

Medizinisch-  
Wissenschaftliche  
Fachredakteure

**Allgemeinmedizin:**  
Sanitätsrat Dr. med.  
Josef Schmitz-Formes

**Augenheilkunde:**  
Prof. Dr. med. Dr. med. h. c.  
Wolfgang Straub

**Biomedizinische Technik:**  
Prof. Dr. rer. nat.  
Adolf Habermehl

**Chirurgie:**  
Prof. Dr. med. Edgar Ungeheuer

**Dermatologie:**  
Prof. Dr. med.  
Hugo Constantin Friederich

**Gynäkologie und Geburtshilfe:**  
Prof. Dr. med. Peter Stoll

**Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde:**  
Prof. Dr. med. Julius Berendes

**Innere Medizin:**  
Prof. Dr. med. Joachim Frey  
Prof. Dr. med. Helmut Martin

**Kinder- und Jugendpsychiatrie:**  
Prof. Dr. med. Hubert Harbauer

**Laboratoriumsmedizin:**  
Prof. Dr. med. Wirnt Rick

**Neurochirurgie:**  
Prof. Dr. med. Hans Werner Pia

**Nuklearmedizin:**  
Prof. Dr. med. Dr. rer. nat.  
Emil Heinz Graul

**Orthopädie:**  
Prof. Dr. med. Gerhard Exner

**Pädiatrie:**  
Prof. Dr. med. Wilhelm Theopold

**Pharmakologie:**  
Prof. Dr. med. Gustav Kuschinsky

**Psychiatrie und Neurologie:**  
Prof. Dr. med. Hans Jacob

**Radiologie:**  
Prof. Dr. med. Friedhelm Hess

**Sozialmedizin:**  
Prof. Dr. med. Josef Stockhausen

**Sportmedizin und Physiologie:**  
Prof. Dr. med.  
Hans Rüdiger Vogel

**Urologie:**  
Prof. Dr. med. Carl-Erich Alken

## Hypothyreose bei Kindern

Szintigraphische Diagnostik ektopischer Schilddrüsen

Professor Dr. med. Wilhelm Kosenow und  
Dr. med. Constantin Siafarikas

Aus der Kinderklinik der Städtischen Krankenanstalten Krefeld  
(Direktor: Professor Dr. med. W. Kosenow)

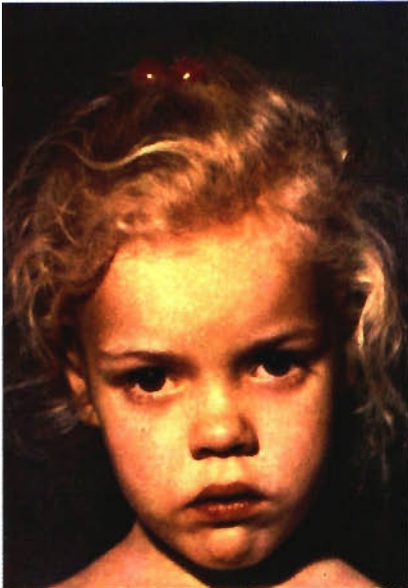
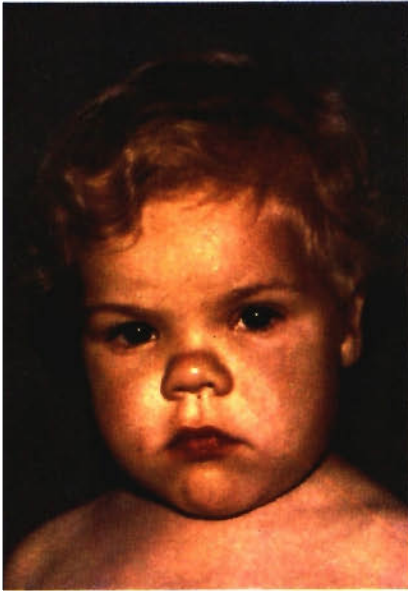
Die Schilddrüsenszintigraphie ist eine wertvolle Hilfsmethode in der Diagnostik des Hypothyreosesyndroms. Sie erlaubt es vor allem, noch vorhandene Schilddrüsenreste (Ektopien) besser zu erkennen und anatomisch zu lokalisieren. Erst dadurch ist es möglich geworden, die Häufigkeit von Ektopien bei kindlichen Hypothyreosen abzuschätzen. Es wird vermutet, daß etwa die Hälfte der kongenital athyreoten beziehungsweise hypothyreoten Kinder eine Zungenschilddrüse haben können. — Für die routinemäßige Schilddrüsendiagnostik im Kindesalter dürfen Isotope nicht verwendet werden.

Die Hypothyreose kommt bei Kindern nahezu ausschließlich als primäre kongenitale Form vor. Diese kann auf einer genetisch verankerten Hormonstoffwechselstörung oder auf einer anatomischen Veränderung (Athyreose, Hypoplasie, Ektopie) beruhen, wobei die letztgenannte Gruppe zahlenmäßig deutlich überwiegen dürfte. Während man in der klinischen Praxis allgemein annimmt, daß Athyreose und Hypoplasie die häufigsten morphologischen Substrate darstellen, herrscht noch weitgehend Unklarheit darüber, wie oft demgegenüber die Hypothyreose tatsächlich mit einer Ektopie der Schilddrüse verknüpft ist.

