

Patienteninformationsbroschüre

# Hypophysen- und Nebennieren- erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

**NETZWERK**



Netzwerk Hypophysen- und  
Nebennierenerkrankungen e.V.





# Inhaltsverzeichnis

Einleitung	4
Hormone	5
Die Hypophyse	9
Wachstumshormonmangel	27
Erkrankungen der Nebenniere	35
Adrenogenitales Syndrom (AGS)	39
Pubertätsstörungen	49
Ausblick	55
Selbsthilfegruppen	59

## **Wichtiger Hinweis:**

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

© Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.  
Waldstraße 34, 91054 Erlangen

1. Auflage

Stand 2009



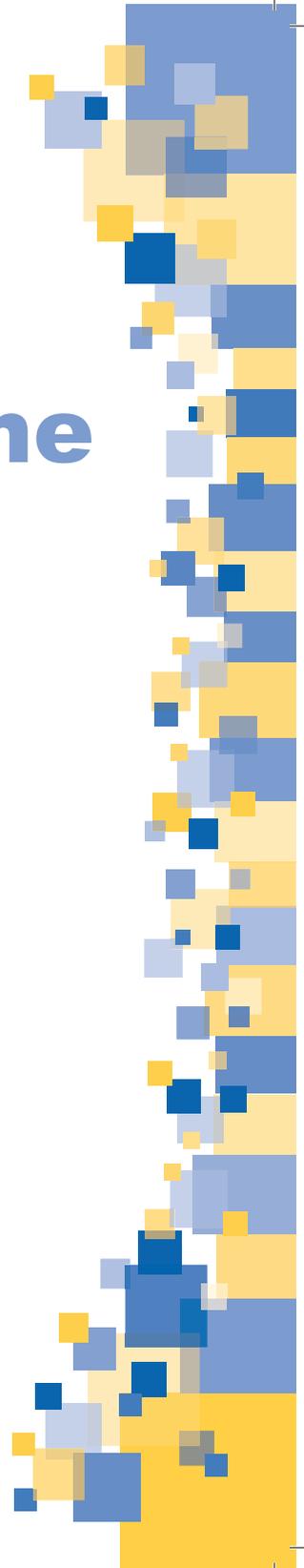
# Einleitung

## Warum diese Broschüre?

Es existieren bereits einzelne Schriften, die sich an Patienten, Eltern und Angehörige richten, um einige wichtige Krankheitsbilder aus dem Bereich der Hypophysen- und Nebennierenstörungen bei Kindern und Jugendlichen darzustellen. Diese Broschüre hat es sich aber zur Aufgabe gestellt, die gesamte Thematik zu erörtern. In erster Linie wenden wir uns an Eltern und Angehörige. Wir bemühen uns jedoch, so verständlich zu schreiben, dass die Informationen auch von Jugendlichen, gegebenenfalls mit Unterstützung Erwachsener, erfasst werden können. Wissenschaftliche Lehrbücher mit stark in die Tiefe gehenden Informationen kann diese Broschüre natürlich nicht ersetzen, wohl aber die grundlegenden Informationen begreifbar machen. Nicht alle Themen und Krankheitsbilder sind eindeutig voneinander abgrenzbar. So ist es unerlässlich in dem Kapitel „Die Hypophyse“, das eine ausführliche Einführung in die Thematik darstellt, auch auf Nebennierenstörungen einzugehen. Das Kapitel „Erkrankungen der Nebenniere“ stellt eine ergänzende Vertiefung dar. Das Krankheitsbild „AGS“ verursacht beispielsweise auch Pubertätsstörungen, mit denen wir uns zusätzlich noch allgemeiner befassen.

Keine der dargestellten Krankheiten ist ein Grund zum Verzweifeln, weder für die Betroffenen noch für Eltern und Angehörige. Sie sind in aller Regel durch Medikamente, Operationen oder bestimmte Verhaltensmaßnahmen gut in den Griff zu bekommen. Sehr wichtig ist, dass die Betroffenen auch bereits in jungen Jahren und alle Menschen, die ihnen helfen wollen, gut aufgeklärt und informiert sind. Patienten sollten zu einem selbstbewussten und zupackenden Umgang mit ihren Erkrankungen kommen. Dazu will diese Broschüre einen Beitrag leisten ...

# Hormone





# Was genau sind eigentlich Hormone?

Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen gehören zu den Störungen der Hormone. Die Lehre von den Hormonen nennt sich Endokrinologie. Aber was konkret sind Hormone?

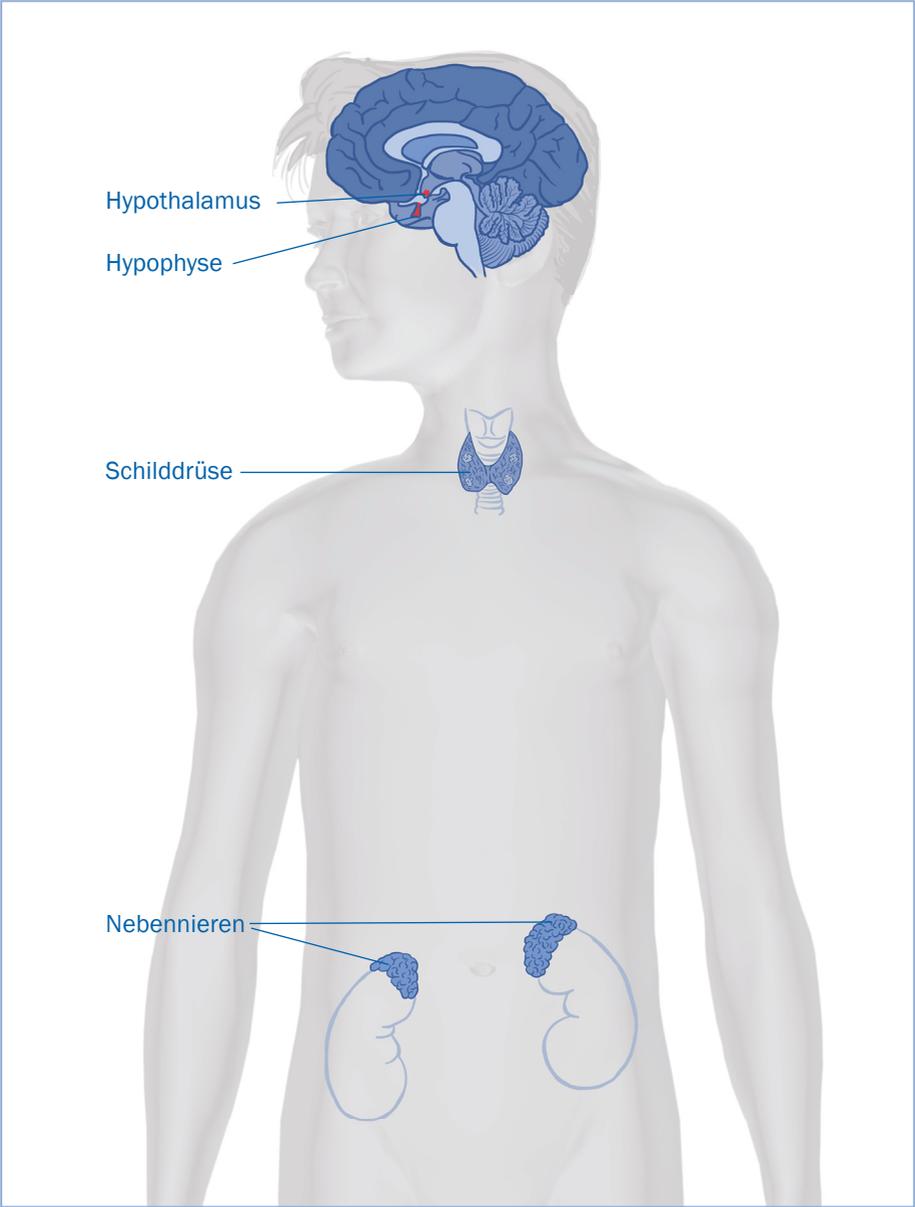
Hormone sind Stoffe im Körper, die Informationen von einem Organ zum anderen und von einem Gewebe zum anderen übermitteln. Sie haben damit eine ähnliche Funktion wie die Nerven. Die Nerven übermitteln Informationen allerdings sehr schnell. Hormone sind da im Allgemeinen langsamer. Allerdings existieren auch Hormone, die sehr schnell wirken. Dazu gehört etwa das aufputschende Adrenalin, das in Stress-Situationen ausgeschüttet wird.

Hormone werden in speziellen Zellen gebildet, sogenannte hormonproduzierende Zellen. Dazu gehören die Hirnanhangsdrüse, die Schilddrüse und die Nebennieren. Sie beeinflussen zahlreiche Funktionen im Körper. Dies sind unter anderem Wachstum, Herzschlag, Hunger, Durst, Schlafrhythmus, Verdauung und das allgemeine Verhalten. Endokrine Erkrankungen bewirken Störungen des Hormonhaushaltes und können sich auf all diese und weitere Körperfunktionen negativ auswirken.

Hormone sind im Blut nur in sehr geringer Menge vorhanden. Mittlerweile kann man ihren Anteil aber relativ genau bestimmen. Allerdings werden sie schubweise ausgeschüttet. Sie sind also auch beim Gesunden, je nach Situation, mal mehr, mal weniger stark vorhanden. Um festzustellen, ob die Menge des jeweiligen Hormons normal ist, sind relativ komplizierte Tests, sogenannte Funktionstests, notwendig.

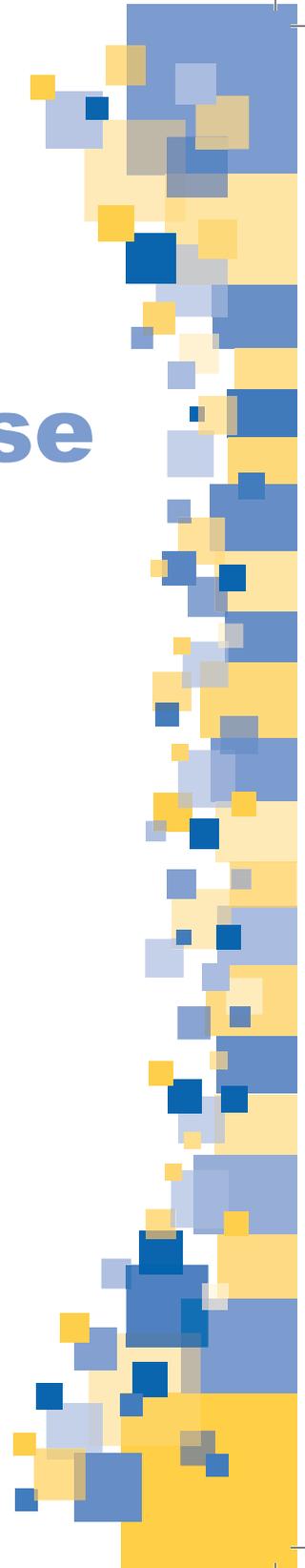
Früher waren viele Störungen des Hormonhaushaltes nicht heilbar. Doch mittlerweile gibt es zahlreiche Möglichkeiten, diese Störungen einzudämmen. Oft sogar so weitgehend, dass Betroffene ein völlig beschwerdefreies Leben führen können.

Endokrine Erkrankungen entstehen aufgrund angeborener Ursachen oder spontan. Alles, was unserem Körper und unserem Geist gut tut – etwa gesunde Ernährung, ausreichend Bewegung, ein liebevolles Umfeld und eine positive Lebenseinstellung –, können vermutlich auch den Ausbruch und den Verlauf dieser Krankheitsbilder positiv beeinflussen. Spezielle Vorbeugemaßnahmen sind aber leider für die meisten Störungen nicht möglich.





