

GLANDULA

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

www.glandula-online.de

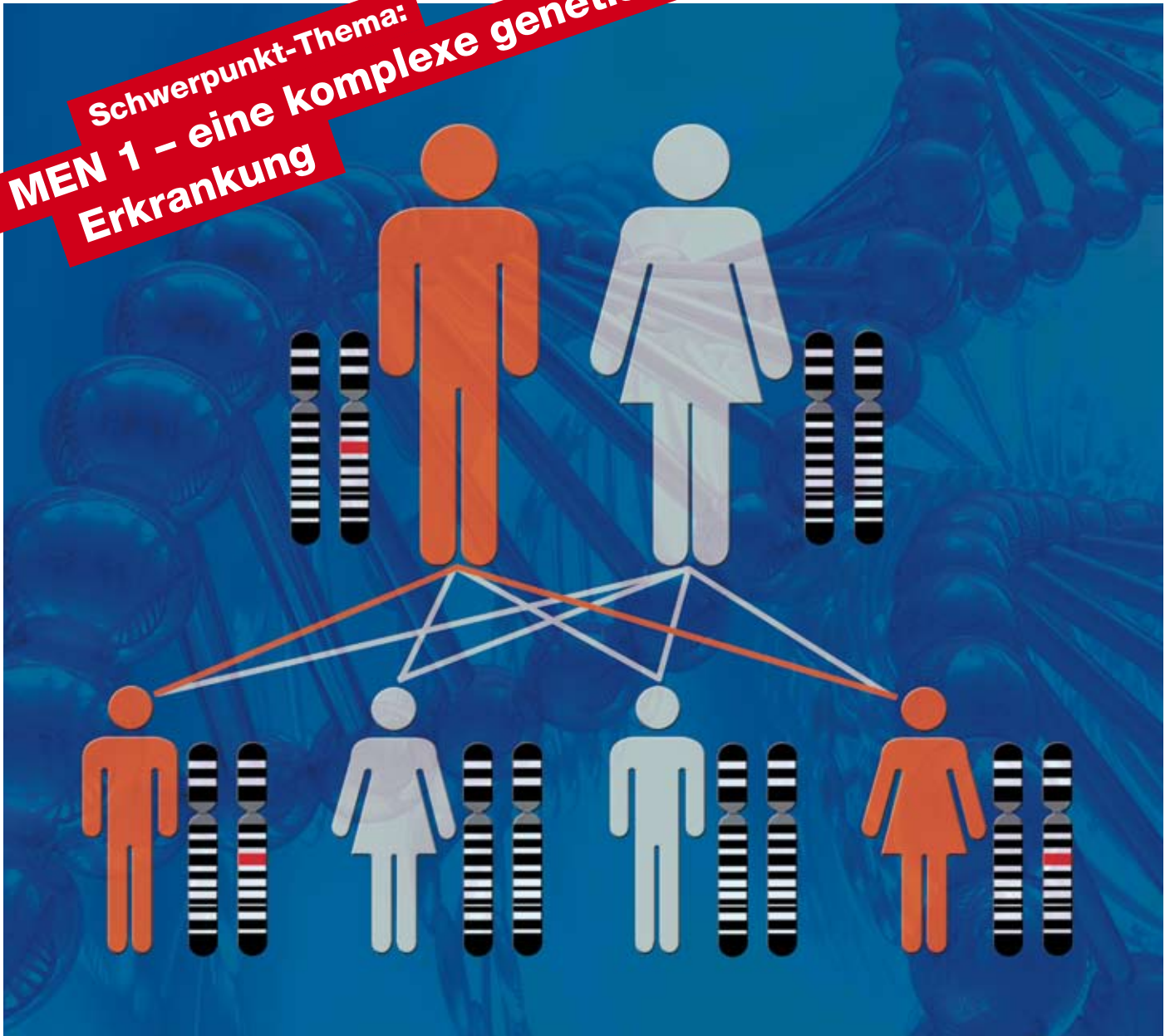
NETZWERK

Nr. 35

Heft 2-12



Schwerpunkt-Thema:
MEN 1 – eine komplexe genetische Erkrankung



Veranstaltungen

- 16. Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag in Stuttgart
- Vier ausführliche Referate: Überfunktion von Hypophyse oder Nebennieren, Hormone und Psyche u. a.

Schwerpunkt-Thema

- Überregionales MEN-1-Treffen in Nürnberg
- Aktualisierte Leitlinien für die klinische Praxis
- Vier Erfahrungsberichte

Sonstiges

- Zentrum für seltene Erkrankungen gegründet
- Neues Hydrocortison-Präparat
- Praxisvorstellung

Liebe Leserin, lieber Leser,

Schwerpunkt dieser Ausgabe ist das Krankheitsbild der Multiplen endokrinen Neoplasie Typ 1, kurz MEN 1 genannt. Auch wenn Sie selbst nicht betroffen sind, haben Sie sicherlich schon von dieser sehr seltenen und komplexen Erkrankung gehört. Die Erkrankung betrifft mehrere Hormondrüsen und wird in der Regel vererbt. Ursache ist bei den allermeisten Patienten eine Erbgutveränderung im Menin-Gen. Nicht zuletzt wegen der aktuellen Diskussionen über genetische Untersuchungen haben wir auch dieses Thema gewählt. Die möglichen Beschwerden bei MEN 1 sind vielfältig, die Diagnose erfolgt oft verzögert und die Behandlung der betroffenen Patienten muss individuell angepasst werden. Hierbei sind die in diesem Jahr publizierten „Clinical Practice Guidelines for MEN 1“ der amerikanischen Gesellschaft für Endokrinologie besonders hilfreich. In einer Reihe von Erfahrungsberichten schildern Patienten darüber hinaus sehr anschaulich ihr Leben mit der Krankheit und betonen die Bedeutung des Erfahrungsaustauschs unter Betroffenen. Auch aus diesem Grund existiert eine eigene MEN-1-Gruppe im Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen.

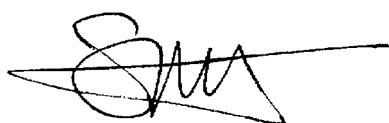
Der 16. Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag in Stuttgart war wieder ein großer Erfolg. Neben einem umfangreichen Überblick finden Sie detaillierte Einzelbeiträge zu besonders interessanten Referatsthemen.

Viele unserer Leserinnen und Leser leiden an einer Unterfunktion der Nebennieren und sind auf die regelmäßige Einnahme eines Glukokortikoids, zumeist Hydrokortison, angewiesen. Seit kurzem steht hier ein neues Präparat zur Verfügung, über das wir auf vielfachen Wunsch in dieser Ausgabe berichten. Weiterhin finden Sie wichtige Informationen zur Vorbeugung und Behandlung einer lebensbedrohlichen Addison-Krise. Auch gibt es eine Empfehlung zum Inhalt und zur Handhabung eines Hydrocortison-Notfall-Sets.

Selbstverständlich enthält diese Ausgabe der GLANDULA auch wieder Termine und Neues aus den Regionalgruppen sowie eine Praxisvorstellung in Halberstadt.

Viel Freude beim Lesen, ein frohes Weihnachtsfest und alles Gute für das Jahr 2013 wünscht Ihnen

Ihr



Prof. Dr. med. Christof Schöfl
(Herausgeber der GLANDULA)



Publik

- Zentrum für Seltene Erkrankungen gegründet 8
- 10 Jahre Regionalgruppe Suhl/Thüringen 9



Treffen der Regionalgruppe Suhl/Thüringen

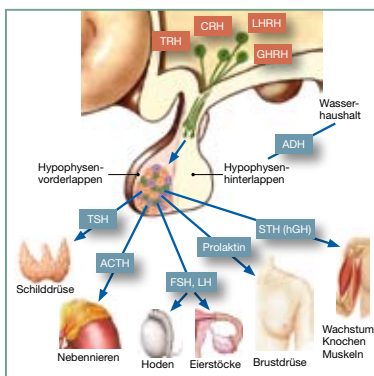
Veranstaltungen

16. Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag in Stuttgart

- Noch stärkere Gewichtung der Patientensicht – 11
- 16. Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag in Stuttgart 11
- Überfunktion von Hypophyse oder Nebennieren 14
- Anamnese, klinischer Befund und Diagnostik bei Patienten mit Verdacht auf eine Überfunktion der Hypophyse oder Nebenniere 16
- Hormone sind psychoaktiv! 21
- Von Morbus Cushing zu Morbus Addison 23



Workshop Prof. Dr. med. Ralf Lobmann



Vortrag Prof. Dr. med. Martin Grußendorf

Schwerpunkt

- MEN 1 – Eine komplexe genetische Erkrankung 27
- Überregionales MEN-1-Patiententreffen in Nürnberg 28
- Clinical Practice Guidelines for Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN 1) – Aktualisierte Richtlinien für MEN 1 29
- Das Netzwerk: Auftritte in Brüssel, Nürnberg und beim MEN-1-Treffen in Lüttich 33
- Erfahrungsbericht**
- MEN 1 – eine Familiengeschichte ... und ein Plädoyer für die Unterstützung der Forschung 35
- Erfahrungsbericht**
- Wie erlebt man die Diagnose MEN 1 und wie geht man mit der Erkrankung um?! 37
- Erfahrungsbericht**
- Meine Krankengeschichte 38
- Erfahrungsbericht**
- Nicht an MEN 1 erkrankt und dennoch betroffen 39



MEN-1-Treffen in Lüttich

Therapie

- Primäre und sekundäre Nebennierenrinden-Insuffizienz: Neues Hydrocortison-Präparat in Deutschland zugelassen 40

Praxisvorstellung

- Praxis für Endokrinologie – Dr. med. Claudia Weber 43



Das Praxisteam

Termine Regionalgruppen

Regionalgruppe	Datum	Uhrzeit/Ort
Aachen	20. Februar 2013 22. Mai 2013 11. September 2013 20. November 2013	jeweils 19.00 Uhr Ort: Klinikum Aachen, Bibliothek der med. Kliniken I, II u. III, 4. Etage, Raum 20, Aufzug A 4
Bad Hersfeld	02. März 2013 01. Juni 2013 07. September 2013 07. Dezember 2013	jeweils 15.00 Uhr Ort: Konferenzraum des Klinikums Bad Hersfeld Seilerweg 29, 36251 Bad Hersfeld
Berlin	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	
Bielefeld/Minden	31. Januar 2013 11. April 2013 13. Juni 2013 05. September 2013 14. November 2013	jeweils 19.00 Uhr Ort: Klinikum Mitte, Seminarraum 2, Teutoburger Str. 50, 33604 Bielefeld
Dortmund	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Treffen um 18.30 Uhr Ort: Hansakontor, 2. OG/Seminarraum, Eingang Silberstr. 22/Ecke Hansastr., 44137 Dortmund An den Terminen ist immer ein Arzt mit anwesend. Zu den Veranstaltungen wird die Regional-Gruppe schriftlich eingeladen. Andere Patienten sind als Gäste willkommen.
Erlangen	20. Februar 2013 10. April 2013	18.00 Uhr Ort: INZ, Erlangen, Ulmenweg 18, Raum 2.120 Weitere Informationen erhalten Sie bei der Geschäftsstelle des Netzwerks.
Frankfurt	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: Endokrinologische Gemeinschaftspraxis Frankfurt am Main: Prof. Happ/Dr. Santen/Dr. Engelbach, Tel.: 069/25 78 68-0, Fax: 069/23 52 16 Düsseldorferstr. 1-7 (Hbf. Nordausgang), 60329 Frankfurt am Main
Gießen	28. Februar 2013 23. Mai 2013 22. August 2013 14. November 2013	Ort: St. Josefs Krankenhaus, Wilhelmstr. 7, Gießen Weitere Informationen bei Herrn Born, dem Regionalgruppenleiter, (Tel.: 06004/1273, E-Mail: Glandula.Gi@web.de) oder bei Frau Schmitt, der Stellvertreterin, (Tel.: 06421-71 46 oder E-Mail: chrisschnepel@gmx.de) wird gebeten.
Hamburg	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	
Hannover	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: HRP - Hormon- und Rheumapraxis Hannover, Theaterstr. 15, 30159 Hannover, Tel.: 0800/5 89 21 62
Kiel	Die Termine werden intern abgesprochen.	Bei Fragen bitte anrufen: Edith Thomsen, Tel.: 04342/82 599

Regionalgruppe	Datum	Uhrzeit/Ort
Köln/Bonn	16. Januar 2013 20. März 2013 22. Mai 2013 17. Juli 2013 18. September 2013 27. November 2013	18.30 Uhr, in Köln bei der AOK 18.30 Uhr, in Bonn in der MediClin Janker Klinik 18.30 Uhr, in Köln bei der AOK 18.30 Uhr, in Bonn in der MediClin Janker Klinik 18.30 Uhr, in Köln bei der AOK 18.30 Uhr, in Bonn in der MediClin Janker Klinik Orte: Köln: Clarimedis-Haus der AOK, Domstraße 49-53 Bonn: MediClin Robert Janker Klinik, Villenstraße 4-8, Konferenzraum Informationen zu unseren Treffen (Themen etc.) erhalten Sie bei Frau Margret Schubert, Tel.: 0228/48 31 42, sowie Herrn Helmut Kongehl, Tel.: 02223/91 20 46.
Lübeck	09. Februar 2013 11. Mai 2013 13. Juli 2013 14. September 2013 09. November 2013	jeweils von 11.00 Uhr bis 14.00 Uhr Ort: Vorweker Diakonie Alten-Tagesstätte WP HL, Mönköfer Weg 60, 23562 Lübeck Information zu unseren Treffen und Themen erhalten Sie bei Frau Knüppel, Tel.: 04533/26 25.
Magdeburg	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: Uniklinik Magdeburg, Cafeteria „Mobitz“, Leipziger Str. 44, 39120 Magdeburg
München	24. Januar 2013 21. März 2013 Mai 2013 18. Juli 2013 26. September 2013 28. November 2013	18.00 Uhr (mit Vortrag und Diskussion) 18.00 Uhr (mit Vortrag und Diskussion) 6. Süddeutscher Hypophysen- und Nebennierentag (genauere Informationen folgen rechtzeitig im Internet unter www.glandula-online.de > Veranstaltungen sowie www.hypophyse-muenchen.de) 18.00 Uhr (mit Vortrag und Diskussion) 18.00 Uhr (mit Vortrag und Diskussion) 18.00 Uhr (mit Vortrag und Diskussion) Ort: Krankenhaus München Schwabing (im Ärzte-Casino), Kölner Platz 1, München
Nordvorpommern	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: Universitätsklinik Greifswald (Alte Klinik, Löfflerstraße 23, Eingang B, 2. Etage)
Osnabrück	11. Februar 2013 27. Mai 2013 02. September 2013 25. November 2013	jeweils 19.00 Uhr Ort: Marienhospital Osnabrück, Nils-Stensen-Raum, Bischoffstr. 1, 49074 Osnabrück
Regensburg	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Raum W1 (Haus St. Wolfgang)
Saarbrücken	Die genauen Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: KISS, Futterstr. 27, 66111 Saarbrücken

Regionalgruppe	Datum	Uhrzeit/Ort
Sachsen	Dresden:	Ort: GDH GesundHeits GmbH Deutschland, Glashütter Str. 53, 01309 Dresden
	16. März 2013	11.00 Uhr,
	25. Mai 2013	11.00 Uhr
	07. September 2013	11.00 Uhr
	09. November 2013	11.00 Uhr Sächsischer Hypophysen- und Nebennierentag
	Leipzig:	Ort: GHD GesundHeits GmbH Deutschland, Prager Str. 60, Leipzig
	23. März 2013	11.00 Uhr
01. Juni 2013	11.00 Uhr	
14. September 2013	11.00 Uhr	
16. November 2013	11.00 Uhr	
Stuttgart	Themen/Programm werden auf www.glandula-stuttgart.de bekannt gegeben.	Ort: Klinikum Stuttgart Bürgerhospital, Tunzhofer Str. 14-16, 70191 Stuttgart, Haus 2, 7. OG
Thüringen	23. März 2013	09.00–13.00 Uhr Thüringer Hypophysentag, in Erfurt, Helios-Klinikum, Nordhäuser Str.
	25. Mai 2013	in Suhl, Soziales Zentrum, Auenstr. 32
	07. September 2013	in Erfurt, Helios-Klinikum, Nordhäuser Str.
	09. November 2013	in Suhl, Soziales Zentrum, Auenstr. 32 jeweils 14.00 Uhr
Ulm/HITS	08. Januar 2013	Vortrag
	12. März 2013	jeweils von 18.30 bis 20.00 Uhr
	14. Mai 2013	Bahnhofplatz 7 in Ulm (Schulungsraum der Gemeinschaftspraxis
	09. Juli 2013	Dr. Etzrodt und Dr. Alexopoulos, 3. OG)
	10. September 2013	
	12. November 2013	
Weser/Ems	Themen/Programm werden auf der Homepage der Regionalgruppe Weser-Ems (http://rgweonline.rg.funpic.de) bekannt gegeben.	Ort (soweit nicht anders angegeben): Gemeindezentrum Arche, Steenkenweg 7, 26135 Oldenburg
Österreich		
Linz	07. Januar 2013	Ort: Gasthaus „Zum schiefen Apfelbaum“ Hanuschstraße 26, 4020 Linz (gegenüber Zufahrt Wagner-Jauregg-KH)
Wien-Marienkron	12. Oktober 2013	5. Österreichischer Hypophysentag in Linz mit Frau Dr. Daniela Ralis (u. a.) Kollegium TEM, Eisenhandstraße 4-6, 4020 Linz tem-kollegium@marienschwestern.at, www.tem-kollegium.at
	Weitere Termine werden noch bekannt gegeben.	Ort: Café Prückel, Stubenring 24, 1010 Wien

Die Termine der Treffen erfahren Sie auch über: www.glandula-online.de › Veranstaltungen oder über unsere Geschäftsstelle, Tel.: 0911/9 79 20 09-0.

Zentrum für Seltene Erkrankungen gegründet

Mit einer gelungenen Gründungsfeier und in Anwesenheit von Professorin Annette Schavan, Bundesministerin für Bildung und Forschung, eröffnete Mitte Juni die Ulmer Universitätsmedizin ihr neues Zentrum für Seltene Erkrankungen (ZSE Ulm). Ziel des neuen Anlaufpunktes ist unter anderem eine verbesserte regionale und überregionale Betreuung von Patientinnen und Patienten. Sie soll durch interdisziplinäre Sprechstunden und eine generell enge Zusammenarbeit verschiedener medizinischer Fachrichtungen in Bezug auf Früherkennung, Diagnostik, Therapie und Nachsorge aber auch Forschungs- und Fortbildungsseminaren für Ärzte erreicht werden.

„Bei seltenen Erkrankungen ist es besonders wichtig, dass Forschung und medizinische Versorgung gemeinsam nach Therapiemöglichkeiten suchen“, sagte Bundesministerin Annette Schavan, „denn nur wenn es gelingt, das Expertenwissen über Disziplinen und Ländergrenzen hinweg auszutauschen, können daraus Therapieerfolge entstehen.“

Eine Krankheitshäufigkeit von weniger als 1:2000 wird als seltene Erkrankung eingestuft. Da es aber rund 7000 seltene Krankheiten gibt und diese zudem oftmals einen chronischen Verlauf nehmen, sehen sich Menschen eben doch sehr häufig damit konfrontiert. Schätzungen gehen von rund vier Millionen Betroffenen allein in Deutschland aus.

„Oftmals ist bei seltenen Erkrankungen die Diagnosedauer von etwa 15 Jahren viel zu lang“, erläutert Professor Frank Lehmann-Horn, Hertie-Seniorforschungsprofessor und Vorstandsmitglied des neuen ZSE Ulm. „Hinzu kommt, dass für eine endlich erkannte seltene Erkrankung oftmals keine spezifischen Therapien zur Verfügung stehen. Zwei wichtige Faktoren, die



Stellvertretender Vorsitzender des ZSE Ulm und Oberarzt der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Prof. Frank Lehmann-Horn, Hertie-Seniorforschungsprofessor und Vorstandsvorsitzender des ZSE Ulm. Prof. Reinhard Dengler, Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e. V., Eva Luise Köhler, Schirmherrin von ACHSE e. V., Prof. Klaus-Michael Debatin, Vizepräsident für Medizin an der Universität Ulm und Ärztlicher Direktor der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin. sowie Dr. Steve Groft vom National Institute of Health, Washington, DC

Betroffenen eine gezielte Krankheits- und Lebensbewältigung sehr schwer machen – hier ist das gesamte familiäre und berufliche Umfeld gefordert, an das wir uns mit unseren interdisziplinären Angeboten ebenfalls wenden werden.“ Insbesondere die Wichtigkeit eines breitgefächerten Angebots mit fundierter Forschung und Behandlung einerseits und psychosozialer Hilfestellung andererseits unterstrichen die weiteren Redner auf der Gründungsfeier, zu denen Ulms Oberbürgermeister Ivo Gönner und Professor Klaus-Michael Debatin, Vizepräsident für Medizin der Universität Ulm und Ärztlicher Direktor der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, sowie Dr. Steve Groft vom National Institute of Health, Washington, DC, gehörten. Eva Luise Köhler sprach als Vertreterin der Eva Luise & Horst Köhler Stiftung und Schirmherrin der ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen). Sie betonte, dass die Gründung des neuen Zentrums dazu beitrage, die

Forschung weiter voranzutreiben. Schließlich könne die Entschlüsselung seltener Krankheiten zum Verstehen grundlegender Prozesse beitragen, die auch Ursache für weitaus häufigere Erkrankungen sein können.

Professor Reinhard Dengler, Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke, wies in seinem Schlusswort darauf hin, dass seltene Krankheiten weniger im Fokus von Politik, Krankenkassen und der Öffentlichkeit stehen als zum Beispiel ein Herzinfarkt oder ein Schlaganfall. Deshalb sei eine Bündelung der Kräfte und ein Zusammenschluss zu größeren Verbänden sinnvoll.

Das ZSE Ulm ist Teil des vor rund zweieinhalb Jahren gegründeten „Netzwerks Seltene Erkrankungen Baden-Württemberg“. In Ulm stehen nun in diesem Rahmen Experten aus zahlreichen Fachrichtungen zur Verfügung.

Michael Zinz

Quelle: Uni Ulm intern, jip

10 Jahre Regionalgruppe Suhl/Thüringen

Am 8. September trafen sich die Mitglieder der Thüringer Regionalgruppe wieder einmal, wie schon so oft, im Sozialen Zentrum der Stadt Suhl. Diesmal war es jedoch etwas Besonderes. Im November 2002, also vor fast genau 10 Jahren, fand das erste Treffen mit drei Teilnehmern statt. Durch die Veröffentlichung in der Tagespresse und später in der GLANDULA wuchs die Gruppe langsam. Dabei stand uns das Netzwerk von Anfang an mit Rat und Tat zur Seite. Hilfreich in dieser Anfangsphase waren besonders die medizinische Unterstützung durch Herrn Prof. Dr. med. Tuschy vom Erfurter HELIOS-Klinikum und die organisatorische Unterstützung durch das Soziale Zentrum von Suhl und deren Leiterin Frau Pohl.

■ 1. Regionaler Hypophysen- und Nebennierentag

Bereits 2003 fand der 1. Regionale Hypophysen- und Nebennierentag im Erfurter HELIOS-Klinikum statt. Mit einer Teilnahme von über 120 Patienten und Angehörigen war das ein großer Erfolg. Hier waren sowohl die Bereitschaft der Erfurter Endokrinologen, ihren Patienten auch über die normale Sprechstunde hinaus bei der Bewältigung ihrer Krankheit zur Seite zu stehen, als auch das große Interesse der Betroffenen an zusätzlich Informationen ganz deutlich zu spüren.

Tatkräftige Unterstützung erhielten wir auch vom Netzwerk, dessen Broschüren und Zeitschriften uns bei vielen Themen Stoff zum Diskutieren gaben. Die nun mittlerweile jährlich stattfindenden Hypophysen- und Nebennierentage tragen wesentlich zur Aufklärung und zum Umgang mit unseren Erkrankungen



Angeregt werden Erinnerung über die zehnjährige Regionalgruppen-Geschichte ausgetauscht.

bei. Offene Fragen werden dann in den individuellen Gesprächen oder beim nächsten Treffen in der Gruppe besprochen. Anteil am Gelingen unserer Veranstaltungen hatten neben vielen Ärzten auch Apotheker sowie Vertreter von Krankenkassen und des MDK. Auch Mitarbeiter des Versorgungsamtes und des VdK konnten wir als Gesprächspartner begrüßen. Mehrfach unterstützten uns Vertreter von Pharmafirmen bei der Gewinnung geeigneter Referenten.

■ Großer Einzugsbereich

Die Gründung einer Regionalgruppe von Hypophysenpatienten in Suhl war von Anfang an nur denkbar, wenn aufgrund der Seltenheit der Erkrankung die Teilnahme von Betroffenen aus einem Umkreis von 100 km und mehr ermöglicht wird. Deshalb trafen wir uns lange Zeit an vier Sonntagen im Jahr und konnten Teilnehmer aus ganz Thüringen und sogar einige aus Sachsen und Sachsen-Anhalt begrüßen. Die Teilnah-

me an unseren Treffen war oft recht durchwachsen. Im Durchschnitt 10 bis 15 Patienten und Angehörige, selten über 20. Wenn das Wetter nicht mitspielte und ein Schneeeestöber für die Flachländer die Fahrt nach Suhl verhinderte, fanden auch mal nur fünf Betroffene den Weg zu den Gruppentreffen. Doch auch mit wenigen Teilnehmern kam es oft zu fruchtbaren Treffen.

Nicht immer leicht war es, Referenten für eine Veranstaltung am Sonntagnachmittag zu gewinnen. Insbesondere dieser Tatsache geschuldet treffen wir uns seit zwei Jahren jeweils an zwei Samstagen im Jahr in Suhl und zweimal in Erfurt, um auch den Betroffenen aus Nordthüringen die Teilnahme zu erleichtern.

