

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>		2.2.7	Zusammenfassung therapeutisches Vorgehen ..	56
2.1.1	Grundlagen/Definition	47		Literatur	57
2.1.2	Anamnese und Klinik	47	2.3	Cushing-Syndrom	57
2.1.3	Diagnostik	48		<i>M. Reincke, vorherige Bearbeitung gemeinsam mit O.-A. Müller</i>	
	Biochemische Diagnostik	48	2.3.1	Definition	57
	Bildgebende Diagnostik	49	2.3.2	Häufigkeiten und Bedeutung.....	57
	Augenärztliche Diagnostik	49	2.3.3	Diagnostik	58
	Differenzialdiagnostik	49		Anamnese und Klinik	58
2.1.4	Therapeutische Konzepte.....	50		Biochemische Diagnostik	58
	Medikamentöse Therapie	50		Differenzialdiagnose	59
	Chirurgische Therapie	50	2.3.4	Therapie	60
	Strahlentherapie	50		Zentrales Cushing-Syndrom (Morbus Cushing) ..	60
	Substitutionstherapie	51		ACTH-unabhängige Kortisol-Mehrsekretion der Nebennieren	60
	Therapiekontrolle und Prognose	51		Ektopes ACTH- und CRH-Syndrom	60
2.1.5	Literatur	51		Medikamentöse Therapie mit Adrenolytika bzw. Adrenostatika	61
2.2	Akromegalie	51		Substitutionstherapie	61
	<i>C. J. Strasburger</i>			Verlaufskontrollen	62
2.2.1	Definition und Epidemiologie	51	2.3.5	Literatur	62
2.2.2	Pathogenese	51	2.4	Prolaktinom, Hyperprolaktinämie	62
2.2.3	Einteilung und klinisches Bild	52		<i>J. Schopohl</i>	
2.2.4	Klinik	52	2.4.1	Definition und Epidemiologie	62
2.2.5	Diagnostik	52	2.4.2	Differenzialdiagnose der Hyperprolaktinämie	62
	Biochemische Diagnostik	52	2.4.3	Klinik.....	62
	Genetische Diagnostik	53	2.4.4	Diagnostik	63
	Bildgebung	53		Analytik	63
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	2.8.5	Bildgebende Verfahren	79
	<i>H. J. Schneider</i>			Therapie	79
2.5.1	Klinik	67		Medikamentöse Therapie	79
2.5.2	Spezielle Diagnostik	67	2.8.6	Therapiekontrolle und Verlauf	80
2.5.3	Therapie	68		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 Kraniopharyngeoms	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
				Differenzialdiagnostik	86
2.7	Operative Therapie von Hypophysentumoren	73	2.10.6	Therapie	86
	<i>M. Buchfelder</i>			Medikamentöse Therapie	86
2.7.1	Einleitung	73		Therapiekontrolle	86
2.7.2	Präoperative Diagnostik	73		Nebenwirkungen	86
2.7.3	Operative Technik	73	2.10.7	Notfallbehandlung	87
	Transsphenoidale Operation	73		Besondere Aspekte	87
	Transkranielle Operation	74	2.10.8	Schulung von Patienten und Angehörigen	87
	Andere Operationen	75		Literatur	87
2.7.4	Histologische Untersuchung	75	2.11	ADH-Resistenz (nephrogener Diabetes insipidus)	88
2.7.5	Komplikationen	75		<i>J. Hensen</i>	
2.7.6	Ergebnisse	75	2.11.1	Definition und Anmerkungen zur Pathogenese	88
2.7.7	Literatur	76			

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 euvolämer Hyponatriämie.	95
2.12.1 Epidemiologie	89	Medikamentöse Therapie bei chronischer euvolämer 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	
Therapiekontrollen und Verlauf	122		Quervain)	138
3.3.4 Endokrine Orbitopathie (EO)	123		Klinik und Diagnostik	138
Definition und Epidemiologie	123		Therapie	138
Pathogenese	123	3.6.3	Andere Formen der Thyreoiditis	139
Klinisches Bild	123	3.6.4	HCG-induzierte Hyperthyreose der	
Diagnostik	123		Schwangerschaft	139
Therapie	124		Definition und Pathogenese	139
