

Informationsbroschüre

Akromegalie

für Patienten

NETZWERK



Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autor, Herausgeber und Verlag verwenden größtmögliche Sorgfalt, dass vor allem die Angaben zu Behandlung und medikamentöser Therapie dem aktuellen Wissensstand entsprechen. Eine Gewähr für die Richtigkeit der Angaben ist jedoch ausdrücklich ausgeschlossen. Jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und ggf. auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und ggf. korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

An der Erstellung der Broschüren haben zahlreiche Patienten (Mitglieder des Netzwerks) mitgewirkt sowie folgende Ärzte (in alphabetischer Reihenfolge):

Prof. Dr. B. Allolio, Würzburg; Prof. Dr. G. Brabant, Manchester; Dr. M. Breidert, Leipzig; Prof. Dr. M. Buchfelder, Erlangen; Prof. Dr. H.-G. Dörr, Erlangen; Prof. Dr. P. Gross, Dresden; Dr. I. Harsch, Erlangen; Prof. Dr. J. Hensen, Hannover; Prof. Dr. W. Kiess, Leipzig; Prof. Dr. W. Rascher, Gießen; Prof. Dr. M. Reincke, München; Prof. Dr. W. Scherbaum, Düsseldorf; Prof. Dr. R.-P. Willig, Hamburg, aktualisiert von Prof. Dr. D. Klingmüller, Bonn

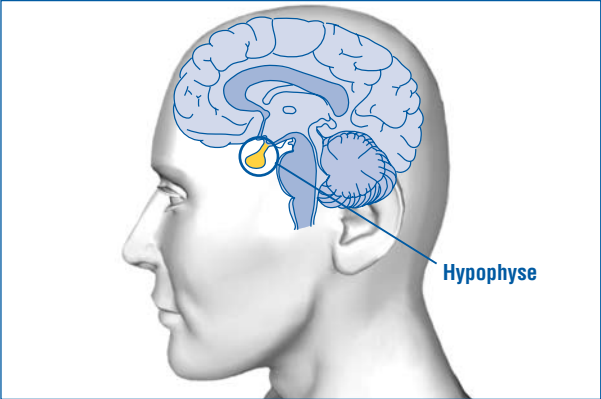
© Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V., Waldstraße 53, 90763 Fürth

1	<i>Was ist Akromegalie? Wie entsteht sie?</i>	4
2	<i>Was sind die Hauptbeschwerden bei Akromegalie?</i>	7
3	<i>Wie wird die Akromegalie diagnostiziert? Welche Tests müssen durchgeführt werden?</i>	9
4	<i>Wie wird die Akromegalie behandelt?</i>	11
5	<i>Wie beeinflusst die Akromegalie mein tägliches Leben?</i>	16
6	<i>Häufige Fragen</i>	18
7	<i>Patientenbericht: Was Akromegalie für mich bedeutet</i>	19

Was ist Akromegalie? Wie entsteht sie?

Die Akromegalie ist eine Erkrankung, bei der die Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) große Mengen an Wachstumshormonen produziert und freisetzt. Im Kindesalter entsteht dadurch ein Riesenwuchs. Im Erwachsenenalter ist aber ein weiteres Längenwachstum nicht mehr möglich und es entstehen deshalb andere Veränderungen. Die Akromegalie ist eine relativ seltene Erkrankung, die ungefähr bei 3 bis 4 Patienten auf 100 000 Patienten/Jahr neu entdeckt wird. Sie ist bei Männern und Frauen gleich häufig anzutreffen. Akromegalie wird nicht vererbt und kann in jedem Alter auftreten.