■ Jubiläum

10 Jahre Regionalgruppe sind eine lange Zeit und in dieser Zeit gab es Höhen und Tiefen. Zu den Höhepunkten zählt sicher auch die



Gitte Mörstedt (rechts), Patientin und Mitglied der Gruppe, gratuliert Barbara Bender.



Kaffee, Kuchen und Thüringer Rostbratwurst schmecken im Garten des Sozialen Zentrums.

Tatsache, dass die Regionalgruppe wesentlich daran beteiligt war, dass die Zeitschriften und Broschüren des Netzwerks 2004 und 2012 jeweils auf einer CD-ROM veröffentlicht werden konnten. Ich erinnere mich noch gut daran, als ich anlässlich des Überregionalen Hypophysentages in Erfurt die erste CD an den damaligen Vorsitzenden des Netzwerks übergeben konnte.

Die vergangenen 10 Jahre haben es auch mit sich gebracht, dass Prof. Tuschy vom HELIOS-Klinikum und Frau Pohl vom Sozialen Zentrum in Suhl ihre berufliche Laufbahn beendet haben und in den Ruhestand verabschiedet wurden. Umso mehr habe ich mich gefreut, dass ich beide zu unserer Jubiläumsveranstaltung in Suhl begrüßen konnte. Prof. Tuschy hatte es sich auch diesmal, wie bereits bei einigen Veranstaltungen in den vergangenen Jahren, nicht nehmen lassen, den Weg von Erfurt nach Suhl, das sind ca. 75 km, mit dem Fahrrad zurückzulegen. Außerdem konnte ich an diesem Tag Herrn Kessner vom Vorstand des Netzwerks begrüßen, der auch zum wiederholten Male gemeinsam mit seiner Frau den Weg nach Suhl gefunden hatte.

Nach einer kurzen Darstellung zur Entstehung und Entwicklung der Gruppe erinnerte Prof. Tuschy da-

ran, wie er die ersten Aktivitäten vor 10 Jahren erlebt hatte. Er versicherte, dass die Unterstützung der Regionalgruppe bei Frau Dr. med. Meyer in guten Händen liegt.

Anschließend würdigten Herr Kessner, Frau Pohl und mehrere Mitglieder der Gruppe die geleistete Arbeit in den zurückliegenden Jahren. Als Dankeschön wurden kleine Aufmerksamkeiten überreicht.

Überraschung und Höhepunkt der Veranstaltung war der Auftritt der Suhler A-cappella-Gruppe „Anonymics“ mit einer kleinen musikalischen Weltreise.

Mit Kaffee, Kuchen und Rostbratwürsten sowie einer gemütlichen Diskussion im Garten des Sozialen Zentrums fand die Veranstaltung ihren Abschluss.

■ Bilanz

Ich habe die Gruppe vor 10 Jahren ins Leben gerufen, um mehr über meine Krankheit zu erfahren und mich mit anderen Betroffenen austauschen zu können. Die vergangenen Jahre waren einerseits schön und andererseits auch anstrengend. Schön war es, wenn ich einen Referenten gewinnen konnte, der uns eine informative und interessante Diskussion ermöglichte. Hier erinnere ich mich noch besonders

gern an die zwei Veranstaltungen mit Frau Dr. med. Hahner vom Universitätsklinikum in Würzburg und an das Treffen zum Thema „Hormone und Psyche“, zu dem wir Prof. Dr. med. Erkwow vom HELIOS-Klinikum in Erfurt begrüßen konnten. Schön war es auch, wenn allen der mitgebrachte selbst gebackene Kuchen oder andere leckere Sachen geschmeckt haben. Nicht so schön, um nicht zu sagen furchtbar war es, wenn kurz vor der Veranstaltung der Referent absagte oder wenn der Referent da war, aber viele, die das Thema zwar interessiert hatte, aus persönlichen Gründen nicht an der Veranstaltung teilnehmen konnten. Solche „Misserfolge“ stellen für mich immer eine hohe psychische Belastung dar, so dass ich auch schon mehrmals darüber nachgedacht habe, die Leitung der Gruppe aufzugeben. Daran hindert mich in erster Linie mein Verantwortungsbewusstsein gegenüber den anderen Mitgliedern der Gruppe. Mein einziger großer Wunsch für die Zukunft besteht deshalb darin, dass sich jemand findet, der bereit ist, in meine Fußstapfen zu treten und auf längere Sicht die Verantwortung für die Regionalgruppe zu übernehmen.

*Barbara Bender
Regionalgruppenleiterin*

Noch stärkere Gewichtung der Patientensicht – 16. Überregionaler Hypophysen- und Nebennierentag in Stuttgart



Etwa 120 Teilnehmerinnen und Teilnehmer besuchten den 16. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag. Neu war, dass die Sicht Betroffener mit mehreren Patientenreferaten noch stärker als bisher zur Geltung kam.

Die Veranstaltung fand vom 21. bis 23.9. unter Federführung von Prof. Dr. med. Martin Grubendorf und Prof. Dr. med. Ralf Lobmann in der Schwabenmetropole Stuttgart statt. Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. setzte seine organisatorische Tradition fort. Der wissenschaftliche Teil des jährlichen überregionalen Treffens soll nach Möglichkeit mit am jeweiligen Ort ansässigen Referentinnen und Referenten besetzt werden.

■ Mitgliederversammlung

Am Freitag stand allerdings zunächst die Mitgliederversammlung an. Helmut Kongehl, geschäftsführender Vorstand des Netzwerk, trug den Bericht des Vorstands 2011/12 vor. Seit der letzten Mitgliederversammlung hat es zwei Vorstandstreffen gegeben und der Vorstand hat in unterschiedlicher Besetzung an 28 Veranstaltungen teilgenommen. Darunter befand sich auch eine Veranstaltung der ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen) zum Thema NAMSE, dem Aktionsbündnis für Menschen mit seltenen Erkrankungen. Damit soll eine bessere Versorgung entsprechender Patienten erreicht werden. Auch wurden zwei internationale Kongresse der EURORDIS (Stimme



Mit etwa 120 Teilnehmerinnen und Teilnehmer war der 16. Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag wieder sehr gut besucht.

der Menschen mit seltenen Erkrankungen in Europa) in Brüssel bzw. Lüttich besucht. Helmut Kongehl ist seit Juli als Patientenvertreter beim Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) akkreditiert und hat an zwei Tagungen des Unterausschusses „Arzneimittel“ teilgenommen.

Im Jahr 2011 hat das Netzwerk die neue Broschüre „Kraniopharyngeom“ publiziert. Die Broschüre „Störungen der Pubertätsentwicklung“ und die CD-Rom „Eine Sammlung unserer Zeitschriften und Broschüren“ sind grundlegend aktualisiert und neu aufgelegt worden. Außerdem wurde ein neuer Notfallausweis herausgegeben (siehe S. 39 und 50).

Anschließend trug Kassenswartin Helga Schmelzer den Kassensbericht für das Jahr 2011 vor. Die Kas-

senprüfung erfolgte durch Brigitte Martin und Thomas Kraisel und ergab keinerlei Beanstandungen.

Der Vorstand wurde von den anwesenden Mitgliedern bei Enthaltung der Vorstandsmitglieder einstimmig entlastet.

Es folgten die alle drei Jahre fälligen Vorstandswahlen in geheimer Abstimmung. Dabei wurden sämtliche bisherigen Mitglieder erneut gewählt: Helmut Kongehl (1. Vorsitzender), Georg Kessner (stellvertretender Vorsitzender), Margret Schubert (Schriftführerin), Petra Brüggemann (Öffentlichkeitsarbeit) und Helga Schmelzer (Kassenswartin). Prof. Dr. med. Martin Grubendorf, wissenschaftlicher Leiter des Hypophysen- und Nebennierentags, beglückwünschte die Vorstandsangehörigen herzlich zur Wiederwahl.

■ **Wissenschaftlicher Teil und Erfahrungsberichte**

„Überfunktion der Hypophyse und/oder der Nebennieren“ nannte sich am Samstag der erste Block. Prof. Grußendorf befasste sich zur Eröffnung mit „Anamnese, klinische Befunde und Diagnostik bei Patienten mit Verdacht auf eine Überfunktion der Hypophyse oder Nebennieren“. Dabei erörterte er auch mehrere



Prof. Dr. med. Jürgen Honegger

Fallberichte. In deren Mittelpunkt standen unter anderem eine 26-jährige Patientin mit einem Mikroadenom der Hypophyse und eine 1975 geborene Betroffene, bei der MEN1 und eine deutliche Akromegalie diagnostiziert wurden. In diesem Zusammenhang stellte der Referent auch das „Deutsche Akromegalie-Register“ vor. Bis zum Jahr 2010 wurden hier bereits 3343 Patienten erfasst. Weitere Informationen zu dem Vortrag finden Sie auf S. 16. Prof. Dr. med. Jürgen Honegger ging danach auf die „Operative Therapie und Radiatio der Hypophysentumore“ ein. Dazu erläuterte er Chancen, Grenzen und Risiken der transsphenoidalen Operation, der Strahlentherapie und der Radiochirurgie.

Danach schilderte eine Morbus-Addison-Patientin ihren langen

Leidensweg. Schließlich wurde sie von einem Endokrinologen korrekt diagnostiziert und angemessen medikamentös eingestellt. Wir haben diesen interessanten Bericht komplett auf S. 23 veröffentlicht. Dr. med. Oswald Ploner bestätigte danach, dass die richtige Diagnose in derartigen Fällen oft sehr spät gestellt wird. Er referierte über „Medikamentöse Therapie der Überfunktion von Hypophyse oder Nebenniere“. „Prinzipiell steht beim Prolaktinom die medikamentöse Behandlung an erster Stelle“, so Dr. Ploner. In einem Fallbeispiel stellte er eine 50-jährige Prolaktinom-Patientin vor, die mit Dopaminagonisten behandelt wurde. Dabei sei mit einer vorsichtigen Dosierung zu beginnen, da es manchmal zu gravierenden Nebenwirkungen kommen könne. Den ausführlichen Artikel zu diesem Referat lesen Sie auf S. 14.



Dr. med. Brigitte Ruh

Nach einer Kaffeepause folgten Vorträge zur „Unterfunktion der Hypophyse und/oder der Nebennieren“. Dr. med. Brigitte Ruh widmete sich hier der „Anamnese, den klinische Befunden und der Diagnostik“. Hierzu stellte sie unter anderem die von einer Unterfunktion betroffenen Organe vor, die häufigen Symptome und die Möglichkeit von Hormonstimulationstests. Zur „The-



PD Dr. med. Steffen Georg Hering

rapie der Unterfunktion“ erörterte PD Dr. med. Steffen Georg Hering zunächst verschiedene Optionen wie Gele, transdermale Pflaster, die intramuskuläre Gabe und Kapseln. Allgemein ist in den ersten Wochen und Monaten eine engmaschige Kontrolle geboten, um sowohl eine Über- als auch eine Untersubstitution zu vermeiden.

Während der Mittagspause war für die Besucher unter dem Motto „Meet the Experts“ die Möglichkeit zu zeitlich limitierten Einzelgesprächen mit den Experten gegeben. Nach einem weiteren Fallbericht hatten die Teilnehmer dann die Wahl unter vier verschiedenen Workshops. Einen interessanten Bereich erläuterte Dr. med. Peter Schlotterbeck. „Hormone und Psyche: Einfluss der Hypophysen- und Nebennierenhormone auf Erleben und Verhalten“ war sein Thema. Dass eine ganze Reihe von Hormonen psychoaktiv ist, sollte stets beachtet werden. Hinzu komme: „Alle schweren körperlichen Erkrankungen können dazu führen, dass psychische Erkrankungen wahrscheinlicher werden“, so Dr. Schlotterbeck. Näheres lesen Sie auf S. 21.



Workshop Prof. Dr. med. Christof Schöfl



Workshop Prof. Dr. med. Ralf Lobmann

Sehr gut besucht war der Workshop von GLANDULA-Herausgeber Prof. Dr. med. Christof Schöfl zu „Problemen mit der Substitutionstherapie bei Patienten mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen“. Prof. Schöfl wies auf verschiedene Punkte hin, die zu beachten sind. So sollten Schilddrüsenhormone nicht gemeinsam mit Kaffee eingenommen werden. Manche Präparate werden nicht vollständig vom Körper aufgenommen und auch die weit verbreiteten Säureblocker beeinflussen die

Aufnahme von Schilddrüsenhormonen. Im weiteren Verlauf des Workshops wurden dann vielfältige individuelle Fragen geklärt. „Osteoporose“ (Dr. med. Martin Runge) und „Gewichtsprobleme“ (Prof. Dr. med. Ralf Lobmann) waren weitere angebotene Workshop-Themen. Eine Führung durch das Mercedes-Benz Museum sorgte schließlich Samstagabend für einen erholenden, aber ebenfalls informativen Kontrast zu den umfangreichen medizinischen Erörterungen.

Am Sonntag, dem Abschlusstag, befasste sich zunächst Prof. Grubendorf mit den „Männlichen Gonaden“ und der Schilddrüse. Dabei stellte er mehrere Fallbeispiele vor. Ein anschließender persönlicher Erfahrungsbericht einer Morbus-Addison-Patientin zeigte abermals, wie höchst gravierende Symptome lange Zeit, etwa als „psychisch bedingt“, fehlgedeutet wurden. Das Thema „Weibliche Gonaden: Diagnostik und Therapie, wenn die Eierstöcke nicht funktionieren“ beleuchtete schließlich Dr. med. Petra Frank-Herrmann, „PCOS, metabolisches Syndrom“ Dr. med. Konrad Bacher und „Diagnostik und Therapie von Nebennierenerkrankungen (Phäochromozytom, Conn, AGS)“ PD Dr. med. Martin Fassnacht.

Das abschließende Rundtischgespräch mit den Organisatoren unterstrich, dass die Veranstaltung hervorragend ankam und auch die stärkere Gewichtung der Fallberichte vom Publikum sehr geschätzt wurde. Zum nächsten Hypophysen- und Nebennierentag lud Herr Kongehl in die Hauptstadt Berlin ein. Er findet vom 18.–20.10. 2013 statt.



Führung durch das Mercedes-Benz Museum

Christian Schulze Kalthoff

Überfunktion von Hypophyse oder Nebennieren

Die Hypophyse ist, gemeinsam mit dem Hypothalamus, der zentralnervösen Region des Zwischenhirns, eine entscheidende Steuerzentrale für nachgeordnete Hormondrüsen und Hormonwirkungen im Körper. Adenome, also gutartige Tumore der Hypophyse können durch eine unkontrolliert gesteigerte Hormonproduktion schwerwiegende Krankheitsbilder verursachen. Etwa 50 % der Adenome produzieren Prolaktin (Prolaktinom), 21 Prozent Wachstumshormon (Akromegalie), vier bis 5 Prozent ACTH (Morbus Cushing). Etwa 23 % der Adenome sind hormonell inaktiv. Eine Mehrproduktion von TSH oder Gonadotropinen (FSH, LH) ist eine Rarität. Behandlung der ersten Wahl bei Hypophysenadenomen ist in der Regel die Operation. Medikamentöse Behandlungsmöglichkeiten stehen bei Prolaktinom, Akromegalie und Morbus Cushing zur Verfügung.

■ Prolaktinome

Prolaktinome sprechen sehr gut auf eine Behandlung mit Dopaminagonisten an, so dass eine Operation nur im Einzelfall erforderlich ist. Die Produktion von Prolaktin wird durch das körpereigene Dopamin aus dem Hypothalamus kontrolliert. Dopamin gelangt über die Blutgefäße des Hypophysenstiels zum Hypophysenvorderlappen und hemmt dort die Prolaktinbildung.

Dieser Effekt wird durch dopaminartig wirkende Substanzen, sogenannte Dopaminagonisten, therapeutisch genutzt. Sie bewirken nicht nur einen Abfall des Prolaktinspiegels, sondern auch eine Größenabnahme des Adenoms. Vertreter dieser Medikamentengruppe sind unter anderem Bromocriptin und Cabergolin.

Bromocriptin wird seit über dreißig Jahren erfolgreich in der Therapie eingesetzt. Bei Eintritt einer Schwangerschaft unter Bromocriptin sind keine Schädigungen der Kinder bekannt, so dass Bromocriptin vorwiegend bei Kinderwunsch zum Einsatz kommt.

Cabergolin als Dopaminagonist der zweiten Generation ist vergleichsweise stärker und länger wirksam und muss somit nicht täglich eingenommen werden. Es gilt als besser verträglich, so dass Cabergolin als Therapie der ersten Wahl verordnet wird. Typische Nebenwirkungen der Dopaminagonisten sind Übelkeit, Schwindel, Blutdruckabfall, Kopfschmerzen und psychische Störungen. Diese manchmal sehr unangenehmen Beschwerden sind dosisabhängig. Daher wird die Medikation mit niedrigen Dosen begonnen und langsam gesteigert. Die Verträglichkeit ist besser bei Einnahme abends oder mit dem Essen. Bei Cabergolin sind Veränderungen an Herzklappen beschrieben, allerdings unter Einnahme sehr viel höherer Dosen als beim Prolaktinom erforderlich. Bei Patienten mit Hyperprolaktinämie gibt es bislang keine sicheren Hin-

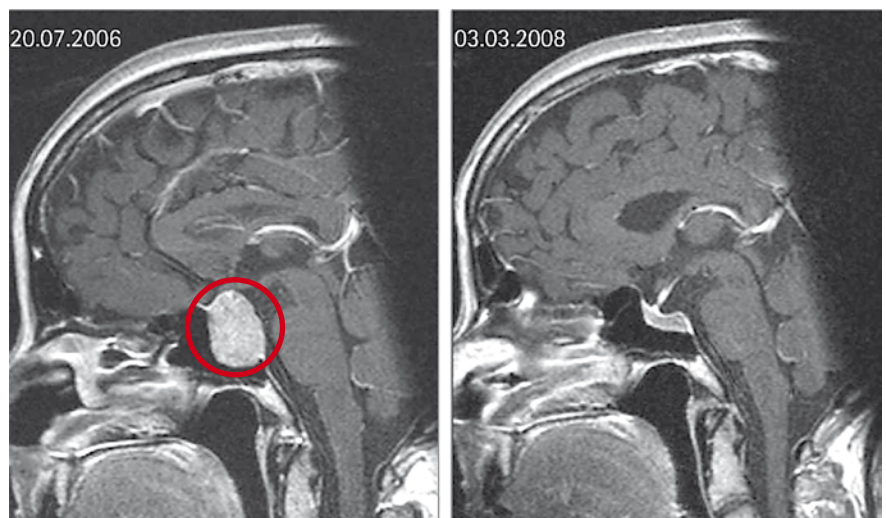


Dr. Oswald Ploner
Leitender Arzt des Funktionsbereichs
Endokrinologie/Diabetologie
Diakonie-Klinikum Stuttgart

weise auf diese Nebenwirkung unter Cabergolin. Dennoch wird empfohlen bei einer Dosis von mehr als 2 mg Cabergolin pro Woche etwa alle zwei Jahre eine Herzultraschalluntersuchung (Echokardiographie) durchzuführen. Die Behandlung ist meist lebenslang erforderlich. Lediglich bei stabil normalem Prolaktinspiegel unter niedriger Medikamentendosis über mindestens zwei Jahre kann, vor allem bei nicht mehr darstellbarem Adenom in der Kernspintuntersuchung (MRT), ein Auslassversuch der Medikation erfolgen.

■ Akromegalie

Beim Krankheitsbild der Akromegalie (wachstumshormonproduzierendes



■ Makroprolaktinom bei einer 50-jährigen Patientin

Hypophysenadenom) kommt eine medikamentöse Behandlung dann in Betracht, wenn andere Therapieoptionen (Operation, Bestrahlung) nicht zu einer Normalisierung der Wachstumshormonspiegel geführt haben. In leichten Fällen kann auch hier ein Dopaminagonist eingesetzt werden – meist Cabergolin –, wobei die Wirksamkeit deutlich geringer ist als beim Prolaktinom.

Medikamente der ersten Wahl sind die Somatostatinanaloga, Stoffe, die wie das körpereigene Hormon Somatostatin wirken. So wie dieses hemmen sie in der Hypophyse die Produktion von Wachstumshormon. Im Vergleich zum Somatostatin haben die Analoga eine stärkere Bindung an die Rezeptoren und eine längere Wirkdauer. Dadurch wird deren Einsatz als Medikament erst möglich. Verfügbar sind Octreotid (Sandostatatin®), welches mehrmals täglich unter die Haut injiziert werden muss sowie Depotpräparate wie Sandostatatin LAR® und Lanreotid (Somatuline Autogel®). Deren Injektion ist einmal alle vier Wochen ausreichend. Die Somatostatinanaloga bewirken eine Senkung des Wachstumshormonspiegels und in Einzelfällen eine Verkleinerung des Adenoms. Die Weichteilveränderungen der Akromegalie werden gebessert, Knochenveränderungen und Gelenkbeschwerden bleiben jedoch bestehen. Typische Nebenwirkungen sind Magen-Darm-Beschwerden, Störung des Zuckerstoffwechsels und Bildung von Gallensteinen. Die Behandlung ist lebenslang erforderlich.

Wenn sich mit Somatostatinanaloga keine Normalisierung des Wachstumshormonspiegels bzw. des IGF-1-Spiegels erzielen lässt, kann in leichten Fällen eine Kombination mit dem Dopaminagonisten Cabergolin versucht werden. Als weitere Möglichkeit steht der Wachstumshormonantagonist Pegvisomant (Somavert®) zur Verfügung. Pegvisomant besetzt die Rezeptoren für Wachstumshormon

auf den Zellen, ohne dessen Wirkung zu entfalten. Wachstumshormon selbst kann somit nicht mehr an die Rezeptoren gebunden werden. Mit diesem Medikament, das täglich unter die Haut injiziert wird, gelingt eine Normalisierung des IGF-1-Spiegels in bis zu 97 % der Fälle. Die Produktion von Wachstumshormon selbst wird dadurch allerdings nicht gehemmt, der Spiegel kann ansteigen, das Hypophysenadenom kann, wenn auch selten, wachsen.

■ Morbus Cushing

Für die Behandlung eines ACTH-produzierenden Hypophysenadenoms (Morbus Cushing) steht, nach Operation und Bestrahlung, seit Juni dieses Jahres ebenfalls ein Somatostatinanalogon zur Verfügung. Die Substanz Pasireotid (Signifor®) bindet, im Gegensatz zu Octreotid, vor allem an die Somatostatin-Rezeptoren vom Typ fünf (SST5), die bei diesem Adenom in hoher Anzahl vorhanden sind. Dadurch gelingt in den meisten Fällen eine Verminderung der ACTH-Bildung und sekundär der Cortisolproduktion mit Besserung der daraus resultierenden Beschwerden. Pasireotid wird täglich zweimal unter die Haut injiziert.

Ob und wie gut das Medikament wirkt, zeigt sich im Verlauf der ersten zwei Monate. Eine Normalisierung der Cortisolausscheidung im Urin gelingt allerdings nur bei bis zu 26 % der Patienten. Bei ungenügender Wirksamkeit besteht die Möglichkeit, direkt in den Nebennieren die Cortisolproduktion zu vermindern.

■ Störungen der Hormonproduktion in der Nebennierenrinde und im Nebennierenmark

Die Bildung der Hormone in der Nebennierenrinde (Cortisol, Aldosteron, DHEA) erfolgt aus dem Ausgangsstoff Cholesterin über viele Zwischen-

schritte. Die einzelnen Syntheseschritte werden durch sogenannte Enzyme bewirkt. Einzelne dieser Enzyme können durch Medikamente gehemmt werden, was eine Verminderung der Hormonproduktion zur Folge hat. Als Enzymhemmer zur Verminderung der Cortisolproduktion kommen Ketoconazol (eigentlich ein Mittel zur Behandlung von Pilzinfektionen), Metyrapone oder Etomidate (ein Narkosemittel) zum Einsatz. Die Substanz Mitotane, die darüber hinaus eine Schädigung der Zellen bewirkt, wird vorwiegend beim sehr seltenen Nebennierenkarzinom verwendet.

Eine gesteigerte Produktion von Aldosteron in der Nebennierenrinde führt zum Krankheitsbild des Conn-Syndroms (Bluthochdruck, Kaliummangel). Ist hier eine operative Behandlung nicht möglich, wird mit dem Aldosteronantagonisten Spironolacton (Aldactone®) behandelt. Damit kann die Wirkung von Aldosteron an den Organen blockiert werden.

Adenome des Nebennierenmarks produzieren Katecholamine (z. B. Adrenalin) und können zu krisenhaften Blutdruckanstiegen, verbunden mit Herzrasen, Brustenge und Kopfschmerzen, führen. Bei diesem Krankheitsbild muss vor der erforderlichen Operation eine medikamentöse Vorbehandlung erfolgen. Mit einem Alpha-Rezeptoren-Blocker werden Blutdruck und Flüssigkeitshaushalt normalisiert, mit einem Beta-Blocker die Herzfrequenz reduziert. Durch die Vorbehandlung lassen sich lebensbedrohliche Blutdruckkrisen während der Operation vermeiden.