# Die Hypophyse



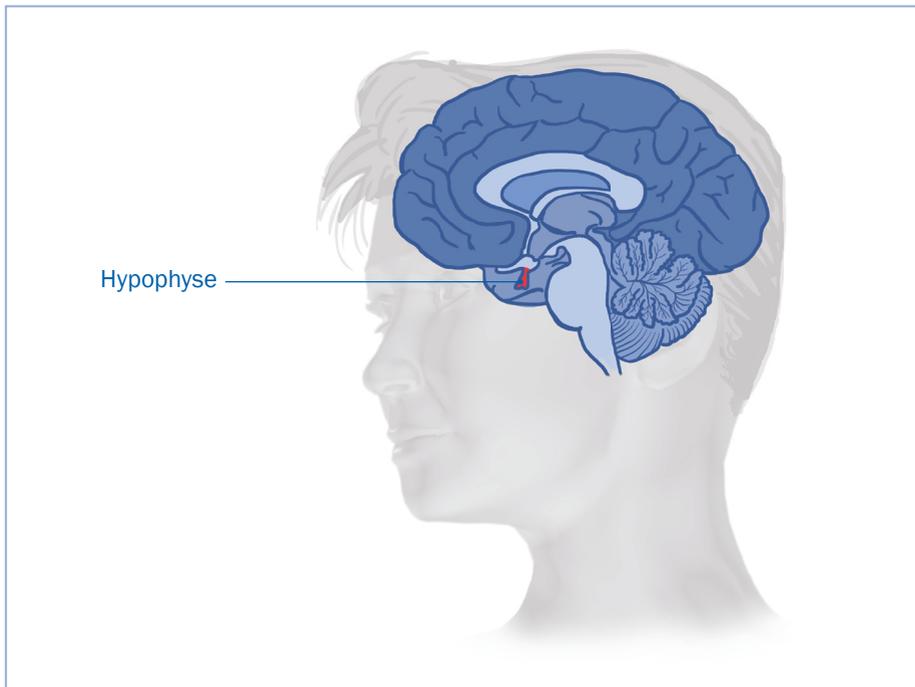
# Die Hypophyse

## Was heißt eigentlich Hypophyse?

Der Begriff kommt aus dem Griechischen, zusammengesetzt aus „hypo“ (unter) und „physis“ (wachsen, entstehen). Die Hypophyse wird deshalb auch Hirnanhangsdrüse genannt.

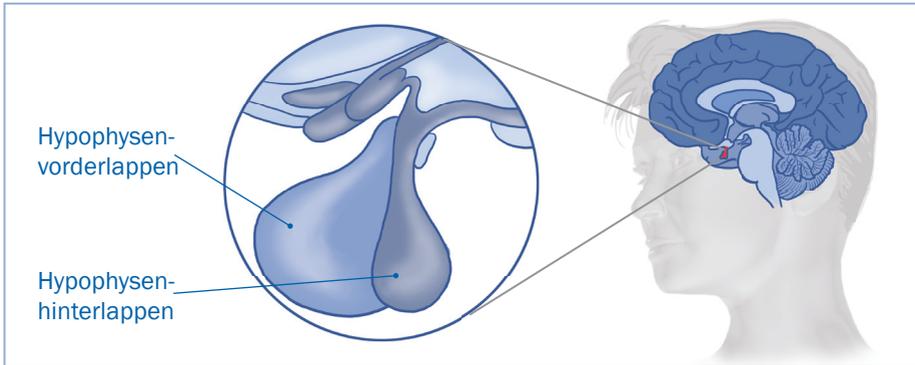
## Wo liegt die Hypophyse?

Die Hypophyse liegt im Schädelinneren im Keilbein (Os sphenoidale), einem Schädelknochen. Sie ist eingebettet auf einem sattelartigen Knochenvorsprung, der wegen seiner Ähnlichkeit mit den Sätteln der türkischen Reiterei im 16.–18. Jahrhundert auch als „Türkensattel“ (Sella Turcica) bezeichnet wird.



## Aus welchen Teilen besteht die Hypophyse?

Man unterscheidet von den körperlichen Funktionen her zwischen dem Hypophysenvorderlappen (HVL) und dem Hypophysenhinterlappen (HHL). Der HVL ist eine Drüse, der HHL ist Teil des Gehirns.



## Welche Aufgaben hat die Hypophyse?

Im Hypophysenvorderlappen werden Hormone gebildet und in den Blutkreislauf abgegeben, die zum Teil verschiedene Körperbereiche direkt beeinflussen. Zumeist steuern die Hypophysenvorderlappen-Hormone aber die Produktion von weiteren Hormonen in anderen Drüsen des Körpers.

## Welche Hormone produziert der Hypophysenvorderlappen?

### Wie wirken sie?

- a) **Thyroidea-stimulierendes Hormon (TSH, Schilddrüsen-stimulierendes Hormon):**



TSH bewirkt die Produktion und Freisetzung der Schilddrüsenhormone Thyroxin und Trijodthyronin. Die Schilddrüsenhormone regulieren den Stoffwechsel, also die Gesamtheit aller lebensnotwendigen chemischen Reaktionen im Körper. Sie beeinflussen das Wachstum und die körperliche Entwicklung. Wenn nicht genügend TSH produziert wird, kommt es zu einer Unterfunktion der Schilddrüse, die sogenannte sekundäre Hypothyreose. Diese seltene Erkrankung kann auch im Jugendalter auftreten.

Sie führt zu einem „Herunterschrauben“ der Stoffwechselprozesse mit körperlicher und geistiger Leistungsminderung, Antriebsmangel, Müdigkeit, Verstopfung, Blutdruck- und Pulsabfall sowie trockener und schuppiger Haut.

Eine Schilddrüsenüberfunktion (Hyperthyreose) dagegen steigert die Stoffwechselprozesse. Die „höhere Drehzahl“ bedingt Schwankungen der Gemütslage, Nervosität, Gereiztheit, Herzjagen, manchmal auch Herzrhythmusstörungen und Durchfälle, um nur die wichtigsten Symptome zu nennen.

Was die angeborene Schilddrüsenunterfunktion, die meist auf eine fehlende oder falsch angelegte Schilddrüse zurückgeht, betrifft: In allen deutschen Krankenhäusern wird bei jedem Neugeborenen eine Standarduntersuchung, das sogenannte Neugeborenencreening durchgeführt. Die Säuglinge werden dabei nach verschiedenen häufig vorkommenden Krankheiten untersucht, um gegebenenfalls eine frühzeitige Therapie zu beginnen. Zu den untersuchten Krankheiten gehört auch diese Störung.

**b) Adrenocorticotrophes Hormon  
(ACTH, Nebennierenrinden-stimulierendes Hormon)**



ACTH wird bisweilen auch als Stresshormon bezeichnet, da es bei verschiedenen Formen von Stress vermehrt ausgeschüttet wird. Es bewirkt unter anderem eine Zunahme der Cortisolausscheidung aus der Nebennierenrinde. Cortisol (auch Hydrocortison genannt) hat sehr viele wichtige Wirkungen im Körper. Der Körper kann mit Hilfe von Cortisol z. B. aus Eiweiß rasch den für uns wichtigsten Zucker (Traubenzucker) selbst herstellen, der dann für die Energieversorgung genutzt wird.

Cortisol wird auch für die Wirkung anderer Hormone benötigt, z. B. von Adrenalin, einem weiteren sehr bedeutenden Stresshormon. Adrenalin kann nur in Anwesenheit von Cortisol seine volle Wirkung entfalten. Direkt oder indirekt beeinflusst Cortisol alle biochemischen Vorgänge im Körper.

So ist es ebenfalls an der Regulation der körpereigenen Antwort auf Reize aus der Umgebung beteiligt, wie Hunger, Infekte, Verletzungen und auch seelischen Stress. Ein Cortisolmangel führt zu Gewichtsabnahme, Leistungsverlust, Abgeschlagenheit, Absinken des Blutdrucks usw. Es gibt auch Hinweise, dass aggressives Verhalten von Jugendlichen dadurch begünstigt wird. Dies erscheint auf den ersten Blick unlogisch, da Cortisol ja ein Stresshormon ist. Offenbar spielt es aber auch für Umsicht und

Gefühlsbeherrschung eine Rolle. Da der Körper auf die Anforderungen von Umwelt und Umgebung nicht mehr entsprechend reagieren kann, nimmt ein extremer Cortisolmangel möglicherweise auch lebensbedrohliche Formen an.

Ein Zuviel an Cortisol bewirkt eine verstärkte Fettablagerung, besonders im Bereich des Gesichts, des Nackens und des Bauches. Dadurch kommt es zur Gewichtszunahme und zu charakteristischen Veränderungen, wie zum starken Bauchumfang, zum „Vollmondgesicht“ und zum sogenannten „Büffelnacken“. Eine vermehrte Flüssigkeitsansammlung in den Geweben und Gefäßen des Körpers bewirkt eine Blutdrucksteigerung. Durch eine eiweißabbauende Wirkung kommt es zu einem Abbau von Muskeln. Teilweise entstehen aus Cortisol Substanzen, die ähnlich wie das männliche Geschlechtshormon wirken können. Deshalb können bei einem Zuviel an Cortisol vermehrte Körperbehaarung und Akne auftreten. Außerdem kommt es - wie auch beim Cortisolmangel - zu Leistungsverlust und seelischen Störungen. Da ein Überschuss an Cortisol auch die Fähigkeit des Körpers zur Infektabwehr reduziert, sind gehäufte Infektionen die Folge. Dieses Krankheitsbild wird nach dem amerikanischen Neurochirurgen Harvey W. Cushing (1869-1939) als Cushing-Syndrom bezeichnet. Bei Kindern und Jugendlichen führt das Cushing-Syndrom auch zu Wachstumsverzögerungen, weshalb es wesentlich früher diagnostiziert wird als bei Erwachsenen. Im Schnitt dauert es bei Kindern und Jugendlichen bis zur korrekten Diagnose 2 Jahre, bei Erwachsenen hingegen 4–6 Jahre.

Der Körper benötigt immer genau die optimale, für die jeweilige Situation passende Cortisolmenge: Bei fieberhaften Infekten, Durchfällen oder Operationen braucht der Körper wesentlich mehr Cortisol als bei Gesundheit und im Ruhezustand.

**c) Luteinisierendes Hormon (LH)  
und Follikel-stimulierendes Hormon (FSH)**



LH und FSH wirken auf die weiblichen und männlichen Geschlechtsdrüsen (Eierstöcke und Hoden). Bei der Frau sind LH und FSH für die Bildung der weiblichen Geschlechtshormone Östrogen und Progesteron sowie für den normalen Zyklusablauf mit Eisprung und Monatsblutung verantwortlich. Ohne LH und FSH ist auch eine Schwangerschaft nicht möglich.

In der Kindheit bilden sich bei einem Mangel keine oder nur wenig Schamhaare. Tritt der Mangel bei beginnender Pubertät auf, bleiben die Regelblutung und das Brust-

wachstum aus. Vorzeitiger Mangel an weiblichen Hormonen führt zum Ausbleiben der Regel, zu den Symptomen der weiblichen Wechseljahre (Hitzewallungen) und über längere Dauer auch zur Osteoporose. Dabei verlieren die Knochen an Dichte, wodurch sie für Brüche anfälliger werden. Mehr über die Auswirkungen auf die Pubertät lesen Sie ab S. 50.

Beim Mann bewirkt LH die Produktion und Freisetzung des männlichen Geschlechtshormones Testosteron, das für die Ausbildung der typischen männlichen Körperformen und zusammen mit FSH für die Spermienbildung verantwortlich ist.

Ein Testosteronmangel in der Kindheit führt zum Körpertyp des Eunuchen mit Hochwuchs, verminderter Muskelmasse, hoher Stimme, kindlichen Geschlechts teilen, spärlicher oder fehlender männlicher Behaarung, Unfruchtbarkeit und Osteoporose. Bei begonnener Pubertät werden die Pubertät und die Entwicklung der Geschlechtsmerkmale gestoppt.

Tritt der Testosteronmangel erst ein, wenn sich die männlichen Körperformen bereits ausgebildet haben, kommt es zu einer Abnahme der Muskelmasse, der männlichen Körperbehaarung und zu Verlust des sexuellen Verlangens, Unfruchtbarkeit und Osteoporose.

#### **d) Wachstumshormon (STH)**



Das Wachstumshormon wird auch „Somatotrophes Hormon“ (STH) genannt.

Es spielt eine wichtige Rolle bei Wachstum, Entwicklung, Stoffwechsel und Fortpflanzung. Ein Wachstumshormonmangel in früher Kindheit zeigt sich bereits ab dem 2. Lebensjahr an einem deutlichen Wachstumsrückstand. Unbehandelt wird nur eine Körpergröße von maximal 140 cm erreicht, im Gegensatz zum frühen Schilddrüsenhormonmangel sind Intelligenz und Körperproportionen jedoch normal. Weitere Informationen zum Wachstumshormonmangel finden Sie ab S. 27.

Tritt ein Wachstumshormonmangel nach Abschluss des Wachstums im Erwachsenenalter auf, so kommt es zu einem verstärkten Abbau von Muskeleiweiß und gleichzeitig zu einer Zunahme des Fettgewebes. Insgesamt resultiert eine Gewichtszunahme zuungunsten der Muskulatur und zugunsten des Körperfettes. Außerdem nimmt die Leistungsfähigkeit und bei vielen Patienten auch das seelische Wohlbefinden ab.

Eine Überproduktion von Wachstumshormon in der Kindheit bewirkt einen Riesenwuchs (Gigantismus) und nach Abschluss der Wachstumsphase das Krankheitsbild der Akromegalie. Durch den Wachstumsimpuls vergrößern sich die inneren Organe. Auch die Knorpelanteile des Skelettes und die sog. Akren, das heißt die vorspringenden Teile des Knochens, wachsen. Äußerlich charakteristisch sind eine allmähliche Vergrößerung der Gesichtszüge und eine Zunahme der Schädelgröße sowie der Hände und Füße. Ursache ist fast immer eine gutartige Geschwulst der Hypophyse, die in der Regel mittels Operation entfernt werden sollte. Eine weitere Möglichkeit ist die Strahlentherapie. Medikamente, die die Ausschüttung von Wachstumshormon bzw. dessen Wirkung blockieren, kommen vor und während der OP bei nicht vollständig gelungener Entfernung der Geschwulst sowie begleitend zu einer Strahlentherapie zum Einsatz.