Die Hypophyse (Hirnanhangsdrüse) liegt in der Mitte des Schädellinneren und ist in eine Nische der Schädelbasis („Türkensattel“, „Sella turcica“) eingebettet. Wenn man den Kopf ganz grob mit einer Kugel vergleicht, dann würde sie fast in deren Mittelpunkt zu liegen kommen. Die Hirnanhangsdrüse hat etwa die Größe eines Kirschkerns, hat aber als übergeordnete Hormondrüse ganz wesentliche Bedeutung für die



Regulationsvorgänge im Körper. Hypophysentumoren sind meist Adenome (Drüsen-
geschwülste), die von Zellen des Hypophysen-
vorderlappens ausgehen und gutartig sind,
das heißt gegenüber ihrer Umgebung scharf
begrenzt wachsen und keine Metastasen bil-
den. Durch die besondere Lage der Hirnan-
hangsdrüse in der begrenzten Knochennische
können die Tumore jedoch durch Druck auf
das normale Hypophysengewebe eine hor-
monelle Unterfunktion (Hypophyseninsuffi-
zienz) bedingen. Auf der anderen Seite kann
durch Hypophysenadenome eine ungezielte
Überproduktion eines Hypophysenhormons
entstehen, die Störungen von Regulationsvor-

gängen im Körper, ein ungezieltes Wachstum, Unfruchtbarkeit oder eine äußere Veränderung des Körpers bedingen kann. Da die Hypophyse direkt unterhalb der Kreuzungsstelle der Sehnerven (Chiasma opticum) liegt, kann die Sehbahn durch Hypophysentumoren gedrückt und dadurch geschädigt werden. Das kann zu Gesichtsfeldausfällen und einer Verminderung der Sehschärfe führen. Der betroffene Patient sieht typischerweise zunächst seitlich weniger („Scheuklappen“).

Bei fast allen Patienten ist die Ursache der Erkrankung eine Überproduktion von Wachstumshormon, bedingt durch eine gutartige Geschwulst der Hirnanhangsdrüse. Der Tumor setzt keine Töchterschwülste aus! Dennoch muss er behandelt werden, da auch gutartige Tumore wachsen und Beschwerden hervorrufen können, die dann unter Umständen nicht zu beseitigen sind.

2

Was sind die Hauptbeschwerden bei Akromegalie?

Die Beschwerden entwickeln sich langsam und lassen sich weit zurückverfolgen. Zu den Krankheitszeichen und Beschwerden gehören:

- Vergrößerung der Hände und Füße (Zunahme der Schuh- und Handschuhgröße)
- Vergrößerung der Nase, der Lidwülste und des Kinns
- Die Zähne können auseinanderstehen.
- Kopfschmerzen
- Schweißneigung
- Hitzeunverträglichkeit
- Gelenksbeschwerden
- Verminderte sexuelle Erregbarkeit
- Unregelmäßige Regelblutung
- Tiefere Stimme
- Kribbeln und Taubheitsgefühl in den Händen (Karpaltunnelsyndrom)
- Bluthochdruck
- Kropf
- Einschränkung des Sehfeldes
- Schlafapnoe
- Gestörte Glucosetoleranz

Dies sind nur die häufigsten Zeichen, die über einen längeren Zeitraum auftreten können.

Die Diagnosestellung der Erkrankung wird dadurch erschwert, daß meist nicht alle Krankheitszeichen gleichzeitig auftreten. Vor allem durch die langsamen Veränderungen fallen diese der Umgebung oft nicht sofort auf. Je länger die Krankheit besteht, um so deutlicher werden die Beschwerden und auch die äußerlichen Veränderungen.

3

Wie wird die Akromegalie diagnostiziert? Welche Tests müssen durchgeführt werden?

Die Akromegalie wird in der Regel durch einen Arzt diagnostiziert, der Spezialist für Hormonkrankheiten und Stoffwechselstörungen ist (Endokrinologe). Zur Abklärung der Akromegalie gehören eine Anamnese (die Erhebung der Vorgeschichte mit sorgfältiger Befragung) und eine komplette Untersuchung. Dann müssen einige Blutteste durchgeführt werden. Dazu gehören die Bestimmung der Konzentrationen von Wachstumshormon und von IGF-1. IGF-1 ist ein insulinähnliches Hormon, welches von der Leber auf Reiz durch Wachstumshormon gebildet wird und viele der Wirkungen von Wachstumshormon übermittelt.