*Dr. Oswald Ploner
Leitender Arzt des Funktionsbereichs
Endokrinologie/Diabetologie
Medizinische Klinik
Diakonie-Klinikum Stuttgart
Rosenbergstraße 38
70176 Stuttgart
Tel.: 0711-991-3107
Fax: 0711-991-3259*

Anamnese, klinischer Befund und Diagnostik bei Patienten mit Verdacht auf eine Überfunktion der Hypophyse oder Nebenniere

Überfunktion der Hypophyse

Die Hypophyse ist das zentrale Steuerorgan für verschiedene Hormonsysteme des Körpers, in ihrem Hypophysenvorderlappen erfolgt die Sekretion (Produktion und Abgabe der Hormone in die Blutbahn) der folgenden Hormone:

- **TSH (Thyreoidica-Stimulierendes Hormon)**, das die Schilddrüsenfunktion reguliert
- **Prolaktin**, das bei der Frau die Milchabsonderung nach der Entbindung stimuliert
- **ACTH (Adreno-Corticotropes Hormon)**, das die Funktion der Cortisol produzierenden Zellen in der Nebennierenrinde reguliert
- **LH (Luteinisierendes Hormon) und FSH (Follikel-Stimulierendes Hormon)**, die die Funktion der weiblichen und männlichen Geschlechtsorgane überwachen
- **STH (Somatotropes Hormon, auch hGH (human growth hormone genannt))**, das das Wachstum steuert, im Hypophysenhinterlappen wird sezerniert:
- **ADH (Antidiuretisches Hormon)**, das den Wasserhaushalt reguliert.

Die Hormone des Hypophysenvorderlappens werden außerdem durch übergeordnete sogenannte „**Releasing-Hormone**“ des Hypothalamus (das heißt: Hormone, die die Ausschüttung der Hypophysenhormone verursachen) zusätzlich geregelt, dies sind:

- **TRH (Thyreotropin-Releasing-Hormone, Regulation von TSH und Prolaktin)**

- **CRH (Corticotropin-Releasing-Hormone, Regulation von ACTH)**
- **LHRH oder GnRH (Gonadotropin-Releasing-Hormone, Regulation von LH und FSH)**
- **GHRH (Growth-hormone-Releasing-Hormone, Regulation von STH (hGH))**

(Diese Releasing-Hormone stehen uns auch zu Diagnostik zur Verfügung, mit ihnen können die Hypophysenhormone rasch (innerhalb von 30-60 Minuten) stimuliert werden.)

Es gibt **zwei Hauptgründe**, warum sich Patienten mit Verdacht auf eine Überfunktion der Hypophyse vorstellen:

1. Zufällig wurde ein „Inzidentalom“, das heißt, ein kleiner Hypophysentumor, als Nebenbefund bei einer Kernspintomographie des Kopfes gefunden.
2. Es fallen dem Patienten oder dem behandelnden Arzt spezielle Symptome auf, die auf eine Hypophysenstörung hinweisen können.

Da **Anamnese** (Krankengeschichte) und **klinischer Befund** bei allen endokrinologischen Untersuchungen anfänglich schematisch abgefragt werden, sollen diese hier kurz vorgestellt werden:

■ Anamnese

- **Beschwerden:** Kopfschmerzen, Konzentrationsverlust, Müdigkeit, frühzeitiges Schwitzen, Vergrößerung der Hände und Füße
- **Sexual Anamnese:**
bei Frauen: wann erste und wann letzte Menstruationsblutung, Störungen des Menstruationszyklus,



Prof. Dr. med. Martin Grubendorf
Endokrinologie und Diabetologie
im Zentrum, Stuttgart

frühzeitiges Aussetzen der Menstruation, vermehrte Körperbehaarung, Haarausfall
bei Männern: Potenzstörung, Ausfall der Sekundärbehaarung

- **Vorerkrankungen:** Erkrankungen, die evtl. mit einer Hypophysenstörung in Verbindung stehen
- **allgemeine Fragen:** Gewichtsverlauf, Stuhlverhalten, Nikotinkonsum, Alkohol

■ Klinischer Befund

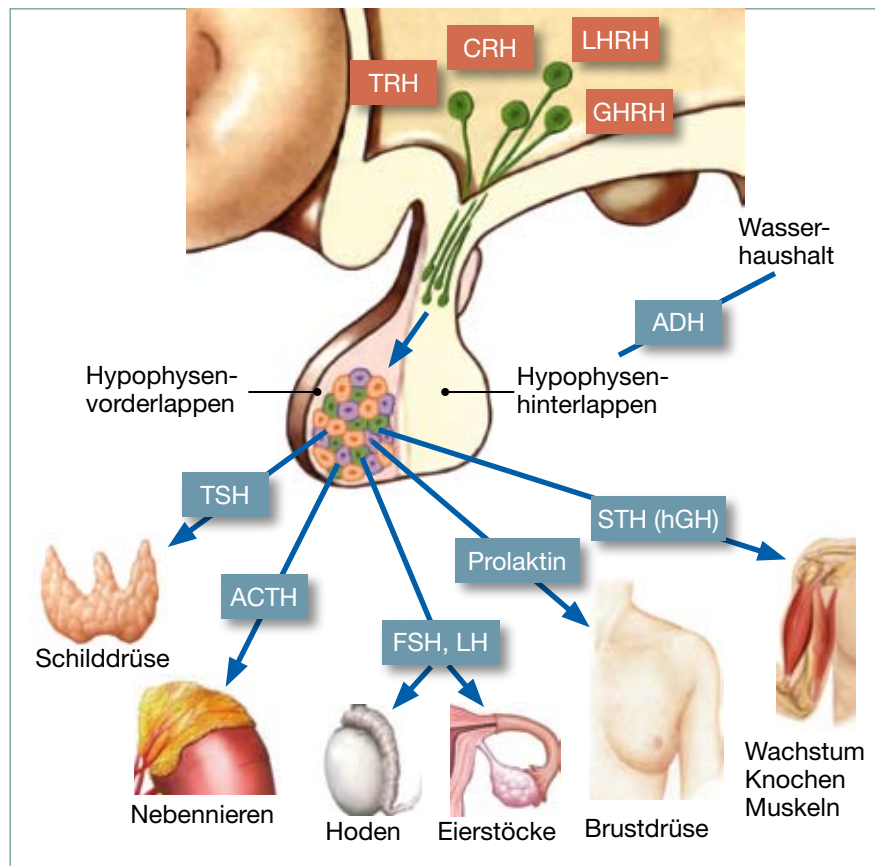
- **allgemeininternistische Untersuchung** (Herz, Lunge, Bauch und Unterleib, Puls, Blutdruck)
- **Vergrößerung der Hände, Füße, Gesichtszüge, Schilddrüse (Akromegalie)**
- **Gesichtsrötung, „Stiernacken“, rote Dehnungstreifen am Bauch (Morbus Cushing)**
- **bei der Frau:** Verminderung oder Vermehrung der Körperbehaarung
beim Mann: Hodengröße, Verminderung der Schambehaarung

Anamnese und Befund stehen bei allen Patienten am Anfang einer endokrinologischen Untersuchung, im Folgenden sollen die einzelnen Krankheitsbilder eingehend beschrieben werden. Generell gilt, dass eine bösartige Entartung von hormonproduzierenden Hypophysentumoren extrem selten ist.

1. Prolaktinom

Das Prolaktinom ist das häufigste der hormonaktiven Hypophysentumore (auch „Hypophysenadenome“ genannt). Man unterscheidet (wie auch bei allen anderen Hypophysenadenomen) zwischen einem Mikroadenom (Durchmesser bis 10 mm, Mikroprolaktinom) und einem Makroadenom (Makroprolaktinom, Durchmesser >10 mm). Prolaktin wird in der Regel proportional zur Adenomgröße sezerniert, so dass es z. B. unwahrscheinlich ist, dass ein Makroadenom der Hypophyse mit nur leichter Hyperprolaktinämie ein Prolaktin sezernierendes Adenom ist.

Bei der Frau kommt es relativ frühzeitig zu deutlichen Zyklusstörungen, später dann zum Ausbleiben der Menstruationsblutung, weswegen unter anderem dann **Prolaktin im Serum** bestimmt wird, bei erhöhten Werten wird eine **Kernspintomographie** des Kopfes bzw. der Hypophyse durchgeführt. Bei höheren Prolaktinkonzentrationen kann es auch bald zu einer Absonderung aus der bzw. den Brustdrüsen kommen (Galaktorrhoe). Zur erweiterten Diagnostik (die dann meist vom spezialisierten Endokrinologen durchgeführt wird) gehört wie bei allen anderen Hypophysenerkrankungen auch die Abklärung der weiteren Hypophysenfunktionen („Hypophysenachsen“, siehe Abbildung), damit erkannt werden kann, ob eventuell schon eine Unterfunktion einer anderen Achse (durch Druck des Adenoms auf diese Zellen) vorliegt.



Hormonsystem der Hypophyse

Beim Mann wird die Diagnose in der Regel erst später gestellt, da es bei ihm keine „Frühzeichen“ (wie die Zyklusstörungen bei der Frau) gibt; daher sind in der Regel bei Männern die erstmalig gemessenen Prolaktinspiegel höher und die Adenome größer.

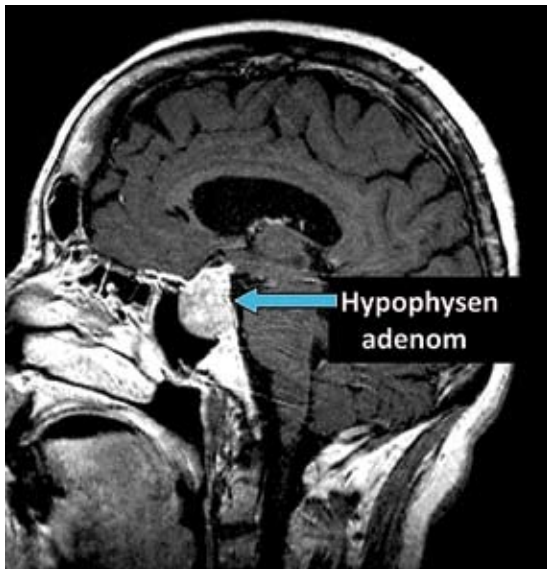
Ein wichtiges Merkmal ist die nachlassende Potenz mit Störung der Libido und der Erektionsfähigkeit, die durch die häufig aufgetretene Störung der gonadotropen Achse bedingt ist, die nachfolgend zu einem sekundären (das heißt nicht durch einen Hodenschaden bedingten) Hypogonadismus führt.

Die Therapie wird in einem Extrakapitel abgehandelt: Sie beschränkt sich in der Regel auf eine medikamentöse Behandlung mit sogenannten Dopaminagonisten. Alternativ kann jedoch auch eine selektive operative Adenomentfer-

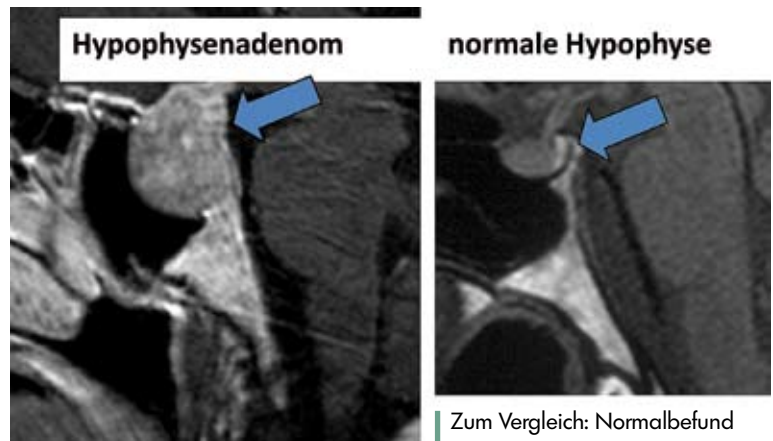
nung insbesondere bei jüngeren Patienten durchgeführt werden.

2. Akromegalie

Die adenomatöse Vermehrung der STH-produzierenden Zellen ist der zweithäufigste hormonproduzierende Tumor der Hypophyse. Sie führt zu Akromegalie, die dadurch gekennzeichnet ist, dass die Patienten vergrößerte Knochenenden (lat.: „Akren“, insbesondere an Händen, Füßen, Nase, Kinn etc.) aufweisen. Dies ist dadurch bedingt, dass nach Schluss der Wachstumsfugen in der Pubertät ein Längswachstum der Knochen nicht mehr möglich ist. Nur an den „Endstellen“ der Knochen, den Akren, kann noch ein Wachstum beobachtet werden. Die vermehrte Sekretion von STH führt auch zu einem Wachstum der inneren Organe („Splanchnomegalie“, insbesondere Herz, Leber, Schilddrüse, aber auch Darm etc.),



Kernspintomographie des Schädels eines Patienten mit Akromegalie und Hypophysenadenom (Übersicht)



Wachstumshormonproduzierendes Hypophysenadenom (Ausschnitt der linken Abbildung)

weswegen es bei diesen Patienten z. B. zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Herzinsuffizienz kommen kann.

Bei der **Anamnese** wird nach Vergrößerung der Hände und Füße gefragt (Handschuh- und/oder Schuhgrößenzunahme, passt der Ehering nicht mehr?). Außerdem ist es hilfreich, sich einen Verlauf und Passfotos vorlegen zu lassen, aus denen ersichtlich ist, dass sich die Akromegalie langsam entwickelt hat. Der klinische Befund einer Akromegalie ist meist eindeutig (allerdings muss der Arzt an diese Krankheit auch denken!), häufig kann die Diagnose bei entsprechendem Aussehen „prima vista“ (beim ersten Blick) gestellt werden.

Bei der **Labordiagnostik** ist der wichtigste Parameter für Primärdiagnostik und Verlauf das **IGF1** (auch **Somatomedin C** genannt), ein Polypeptid (eine Aminosäuren-Verbindung), dessen Bildung in der Leber durch STH stimuliert wird und das der eigentliche Wachstumsfaktor ist (STH selbst hat keinen Einfluss auf das Wachstum). **STH**

wird ebenfalls im Serum gemessen und ist erhöht. Zusätzlich wichtig für die Diagnosesicherung ist ein **Glucosebelastungstest**: Nach oraler Aufnahme eines definierten zuckerhaltigen Getränks wird STH gemessen und fällt beim Gesunden in den nächsten 2 Stunden unter einen Wert von 1 ng/ml ab. Ist dies nicht der Fall (und steigt STH sogar an), ist die vermehrte Sekretion von STH beim Patienten mit Akromegalie bewiesen.

Bei laborchemischer Bestätigung der Verdachtsdiagnose wird dann ein **Kernspintomogramm** der Hypophyse durchgeführt, in dem in den allermeisten Fällen das STH-produzierende Adenom zu sehen ist. Zusätzlich sollte dann noch eine internistische Abklärung erfolgen, mit der Frage, ob eventuell eine Splanchnomegalie (eine durch das vermehrte Wachstumshormon hervorgerufene Übergröße der Organe) vorliegt, die eventuell bereits zur Schädigung dieser Organe, insbesondere des Herzens, geführt hat. Bei der Therapie steht die neurochirurgische Entfernung des Adenoms ganz im Vordergrund, diese führt bei bis zu 80% der Fälle

(nach Erfahrung des Operateurs) zur Normalisierung der STH-Sekretion. In den anderen Fällen wird medikamentös behandelt.

3. Morbus Cushing

Auch bei dem ACTH-produzierenden Hypophysenadenom, das eine vermehrte Stimulation der Cortisolproduktion der Nebennierenrinde bewirkt, stehen **Anamnese** und **klinischer Befund** im Vordergrund. Mögliche Symptome: plötzliche ungeklärte Gewichtszunahme, vermehrte Behaarung bei der Frau (Hirsutismus), Blutdruckanstieg, Vollmondgesicht, Cortisonhaut (sehr dünne, leicht verletzliche Haut), Striae (rote Streifen im Bauchbereich), „Stiernacken“, Muskelschwund. Diabetes und Osteoporose können ebenfalls Folgeerkrankungen des M. Cushings sein.

Cortisol und ACTH sind im Serum meist erhöht, jedoch nicht in allen Fällen, weswegen auch bei diesen Patienten ein Suppressionstest (Unterdrückungstest) durchgeführt wird: Nach der abendlichen Gabe eines synthetischen Glucocorticoids (Dexamethason 1 mg) werden

beim Gesunden Cortisol und ACTH am nächsten Morgen deutlich niedriger gemessen, während sie bei Patienten mit Morbus Cushing nicht oder nur wenig absinken. Auch die Ausscheidung des freien Cortisols im 24-Stunden-Urin ist meist erhöht.

Bei typischer Laborkonstellation wird dann ein Kernspintomogramm der Hypophyse durchgeführt, das meistens ein Mikroadenom der Hypophyse zeigt. In einigen Fällen ist es so klein, dass es im bildgebenden Verfahren NMR nicht eindeutig zu lokalisieren ist.

Es wird dann noch ein CRH-Test durchgeführt, um eine „ektope“ (das heißt, nicht in der Hypophyse oder im Hypothalamus gelegene) Produktion von ACTH bzw. CRH auszuschließen: In ganz seltenen Fällen wird ACTH von anderen Tumoren (z. B. Bronchialcarinomen) sezerniert, was natürlich vollkommen andere therapeutische Konsequenzen hat.

Diagnostisch abgegrenzt werden muss der hypophysäre Morbus Cushing von einem Cortisolproduzierenden Nebennierentumor. Hauptunterscheidungsmerkmal ist, dass bei diesen Patienten ACTH unterdrückt ist (siehe Kapitel „Cortisolproduzierendes Adenom der Nebennieren“).

Therapie der Wahl ist auch bei einem ACTHproduzierenden Hypophysenadenom die operative selektive Entfernung des Adenoms. Der Erfolg dieser Operation hängt ebenfalls wieder von der Erfahrung des Operateurs ab, weswegen diese Operation nur in hochspezialisierten Zentren durchgeführt werden sollte. Nach einer erfolglosen Operation wird man eine medikamentöse Therapie beginnen, die meist leider nicht so erfolgreich ist

wie bei dem Prolaktinom oder der Akromegalie. Eventuell muss man als letztes Mittel eine beidseitige Entfernung der Nebennieren durchführen, die heutzutage glücklicherweise nur noch sehr selten notwendig ist.

4. TSH-om

Das TSHproduzierende Hypophysenadenom ist ein extrem seltener Tumor, hinsichtlich der Krankengeschichte und klinisch haben die Patienten die Symptome einer Hyperthyreose (Schilddrüsenüberfunktion).

Bei den Laborwerten fällt auf, dass – im Gegensatz zu einer „normalen“ Hyperthyreose der Schilddrüse – bei diesen Patienten mit deutlich erhöhten freien Schilddrüsenhormonen TSH nicht erniedrigt, sondern erhöht ist. Die weitere Diagnostik sollte hochspezialisierten Zentren vorbehalten sein, da eine weitere sehr seltene Erkrankung, die Schilddrüsenhormonresistenz, mit einer ähnlichen Laborkonstellation einhergeht.

Therapie der Wahl beim gesicherten TSH-om ist ebenfalls die operative Entfernung des Adenoms.

5. Gonadotropinom

Noch seltener als die TSH-ome sind die Gonadotropinome (Gonadotropin(LH und FSH)produzierenden Adenome der Hypophyse), die dazu führen, dass bei den Patienten ein Hypogonadismus vorliegt, eine verminderte oder fehlende endokrine Aktivität der Geschlechtsdrüsen. Auch diese Adenome werden vornehmlich operativ entfernt. Meist wird die Diagnose erst nach der Operation durch immunhistologische Untersuchung des operierten Hypophysentumors gestellt.

Überfunktion der Nebennieren

Auch die Nebennieren haben wie die Hypophyse verschiedene „Abteilungen“, nämlich

- die Nebennierenrinde, in der Cortisol, Aldosteron und Androgene (männliche Sexualhormone) gebildet werden
- das Nebennierenmark, in dem die Katecholamine, die Stresshormone (vornehmlich Adrenalin und Noradrenalin), gebildet werden.

Aus diesem Grund können auch hormonesezernierende Nebennierentumoren zu ganz verschiedenen Symptomen und Befunden führen.

1. Cortisolproduzierendes Adenom der Nebennieren

Bezüglich Anamnese und Klinik gibt es keine wesentlichen Unterschiede zu den Patienten mit hypophysärem Morbus Cushing. Die wichtigste laborchemische Differenzierung ist, dass bei diesen Patienten mit Hypercortisolismus ACTH im Serum nicht erhöht, sondern erniedrigt ist.

In den bildgebenden Verfahren Ultraschall, Computertomogramm oder Kernspintomogramm lässt sich meist ein Adenom der Nebenniere nachweisen, das operativ entfernt wird; die Erfolgsrate bei diesen Operationen ist deutlich höher als bei der Hypophysenoperation. Bei erfolgloser Operation ist auch bei diesen Patienten eventuell eine medikamentöse Behandlung erforderlich.

2. Hyperaldosteronismus (Morbus Conn)

Aldosteron wird ebenfalls in der Nebennierenrinde produziert. Es steht am Ende eines sehr komplexen Blutdruckregulierenden Systems, dem

sogenannten Renin-Angiotensin-Aldosteron-System. In diesem System hat das in der Niere gebildete Renin die Aufgabe, den Blutdruck zu überwachen: Fällt er ab, steigt das Renin an und stimuliert die Produktion des in der Leber gebildeten Angiotensins, das wiederum dann die Aldosteron-Sekretion in den Nebennieren stimuliert. Aldosteron bewirkt dann eine Steigerung des Blutdrucks, woraufhin Renin wieder abfällt: ein typischer Regelkreis (in den auch medikamentös bei der Therapie des Bluthochdrucks eingegriffen wird, z. B. mit Renin-Antagonisten (= Renin-Hemmern)).

Kommt es nun durch eine vermehrte Sekretion der Aldosteron produzierenden Zellen der Nebenniere zu einem Hyperaldosteronismus, steigt der Blutdruck natürlich an und kann durch den oben beschriebenen Mechanismus nicht mehr abgefangen werden: **Leitsymptom des M. Conn ist somit der Hypertonus (Bluthochdruck) mit begleitender Hypokaliämie (Unterversorgung des Körpers mit Kalium)**. Renin ist bei diesen Patienten komplett unterdrückt; es ist erhöht, sprechen wir von einem „sekundären Hyperaldosteronismus“, das heißt eine adäquate Überproduktion von Aldosteron als Folge z.B. einer Herzinsuffizienz oder unter einer medikamentösen Hochdrucktherapie.

Die Indikation zur Untersuchung der Aldosteron-Sekretion ist der nicht therapierbare Bluthochdruck. Allerdings ist die Diagnostik schwierig, da die Patienten meistens bereits eine medikamentöse Hochdrucktherapie bekommen und daher die Beurteilung der Aldosteron-Sekretion sehr komplex ist: Sie sollte endokrinologischen Spezialisten vorbehalten sein. Ihnen steht dann Kochsalzbelastungstest etc. zur weiteren Differenzierung zur Verfügung.

Bei eindeutigem Verdacht auf einen primären Hyperaldosteronismus wird dann eine kernspintomographische Untersuchung der Nebennieren erfolgen, die allerdings nicht alle Conn-Adenome nachweisen kann. Eventuell muss dann noch eine Nebennierenvenenkatheteruntersuchung durchgeführt werden, bei der selektiv Blut aus den Nebennierenvenen entnommen und dessen Aldosteron Gehalt gemessen wird. Damit kann differenziert werden, ob ein einzelnes Adenom (das man dann operieren würde) oder ein sogenannter „idiopathischer Hyperaldosteronismus“ – eine vermehrte Aldosteronsekretion ohne erkennbare Ursache – beider Nebennieren (den man eher medikamentös behandeln würde) vorliegt.

3. Phäochromozytom

Die beiden wichtigsten Hormone des Nebennierenmarks Adrenalin und Noradrenalin sind typische Stresshormone, die dafür sorgen, dass in Stress-(oder frühgeschichtlich „Flucht“-)Situationen zusätzliche „Durchblutungs- und Blutdruck-Kapazitäten“ zur Verfügung stehen. Kommt es nun zu einer vermehrten Sekretion dieser Hormone in Tumoren des Nebennierenmarks (Phäochromozytome), leiden diese Patienten typischerweise unter den folgenden **Symptomen**: krisenhaften Blutdruckanstiegen mit schnellem Puls, Schweißausbrüchen, innerer Unruhe, Übelkeit, Hautblässe. Diese Anfälle treten immer wieder auf und dauern häufig nur einige Minuten, können aber auch Stunden dauern.

Laborchemisch findet man bei ca. 90 % dieser Patienten erhöhte Spiegel von Metanephrin und/oder Normetanephrinen, den Metaboliten (= Stoffwechselprodukten) von Adrenalin und Noradrenalin im

Serum (die früher standardmäßig durchgeführte Messung der Katecholamine im 24-Stunden-Urin wird jetzt nur noch selten eingesetzt). Bei begründetem Verdacht wird zusätzlich vom endokrinologischen Spezialisten noch ein Clonidin-Suppressionstest durchgeführt.

Die Lokalisation des Phäochromozytoms gelingt in über 90 % der Fälle im Kernspintomogramm, eventuell muss zusätzlich noch ein Nebennierenzintigramm (eine nuklearmedizinische Bilddarstellung) durchgeführt werden. Die Therapie der Wahl ist die Operation nach sorgfältiger Vorbereitung und unter spezieller Überwachung während der Operation, da Manipulationen an dem Adenom immer wieder zur Katecholamin-Ausschüttung mit Bluthochdruck-Krisen führen können.

■ Zusammenfassung

Detaillierte Anamnese und klinische Befunde sind sehr wichtige (und sehr kostengünstige) Bausteine der Diagnostik von hormonproduzierenden Hypophysen- und Nebennierentumoren und können von jedem kundigen Arzt eingesetzt werden, ebenso die Veranlassung der entsprechenden Hormonbestimmungen. Bei dann weiter bestehendem Verdacht auf ein hormonproduzierendes Adenom sollten die Patienten zu einem endokrinologischen Spezialisten überwiesen werden, der dann mittels spezifischer Stimulations- und Suppressions-Teste die Diagnose sichert und nach einer geeigneten Lokalisationsdiagnostik die optimale Therapie einleitet.