Dies beruht vermutlich darauf, daß sich ein Thyreoideateil, der nicht an normaler Stelle liegt, in der Regel der üblichen klinischen Diagnostik entzieht, es sei denn, daß er in Form einer ektopischen Struma Schluckbeschwerden macht oder etwa am Zungengrund palpabel wird. Ist aber das abartig gelegene Drüsengewebe auf diese Weise nicht erkennbar und zudem in seiner Funktionsfähigkeit mehr oder weniger stark eingeschränkt, resultiert daraus zunächst das klinische Syndrom einer Hypothyreose bis hin zur Athyreose.

Man stellt also in erster Linie eine Funktionsdiagnose, vermutet dabei

## Hypothyreose



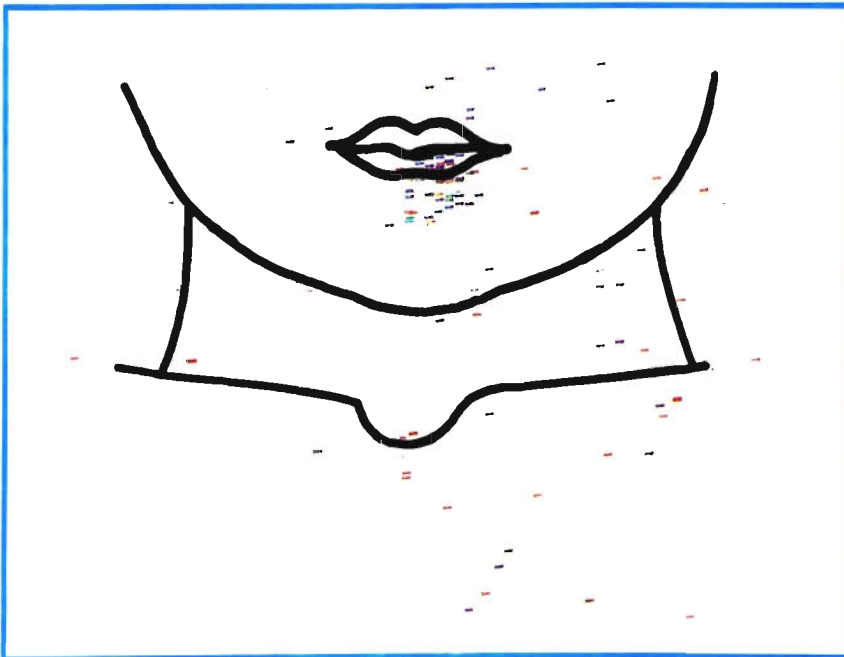
eine Verkleinerung des Organs oder dessen Fehlen, kann aber über die anatomische Lokalisation des vorhandenen Drüsengewebes wenig aussagen. Dies gelingt erst mit dem Einsatz weiterer Untersuchungsmethoden wie beispielsweise der Szintigraphie, die dann allerdings eine sehr viel bessere anatomische Diagnose erlaubt und zu einer wesentlich anderen Frequenzanalyse der genannten morphologischen Hypothyreose-Veränderungen führt. Auf Grund derartiger Erhebungen wird der Anteil der Ektopien mit 26 bis 68 Prozent angegeben. Vermutlich wird man über die tatsächliche Häufigkeit erst durch weitere größere Untersuchungsreihen Aufschluß bekommen.

Weil die Schilddrüsenszintigraphie bei der Diagnose der Hypothyreose des Kindesalters sehr aufschlußreich ist, sind wir auch an unserer Klinik dazu übergegangen, bei jedem Kind mit Verdacht auf Hypothyreose eine derartige Untersuchung durchzuführen. An Hand einzelner ausgewählter Beispiele möchten wir darlegen, zu welchen überraschenden Feststellungen wir dabei in speziellen Fällen gelangt sind.

### Kasuistik

① Sabine N., geboren 11. 7. 1963, Kr.-Bl. Nr. 10511/1967

► Familienanamnese: Vater 41 Jahre alt, gesund, Mutter 35 Jahre alt, leidet an Basedowscher Krankheit.