Um die Diagnose zu sichern, muss als sog. Goldstandard ein Hemmtest mit Zucker durchgeführt werden (Glukosesuppressionstest). Dabei wird eine Zuckerlösung als Trunk verab-

reicht und in regelmäßigen Abständen neben dem Blutzucker das Wachstumshormon im Blut bestimmt. Beim Gesunden wird die Wachstumshormonbildung unterdrückt, nicht jedoch bei einer Akromegalie. Sollte sich hier der Verdacht auf eine Akromegalie verstärken, so müssen bildgebende Verfahren angewandt werden.

Es wird eine Magnetresonanztomographie (MRT) durchgeführt, die im Gegensatz zum CT nicht strahlenbelastend ist und zudem ein höheres Auflösungsvermögen hat.

Weiterhin wird Sie der Endokrinologe zum Augenarzt überweisen, der u. a. eine spezielle Gesichtsfeldausmessung (statische Perimetrie) durchführt. Dies ist notwendig, um eine eventuelle Schädigung der Sehnerven, die in der Nähe der Hypophyse liegen, zu erkennen. Des Weiteren werden ein EKG, eine Herzschalluntersuchung, eine Lungenfunktionsprüfung und eine Röntgenuntersuchung von Herz und Lunge durchgeführt.

Da bei längerem Verlauf einer Akromegalie oft Polypen im Dickdarm entstehen können, wird Ihr Arzt eine Dickdarmspiegelung (Coloskopie) empfehlen.

4

Wie wird die Akromegalie behandelt?

Hier stehen grundsätzlich drei Möglichkeiten zur Verfügung:

- Operation
- Medikamentöse Behandlung
- Radiotherapie (Strahlentherapie)

Operation

An erster Stelle der Behandlung steht für die überwiegende Mehrheit der Patienten der operative Eingriff durch einen in der Hypophysenchirurgie erfahrenen Neurochirurgen. Der Erfolg der Operation hängt von der Größe des Tumors und der Höhe des Wachstumshormons ab. Konnte im MRT ein sogenanntes Mikroadenom (Durchmesser < 5 mm) festgestellt werden und liegen die Wachstumshormonwerte relativ niedrig, so besteht eine Chance auf eine komplette Heilung der Akromegalie für 80–90 % der Patienten.

Die mikrochirurgische Operation beginnt üblicherweise mit einem kleinen Schleimhautschnitt unter der Oberlippe oder einem Schnitt in der rechten Nasenöffnung. Die Hypophyse wird

dann über Nasennebenhöhle und Keilbeinhöhle (Sinus sphenoidalis) also transsphenoidal, erreicht.

Leider wird die Diagnose „Akromegalie“ häufig sehr spät gestellt, so dass die Adenome groß sind und nicht gänzlich entfernt werden können. Gelegentlich ist eine zweite Operation erforderlich. Ernste Komplikationen sind bei einem erfahrenen Operateur sehr selten.

Medikamente

Als Therapie der zweiten Wahl werden Medikamente eingesetzt, insbesondere auch nach einer Bestrahlung, solange deren Effekt noch nicht eingesetzt hat.

Hier gibt es grundsätzlich drei verschiedene Medikamentenklassen:

- die Dopamin-Agonisten (Tabletten)
- Somatostatin-Agonisten (Spritzen)
- Wachstumshormonantagonist (Spritzen)

Dopamin-Agonist

Der Dopamin-Agonist Cabergolin wird gegeben, wenn der Patient eine Tablettenbehandlung wünscht oder nach einer Operation das Wachs-

tumshormon noch erhöht ist, insbesondere bei gleichzeitig erhöhtem Prolaktin. Allerdings ist diese Form der Therapie nur bei bis zu 10% der Patienten wirksam. Bromocriptin wird heutzutage nicht mehr empfohlen.