*Prof. Dr. med. Martin Grüssendorf
Endokrinologie und
Diabetologie im Zentrum
Sophienstr. 40
70178 Stuttgart
Tel. 0711-4708980
www.gruessendorf-bacher.de*

Hormone sind psychoaktiv!

■ Fallbericht

Bei einer 79-jährigen Dame war den Angehörigen aufgefallen, dass sie immer mehr an Antrieb verloren hatte, ihrer Körperpflege nicht mehr nachgekommen war, weniger gesprochen hatte und an zeitlicher und örtlicher Orientierung eingebüßt hatte. Ihr Hausarzt veranlasste aufgrund der Diagnose einer Alzheimer-Demenz eine Heimunterbringung.

Dem dort zuständigen Arzt war bei einer Blutuntersuchung jedoch ein eklatanter Mangel an Schilddrüsenhormonen aufgefallen. Nach Gabe von L-Thyroxin gesundete die Dame zusehends und gewann ihre Orientierung und ihren Antrieb zurück. Sie konnte nach wenigen Wochen wieder in ihre alte Umgebung entlassen werden. Tatsächlich hatte sie keine Alzheimer-Demenz, sondern einen Mangel an Schilddrüsenhormonen. Eine akute Hormon-Erkrankung hatte also eine schwere unheilbare psychiatrische Erkrankung imitiert.

■ Psychische Symptome bei Hormonstörungen

Unterschiedliche körperliche Krankheiten können zu den gleichen die Psyche beeinträchtigenden Symptomen führen, gleiche körperliche Grunderkrankungen aber auch zu unterschiedlichen psychischen Erkrankungen. Es hat sich gezeigt, dass bei bestimmten körperlichen Erkrankungen spezifische Häufungen bestimmter psychischer Symptome vorkommen. Erste therapeutische Option stellt aber die Behandlung der Grunderkrankung dar, allerdings auch psychiatrische Mitbehandlung, beispielsweise Psychopharmaka oder Psychotherapie,

kann erforderlich werden. Nicht selten gehen bei Hormonstörungen psychische Symptome, die oft unspezifisch sind, der erkennbaren körperlichen Symptomatik voraus. Manfred Bleuler, einer der Wegbereiter der modernen Psychiatrie, schrieb bereits 1948, dass eine vermehrte und verminderte Ausschüttung von Hormonen zu erkennbaren psychiatrischen Erkrankungen führen kann. Er beschrieb ein „endokrines Psychosyndrom“, welches sich durch eine hormonell hervorgerufene Veränderung von Hunger, Durst, Sexualität und Stimmung auszeichnet. Dies schrieb Bleuler zu einer Zeit, in der noch nicht sehr viele uns heute bekannte Hormone entdeckt worden waren. Alle der modernen Wissenschaft bekannten Erkrankungen findet man in der Internationalen Klassifikation der Krankheiten ICD-10 der Weltgesundheitsorganisation WHO. So sind auch alle psychiatrischen Erkrankungen aufgelistet. Sie sind geordnet nach ihrer Ursache und nach ihrem Erscheinungsbild. Die Psychiater unterscheiden Schizophrenien, Sucht, Erkrankungen der Stimmung, z. B. Depression, neurotische Störungen, Essstörungen, Angsterkrankungen und organische psychische Störungen. Alle durch Hormone bedingten psychischen Störungen gehören der letzten Kategorie an. Hierbei handelt es sich um psychische Störungen, die nicht psychogen, sondern körperlich bedingt sind. Sie können alle wichtigen psychischen Dimensionen beeinträchtigen: die Wachheit, den Schlaf, das Gedächtnis, die Sexualität, die Emotionen, den Antrieb, das Denken und den Realitätsbezug. Im Besonderen beeinträchtigen die Hormonstörungen aber den Antrieb, die Stimmung, das Gedächtnis und



Dr. med. Peter Schlotterbeck,
Stuttgart

den Realitätsbezug. Dabei können sowohl ein Mangel als auch der Überschuss eines Hormones identische Symptome erzeugen.

■ Hormon-Überschusserkrankungen

Zum Thema der Hormon-Überschusserkrankung seien im Einzelnen das Prolaktinom, die Cushing-Erkrankung sowie die Akromegalie erwähnt:

Von diesen drei Erkrankungen geht die Akromegalie mit den meisten psychischen Begleiterkrankungen einher, gefolgt vom Morbus Cushing und schließlich dem Prolaktinom.

Das Prolaktin ist in der Psychiatrie von besonderer Bedeutung, es stellt den Gegenspieler des Dopamins dar. Dopamin ist wichtig für das Wohlbefinden, die Genussfähigkeit und für das Gefühl der Zufriedenheit im gehirneigenen Belohnungssystem. Prolaktinome können besonders ängstlich-depressive Syndrome und Stimmungsschwankungen verursachen. Libido- und Leistungsabfall sowie die Unfähigkeit, Freude zu empfinden, werden in diesem Zusammenhang beobachtet.

Beim Morbus Cushing kommen Psychosen (Erkrankungen der

Realitätswahrnehmung) und Depressionen vor. Auch Angsterkrankungen werden beobachtet. Die Wahrscheinlichkeit, eine Depression zu entwickeln, ist durch die Cushing-Erkrankung stark erhöht. Während ungefähr ein Drittel aller gesunden Menschen über das ganze Leben hin gesehen an einer Depression erkrankt, steigt diese Wahrscheinlichkeit bei Cushing-Erkrankten auf über das Doppelte. Die Suizidrate liegt in dieser Patientengruppe bei zehn Prozent. Glücklicherweise heilen aber die psychischen Störungen durch die Behandlung der Grunderkrankung zu mehr als zwei Drittel vollständig aus.

Im Rahmen der Akromegalie verlieren die Betroffenen oft Antrieb und Vitalität. Auch bei dieser Erkrankung ist eine erkennbare Depression deutlich wahrscheinlicher als bei Gesunden. Allerdings sind in der Literatur keine Angsterkrankungen beschrieben. Dafür zeigen sich aber die Persönlichkeit betreffende Veränderungen: optische Stigmatisierung durch die namensgebenden körperlichen Veränderungen und dadurch bedingt sozialer Rückzug, Minderwertigkeitsgefühle und Selbstunsicherheit.

■ Hormonmangelkrankungen

Unter den Hormonmangelkrankungen seien die psychischen Einschränkungen der Schilddrüsenunterfunktion, des Kortisolmangels und der Addison-Erkrankungen näher beschrieben:

Wie das Fallbeispiel zu Beginn zeigt, können Schilddrüsenenerkrankungen psychische Krankheiten vortäuschen. Bei der Schilddrüsenunterfunktion werden häufig ein Mangel des Antriebs, eine Verlangsamung des Denkens und eine Störung des Gedächtnisses beobachtet. Lethargie, Konzentrationsstörungen, Teilnahmslosigkeit und Konzentrationsstörungen kommen nicht selten hinzu. Schwere depressive Syndrome und

dementielle Entwicklungen können tatsächlich durch eine Schilddrüsenunterfunktion verursacht sein und sind in der Regel durch die Hormonsubstitution nahezu vollständig reversibel. Durch einen Mangel am Nebennierenrindenhormon Kortisol leiden oft die Motivation, die Vitalität, das Gedächtnis sowie die Resistenz gegen körperlichen und psychischen Stress. Auch beim Kortisolmangel können depressive Syndrome auftreten. Durch eine Kortisolgabe heilen diese psychischen Krankheitszeichen in der Regel wieder aus.

Beim Morbus Addison kommt es durch den Mechanismus des negativen Feedbacks zu einem Mangel von Aldosteron und Kortisol, welcher durch eine Überproduktion des ACTH bedingt wurde. Auch hier zeigen sich Adynamie (chronische Erschöpfung), Interesselosigkeit, Libidoverlust bis hin zu erkennbaren depressiven Syndromen häufiger als bei gesunden Kontrollpersonen. Bei einem akuten, nahezu vollständigen Mangel der betreffenden Hormone, also der Addison-Krise, kann es sogar zur Beeinträchtigung des Wachheitsgrades bis hin zum vollständigen Bewusstseinsverlust, dem sogenannten Koma, kommen. Eine Addison-Krise stellt einen endokrinologischen Notfall dar.

■ Therapiemöglichkeiten

Nicht selten aber bleiben einige psychische Symptome trotz der endokrinologischen Behandlung der Grunderkrankung weiterhin störend vorhanden. Dann wird eine psychiatrische Therapie nötig. Moderne Psychopharmaka und Psychotherapie können dabei zum Einsatz kommen. Leider befinden sich die Psychopharmaka völlig zu Unrecht in Verruf. Die heute zur Verfügung stehenden Präparate sind im Allgemeinen gut verträglich und hochwirksam. Moderne Antidepressiva (Serotonin-Wiederaufnahmehemmer wie Escita-

lopram oder Sertralin; Serotonin-Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer wie Venlafaxin oder Duloxetine; das Hormon Melatonin strukturell verwandte Antidepressivum Agomelatin; antriebssteigernde Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer wie Bupropion oder Reboxetin), Antipsychotika der dritten Generation (Quetiapin, Ziprasidon, Aripiprazol) sowie kurzfristig eingesetzte Beruhigungsmittel (Lorazepam, Diazepam) und weitere gut bewährte Psychopharmaka können die psychischen Symptome in der Regel gut lindern. Als Psychotherapiemethode der Wahl kommt die kognitive Verhaltenstherapie erfolgreich zur Anwendung. Hier steht neben der Behandlung besonders ängstlicher und depressiver Symptome auch der Umgang mit den unveränderbaren Einschränkungen der endokrinen Störungen im Vordergrund.

Die Zusammenarbeit der Endokrinologen und der Psychiater ist eng, denn es gibt, wie beschrieben, große Überschneidungen. Wird eine Hormonstörung nachhaltig von psychischen Einschränkungen begleitet, sollte man sich nicht scheuen, einen Psychiater aufzusuchen. Die Chancen für eine Linderung stehen gut. Alle verordneten Medikamente sollten einer sorgfältigen Querverträglichkeitsanalyse unterworfen werden. Hierfür stehen mittlerweile leistungsfähige Computerprogramme und Internetplattformen zur Verfügung.

*Dr. med. Peter Schlotterbeck,
Stuttgart
Marktplatz 11
D-70173 Stuttgart*

Literatur

P. Schlotterbeck, F. Schneider, in Schneider Facharztwissen Psychiatrie und Psychotherapie, Springer 2012

H. J. Schneider, in GLANDULA Nr. 14, Heft 2-01

Von Morbus Cushing zu Morbus Addison

Addison-Patientin bin ich seit 1997. Mit diesem Bericht über meinen Krankheitsverlauf möchte ich anderen Betroffenen ein wenig Mut machen und auch zeigen, dass man mit dieser Krankheit durchaus leben kann.

■ Massive Beschwerden

Eigentlich weiß ich gar nicht mehr genau, wann die Beschwerden anfangen. Auffällig wurde es mir, dass immer, wenn wir auswärts essen waren, ich unmittelbar danach heftigen Durchfall bekam. Am Anfang gab ich dem Salat in den Lokalen die Schuld. Später bemerkte ich, dass ich auch ohne Salat sofort zur Toilette musste. Plötzlich fiel mir auf, dass ich selbst zu Hause gleich nach dem Essen zur Toilette rennen musste.

So begann mein Leidensdruck. In manchen Situationen erreichte ich die Toilette nicht mehr rechtzeitig, obwohl sie nur Sekunden entfernt war. Meine Lebensqualität wurde mehr und mehr eingeschränkt, die Angst vor peinlichen Situationen wurde immer größer. Bauchschmerzen, Angst und allgemeines Unwohlsein sind meine ständigen Begleiter geworden.

1990 war es dann so schlimm, dass ich es meinem Hausarzt erzählte, da zu diesem Zeitpunkt auch schon mein ganzes Umfeld betroffen war. Trotz mehrfacher Durchfälle am Tag steigerte sich mein Gewicht. Mein damaliger Hausarzt kümmerte sich sehr um mich und überwies mich in eine Klinik. Dort war ich 16 Tage, an die ich nicht sehr gerne zurückdenke. Es wurden viele Untersuchungen gemacht, die meist sehr schmerzhaft und unangenehm waren: Magen- und Darmspiegelung, Bauchspei-

cheldrüse, Galle und Leber, alles wurde untersucht und nach mehr als zwei Wochen wurde ich mit der Diagnose D-Xyloseintoleranz und Colon-irritabile entlassen.

Ich habe ziemlich düstere Erinnerungen an diese Zeit, und an meinem Zustand hatte sich nichts gebessert.

Da ich mit der Diagnose nicht sehr viel anfangen konnte, griff ich zur Selbsthilfe. Ich begann mein Brot selbst zu backen, setzte Essen mit Salat ab, Süßigkeiten waren absolut tabu. Essen im Lokal wurde total gestrichen. Unternehmungen mit Freunden fielen aus. Die Angst vor peinlichen Situationen war zu groß. Dass darunter meine Familie, Bekannte, natürlich auch Freunde zu leiden hatten, dürfte klar sein. Ich bin heute noch allen Betroffenen dankbar, dass sie diese Zeit mit mir verständnisvoll durchgestanden haben.

In meiner Not suchte ich einen Heilpraktiker auf. Dieser machte meine Amalgamfüllungen für alles verantwortlich, was sich dann auch als Irrtum herausstellte.

Da es mir 1991 immer schlechter ging, wurde ich im Krankenhaus untersucht und eine chronische Diarrhoe (chronischer Durchfall) sowie eine exokrine Pankreasfunktionsstörung (Funktionsstörung der Bauchspeicheldrüse, die sich in äußerer Absonderung äußert) diagnostiziert.

Mein Essen bestand nur noch aus bestimmten Lebensmitteln. Wenn wir etwas vorhatten, verzichtete ich oft 24 Stunden vorher auf jedes Essen. Es ging mir damals nicht besonders gut. Mein Gewicht nahm zu und meine Lebensfreude ab.

1994 wurde ich von meinem Hausarzt zur Kur geschickt, bei der ich mich etwas erholen konnte. Bei allen Anwendungen oder Sportaktivitäten, die ich dort mitmachte, war meistens eine Toilette in der Nähe. Dies trug zu meiner Erholung wesentlich bei.

1995 äußerte ein Arzt, der auf Nieren-Untersuchungen spezialisiert war, den richtigen Verdacht, meinte aber, die Tests wären zu teuer und zu aufwendig, wir sollten es lieber lassen.

So kam ich 1996 wieder zu Untersuchungen ins Krankenhaus. Zu den Durchfällen und dem Übergewicht hatten sich noch andere Beschwerden eingestellt. Heftige Hitzewallungen, rotes Gesicht, sehr hoher Blutdruck, oft ziemlich schlapp, ständige blaue Flecken, Hautjucken, ein richtiges Vollmondgesicht und ein deutlich sichtbarer Stiernacken. Ich hätte Ihnen gerne Bilder gezeigt, aber sie wurden von mir vernichtet. Ich fühlte mich wie ein kleines Monster. Es wurden bei den neuen Untersuchungen auch Kopf und Augen nicht ausgelassen. Nach acht Tagen bin ich ohne neuen Befund entlassen worden. Das Resultat war: Ich traute mich kaum noch aus dem Haus.

Anschließende Untersuchungen beim Kardiologen (Herz- und Kreislaufspezialisten) ergaben ein autonomes Schilddrüsenadenom, das einen achttägigen Aufenthalt im Krankenhaus zur Behandlung mit einer Radiojodtherapie nötig machte. Dies war Mitte 1996.

Meine Durchfälle wurden immer schlimmer. Meine Freizeit verbrachte ich zu Hause oder bei verschiedenen Ärzten, die mich mit Ratschlägen wie zum Beispiel

„Werden Sie gelassener und ruhiger.“
oder

„Das ist alles psychisch.“

abspeisten. Es wurde mir sogar geraten, meinen Mann zu verlassen, da man nur alleine seinen eigenen Stress bewältigen könne. Und nicht noch zusätzlich den seines Partners bewältigen müsste. Nach den vorgenannten Erfahrungen war es nur logisch, dass ich nicht in bester psychischer Verfassung war.

■ Verdacht auf Cushing

Die Schwiegertochter meiner besten Freundin empfahl mir dann irgendwann einen Besuch bei ihrem Chef. Dieser sei ein ganz hervorragender Diagnostiker und sie war sich ganz sicher, dass er mir helfen könnte. Dies erzählte ich irgendwann meinen Kolleginnen, die ja meine Situation kannten und natürlich auch davon betroffen waren.

Ich arbeitete damals in einer Zahnarztpraxis als Zahntechnikerin. Ich muss dabei erwähnen, dass auch meine Kolleginnen mir halfen, wann immer es nötig war. Ohne Unterstützung meiner Familie, meiner Freunde, meines gesamten sozialen Umfeldes hätte ich viele Situationen nicht bewältigt.

Es waren dann auch die Kollegen, die mich kurzerhand beim Arzt anmeldeten, als es mir wieder einmal nicht gut ging. Nachträglich muss ich sagen, dass dieser Anruf eigentlich der Start in ein neues gutes Leben war.

Ich glaube, als der Arzt mich sah, hatte er sofort den richtigen Verdacht. Ich hatte zugenommen am Bauch, die Beine waren dünn, und der Stiernacken nicht zu übersehen. Mein Gesicht war rot und rund.

Nach der ersten eingehenden Untersuchung und Befragung schickte er mich unverzüglich ins Kranken-

haus. Nach weiteren gründlichen Untersuchungen dort bekam ich einen sehr schnellen Einweisungstermin für die Klinik, den ich um 14 Tage verschob. Er fiel auf meinen 50. Geburtstag und den wollte ich im Urlaub verbringen. Sofort nach meiner Rückkehr meldete ich mich dann im Krankenhaus, wo ich die nächsten drei Wochen verbrachte. Auf dem Einweisungsschein stand:

■ Verdacht auf Cushing-Syndrom

Aufzählen brauche ich die Untersuchungen wohl nicht, aber ich hatte zum ersten Mal das Gefühl, gut aufgehoben zu sein. Nach drei Wochen kam ich zur Computertomographie in ein anderes Krankenhaus. Dort sagte man mir: „Sie haben einen Tumor an der linken Nebenniere, der operativ entfernt werden muss. Besprechen Sie das mit dem zuständigen Arzt im vorherigen Krankenhaus.“ Wenn Sie jetzt glauben, diese Diagnose - Tumor und Operation - hätte mir Angst gemacht oder ich wäre unglücklich gewesen, dann irren Sie sich.

Ich war dankbar, dass man endlich etwas gefunden hatte. Meine Krankheit hatte einen Namen und war behandelbar.

Ich wurde noch einmal 14 Tage nach Hause geschickt und dann endlich am 10. November 1997 operiert. Die Operation dauert wohl etwas länger, verlief aber ohne Komplikationen. Die linke Nebenniere samt Tumor wurde endoskopisch entfernt. Durch diese Methode habe ich heute nicht einmal große Narben.

■ Weiterer Verlauf

Wegen der sehr langen Cortisol-Überproduktion der linken Nebenniere hatte die rechte Nebenniere ihre Arbeit teilweise eingestellt und nicht wieder aufgenommen. So wur-

de ich vom Cushing-Patienten zum Addison-Patienten.

Aber damit kann ich gut leben. Nach einiger Zeit war ich gut eingestellt mit 30 mg Hydrocortison. Und habe ein ganz neues Lebensgefühl. Heute kann ich mich kaum mehr an den früheren Leidensdruck erinnern. Jetzt beim Stöbern in den alten Arztunterlagen wurde ich wieder erinnert und bin sehr dankbar für die letzten 15 guten Jahre.

Sicher: Ich muss einmal jährlich zur Kontrolle. Nehme ich meine Medikamente regelmäßig, fühle ich mich durch Morbus Addison kaum noch eingeschränkt. Inzwischen nehme ich noch 20 mg Cortison täglich und lebe gut damit. Bei kleineren OPs - mir wurden gerade sieben Abszesse unter der Achsel entfernt - erhöhe ich die Cortison-Menge nach Absprache mit dem Arzt. Dreimal hatte ich in den letzten Jahren eine Addison-Krise bedingt durch den Noro-Virus, der Erbrechen und Durchfall auslöst, und musste stationär behandelt werden. Auch eine Tumorentfernung im Rücken habe ich 2006 gut überstanden.

Leider bekam ich in der Zwischenzeit Diabetes dazu. Damit kann ich wesentlich schlechter umgehen als mit meinem Addison.

Ich bin froh und dankbar, dass ich heute hier stehe und meine Geschichte erzählen kann. Vor 15 Jahren hätte ich sicher nicht geglaubt, dass es mir mal wieder so gut geht wie heute.

Abschließend an dieser Stelle noch einmal aufrichtigen Dank und Anerkennung an die behandelnden Ärzte im Krankenhaus und speziell an meinen Hausarzt.

*B. S.

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt.
Zuschriften leiten wir gerne weiter.

Liebe Patientin, lieber Patient,

Anbei nochmals einige wichtige Informationen zur Dosisanpassung des Hydrocortisons:

Die **Addison-Krise** stellt eine **bedrohliche Situation** dar, so dass die Vorbeugung solcher Krisen außerordentlich wichtig ist. Krisen entstehen dadurch, dass der aktuelle Cortisol-Bedarf des Körpers höher ist, als durch die Ersatztherapie abgedeckt wird. Dies kann der Fall sein bei körperlichen Belastungssituationen (z. B. fieberhafter Infekt, Operationen, intensive körperliche Betätigung). In manchen Situationen gelingt es dem Körper zudem nicht, die eingenommenen Tabletten in ausreichendem Maße aufzunehmen, z. B. bei Erbrechen oder Durchfall.

Sie sollten daher folgende Regeln beachten und auch Ihre Umwelt und die Sie behandelnden Ärzte darauf hinweisen:

Grundsätzlich gilt: Im Zweifelsfall kann stets großzügig kurzfristig die Tagesdosis erhöht werden (Verteilung auf mehrere Tagesdosen!).

- Bei **leichter körperlicher Belastung** (z. B. Erkältung, leicht fieberhafter Infekt, kleiner operativer Eingriff in örtlicher Betäubung): Erhöhung der täglichen Glukokortikoiddosis auf 30–50 mg Hydrocortison bzw. als Faustregel: Verdoppelung der Regel-Dosis für den Zeitraum der Beschwerden (in der Regel 2–4 Tage)
- Bei **starker körperlicher Belastung** (geplante Operationen mit Narkose, größere Verletzungen, Entbindung): Gabe von 100–150 mg Hydrocortison in 5% Glucose über 24 Stunden. Fortführung dieser Therapie, solange Intensivpflichtigkeit besteht, ansonsten Umstellung auf 50 mg Hydrocortison oral (Tabletten, z. B. 20-20-10 mg) und je nach Befinden rasche Verringerung auf die ursprüngliche Substitutionsdosis über die folgenden Tage.

Um eine Übersubstitution, also eine dauerhafte Überversorgung mit Cortison, zu vermeiden, muss nach Abklingen der jeweiligen Belastungssituation stets wieder die Ausgangsdosis angestrebt werden. Bei kurzfristiger körperlicher Belastung (Fußballtraining, Dauerlauf, große Wanderung) können einmalig 5–10 mg Hydrocortison ca. 1–2 Stunden vor Beginn der geplanten Aktivität zusätzlich eingenommen werden. Dies gilt auch bei extremer psychischer Belastung (z. B. Examenstress). Wichtig ist hier, dass nicht bei jeglicher Art von geringfügiger Mehrbelastung zusätzlich Hydrocortison eingenommen wird, was zu einer dauerhaften Glucocorticoid-Übersubstitution führen würde. Für den Besuch beim Zahnarzt und den Schulsport beispielsweise ist nicht routinemäßig eine Mehrsubstitution notwendig.

Achtung: Sobald Situationen mit Erbrechen und Durchfall auftreten, ist die Aufnahme des in Tabletten-Form eingenommenen Hydrocortisons nicht mehr sicher gewährleistet. In diesen Situationen muss ärztliche Hilfe zur intravenösen Verabreichung des Hydrocortisons gesucht werden (z. B. 100 mg Hydrocortison über die Vene).

Maßnahmen im Urlaub ohne ärztliche Hilfe:

- 10 Tabletten in Wasser auflösen => schluckweise trinken
- „Cortison-Zäpfchen“ (z. B. Rectodelt 100 mg)
- „Cortison-Spritzen“ (z. B. 100 mg HC oder 50 mg Solu-Decortin) selbst in den Muskel injizieren

Es ist sinnvoll, ein Präparat für den Notfall zur Verfügung zu haben (alternativ kann im Notfall, falls Hydrocortison nicht zur Verfügung steht, auch auf ein anderes Cortisonpräparat (z. B. Prednisolon wie Solu-Decortin H®) ausgewichen werden).

Sie sollten immer den Notfallausweis und Hydrocortison für Notfälle bei sich führen, unter anderem, da auch manche Ärzte „Cortison“ für gefährlich halten! Zudem sollten Sie sich zeigen lassen, wie Sie (oder Ihre Angehörigen) sich im Notfall Hydrocortison selbst spritzen. Achtung: Ein Arzt ist im Notfall auch dann immer hinzuzuziehen!

PD Dr. Stefanie Hahner
Endokrinologie
Universitätsklinik Würzburg

Wenn Sie als Betroffener noch kein Notfall-Set haben, können Sie diese Seite Ihrem behandelnden Endokrinologen vorlegen. Er kann Ihnen die Bestandteile verschreiben.

Hydrocortison-Notfall-Set

Bei drohendem Cortisolmangel zur Prävention von Addison-Krisen: Infektionserkrankungen (z. B. Magen-Darm-Infekt), Unfälle!!!

1.

- Entnehmen Sie die Spritze und die Kanüle aus dem Papier.
- Am schnellsten geht das, indem Sie beides durch das Papier drücken.
- Stecken Sie die Kanüle auf die Spritze.
- Bitte lassen Sie dabei die Schutzkappe auf der Kanüle.
- Legen Sie die vorbereitete Spritze zur Seite.