## Welche Aufgabe hat der Hypophysenhinterlappen?

Der Hypophysenhinterlappen dient als Speicher für das Antidiuretische Hormon (ADH), auch Vasopressin (AVP) genannt. Antidiuretisch bedeutet, dass der Giftauusscheidung über den Urin entgegen gewirkt wird. Ebenso dient der Hypophysenhinterlappen als Speicher für Oxytocin, dem Hormon, das die Geburtswehen anregt. ADH und Oxytocin werden in einem kleinen Hirnteil, dem Hypothalamus (siehe S. 16), gebildet und im Hypophysenhinterlappen gespeichert und freigesetzt.

ADH ist dafür verantwortlich, dass Urin in der Niere konzentriert wird. Ohne ADH würde die Niere pro Tag bis zu 20 Liter Urin ausscheiden. Bei Flüssigkeitsmangel oder Wasserverlust steigt die Konzentration der Salze im Blut, besonders von Natrium, einem Teil des Kochsalzes. Dies ist ein Reiz für die ADH-Ausschüttung aus dem Hypophysenhinterlappen und gleichzeitig für die Auslösung des Durstgefühls. Nimmt der Mensch daher Flüssigkeit zu sich, bewirkt die ADH-Ausschüttung, dass die Niere die Flüssigkeit nicht so schnell wieder ausscheidet. Die Flüssigkeit bleibt im Körper und die Salzkonzentration normalisiert sich wieder.

Beim ADH-Mangel kommt es zum sogenannten Diabetes insipidus, das heißt, der Urin kann nicht mehr konzentriert werden und besteht fast nur aus klarem Wasser. Der Körper verliert dadurch täglich bis zu 4–20 Liter. Da betroffene Patienten durch die Flüssigkeitsverluste sehr starken Durst bekommen und meist entsprechend nachtrinken, sind die Auswirkungen der Erkrankung bei Ausgleich der Flüssigkeitsverluste

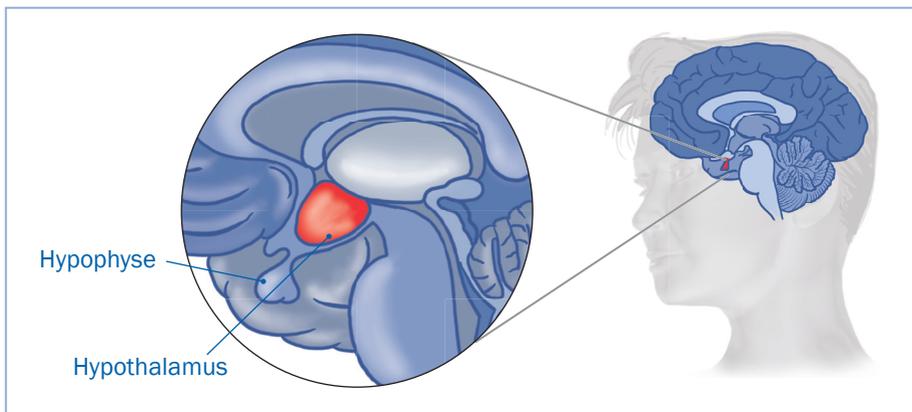
häufig nicht gefährlich. Bedrohlich kann das Krankheitsbild bei Babys oder älteren bettlägerigen Patienten werden, die nicht ausreichend Wasser trinken können. Bisweilen sind für die Krankheit keine konkreten Ursachen erkennbar. Ansonsten kann der Auslöser ein Tumor oder ein Schädel-Hirn-Trauma sein. Die Behandlung liegt in der Beseitigung der Ursache (z. B. Tumoreroperation) und in der Ersatztherapie mit Desmopressin, eine Art künstliches ADH.

Ein Zuviel an ADH ist meist die Folge von anderen Erkrankungen oder von Medikamenten. Weil das Wasser nicht ausgeschieden werden kann, ist bei einem Zuviel von ADH die Salzkonzentration im Blut erniedrigt. Weil Wasser immer dem Salz folgt, kann ein Überschuss an ADH zum Anschwellen der Hirnzellen mit Bewusstseinstörung bis hin zum Koma führen.

## Wenn die Hypophyse in unserem Körper eine derart wichtige Rolle spielt, muss sie dann nicht ebenfalls genau kontrolliert werden?

„Chef“ der Hypophyse ist der Hypothalamus, dies ist ein kleiner Hirnanteil von knapp 2,5 cm Durchmesser, der nur ungefähr 1/300 des Hirngewichtes ausmacht. Er liegt direkt oberhalb der Hypophyse.

Der Hypothalamus beeinflusst den Hypophysenvorderlappen über eigene freisetzende und hemmende Hormone, die dann wiederum auf die Produktion und Ausschüttung der Hypophysenhormone wirken. Es handelt sich hier um einen recht komplizierten,



häufig auch zeitabhängigen Mechanismus, der ähnlich wie ein technischer Regelkreis funktioniert.

## Bei einer so komplizierten Regulation kann doch sicher einiges schiefgehen?

Glücklicherweise sind Fehler bei der Kontrolle der Hormonproduktion und Ausschüttung selten. Störungen der Hormonbildung können unterschiedliche Ursachen haben.

- Erkrankungen des Hypothalamus (z. B. sogenannte Kraniopharyngeome) können die zentrale Regulation so verändern, dass zu wenig an freisetzenden Hormonen produziert werden. Es kann auch das normale pulsformige Ausschüttungsmuster der freisetzenden Hormone verändert sein, so dass die Hormonproduktion der peripheren, das heißt, im äußeren Körperbereich befindlichen Drüsen abnimmt.
- Erkrankungen im Bereich des Hypophysenstiels führen manchmal zu einem Mangel an Hypophysen-hemmenden Hormonen. Ein solches Krankheitsbild ist die „Enthemmungs- oder Entzügelungshyperprolaktinämie“, die zur Erhöhung des Hormons Prolaktin im Blut führt.
- Viel häufiger liegen jedoch die Störungen in der Hypophyse selbst. Vom Drüsengewebe des Hypophysenvorderlappens ausgehende Knoten werden Drüsenumore oder Adenome genannt. Diese produzieren entweder selbst Hormone und können somit Überfunktionszustände der peripheren Drüsen bewirken oder sie verdrängen durch Größenzunahme gesundes Hypophysengewebe und können damit zu einer Unterfunktion führen. Auch Operationen am Hypophysengewebe können eine Unterfunktion der Hypophyse bewirken. Man spricht in solchen Fällen von ungenügender Hormonproduktion durch den Hypophysenvorderlappen von einer sog. „Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz“ oder HVL-Insuffizienz.
- Eine weitere Möglichkeit ist, dass die Zielorgane oder Zieldrüsen der Hypophysenhormone z. B. durch fehlerhaft gebildete Hypophysenhormone nicht mehr ausreichend gut auf Hypophysenhormone reagieren.
- Nicht selten kommt es vor, dass die Drüsen, die eigentlich von der Hypophyse reguliert werden sollten, plötzlich ihre Hormone selbst unreguliert in hoher Menge aus-

schütten. Dies kommt häufig bei der Schilddrüse vor („Hyperthyreose“), seltener bei der Nebenniere („Cushing-Syndrom“).

- Relativ häufig kommt es zu einer Zerstörung der peripheren Drüsen durch körpereigene Prozesse selbst. Der Körper bildet manchmal Antikörper gegen die eigenen Hormondrüsen, was letztendlich zu einer Zerstörung dieser Drüsen führen kann. Die Hypophyse kann diesen Hormonmangel aber nicht mehr ausgleichen. Ein Beispiel ist die Nebennierenrindenunterfunktion, der Morbus Addison. Näheres zu Nebennierenerkrankungen lesen Sie ab S. 35.

### **Was ist eine Hypophyseninsuffizienz?**

Eine Hypophyseninsuffizienz bedeutet, dass die Hypophysenhormone nur noch teilweise oder überhaupt nicht mehr gebildet oder freigesetzt werden. Die Symptome sind davon abhängig.

Die einzelnen Symptome der jeweiligen Unterfunktionen oder Mangelzustände der Hypophysenhormone wurden bereits auf Seite 11 ff. geschildert.

### **In welcher Reihenfolge fallen die Hypophysenhormone meist aus?**

Es müssen nicht immer alle Hormone ausfallen. Oft kommt es aber zu einer bestimmten Reihenfolge des Ausfalls der Hypophysenhormone. Ein Beispiel ist das „Sheehan-Syndrom“, das den Verlauf lehrbuchhaft auch für andere Fälle ab dem Pubertätsalter zeigt. Dies ist eine Form der HVL-Insuffizienz, die dadurch auftritt, dass in der Schwangerschaft die Hypophyse an Größe zunimmt. Kommt es bei der Geburt zu größeren Blutverlusten, so dass die Hypophyse nur schlecht durchblutet wird, so stirbt die Hypophyse teilweise oder vollständig ab.

Zunächst kommt es zum Wachstumshormonmangel, was jedoch klinisch nicht sofort wahrgenommen wird. Dies wäre bei Kindern und Jugendlichen natürlich schneller auffällig. Danach fallen Prolaktin und die Geschlechtshormone (über einen Mangel an LH und FSH) aus. Prolaktin ist vor allem für das Wachstum der Brustdrüse während der Schwangerschaft und für die Milchabsonderung in der Stillzeit verantwortlich. Typisch ist insofern nach der Geburt ein Versiegen des Prolaktin-Milchflusses. Die

Regelblutung setzt nur unregelmäßig oder gar nicht wieder ein und hört dann ganz auf. Auch die bei der Entbindung abrasierten Schamhaare wachsen unter Umständen nicht mehr nach.

Nach den Geschlechtshormonen nimmt die Produktion der Schilddrüsenhormone (über den TSH-Mangel) ab. Es kommt daher oft zu einer deutlichen Kälteempfindlichkeit, zu einer Verlangsamung und in Verbindung mit der danach typischerweise folgenden Abnahme der Nebennierenrindenhormone (über ACTH) zu zunehmender Müdigkeit, Antriebsarmut und auch Depressivität. Der Körper reagiert schließlich wegen des Cortisolmangels immer schlechter auf Infektionen und andere Belastungen (Verletzungen, Operationen). Das Körpergewicht sinkt. Solche Verläufe entwickeln sich langsam und oft über Jahre hinweg. Sie können letztendlich lebensbedrohliche Formen annehmen („Hypophysäres Koma“), insbesondere bei fieberhaften Infekten oder Operationen.

## **Was ist eigentlich der Unterschied zwischen „Tumor“ und „Adenom“?**

Tumor ist lateinisch und heißt wörtlich übersetzt „Schwellung“. Ein Tumor kann gutartig oder bösartig sein. Adenome sind Drüsentumore, aber in jedem Fall gutartig.

## **Es wurden vorhin als Ursache von Fehlfunktionen der Hypophyse auch gutartige Drüsentumoren genannt. Können diese auch noch andere Symptome verursachen?**

Das Vorhandensein eines Drüsentumors bedeutet auf keinen Fall, dass Sie oder Ihr Kind Krebs haben. Drüsen bilden häufig Knoten, die in der Regel gutartig sind. Da die Hypophyse direkt unterhalb der Überkreuzungsstelle der Sehnerven liegt, kann diese durch die vergrößerte Hypophyse „gequetscht“ und somit geschädigt werden. Dies führt zu Gesichtsfeldausfällen. Diese können durch einen äußeren Gesichtsfeldausfall bemerkbar machen: Der Patient sieht typischerweise seitlich weniger oder gar nicht mehr, beim Gehen „eckt“ er ständig an.

Im Falle der glücklicherweise sehr seltenen bösartigen Hypophysentumoren kann eine solche Schädigung zudem noch durch Einwachsen von Tumorgewebe in den Sehnerv

vorkommen. Dieses Einwachsen kann auch andere Teile des Gehirns betreffen und zu entsprechenden Fehlfunktionen führen.

Unabhängig von Gut- oder Bösartigkeit eines Hypophysentumors ist ein leicht verständliches Symptom der Kopfschmerz.

## Welche Möglichkeiten zur Behandlung eines Hypophysenadenoms gibt es?

Grundsätzlich stehen drei Möglichkeiten der Behandlung zur Verfügung:

- 1. Medikamentöse Behandlung**
- 2. Neurochirurgische Operation**
- 3. Radiotherapie (Strahlentherapie)**

Die beste Behandlungsart hängt von vielen verschiedenen Faktoren ab, unter anderem von Größe des Adenoms, Vorhandensein von Sehstörungen und Art der Hormonüberproduktion.

