Medikamente			612
18.7	Literatur			612

19	Bildgebende Diagnostik in der Endokrinologie	614		
19.1	Hypothalamus und Hypophyse	614		
	<i>O. Jansen, C. Wiese</i>			
19.1.1	Anatomie und Lagebeziehungen.....	614		Morbus Basedow (Synonym: Immunhyperthyreose vom Typ Basedow)
19.1.2	Pathologien	614		624
19.1.3	Bildgebung der Sellaregion	614		Thyreoiditis de Quervain
	Hypophysenadenome.....	614		625
	Hypophysitis	615		Amiodaroninduzierte Schilddrüsendifunktion
19.1.4	Literatur	616		625
				Akute Thyreoiditis
				625
				Post-partum-Thyreoiditis
				625
				Interferoninduzierte Thyreoiditis
				625
				Strahlenthyreoiditis
				625
				Invasiv sklerosierende Thyreoiditis (Synonym: Riedel-Struma)
				626
19.2	Pankreas	616	19.4.4	Nebenschilddrüsen: Sonografie und Befunderstellung
				626
19.2.1	Computertomografie und Magnetresonanztomografie	616	19.4.5	Literatur
	<i>A. Frydrychowicz, J. Barkhausen</i>			627
19.2.2	Sonografie und Endosonografie	616	19.5	Nuklearmedizinische Methoden
	<i>A. Iwen</i>			627
19.2.3	Literatur	617		<i>I. Buchmann</i>
19.3	Nebenniere	617	19.5.1	Einleitung
				627
19.3.1	Computertomografie und Magnetresonanztomografie	617	19.5.2	Nuklearmedizinische Diagnostik
	<i>A. Frydrychowicz, J. Barkhausen</i>			628
	Native Computertomografie	617		628
	Kontrastmittelverstärkte Computertomografie (CE-CT)	618		Gammastrahlentherapie
	Magnetresonanztomografie mit Chemical-Shift-Bildgebung (CS-MRT)	619		628
19.3.2	Sonografie und Endosonografie	619		Schilddrüsenszintigrafie
	<i>A. Iwen</i>			629
19.3.3	Literatur	619		Nebenschilddrüsenszintigrafie
				629
				Somatostatinrezeptorszintigrafie.....
				629
				¹²³ I-MIBG-Szintigrafie
				629
			19.5.3	Nuklearmedizinische Therapie
				629
				Radiojodtherapie
				631
				Peptid-Rezeptor-Radiotherapie (PRRT)
				631
				MIBG-Therapie
				631
			19.5.4	Literatur
				631
19.4	Schilddrüse und Nebenschilddrüse	620	19.6	PET/CT
	<i>A. Iwen</i>			631
				<i>I. Buchmann, J. Barkhausen</i>
19.4.1	Einleitung	620	19.6.1	Einleitung
19.4.2	Technische Voraussetzungen	620		631
19.4.3	Schilddrüse: Sonografie und Befunderstellung	620	19.6.2	Diagnostik
	Struma	621		632
	Schilddrüsenknoten	621		Diagnostik des differenzierten Schilddrüsenkarzinoms mittels FDG-PET/CT und ¹²⁴ I-PET/CT
	Lymphozytäre Thyreoiditis Hashimoto	624		632
				Diagnostik neuroendokriner Tumore mittels ⁶⁸ Gallium-Somatostatinrezeptorantagonisten-PET/CT, FDG-PET/CT und ¹⁸ F-DOPA-PET/CT ...