2.

- Stellen Sie die Hydrocortisonampulle aufrecht auf eine feste Unterlage.
- Drücken Sie kräftig mit dem Daumen auf die gelbe Plastikcappe, damit das Lösungsmittel in die untere Kammer der Ampulle zur Trockensubstanz gelangt.



3.

- Die Ampulle leicht schütteln, bis sich das Pulver vollständig aufgelöst hat.
- Es muss eine klare Lösung entstehen!



4.

- Entfernen Sie die kleine gelbe Schutzkappe aus der Mitte der gelben Plastikabdeckung.



5.

- Nehmen Sie die vorbereitete Spritze zur Hand.
- Entfernen Sie die Schutzkappe von der Kanüle.
- Stechen Sie die Kanüle senkrecht durch den Gummistopfen.



6.

- Drehen Sie die Ampulle um.
- Ziehen Sie den gesamten Inhalt der Ampulle in die Spritze auf.
- Achten Sie dabei darauf, dass sich die Spitze der Kanüle immer in der Flüssigkeit befindet. Ziehen Sie ggf. die Kanüle etwas zurück.
- Es ist normal, dass ein kleiner Rest Flüssigkeit in der Ampulle verbleibt.



7.

- Ziehen Sie die Kanüle von der Spritze. Setzen Sie jetzt die kleinere Kanüle auf die Spritze und entfernen Sie die Schutzkappe.
- Halten Sie die Spritze senkrecht nach oben und klopfen Sie leicht gegen die Spritze, damit eventuell in der Spritze befindliche Luft nach oben gelangt.
- Drücken Sie nun vorsichtig auf den Stempel der Spritze, bis aus der Kanüle ein Tropfen mit Flüssigkeit austritt.



8.

- Die beste Injektionsstelle ist die Mitte der Außenseite Ihres Oberschenkels.
- Straffen Sie die Haut mit Ihrer nicht-dominanten Hand und halten Sie die Spritze mit der anderen Hand im 90°-Winkel zu Ihrer Hautoberfläche.
- Stechen Sie die Nadel komplett in die Haut und drücken sie den Stempel der Spritze vorsichtig nach unten, bis der gesamte Inhalt der Spritze injiziert ist.
- Ziehen Sie die Spritze aus der Haut und drücken mit einem sauberen Tuch auf die Injektionsstelle.
- Entsorgen Sie die benutzte Kanüle in einem durchstichsicheren Gefäß (z. B. Schraubglas).



Bestandteile des Notfall-Sets:

- 1 Ampulle Hydrocortison 100 mg
- 1 Einwegspritze 2 ml
- 1 Kanüle Ø 0,90 x 50 mm 18 G x 1 ½ (zum Aufziehen – gelb)
- 1 Kanüle Ø 0,40 x 12 mm 27 G x ½ (zum Spritzen – grau)

Nach Injektion in einer Klinik vorstellig werden!!!

Herausgeber/Autoren: ©

-Kathrin Zopf
-Christiane Friedrich
-PD Dr. Marcus Quinkler
(Klin. Endokrinologie; Charité Campus Mitte, Berlin)

Version: November 2012

MEN 1 – Eine komplexe genetische Erkrankung

Schwerpunkt

Unter MEN 1, der multiplen endokrinen Neoplasie Typ 1, versteht man eine seltene Erbkrankheit. Sie kann zum Auftreten mehrerer (multipler) Tumoren (Neoplasien) hormonproduzierender (endokriner) Organe, aber auch zur Entstehung nicht-endokriner Tumoren führen. Typisch für MEN 1 sind unter anderem Tumoren der Nebenschilddrüsen, der Hypophyse und eines Teils der Bauchspeicheldrüse (siehe Abb. 1). Die endokrinen Tumoren verursachen Hormonüberfunktionen mit sehr vielfältigen Symptomen. Dazu gehören Depressionen, Nierenkoliken, Osteoporose, Magengeschwüre, chronische Verstopfung und Bauchspeicheldrüsenentzündungen.

Statistisch betrachtet, vererbt ein erkrankter Elternteil das MEN-1-Gen an die Hälfte seiner Kinder. Für die Diagnose steht seit 1997 bei Verdachtsfällen ein Gentest zur Verfügung. Wichtig bei Betroffenen sind regelmäßige Verlaufuntersuchungen in Form von Bluttests und bildgebenden Verfahren. Operationen der Neoplasien sind oft möglich, wobei es allerdings zu Rezidiven, also Wiedererkrankungen, kommen kann. Außerdem kommen je nach Art der Tumoren medikamentöse Behandlungen und Bestrahlungen in Betracht.

Wegen der Besonderheiten des Krankheitsbildes existiert innerhalb des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen eine eigene MEN-1-Gruppe. Sie hat derzeit 64 Mitglieder und wird geleitet von Helga Schmelzer, gleichzeitig auch Vorstandsmitglied und Schatzmeisterin des Netzwerks. Wenn Sie

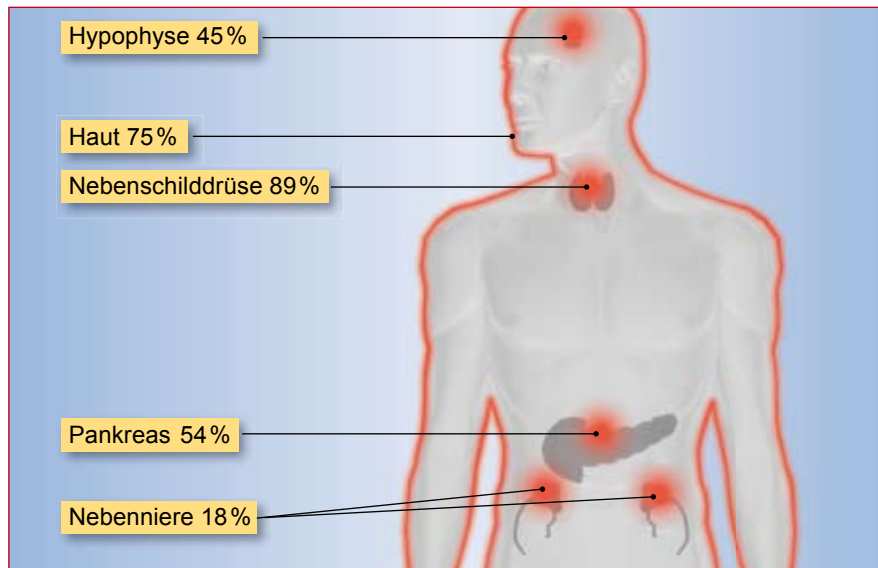


Abb. 1: Die häufigsten Organbeteiligungen bei MEN 1

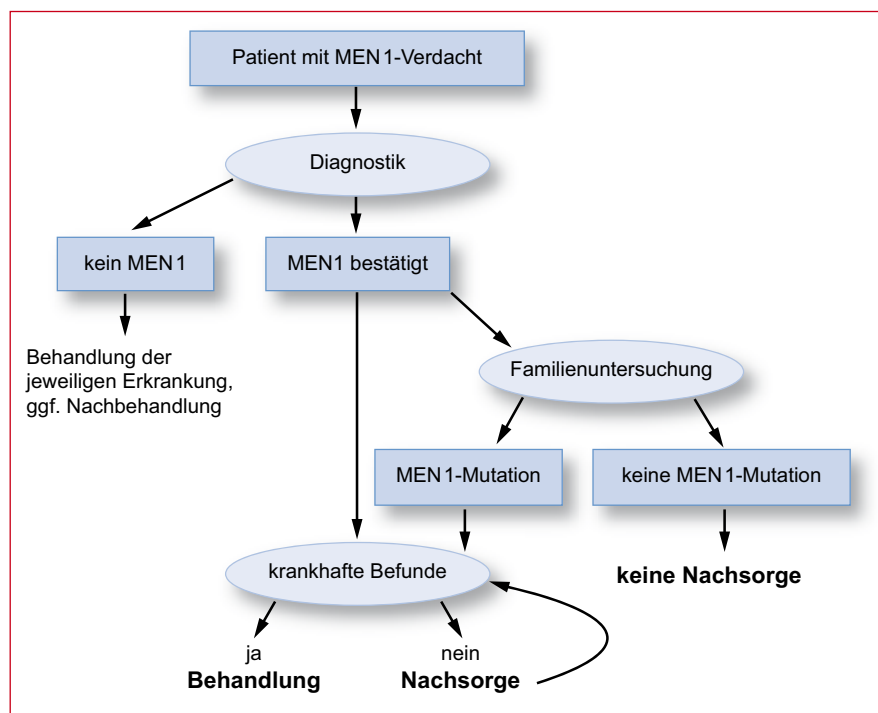


Abb. 2: MEN 1: praktisches Management

als Betroffener noch nicht der MEN-1-Gruppe zugeordnet sind, wenden Sie sich bitte an die Geschäftsstelle des Netzwerks.

Ausführliche Informationen über die Erkrankung finden Sie in unserer

Broschüre „MEN 1 – Ein Ratgeber für Patienten“, die kostenfrei bei der Netzwerk-Geschäftsstelle angefordert werden kann, und auf der Webseite www.men1.de.

Christian Schulze Kalthoff

Überregionales MEN-1-Patiententreffen in Nürnberg

Am 20.10.2012 fand im Nürnberger St.-Theresien-Krankenhaus das jährliche bundesweite Treffen der MEN-1-Patientinnen und -Patienten statt. Es gab reichlich Raum für persönlichen Austausch und interessante Fachvorträge.

Zur Eröffnung wies Helga Schmelzer auf die große Bedeutung der „Deutschen MEN-1-Datenbank“ und der Beteiligung möglichst vieler Betroffener hin. In der 1995 gegründeten Datenbank werden Betroffene, natürlich unter Beachtung strenger Datenschutz-Kriterien, registriert. Ziel ist die Intensivierung der wissenschaftlichen Forschung und die Verbesserung der medizinischen Betreuung MEN-1-Erkrankter. Mit Krankenkassenförderung der DAK arbeitet das Netzwerk zurzeit mit Hochdruck daran, die Datenbank voranzutreiben.

Noch relativ neu ist der vom Netzwerk entwickelte MEN-1-Diagnoseausweis. „Er findet bei allen Ärzten tollen Anklang“, so Frau Schmelzer.

Bereits nach kurzer Zeit stieß Prof. Dr. med. Josef Pichl hinzu, Endokrinologe und MEN-1-Experte, und stellte sich den Fragen der Anwesenden.



Prof. Dr. med. Josef Pichl



Prof. Dr. med. Josef Pichl diskutiert mit den Teilnehmern des MEN-1-Treffens.

Eine Frage betraf die Möglichkeit, als Schwerbehinderter anerkannt zu werden. Dies sei oftmals nicht einfach, so Prof. Pichl, da Behörden und Gerichte oft fachfremde Gutachter beauftragen. Hilfestellung kann beispielsweise der Sozialverband VDK liefern. Bei der Arbeitsplatzsuche könne sich eine Schwerbehinderteneinstufung als Hindernis erweisen. Ein weiteres Thema waren Versicherungen wie Berufsunfähigkeits- und Lebensversicherung. Nach dem Gendiagnostikgesetz darf zwar niemand zu einem Gentest gezwungen werden. Ergebnisse bereits erfolgter Tests müssen aber bei bestimmten Versicherungen angegeben werden, weshalb sich in Zweifelsfällen ein Abschluss vor einem Test empfiehlt.

Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf, der als Koryphäe auf dem Gebiet der MEN-1-Forschung gilt und auch die Datenbank federführend betreut, hielt einen Vortrag über Osteoporose. Neben Risikofaktoren wie Rauchen, einseitige Ernährung und Untergewicht gibt es auch endokrine Ursachen. Insofern sind MEN-1-Patienten häufiger betroffen. Ein wichtiges diagnostisches Instrument ist die Knochendichtemessung, die sich bei Risikogruppen alle 5–6 Jahre empfiehlt. Auch Faktoren wie Körpergrößenverlust und Zahn-

probleme können Hinweise auf Osteoporose geben. Es stehen effektive Medikamente zur Verfügung, die allerdings Nebenwirkungen verursachen können. Wir werden uns dem Thema Osteoporose in Kürze noch ausführlicher widmen.



Prof. Dr. med. Ludwig Schaaf

Petra Brüggemann, ebenso wie Frau Schmelzer Vorstandsmitglied des Netzwerks, stellte anschließend die neuen MEN-1-Leitlinien und die Ergebnisse mehrerer internationaler Kongresse, an denen sie persönlich teilnahm, vor. Näheres lesen Sie auf S. 29 und 33. „Ein großes Ziel ist eine internationale Datenbank. Allerdings sind die Datenschutzregelungen in den einzelnen Ländern sehr unterschiedlich“, bemerkte Frau Brüggemann.

Christian Schulze Kalthoff

Clinical Practice Guidelines for Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN 1) – Aktualisierte Richtlinien für MEN 1

Schwerpunkt

Zusammenfassung der Leitlinien für die klinische Praxis

Im September 2012 sind aktualisierte Empfehlungen von einer Gruppe von MEN-1-Experten um Prof. Rajesh Thakker und Prof. Maria Luisa Brandi erschienen. Sie aktualisierten bereits die Richtlinien im Jahr 2001²⁾. Die ursprünglichen Empfehlungen für Screening-Untersuchungen (Verlaufsuntersuchungen) von MEN-1-Patientinnen und -Patienten sind im Jahr 2000 von Prof. Rudolf Arnold und seinem Team aus Marburg¹⁾ entwickelt worden.

In der vorliegenden Arbeit haben zehn langjährige Experten aus Forschung und Klinik (Chirurgie, Innere Medizin und andere beteiligte Fachrichtungen), die an überregionalen Zentren tätig sind, aufgrund der aktuellen Veröffentlichungen Leitlinien verfasst.

Die MEN-1-Erkrankung ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die durch die Mutation eines Tumorsuppressorgens, ein Gen, das die Entstehung unkontrolliert wachsender Tumorzellen verhindert, hervorgerufen wird. Unter Autosomen versteht man alle Chromosomen, sogenannte Erbkörperchen, die keine Geschlechtschromosomen sind. Geprägt wird die Erkrankung durch das Auftreten, gleichzeitig oder zu verschiedenen Zeiten, von neuroendokrinen Tumoren der Nebenschilddrüsen, der Hypophyse und des Magen-Darm-Bereichs. Außerdem können auch neuroendokrine Tumoren in der Lunge, im Thymus und z. B. in der Nebenniere auftreten.

Die verringerte Lebenserwartung von MEN-1-Patienten kann durch frühzeitige Diagnostik verlängert werden.

Die Screening-Untersuchungen für MEN-1-Erkrankte und deren Familien sollen in einem interdisziplinären Zentrum mit Erfahrungen

Clinical Practice Guidelines for Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN1)

Rajesh V. Thakker, Paul J. Newey, Gerard V. Walls, John Bilezikian, Henning Dralle, Peter R. Ebeling, Shlomo Melmed, Akihiro Sakurai, Francesco Tonelli, and Maria Luisa Brandi

Academic Endocrine Unit (R.V.T., P.J.N., G.V.W.), University of Oxford, Oxford OX3 7LJ, United Kingdom

Division of Endocrinology (J.B.), Department of Medicine, College of Physicians and Surgeons, Columbia University, New York, New York 10032

Department of General Surgery (H.D.), Martin Luther University, 06097 Halle-Wittenberg, Germany

Faculty of Medicine, Dentistry and Health Sciences (P.R.E.), University of Melbourne, Melbourne, Victoria 3010, Australia

Division of Endocrinology and Metabolism (S.M.), Cedars-Sinai Medical Center, Los Angeles, California 90048

Department of Medical Genetics (A.S.), Shinshu University School of Medicine, 390-8621 Matsumoto, Japan

and Departments of Clinical Physiopathology (F.T.) and Internal Medicine (M.L.B.), University of Florence, 50134 Florence, Italy

JClinEndocrinol Metab, September 2012, 97(9): 2290-3011

1.) Multiple endokrine Neoplasie Typ 1: Stand der Diagnostik und Tumorprävention Dtsch Arztebl 2000; 97(11): A-698 / B-569 / C-535, Simon B, Bartsch D, Rieder H, Joseph K, Rothmund M, Arnold R

2.) Guidelines for diagnosis and therapy of MEN type 1 and type 2. J Clin Endocrinol Metab. 2001 Dec;86(12):5658-71 Brandi ML, Gagel RF, Angeli A, Bilezikian JP, Beck-Peccoz P, Bordi C, Conte-Devolx B, Falchetti A, Gheri RG, Libroia A, Lips CJ, Lombardi G, Manelli M, Pacini F, Ponder BA, Rau F, Skogseid B, Tamburrano G, Thakker RV, Thompson NW, Tomasetti P, Tonelli F, Wells SA Jr, Marx SJ

auf dem Gebiet der neuroendokrinen Tumoren erfolgen.

Die Daten der Screening Untersuchungen sollen einer regionalen bzw. nationalen MEN-1-Datenbank übermittelt werden.

Die aktuellen Screening-Untersuchungsergebnisse einer Voruntersuchung und Behandlungspläne sollen mit den MEN-1-Betroffenen besprochen werden.

Eine Krankenschwester, die speziell für endokrinologische Fragestellungen ausgebildet wurde, soll die MEN-1-Patienten unterstützen.

Nationale und internationale Patientengruppen liefern zusätzliche Informationen und Unterstützung.

Die Empfehlungen der zehn Autoren beziehen sich sowohl auf den Gentest als auch auf die Screening-Untersuchungen der einzelnen möglichen betroffenen Organe.

■ Empfehlungen für den Gentest

Der Gentest sollte bei den MEN-1-Patienten selbst als sogenannte Index-Fälle und bei den Familienmitgliedern ersten Grades vorgenommen werden. Die früheste Testung sollte im Alter von 5 Jahren stattfinden. Dieser Test sollte in einem für die MEN-1-Gen-Analyse zertifizierten Labor vorgenommen werden. Vor jedem Test muss eine genetische Beratung erfolgen.

Bevor Verwandte mit biochemischen oder bildgebenden Verfahren untersucht werden, sollte ein Gentest vorgenommen werden, um ihnen eventuell unnötige Untersuchungen – auch aus Kostengründen – zu ersparen.

Alle Personen, bei denen eine MEN-1-Mutation gefunden wurde, sollten sich regelmäßigen Screening-Untersuchungen unterziehen.

Organbefall bei MEN 1

Tumor	geschätzte Häufigkeit
Nebenschilddrüsen-Adenome	(90 %)
GEP-Tumor*:	(30–70 %)
Gastrinom	(40 %)
Insulinom	(10 %)
Nicht funktionelles und PP	(20–55 %)
Glukagonom	(< 1%)
VIPom	(< 1%)
Hypophysenadenome:	(30–40 %)
Prolaktinom	(20 %)
Andere Tumore:	
Nebennierenadenome	(40 %)
Phäochromozytom	(< 1%)
Lungen-NET*	(2%)
Thymus-NET*	(2%)
Magen-NET*	(10 %)
Lipome	(30 %)
Angiofibrome	(85 %)
Collagenome	(70 %)
Meningeome	(8%)

*GEP-Tumoren: Gastro-Entero-Pankreatische Tumoren
**...-NET: neuroendokrine Tumoren

■ Screening-Untersuchungen und Behandlung

Im Folgenden werden die einzelnen betroffenen Organe einzeln im Hinblick auf die Diagnose der Tumore und die Behandlung dargestellt.

Das klinische, biochemische und radiologische Untersuchungsprogramm an sich und die Häufigkeit sollen auf die lokalen Gegebenheiten, die Einschätzung der Fachärzte und die Wünsche der Patienten abgestimmt werden.

Nebenschilddrüse

Die von einem erfahrenen endokrinen Chirurgen durchgeführte Operation ist die Therapie der Wahl, wobei der beste Zeitpunkt nicht genau festgelegt werden kann – die konventionelle teilweise oder die vollständige Nebenschilddrüsenentfernung mit Autotransplantation, der Transplantation von Gewebe aus einer anderen Stelle des eigenen Körpers, werden mit gleichzeitiger Entfernung des Thymus vorgeschlagen. Die minimal-invasive

Entfernung – die geringfügig in den Körper eingreifende sogenannte „Schlüsselloch-Operation“ – der Nebenschilddrüsen ist nicht empfehlenswert, da meist mehrere Nebenschilddrüsen betroffen sind.

Neuroendokrine Tumore der Bauchspeicheldrüse

Die jährlichen Screening-Untersuchungen sollen die Messung von Gastrin, Glucagon, Vasoaktivem intestinalem Polypeptid (VIP), Pankreatischem Polypeptid (PP), Chromogranin A und Insulin mit gleichzeitiger Bestimmung des Nüchternblutzuckers umfassen. Die Bildgebung soll mindestens eine jährliche MRT-Untersuchung, CT-Untersuchung oder eine Endosonographie umfassen, abhängig von den jeweiligen infrastrukturellen Gegebenheiten, der klinischen Beurteilung und dem Wunsch des Patienten.

Das Hauptziel ist langfristig gesehen die Erhaltung der Lebensqualität, also solange wie möglich die Beschwerdefreiheit und Symptombefreiheit bei neuroendokrinen

Tumoren in der Bauchspeicheldrüse einschließlich Gastrinomen aufrechtzubehalten, auch durch eine Operation. Bevor eine spezielle Therapie geplant wird, gilt es das Ausmaß der Erkrankungen genauso zu untersuchen.

Die beste Therapie für die Behandlung von Gastrinomen, das heißt das Gewebehormon Gastrin produzierenden Tumoren des Verdauungstrakts, bleibt weiterhin kontrovers. Die Entfernung des Gastrinoms durch einen erfahrenden endokrinen Chirurgen sollte in Betracht gezogen werden. Da die meisten MEN-1-Patienten eine Vielzahl von Gastrinomen aufweisen, empfehlen die Autoren den Einsatz von Protonenpumpenhemmern. Eine Whipple-Operation, eine spezielle Form der Entfernung des Kopfes der Bauchspeicheldrüse und des Zwölffingerdarms, ist nicht unbedingt für die meisten MEN-1-Patienten hilfreich. Bei MEN-1-Patienten sind häufig weniger Operationen mit einer besseren Langzeitüberlebensrate verbunden.

Behandlungen mit Protonenpumpenhemmern und Somatostatin-Analoga, Abkömmlinge des Hormons Somatostatin, lindern die Symptome. Um Magengeschwüre und Karzinome des Magens rechtzeitig zu erkennen, sind regelmäßig Magenspiegelungen vorzunehmen.

Bei nicht-funktionellen Tumoren der Bauchspeicheldrüse ist eine operative Behandlung umstritten. Die operative Entfernung wird bei Tumoren, die größer als 1 cm sind und/oder ein deutliches Wachstum über einen Zeitraum von 6-12 Monaten aufweisen, angeraten.

Die Gewebe-Untersuchung ist nach der dreistufigen WHO-Klassifikation (gutartig, niedrig bösartig, hoch bösartig), der TNM-Klassifikation (Klassifikation, die die Ausdehnung und das Verhalten des Ursprungstumors (T), der Lymphknoten (N,

Tumor	Alter für den Testbeginn	Blut-Untersuchung	Bildgebung
Nebenschilddrüse	8	Calcium, Parathormon	keine
Pankreas NET			
Gastrinom	20	Gastrin	keine
Insulinom	5	Hungertest, Insulin	keine
Andere	<10	Chromogranin A, PP, Glukagon, VIP	MRT, CT oder Endosonographie (jährlich)
Hypophyse	5	Prolactin, IGF-1	MRT (alle drei Jahre)
Nebenniere	<10	keine, solange symptomlos bzw. Tumor >1cm	MRT oder CT (zusammen mit Pankreas-Bildgebung)
Thymus/ Bronchial-Karzinoid	15	keine	CT oder MRT (alle 1-2 Jahre)

engl. nodes) und der Metastasen, also Absiedlungen beschreibt) oder der ENETS-(Europäische NET-Gesellschaft)Einteilung basierend auf dem Ki-67-Index (Geschwindigkeit der Zellteilung) empfohlen.

Die Therapie nicht entfernbarer Tumoren umfasst die Behandlung mit Somatostatin-Analoga, Radio-rezeptortherapie oder Chemotherapie.

Eine Chemotherapie kann für nicht-operable oder metastasierende neuroendokrine Tumoren angewendet werden. Für Patienten mit fortgeschrittenen (inoperablen oder metastasierenden gut-differenzierten) Tumoren stehen die Medikamente Sunitinib und Everolimus zur Verfügung.

Hypophysentumoren

Einmal jährlich sollten – abhängig von der klinischen Beurteilung und den lokalen Gegebenheiten – Prolaktin, IGF-1 bestimmt werden, sowie alle 3-5 Jahre eine Untersuchung mit dem computergestützten bildgebenden Verfahren Magnetresonanztomographie erfolgen. Bei auffälligen Ergebnissen sollten wei-

tergehende Untersuchungen erfolgen.

Die Behandlung von Tumoren, die durch eine MEN-1-Erkrankung hervorgerufen werden, unterscheidet sich von anderen Hypophysentumoren nicht und besteht aus einer entsprechenden medikamentösen Behandlung mit Dopamin-Agonisten, das heißt, die Wirkung des Hormons Dopamin imitierende Substanzen bzw. Abkömmlingen von Somatostatin (Octreotid/Lanreotid), eine dem Hormon Somatostatin entsprechende synthetische Substanz, oder einer transspheoidalen, also durch die Nase erfolgenden Hypophysenoperation.

Neuroendokrine Karzinome des Thymus, der Bronchien und des Magens

Die Bestimmung der 5-HIES im Urin und von Chromogranin A ist nicht immer hilfreich.