An erster Stelle bei der Behandlung eines großen Hypophysenadenoms steht die neurochirurgische Behandlung in einem dafür spezialisierten Zentrum. Die Operation ist oft zwingend erforderlich, um Gesichtsfeldausfälle zu verbessern und eine Erblindung zu verhindern. In vielen Fällen gelingt eine vollständige Entfernung des Adenoms, ohne dass ein Rezidiv (Nachwachsen des Tumors oder erneute Hormonüberproduktion) auftritt. Dabei wird heute bevorzugt durch die Nase operiert (transphenoidal). Bei dieser Operationstechnik wird das Gehirn geschont und es bleiben keine sichtbaren Narben zurück. Bei erfahrenen Operateuren kommt es in weniger als 10% der Fälle zu zusätzlichen Hormonausfällen. Der stationäre Aufenthalt dauert etwa 10 Tage. Komplikationen der Operation wie Nachblutungen, Entzündungen und Verletzungen von Nerven sind relativ selten. Die Häufigkeit von Komplikationen hängt auch von der Ausdehnung des Tumors ab. Manchmal kommt es nach einer Adenomentfernung zu einem erneuten Wachstum des Adenoms, so dass nach einigen Jahren eine erneute Operation oder unter Umständen eine Nachbestrahlung notwendig wird. Die Bestrahlung erfolgt meist ambulant über ca. 20–25 Sitzungen von je 30 Minuten Dauer. Sie wird im Allgemeinen gut vertragen. Es kann allerdings Jahre nach der Bestrahlung ein Nachlassen des Gedächtnisses auftreten, so dass diese Methode nur in den Fällen durchgeführt wird, wo eine erneute Operation oder auch eine medikamentöse Thera-

pie nicht zum Erfolg führt. Zusätzliche Hormonausfälle können auch Jahre nach der Bestrahlung auftreten, weshalb eine regelmäßige Kontrolle der Hormone bei einem Endokrinologen unbedingt notwendig ist.

Kleine Hypophysenadenome müssen nicht immer operiert werden. Sehr gut können die sogenannten bei Jugendlichen äußerst selten auftretenden **Prolaktinome** medikamentös behandelt werden. Hierfür gibt es eine Reihe von Medikamenten, welche in der Lage sind, die das Hormon Prolaktin produzierenden Zellen der Hypophyse zu beeinflussen. Die Dopaminagonisten, Bromocriptin (Pravidel®, Kirim®) und Lysergen (Lysurid®), stellen eine effektive und sichere Therapie dar. Die Medikamente führen zu einer Hemmung der Ausschüttung von Prolaktin und darüber hinaus häufig zu einer Verminderung bzw. einem Verschwinden der Tumoren, da diese unter der medikamentösen Therapie austrocknen können. Die Medikamente können jedoch insbesondere zu Beginn der Therapie Beschwerden, wie niedriger Blutdruck, Schwindelgefühl und Übelkeit verursachen. Deshalb muss die Behandlung einschleichend begonnen werden, so dass der Körper Zeit hat, sich an diese Medikamente zu gewöhnen. Weitere Wirkstoffe sind Quinagolid und Cabergolin. Cabergolin kann allerdings unter Umständen das Risiko für bestimmte Herzklappenfehler erhöhen. Insbesondere bei großen Tumoren, welche eine chirurgische Maßnahme erfordern, muss vor einem solchen chirurgischen Eingriff immer der Versuch gemacht werden, medikamentös einzugreifen.

## Kann man die bei Hypophysenunterfunktionen fehlenden Hormone medikamentös ersetzen?

Ja, alle Hormone der bei HVL-Insuffizienz betroffenen Drüsen lassen sich ersetzen. Im Falle des Schilddrüsenhormonmangels gibt man das Schilddrüsenhormon L-Thyroxin. Ein Mangel an Hormonen der Nebennierenrinde wird durch Hydrocortison oder ein ähnliches Präparat (Cortisonacetat, Prednisolon) ausgeglichen. Falls es sich um einen isolierten und kompletten Ausfall der Nebennierenrinde handelt (M. Addison), muss man meist auch noch das blutdruckaktive Hormon (Aldosteron) zuführen (Fludrocortison).

Bei männlichen Patienten kann der Mangel an Geschlechtshormon (Testosteron) durch Spritzen, Gel oder Testosteronpflaster ausgeglichen werden. Die neueste Therapieform sind 3-Monats-Spritzen.

Bei Patientinnen gibt es zum Ersatz der fehlenden Geschlechtshormone eine breite Palette an Östrogen- und Gestagen-haltigen Präparaten. Wenn die Gebärmutter nicht entfernt worden ist, müssen immer Östrogene und Gestagene gemeinsam gegeben werden, damit es regelmäßig zur normalen Regelblutung kommt. Für die Frau gibt es bereits seit langem ein Östrogenpflaster.

Zu den Möglichkeiten, fehlendes Wachstumshormon zu ersetzen, lesen Sie mehr ab S. 27.

Auch der ADH-Mangel kann durch eine Substanz mit derselben Wirkung ersetzt werden: Desmopressin.

### **Ist die Reihenfolge des Hormonausfalls immer gleich?**

Wenn die Hypophyse allmählich zerstört wird, z. B. durch einen einwachsenden Knoten (Drüsenumor), ist die Reihenfolge oft wie oben dargestellt. Es können aber auch nur einzelne Hormone ausfallen. Die Reihenfolge ist sonst, beispielsweise bei einem operativen Eingriff, davon abhängig, welche Zellverbände, die ja immer nur bestimmte Hormone produzieren, betroffen sind.

### **Was ist das „Hypophysäre Koma“?**

Hormonmangel von Cortisol (aus der Nebenniere) und Schilddrüsenhormonen (aus der Schilddrüse) sind lebensbedrohlich. Bei einer nicht behandelten Unterfunktion der beiden Organe kann es vor allem in Stress-Situationen, wie Verletzungen, fieberhaften Infektionen oder Operationen, zum hypophysären Koma kommen.

Der Organismus, dessen Stoffwechsel bereits durch die Schilddrüsenunterfunktion und den Cortisolmangel verlangsamt ist, kann nicht mehr auf Stress reagieren. Ein hypophysäres Koma kann tödlich verlaufen. Dies gilt jedoch auch für den Schilddrüsenhormonmangel (Myxödem-Koma) oder für den Cortisolmangel allein (Addison-Krise).

## **Wenn die Ausfälle solcher Hormone derart bedrohliche Folgen haben können, ist es möglich, diese Hormonmangelzustände rechtzeitig festzustellen?**

In der Regel genügt eine einfache Blutentnahme mit Bestimmung der Hormonkonzentrationen im Blut nicht. Meist benötigt man sogenannte Stimulationstests oder Suppressionstests, bei denen die Reaktion der Hormone auf bestimmte Testsubstanzen oder übergeordnete Hormone untersucht wird. Es muss untersucht werden, ob der Regelkreis intakt ist. Dies kann nötig werden, weil nicht alle Hormone in immer gleichen Mengen im Blut zirkulieren, oder in Abhängigkeit vom Stress schwanken können.

## **Was ist bei den medikamentösen „Hormonersatztherapien“ zu beachten?**

Bei Hypophysenvorderlappeninsuffizienz, auch Hypopituitarismus genannt, ist es günstiger, die Hormone der einzelnen Körperdrüsen zu ersetzen, denn diese sind leichter herzustellen, man kann sie in Tablettenform einnehmen, und sie sind auch besser haltbar. Es muss die Dosis des Hormons gegeben werden, die der Körper normalerweise selber produziert hätte. Problematisch sind wie bei jeder medikamentösen Therapie das Zuwenig und das Zuviel. Gibt man genau die richtige Dosis, kommt es bei der Hormonersatztherapie nicht zu Nebenwirkungen. Bei zu hoher oder zu niedriger Dosierung treten die Symptome auf, wie sie bereits unter den jeweiligen Über- oder Unterfunktionszuständen der betreffenden Organe behandelt wurden. Wichtig sind deshalb regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim Arzt, um die richtige „Einstellung“ zu überprüfen.

## **Man liest aber doch soviel Schlimmes über „Cortison“?**

Ohne Cortisol ist Leben nicht möglich! Bei dieser Therapie wird dem Körper nur die Cortisolmenge zugeführt, die er sonst selbst produziert hätte. Hydrocortison selbst ist ein natürliches Hormon, welches als Arzneistoff aus Ochsen-galle gewonnen wird.

Bei den häufig zitierten Nebenwirkungen geht es um die Nebenwirkungen einer hoch dosierten Therapie (oft 300 - 500 mg Hydrocortison), z. B. bei Asthma, Krebserkran-

kungen oder Rheuma etc. Dabei werden meist andere „künstliche“ „Cortison“-Präparate und in wesentlich höheren Dosierungen eingesetzt.

### **Ist bei der Therapie mit Cortisol etwas Besonderes zu beachten?**

Es wurde bereits erwähnt, dass die Nebennierenrindenhormone den Organismus bei außergewöhnlichen Anforderungen (Infekte, Verletzungen etc.) schützen. In einem solchen Fall ist dann die Dosierung von Hydrocortison zu erhöhen, zumeist wenigstens zu verdoppeln. Dies muss der Patient, gegebenenfalls zusammen mit den Eltern, selbstständig tun, falls der Arzt nicht erreichbar ist. Man kann auch Hydrocortisonzäpfchen in der Apotheke herstellen lassen, die sehr schnell wirken und die der Arzt für den Notfall verordnen kann. Falls jedoch eine Erkrankung mit Erbrechen und Durchfall vorhanden ist, muss das Cortisol mit der Spritze zugeführt werden.

### **Es ist eine Operation notwendig - was ist zu beachten?**

Wenn der Patient Hydrocortison einnimmt, ist dies dem behandelnden Arzt und Anästhesisten unbedingt vor der Operation mitzuteilen. Am Operationstag und an den folgenden Tagen benötigen diese Patienten wesentlich mehr Hydrocortison als sonst. Wenn Patienten mit M. Addison oder Hypophyseninsuffizienz über längere Zeit nüchtern bleiben müssen, muss Hydrocortison injiziert werden. Wenn Patienten mit M. Addison für bestimmte Untersuchungen morgens nüchtern bleiben müssen, ist eine Möglichkeit, bereits am späten Vorabend der Untersuchung die morgendliche Hydrocortisondosis einzunehmen. Nach Beendigung der Untersuchung (noch am Vormittag) nehmen die Patienten dann noch mal die gewohnte Dosis an Hydrocortison ein.

### **Wie häufig müssen Kontrollen erfolgen?**

Die meisten Patienten haben einen Hausarzt, bei dem sie sich regelmäßig vorstellen. Zusätzliche Kontrollen beim Endokrinologen (Hormonspezialisten) sollten in Abhängigkeit von der Therapie und dem Wohlbefinden erfolgen. Zu Beginn einer Therapie ist eine engmaschige Kontrolle in wöchentlichen oder monatlichen Abständen erforderlich, später reichen bei vielen Patienten halbjährliche oder jährliche Kontrollen bei einem Endokrinologen. Bei Problemen der Einstellung, insbesondere bei Leistungs-

knick, Müdigkeit, Gewichtsänderungen, sollte auch zwischendurch der Arzt befragt werden. Der Endokrinologe wird bestimmte Tests, Blutuntersuchungen und eventuell auch Urinuntersuchungen durchführen. Bei Patienten mit M. Addison wird er neben dem Blutdruck und Puls besonders auf die Plasma-Renin-Aktivität (PRA) und die Kalium- und Natriumkonzentration im Blut achten. Die genaue Interpretation dieser Blutwerte setzt eine gewisse Erfahrung voraus.

Bei Patienten mit Hypophysenerkrankungen werden neben Bluttests möglicherweise auch Röntgenuntersuchungen der Hypophyse (Computertomographie), eine Kernspintomographie (spezielles bildgebendes Verfahren) der Hypophyse sowie eine Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie) beim Augenarzt notwendig werden.

## Brauchen Patienten einen Notfallausweis?

Alle Patienten mit einer Hypophyseninsuffizienz oder einer Nebenniereninsuffizienz brauchen einen Notfallausweis, damit der behandelnde Arzt bei unerwarteten Ereignissen schnell über die Krankheit informiert werden kann. Er sollte immer bei sich getragen werden.

