

Thieme

## Case Report

Editorial

Inhalt

1/2016

## Endogenes Cushing-Syndrom – Therapieoption Metyrapon

Das endogene Cushing-Syndrom (CS) ist oft eine diagnostische und therapeutische Herausforderung. Erfreulicherweise haben sich die medikamentösen Behandlungsoptionen in den letzten Jahren vielversprechend erweitert. Seit Juni 2012 ist der multiple Somatostatinrezeptor-Blocker Pasireotid (Signifor®) für Morbus Cushing in Europa erhältlich. Im Dezember 2014 kam Metyrapon (Metopiron®) in Deutschland wieder auf den Markt und seit März 2015 ist orales Ketoconazol (Ketoconazole HRA™) wieder verfügbar. Diese beiden oralen Steroidsynthesehemmer haben nun die Therapieindikation für das endogene CS.

Im Juli 2015 wurden umfassende Behandlungsleitlinien veröffentlicht [1]. Sie helfen, eine angemessene Zweit- und Drittlinientherapie zu wählen für Patienten, die operativ nicht geheilt werden oder ein Rezidiv erleben. Neben Reoperation und Strahlentherapie sind Medikamente eine wichtige Säule der Behandlung.

Der therapeutische Off-Label-Einsatz von Metyrapon bei CS war bisher durch langwierige Importanträge limitiert. Die Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie unterstützte daher explizit den Zulassungsantrag [2].

Die folgenden 4 Fälle sollen das therapeutische Potenzial von Metyrapon beim CS illustrieren. Eine klassische Indikation ist die rasche präoperative Kontrolle des Cortisolspiegels. Im 2. Fall diente die kurzzeitige Gabe als diagnostischer Versuch, der zur prompten Operationsindikation führte. Der 3. Patient sprach bei einem Rezidiv gut auf Metyrapon an und der 4. wird bei okkultem ektopen ACTH-Syndrom seit Jahren erfolgreich damit behandelt.

Diese Vignetten mögen als Anregung dienen, bei geeigneten Patienten mit CS Metyrapon in die therapeutischen Überlegungen einzubeziehen und seinen klinischen Stellenwert selbst zu erkunden.

Bei meinen Kollegen Drs. Simon Aylwin, Jackie Gilbert und Ben Whitelaw, King's College Hospital, möchte ich mich sehr herzlich für ihre Unterstützung bedanken.

### Literatur

- 1 Nieman LK et al. J Clin Endocrinol Metab 2015; 100: 2807 – 2831
- 2 [www.endokrinologie.net/stellungnahmen\\_140321.php](http://www.endokrinologie.net/stellungnahmen_140321.php)

- 2 Impressum
- 5 Editorial
- 4 Endogenes Cushing-Syndrom – Therapieoption Metyrapon
- 7 Fall 1: 49-jähriger Patient mit ausgeprägtem Cortisolexzess durch Morbus Cushing
- 9 Fall 2: 59-jährige Patientin mit Verschlechterung von Diabeteskontrolle und nichtalkoholischer Fettleber durch dominantes Nebennierenadenom
- 11 Fall 3: 76-jähriger Patient mit bestrahltem Rezidiv eines hypophysären Adenoms nach initialer transsphenoidaler Resektion
- 13 Fall 4: 71-jähriger Patient mit okkultem ACTH-abhängigen Cushing-Syndrom
- 15 Fazit



Dr. Marcus Simmgen,  
London