Eine Untersuchung des Brustkorbs mit den bildgebenden Verfahren CT oder MRT ist im Abstand von 1-2 Jahren für die Diagnose von Brustdrüsen- oder Bronchial-Karzinoiden empfehlenswert.

Für Patienten mit Hypergastrinämie, also übermäßig viel Gastrin, einem Hormon des Magen-Darm-Bereichs, im Blut, wird alle drei Jahre eine Magenspiegelung empfohlen. Dabei soll eine Gewebeprobe zur Diagnose von Magengeschwüren und neuroendokrinen Tumoren des Magens (Karzinoide Typ II) erfolgen. Die bildgebenden Verfahren Endosonographie und Somatostatin-Rezeptor-Szintigraphie können bei der Diagnose helfen.

Für Thymus- und Bronchial-Karzinoide ist die Entfernung des Tumors die Therapie der ersten Wahl. Bei Tumoren des Magens ist noch keine optimale Behandlungsempfehlung gefunden: Kleine Schädigungen (kleiner als 10 mm) werden beobachtet. Größere Gewebe-Auffälligkeiten sollten entweder endoskopisch oder mit einer teilweisen bzw. totalen Magenentfernung beseitigt werden. Die Indikation zur Behandlung mit Somatostatinanaloga ist bisher nicht definiert.

Nebennierentumoren

Alle drei Jahre sollte mindestens eine CT- oder MRT-Bildgebung der Nebenniere erfolgen. Gewebe-Auffälligkeiten der Nebennieren sollten fortwährend beobachtet werden, um bösartige Merkmale frühzeitig zu erkennen. Die Bildgebung soll-

te von Radiologen mit Erfahrung in der Bewertung der Nebennieren durchgeführt werden.

Die biochemische Untersuchung ist bei asymptomatischen Patienten nur notwendig für Gewebe-Auffälligkeiten, die größer als 1 cm sind, und sollte im Hinblick auf einen möglichen primären Hyperaldosteronismus, Überproduktion des Hormons Aldosteron, oder primären Hyperkortisolismus, Überproduktion des Hormons Cortisol, erfolgen.

Die Behandlung von mit MEN 1 in Zusammenhang stehenden Nebennierentumoren ähnelt der von sporadischen Tumoren. Eine Operation ist bei hormonproduzierenden Tumoren der Nebenniere und bei hormoninaktiven Tumoren mit atypischen Auffälligkeiten, einer Größe über 4 cm oder einem deutlichen Größenwachstum im 6 Monatsintervall angezeigt.

■ **Ausblick**

Entscheidende Fortschritte bei der Diagnose einer MEN 1 und beim frühzeitigen Auffinden von Tumoren sind zu verzeichnen. Aufgrund der geringen Anzahl von klinischen Studien, die die unterschiedlichen Behandlungsmöglichkeiten von durch MEN 1 verursachten Tumoren untersuchen, muss die opti-

male Behandlung noch definiert werden. Diese klinischen Studien sind in einem nationalen Zentrum aufgrund der geringen Anzahl von Patienten nicht durchführbar. Der Aufbau von nationalen und internationalen Registern und die internationale Zusammenarbeit sind daher zu fördern.

Diverse klinische Studien, die bereits in internationaler Zusammenarbeit durchgeführt wurden (Bauchspeicheldrüsen-NET, Wirkungsweise des Proteins mTOR) und auch die Auswertungen aus Datenbanken haben zu unterschiedlichen Themen bereits wichtige Informationen über die Interaktionen des MEN-1-Genprodukts (Menin) beigetragen.

Molekulargenetische Untersuchungen der MEN-1-Tumorbiologie sind erfolgversprechend, um Medikamente für die Behandlung der MEN-1-Tumoren zu entwickeln.

Neben den Auswertungen von Datenbanken mit den Ergebnissen von Screening-Untersuchungen ist auch die aktive Teilnahme von MEN-1-Patienten an klinischen Studien erwünscht und der Aufbau von Bio-

banken für MEN-1-Tumoren. Das Ziel aller Bemühungen ist die Etablierung von personalisierten Therapieangeboten für MEN-1-Patienten.

Petra Brüggemann

Netzwerk beim „Intensivkurs für Klinische Endokrinologie“

Vom 7. bis 10.11. fand der 15. „Intensivkurs für Klinische Endokrinologie“ in Nürnberg statt. Geboten wurde ein vielfältiges Programm für die ärztliche Fachwelt mit 160 Besuchern und 40 Referenten. Bei den „Meet the Expert“-Veranstaltungen informierte GLANDULA-Herausgeber Prof. Dr. Schöfl über Hyperprolaktinämie, die krankhafte Erhöhung des Hormons Prolaktin. Auch das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen war mit einem Stand vertreten und knüpfte viele wertvolle Kontakte



Treffen der weltweit renommiertesten Forscher Forscher auf dem Gebiet der multiplen endokrinen Neoplasien

Die weltweit renommiertesten MEN-1-Kenner und Forscher, u. a. aus den USA, Großbritannien, Deutschland und Italien, haben sich am 5.-8. September 2012 in Lüttich neben anderen Themen mit der Entwicklung einer gemeinsamen Datenbank befasst. Gleichzeitig wurden die Weichen für eine noch engere Zusammenarbeit gestellt, um damit die Wirkungsweise des fehlenden Tumorsuppressorgens, also Tumorunterdrückungsgens, das bei der MEN-1-Erkrankung die grundlegende Rolle spielt, noch besser zu verstehen. Die Forschung soll gezielter vorangetrieben werden. Das gemeinsame Ziel ist eine bessere und individuelle Versorgung aller MEN-1-Patientinnen und -Patienten.

Thema war ebenfalls der Gedanke einer gemeinsamen Dachorganisation sämtlicher MEN-1-Patientengruppen der einzelnen Länder. Dabei gilt es Kontakt zu den MEN-1-Patienten aufzubauen, die weder in den großen Gruppen in den USA, in England, in Italien, in den Niederlanden oder unserem Netzwerk vereint sind. Eine gemeinsame Plattform bei Facebook und aktuellen Internetforen wäre eine Möglichkeit, diesen Kontakt zu intensivieren.

Auch dafür hat EURORDIS bereits eine weborientierte Basis geschaffen: www.rareconnect.org Patienten mit derzeit 30 verschiedenen seltenen Krankheiten tauschen sich dort bereits aus. Die Einrichtung eines eigenen Forums für MEN 1 ist sehr wünschenswert und wird durch den geplanten direkten Beitritt des Netzwerks zu EURORDIS eine Aufgabe der kommenden Monate sein.

Der Fokus der Zusammenarbeit der einzelnen nationalen Patientenverei-

nigungen muss darauf gerichtet sein, immer wieder und bei allen - neben der Information über die Erkrankung - für die Beteiligung an einer Datenbank zu werben und darin die Chance für eine verstärkte Erforschung zu erkennen.

Da die Meldung über eine MEN-1-Erkrankung z. B. an das bereits bestehende deutsche MEN-1-Register nicht von allen Ärzten/Kliniken - häufig leider immer noch aus Unkenntnis heraus - erfolgt, wäre es wünschenswert, wenn die Patienten sich selbst beim Register melden. Die Mitarbeiter des Registers können dann die einzelnen Unterlagen und Krankheitsverläufe von den beteiligten Ärzten und Kliniken anfordern. Die Datenschutzregelungen der einzelnen Länder müssen selbstverständlich Berücksichtigung finden. Je größer die Anzahl der sich beteiligenden Patienten ist, desto gesi-

cherter sind die Ergebnisse der Analysen. Die Anzahl der gemeldeten Patienten in einzelnen nationalen Registern einer Krankheit sind bei seltenen Krankheiten aus der Sache heraus sehr gering. Nur die Nutzung aller global existierenden Daten für einzelne Forschungsprojekte wird in der Zukunft zum Erfolg führen.

Daher wäre es wünschenswert, wenn langfristig durch die Gründung einer supranationalen MEN-1-Dachorganisation auch ein supranationales MEN-1-Register betrieben wird. Die Gespräche zur Zusammenarbeit innerhalb einer Allianz der MEN-1-Gruppen aus Großbritannien, USA, Frankreich und Italien sind erfolgsversprechend. Dabei wird die Eigenständigkeit der einzelnen nationalen Vereinigungen betont, die Zusammenarbeit soll der Förderung der weiteren Erforschung der MEN 1 und des Menins dienen.

Petra Brüggmann



Anlässlich der Veranstaltung in Lüttich wurde Herr Prof. Thakker mit der Medaille der italienischen Osteoporose Stiftung (F.I.R.M.O., Fondazione Raffaella Becagli, Florenz) geehrt. Von links nach rechts:
 Gill Unterhill (MEN-1-Vertreterin der AMEND, Association for Multiple endocrine Neoplasia, Großbritannien),
 Jo Grey (Vorsitzende der AMEND)
 Prof. Rajesh Thakker, University of Oxford Centre for Diabetes, Endocrinology & Metabolism, Großbritannien
 Maria Luisa Brandi, Department of Internal Medicine, University of Florence, Florenz, Italien
 Martina Sammarco, Associazione Italiana Neoplasie Endocrine Multiple di tipo 1 e 2,
 Petra Brüggmann

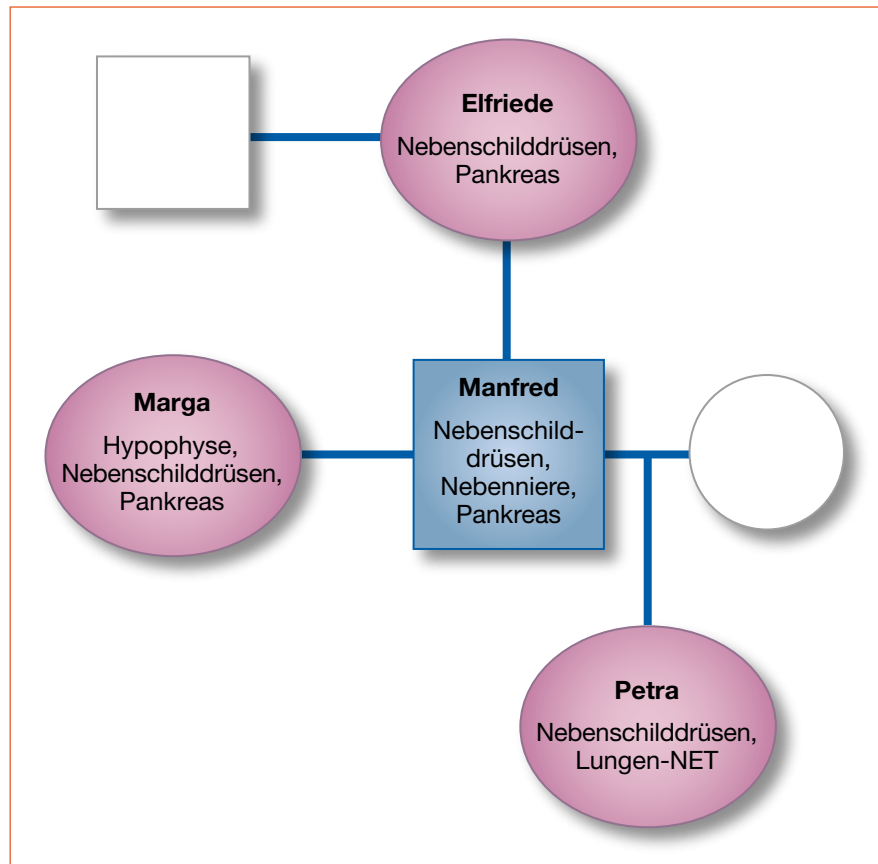
MEN 1 – eine Familiengeschichte ... und ein Plädoyer für die Unterstützung der Forschung

■ Vater und Tante

Was es heißt in einer MEN-1-Familie aufzuwachsen, habe ich als Kind schnell zu spüren bekommen: Der Name der Krankheit war zwar noch nicht bekannt, der Grund für die Schmerzen meines Vaters auch nicht. Ich kann mich nur daran erinnern, dass meine Eltern sehr häufig zu Ärzten gefahren und immer ratlos zurückgekehrt sind, mein Vater sehr häufig im Krankenhaus lag und zeitweise starke Schmerzen gehabt hat. In den sechziger Jahren war die Diagnose häufig „Blinddarmentzündung“, bis sich herausstellte, dass er unter Nierensteinen litt.

Ich wurde eingeschult und mein Vater – Manfred – musste sich einer Operation an der Nebenniere unterziehen. Er hatte in kurzer Zeit sehr zugenommen, bekam ein Mondgesicht und alle waren sehr besorgt. Als Kind sagte mir der Name Cushing-Syndrom nichts. Das Drama um die Nierenschmerzen ging allerdings trotzdem weiter.

Irgendwann wurde der Zusammenhang zwischen den Symptomen, unter denen mein Vater litt, zu der Erkrankung meiner Tante bzw. seiner Schwester Marga gezogen. Die lebte damals in Hamburg und war im Klinikum in Behandlung. Dort hatte man festgestellt, dass nicht nur das Calcium im Blut erhöht war, sondern auch das Parathormon: Daraufhin wurden die beiden an den Nebenschilddrüsen operiert. Es trat Ruhe in das Familienleben ein.



Stammbaum der Familie

■ Eigene Symptome

Jäh endete dieser Abschnitt, als ich auf der Durchreise in den Wochenendkururlaub bei Hamburg starke Nierenschmerzen bekam und in ein Klinikum eingeliefert wurde. Aufgrund der Familienanamnese war schnell klar, dass auch hier das Parathormon untersucht werden sollte. Ich hatte kurze Zeit später zwischen Abiturprüfung und Semesterbeginn meiner erste Nebenschilddrüsen-Operation eingeschoben.

In Hannover war mittlerweile das Krankenhaus, in dem meinem Vater 1966 eine Nebenniere entfernt worden war, zur medizi-

nischen Hochschule geworden. Dort forschte man grundlegend und alle Familienmitglieder von der Seite meines Vaters wurden gebeten, eine Blutprobe an die medizinische Hochschule senden zu lassen. Der Stammbaum der Familie wurde aufgestellt und es stellte sich dabei heraus, dass viele – auch bereits verstorbene Mitglieder – unter Nierensteinen litten bzw. gelitten haben. Die Ergebnisse, die die Familie zusammengetragen hat, sowie die angeforderten Blutproben haben dazu beigetragen, dass hier – zeitgleich mit einem anderen europäischen Konsortium und den US-Forschern – das MENIN-Gen identifiziert wurde.

Anfang der neunziger Jahre folgen bei meinem Vater und mir die jeweils zweiten Operationen an den Nebenschilddrüsen in Hannover. Auch meine Großmutter Elfriede unterzog sich einer Nebenschilddrüsen-Operation.

In den folgenden Jahren waren wir mit chronischer Pankreatitis, also Bauchspeicheldrüsen-Entzündung bei meinem Vater und einer Hypophysen-Operation bei meiner Tante Marga konfrontiert. Meine Großmutter Elfriede starb im Jahr 2000 an Pankreastumoren.

Screening-(Verlaufs-)Untersuchungen, CT's und MRT's als bildgebende Verfahren folgten dann in regelmäßigen Abständen bei meinem Vater und mir. Die Ausdrücke „Raumforderungen“, „Rundherde“ etc. schlichen sich in unser Leben.

Als Zufallsbefund beim Screening wurde bei mir ein neuroendokriner Tumor in der Lunge (Karzinoid) festgestellt und im Jahr 2002 entfernt. Seit 2007 sind wieder zwei kleine Rundherde im CT mehr oder weniger größenkonstant sichtbar.

Die Behandlung meines Vaters mit Sandostatin war erfolgversprechend: Die Raumforderungen im Pankreas waren größenmäßig konstant bzw. sogar rückläufig. Dann nahm er sogar zusätzlich noch Everolimus, ein Medikament, das das Wachstum der Tumorzellen hemmt. Doch alles hat letztlich nicht ausgereicht:

Mein Vater ist im April 2012 mit knapp 75 Jahren verstorben.

Meine Tante verstarb vor zwei Jahren kurz nach der Pankreas-Operation mit der Entfernung eines Gastrinoms, eines das Hormon Gastrin produzierenden Tumors, im Alter von 69 Jahren.

Bei mir zeigt sich derzeit eine leichte Erhöhung des Parathormons, somit wird derzeit die Entfernung oder Verkleinerung des Nebenschilddrüsentransplantates diskutiert.

■ Perspektiven

Insgesamt empfinde ich meine Aufgabe darin, alles zu tun, um die Erforschung der MEN-1-Erkrankung mit meinen Möglichkeiten zu unterstützen und bitte auf diesem Wege alle Betroffenen sich zu überlegen, ob sie nicht die eigenen Ergebnisse der Screening-Untersuchungen dem Deutschen MEN1-Register zur Verfügung zu stellen. Meine Hoffnung geht dahin, durch die fortgesetzte Sammlung von Krankheitsverläufen und deren Systematisierung doch für die jüngeren MEN-1-Betroffenen eine verbesserte Lebenserwartung zu erreichen sein wird – sei es durch die Weiterentwicklung der Medikamente oder/und durch das bessere Verständnis der Wirkungsweise des MENIN-Gens. Die weltweit forschenden MEN-1-Experten sind dabei, die vielen Fragen rund um das Menin-Gen Stück für Stück zu lösen.

Aufgrund der vergleichsweise kleinen Anzahl an Betroffenen ist diese

Aufgabe schwierig genug: Die Einrichtung einer Bio-Datenbank, die systematische Sammlung aller Daten – auch über Landesgrenzen hinweg – und deren akribische Auswertung sind hochgesteckte Ziele, die es umzusetzen gilt.

Hinzukommt eine konsequente Information von Medizinern, besonders Nephrologen, Internisten, aber auch Hausärzten, um sie auf diese seltene Erberkrankung aufmerksam zu machen, damit das häufig jahrzehntelange Herumirren bis zur Diagnose der Vergangenheit angehört.

Auch die Stärkung des Fachs „Endokrinologie“, das im heutigen Medizinstudium ein Stiefkind ist, muss immer wieder eingefordert werden, damit die heutigen Studenten adäquat auf ihr späteres Berufsleben vorbereitet sind.

Des Weiteren steht auf der Agenda die Betreuung von Patienten mit Erkrankungen aus dem Bereich der Endokrinologie bei Reha-Maßnahmen oder Anschlussheilbehandlungen. Die Kurkliniken weisen zwar häufig aus, dass sie auf endokrinologische Erkrankungen spezialisiert sind. Gemeint ist damit dann aber zumeist nur die Behandlung von Diabetes mellitus, Adipositas oder Osteoporose. Auf Reha-Patienten mit Erkrankungen der Hypophyse, der Nebenniere oder der Nebenschilddrüsen sind die Einrichtungen leider nicht eingestellt.

Petra Brüggemann

JA-PED – Der große Kongress für Kinder-Endokrinologie

GLANDULINCHEN-Herausgeber Prof. Dr. Dörr veranstaltete die JA-PED 2012, den großen Kongress für Kinder-Endokrinologie und -Diabetologie. Ca. 560 Teilnehmer aus der medizinischen Fachwelt fanden sich dafür vom 23. bis 25.11. in Erlangen ein. Wir werden im nächsten GLANDULINCHEN, das der GLANDULA Nr. 36 beiliegen wird, ausführlich darüber berichten. Natürlich war auch das Netzwerk mit einem Stand dabei.



Wie erlebt man die Diagnose MEN 1 und wie geht man mit der Erkrankung um?!

Wenn man in einer MEN-1-Familie lebt, in der es immer wieder zu schweren Erkrankungen mit Klinikaufenthalten kommt, fragt man sich: warum?

Als von schweren Erkrankungen geprägt habe ich meine Kinder- und Jugendzeit empfunden. Und vielleicht bin ich aus diesem Grund Krankenschwester geworden, um die Zusammenhänge besser verstehen zu können und um zu helfen.

Seit dem 8. Lebensjahr habe ich meine Mutter immer krank in Erinnerung: Magenprobleme, Durchfälle (Toilettensuche war immer ein Thema, wenn man im Urlaub mit den Eltern war). Und immer wieder Krankenhausbesuche. Ein entscheidendes Erlebnis: Bei der Mutter wurden Nierensteine festgestellt und gleichzeitig lautete die Diagnose auf Magenkrebs. Als Schwesternschülerin durfte ich die erste Sitzwache bei meiner Mutter übernehmen. Den Magen entfernte man ihr komplett.

Die positive Nachricht: Es war kein Krebs, der Magen war allerdings mit Adenomen befallen. Die Magenentfernung wäre jedoch nicht notwendig gewesen. Dies war 1965.

Ein Jahr später erzählte meine ältere Schwester, sie hätte ständig Durchfälle und Magenprobleme. Von ärztlicher Seite meinte man, dies würde sie sich einbilden. Sie wäre zu abhängig von der Mutter und solle zum Psychiater gehen! Als meine Mutter dann zwei Jahre später Spontanbrüche an beiden Un-

terarmen bekam und man Tumore an den Nebenschilddrüsen feststellte, war man endlich bei der Diagnose des Hyperparathyroidismus, der Überfunktion der Nebenschilddrüsen, angelangt. Meine Mutter wurde wieder operiert.

Später kam es dann wegen einer Schrumpfniere zu einer Nierenentfernung. In der Zwischenzeit hatte meine Schwester auch einen Spontanbruch, Nierensteine und Magenbeschwerden. Als dann die jüngere Tochter meiner Schwester mit 18 spontan Milchfluss, Nierensteine und Magenprobleme bekam, wurde man etwas hellhöriger. Nachdem bei den Beiden das Parathormon erhöht war und man Adenome an den Nebenschilddrüsen feststellte, wurde immer stärker vermutet, dass eine familiäre Geschichte dahinter stecken müsse. Ein positiver Umstand war dabei, dass der Schwiegervater meines jüngeren Bruders Pathologe war und dass er das der MEN-1-Erkrankung entsprechende Wermer-Syndrom erwähnte. In der Zwischenzeit wurde auch bei mir ein leicht erhöhter Parathormonspiegel festgestellt, ansonsten ging es mir gut.

1983 stellten die behandelnden Ärzte dann bei meiner Mutter das erste Mal die Diagnose eines Verdachts auf multiple endokrine Adenomatose (Entwicklung mehrerer Adenome). Ich wurde schließlich einem damals sich schon gut auskennenden Endokrinologen vorgestellt, der die Diagnose bestätigte. Er sagte unter anderem zu mir: „Keine einfache Erkrankung, sehr selten und Sie werden immer Hiobsbotschaften erleben.“

Meine Mutter verstarb mit 68 Jahren, nachdem die letzten zwei Jahre eigentlich kein Leben mehr waren. Meiner Schwester ging es immer schlechter, ebenso meiner Nichte. Aus all diesen Gründen und da ich es immer genau wissen will, ließ ich meine Kinder einmal im Jahr untersuchen. Dann starb meine Schwester mit 53 Jahren, ebenfalls nach endlosen Krankenhausaufenthalten.

Meine Nichte und ich wurden gemeinsam an den Nebenschilddrüsen operiert. Dann kam der Gentest, endlich. Niederschmetternd war für mich, dass ich die Krankheit an meinen Sohn vererbt habe. Meine beiden Nichten und ein Großneffe haben es auch geerbt. Wieder eine Hiobsbotschaft!

Ich wurde bereits am Pankreas operiert und mir sind ebenso wie meinem Sohn die Nebenschilddrüsen und der Thymus entfernt worden. Der 19-jährige Großneffe ist auch schon an den Nebenschilddrüsen, am Thymus und am Pankreas operiert worden.

Meine Nichte wurde an den Nebenschilddrüsen und am Thymus operiert. Sie hatte auch Tumore am Pankreas. Der Thymus erwies sich bei der OP als entartet. Als sie dann mit 41 Jahren starb, war für mich Folgendes klar: Nur durch viel Einsatz und dem beharrlichen Vorantreiben des medizinischen und wissenschaftlichen Fortschritts wird es gelingen, diese Krankheit zu bändigen. Deswegen arbeite ich unermüdlich mit positiven Gedanken und großer Unterstützung meines Mannes in der Selbsthilfe und im Netzwerk mit.

H. S.

Meine Krankengeschichte

Ich weiß nicht mehr, wann sich die ersten Beschwerden bemerkbar machten. Ich war gerade mal 32 Jahre alt. Jedenfalls hatte ich 1999 eine Nierenkolik und musste den Bereitschaftsarzt rufen, der mich dann zur Sonographie überwies. Später wurde eine Bildgebung mittels Computertomographie gemacht. Der Befund ergab nichts Erfreuliches, denn man stellte fest, dass irgendwas mit der Leber, der Lunge, den Nieren und der Bauchspeicheldrüse nicht stimmt.

Meine Hausärztin überwies mich in eine Uniklinik. Dort wurden sämtliche Untersuchungen mit mir gemacht und ich musste von einer Röhre in die andere. Die Untersuchungen gingen fünf Wochen lang, bis man zu dem Verdacht gelangte, dass hier eine Multiple endokrine Neoplasie Typ 1 vorliegt. Man versuchte, mir das so schonungsvoll wie möglich beizubringen. Leider konnte ich damit so gar nichts anfangen und ich begriff das alles noch nicht so recht. Mein Calciumspiegel lag zu der Zeit bei 2,9 und mein Parathormon bei 135.

Im Dezember 1999 wurden mir als erstes zwei Nebenschilddrüsenadenome rechts oben und unten entfernt. Über Weihnachten bin ich nach Hause entlassen worden, da wartete die nächste schlimme Nachricht. Mein Vater verstarb an den Folgen von Darmkrebs, weil sich neue Metastasen gebildet hatten. Im Februar 2000 wurde ich wieder ins Krankenhaus eingeliefert, wo mir der linke Lungenunterlappen wegen Verdachts auf Lungenmetastase entfernt wurde. Danach entließ man mich erstmal wieder und im März 2000 wurde eine milzerhaltende subtotale, also

nicht vollständige Pankreaslinksentfernung bei mir durchgeführt. Dabei wurden multiple neuroendokrine Makro- und Mikrotumore (elf Tumore) festgestellt.