**Notfall-Ausweis**  
für  
Patienten/innen  
mit Störungen der  
Hypophysenfunktion

Name \_\_\_\_\_  
Vorname \_\_\_\_\_  
Adresse \_\_\_\_\_  
Telefon \_\_\_\_\_

**Im Notfall bitte benachrichtigen:**  
Name \_\_\_\_\_  
Telefon \_\_\_\_\_

Diagnose: \_\_\_\_\_

Als Folge der genannten Hypophysenerkrankung  
unseitig genannter Person eine Beeinträchtigung  
Ausfall der corticotropen Hypophysenfunktion

Aus diesem Grund ist folgende Medikation

Dauerhafte Substitution mit Glukokortikoiden

Präparat \_\_\_\_\_

Dosis \_\_\_\_\_

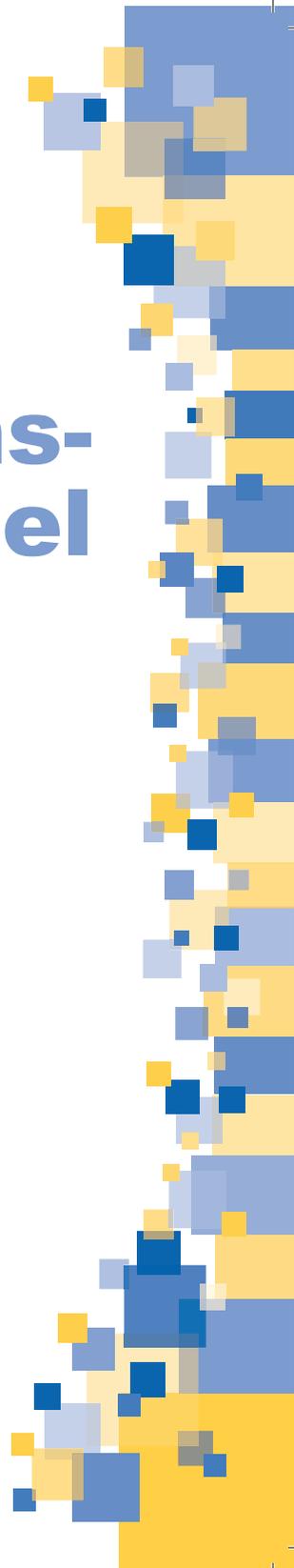
Eine Gabe von Glukokortikoiden bei besonderen Belastungssituationen



## Werden alle Medikamente erstattet?

Alle Medikamente, die zur Behandlung einer Hypophyseninsuffizienz oder Nebenniereninsuffizienz oder eines Prolaktinoms benötigt werden, müssen durch die Krankenkasse übernommen werden. Dies betrifft alle zugelassenen Hormonersatzpräparate, wie Hydrocortison, Thyroxin, Geschlechtshormone sowie andere notwendige Medikamente. Auch wenn man nicht in einer gesetzlichen Krankenkasse versichert ist, werden die Kosten von der Privatkasse übernommen. Sollte es Probleme geben, sollten Sie sich mit Ihrem Spezialisten (Endokrinologen) in Verbindung setzen.

# Wachstums- hormonmangel





# Probleme mit der Größe - Wachstumshormonmangel

## Hinweise auf einen Wachstumshormonmangel

Kinder mit Wachstumshormonmangel haben häufig einen auffälligen Kleinwuchs. Es gibt aber auch betroffene Kinder, die mit ihrer Körperhöhe noch im Normalbereich liegen, aber eine krankhafte Wachstumsgeschwindigkeit aufweisen. Das heißt, diese Kinder waren vor wenigen Jahren noch normal gewachsen, im weiteren Verlauf aber mit der Wachstumsgeschwindigkeit abgefallen. Kinder mit Wachstumshormonmangel haben häufig ein puppenhaftes Aussehen, eine hohe Stimme und um den Bauch herum etwas mehr Fett. Jungen haben oft einen kleinen Penis. Das Knochenalter ist ebenfalls meist mehr als 2 Jahre verzögert. Mit Hilfe des Knochenalters, welches mit einer Röntgenaufnahme der linken Hand bestimmt wird, lässt sich abschätzen, wie weit die Knochen bisher entwickelt sind. Der jeweilige Entwicklungsstand wird anhand einer Vergleichsaufnahme in einem Röntgenatlas bestimmt.



## Diagnose

Eine einmalige Bestimmung von Wachstumshormon ist sinnlos. Heute lassen sich auch mit speziellen Labormethoden, der Wachstumsfaktor IGF-1, und seine wichtigste Bindungssubstanz IGFBP-3 im Blut bestimmen. Sind beide Konzentrationen erniedrigt, dann besteht auch laborchemisch der dringende Verdacht auf einen Wachstumshormonmangel. Zur Bestimmung der Wachstumshormonausschüttung muss diese mit bestimmten Tests angeregt werden. In der Regel werden zwei Tests durchgeführt. Indem man z. B. Insulin spritzt, wird ein niedriger Blutzuckerwert hervorgerufen, der wiederum zur Anregung von Wachstumshormon führt. Leider sind die Tests sehr grob, veränderlich und nur geeignet, einen absoluten Mangel sicher anzuzeigen. Im Rahmen dieser Anregung sind Wachstumshormonkonzentrationen unter 10 ng/ml als krankhaft einzustufen.

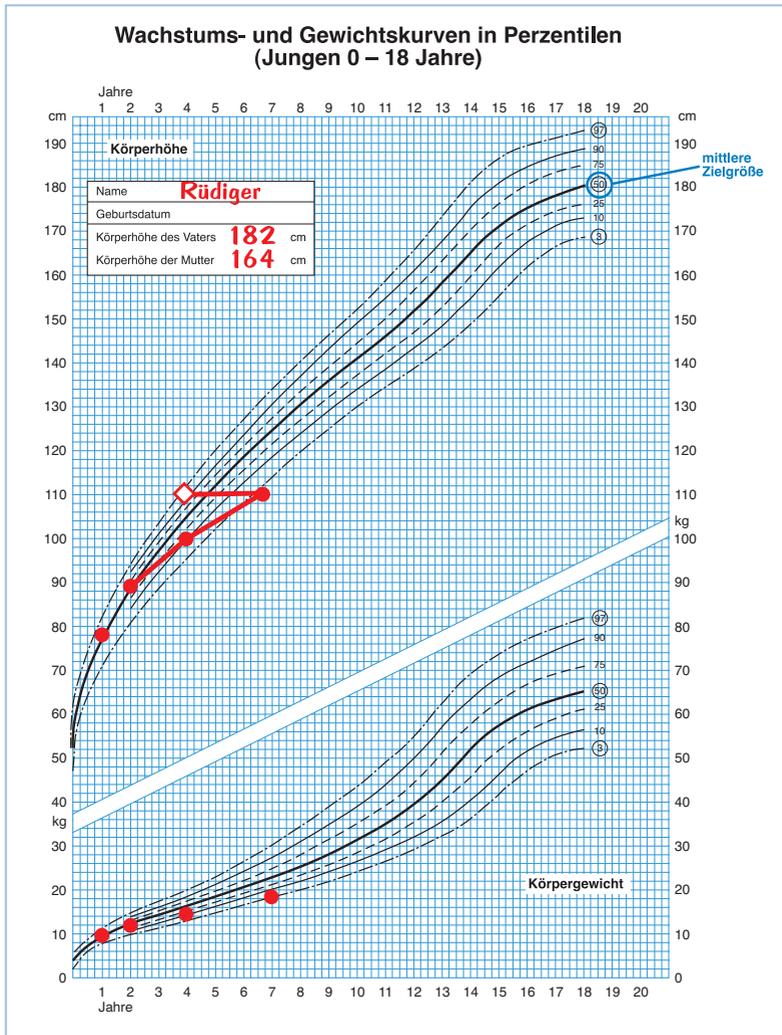
Eine andere Form des Wachstumshormonmangels ist die sogenannte neurosekretorische Dysfunktion der Wachstumshormonsekretion (die Spontanausschüttung von Wachstumshormon aus der Hypophyse ist vermindert). Die Kinder zeigen das gleiche Bild wie beim klassischen Wachstumshormonmangel. In den pharmakologischen An-

regungstests kommt es aber zu einem normalen Anstieg von Wachstumshormon, im spontanen nächtlichen Ausschüttungsprofil ist die Wachstumshormonausschüttung deutlich vermindert. Die Hirnanhangsdrüse kann bei einem Wachstumshormonmangel abnormal klein oder geschädigt sein. In seltenen Fällen kann sich auch hinter einem Wachstumshormonmangel ein Hirntumor verbergen. Daher ist es notwendig, vor Beginn einer Wachstumshormontherapie eine solche Diagnostik mittels der bildgebenden Verfahren Computertomogramm oder Kernspintomographie durchführen zu lassen. Wenn man keine organische Ursache für einen Wachstumshormonmangel findet, spricht man von einem idiopathischen Wachstumshormonmangel, das heißt, es konnte keine erkennbare Ursache festgestellt werden. Ein möglicher, aber äußerst rarer Hintergrund kann auch eine genetische Störung sein. Der Wachstumshormonmangel ist selten, auf 5000 bis 10000 Geburten kommt statistisch ein Kind mit einem solchen Mangel.

Unter Umständen kann diese Störung auch erworben werden, etwa durch Kopfverletzungen, Komplikationen bei der Geburt, Schädelbestrahlungen, z. B. wegen Gehirntumoren oder Leukämie, und bei bestimmten Verläufen von Entzündungen des Gehirns oder seiner Häute.

# Die Behandlung mit Wachstumshormonen

Wachstumshormon wird heutzutage gentechnologisch hergestellt. Das Wachstumshormon muss unter der Haut gespritzt werden. Wenn man es über den Magen einnimmt, würde es von der Magensäure zerstört werden. Wachstumshormon ist zur Be-



Beispiel der Entwicklung eines Jungen mit Wachstumshormonmangel, dessen Knochenalter deutlich hinter seinem Lebensalter zurückliegt

handlung von Kindern mit nachgewiesenem Wachstumshormonmangel einschließlich neurosekretorischer Dysfunktion sowie zur Förderung des Wachstums von Mädchen mit Ullrich-Turner-Syndrom und bei vorpubertären Kindern mit Wachstumsverzögerung infolge von chronischer Niereninsuffizienz (eingeschränkte Nierenfunktion) zugelassen. Früher hat man Wachstumshormon 3 x pro Woche in einen Muskel gespritzt. Man hat festgestellt, dass durch die tägliche Spritzung unter die Haut am Abend bei gleicher Dosis eine bessere Wachstumsgeschwindigkeit zu erzielen war als nur mit den drei Spritzungen in den Muskel.

Wachstumshormon sollte regelmäßig gespritzt werden. Wird eine Injektion mal vergessen, dann soll am nächsten Tag wie gewohnt die normale Dosis abends gespritzt werden. Krankheiten wie Infekte der oberen Luftwege oder Durchfall sind kein Grund, die Wachstumshormontherapie zu unterbrechen. Eine zusätzliche Medikamentengabe, wie z. B. von Antibiotika, macht eine Unterbrechung der Therapie nicht notwendig. Die Behandlung sollte ebenfalls z. B. im Urlaub oder im Schullandheim fortgeführt werden.

Die Behandlung der Kinder mit Wachstumshormon gehört in die Hand eines pädiatrischen Endokrinologen (Kinderendokrinologen), der die Indikation zur Behandlung stellt, also die Feststellung der Gründe und Umstände, und fachgerecht die Therapie überwachen kann. Der Behandlungserfolg und die Gesundheit des Patienten müssen in regelmäßigen Abständen überprüft werden. Nur so können Nebenwirkungen und unangemessene Behandlungen vermieden werden. Nebenwirkungen der Wachstumshormontherapie sind selten. Es kann z. B. gelegentlich zu einer Überempfindlichkeit auf das Lösungsmittel kommen, die Einstichstelle ist dann gerötet. Die ersten Anzeichen der Pubertät treten bei Mädchen im Alter von 10 bis 11 Jahren, bei Jungen mit 12 bis 13 Jahren auf. Mit Beginn der Pubertät kommt es auch zu einem Wachstumsspurt. Wenn die Pubertät nicht richtig eintritt, müssen weitere Untersuchungen gemacht werden, ob nicht neben dem Wachstumshormonmangel noch andere Hormone der Hypophyse, wie z. B. Gonadotropine (Geschlechtshormone), fehlen. Liegt hier ein zusätzlicher Mangel vor, muss eine entsprechende Ersatztherapie mit Sexualhormonen (z. B. Testosteron für Jungen, Östrogene bei Mädchen) erfolgen. Wachstumshormon soll so lange verabreicht werden, bis die genetische Wachstumsfähigkeit ausgeschöpft ist.

## Übergang vom Kinder- zum Erwachsenenendokrinologen

Kinder und Jugendliche mit endokrinologischen Erkrankungen und Wachstumsproblemen sind zumeist mehrere Jahre in der Behandlung ihres Kinderarztes. In dieser Zeit hat sich zumeist ein sehr gutes Verhältnis zum behandelnden Doktor aufgebaut. Es fällt den Jugendlichen deshalb nicht leicht, sich von ihrem Kinderarzt zu trennen, auch wenn sie schon erwachsen sind. Den Kinderärzten fällt es ebenfalls schwer, sich von ihren Patienten zu trennen. Sie wissen aber, dass diese Trennung notwendig ist und dass die jungen Erwachsenen eine langfristige, kompetente und kontinuierliche Weiterbetreuung brauchen, die letztlich nur bei einem Erwachsenen-Endokrinologen gewährleistet ist.