Abbildungen 1 a bis d: Hypothyreose-Syndrom bei Thyreoidea-Ektopie mit kleiner Zungengrundschilddrüse (Sabine N.). Patientin im Alter von vier Jahren bei der Diagnosestellung (links und rechts oben) und nach vierjähriger Substitutionsbehandlung (Mitte links und rechts) – Abbildung 1 e (unten): Schilddrüsenszintigramm vom gleichen Kind mit Darstellung einer Zungengrundschilddrüse. (5  $\mu$ Ci J-131, 13 Prozent Speicherung nach 24 Stunden)

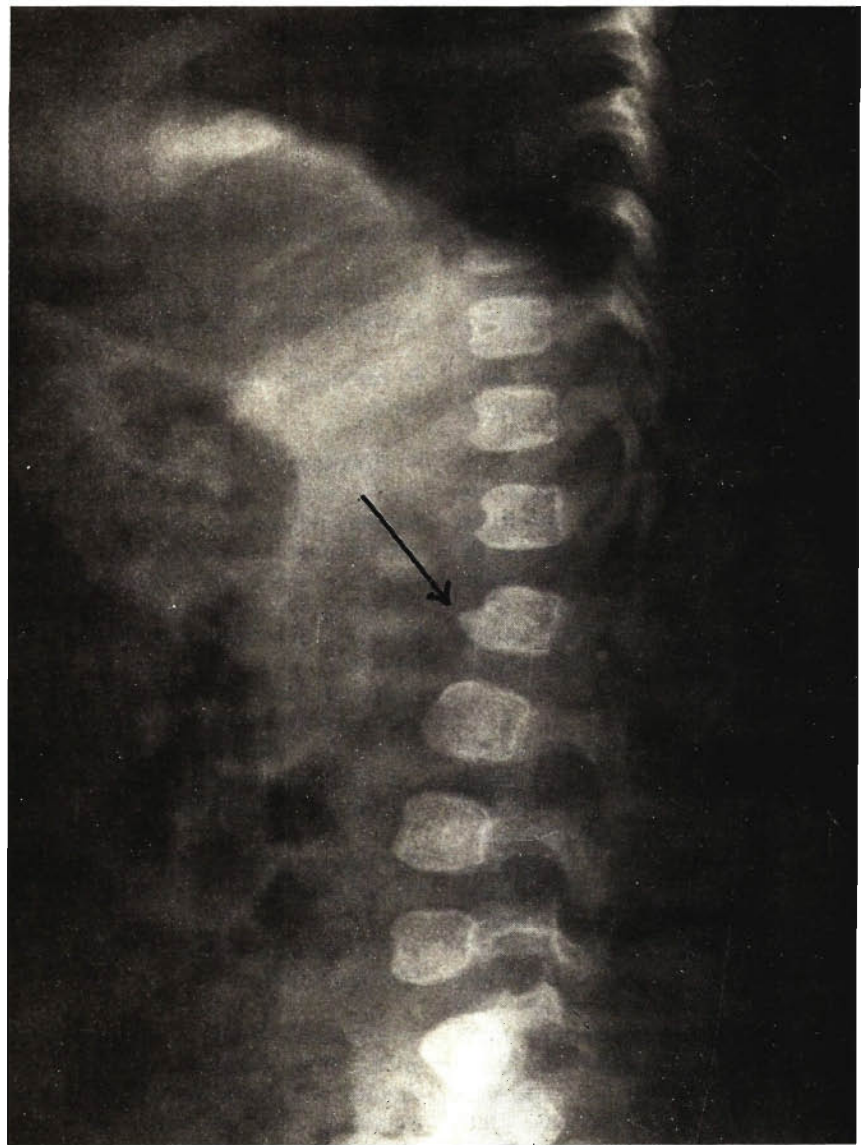
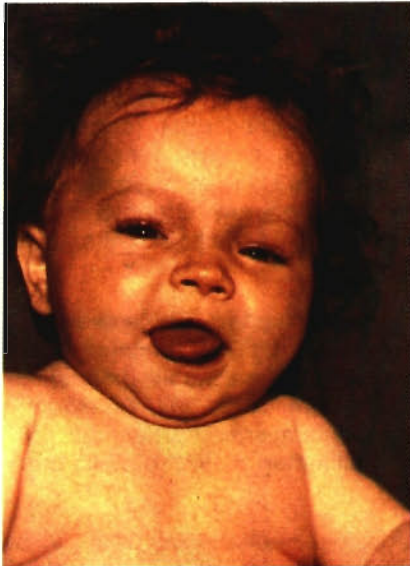
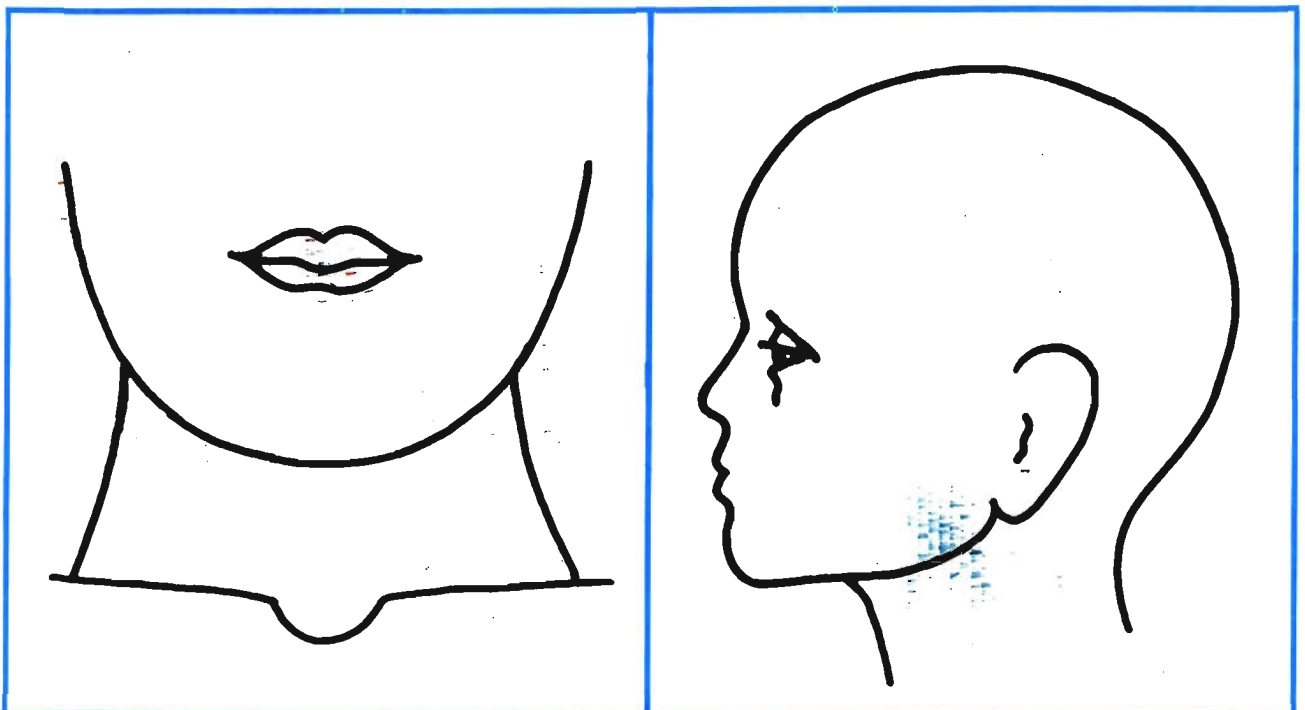