Therapiekontrolle und Verlauf	126		Klinik und Diagnostik	139
Wann muss der Patient in ein Orbitazentrum?	126		Therapie	139
3.3.5 Literatur	126	3.6.5	Schilddrüsenfunktion bei Hypophysen-	
			erkrankungen (zentrale Hypo- und	
			Hyperthyreose)	140
			Klinik und Diagnostik	140
			Therapie	140
3.4 Struma diffusa und Knotenstruma	127	3.6.6	Euthyroid-sick-Syndrom (Nonthyroidal-	
<i>R. Paschke, T. Lincke, P. Lamesch, H. Dralle,</i>			Illness-Syndrom, Low-T3-Syndrom)	141
<i>I. Ruschenburg</i>			Klinik und Diagnostik	141
			Therapie	141
3.4.1 Definition und Pathogenese	127	3.6.7	Literatur	141
3.4.2 Diagnostik	127	3.7 Schilddrüsenkarzinom	141	
Stellenwert von Labor und Szintigrafie	128	<i>D. Führer, O. Gimm, G. Brabant,</i>		
Malignitätsrisikobeurteilung durch Sonografie		<i>S. Rosenbaum-Krumme, K. W. Schmid</i>		
zur Auswahl von Patienten für Feinnadelaspira-				
tionszytologie bzw. Verlaufsuntersuchung	129	3.7.1	Epidemiologie und Pathogenese	141
Feinnadelpunktion (FNP)	129	3.7.2	Klassifikation und klinischer Verlauf	142
Verlaufsuntersuchungen sonografisch oder			Karzinome mit Follikelzellendifferenzierung	143
zytologisch benigner Schilddrüsenknoten	130		Karzinome mit C-Zell-Differenzierung	146
3.4.3 Therapie	130		Nicht-epitheliale primäre Schilddrüsen-	
Therapie der euthyreoten Struma diffusa	130		malignome	147
Therapie der benignen euthyreoten Struma		3.7.3	Metastasen in der Schilddrüse	147
nodosa und des zytologisch benignen Knotens	131	3.7.4	Risikostratifizierung	147
Ablative Therapieverfahren	132	3.7.4	Diagnose	147
3.4.4 Rezidivprophylaxe nach Strumaresektion	132	3.7.5	Therapie	148
3.4.5 Alternative Behandlungsmethoden	132		Differenziertes Schilddrüsenkarzinom (PTC und	
3.4.6 Schilddrüsenzysten	133		FTC)	148
3.4.7 Besonderheiten in der Schwangerschaft	133		Gering differenziertes Schilddrüsenkarzinom	
3.4.8 Literatur	133		(PDTC)	152
			Anaplastisches/undifferenziertes Schilddrüsen-	
3.5 Autonomie der Schilddrüse	133		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	
3.5.2 Pathogenese	134		kurativ behandelbaren Schilddrüsen-	
3.5.3 Klinisches Bild	134		karzinom	155
Hereditäre und syndromale Schilddrüsen-			Jodrefraktäres DTC und PDTC	156
autonomie	134		Vorgehen beim aggressiven medullären	
3.5.4 Diagnostik	134		Schilddrüsenkarzinom	157
3.5.5 Therapie	136		Besonderheiten der molekular-zielgerichteten	
Radiojodtherapie	136		Therapie beim fortgeschrittenen Schilddrüsen-	
3.5.6 Literatur	137		karzinom	158
		3.7.7	Literatur	158
3.6 Andere funktionelle und morpho-				
logische Schilddrüsenenerkrankungen	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. Köhrle</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	4.2.7	Operative und radiologische Therapiemöglichkeiten		193
4.1.6	Therapie	177		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 Knochenerkrankungen ...	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.
	<i>M. Quinkler</i>		5.3.3	Diagnostik
			5.3.4	Therapie und Prognose.
			5.3.5	Literatur
5.1.1	Definition und Klassifikation.	233		
5.1.2	Konstitutive Aktivierung von Zielgenen des Mineralokortikoidrezeptors	233	5.4	Inzidentalome
	Liddle-Syndrom	233		<i>M. Gruber; S. R. Bornstein</i>
	Gordon-Syndrom	234	5.4.1	Einleitung.