Der Kinderarzt wird deshalb nach Abschluss des Längenwachstums seine Patienten an einen internistischen Endokrinologen übergeben, mit dem er gut und vertrauensvoll zusammenarbeitet. Bei der Übergabe des Patienten ist es wichtig, dass keine Informationen verloren gehen. Dies kann zum Beispiel mit einer gemeinsamen „Übergabe-Sprechstunde“ erreicht werden. Der Patient lernt dabei seinen neuen Arzt kennen und sieht auch, dass beide Mediziner gut zusammenarbeiten. So fällt es ihm viel leichter, Vertrauen zum neuen Arzt zu fassen. Wenn eine gemeinsame Übergabesprechstunde nicht möglich ist, wird der Kinder-Endokrinologe die Arztberichte an den Erwachsenen-Endokrinologen schicken. In Abhängigkeit von der Erkrankung und den bestehenden Problemen werden dann beide Ärzte miteinander telefonieren und sich gemeinsam beraten. So ist sichergestellt, dass der Patient eine kontinuierliche und optimale Weiterbetreuung erhält. Nach Abschluss der Wachstumshormontherapie bei Kindern sollte mit etwa 16–18 Jahren oder nach der Übergabe des Patienten an den Erwachsenen-Endokrinologen eine erneute Bestandsaufnahme der hormonellen Funktion erfolgen. Spätestens zu diesem Zeitpunkt sollte die Knochendichte bestimmt werden, die körperliche Leistungsfähigkeit, die Fettwerte und ein erneuter Hormontest, bei dem der Umfang der Wachstumshormonausschüttung überprüft wird. Als bester Test bei Erwachsenen wird der Insulinhypoglykämie-Test angesehen; der Argininstimulationstest ist weniger aussagekräftig, wird aber als Bestätigungstest empfohlen. Die Normwerte für Wachstumshormon im Insulinhypoglykämie-Test liegen bei Erwachsenen deutlich niedriger als bei Kindern. Während bei Kindern ein Anstieg über 10 ng/ml gefordert wird, sind Erwachsenenmediziner mit einem Anstieg auf mehr als 3 ng/ml zufrieden. Auch der IGF-I Spiegel ist ein wichtiger Hinweis auf einen Wachstumshormonmangel.

## Kraniopharyngeom

Die Hypophyse produziert eine ganze Reihe von Hormonen. Dazu gehören das Wachstumshormon, das wir schon kennen, und die Gonadotropine. Das sind Hormone, die die Eierstöcke bei der Frau und die Hoden beim Mann zum Wachstum anregen und die Pubertät einleiten. Zusätzlich gibt es noch das Prolaktin, ein Hormon, das für die Milchproduktion bei der Frau verantwortlich ist und die Schilddrüse anregendes Hormon, welches dafür sorgt, dass der Körper ausreichend mit Schilddrüsenhormon versorgt wird. Ein anderes, sehr wichtiges Hormon ist das ACTH (siehe auch S. 12), welches die Nebennierenrinde anregt und für eine ausreichende Produktion des körpereigenen Hormons Cortisol sorgt. Im Hypophysenhinterlappen werden zwei Hormone gespeichert, die eigentlich im Hypothalamus, jenem kleinen Teil des Gehirns oberhalb der Hypophyse, gebildet werden. Eines dieser Hormone ist das antidiuretische, das heißt die Wasserausscheidung durch die Niere hemmende Hormon (ADH), oder auch Vasopressin genannt. Wenn man das antidiuretische Hormon nicht ausreichend produzieren kann, verliert man sehr viel Wasser über die Nieren und bekommt ständig Durst (näheres siehe auf S. 15).

## Test

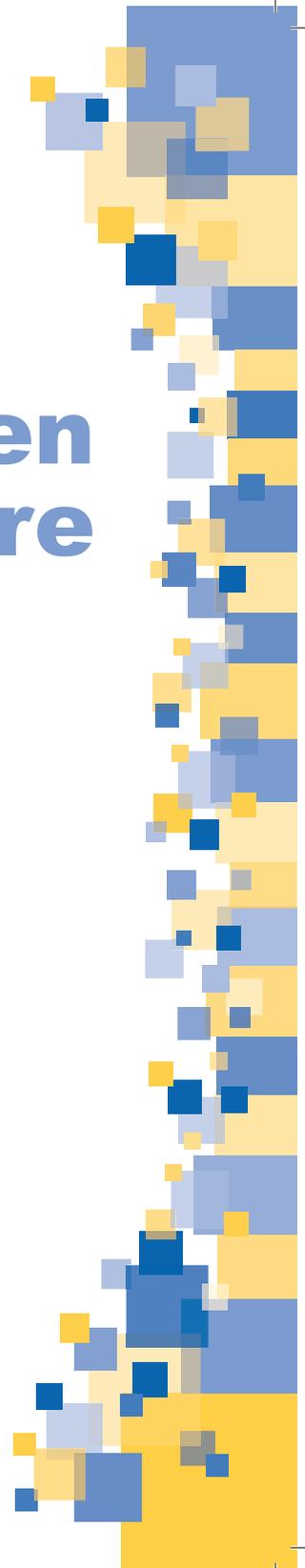
Der kombinierte Hypophysenvorderlappen-Test dient zur Bestimmung der Funktion von Hypothalamus und Hypophyse. Durch Insulin wird eine Unterzuckerung erzeugt. Dies führt zu einer Aktivierung des Stresshormons, daneben steigen auch Prolaktin Spiegel und Wachstumshormonspiegel an. Zusätzlich zum Insulin werden auch noch zwei andere Hormone gespritzt, die die Schilddrüsenachse und die Geschlechtshormonachse überprüfen. Der Test dauert insgesamt etwa zwei Stunden. Er wird im Allgemeinen gut vertragen, allerdings fühlt man sich hinterher durch die Unterzuckerung und das Schwitzen etwas schwach und hat großen Hunger. Man sollte deshalb gleich nach dem Test gut essen und sich noch ein bisschen ausruhen. Die meisten Kliniken machen den Insulin-Hypoglykämie-Test stationär; wenn die Voraussetzungen dafür gegeben sind, kann man ihn aber auch ambulant machen.



## Behandlung

Bei Kindern und Jugendlichen mit einem neu diagnostizierten Kraniopharyngeom wird meist eine Operation erfolgen. Wegen der Gefahr schwerer Schäden an benachbarten Gehirnregionen ist aber oft keine komplette Entfernung möglich. Teilweise ist dann eine Bestrahlung erforderlich, um das Kraniopharyngeom am weiteren Wachstum zu hindern. Abgesehen von wenigen Fällen, in denen die Hirnanhangsdrüse nicht entfernt werden musste, müssen fehlende Hormone dann lebenslang ersetzt werden. Alle Hormonausfälle des Hypophysenvorder- und -hinterlappens lassen sich sehr gut behandeln. Man spricht von Hormonersatztherapie oder Substitutionstherapie. Das bedeutet, dass nur soviel Hormone gegeben werden, wie der Körper normalerweise auch selber produziert hätte. Wenn man also genau die richtige Menge an Hormonen zuführt, sind auch keine Nebenwirkungen der Hormonersatztherapie zu erwarten. Zu Beginn der Therapie sind häufige Kontrolluntersuchungen nötig, um die richtige Dosierung zu finden. Kraniopharyngeome können durch Druck auf die Hirnhäute sehr starke Kopfschmerzen verursachen. Ein Kraniopharyngeom kann sich auch soweit ausdehnen, dass der Sehnerv gequetscht wird. In diesem Fall kann der Arzt einen sogenannten Visus-Verlust feststellen, das heißt, einen Verlust der Sehschärfe. Außerdem kann er sogenannte Gesichtsfeldausfälle erkennen, vor allem in den Seitenbereichen. Die betroffenen Patienten können nach links und nach rechts häufig nicht mehr genau sehen, sie laufen wie mit Scheuklappen durch die Welt und stoßen sich häufig an.

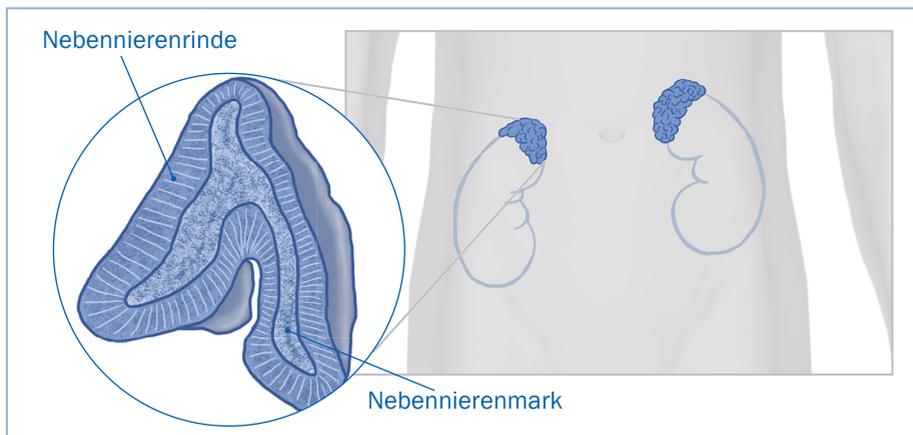
# Erkrankungen der Nebenniere



# Erkrankungen der Nebenniere

## Wo liegt die Nebenniere?

Es gibt zwei Nebennieren. Sie liegen verborgen im Körper oben auf den Nieren. Lateinisch nennt man sie „Glandula adrenalalis“ (Drüse neben der Niere) oder „Glandula suprarenalis“ (Drüse auf der Niere). Die Nebenniere besteht aus Mark, dem inneren Gewebe und Rinde, der äußeren Schale. Das Nebennierenmark hat keine große Bedeutung.



## Was ist das Phäochromozytom?

Das Phäochromozytom ist ein meist gutartiger Tumor der Nebenniere, der insbesondere die Hormone Adrenalin und Noradrenalin unkontrolliert bildet und abgibt. Dadurch kann es zu anfallsartigem Bluthochdruck oder auch zu dauerhaftem Bluthochdruck kommen. Dies äußert sich oft in Unruhe, Nervosität, Herzasen, Schweißausbrüchen, Kopfschmerzen und Blässe.

Für die Diagnose wird zunächst in Blut- und Urinproben geprüft, ob die Konzentration der entsprechenden Hormone erhöht ist. Ist dies der Fall, wird die Lage und Größe des Phäochromozytoms mit bildgebenden Verfahren wie Computertomographie oder Magnetresonanztomographie erfasst.

Die Therapie der Wahl ist die Entfernung des Tumors. Die Heilungschancen sind hierbei in der Regel sehr gut. Der Blutdruck muss vor der Operation mit Medikamenten gesenkt werden.

## Was bedeuten Überfunktionen der Nebennierenrinde?

Eine Überfunktion der Nebennierenrinde mit vermehrter Ausscheidung des Hormons Cortisol wird als Cushing-Syndrom bezeichnet. Nähere Angaben finden Sie im Abschnitt „Adrenocorticotrophes Hormon“ auf S. 12.

Das Conn-Syndrom führt hingegen zu einer verstärkten Ausschüttung des Hormons Aldosteron. Dies erzeugt Bluthochdruck und Störungen im Salzhaushalt. Die Therapie richtet sich nach der Ursache. Handelt es sich dabei um einen gutartigen Tumor der Nebennierenrinde, kann er in der Regel operativ entfernt werden. Bei einer beidseitigen Vergrößerung der Nebennieren ist hingegen die dauerhafte Einnahme von Medikamenten notwendig.

## Was ist Morbus Addison?

Diese bei Kindern und Jugendlichen allerdings nur sehr selten vorkommende Erkrankung wurde bereits 1955 vom Londoner Arzt Thomas Addison (1793–1860) beschrieben. Morbus Addison (die Addison'sche Krankheit) ist die Unterfunktion der Nebennierenrinde, welche die Hormone Cortisol und Aldosteron betrifft. Früher, d.h. zu Lebzeiten von Dr. Addison, war in London die Tuberkulose die häufige Ursache der Nebenniereninsuffizienz. Heute wird der M. Addison meist durch Prozesse ausgelöst, die eine Zerstörung des Nebennierengewebes durch den Körper selbst bewirken. Es handelt sich dabei um eine sogenannte Autoimmunkrankheit, ähnlich wie bei den rheumatischen Erkrankungen. Nicht selten sind von dieser Autoimmunerkrankung auch noch andere Drüsen betroffen, z. B. die Schilddrüse oder die Bauchspeicheldrüse. Dadurch können zum Beispiel eine Schilddrüsenüber- oder -unterfunktion oder eine Zuckerkrankheit (Diabetes mellitus) auftreten.