Abbildung 2 a (oben): Heide K. im Alter von 17 Monaten, Hypothyreose-Fazies — Abbildung 2 b (rechts): Röntgenaufnahme der Brust- und Lendenwirbelsäule. Dorsolumbale Kyphose mit Abschrägung der oberen Vorderkante des zweiten Lendenwirbelkörpers (sogenannter Entenschnabelwirbel) — Abbildung 2 c und d (unten): Szintigramm einer Zungengrundschilddrüse bei klinischem Hypothyreose-Syndrom in frontaler (links) und seitlicher (rechts) Ansicht (10  $\mu$ Ci J-131, neun Prozent Speicherung nach 24 Stunden)



Hypothyreose bei Kindern

► **Eigenanamnese:** Als zweites Kind mit einem Gewicht von 3750 Gramm nach vermutlich dreiwöchiger Übertragung spontan geboren. Etwas verspätete Entwicklung, freies Laufen mit 18 Monaten, erster Zahn mit 13 Monaten. Einweisung in die Kinderklinik wegen Minderwüchsigkeit.

► **Aufnahmebefund:** Erheblich untermaßiges vierjähriges Mädchen (Abbildung 1 a bis d). Länge 87 Zentimeter (unterhalb der dritten Percentile), Gewicht 15,6 Kilogramm (= 25. Percentile). Teigige Haut, strohiges Haar. Sattelnase, tiefe, rauhe Stimme.

► **Laborbefunde:** Cholesterin im Serum 312 mg%, alkalische und saure Phosphatase normal. Blutbild und Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit sowie Urin unauffällig. Hormonjod (PBJ-127) 1,5 Gamma/100 ml (normal 3,5 bis 8 Gamma/100 ml). Der intrathyreoidale Jodumsatz nach Verabreichung von fünf Mikrocurie J-131 zeigt eine verminderte Jodspeicherung nach zwei, 24 und 48 Stunden. Im Szintigramm, das 24 Stunden nach Verabreichung der radioaktiven Substanz vorgenommen wurde, läßt sich eine dystope Schilddrüse am Zungengrund nachweisen (Abbildung 1 e).

► **Röntgenbefund:** Die Handwurzel weist einen erheblichen Rückstand der Knochenreifung auf, die

einem eineinhalb- bis zweijährigen Kind entspricht.

► **Entwicklungstest nach Bühler-Hetzer:** Intelligenzquotient von 0,77.

► **Elektrokardiogramm:** ohne Befund.

► **Epikrise:** Ein vierjähriges Mädchen wird wegen erheblichen Minderwuchses in die Kinderklinik eingewiesen. Klinische Symptome (teigige Haut, tiefe, rauhe Stimme), Laborergebnisse (Erniedrigung des PBJ-127, Erhöhung des Serumcholesterins) und Röntgenaufnahmen sprechen für eine Hypothyreose. Das Schilddrüsenszintigramm erlaubt die anatomische Diagnose „Thyreoidea-Ektopie mit kleiner Zungengrundschilddrüse“.

② Heike K., geboren 6. 2. 1967, Kr.-Bl. Nr. 6579/1968

► **Familienanamnese:** Unauffällig, Eltern gesund.

