

## Was ist medulläres Schilddrüsenkarzinom (MTC)?

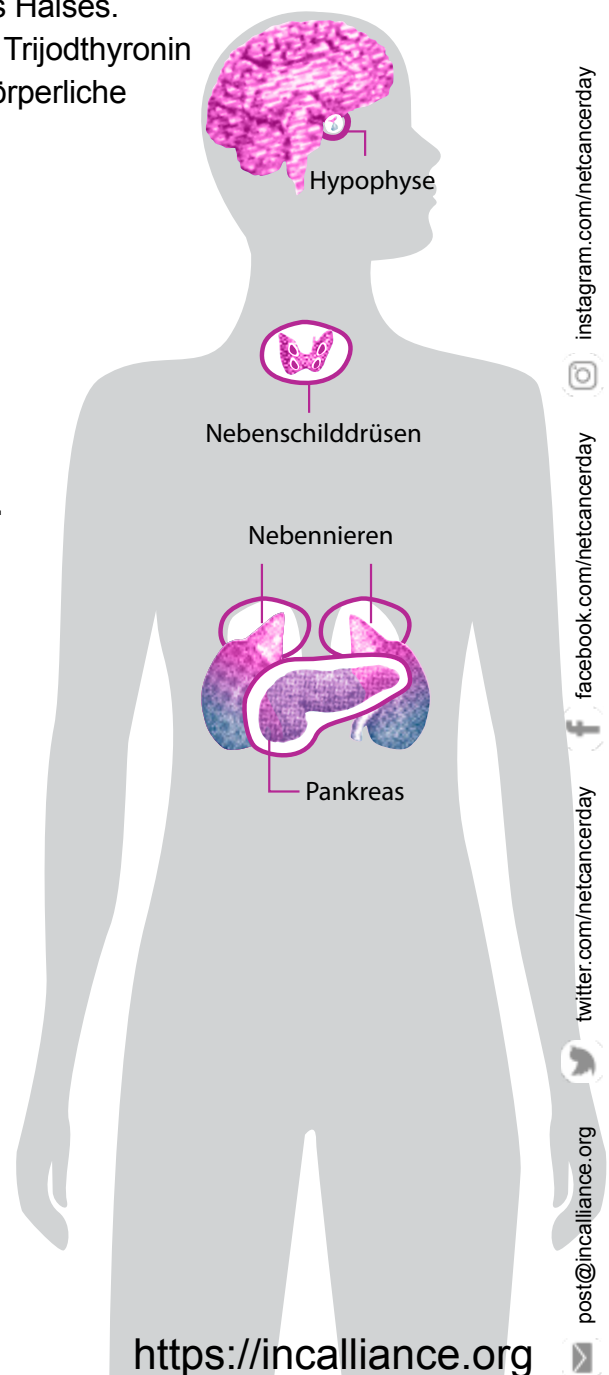
Medulläres Schilddrüsenkarzinom oder MTC ist eine seltene Form von Schilddrüsenkrebs. Diese Drüse ist Teil des endokrinen Systems (siehe unten). Liegt die Krankheit nicht in der Familie vor, spricht man von sporadischem MTC. 1 von 4 bzw. 25 % der MTC-Fälle treten im Rahmen einer seltenen Erkrankung auf, die in Familien vererbt werden kann, und die als multiple endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN2) bezeichnet wird. Allen scheinbar sporadischen MTC-Patienten muss ein DNA-Screening (ein Gentest) angeboten werden, für den Fall, dass es sich bei ihnen um den ersten Fall einer Genstörung in der Familie handelt.

Weitere Informationen finden Sie in unseren Informationsblättern „Was ist eine multiple endokrine Neoplasie Typ 2A?“ und „Was ist eine multiple endokrine Neoplasie Typ 2B?“.

Die Schilddrüse befindet sich an der Vorderseite des Halses. Diese Drüse produziert drei Hormone: Thyroxin und Trijodthyronin (wichtig für den Stoffwechsel und die geistige und körperliche Entwicklung) sowie Calcitonin.