5.1.3	Veränderung des Mineralokortikoid- rezeptors.	234	5.4.2	Epidemiologie
	Epidemiologie	234	5.4.3	Pathophysiologie.
	Definition	234	5.4.4	Klinik.
	Klinik.	234	5.4.5	Diagnostik
	Pathogenese und Pathophysiologie.	234		Biochemische Diagnostik
	Diagnostik.	234		Radiologische Verfahren
	Therapie	234		Nuklearmedizinische Verfahren.
5.1.4	Anomale Liganden am Mineralokortikoid- rezeptor	234	5.4.6	Nebennierenpunktion
	Deoxycorticosteron (DOC)	234	5.4.7	Therapie
	Kortisol	236	5.4.8	Verlauf.
5.1.5	Exzess des physiologischen Liganden		5.4.8	Literatur
	Aldosteron	236	5.5	Nebennierenkarzinom.
	Epidemiologie	236		<i>M. Fassnacht</i>
	Definition	237	5.5.1	Definition und Epidemiologie
	Klinik.	237	5.5.2	Klinik.
	Pathogenese und Pathophysiologie.	237	5.5.3	Pathogenese und Pathophysiologie
	Diagnostik.	237	5.5.4	Diagnostik
	Therapie	238		Endokrine Diagnostik
5.1.6	Literatur	239		Bildgebende Verfahren
5.2	Phäochromozytom und Paragangliom.	240		Weitere Diagnostik, Histopathologie.
	<i>S. Fliedner, G. Eisenhofer, H. Lehnert</i>		5.5.5	Therapie
5.2.1	Einleitung.	240		Operative Therapie
5.2.2	Epidemiologie	240		Strahlentherapie
5.2.3	Definition und Klassifikation.	241		Medikamentöse Therapie
5.2.4	Pathogenese und Pathophysiologie	241	5.5.6	Literatur
5.2.5	Klinik.	242	5.6	Primäre Nebennierenrinden- Insuffizienz (Morbus Addison)
5.2.6	Diagnostik	243		<i>S. Hahner, S. R. Bornstein</i>
	Biochemische Diagnostik	243	5.6.1	Epidemiologie
	Lokalisationsdiagnostik und bildgebende Verfahren	245	5.6.2	Definition
	Genetische Diagnostik	246	5.6.3	Klinik.
	Differenzialdiagnostik	248	5.6.4	Pathogenese und Pathophysiologie
5.2.7	Therapie	249	5.6.5	Diagnostik
	Benignes Paragangliom.	249	5.6.6	Therapie
	Malignes Paragangliom.	250		Glukokortikoid-Substitution
5.2.8	Literatur	251		Mineralokortikoid-Substitution
5.3	Androgen-/Östrogenproduzierende Nebennierentumoren	253		DHEA-Substitution
	<i>F. Machleidt, H. Lehnert</i>			Prävention und Therapie der Nebennierenkrise.