Nach dieser OP ging es mir erst so richtig schlecht. Die Drainage (System zur Ableitung von Wundabsonderungen, Blut etc.) konnte wegen immer wiederkehrender Flüssigkeit nicht entfernt werden. Außerdem hatte sich eine anhaltende Fistel an der Bauchspeicheldrüse gebildet. Jedes Mal wenn ich entlassen war, landete ich nach ein paar Tagen wieder in der Notaufnahme, weil ich es vor Schmerzen nicht mehr aushielt, zudem kam oftmals auch Fieber. Ich war nicht in der Lage, mich um meine Kinder zu kümmern, geschweige meinen Haushalt zu erledigen. Selbst meine Reha-Kur musste abgesagt werden.

Nun wurde mir eine endoskopische Zystendrainage mit Einlage eines Kunststoffstents, eine sich selbsttätig ausdehnende Prothese, gelegt. Diese Prozedur wiederholte sich noch zweimal, weil die Stents nach einer Weile jedes Mal wahrscheinlich über den Darm verschwanden und meine Bauchbeschwerden wieder von vorn begannen. Im Oktober 2000 konnte ich endlich meine Reha-Kur antreten und ich hatte den Eindruck, mit mir geht es bergauf. Allerdings strengte mich jede noch so kleine Arbeit an und ich ermüdete sehr schnell. Zudem musste ich mir nun Insulin spritzen, denn seit der OP war ich Diabetiker.

Wegen eines erneuten Nebenschilddrüsenadenoms mit Teilentfernung der Thymusdrüse wurde ich im Januar 2011 nochmals operiert. Eigentlich sollte ich später noch in

die neurologische Station wegen des Hypophysentumors (Prolaktinom) verlegt werden, was ich aber ablehnte. Ich suchte mir einen Endokrinologen zur Weiterbehandlung mit Tabletten und zweijähriger Kontrolle mittels des bildgebenden Verfahrens Magnetresonanztomographie. Im April 2001 wurde durch eine Genuntersuchung MEN 1 bei mir und bei einem meiner beiden Kinder nachgewiesen.

Inzwischen erfolgten noch einige andere Operationen: 1997 Gebärmutterhalskarzinom, 2005 Entfernung der Gebärmutter, 2006 Entfernung der Eierstöcke und Entfernung von Lipomen (Fettgewebeneubildungen) 1988 und 2004. Im Juni 2010 war ich erneut zur OP wegen eines Nebenschilddrüsenadenoms links unten.

Seit 2000 bin ich erwerbsunfähig und in Besitz eines Schwerbeschädigtenausweises. Meinen Haushalt erledige ich wieder selbst, wenn es mir auch immer noch schwerfällt.

Die Kinder sind aus dem Haus und mein Mann unterstützt mich, wo er nur kann. Irgendwann recherchierte ich im Internet und fand so Kontakt zum Netzwerk.

Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Zuschriften leiten wir gerne weiter. Bitte geben Sie dabei Titel und Seitenbeginn des Beitrags an.

Nicht an MEN 1 erkrankt und dennoch betroffen

Gerne entspreche ich der Bitte, an dieser Stelle etwas darüber zu schreiben, wie ich die MEN-1-Erkrankung bei meinem Mann und unserem – inzwischen längst erwachsenen – Sohn erlebe.

Noch stehen alltagspraktische Schwierigkeiten in unserer Familie nicht im Vordergrund; dafür bin ich dankbar. Sorgen und Nöte nagen dennoch an mir und bestimmen mein Leben: Schmerz und Ängste mit den am nächsten stehenden Menschen nur begrenzt teilen zu können, banges Warten und Hoffen während eines Screenings, erst recht während einer OP. Dies in sterilen Krankenhausräumen allein zu bewältigen, sich hilflos zu fühlen, weil man nichts Entscheidendes tun kann, zu trösten, obwohl man selbst nach Trost sucht. Alle Betroffenen kennen diese Situationen sicher gut.

Eine Schilddrüsen-OP bei unserem damals 14-jährigen Sohn wegen einer unklaren Geschwulst, die uns in helle Aufregung versetzte, bildete den Auftakt. Als zwei Jahre später bei meinem Mann Adenome der Nebenschilddrüse entfernt wurden, nach Nierenkoliken und Hinweis eines aufmerksamen Urologen, und der behandelnde Arzt von einer Reihe von Eingriffen bei der älteren Schwester meines Mannes

hörte, u. a. Entfernung eines Lungenkarzinoids, wurde ein Gentest veranlasst. Das Ergebnis des Testes war positiv – bei meinem Mann, unserem Sohn, der Schwägerin wurde der Gendefekt festgestellt. Nur allmählich realisierten wir die daraus folgenden Veränderungen für unser Leben.

Erst als zwei Jahre später bei einer der nun regelmäßig stattfindenden Kontrolluntersuchungen in einer nahen Uniklinik bei meinem Mann an der Bauchspeicheldrüse Tumoren entdeckt und in einer – wie mir schien – waghalsigen lebensbedrohlichen Operation entfernt wurden ... da war der Punkt erreicht, als mir meine Ängste den Boden unter den Füßen wegzogen. Ich versuchte, unseren Sohn zu trösten, begleitete meinen Mann zu Reha-Maßnahmen, widmete mich intensiv dem Thema Ernährung. Familie und Freunde hörten zu und halfen.

Doch das Gefühl, wirklich verstanden zu werden, hatte ich zum ersten Mal, als wir zu einem Treffen der damals noch jungen MEN1-Selbsthilfegruppe fuhren. Dort traf ich Menschen, die zwar sehr unterschiedlich mit dem Thema umgingen, deren Gefühle und Erfahrungen sich aber mit meinen deckten. Seit damals sind die Treffen und Telefonate mit Mitgliedern und ganz besonders

mit Frau Schmelzer und Frau Brüggemann zu einer unschätzbaren Hilfe für mich geworden. Hier kann ich offen über die Ängste, besonders im Hinblick auf meinen erwachsenen Sohn sprechen; auch bei ihm wurden inzwischen Pankreastumoren diagnostiziert.

Sowohl mein Mann als auch mein Sohn gehen sehr selbstbewusst und selbstständig mit ihrer Erkrankung um. Dennoch bin ich ständig versucht zu raten und nachzufragen und stecke so beide mit meiner Sorge an. Distanz, auch räumliche, war für unseren Sohn sehr hilfreich. Ich weiß, dass ich nicht das Recht habe, in Entscheidungen, z.B. hinsichtlich einer OP, einzugreifen – und bin dennoch von den Folgen betroffen. Besonders deutlich wird dies in der bangen Frage, ob unser Sohn eine Familie gründen und Kinder haben wird. Oder bei der Frage der Lebenserwartung: Meine Schwägerin starb mit 63 Jahren.

Eines weiß ich: Es tut gut mit anderen Betroffenen über all das zu sprechen – und jeden einzelnen schönen Augenblick zum Leben und Lachen zu nutzen.

Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Zuschriften leiten wir gerne weiter. Bitte geben Sie dabei Titel und Seitenbeginn des Beitrags an.

Neuer Notfallausweis

Für Patientinnen und Patienten, die auf eine Cortisol-Ersatztherapie angewiesen sind, steht nun ein neuer Notfallausweis zur Verfügung. Er wurde in Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie DGE nach dem aktuellen wissenschaftlichen Stand erstellt. Der Ausweis kann kostenfrei bei der Netzwerk-Geschäftsstelle angefordert werden.



Primäre und sekundäre Nebennierenrinden-Insuffizienz: Neues Hydrocortison-Präparat in Deutschland zugelassen

■ Einleitung

Die Nebennierenrinden-Insuffizienz (NNR-Insuffizienz) ist eine seltene Erkrankung. Sie lässt sich je nach Ort der auslösenden Störung in eine primäre (= Morbus Addison; NNR-Unterfunktion), also ursprüngliche und eine von ACTH-Mangel gekennzeichnete sekundäre Form (= Hypophysenvorderlappen-Unterfunktion) unterteilen. Bei der primären Form ist die Funktion der NNR selber geschädigt (meist im Rahmen einer Autoimmunerkrankung), bei der sekundären Form fehlt der Impuls von der Hypophyse (meist durch ein Hypophysenadenom bzw. seine Operation), wodurch verhindert wird, dass die NNR arbeitet.

1937 gelang dem Schweizer Tadeus Reichstein mit seinen Kollegen und der Arbeitsgruppe des Amerikaners Edward Kendall fast zeitgleich die Isolation von Corticosteron, dem Vorläuferhormon von Kortisol (= Hydrocortison). Im gleichen Jahr glückte auch die Synthese von Deoxycorticosteron, dem Vorläuferhormon von Aldosteron. Schon wenige Jahre später kamen diese Hormone (um 1940) zum Einsatz bei der Behandlung des Morbus Addison. 1950 erhielten Reichstein und Kendall den Nobelpreis für ihre Arbeiten über die Nebennieren-Steroidhormone.

Seitdem ist es möglich, bei Patienten mit NNR-Insuffizienz eine Hormonersatztherapie mit Glukokortikoiden, den sogenannten Stresshormonen [z. B. Hydrocortison (=Kortisol), Cortisonacetat, Prednisolon], und bei den Patienten mit primärer NNR-Insuffizienz zusätzlich mit dem Aldo-

steron-Ersatz Fludrocortison durchzuführen. Vielen Patienten gelingt hierdurch die Aufrechterhaltung eines ganz normalen Alltags. Trotz guter Einstellung der Substitutions-, also Ersatztherapie berichten viele Patienten aber über eine Verminderung ihrer Lebensqualität und eine reduzierte Leistungsfähigkeit.

Therapieziele bei der Behandlung der NNR-Insuffizienz sind das Überleben, die normale Lebenserwartung, eine normale Lebensqualität und das Verhindern von Komplikationen. Letzteres beinhaltet vor allem das Verhindern von Nebennierenkrisen (Addison-Krisen) und die Vermeidung von Osteoporose und metabolischen Veränderungen wie Diabetes mellitus, Übergewicht und kardiovaskuläre, das heißt Herz und Gefäße betreffende Erkrankungen.

■ Bisherige Standardtherapie

Hydrocortison (Kortisol) wird bisher als Standardglukokortikoid bei der Substitutionstherapie angesehen. Die durchschnittliche Tagesdosis von Hydrocortison sollte der Kortisolproduktion von Gesunden entsprechen und liegt bei 10-25 mg pro Tag. Dabei wird bei der primären NNR-Insuffizienz öfters etwas mehr Hydrocortison gegeben als bei der sekundären NNR-Insuffizienz (15–25 mg gegenüber 10–20 mg). Einige Autoren raten auch, eine an das Körpergewicht angepasste Hydrocortison-Dosierung vorzunehmen. Die Hydrocortison-Dosis sollte grundsätzlich auf zwei bis drei Tagesdosen verteilt werden: Dabei sollte die erste Dosis ca. $\frac{1}{2}$ bis $\frac{1}{3}$



PD Dr. med. Marcus Quinkler
Charité Universitätsmedizin Berlin
Campus Mitte,

der Tagesdosis umfassen und unmittelbar nach dem Aufstehen morgens eingenommen werden. Die zweite Dosis sollte ca. 6–7 Stunden später, am Mittag oder frühen Nachmittag, eingenommen werden (Abb. 1). Dabei ist es wichtig, die Dosierung bei jedem Patienten individuell an seinen Tagesablauf anzupassen. Besonderheiten wie Schichtdienst sind also zu berücksichtigen. Bisher hat noch keine Studie eindeutig gezeigt, ob eine Aufteilung in zwei oder drei Hydrocortison-Tagesdosen besser ist. Einige Autoren vertreten aber auch die Ansicht, dass die Hydrocortison-Dosis sogar auf vier Tagesdosen (alle 4–5 Stunden) aufgeteilt werden sollte (z. B. 7,5 mg/5 mg/2,5 mg/2,5 mg/0 mg), um Kortisol-Spitzen im Blut nach der Einnahme und eine mögliche Kortisol-Unterdosierung kurz vor der nächsten Dosisannahme zu minimieren (Abb. 2).

Leider kann man bisher eine richtige Therapieeinstellung mit Hydrocortison jedoch nicht anhand von Laborwerten messen. Die Aufgabe des Endokrinologen ist es, im Gespräch mit dem Patienten und

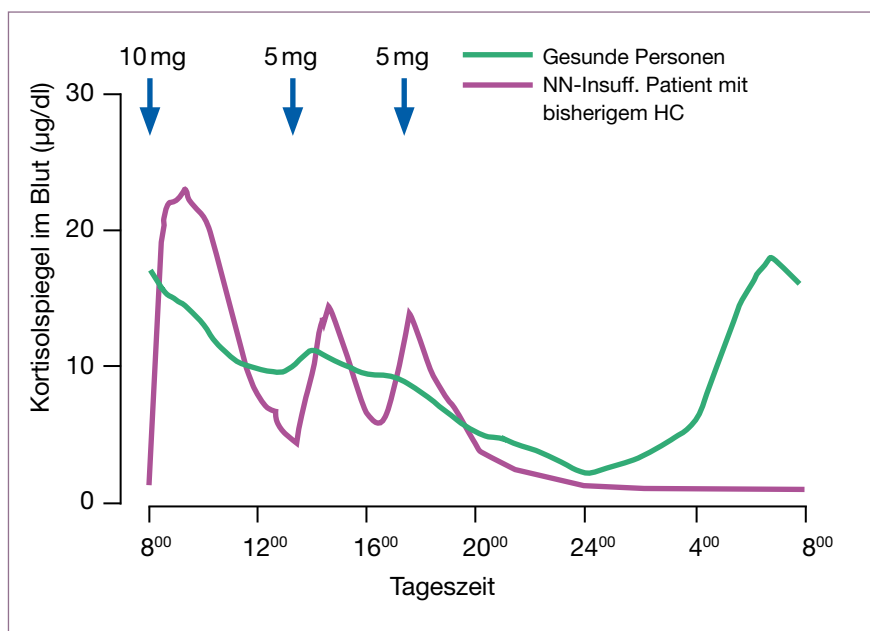


Abb. 1: Vergleich des Kortisolspiegels im Tagesverlauf zwischen gesunden Personen und Nebennieren-insuffizienten, mit bisherigem Hydrocortison behandelten Patienten

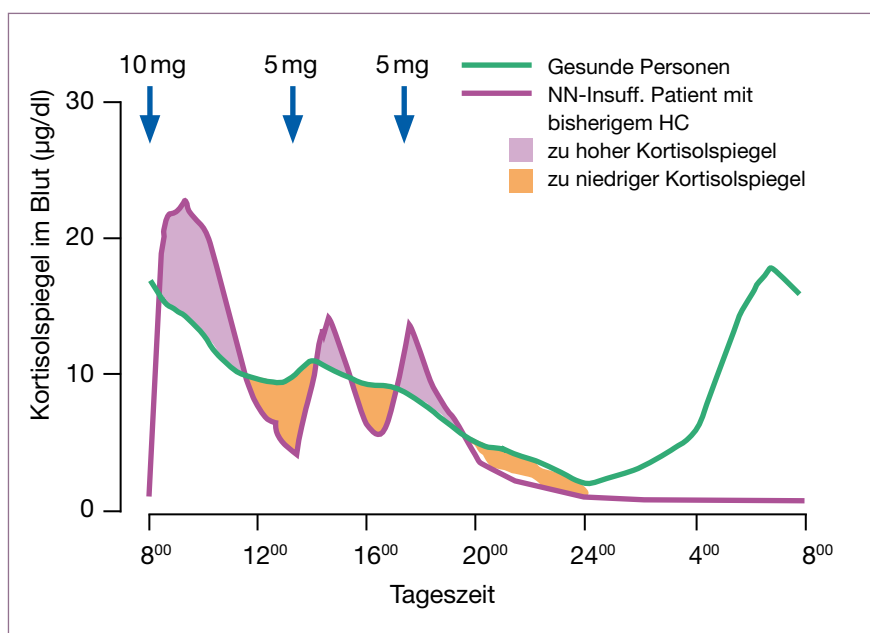


Abb. 2: Kortisol-Spitzen und Unterversorgungen

anhand der körperlichen Untersuchung herauszufinden, ob bei dem Patienten eine zu niedrige, ausreichende oder zu hohe Glukokortikoiddosis vorliegt.

■ Unzulänglichkeiten der bisherigen Therapie

Untersuchungen auf dem Gebiet der NNR-Insuffizienz in den letzten Jahren zeigen, dass die bisherigen

Therapie-Konzepte, die nun fast seit 70 Jahren bestehen, nicht die erwünschte Wiederherstellung der natürlichen Hormonausschüttung garantieren können und daher vermutlich zu der beobachteten verminderten Lebensqualität, der recht hohen Rate an Addisonkrisen (von 100 Patienten in 1 Jahr erleiden 7 eine Addisonkrise), der erhöhten Rate an osteoporotischen und metabolischen, also Stoffwechsel-

bedingten Komplikationen inklusive einer vermutlich erhöhten Sterblichkeitsrate führen.

Ziel ist es daher, die Tagesrhythmik, die das Kortisol beim Nebennieren-Gesunden zeigt, besser nachzuahmen.

Präparate mit verzögerter Freisetzung, die abends eingenommen werden und in den frühen Morgenstunden gegen 4 Uhr wirken, müssen jedoch erst in klinischen Studien geprüft werden und sind offiziell noch nicht erhältlich.

Seit 1. Oktober 2012 ist nun in Deutschland ein neues Hydrocortisonpräparat mit einer veränderten Wirkstoff-Freisetzung für erwachsene Patienten mit NNR-Insuffizienz zugelassen, das morgens nur einmal genommen werden muss und gleichmäßig über den Tag wirkt (Abb. 3).

■ Neues Hydrocortison-Präparat Plenadren®

Plenadren®, ein Produkt der amerikanischen Pharmafirma Viropharma Inc., wird einmal täglich morgens 30 Minuten vor dem Frühstück unzerkaut und ungeteilt eingenommen. Erhältliche Wirkstärken sind 20-mg- und 5-mg-Tabletten. Die Tablette hat eine äußere Überzugsschicht, die zur Deckung des Körperbedarfs für eine hohe Kortisolkonzentration am Morgen und Vormittag sorgt. Der Kern mit retardierter, also verzögerter Freisetzung garantiert eine gleichmäßige Kortisolfreisetzung während des gesamten Tages, gefolgt von einem kortisolfreien Intervall nachts. Plenadren® verhindert dabei die unter der Standardtherapie zu beobachtenden unphysiologischen, das heißt dem normalen körperlichen Verlauf nicht entsprechenden Spitzen und Täler am Mittag/Nachmittag/Abend (Abb. 3).

In einer 12-wöchigen Studie mit 64 von NNR-Insuffizienz betroffenen Patienten zogen 85 % von ihnen die einmal tägliche Gabe von Plenadren® gegenüber der Standardtherapie (in dem Fall eine 3-malige Gabe von Hydrocortison) vor. In dieser Studie wurden auch positive Auswirkungen auf die Lebensqualität und auf Stoffwechselwerte beobachtet. Das Sicherheitsprofil war mit demjenigen der dreimal täglichen Anwendung der Standard-Hydrocortison-Tabletten vergleichbar. Die am häufigsten aufgetretenen Nebenwirkungen in den Studien mit Plenadren® waren Müdigkeit, Gastroenteritis (Schleimhautentzündung von Magen und Dünndarm), Infektion der oberen Atemwege, Virusinfektion, Sedierung (Beruhigung), Schwindel, trockenes Auge, Ösophagitis (Speiseröhrentzündung), Übelkeit, Oberbauchschmerzen, Zahnerosion (Verlust an Zahnschmelze), juckender Hautausschlag, Gelenkschwellung, HDL-Abnahme (Abnahme von „gutem“ Cholesterin) und Gewichtszunahme.

Die meisten Erfahrungen bezüglich Plenadren® stammen aus Schweden, wo Plenadren® entwickelt wurde. So scheinen sich die positiven Ergebnisse der ersten 3-monatigen Studie auch in einer offenen Follow-up-Studie über zwei Jahre zu bestätigen. Unter einer Follow-up-Studie versteht man die Untersuchung der Probanden oder Datenerhebung nach vorläufiger Beendigung der Studie. Untersuchungen zum Einnahme-Schema von Plenadren® bei Krankheit empfehlen auch eine Verdoppelung bis Verdreifachung der Dosis, wie auch beim herkömmlichen Hydrocortison. Jedoch sollte die Dosiserhöhung von Plenadren im Krankheitsfall durch eine mehrmalige Einnahme am Tag geschehen

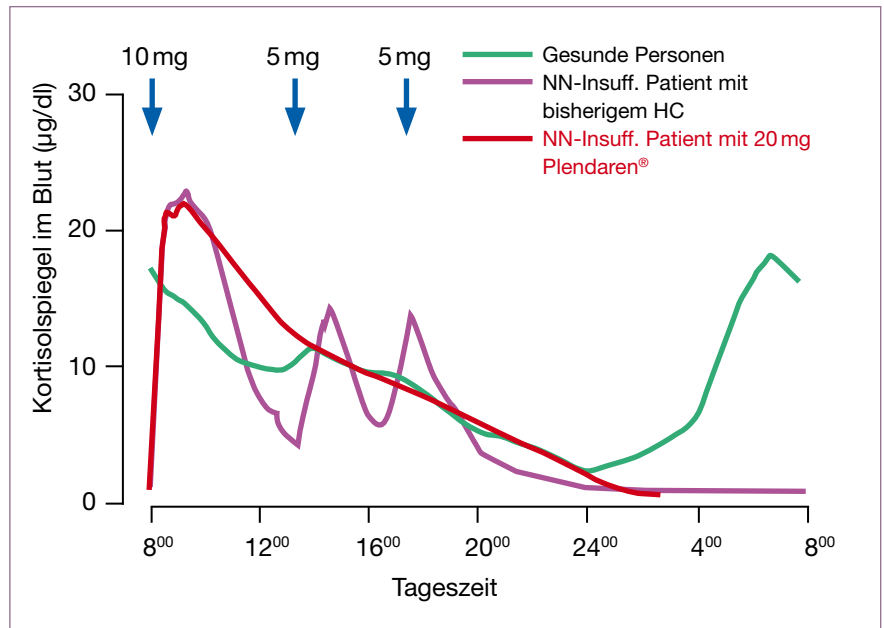


Abb. 3: Kortisolspiegel-Vergleich zwischen gesunden Personen und mit Plenadren behandelten Patienten

(das heißt alle 8 Stunden) und nicht durch eine Dosiserhöhung zum bisherigen Einnahmezeitpunkt.

In einer jetzt gestarteten europäischen, multizentrischen, also an mehreren Zentren stattfindenden, prospektiven, das heißt vorausschauend angelegten Beobachtungsstudie („EU-AIR“) werden in 20 Zentren (5 Zentren jeweils in Schweden, Großbritannien, Holland und Deutschland) erwachsene Patienten mit NNR-Insuffizienz mit allen derzeitigen Glukokortikoid-Ersatztherapien, inklusive Patienten mit Plenadren®-Therapie, registriert, um mehr Informationen über die Sicherheit und Auswirkungen aller heute verfügbaren Glukokortikoid-Therapien zu bekommen.

Priv.-Doz. Dr. med. Marcus Quinkler
 Bereich Klinische Endokrinologie
 Klinik für Innere Medizin mit
 Schwerpunkt Endokrinologie,
 Diabetes und Ernährungsmedizin
 Campus Mitte,
 Charité Universitätsmedizin Berlin
 Charitéplatz 1
 10117 Berlin
 Tel.: 030-450-514152,
 Fax: 030-450-514958
 E-Mail: marcus.quinkler@charite.de

Literatur:

1. Johannsson G, Nilsson AG, Bergthorsdottir R, et al. Improved cortisol exposure-time profile and outcome in patients with adrenal insufficiency: a prospective randomized trial of a novel hydrocortisone dual-release formulation. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012 Feb; 97(2): 473-81

potenzieller Interessenkonflikt:

Herr PD Dr. M. Quinkler hat uns darauf hingewiesen, dass er eine Beratertätigkeit für Viropharma ausübt.

Praxis für Endokrinologie – Dr. med. Claudia Weber



Foto: Töschner/Heengut

Das Praxisteam

Im Januar 2002 eröffnete Frau Dr. Weber in ihrer Heimatstadt Halberstadt eine Praxis für Endokrinologie/Diabetologie sowie Stoffwechselkrankheiten.

Vorangegangen war ein Studium der Medizin an der Universität in Leipzig, eine Ausbildung zur Fachärztin für Physiologie mit Promotion und nachfolgender Ausbildung zur Fachärztin für Innere Medizin mit Spezialisierung im Schwerpunkt Endokrinologie/Diabetologie bei Prof. Dr. med. Werner A. Scherbaum an der Medizinischen Klinik der Universität Leipzig. Diese Ausbildungsjahre an der Universitätsklinik haben in eindrucksvoller Weise ihr ärztliches Denken und Handeln geprägt.

Vor dem Schritt in die eigene Praxis begab sich Frau Dr. Weber jedoch noch auf „Lehr- und Wanderjahre“, um bei erfahrenen niedergelassenen Endokrinologen und Diabetologen die Besonderheiten der Versorgung von Patienten im niedergelassenen Bereich kennenzulernen. Dieser Werdegang charakterisiert auch die endokrinologische Praxis in Halberstadt: Verwurzt in den Grundlagen einer universitären

Medizin einerseits, konfrontiert mit den Alltagsproblemen im überregionalen Einzugsbereich andererseits.