► **Eigenanamnese:** Geburtsgewicht 3000 Gramm. Länge 52 Zentimeter, spontane Geburt. Schwangerschaft und Neugeburtperiode ohne Komplikationen. Die Entwicklung im Kleinkindesalter war verspätet; mit 17 Monaten konnte das Kind nicht frei laufen und hatte auch keine Zähne. Auffallend waren seine Trägheit und eine große Zunge. Es bestand aber keine Obstipation.

► **Aufnahmebefund:** Das 17 Monate alte Kind ist statisch und geistig erheblich retardiert. Größe 69 Zentimeter (dritte Percentile), Gewicht: 7,4 Kilogramm (dritte Percentile). Es besteht eine Makroglossie, die Haut ist teigig verdickt. An den inneren Organen findet sich nichts Auffälliges (Abbildung 2 a).

► **Laborbefunde:** Cholesterin im Serum 292 mg%, Hormonjod (PBJ-127) 0,8 Gamma/100 ml (normal 3,5 bis 8 Gamma/100 ml), Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit 18/40 Millimeter n. W., Blutbild normal.

► **Röntgenaufnahmen:** Die Knochenkernentwicklung ist stark rückständig und entspricht dem Alter eines Neugeborenen. An der Wirbelsäule besteht eine dorsolumbale Kyphose mit Verformung des zweiten Lendenwirbelkörpers im Sinne eines sogenannten Entenschnabelwirbels mit Abschrägung der vorderen Kante (Abbildung 2 b).

► **Elektrokardiogramm:** Gestörte Erregungsrückbildung

► **Isotopenuntersuchung:** Nach Verabreichung von zehn Mikrocurie J-131 beträgt die Speicherung in der Schilddrüse nur neun Prozent. Im Szintigramm stellt sich eine Zungengrundschilddrüse dar (Abbildung 2 c und d).

► **Epikrise:** Auf Grund des eindrucksvollen klinischen Bildes und entsprechender Laborergebnisse wird bei einem 17 Monate alten Kind eine kongenitale Athyreose vermutet. Die Isotopenuntersuchung deckt aber mit Hilfe des Szintigramms einen ektopischen Schilddrüsenanteil am Zungengrund auf.

③ Petra L., geboren 17. 8. 1968, Kr.-Bl. Nr. 272/72

► **Anamnese:** Schon bald nach der Geburt stellte man bei dem Kind eine Trinkfaulheit fest. Die Entwicklung verlief verspätet, freies Laufen begann erst mit zweieinhalb Jah-

**Tabelle 1: Häufigkeit der verschiedenen Arten der kongenitalen Hypothyreose in vier Jahren (Kinderklinik der Städtischen Krankenanstalten Krefeld)**

Arten	Anzahl	Prozent
Ektopien	6	30%
Athyreosen	5	25%
Struma connata	4	20%
Normal lokalisierte Schilddrüse	5	25%
Total	20	100%

## Hypothyreose bei Kindern

ren. Unter der Diagnose „unklares Bild einer körperlichen und geistigen Retardierung“ wurde uns das Kind eingewiesen. Bei der Aufnahmeuntersuchung werden bei dem dreieinhalbjährigen, psychomotorisch deutlich retardierten, pastösen und minderwüchsigen Mädchen (Länge 84 Zentimeter = dritte Percentile; Gewicht 14 Kilogramm = zehnte Percentile) Hypertelorismus und Sattelnase bemerkt. Haut trocken und sulzig

myxödematös. Aufgetriebenes hängendes Abdomen mit kleiner Nabelhernie (Abbildung 3 a). Unsicherer, wackeliger Gang bei regelrechtem neurologischen Status. Herz und Lunge klinisch ohne Befund.

▷ Laborbefunde: Cholesterin im Serum 296 mg%. Bei der ersten Untersuchung erhöhter TBI (Thyroid-Binding-Index) 1,13 Gamma/100 ml (normal 0,90 bis 1,10 Gamma/100

ml und bei normalem Hormonjod niedriger Gesamt-Thyroxin-Gehalt von 2,6 Gamma/100 ml (normal 5,0 bis 13,7 Gamma/100 ml). Bei der zweiten Untersuchung liegen all diese Werte im Normalbereich.

▷ Isotopenuntersuchung: Der intrathyreoidale Jodumsatz zeigt nach Verabreichung von zehn Mikrocurie J-131 per os eine verminderte Jodspeicherung nach zwei und 24 Stunden. Das Szinti-