5.3.1	Einleitung und Epidemiologie.	253		Therapie in der Schwangerschaft
			5.6.7	Literatur

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
				<i>M. Anlauf, M. Pavel</i>	
6.1.1	Grundlagen und Leitlinien	289	6.2.6	Therapie	293
6.1.2	Basisdiagnostik	289	6.2.7	Nachsorge und Prognose	294
	Klassifikation nach WHO 2010	289	6.2.8	Literatur	294
	Proliferationsbasiertes Grading	290	6.3	Neuroendokrine Neoplasien des	
	TNM-Stadieneinteilung	290		Magens	295
6.1.3	Klinisch orientierte Diagnostik	290		<i>K.B. Luley</i>	
	Hormone	290	6.3.1	Einleitung	295
	Transkriptionsfaktoren	291	6.3.2	Einteilung	295
	Somatostatinrezeptor 2A	291	6.3.3	Pathophysiologie	295
6.1.4	Zusammenfassung	291	6.3.4	Klinik	296
6.1.5	Literatur	291	6.3.5	Diagnostik	296
				Bildgebende Diagnostik	296
				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
6.5.1	Definition	305		MEN-1-assoziiertes ZES	321
6.5.2	Epidemiologie	305		Somatostatinome und nicht funktionelle	
6.5.3	Klinik	305		duodenale NEN	322
	Karzinoid-Syndrom	305		Ileojejunale NEN	322
	Karzinoid-Herzkrankung (Hedinger-Syndrom)	307		Neuroendokrine Neoplasien der Appendix	323
	Weitere Symptome	307		Neuroendokrine Neoplasien des Kolons	323
	Zweitmalignome	307		Neuroendokrine Neoplasien des Rektums	323
	Neuroendokrine Tumore der Appendix		6.6.4	Neuroendokrine Neoplasien des Pankreas	
	(Appendix-Karzinome)	307		(pNEN)	323
	Neuroendokrine Neoplasien des Kolons	307		Sporadisches Insulinom	323
6.5.4	Diagnostik	307		MEN-1-assoziiertes Insulinom	324
	Biochemische Diagnostik	307		Sporadisches pankreatisches Gastrinom	324
	Endoskopische Diagnostik	308		MEN-1-assoziiertes Gastrinom	324
	Bildgebende Diagnostik	308		Seltene sporadische funktionelle pNEN	
	Nuklearmedizinische Untersuchungen	309		(Glukagonome, VIPome, Somatostatinome)	324
	Histopathologische Diagnostik	309		Sporadische NF-pNEN	324
	Kardiologische Diagnostik	310		MEN-1-assoziierte NF-pNEN	325
	Differenzialdiagnostik	311	6.6.5	Chirurgisches Vorgehen bei Lebermetas-	
6.5.5	Therapie	311		tasen von gastrointestinalen NEN	325
	Operative Therapie	311	6.6.6	Literatur	325
	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	8.3.2 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			
8.5	Steroidproduzierende Ovarialtumoren	367			
	<i>R. Kimmig</i>				
8.5.1	Epidemiologie	367	8.8.1	Epidemiologie	379
8.5.2	Definition	367	8.8.2	Definition	379
8.5.3	Klinik	367	8.8.3	Diagnostik	379
	Adoleszenz	367	8.8.4	Hormonelle Therapie bei Sterilität	380
	Reproduktives Alter	367		Therapie bei Hyperprolaktinämie	380
	Postmenopausal	367		Therapie bei PCOS	380
8.5.4	Diagnostik	367		Therapie bei Schilddrüsenfunktionsstörungen	380
8.5.5	Therapie	367		Clomifen	380
8.6	Polyzystisches Ovarialsyndrom (PCOS)	368		Niedrig dosierte Gonadotropinstimulation	381
	<i>A. Königer</i>			Pulsatile GnRH-Therapie	381
8.6.1	Epidemiologie	368		Hormonelle Stimulation bei Maßnahmen der	
8.6.2	Definition	368		extrakorporalen Befruchtung (IVF, ICSI)	381
8.6.3	Klinik	368		Risiken der kontrollierten ovariellen	
	Zyklusstörungen	368		Hyperstimulation	382
	Sterilität und Infertilität	369	8.9	Hormonelle Kontrazeption	383
	Hyperandrogenämie	369		<i>T. Rabe, N. Sänger</i>	
	Metabolische Aspekte und Langzeitkompli-		8.9.1	Epidemiologie	383
	kationen	369	8.9.2	Definition	383
8.6.4	Pathogenese und Pathophysiologie	369	8.9.3	Klinik	383
8.6.5	Diagnostik	370	8.9.4	Pathogenese und Pathophysiologie	383