**MTC beginnt in den C-Zellen der Schilddrüse, die das Hormon Calcitonin produzieren. Eine Vermehrung der C-Zellen (C-Zell-Hyperplasie) tritt als Vorstufe einer Krebsentstehung auf. MTC kann sich auf nahe gelegene Lymphknoten ausbreiten. Gleichwohl kann es sein, dass keine körperlichen Symptome auftreten. Mit dem Wachstum des MTC steigt der Calcitoninspiegel.**

Werden die Schilddrüse und die umliegenden Lymphknoten operativ entfernt, solange sich der Krebs nur in der Schilddrüse befindet (totale Thyreoidektomie und zentrale Lymphknotendissektion), ist der Patient in der Regel geheilt. Liegen die Calcitoninwerte nach der Operation immer noch erhöht, deutet dies auf eine Ausbreitung (Metastasierung) des Krebses oder eine nicht vollständige Entfernung hin. In diesem Fall können weitere Operationen und andere Behandlungen eingesetzt werden, um sie zu kontrollieren. Bislang gibt es für MTC, das sich ausgebreitet hat, keine vollständige Heilung; allerdings wächst es oft langsam und kann viele Jahre lang ohne Symptome bestehen.



Auftretende Symptome können oft durch Strahlentherapie, neue medikamentöse Therapien und sehr selten durch Chemotherapie kontrolliert werden (*siehe Wie wird MTC behandelt, wenn es sich ausgebreitet hat?*).

## Wie wird MTC diagnostiziert?

In den meisten Fällen bemerken die Patienten einen Knoten am Hals, der zuvor nicht da war, oder ein Partner oder Kollege bemerkt ihn. Manchmal kann MTC Durchfall verursachen, wobei nicht sofort klar ist, dass dies mit einem Problem am Hals zusammenhängt. In einigen Familien kann es eine Anamnese für MTC geben, die einen Gentest bei anderen Familienmitgliedern nahelegt. Die Diagnose eines medullären Schilddrüsenkrebses kann durch eine Feinnadelbiopsie des Halsknotens und schließlich durch eine Operation bestätigt werden (siehe Untersuchung auf MTC). Ein Bluttest zur Messung von Calcitonin wird manchmal zur Diagnose von MTC verwendet, allerdings können die Werte auch aus anderen Gründen als MTC erhöht sein.

## Kinder und MTC

Die Entwicklung von MTC bei Kindern ist selten. Allerdings sollten die Betroffenen in einem Humangenetischen Institut auf genetisch bedingte Krankheiten untersucht werden, die familiär vererbt werden können, da sie wahrscheinlich an dieser Krankheit leiden und auf andere mögliche Gesundheitsprobleme untersucht werden müssen.

*Weitere Informationen über verwandte genetische Krankheiten finden Sie in unseren Informationsblättern „Was ist eine multiple endokrine Neoplasie Typ 2A?“ und „Was ist eine multiple endokrine Neoplasie Typ 2B“.*

## Untersuchung auf MTC

Sie können sich den folgenden Tests unterziehen, um die Diagnose von MTC zu bestätigen:

- **Basis-Calcitoninspiegel im Blut** - Der Calcitoninspiegel ist normalerweise erhöht, wenn MTC vorliegt (beachten Sie, dass das Blut nach der Blutentnahme sofort mit Eis in eine gekühlte Zentrifuge im Labor gebracht werden muss).
- **Ultraschalluntersuchung und Feinnadelbiopsie (FNA)** - Eine einfache Untersuchung des Halses mit Ultraschall liefert Bilder der Schilddrüse und eventueller Knoten oder Zysten. Eine Gewebebiopsie (Probe) wird durch Einstechen einer sehr feinen Nadel in den Schilddrüsenknoten gewonnen. Die Probe wird unter dem Mikroskop untersucht und ist ein sehr zuverlässiges Verfahren zur Diagnose von MTC.

## Behandlung von MTC

MTC unterscheidet sich von anderen Arten von Schilddrüsenkrebs. Am besten wird sie in einem Krankenhaus behandelt, das ein Zentrum für MTC ist, und von einem erfahrenen endokrinologischen oder Kopf-Hals-Chirurgen, der bei solchen Patienten regelmäßig eine Operation durchführt.

Sobald die Diagnose MTC gestellt wurde, sollte eine Ultraschalluntersuchung des Halses durchgeführt werden, um das Ausmaß der Krankheit zu bestimmen (Staging-Ultraschall). Wenn kein Verdacht auf vergrößerte Lymphknoten besteht, wird die Schilddrüse zusammen mit den zentralen Lymphknoten entfernt (Thyreoidektomie mit zentraler Lymphknotendissektion). Werden vergrößerte Knoten festgestellt, sollte die Entfernung anderer Halslymphknoten (seitlicher Hals) gleichzeitig mit der Thyreoidektomie durchgeführt werden. Wenn MTC diagnostiziert wird, müssen spezielle Blut- und Urinuntersuchungen durchgeführt werden (auch wenn in der Familie keine genetische Vorbelastung vorliegt), um eine Vergrößerung der Nebennieren auszuschließen, was während oder nach der Operation Probleme verursachen könnte.