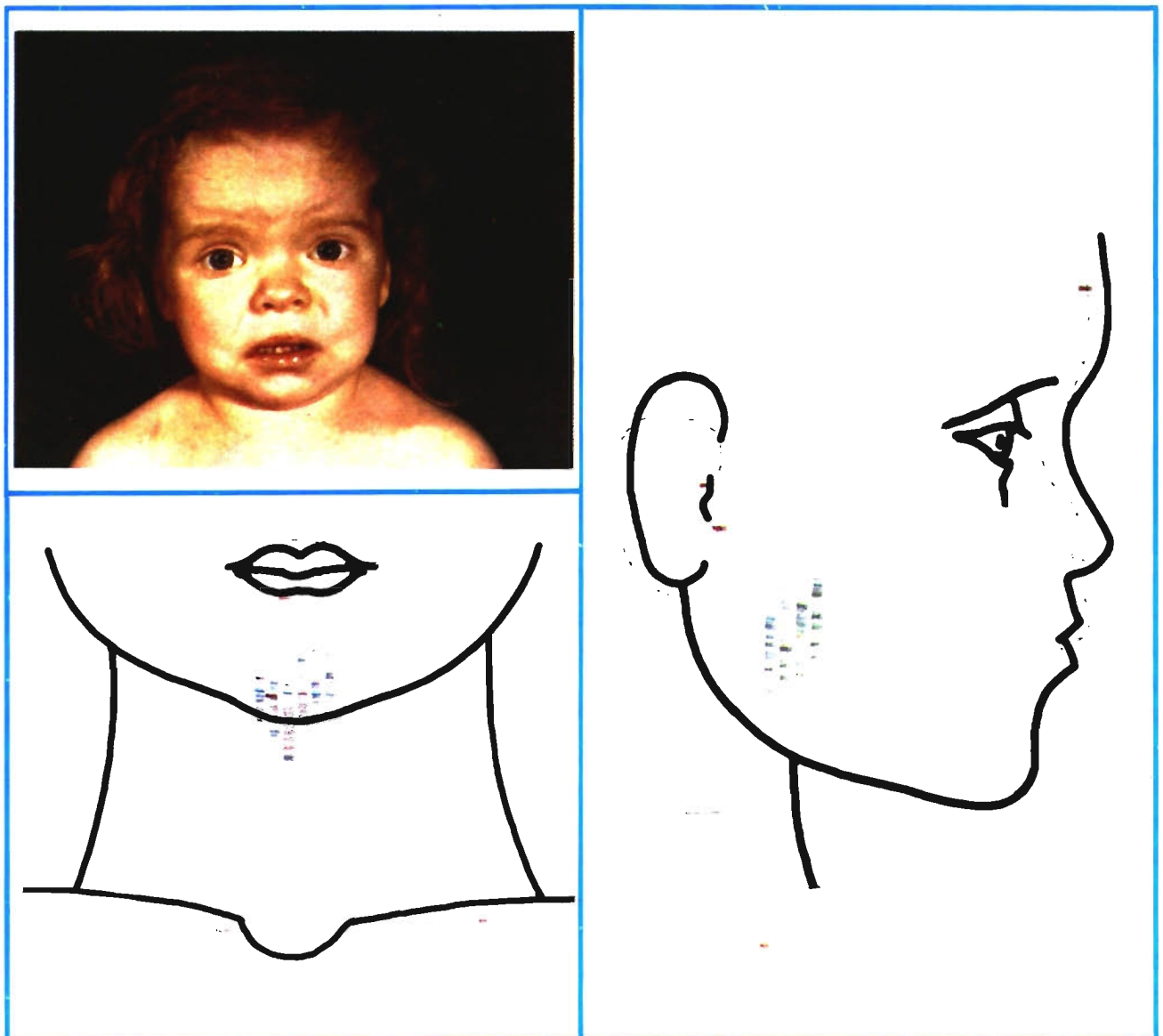


Abbildung 3 a (links oben): Petra L., Hypothyreose-Fazies (Sattelnase, Hypertelorismus) bei Schilddrüsenektomie (Zungengrundschilddrüse) – Abbildungen 3 b und 3 c: Szintigramm einer Zungengrundschilddrüse der gleichen Patientin in frontaler (links) und seitlicher (rechts) Ansicht (Petra L., dreieinhalb Jahre alt, 10  $\mu$ Ci J-131)

gramm ergibt eine Zungengrundschilddrüse (Abbildung 3 b und c).

▷ Röntgenaufnahmen: Die Knochenkernentwicklung entspricht einem drei Monate alten Säugling. Im Röntgenbild der Lendenwirbelsäule fällt eine Entenschnabelverformung des dritten Lendenwirbelkörpers auf.

▷ Elektrokardiogramm: Rechtsverspätungskurve in V 2 bei inkomplettem Rechtsschenkelblock.

▷ Intelligenzquotient nach Bühler-Hetzer 0,74.

▷ Epikrise: Bei einem körperlich und geistig retardierten Kind wird auf Grund des klinischen Bildes eine Hypothyreose vermutet. Einzelne Laboratoriumsbefunde sprechen ebenfalls dafür (Erniedrigung des Thyroid-Binding-Index und des Gesamtthyroxingehaltes), zeigen jedoch bei der Wiederholung unterschiedliche Resultate. Bei der Schilddrüsenszintigraphie wird die Diagnose durch den Nachweis einer Ektopie (Zungengrundschilddrüse) erhärtet.