Beim M. Addison kommt es zu einem Versiegen der Produktion sämtlicher Hormone aus der Nebennierenrinde. Unbehandelte Patienten sind schwer krank, haben einen erniedrigten Blutdruck und können in der „Addison-Krise“ sterben, behandelte Patien-

ten können in der Regel ein vollkommen normales Leben führen, wenn die Hormonerstattherapie genau befolgt und den Gegebenheiten angepasst wird.

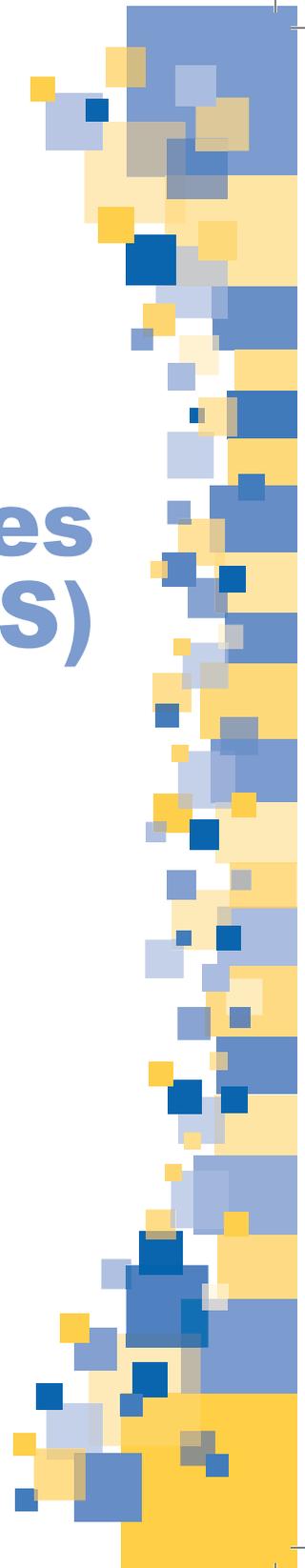
Beim unbehandelten Patienten mit M. Addison regt der Mangel an Cortisol die Bildung des Adrenocorticotrophen Hormons (ACTH) aus der Hypophyse an. Da ACTH-Bruchstücke ein Hormon enthalten, was die Bildung des körpereigenen Farbstoffs Melanin in der Haut anregt (Melanozyten-Stimulierende Hormon (MSH)), kommt es bei diesen Patienten zu einer starken Hautbräunung, auch an Lippen und Schleimhäuten. M. Addison wird deshalb auch als „Bronzekrankheit“ bezeichnet. Zusätzliche Informationen zum Cortisolmangel lesen Sie ab S. 12.

Ein zweites, ebenso wichtiges Hormon, welches beim M. Addison ausfällt, ist das Aldosteron. Aldosteron ist ein sog. Mineralocorticoid, das die Ausscheidung von Blutsalzen (Elektrolyten) wie Natrium und Kalium, den Blutdruck und den Kaliumgehalt im Blut reguliert. Aldosteron bewirkt, dass die Niere Kochsalz im Körper zurückhält. Ohne Aldosteron verliert der Körper Kochsalz und Wasser - der Blutdruck kann gefährlich absinken.

Ein Aldosteronmangel führt daher zu einer starken Erniedrigung des Blutdrucks (Hypotonie), zu Schwindel und Salzhunger sowie zu einem Anstieg der Kalium-Konzentration im Blut (Hyperkaliämie). Daraus resultierende Symptome wie Schwäche, Lethargie und langsames Arbeitstempo können gerade bei Kindern und Jugendlichen als Folge von ADS oder anderen psychiatrischen Erkrankungen missdeutet werden. Aldosteron wird von der Darmschleimhaut nicht gut aufgenommen, deshalb wird bei der entsprechenden Hormonerstattherapie das dem Aldosteron sehr ähnliche Medikament Fludrocortison (Astonin H<sup>®</sup>) eingesetzt. Mit verschiedenen Tests kann der Arzt das Ausmaß des Aldosteronmangels und des Bedarfs an Fludrocortison feststellen.

Betroffene mit M. Addison sind durch die kombinierte Unterfunktion von Cortisol und Aldosteron in besonderem Maße auf die regelmäßige Hormonerstattherapie angewiesen. Eine wesentlich größere Rolle hinsichtlich Störungen der Nebennierenrindenfunktion als Morbus Addison spielt in der Kinder- und Jugendendokrinologie aber AGS (Adrenogenitales Syndrom), mit dem wir uns im Folgenden beschäftigen.

# Adrenogenitales Syndrom (AGS)





# Zu viel männliche Hormone - AGS

## Was ist ein Adrenogenitales Syndrom? Wie kommt es dazu?

Das Adrenogenitale Syndrom (oder einfacher das **AGS**) ist eine angeborene erbliche Störung des Hormonaufbaus der Nebennierenrinde (NNR).

Die NNR ist ein Teil der Nebenniere, einer kleinen Drüse, die der Niere wie eine Zipfelmütze aufsitzt und verschiedene lebenswichtige Hormone produziert (siehe Abbildung).

Die wichtigsten Hormone der NNR sind das **Cortisol** (siehe auch S. 12 f.), das im Energiehaushalt sowie an der Zucker- und Fettstoffumwandlung mitwirkt, und das **Aldosteron**, das an der Regulierung des Salz- und Wasserhaushaltes und damit des Blutdrucks beteiligt ist. Beim AGS kommt es durch einen erblich bedingten Enzymmangel (Enzyme sind Eiweißstoffe, die an der Produktion der Hormone beteiligt sind) zu einer Fehlfunktion der NNR. Normalerweise bauen die NNR-Enzyme eine kleine Menge der Ausgangssubstanz Cholesterin schrittweise in Cortisol bzw. Aldosteron um. Dafür fügen sie immer wieder ein kleines Molekül, also einen kleinen Baustein, an oder nehmen ihn weg. Fehlt ein Enzym, so ist die Produktionskette an dieser Stelle unterbrochen, die Produktion kommt hier nicht voran. Ein Kontrollsystem erkennt, dass ein Fehler vorliegt (die Hormone nach dem Enzymdefekt werden zu wenig produziert) und befiehlt der Hirnanhangsdrüse die Nebenniere weiter zu anzuregen. Dadurch wächst die Nebenniere. Deshalb wird die Erkrankung auch **kongenitale (= angeborene) Nebennierenhyperplasie (= Vergrößerung)** genannt. Da die NNR aber nur die Hormone vor dem Produktionsstopp produzieren kann, sammeln sich diese Vorstufen immer mehr an.

Man kann sich dies sehr gut an einem Gebirgssee vorstellen. Wenn der Abfluss gestört ist, so entsteht ein Aufstau, ein Stausee. Der Stausee kann überfließen und das Wasser kann sich andere Wege suchen.

Das Hormon, welches sich vor dem Enzymdefekt anstaut, heißt **17-Hydroxy-Progesteron**. Dieses Hormon kann im Blut gemessen werden. Ein großer Teil dieses Hormons

und anderer Vorstufen wird ungenutzt ausgeschieden und kann im Urin gemessen werden. Ein anderer Teil wird durch Enzyme in einen falschen Verarbeitungsweg in der NNR eingeschleust. Dadurch werden vermehrt Androgene (= männliche Hormone) produziert.

Es gibt verschiedene Formen des AGS. In über 95 % aller Fälle ist das Enzym **21-Hydroxylase** defekt. Daher soll im Weiteren auch nur dieser Defekt besprochen werden. Der 21-Hydroxylase-Defekt tritt in zwei Formen, der sogenannten klassischen und der nicht-klassischen Form auf. Das klassische AGS besteht aus dem einfachen AGS (nur die Cortisolproduktion ist gestört) und dem „AGS mit Salzverlust“ (neben der Cortisol- ist auch die Aldosteronproduktion gestört). Das nicht-klassische AGS ist von der Symptomatik wesentlich geringer ausgeprägt und tritt in der Regel erst in der Pubertät oder im Erwachsenenalter in Erscheinung. Im Englischen wird diese Form auch als „late onset AGS“ bezeichnet.

In der NNR werden also zum einen zu wenig Hormone (Cortisol, Aldosteron), zum anderen zu viel Hormone (Androgene) produziert. Man findet also beim 21-Hydroxylase-Defekt klinische Symptome der NNR-Unterfunktion und Symptome der vermehrten Produktion männlicher Hormone.

Cortisol ist ein Glucocorticoid, d.h. es wirkt bei der Energieversorgung des Körpers mit, indem es aus bestimmten Eiweißen Traubenzucker freisetzt. Dadurch wird der Blutzuckerspiegel auch im Hunger konstant gehalten. Dies ist besonders in Belastungssituationen von Bedeutung, weswegen das Cortisol auch als „Stresshormon“ bezeichnet wird. Cortisol muss im Blut vorhanden sein, damit Adrenalin wirken kann. Cortisol ist darüber hinaus an den Abwehrreaktionen des Körpers beteiligt. Es bremst die Abwehrreaktion und verhindert dadurch eine überschießende Immunabwehr. Deshalb kann es bei bestimmten entzündlichen Erkrankungen auch als Medikament eingesetzt werden. Cortisol hat auch einen Einfluss auf die Psyche des Menschen und kann, wenn zu viel davon vorliegt, Depressionen verursachen. Cortisol wirkt noch an vielen anderen Funktionen des Körpers mit, wie dem Fettstoffwechsel, dem Muskelaufbau und dem Salz- und Wasserhaushalt, wo es eine ähnliche Wirkung wie Aldosteron hat.

Aldosteron ist ein Mineralocorticoid, d. h. es ist für den Salz-/Wasserhaushalt des Körpers von großer Bedeutung. Es sorgt dafür, dass im Körper genügend Salz (Natriumchlorid) zurückgehalten und nicht über die Niere ausgeschieden wird. Mit dem Salz

wird auch Wasser im Körper gehalten und damit der Blutdruck in ausreichender Höhe gehalten. Wenn der Körper zu wenig Aldosteron produziert, dann verliert er Salz und Wasser, der Blutdruck fällt und der Betroffene bekommt eine „Salzverlustkrise“.

Androgene sind männliche Hormone, die bei allen Menschen zu verstärktem Haarwuchs, Muskelzuwachs und tiefer Stimme führen. Bei Frauen kommt es dadurch zu einer meist recht unangenehmen verstärkten Behaarung (= Hirsutismus), zu Regelstörungen und einer allgemeinen „Vermännlichung“.

## Woran erkennt man das AGS?

Fast alle betroffenen Mädchen mit klassischem AGS haben bei Geburt ein vermännlichtes äußeres Genitale (Geschlecht), da die NNR bereits schon vor der Geburt zu viele Androgene produziert hat. Das innere Genitale ist immer weiblich. Das Genitale der Knaben ist in der Regel normal. Beim AGS mit Salzverlust fallen die betroffenen Kinder bereits in den ersten Lebenswochen durch eine lebensbedrohliche „Salzverlustkrise“ auf. Die Kinder erbrechen, sind teilnahmslos und verlieren zusehends an Gewicht. Es kommt zu schweren Störungen des Mineralhaushaltes und zu einer Übersäuerung des Blutes (= Azidose).

Beim „einfachen AGS“ fallen die Kinder durch eine verfrühte „Pseudopubertät“ auf. Es wird sich hier meist um Knaben handeln, da die Mädchen in der Regel bereits bei Geburt entdeckt werden. „Pseudopubertät“ wird diese Erscheinung deswegen genannt, weil die Kinder noch nicht in der richtigen Pubertät, d.h. die Hoden noch kindlich sind. Durch die vermehrten Androgene haben sich Schamhaare entwickelt, der Penis ist groß. Die Körperhöhe der Knaben ist größer als die gleichaltriger, das Knochenalter ist beschleunigt.

Das nicht-klassische „late onset AGS“ zeigt die gleichen Symptome wie das einfache AGS. Mädchen fallen durch vorzeitige Schambehaarung, Schweißgeruch, vermehrte Behaarung, Akne und Regelstörungen sowie Unfruchtbarkeit auf. Häufig werden die Frauen deswegen einem gynäkologischen Endokrinologen vorgestellt. Gelegentlich zeigen auch die Mütter der betroffenen Kinder Symptome, die sich auch auf eine vermehrte Bildung von männlichen Hormonen zurückführen lassen. Akne, vermehrte Behaarung, Zyklusstörungen, sowie Schwierigkeiten bei der Empfängnis kommen vor. Diese sind jedoch nicht so stark ausgeprägt wie bei den Betroffenen selbst. Beide

Elternteile zeigen nach Anregung der NNR mit ACTH einen erhöhten Anstieg von 17-Hydroxy-Progesteron im Blut.

## Wie wird das AGS diagnostiziert?

Das AGS wird durch verschiedene körperliche Untersuchungen diagnostiziert.