## Chirurgie

**Totale Thyreoidektomie + zentrale Lymphknotendissektion:** Am Ansatz des vorderen Halses wird ein Schnitt gemacht, durch den die Schilddrüse und die benachbarten Lymphknoten entfernt werden können. Ein größerer Schnitt ist erforderlich, wenn auch die Halslymphknoten entfernt werden müssen. Essen und Trinken ist fast sofort nach dem Aufwachen aus der Operation möglich.

**Krankenhausaufenthalt** - Der Krankenhausaufenthalt wird wahrscheinlich insgesamt etwa 2-3 Tage dauern.

**Risiken** - Die Operation an der Schilddrüse ist im Allgemeinen sicher, aber es gibt einige mögliche Risiken, über die Sie sich im Klaren sein müssen:

- Verletzung der Nerven, die die Stimmbänder steuern, was die Stimme beeinträchtigen kann (1-2 %).
- Eine unvermeidbare Entfernung oder Verletzung der Nebenschilddrüsen kann zu einem vorübergehenden Abfall des Kalziumspiegels im Blut (Hypokalzämie) führen. Mitunter kann dies dauerhaft sein. Zu den Symptomen eines niedrigen Kalziumspiegels im Blut gehören Kribbeln oder „Nadelstiche“ in den Lippen, Fingern und Zehen und schließlich Krämpfe. Alle diese Symptome können mit Medikamenten behandelt werden.

## Welche Medikamente werde ich einnehmen müssen?

- **Levothyroxin** - Levothyroxin (Thyroxin) muss nach einer totalen Thyreoidektomie lebenslang eingenommen werden. Die Tabletten müssen einmal täglich eingenommen werden. Die Dosis richtet sich nach dem Körpergewicht der Person (in der Regel zwischen 100 und 150 mcg für Erwachsene, für Kinder niedriger). Sie benötigen regelmäßige Blutuntersuchungen, um sicherzustellen, dass Sie die richtige Dosis erhalten. Eine zu hohe Dosis kann zu Symptomen wie Herzrasen, Schwitzen, Angstzuständen, Zittern und Gewichtsverlust führen. Eine zu geringe Dosis kann zu Symptomen wie Müdigkeit, langsamem Herzschlag, Kälteempfindlichkeit und Gewichtszunahme führen. Auch wenn die oben genannten Symptome darauf hindeuten, dass die Dosis geändert werden muss, können die gleichen Symptome auch bei anderen Erkrankungen auftreten. Nur anhand eines Bluttests, bei dem der Spiegel des schilddrüsenstimulierenden Hormons (TSH) gemessen wird, kann der Arzt feststellen, wann eine Dosisänderung erforderlich ist. Sobald die ideale Dosis gefunden ist, die durch Bluttests ermittelt wurde, müssen nur noch einmal im Jahr Wiederholungstests durchgeführt werden.

Kalziumersatzmedikamente sind erforderlich, wenn die Nebenschilddrüsen verletzt oder unvermeidlich zusammen mit der Schilddrüse entfernt wurden.

- **Vitamin D** - Vitamin-D-Tabletten oder -Kapseln erleichtern die Aufnahme von Kalzium aus der Nahrung. In der Regel wird es einmal täglich eingenommen und könnte das einzige lebenslange Medikament sein, das nach einer Verletzung oder Entfernung der Nebenschilddrüse erforderlich ist.
- **Kalziumkarbonat** - Diese Tablette ist kreideähnlich und sollte gekaut oder gelutscht werden. Dies wird häufig als vorübergehende „Kalziumauffüllung“ nach einer Operation verwendet, ist aber nicht unbedingt lebenslang erforderlich. Eine zu hohe Dosis oder ein Anzeichen dafür, dass diese Ergänzung nicht mehr benötigt wird, kann sich zeigen, wenn der Patient plötzlich unter Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen leidet.
- **Magnesiumpräparat** - Die Einnahme kann in Form von Injektionen oder Tabletten (z. B. Magnesiumglycerinphosphat) erfolgen, ist aber nur selten langfristig erforderlich.

## Wie wird MTC behandelt, wenn es sich ausgebreitet hat?

Bei Patienten mit MTC kann der Calcitoninspiegel im Blut auch nach der Operation hoch sein. Auch wenn dies zeigt, dass noch MTC-Zellen im Körper vorhanden sind, benötigen Patienten mit Calcitoninwerten, die über dem Normalwert liegen, aber über einen bestimmten Zeitraum hinweg gleich bleiben oder langsam ansteigen, oft keine weiteren Untersuchungen oder Behandlungen.