	Labordiagnostik	370	8.9.5	Diagnostik	383
	Sonografie	370		Eigenanamnese	383
8.6.6	Therapie	370		Spezielle Anamnese mit der Frage nach	
8.7	Hormone und Schwangerschaft.	371		Risikofaktoren für die einzelnen Methoden	384
	<i>L. Griesinger, G. Griesinger</i>			Familiennamnese	384
8.7.1	Einleitung	371		Klinische Untersuchungen	384
8.7.2	Hormone der Schwangerschaft im			Labordiagnostik	384
	Überblick	372	8.9.6	Therapie	384
	Progesteron	372	8.10	Physiologie des Periklimakteriums und	
	Humanes Choriongonadotropin (hCG)	372		des Klimakteriums – Hormontherapie.	388
	Humanes Plazentalaktogen (hPL)	372		<i>C. Lattrich, O. Ortman</i>	
	Relaxin	372	8.10.1	Definition	388
	Östrogene	372	8.10.2	Klinik	389
8.7.3	Hormondiagnostik in der Frühschwanger-			Klimakterische Symptome	390
	schaft	373	8.10.3	Diagnostik	390
	Extrauterin gravidität (EUG)	373	8.10.4	Therapie	390
	Pregnancy of unknown Location (PUL)	374		Nicht medikamentöse Therapie	390
	Behandlung des Abortus imminens	374		Hormontherapie (HT)	390
8.7.4	Anpassung und Anpassungsstörungen			Nicht hormonelle Medikamente	390
	endokriner Organe in der Schwangerschaft	375		Phytoöstrogene	391
	Anpassung des mütterlichen Stoffwechsels	375	8.10.5	Risikokommunikation	391
	Diabetes mellitus	375		Nutzen	391
	Störungen der Schilddrüse	376		Risiken	391
	Störungen der Nebenschilddrüsen	377	8.10.6	Empfehlung	392
	Renin-Angiotensin-Aldosteron-System	377	8.11	Literatur.	392
	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		Pubertätssuppression
	Genitalhautbiopsie und Kultur von Genitalhautfibroblasten	409	9.2.8	Literatur
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		Operative Therapien
10.1.3	Pathogenese	426	10.1.8	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		

Epidemiologie des Diabetes in der Schwangerschaft	436	10.3	Komplikationen des Diabetes mellitus.	475	
10.2.3 Pathogenese	437		<i>R. Lobmann</i>		
Physiologie des Glukosestoffwechsels, der Insulinwirkung und -sekretion	437	10.3.1	Akutkomplikationen	475	
Pathogenese des Typ-1-Diabetes	441		Hyperglykämisches Koma	475	
Pathogenese des Typ-2-Diabetes	444		Hypoglykämie	477	
Pathogenese spezifischer Diabetesformen	451	10.3.2	Spätkomplikationen	479	
Pathogenese des Diabetes in der Schwangerschaft	454		Retinopathie	479	
10.2.4 Klinisches Bild	454		Diabetische Nephropathie	480	
Allgemeines	454		Neuropathie	482	
Spezifika beim Typ-1-Diabetes	455		Diabetisches Fußsyndrom	484	
10.2.5 Diagnostik	455	10.3.3	Literatur	488	
Allgemeines	455	10.4	Lipodystrophie.	488	
Frühdiagnose des Typ-1-Diabetes	456		<i>K. Miehle, M. Stumvoll</i>		
Diagnostik bei Typ-2-Diabetes	458	10.4.1	Definition und Einteilung	488	
Diagnostik bei spezifischen Diabetesformen	458	10.4.2	Epidemiologie	488	
Diagnostik des Gestationsdiabetes	458	10.4.3	Pathogenese	488	
Differenzialdiagnostik, Klassifikation eines individuellen Patienten	459	10.4.4	Klinisches Bild	488	
10.2.6 Therapie und Verlauf	461		Phänotypischen Veränderungen	488	
Therapie des Typ-1-Diabetes	461		Metabolischen Komplikationen	491	
Therapie und Prognose des Typ-2-Diabetes	465	10.4.5	Diagnostik	491	
Therapie der spezifischen Diabetesformen	468	10.4.6	Therapie und Verlauf	491	
Therapie des Diabetes in der Schwangerschaft	469		Konventionelle Therapien	491	
10.2.7 Prävention und Prognose	469		Therapie mit Metreleptin	492	
Prävention des Typ-1-Diabetes	469	10.4.7	Literatur	492	