Somatostatin-Agonist

Sehr wirksam sind die Somatostatin-Agonisten Octreotid und Lanreotid, die in Depotform einmal monatlich injiziert werden. Sie werden eingesetzt, wenn der Patient nicht operabel ist, nach Operation keine Sanierung erfolgte oder um die Zeit zu überbrücken, bis eine Bestrahlung wirkt. Hauptnebenwirkungen sind geblähtes Abdomen mit entsprechenden Schmerzen, die sich im Laufe der Zeit bessern, und Gallensteinbildung.

Wachstumshormonantagonist

Der Wachstumshormonantagonist Pegvisomant wird gegeben, wenn die anderen Therapieverfahren nicht zu einer Sanierung führten. Er muss täglich gespritzt werden. Eine Kontrolle der Leberenzyme wird empfohlen. Da die Adenomgröße zunehmen kann, wird jährlich ein MRT empfohlen.

Bestrahlung

Konventionelle, fraktionierte Radiotherapie

Als drittes Behandlungsverfahren steht die Radiotherapie zur Verfügung. Diese kann notwendig werden, wenn bei Patienten mit einer größeren Geschwulst der Hypophyse eine alleinige Heilung durch die Chirurgie nicht möglich ist. Gewöhnlich wird die so genannte externe konventionelle, fraktionierte Radiotherapie durchgeführt - dies kann ambulant über 20–25 Tage erfolgen. Jede Sitzung dauert ca. 30 Minuten (fraktioniert). Als Strahlenquelle dient ein Linearbeschleuniger. Der maximale Effekt kann 10–15 Jahre dauern.

Radiochirurgie

Die Radiochirurgie wird mit einem Linearbeschleuniger (LINAC-Radiochirurgie) oder mit einem Gamma-Knife durchgeführt. Die Strahlung ist extrem gebündelt und trifft das Adenom mit höchster Präzision. Diese Bestrahlung erfolgt in einer Sitzung. Der Kopf wird mit Haltestiften fixiert. Bei 20–80% der Patienten tritt innerhalb von 2 Jahren eine Normalisierung von Wachstumshormon und IGF1 ein. Das Risiko

für eine Sehnervenschädigung liegt nach konventioneller Bestrahlung bei 1-3%, nach Radiochirurgie bei unter 1%. Daten über Langzeit-Nebenwirkungen wie Störungen der Kognition liegen nicht vor.

Stereotaktisch fraktionierte Bestrahlung

Diese Behandlung wird mit einem Linearbeschleuniger fraktioniert durchgeführt. Die Fokussierung der Strahlung ist besser als bei der konventionellen Bestrahlung. Daten über die Behandlungsergebnisse liegen noch nicht ausreichend vor.

Verlaufskontrollen

Nach einer Operation werden zum Ende des stationären Aufenthaltes und/oder nach 3 Monaten die Wachstumshormonsekretion und die übrigen Hypophysenfunktionen überprüft. Danach erfolgen jährliche und bei Rezidivfreiheit nach 5 Jahren alle 2 bis 3 Jahre Kontrollen. Rezidive können auch noch nach 10 Jahren auftreten. Je nach dem individuellen Krankheitsverlauf sind Abweichungen hiervon möglich.

5

Wie beeinflusst die Akromegalie mein tägliches Leben?

Medikamentenverschreibung

Alle Medikamente, die zur Behandlung der Akromegalie benötigt werden, werden von der Krankenkasse bezahlt.

In der Regel gibt es keine Schwierigkeiten bei der Genehmigung von Sonderausgaben für Akromegalie-Patienten. Sollten dennoch Schwierigkeiten auftreten, wenden Sie sich bitte an Ihr Endokrinologisches Zentrum.