				632
			19.6.3	Literatur
				632
20	Labordiagnostik in der Endokrinologie	634		
	<i>M. Bidlingmaier, C. Schulz</i>			
20.1	Präanalytik	634	20.4	Häufig eingesetzte Bestimmungsmethoden
				637
20.2	Befundung und Beurteilung	635	20.4.1	Immunoassays
				637
20.3	Qualitätssicherung	635		Radioimmunoassay (RIA)
				638
20.3.1	Standardisierung	635		Nicht kompetitiver immunoradiometrischer Assay (IRMA)
20.3.2	Qualität von Bestimmungsmethoden	636		638
20.3.3	Qualitätskontrolle, Qualitätssicherung	636		Enzymimmunoassay (EIA) und Enzyme linked immuno-adsorbant assay (ELISA)
				638

Chemilumineszenzbasierte Immunoassays	639	Gaschromatografie/Massenspektrometrie (GC/MS)	640
Weitere Immunoassays	639	Flüssigchromatografie/Tandem-Massenspektrometrie (LC-MS/MS)	640
20.4.2 Weitere Verfahren	639	20.4.3 Molekulargenetische Diagnostik	640
Hochleistungsflüssigkeitschromatografie (High Performance Liquid Chromatography, HPLC)	639		
21 Dynamische Funktionstests in der Endokrinologie und Diabetologie	642		
<i>H. Mönig, B. Harbeck, C. Domm, C.J. Partsch, W.G. Sippell, H. Lehnert</i>			
21.1 Einleitung	642	21.5.3 Kochsalz-Infusionstest bei Verdacht auf primären Hyperaldosteronismus	669
21.2 Hypothalamus/ Hypophysenvorderlappen	642	Unter Mitarbeit von Marcus Quinkler	
21.2.1 CRH-Test	642	21.5.4 Fludrokortison-Suppressionstest	670
21.2.2 Dexamethason-Suppressionstest	643	21.5.5 Aldosteron-Orthostase-Test	671
21.2.3 Kombiniertes Dexamethason-CRH-Test (Dex-CRH-Test)	644	21.5.6 Metopirontest	672
21.2.4 TRH-Test	645	21.5.7 Literatur	673
21.2.5 Exercise-Test	646	21.6 Nebennierenmark	674
21.2.6 Arginin-Infusionstest	647	21.6.1 Clonidin-Suppressionstest	674
21.2.7 Insulin-Hypoglykämie-Test (IHT)	648	21.6.2 Glukagontest	675
Unter Mitarbeit von Felix Beuschlein		21.6.3 Literatur	675
21.2.8 Kombiniertes Releasing-Hormon-Test	650	21.7 Pankreas/Gastrointestinaltrakt	675
Felix Beuschlein		21.7.1 Sekretintest	675
21.2.9 Glukagon-Propranolol-Test	650	21.7.2 Orale Glukosetoleranz-Test (oGTT)	676
21.2.10 Glukagontest	651	21.7.3 Fastentest (Hungerversuch)	678
21.2.11 Clonidintest	651	21.7.4 Literatur	681
21.2.12 GHRH-Test	652	21.8 Tests in der gynäkologischen Endokrinologie	681
21.2.13 GHRH-Arginin-Test	653	21.8.1 Gestagentest	681
Unter Mitarbeit von Felix Beuschlein		21.8.2 Östrogen-Gestagen-Test	682
21.2.14 GH-Spontansekretion (Nachtprofil oder 24-h-Profil)	654	21.8.3 Clomifentest bei Anovulation	683
21.2.15 GH-Suppressionstest	655	21.8.4 Clomifentest zur Beurteilung der ovariellen Reserve	684
21.2.16 GnRH-Test (Jungen bzw. Männer)	655	21.8.5 Literatur	684
21.2.17 GnRH-Test (Mädchen und Frauen)	656	21.9 Spezielle Tests in der pädiatrischen Endokrinologie	685
21.2.18 Literatur	657	21.9.1 HMG-Test	685
21.3 Hypophysenhinterlappen	660	21.9.2 HCG-Kurztest	685
21.3.1 Durstversuch mit Desmopressin-Kurztest	660	Unter Mitarbeit von Julia Rohayem, Michael Zitzmann und Eberhard Nieschlag	
Unter Mitarbeit von Johannes Hensen		21.9.3 GnRH-Agonist-Test (Jungen und Mädchen)	686
21.3.2 Kochsalz-Infusionstest zur Abklärung von Polyurie, Polydipsie, Dysnatriämie von Durststörungen	663	Unter Mitarbeit von Julia Rohayem, Michael Zitzmann und Eberhard Nieschlag	
21.3.3 Literatur	665	21.9.4 Pulsatiler GnRH-Stimulationstest („Hypophysentraining“)	687
21.4 Schilddrüse	666	Unter Mitarbeit von Julia Rohayem, Michael Zitzmann und Eberhard Nieschlag	
21.4.1 Pentagastrintest	666	21.9.5 Androgensensitivitätstest	688
21.4.2 Kalzium-Stimulationstest für Calcitonin	666	21.9.6 Literatur	689
21.4.3 Literatur	667		
21.5 Nebennierenrinde	667		
21.5.1 ACTH-Kurztest (Standarddosierung, 250 µg)	667		
21.5.2 ACTH-Kurztest (niedrige Dosierung, 1 µg)	668		