Im Vordergrund steht die Betreuung der Patienten mit z. T. selten vorkommenden Krankheiten des Hormonhaushaltes. Sichergestellt ist gleichzeitig die enge Verbindung mit hoch spezialisierten **Zentren** und benachbarten **Universitätskliniken**, wenn ergänzende Diagnostik und/oder spezielle Therapien erforderlich sind (z. B. Nuklearmedizinische Praxis, Goslar; Neurochirurgie, Universität Leipzig; Chirurgie, Universität Halle; Augenklinik, Universität Essen u. a.)

■ Endokrinologisches Spektrum

In der Praxis von Frau Dr. Weber erfolgt die Diagnostik und Therapie sämtlicher endokrinologischer Erkrankungen aus allen Teilgebieten des Fachgebietes:

- **Hypophysenerkrankungen**, z.B. Prolaktinom, Akromegalie, zentraler Morbus Cushing, Wachstumshormon-Mangel als Folge eines Adenoms oder von Hypophysenoperationen

- **Schilddrüsenerkrankungen**, z.B. Knoten, Über- oder Unterfunktion, Hashimoto-Thyreoiditis, Morbus Basedow (mit endokriner Orbitopathie, einer Autoimmunerkrankung der Augenmuskeln und des Bindegewebes in der Augenhöhle), Schilddrüsen-Karzinome (z. B. medulläres Schilddrüsenkarzinom) u. a.
- **Nebenschilddrüsenerkrankungen**, z. B. Überfunktion (Hyperparathyreoidismus) oder Unterfunktion (Hypoparathyreoidismus nach Schilddrüsen-OP)
- **Nebennierenerkrankungen** mit vermehrter Ausschüttung der Hormone Cortisol, Aldosteron oder von Katecholaminen, Ausfall der Hormonabsonderung (z.B. Morbus Addison) mit Substitution des entsprechenden Hormons
- Abklärung hormoneller Ursachen bei dringendem Kinderwunsch bei Mann (z.B. Klinefelter-Syndrom) und Frau (z.B. PCO-Syndrom oder Schilddrüsenerkrankung) sowie Spermioogramme und Zusammenarbeit mit Kinderwunschzentren
- **Menopausen-Sprechstunde:** Beratung von Frauen in den Wechseljahren (z.B. Knochendichte, Bluthochdruck, Fettstoffwechsel, Diabetesrisiko)



Dr. med. Claudia Weber



Fotos: Toschner/leengut



Im Labor

- **Andrologische Sprechstunde** bei Erektionsstörungen, Gynäkomastie (ein- oder beidseitige Vergrößerung der männlichen Brustdrüse) u. a.
- **Diabetes mellitus, Typ I und Typ II**, Diagnostik und Therapie. Behandlung mit oralen Antidiabetika, Insulin, ambulante Pumpeneinstellung. Schulungen im Rahmen aller gängigen DDG-zertifizierten Schulungen durch qualifiziertes Personal der Praxis (Diabetes-Assistentin und -Beraterin)
- **Knochenerkrankungen** mit erhöhter Knochenbrüchigkeit (Osteoporose). Ursachenabklärung und Festlegung spezifischer Behandlungsmaßnahmen (die Betreuung dieser Patienten erfolgt in der Praxis in Zusammenarbeit mit **Prof. Dr. med. H. Minne**, einem national und international anerkannten Experten für derartige Knochenkrankheiten); Diagnostik und Behandlung auch sehr seltener Knochenkrankheiten wie des Morbus Paget, den Schwangerschafts-assoziierten Osteoporosen oder Knochenzerstörung bei bösartigen Tumoren
- **Pubertas tarda** und **praecox** (verspätet und verfrüht einsetzende Pubertät) bei Kindern zur Diagnostik und Therapie

■ Leistungsprofil der Praxis

- **Eine Endokrinologie-Assistentin DGE** (speziell für die Durchführung aller gängigen endokrinologischen Testverfahren), eine **Diabetes-Assistentin** sowie eine **Diabetes-Beraterin DDG** (Schulung/Beratung der Diabetiker) stehen zur Betreuung der Patienten bereit.
- **eigenes Hormonlabor** zur raschen, zuverlässigen Diagnostik und Therapieplanung
- technische Ausstattung für umfangreiche Diagnostik:
 - hochauflösendes **Ultraschallgerät** (Schilddrüse, Nebenschilddrüse, Organe des Bauchraumes, Hoden/Brustdrüse beim Mann)
 - **DXA-Gerät** zur Messung der Knochendichte
- Ejakulatuntersuchung (**Spermogramm**)
- Schulungsbereich mit umfangreicher Ausstattung für spezielle Techniken (z. B. Diabetiker-Schulung, ambulante Insulin-Pumpeneinstellung, FORSTEO-Pen u. a.)

Die Praxis liegt zentral in der Nähe des Domplatzes. Die Anbindung an öffentliche Verkehrsmittel (2–5 Min.) ist gegeben, ebenso die Verfügbarkeit von Parkplätzen an der Praxis und auf dem Domplatz. Ein Aufzug für Menschen mit Behinderung ist vorhanden.

Die Praxis arbeitet auf Überweisungsbasis von Haus- und Fachärzten. Kurzfristige Terminvergabe in Notfällen ist bei telefonischer Rücksprache möglich.

Kontakt:

Praxis für Endokrinologie
 Dr. C. Weber
 Westendorf 37 a
 38820 Halberstadt
 Tel. 03941-4411 69
 Fax 03941-57 18 10
www.endokrinologie-weber.de

Studienteilnehmer gesucht!

Für eine klinische Studie der Schwerpunkte Endokrinologie und Kardiologie der Medizinischen Klinik I am Universitätsklinikum Würzburg werden ab dem Frühjahr 2013 Patienten mit einer Nebenniereninsuffizienz gesucht.

Untersucht wird, inwieweit sich die regelmäßige Einnahme von Cortison auf das Herz-Kreislaufsystem auswirkt.

Teilnehmen können:

Erwachsene Patienten, die aufgrund einer primären Nebenniereninsuffizienz (z. B. Morbus Addison oder beidseitige operative Entfernung der Nebenniere) dauerhaft Cortison einnehmen.

Nicht teilnehmen können:

- Patienten mit Bluthochdruck
- Schwangere Patientinnen
- Patienten mit Herzerkrankungen

Zeitaufwand:

1-2 Tage ambulant in der Universitätsklinik Würzburg
Termin nach Vereinbarung

Untersuchungen:

- Blutentnahme
- 24-Stunden-EKG/Blutdruckmessung (Geräte können mit nach Hause genommen werden)
- Urinprobe/kleine Haarprobe zur Bestimmung des Cortisonspiegels
- Messung der Gefäßdurchblutung von außen (nicht invasiv)
- Ultraschall vom Herzen und den Halsgefäßen
- ggf. Kernspintomographie des Herzens (keine Strahlenbelastung!)

Bei Interesse freuen wir uns, wenn Sie sich melden unter:

Medizinische Klinik und Poliklinik I
Schwerpunkt Endokrinologie und Diabetologie
Universitätsklinikum Würzburg
Fr. PD Dr. S. Hahner
Oberdürrbacher Str. 6
97080 Würzburg

E-Mail:

n.rugenstein@medizin.uni-wuerzburg.de
a.martinez@medizin.uni-wuerzburg.de
hahner_s@medizin.uni-wuerzburg.de

Tel: 0931-201-39200 oder 0931-201-39021

Liebe Netzwerk-Mitglieder und -Freunde,

wir wollen den jährlichen Mitgliedsbeitrag selbstverständlich weiterhin sehr gerne bei niedrigen Euro 20,- halten. Wenn Sie mit anderen Patientenorganisationen vergleichen, sind wir damit ausgesprochen günstig. Doch unser Bestreben ist es, dass auch sozial Schwachen die Mitgliedschaft problemlos möglich ist.

Unsere umfangreiche gemeinnützige Arbeit ist freilich nicht immer leicht zu finanzieren. Deshalb sind wir für jede Spende dankbar. Bitte verwenden Sie dazu die rechts angegebene Bankverbindung.

Da wir ausschließlich gemeinnützig arbeiten, ist Ihre Spende in vollem Umfang steuerlich abzugsfähig.

NETZWERK



**Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.
Raiffeisen-Volksbank
Erlangen eG
BLZ: 763 600 33
Konto-Nr.: 1 004 557**



Die Mitgliedschaft im Netzwerk für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. bietet Ihnen eine Vielzahl wertvoller Vorteile:

-  **Austausch mit anderen Betroffenen, Ärzten und Experten**
Durch unsere große Zahl an Regionalgruppen finden Sie bestimmt auch Veranstaltungen in Ihrer Nähe.
Außerdem können Sie sich im Internet in unseren vielfältigen Foren austauschen.
-  **Broschüren und CD-Roms**
Eine große Auswahl an Broschüren und CD-Roms zu Krankheiten und Behandlungsmöglichkeiten kann kostenlos bestellt werden.
-  **Mitgliederzeitschrift GLANDULA**
Mitglieder erhalten die GLANDULA, unsere Patientenzeitschrift mit Veröffentlichungen renommierter Forscher und Spezialisten 2 x jährlich kostenlos und frei Haus zugesandt.
-  **Geschützter Mitgliederbereich im Internet**
In unserem nur für Netzwerkmitglieder zugänglichen geschützten Internetbereich erhalten Sie wertvolle Informationen.
-  **Telefonische Betreuung durch unsere Geschäftsstelle**
An vier Tagen in der Woche ist unsere Geschäftsstelle telefonisch für Sie da.
-  **Sonderkonditionen für Seminare und andere Veranstaltungen**
Mitglieder erhalten für Netzwerk-Veranstaltungen, z. B. den jährlichen Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, ermäßigte Konditionen.

Dank seiner Gemeinnützigkeit und seines hohen Ansehens erhält das Netzwerk für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. verschiedene Fördermittel. Aus diesem Grund können wir Ihnen all die beschriebenen Vorteile zu einem geringen Mitgliedsbeitrag von nur Euro 20,- im Jahr bieten.

Kontaktadresse:

NETZWERK Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstraße 53 • 90763 Fürth • Tel.: 0911/97 92 009-0 • Fax: 0911/97 92 009-79
Email: netzwerk@glandula-online.de • Internet: www.glandula-online.de

Regionalgruppe Aachen

Heinz Claßen
Tel.: 02474/12 76
heinz-classen.schmidt@t-online.de

Regionalgruppe Augsburg

Rosa Milde
Tel.: 08237/9 03 61
RosaMilde@gmx.de
Walburga Taschner
(Kontaktfragen bitte über die Geschäftsstelle erfragen)

Regionalgruppe Bad Hersfeld

Loredana Diegel
Tel.: 06621/91 68 02
Loredana-Ormann@web.de

Regionalgruppe Berlin

Elke Feuerherd
Tel.: 030/84 31 84 91
efeuerherd@freenet.de

Regionalgruppe Bielefeld/Minden

Hilde Wilken-Holthaus
Tel.: 05206/51 16
Fam.Wilken@gmx.de
Karl-Heinz Meese
Tel. 05251/9 11 08
karlheinz@meese-paderborn.de

Regionalgruppe Dortmund

Christa Brüne
Tel.: 02191/29 35 79

Regionalgruppe Erlangen

Brigitte Martin
Tel.: 09542/74 63
brigitte-martin@gmx.de
Georg Kessner (Stellv.)
Tel.: 09561/6 23 00
georg.kessner@web.de

Regionalgruppe Frankfurt

Werner Mieskes
Tel.: 06136/95 85 50
netzwerk@wmieskes.de

Regionalgruppe Gießen

Peter Born
Tel.: 06004/12 73
GLANDULA.GI@web.de
Christiane Schmitt (Stellv.)
chrischnepel@gmx.de

Regionalgruppe Hamburg

Nils Kaupke
Tel.: 05802/14 95
nils.kaupke@gmx.de

Regionalgruppe Raum Hannover

Dr. phil. Hermann Oldenburg
Tel.: 0177/1 54 14 33
hermannoldenburg@aol.com

Regionalgruppe Kiel/Schleswig-Holstein

Edith Thomsen
Tel.: 04342/8 25 99

Regionalgruppe Köln/Bonn

Margret Schubert
Tel.: 0228/48 31 42
margret.schubert@t-online.de

Regionalgruppe Lübeck

Christa Knüppel
Tel.: 04533/26 25
Hyperteria@t-online.de

Regionalgruppe Magdeburg

Veronika Meyer
Tel.: 03901/3 66 57
K-DU.V-Meyer-Salzwedel@t-online.de

Regionalgruppe München

Marianne Reckeweg
Tel.: 089/7 55 85 79
M.Reckeweg@hypophyse-muenchen.de

Regionalgruppe Neubrandenburg

Steffen Bischof
Tel.: 0174/9 43 04 95
netzwerk-rg-nb@email.de

Regionalgruppe Nordvorpommern

Klaus Brüsewitz
Tel.: 03831/20 75 51
maverick.mike@web.de

Regionalgruppe Osnabrück

Elfriede Gertzen
Tel.: 05406/95 56
www.glandula-osnabrueck.de
Werner Rosprich
Tel.: 05406/88 00 06
www.glandula-osnabrueck.de

Regionalgruppe Regensburg

Ansprechpartner ist über die
Geschäftsstelle zu erfahren.

Regionalgruppe Sachsen

Region Bautzen
Rainer Buckan
Tel.: 035930/5 21 55

Region Dresden
Tobias Hoffmann
Tel.: 0351/20 57 375

Region Werdau
Monika Poliwoda
Tel.: 03761/7 20 75
m-poliwoda@werdau.net

Region Großenhain
Gudrun Stein
Tel.: 03522/6 28 13

Region Berggießhübel
Karl-Heinz Gröschel
Tel.: 035023/6 22 89

Region Leipzig
Patrizia Holecz
Tel.: 034206/5 54 51
Holecz@t-online.de

Regionalgruppe Saarbrücken

Gerhard Hirschmann
Tel.: 06898/87 06 25
gerhard.hirschmann@web.de

Regionalgruppe Stuttgart

Claudia Brusdeylins
Tel.: 0711/65 62 08 45
kontakt@glandula-stuttgart.de
www.glandula-Stuttgart.de

Regionalgruppe Thüringen

Barbara Bender
Tel.: 03681/30 05 66
b.bender@onlinehome.de

Regionalgruppe Ulm Schädel-Hirn-Trauma (HITS)

Michael Zinz
Tel.: 0731/26 81 04
michael@zinz.de

Regionalgruppe Ulm

Tilbert Spring
Tel.: 07303/16 82 98
tilli.spring@gmx.de

Regionalgruppe Weser/Ems

Gertrud Hellbusch
Tel.: 04481/8657
gertrud.hellbusch@gmx.de
Walter Neuhaus
Tel.: 0441/30 20 27
wrw_walter.neuhaus@web.de

Österreich

Regionalgruppe Linz

Rudolf Hopf
Tel.: 0043/(0)7477 4 25 50
rudolf.hopf@utanet.at

Regionalgruppe Wien/Marienkron

Sr. Mirjam Dinkelbach
Tel.: 0043/2173-8 03 63
md@abtei-marienkron.at
Abteisekretariat:
k.michlits@abtei-marienkron.at
Alexander Burstein
Tel.: 0043/(0)664-8 26 02 18
alexander.burstein@hotmail.com

Schweiz:

„Wegweiser“
Schweizer Selbsthilfegruppe
für Krankheiten der Hypophyse
Arnold Forter
Postfach 529, CH-3004 Bern
www.shg-wegweiser.ch

Dänemark:

Addison Foreningen I Danmark

Jette Kristensen
Grenaavej 664 G
DK-8541 Skoedstrup
jette.addison@post.tele.dk
www.addison.dk

Niederlande:

Nederlandse Vereniging voor Addison en Cushing Patienten NVACP

Postbus 174
NL-3860 AD Nijkerk
international@nvacp.nl
www.nvacp.nl

Schweden:

Stödföreningen Hypophysis
c/o Pia Lindström, Kungsvägen 53
S-28040 Skanes Fagerhult
info@hypophysis.se
www.hypophysis.se

Adressen von Verbänden,
mit denen das Netzwerk
zusammenarbeitet

Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie

Geschäftsstelle
Hopfengartenweg 19
90518 Altdorf
www.endokrinologie.net

Akromegalie

Brigitta Schoenniger
Tel.: 0951/2 71 77

Akromegalie

Christiane Friderich
Tel.: 089/21 75 49 46
christiane.friderich@web.de

Cushing-Syndrom

Klaudia Gennermann
Tel.: 05031/15 08 71

Diabetes insipidus

Ralf Laskowski
Tel.: 05533/97 95 35
R_L_Laskowski@t-online.de

MEN 1 Selbsthilfegruppe

Helga Schmelzer
Tel.: 0911/6 32 74 00

Prolaktinom

Veronika Meyer
Tel.: 03901/3 66 57
K-Du.V-Meyer-Salzwedel@t-online.de

Morbus Addison

Christa-Maria Odorfer
Tel.: 09176/75 36
Ch-M.Odorfer@web.de

Schädel-Hirn-Trauma (HITS)

Michael Zinz
Tel.: 0731/26 81 04
Michael@Zinz.de

Wachstumshormonmangel

Walter Diehl
Tel.: 06441/2 83 77
walter.jutta.diehl@t-online.de

Verwandte Vereine und Gruppen

Die Schmetterlinge e.V. Selbsthilfeorganisation für Patienten mit Schilddrüsenerkrankungen

Kirsten Wosniack
Langeoogweg 7, 45149 Essen
www.schilddruese.de

Selbsthilfe bei Hypophysenerkrankungen e.V., Herne

Bernd Solbach
Heißenerstr. 172, 45359 Essen

Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen Rhein-Main-Neckar e.V.

Adelheid Gnilka
Scharhofer Straße 12, 68307 Mannheim

Kraniopharyngeom-Gruppe

Valentin Bachem
Georg-Ludwig-Menzer-Straße 9,
69181 Leimen
www.kraniopharyngeom.com

AGS-Eltern- und Patienteninitiative e.V.

Christiane Waldmann
Baumschulenstr. 1, 89359 Koetz

Selbsthilfegruppe Hypophysen- und Nebennieren- erkrankungen Südbaden e.V., Freiburg

Sigrid Schmidt
Im Winkel 2, 79232 March
www.hyne.de

Netzwerk Neuroendokrine Tumoren (NeT) e.V.

Geschäftsstelle:
Wörnitzstraße 115a, 90449 Nürnberg
Tel.: 0911/2 52 89 99
Fax: 0911/2 55 22 54
info@netzwerk-net.de

Hypophysen- und Nebennierenerkrankte Mainz und Umgebung e.V.

Margot Pasedach
Christoph-Kröwerath-Str. 136
67071 Ludwigshafen

Selbsthilfegruppe für Hypophysen- und Nebennierenerkrankte Tübingen und Umgebung e.V.

Angelika Metke
Winterhaldenstraße 38, 70374 Stuttgart
www.hypophyse-tue.de

Deutsches Conn-Register

Klinikum der Universität München
Medizinische Klinik Innenstadt
Studienambulanz Gartenhaus, Zimmer 1
Ziemssenstr. 1
80336 München
Ansprechpartnerin: Frau Breu
Tel.: 089/5160 2949



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

Das Netzwerk erreichen Sie

- per Telefon: 0911/97 92 009-0
- per Fax: 0911/97 92 009-79
- per E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
- Homepage: www.glandula-online.de

- Unsere Bankverbindung:
Raiffeisen-Volksbank Erlangen eG
BLZ: 763 600 33; Konto-Nr. 1 004 557

Beitrittserklärung

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

- Einzelperson** (Mitgliedsbeitrag von 20,- € pro Jahr)

Name/Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Straße, Hausnr.: _____

PLZ, Ort: _____

Telefon: _____ Telefax: _____

E-Mail: _____ Beitrittsdatum: _____

Der Mitgliedsbeitrag wird ausschließlich jährlich entrichtet. Für Neumitglieder im Inland gilt verbindlich das Lastschrifteinzugsverfahren. Die Beiträge werden im März eingezogen.

Da bei ausländischen Mitgliedern noch kein Bankeinzug möglich ist, erhalten diese immer im März eine Rechnung aufgrund dieser der Mitgliedsbeitrag überwiesen werden kann.

Der Mitgliedsbeitrag kann von der folgenden Bankverbindung eingezogen werden:

Konto-Nr.: _____ BLZ: _____

Geldinstitut: _____

Datum: _____ Unterschrift: _____

Nur für interne Zwecke:

Wenn Sie einer Regionalgruppe zugeordnet werden möchten, geben Sie bitte an, welcher:

Regionalgruppe: _____

- Bitte MEN 1 zuordnen**

Auf der Rückseite finden Sie die aktuellen Broschüren des Netzwerks



Bitte senden Sie mir folgende Broschüren/Medien zum Thema:

- CD-ROM „1994–2012 – eine Sammlung unserer Zeitschriften und Broschüren“ (Spende wird dankend angenommen)
- Adrenogenitales Syndrom (AGS)
- Akromegalie – Informationsbroschüre für Patienten
- Cushing-Syndrom
- Diabetes insipidus
- Die Multiple Endokrine Neoplasie Typ 1 (MEN 1)
- Hydrocortison-Ersatztherapie bei unzureichender Cortisol-Eigenproduktion wegen einer Hypophysen- und Nebennierenerkrankung
- Hypophyseninsuffizienz
- Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen
- Hypophysentumoren: Von der Diagnose zur Therapie
- Kraniopharyngeom
- Morbus Addison
- Prolaktinom/Hyperprolaktinämie
- Psychische Probleme bei Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Störungen der Pubertätsentwicklung
- Wachstumshormonmangel
- Diagnoseausweis MEN 1
- Notfallausweis für Patienten mit einer Hormonersatztherapie bei Erkrankungen der Hirnanhangsdrüse oder der Nebennieren

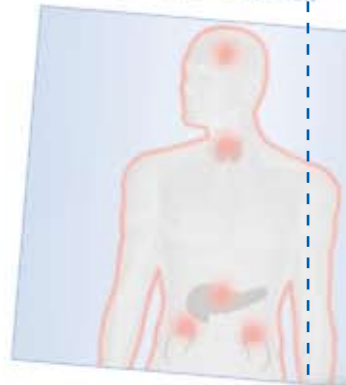
Informationsbroschüre
Hypophysentumoren

für Patienten

Die Multiple Endokrine Neoplasie

MEN 1

Ein Ratgeber für Patienten



Herausgegeben von ...

Informationsbroschüre

**Hydrocortison-Ersatztherapie
bei unzureichender
Cortisol-Eigenproduktion
wegen einer Hypophysen-
oder Nebennierenerkrankung**

für Patienten

**UK
SH**

NETZWERK



Autoren:
Dr. med. Anastasia Athanasoulia
Dr. med. Christina Dimopoulou
... Knäuper



Liebe Leserinnen und Leser,

Erfahrungsberichte über den Umgang mit Ihrer Erkrankung sowie deren Auswirkungen und ihre Behandlung sind uns stets herzlich willkommen. Gleiches gilt natürlich für Leserzuschriften zum Inhalt der GLANDULA. Auch wenn Sie glauben, nicht sonderlich gut schreiben zu können, ist das kein Problem. Ein solcher Artikel kann gerne in normaler Alltagssprache verfasst werden. Grammatikalische und orthographische Fehler sind ebenfalls nicht von Belang. Ihr Text wird professionell überarbeitet, Ihnen aber auch noch einmal zur Endfreigabe vorgelegt, damit keine Verfälschungen entstehen.

Am einfachsten geht die Einsendung per E-Mail: schulze-kalthoff@glandula-online.de
Alternativ können Texte auch per Post an das Netzwerk-Büro geschickt werden.

Redaktionsschluss für die nächste Ausgabe: 30. April 2013

Impressum:

GLANDULA ist die Mitgliederzeitschrift der bundesweiten Selbsthilfe-Organisation „Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.“, Sitz Erlangen.

Die Zeitschrift erscheint zweimal jährlich.

Internet-Adresse: <http://www.glandula-online.de>

Herausgeber: Univ.-Prof. Dr. med. Christof Schöfl, Schwerpunkt Endokrinologie und Diabetologie, Medizinische Klinik 1, Ulmenweg 18, D-91054 Erlangen, E-Mail: christof.schoeff@uk-erlangen.de.

Redaktion: Christian Schulze Kalthoff, Nürnberg (schulze-kalthoff@glandula-online.de)

Vorsitzender des Wissenschaftlichen Beirates: Prof. Dr. med. D. Klingmüller, Institut für Klinische Chemie und Pharmakologie, Bereich Endokrinologie, Universitätsklinikum Bonn, Sigmund-Freud-Str. 25, 53105 Bonn, E-Mail: Dietrich.Klingmueller@ukb.uni-bonn.de

Fotos: privat

Layout und Gestaltung: Klaus Dursch, Fürth

Anzeigen: über die Redaktion

Redaktionsanschrift: Redaktion GLANDULA, Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 53, 90763 Fürth, Tel. 0911/9 79 20 09-0, Fax 0911/9 79 20 09-79, E-Mail: schulze-kalthoff@glandula-online.de

Anschrift der Geschäftsstelle Fürth: Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 53, 90763 Fürth, Tel. 0911/9 79 20 09-0, Fax 0911/9 79 20 09-79, E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Diese Zeitschrift und alle in ihr enthaltenen Beiträge sind urheberrechtlich geschützt, Nachdruck nur mit Genehmigung und Quellenangabe. Jede beruflich (gewerblich) genutzte Fotokopie verpflichtet zur Gebührenzahlung an die VG Wort, 80336 München, Goethestraße 49.

Bei eingesandten Texten jeder Art sind redaktionelle Änderungen vorbehalten.

Keine Haftung für unverlangt eingesandte Manuskripte.

Wichtiger Hinweis: Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autoren, Herausgeber und Redaktion 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.

Mit Namen gekennzeichnete Beiträge geben nicht unbedingt die Meinung des Herausgebers, des wissenschaftlichen Beirats des Netzwerks oder der Redaktion wieder.

ISSN 0948-0943 (Print)
ISSN 2193-0880 (Online)