Prävention des Typ-2-Diabetes	471				
10.2.8 Literatur	473				
11	Adipositas.			494	
	<i>H. Hauner, M. Wabitsch</i>				
11.1	Definition und Epidemiologie	494	11.4.2	Klinische Untersuchung	498
11.2	Pathogenese.	494	11.4.3	Laboruntersuchungen	499
11.2.1	Genetik	494	11.5	Therapie.	499
11.2.2	Ernährung	495	11.5.1	Indikationen und Kontraindikationen	499
11.2.3	Bewegungsmangel	495	11.5.2	Behandlungsziele	499
11.2.4	Psychosoziale Faktoren	495	11.5.3	Therapievoraussetzungen und risikogerechte Behandlungsstrategie	500
11.3	Gesundheitsrisiko und Komplikationen	496	11.5.4	Ernährungstherapie	501
11.3.1	Subjektive Beschwerden, Lebensqualität	496		Alleinige Fettreduktion	501
11.3.2	Metabolische Krankheiten	496		Mäßig hypokalorische Mischkost	501
11.3.3	Kardiovaskuläre Komplikationen	497		Kohlenhydratarme Diäten	502
11.3.4	Karzinomrisiko	497		Drastisch energiereduzierte Kostformen	502
11.3.5	Pubertätsentwicklung und Fertilität	497		Andere Diäten	503
11.3.6	Andere Komplikationen	497	11.5.5	Weitere Strategien zur Gewichtssenkung	503
11.4	Diagnostik.	498		Bewegungstherapie	503
11.4.1	Anamnese	498		Verhaltensmodifikation	504
				Gewichtsreduktionsprogramme	504
				Medikamentöse Therapie	505
				Adipositaschirurgie	505

11.5.8	Langfristige Gewichtsstabilisierung und Rückfallprophylaxe	506	11.6.1	Prävention	507
11.5.9	Besonderheiten der Adipositas­therapie im Kindes- und Jugendalter.	506	11.7	Medizinische Versorgungsstrukturen und gesundheitsökonomische Aspekte	507
11.5.10	Ergebnisse der Adipositas­therapie	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	Erythroetische Protoporphyrinurie (EPP)
15.1.3	Definition und Klassifikation	554	15.2.6	Kongenitale erythroetische 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 Aminosäurestoffwechsels	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 Syndrom1 (APS 1) .	581
16.1.1	Multiple endokrine Neoplasie Typ 1 (MEN-1)	572	Autoimmunpolyglanduläres Syndrom 2 (APS 2)	583
	Genetik	572	16.2.4 Besondere Diagnostik und Therapie bei APS	584
	Epidemiologie	572	Schulungsmaßnahmen für Patienten mit Morbus Addison im Rahmen eines APS	585
	Klinische Manifestation	572	APS-ähnliche Krankheitsbilder nach Medikamenten	585
	Diagnostik	574	APS bei anderen genetischen Syndromen	585
	Therapie	575	Neue Formen der Therapie	585
	Screening-Programm bei MEN-1	575	16.2.5 Literatur	586
16.1.2	Multiple endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN-2)	576	16.3 Paraneoplastische endokrine Syndrome	586
	Genetik	576	<i>S. Hahner</i>	
	Klinische und genetische Klassifikation	577	16.3.1 Epidemiologie	586
	Diagnostik	577	16.3.2 Definition	586
	Therapie	578	16.3.3 Klinik	586
	Nachsorge bei MEN-2	578	16.3.4 Pathogenese und Pathophysiologie	586
16.1.3	Sonstige endokrine Tumorsyndrome	579	16.3.5 Diagnostik	587
16.1.4	Literatur	579	16.3.6 Therapie	587
16.2	Autoimmune polyendokrine Syndrome	579	16.3.7 Literatur	589
	<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
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	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
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	
19.1.2	Pathologien	614	
19.1.3	Bildgebung der Sellaregion	614	
	Hypophysenadenome	614	
	Hypophysitis	615	
19.1.4	Literatur	616	
19.2	Pankreas	616	
19.2.1	Computertomografie und Magnetresonanztomografie	616	
	<i>A. Frydrychowicz, J. Barkhausen</i>		
19.2.2	Sonografie und Endosonografie	616	