Fahrerlaubnis

Grundsätzlich besteht bei der Akromegalie keine Einschränkung zum Führen eines Kraftfahrzeuges, sofern keine Gesichtsfeldausfälle vorliegen. In diesen Fällen brauchen Sie Ihre Führerscheinstelle nicht zu informieren. Sollten jedoch Gesichtsfeldausfälle bestehen, müssten Sie Ihre Führerscheinstelle informieren und das Lenken

eines motorisierten Kraftfahrzeuges unterlassen.

Rentenansprüche

In aller Regel ist nach Operation eines Hypophysenadenoms eine Berentung nicht notwendig. In seltenen Fällen macht eine dauernde erhebliche Einschränkung des Sehvermögens (Gesichtsfeldstörung, Minderung der Sehschärfe), oder andere neurologische Ausfälle eine Berentung nötig. In einer solchen Situation werden Berufs- bzw. Erwerbsunfähigkeitsrenten gewährt. Dazu ist ein gesetzliches Gutachten für den Rentenversicherungsträger nötig. Der begutachtende Arzt muss dazu feststellen, welche leistungsmindernden Funktionsstörungen als Folge des Hypophysenadenoms oder einer Operation bestehen. Die Hypophyseninsuffizienz läßt sich in der Regel so gut durch die Gabe von Medikamenten ausgleichen, dass ihretwegen eine Berentung nicht notwendig ist.

Häufige Fragen:



Ist die Akromegalie tödlich?

Nein, allerdings können Komplikationen (Bluthochdruck, Diabetes mellitus oder Herzerkrankungen) die Lebenserwartung vermindern. Spezifische Therapieverfahren können jedoch sehr gut helfen.



Wie wird die Hypophyseninsuffizienz behandelt?

Bei Akromegalie kann es durch den Tumor, durch die Operation oder durch die Bestrahlung zu einer Unterproduktion der Hypophysenhormone kommen (so genannte Hypophyseninsuffizienz). Diese fehlenden Hormone können heute alle ersetzt werden (siehe Broschüre Hypophyseninsuffizienz).



Warum sind Kontrollen nötig?

Es kann auch noch nach Jahren zu einem Rezidiv kommen. Gelegentlich treten Komplikationen wie Bluthochdruck, Schlafapnoe oder Gesichtsfeldeinschränkungen auf. Es kann um so besser geholfen werden, je früher dies erkannt wird.

7

Was Akromegalie für mich bedeutet

Mein Name ist Marianne. Ich bin 44 Jahre alt und von Beruf Drogistin. Sei 10 Jahren leide ich unter starken Kopfschmerzen. Seit einigen Jahren habe ich das Gefühl, nicht mehr so leistungsfähig zu sein wie früher. Nicht nur morgens nach dem Aufstehen, sondern auch tagsüber fühle ich mich oft sehr müde und abgespannt. Mein Mann sagte mir, dass ich seit ca. 4 Jahren nachts stark schnarche, was ich früher nicht getan hätte. In meinem Bekanntenkreis hatte niemand bemerkt, dass sich mein Äußeres veränderte, erst beim Klassentreffen nach 25 Jahren machten mich einige meiner ehemaligen Klassenkameradinnen darauf aufmerksam.

Auf Anraten meines Hausarztes wurde ich daraufhin zu einem Spezialisten (Endokrinologen) überwiesen. Im Gespräch mit diesem Arzt wurde mir deutlich, wie wenig ich einige Symptome beachtet habe, z. B. das Größerwerden meiner Füße (ich benötige seit drei Jahren die Schuhgröße 40, früher Größe 38) oder aber die Tatsache, dass mir mein Ehering zu klein geworden war.

Nach der ausführlichen Anamnese und der körperlichen Untersuchung veranlasste der Endokrinologe neben einer Wachstumshormonuntersuchung nach Zuckergabe auch eine Kernspintuntersuchung des Schädels. Dabei zeigte sich eine ca. 1 cm große Geschwulst innerhalb der Hypophyse.