④ Anastasia K., geboren 19. 4. 1971, Kr.-Bl. Nr. 1638/71

▷ Anamnese: Als erstes Kind gesunder Eltern mit einem Gewicht von 3000 Gramm zum errechneten Termin spontan geboren. Schon kurz nach der Geburt fielen den Eltern eine dicke, ständig vortretende Zunge und ein Nabelbruch auf.

▷ Aufnahmebefund: Fünf Monate alter Säugling (Länge 62 Zentimeter, 25. Percentile, Gewicht 6,4 Kilogramm, 25. Percentile) mit gedrungenem Körperbau, kurzem Wuchs der Extremitäten und kurzem Hals (Abbildung 4 a). Keine Kopfkontrolle, grobe Gesichtszüge, dicke vorgestreckte Zunge, Sattelnase. Fingerkuppengroße Nabelhernie.

▷ Laborbefunde: Blutbild normal, alkalische Phosphatase, Phosphor, Cholesterin unauffällig. Hormonjod

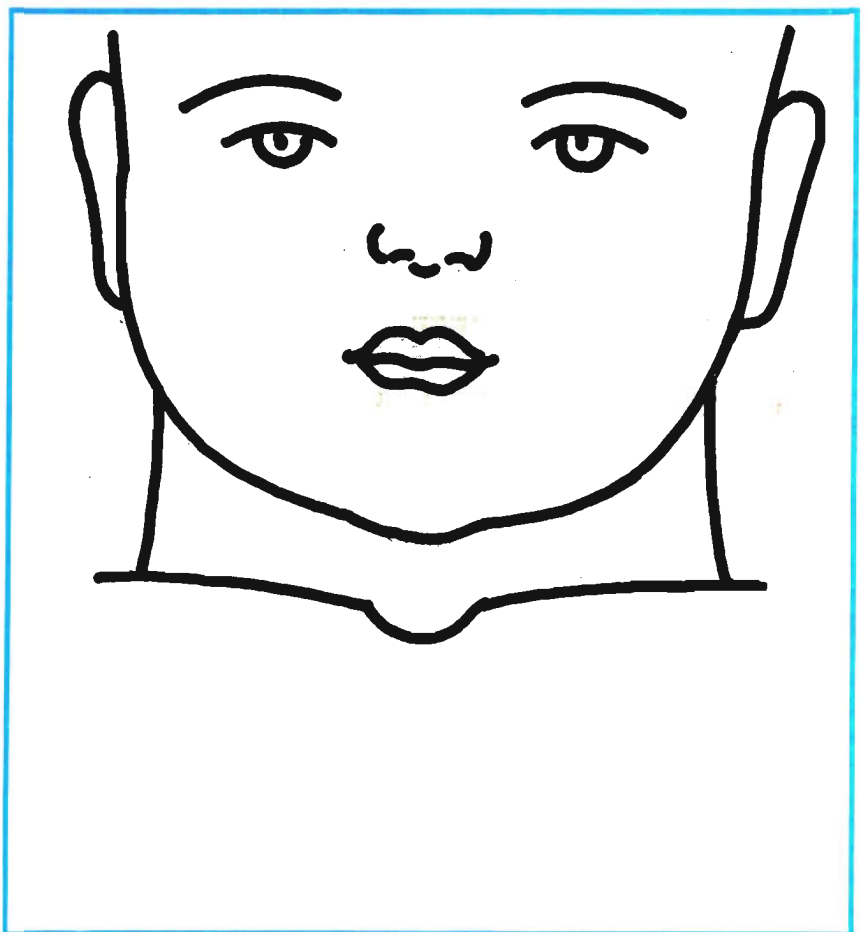


Abbildung 4 a (oben): Anastasia K., fünf Monate alt. Hypothyreose-Syndrom mit myxödematösem Aussehen (vergrößerte Gesichtszüge, Makroglossie, Nabelhernie) bei Dystopie der Schilddrüse – Abbildung 4 b (unten): Szintigramm einer dystopen Schilddrüse (Zungengrund?) von Anastasia K. (3  $\mu$ Ci J-131)

## Hypothyreose bei Kindern

normal, TBI (Thyroid-Binding-Index) mit 1,11 Gamma/100 ml (normal 0,90 bis 1,10 Gamma/100 ml) erhöht. TET (Gesamtthyroxin mit 2,0 Gamma/100 ml (normal 5,0 bis 13,7 Gamma/100 ml) erniedrigt.

▷ Röntgenaufnahmen: Handskett: Deutlich rückständige Knochenkernentwicklung. Wirbelsäule: Verformung des ersten und zweiten Lendenwirbelkörpers im Sinne eines sogenannten Entenschnebels.

▷ Elektrokardiogramm: ohne Befund.

▷ Isotopenuntersuchung: Im Szintigramm, nach Verabreichung von drei Mikrocurie J-131, Darstellung einer dystopen Schilddrüse am Zungengrund (Abbildung 4 b).

▷ Epikrise: Bei einem fünf Monate alten Säugling weisen einige körperliche Symptome (grobe Gesichtszüge, Makroglossie, Nabelhernie, Verzögerung der Knochenkernentwicklung) auf eine Hypothyreose hin. Während dieser Verdacht an Hand der Laboratoriumsbefunde zunächst nicht bestätigt werden kann, trägt das Schilddrüsenszintigramm mit dem Nachweis einer Zungengrundschilddrüse entscheidend zur Erhärtung der Diagnose bei.