Der Grund dafür liegt darin, dass bildgebende Verfahren nicht immer in der Lage sind, einen Krankheitsherd außerhalb des Halses zu finden, es sei denn, die Calcitoninwerte sind sehr hoch: Calcitonin allein ist kein Beweis für einen wachsenden Tumor. Dennoch kann bei einigen Patienten die Suche nach Metastasen verschiedene Untersuchungen (einschließlich Untersuchungen mit radioaktiven Isotopen) nach sich ziehen, gefolgt von einer Behandlung mit weiteren Operationen oder Strahlentherapie.

C-Zellen produzieren zudem eine Substanz namens carcinoembryonales Antigen (CEA), die zusammen mit Calcitonin gemessen wird, um mehr Informationen über Krankheitsherde zu erhalten, die sich außerhalb des Halses ausgebreitet haben.

## MIBG/Octreotid-Therapie

Wenn eine Operation aufgrund des Ausmaßes oder der Lage der Krankheitsherde nicht mehr in Frage kommt, können einige spezialisierte medizinische Zentren eine radioaktive Behandlung (Octreotid oder MIBG) durchführen. Sie haben nur wenige Nebenwirkungen und können dazu beitragen, die Ausbreitung von MTC zu verringern oder zu kontrollieren. Sie werden jedoch nur eingesetzt, wenn Untersuchungen zeigen, dass sie vom Tumor aufgenommen werden. Der Wirkstoff wird über eine Vene durch langsame Injektion verabreicht. Der Patient bleibt einige Tage lang radioaktiv und muss daher allein in einem speziellen Raum versorgt werden. Unter Umständen muss die Behandlung mehrmals in Abständen von 3 oder 6 Monaten wiederholt werden. Zu den möglichen Nebenwirkungen der MIBG/Octreotid-Therapie gehören Übelkeit und gelegentlich auch Krankheitsgefühl/ Erschöpfung.

Bis eine vollständige Heilung gefunden wird, liegt der Schwerpunkt der Behandlung von ausgedehntem metastasiertem MTC derzeit auf der Linderung der Symptome, die es verursacht:

- **Durchfall:** Unter Umständen muss die Ernährung des Patienten umgestellt werden, und es müssen Medikamente gegen Durchfall eingenommen werden, die den Durchfall unter Kontrolle bringen können. In einigen Fällen kann der Durchfall auch durch eine Behandlung mit den Medikamenten Octreotid oder Lanreotid gelindert werden, allerdings ist dies nicht bei allen Patienten der Fall. Einige sind der Meinung, dass es in solchen Fällen auch dazu beitragen kann, das Wachstum des Tumors zu verlangsamen.
- **Erröten:** Medikamente zur Kontrolle von Magengeschwüren, sogenannte H2-Blocker (Cimetidin oder Ranitidin), können manchmal verwendet werden, um das Erröten zu lindern.
- **Schmerzhafte Knochenmetastasen:** Eine externe Strahlentherapie kann manchmal eine schnelle Schmerzlinderung bewirken, wenn sich MTC auf den Knochen ausgebreitet hat. In allen Fällen können Schmerzmittel verschrieben werden.

## Andere Therapien für MTC, das sich ausgebreitet hat


Eine Klasse von Medikamenten, die so genannten Tyrosinkinase-Inhibitoren (TKI) und Multi-Kinase-Inhibitoren (MKI), werden für den Einsatz bei metastasiertem MTC angeboten, wenn andere Behandlungen nicht anschlagen. Diese Medikamente dienen nicht der Heilung, können aber bei manchen Menschen dazu beitragen, die Ausbreitung von MTC zu verlangsamen oder zu stoppen und die Symptome zu lindern. Diese Möglichkeit, die eventuell schweren Nebenwirkungen und andere Fragen zu diesen Therapien sollten Sie mit Ihrem Facharzt besprechen. TKI und MKI sind nicht immer für alle Patienten geeignet.

### Ressourcen

- **Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders**  
(Verein für multiple endokrine Neoplasie-Erkrankungen)  
[www.amend.org.uk](http://www.amend.org.uk)

Die vollständige Liste der INCA-Mitglieder finden Sie unter:

<https://incalliance.org/members/>

 [post@incalliance.org](mailto:post@incalliance.org)

 [twitter.com/netcancerday](https://twitter.com/netcancerday)

 [facebook.com/netcancerday](https://facebook.com/netcancerday)

 [instagram.com/netcancerday](https://instagram.com/netcancerday)