Mein Endokrinologe erklärte mir ausführlich anhand der Bilder, dass eine Operation notwendig sei und ermutigte mich zu diesem Schritt. Gemeinsam mit den Neurochirurgen und Radiologen wurde dann das weitere Vorgehen in meinem speziellen Falle besprochen und mit mir wurde erklärt, daß bei der Größe der Geschwulst und bei der günstigen Lage - ohne eine Beeinträchtigung der Sehnerven befürchten zu müssen - eine Heilung bei ca. 2 von 3 Patienten möglich sei. Dies machte mich sehr optimistisch und so willigte ich in die Operation ein. Diesen Entschluss habe ich nie bereut: Inzwischen sind bereits drei Jahre vergangen, meine früheren Beschwerden, wie Schlafstörungen und Kopfschmerzen, sind nicht mehr vorhanden und die Wachstumshormonwerte und das IGF 1 liegen - wie bei Gesunden - wieder im Normbereich.

Für viele Menschen ist es schwierig zu verstehen, was Akromegalie bedeutet. Leider gibt es noch viel zu wenig Informationen über diese Krankheit, die meisten Menschen können sich schon unter dem Begriff Akromegalie nichts vorstellen.

Leider, so habe ich auch im Gespräch mit anderen Mitbetroffenen erfahren können, wird diese Erkrankung oft viel zu spät diagnostiziert, so dass die Heilungschancen nicht immer so günstig liegen wie bei mir.

Ich bin aber sehr froh, dass es nun auch einen Ansprechpartner für uns Patienten gibt.

Hilfe zur Selbsthilfe

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten.

Es wurde im Jahr 1994 von Patienten und Endokrinologen in Erlangen gegründet.

Das Netzwerk hat sich neben der Förderung des Austausches unter Betroffenen die folgenden Ziele gesetzt:

- Hilfe zur Selbsthilfe bei Betroffenen durch Förderung des Kontaktes mit anderen Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärzte

Das Netzwerk

Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Es gibt inzwischen bundesweit 30 Regionalgruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner.

Die Unterstützung, die Patienten durch die Selbsthilfegruppe erfahren, sind sehr wertvoll. Nehmen Sie deshalb Kontakt mit dem Netzwerk auf. Sie werden dort über aktuelle Aspekte zu Wachstumshormonmangel informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

NETZWERK



Kontakt:

**Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e.V.**

Waldstraße 53

90763 Fürth

Telefon: 0911 / 97 92 009-0

Email: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Stichworte und Fachausdrücke

Abdomen: Bauch, Unterleib

Agonist: körpereigene oder körperfremde Substanz, die mit einem Rezeptor in Wechselwirkung tritt und dadurch eine bestimmte pharmakologische Reaktion hervorruft

Anamnese: Krankengeschichte

fraktioniert: aufgeteilt, unterteilt

Gamma-knife: Bestrahlungsgerät zur Durchführung kleinvolumiger Bestrahlungen im Kopfbereich

Glukosetoleranz: Blutzuckerregulation

Kognition: allgemeine Bezeichnung für Prozesse und Produkte von Wahrnehmung, Erkennen, Denken usw.

Linearbeschleuniger: eine Bauform von Teilchenbeschleunigern; mit ihr können elektrisch geladene Teilchen auf gerader Bahn beschleunigt werden

Prolaktin: ein Hormon, verantwortlich für die Muttermilchproduktion

Rezidiv: Rückfall; Wiederauftreten einer Krankheit

Schlafapnoe: schlafbezogene Atemstörung

Sekretion: Absonderung von Biomolekülen bzw. Flüssigkeit aus Zellen

Mit freundlicher Unterstützung der



Techniker Krankenkasse
Gesund in die Zukunft.