### Diskussion

Radiojodsubstanzen sollten nicht zur routinemäßigen Schilddrüsendiagnostik im Kindesalter eingesetzt werden. Es sind zwar bis heute keine Schäden nach Radiojoddiagnostik mit J-131 nachgewiesen worden, aber bei Kindern, die im Halsbereich mit Herddosen ab 100 bis 200 R bestrahlt wurden, kommen vermehrt Schilddrüsenkarzinome vor. Das Risiko, das im Kindesalter nach Strahlenbelastung mit einer mittleren Dosis von 353 R die Schilddrüse vergrößert, beträgt rund 30 Prozent; bei etwa 4,3 Prozent der so behandelten Kinder entwickelt sich ein Schilddrüsenkarzinom.

Für die Szintigraphie der Schilddrüse wird seit geraumer Zeit das Technetium-99m-Perthetnetat empfohlen. Dank seiner kurzen Halbwertszeit (sechs Stunden) und günstigen Strahlungseigenschaften belastet es das Organ nur wenig. Für die Funktionsdiagnostik ist das Tc-99 leider ungeeignet, weil es nicht am Stoffwechsel der Schilddrüse teilnimmt. Auch zum Nachweis von Zungengrundschilddrüsen sollte es möglichst nicht verwandt werden, da es sich in den Speicheldrüsen in erheblichen Mengen aufspeichert.

Im Kindesalter sind Isotopenuntersuchungen nur bei bestimmten Fragestellungen zulässig, zu denen unserer Meinung nach auch das Hypothyreosesyndrom gehört. Dadurch hat man auch mehr über die Häufigkeit der Ektopie von Schilddrüsengewebe bei Kindern erfahren. Bereits seit Radiojod und Szintigraphie in die Schilddrüsendiagnostik eingeführt worden sind, war aufgefallen, daß eine Zungengrundstruma viel häufiger vorkommt, als früher vermutet wurde. Allerdings haben nur 17 Prozent der Patienten dabei auch eine Hypothyreose. Bekanntlich kann eine ektopische Schilddrüse unter maximaler TSH-Stimulation noch ausreichend Schilddrüsenhormone produzieren; die Patienten erscheinen dann euthyreot.

Anders ist das Zahlenverhältnis beim Hypothyreosesyndrom: Etwa die Hälfte der kongenital „athyreoten“ beziehungsweise hypothyreoten Patienten können eine Zungengrundschilddrüse haben.

Ob diese Situation erkannt wird, hängt weitgehend von den vorhandenen Untersuchungsmöglichkeiten ab. Je sorgfältiger man nach einer Schilddrüsenektomie sucht, desto häufiger wird sie als anatomisches Korrelat der klinischen Hypothyreosesymptomatik gefunden. Für diesen Zweck ist die leicht durchführbare und den Patienten kaum belästigende Schilddrüsenszintigraphie geeignet. Mit ihr wird

nicht nur eine zuverlässige Lokalisationsdiagnose möglich, sondern sie läßt mitunter auch bei Nachweis von ektopischem Schilddrüsengewebe Rückschlüsse auf die Dosierungshöhe bei der medikamentösen Substitutionsbehandlung zu.

Wir beobachteten in unserer Klinik in den letzten vier Jahren 27 Kinder mit klinischem Hypothyreosesyndrom, von denen 20 einer Radioisotopenuntersuchung mittels Szintigraphie unterzogen wurden. Es stellten sich dabei sechs Zungengrundschilddrüsen (= 30 Prozent), fünf Athyreosen (= 25 Prozent), vier konnatale Strumen (= 20 Prozent) und fünf normal lokalisierte und normal speichernde Schilddrüsen (= 25 Prozent) dar (Tabelle 1). Von sieben Kindern konnten wir kein Szintigramm anfertigen, da bei ihnen schon mit einer Substitutionstherapie begonnen worden war.

Diese Resultate decken sich mit zahlreichen Beobachtungen, die in den letzten Jahren mitgeteilt wurden.



Die nuklearmedizinischen Untersuchungen dieser Zusammenstellung wurden in der nuklearmedizinischen Abteilung der Medizinischen Klinik der Städtischen Krankenanstalten Krefeld (Direktor: Professor Dr. med. H. Sack) durchgeführt. Herrn Dr. med. Kühn, dem damaligen Leiter dieser Abteilung, und Herrn Professor Sack möchten wir auch an dieser Stelle für ihre Unterstützung und die Überlassung der Befunde danken. Herrn Professor Dr. med. Glaubitt, dem jetzigen Leiter des Instituts für Nuklearmedizin der Städtischen Krankenanstalten Krefeld, danken wir gleichfalls für seine Beratung und Förderung unserer Zusammenarbeit.

Literatur bei den Verfassern

415 Krefeld 1  
Lutherplatz 40