	<i>A. Iwen</i>		
19.2.3	Literatur	617	
19.3	Nebenniere	617	
19.3.1	Computertomografie und Magnetresonanztomografie	617	
	<i>A. Frydrychowicz, J. Barkhausen</i>		
	Native Computertomografie	617	
	Kontrastmittelverstärkte Computertomografie (CE-CT)	618	
	Magnetresonanztomografie mit Chemical-Shift- Bildgebung (CS-MRT)	619	
19.3.2	Sonografie und Endosonografie	619	
	<i>A. Iwen</i>		
19.3.3	Literatur	619	
19.4	Schilddrüse und Nebenschilddrüse	620	
	<i>A. Iwen</i>		
19.4.1	Einleitung	620	
19.4.2	Technische Voraussetzungen	620	
19.4.3	Schilddrüse: Sonografie und Befund- erstellung	620	
	Struma	621	
	Schilddrüsenknoten	621	
	Lymphozytäre Thyreoiditis Hashimoto	624	
	Morbus Basedow (Synonym: Immunhyper- thyreose vom Typ Basedow)	624	
	Thyreoiditis de Quervain	625	
	Amiodaroninduzierte Schilddrüsendysfunktion ..	625	
	Akute Thyreoiditis	625	
	Post-partum-Thyreoiditis	625	
	Interferoninduzierte Thyreoiditis	625	
	Strahlenthyreoiditis	625	
	Invasiv sklerosierende Thyreoiditis (Synonym: Riedel-Struma)	626	
19.4.4	Nebenschilddrüsen: Sonografie und Befunderstellung	626	
19.4.5	Literatur	627	
19.5	Nuklearmedizinische Methoden	627	
	<i>I. Buchmann</i>		
19.5.1	Einleitung	627	
19.5.2	Nuklearmedizinische Diagnostik	628	
	Gammazintigrafien	628	
	Schilddrüsenzintigrafie	628	
	Nebenschilddrüsenzintigrafie	629	
	Somatostatinrezeptorzintigrafie	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	
19.6	PET/CT	631	
	<i>I. Buchmann, J. Barkhausen</i>		
19.6.1	Einleitung	631	
19.6.2	Diagnostik	632	
	Diagnostik des differenzierten Schilddrüsen- karzinoms mittels FDG-PET/CT und ¹²⁴ I-PET/CT	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	
20.2	Befundung und Beurteilung	635	
20.3	Qualitätssicherung	635	
20.3.1	Standardisierung	635	
20.3.2	Qualität von Bestimmungsmethoden	636	
20.3.3	Qualitätskontrolle, Qualitätssicherung	636	
20.4	Häufig eingesetzte Bestimmungsmethoden	637	
20.4.1	Immunoassays	637	
	Radioimmunoassay (RIA)	638	
	Nicht kompetitiver immunoradiometrischer Assay (IRMA)	638	
	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	<i>Unter Mitarbeit von Marcus Quinkler</i>	
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
<i>Unter Mitarbeit von Felix Beuschlein</i>		21.6.3 Literatur	675
21.2.8 Kombiniertes Releasing-Hormon-Test	650	21.7 Pankreas/Gastrointestinaltrakt	675
<i>Felix Beuschlein</i>		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
<i>Unter Mitarbeit von Felix Beuschlein</i>		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. <i>Unter Mitarbeit von Johannes Hensen</i>	660	<i>Unter Mitarbeit von Julia Rohayem, Michael Zitzmann und Eberhard Nieschlag</i>	
21.3.2 Kochsalz-Infusionstest zur Abklärung von Polyurie, Polydipsie, Dysnatriämie von Durststörungen	663	21.9.3 GnRH-Agonist-Test (Jungen und Mädchen)	686
21.3.3 Literatur	665	<i>Unter Mitarbeit von Julia Rohayem, Michael Zitzmann und Eberhard Nieschlag</i>	
21.4 Schilddrüse	666	21.9.4 Pulsatiler GnRH-Stimulationstest („Hypophysentraining“)	687
21.4.1 Pentagastrintest	666	<i>Unter Mitarbeit von Julia Rohayem, Michael Zitzmann und Eberhard Nieschlag</i>	
21.4.2 Kalzium-Stimulationstest für Calcitonin . .	666	21.9.5 Androgensensitivitätstest	688
21.4.3 Literatur	667	21.9.6 Literatur	689
21.5 Nebennierenrinde.	667		
21.5.1 ACTH-Kurztest (Standarddosierung, 250 µg)	667		
21.5.2 ACTH-Kurztest (niedrige Dosierung, 1 µg).	668		
Sachverzeichnis	691		