### **Das klassische AGS:**

Das Hormon 17-OHP ist bei Betroffenen mit AGS bereits wenige Tage nach Geburt extrem erhöht. In Deutschland wurde das AGS-Screening ab 1.7.2005 durch Änderung der Kinderrichtlinien im Rahmen der Vorsorgeuntersuchung U2 flächendeckend eingeführt, d.h. bei jedem Neugeborenen erfolgt am 3.Lebenstag innerhalb des Neugeborenencreenings eine Blutabnahme mit Bestimmung von 17OHP.

Mit Hilfe des ACTH-Tests (Anregung von ACTH bei den Eltern der betroffenen Kinder) ist es möglich, Überträger der Krankheit (heterozygotes AGS) zu diagnostizieren. Sie können, ohne selber entsprechende Symptome zu haben, die Krankheit auf ihre Kinder übertragen. Bei Geburt Vermännlichung des äußeren Genitales (Geschlechtssteile) bei Mädchen; in den ersten Tagen und Lebenswochen beim AGS mit Salzverlust lebensbedrohliche Salzverlustkrise mit niedrigem Blutdruck aufgrund erheblichen Salz- und Wasserverlusten; beim unkomplizierten (einfachen) AGS vermehrtes Längenwachstum; Zeichen der verstärkten Wirkung von Androgenen, die für die männlichen Geschlechtsmerkmale verantwortlich sind, bei beiden Geschlechtern.

### **Das nicht-klassische AGS:**

Nach ACTH-Anregung kommt es zu einem exzessiven Anstieg von 17-OHP. Vor der Pubertät fallen die Mädchen meist durch einen vorzeitigen Wachstumsbeginn der Schamhaare auf. Sie sind relativ großwüchsig und haben ein beschleunigtes Knochenalter und gelegentlich eine leichte Klitorisvergrößerung. Bei Mädchen in der Pubertät und bei erwachsenen Frauen kommt es unter anderem zu Behaarung männlichen Typs, Akne, tiefer Stimme, Klitorisvergrößerung, Haarausfall, Stirnglatze und Zyklusstörungen.

## Wie sind die Auswirkungen auf Wachstum und Pubertät?

Eine entscheidende Rolle spielt die Qualität der Therapie, denn sowohl eine zu niedrige als auch eine zu hohe Dosis für den Ersatz fehlender Hormone haben negative Auswirkungen auf das Längenwachstum. Aktuelle Studien zeigen, dass die Erwachsenengröße der Patienten meist unter der Zielgröße liegt. Die maximale pubertäre Wachstumsgeschwindigkeit ist normal, findet aber früher statt. Beginn und Verlauf der Pubertät sind nahezu normal; bei guter Einstellung ist das Alter bei der ersten Monatsblutung normal oder geringfügig höher.

## Wie wird das AGS behandelt?

### Klassisches AGS

Durch den Mangel an Hormonen besteht beim klassischen AGS die Notwendigkeit einer Substitutionstherapie (= Zuführung der fehlenden natürlichen Hormone von außen durch Tabletten). Diese Therapie muss ein Leben lang beibehalten werden.

Im Kindesalter wird in der Regel mit dem natürlichen körpereigenen Hormon Hydrocortison (= Cortisol) behandelt. Cortisol ist ein Glucocorticoid, ein sogenanntes Stresshormon, das in der Nebennierenrinde gebildet wird. Da die Cortisolproduktion bei Gesunden frühmorgens am höchsten ist, wird der größte Teil der Tagesdosis von Hydrocortison (50%) morgens gegeben. Die restliche Dosis wird zu gleichen Teilen mittags (25%) und abends (25%) verabreicht. Bei Erwachsenen wird die Hormonerersatztherapie mit Hydrocortison meist beibehalten. Manchmal wird jedoch nach Ende des Wachstums auf eine Therapie mit einem Glucocorticoid mit einer längeren Verweildauer im Blut (z. B. Prednison, Dexamethason) übergegangen.

Cortisol wird in Belastungssituationen des Körpers in bis zu 5-facher Menge ausgeschüttet. Dieser natürlichen Reaktion des Körpers muss die Medikamentengabe angepasst werden. Im Falle z. B. eines hochfieberhaften Infekts, vor Operationen oder bei einer besonders starken sportlichen Anstrengung muss der AGS-Patient selbstständig seine Tagesdosis verdoppeln bis verdreifachen. Können aus irgendeinem Grund keine Tabletten geschluckt werden, müssen die Glucocorticoide gespritzt (Vene oder Muskel) oder im Notfall auch einmalig per Zäpfchen (rektal) verabreicht werden. Jeder AGS-Patient muss einen Notfallausweis erhalten.

Beim „AGS mit Salzverlust“ muss außer dem Cortisol auch noch das fehlende Hormon Aldosteron ersetzt werden. Dies geschieht ebenfalls in Form von Tabletten und zwar mit **Fludrocortison**.

Bei den nicht-klassischen AGS-Formen besteht die Therapie der Wahl in einer niedrig-dosierten Glukokortikoidtherapie. Bei Kindern empfiehlt sich Hydrocortison in niedriger Dosierung (z. B. Hydrocortison 5–10 mg/m<sup>2</sup>/Tag). Nach Abschluss des Längenwachstums kann auf Dexamethason (z. B. 0,25 mg/Tag, abends verabreicht) umgestellt werden. Die Vermännlichung des äußeren Genitales (Klitorisvergrößerung und verkleinerter Scheideneingang) wird um das erste Lebensjahr herum von einem erfahrenen Chirurgen (Kinderchirurg, Urologe, Gynäkologe) unter Erhaltung der Gefäß- und Nervenversorgung der Klitoris operativ korrigiert. Zur Erzielung optimaler Ergebnisse sind eine gute Zusammenarbeit zwischen einem pädiatrischen Endokrinologen an einem spezialisierten Zentrum und einem spezialisierten und erfahrenen Operateur sowie eine gute begleitende psychologische Betreuung von Eltern und Kind notwendig.

## Gibt es Probleme im Übergang vom Jugendalter zum Erwachsenenalter?

Nahezu alle Jugendlichen mit AGS haben nicht gelernt, Eigenverantwortung zu übernehmen. Die Eltern sorgen für die Medikamente, überwachen die Therapie und vereinbaren die Arzttermine. Viele der Patienten haben nie eine schwere Salzverlustkrise erlebt, die zu einer stationären Behandlung geführt hat, so dass sie die Notwendigkeit der regelmäßigen Tabletteneinnahme hinterfragen. Probleme in Bezug auf die Zusammenarbeit mit dem Arzt sind in der Pubertät bei chronisch Kranken häufig. Zusätzlich scheinen die hormonellen Veränderungen in der Pubertät die Wirkung von Hydrocortison beeinträchtigen. Die Folge ist eine zum Teil dramatische Verschlechterung der Therapieeinstellung.



## Häufige Fragen

### Wie wird das AGS vererbt?

Das AGS ist eine „autosomal rezessiv“ vererbte Erkrankung, d.h. beide Elternteile müssen die Anlage dafür haben und an ihr Kind weitergeben. Gibt nur ein Elternteil die Anlage weiter, so ist das Kind Überträger, aber nicht krank. Gibt keines der beiden Elternteile die Anlage weiter, so ist das Kind weder Überträger noch krank. Das AGS tritt mit einer Häufigkeit von ca. 1:10.000 auf, etwa jeder 50. Mensch ist Überträger der Krankheit. Will ein/e erwachsene/r AGS-Patient/in eine Familie gründen, so sollte sich der Partner untersuchen lassen, ob er Träger des AGS ist. Ist dies der Fall, wird die Hälfte der Kinder dieser Partnerschaft ein AGS haben. Ist der Partner nicht Überträger des AGS, dann sind alle Kinder Überträger und keines erkrankt.



### Bekommt man Nebenwirkungen von der Therapie mit Cortison?

Wir haben uns bereits auf S. 22 ff. mit der Cortisol-Ersatztherapie befasst. Im Allgemeinen gilt: Normalerweise wird das körpereigene Cortisol (und auch Aldosteron) substituiert, d.h. man gibt nur soviel Hormon wie eine gesunde NNR produzieren würde. Bei dieser Menge dürfen dann auch keine Nebenwirkungen auftreten. Treten Nebenwirkungen auf, so ist das ein Zeichen, dass der Betroffene nicht gut „eingestellt“ ist, dass er zu viel oder zu wenig bekommt. Es bedarf dann einer genauen Überprüfung der Medikamentendosis. Wichtig für eine gute Einstellung sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen bei einem erfahrenen Hormonspezialisten. In der Behandlung von Kindern sollen Kinderärzte, wenn sie nicht selber Hormonspezialisten sind, mit einem Zentrum mit einem pädiatrischen Endokrinologen zusammenarbeiten. Erwachsene Patienten werden von einem internistischen Endokrinologen betreut, Frauen auch von einem Gynäkologen.

## Wie soll man sich bei Fieber, Erbrechen oder starker körperlicher Belastung verhalten?

Beim klassischen AGS muss Cortisol in Stress-Situationen verdoppelt, verdreifacht oder verfünffacht werden. Fieber ist für den Körper eine Stress-Situation, ebenso starke körperliche Belastung wie sportliche Wettkämpfe, lange Bergtouren usw. Bei Erbrechen oder Durchfall besteht die Gefahr, dass von der Tablette nicht genug im Blut ankommt und damit die Wirksamkeit nicht gewährleistet ist. Deswegen ist es in solchen Fällen unerlässlich eine Klinik aufzusuchen, wo eine entsprechende Flüssigkeitstherapie durchgeführt wird und wo die Medikamente gespritzt werden. Wenn nur Erbrechen, aber kein Durchfall vorliegt, kann man sich in der Apotheke auch schnellwirksame Cortisonzäpfchen verschreiben lassen und gegebenenfalls zu Hause aufbewahren.

## Eine Operation ist erforderlich – was ist zu beachten?

Auch in diesem Fall ist der Körper einer starken Belastung ausgesetzt, und es muss entsprechend reagiert werden. Es ist lebenswichtig, dem behandelnden Arzt mitzuteilen, dass Sie oder Ihr Kind AGS haben. Die erforderlichen Medikamente werden dann in der Stressdosis gespritzt.

## Braucht man einen Notfallausweis?

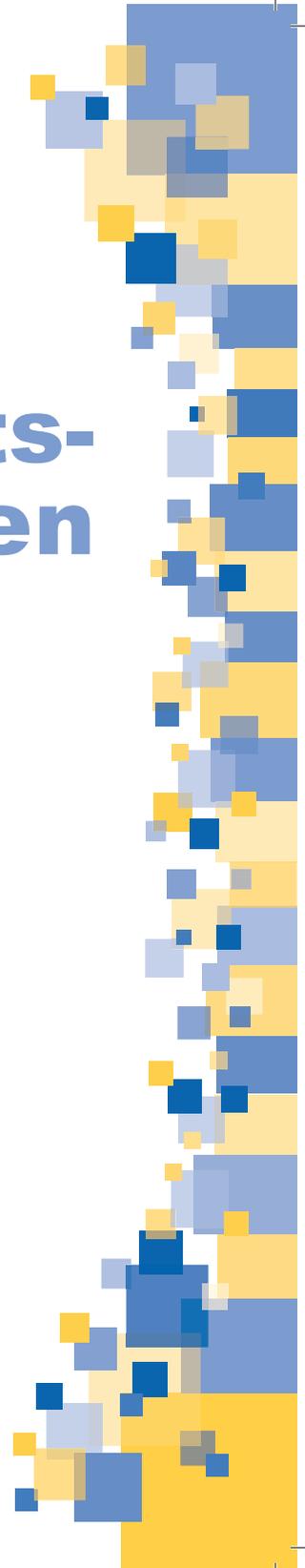
Jeder Patient mit einem klassischen AGS braucht einen Notfallausweis und sollte diesen auch immer bei sich tragen. Bei einem Unfall muss gewährleistet sein, dass Sie bzw. Ihr Kind die notwendigen Medikamente bekommen. Gerade auch im Ausland ist ein Notfallausweis unerlässlich. Es gibt in den meisten Ländern erfahrene Ärzte, die sich mit dem AGS auskennen. Nach diesen Ärzten (Kliniken) sollten Sie sich vor Reiseantritt erkundigen. Im Zweifelsfall sollten eine Einmal-Ampulle Solu-Decortin in der Reiseapotheke mitgeführt werden. Auch Cortisonzäpfchen können verwendet werden, vorausgesetzt, der Patient hat keinen Durchfall.



## Hat man Anspruch auf einen Schwerbehindertenausweis?

AGS-Patienten können einen Schwerbehindertenausweis beantragen. Erwachsene Betroffene sind bis auf die Notfallsituation im täglichen Leben normalerweise nicht eingeschränkt, es besteht also kein Grund bestimmte Berufe nicht auszuüben oder sich im täglichen Leben z. B. in sportlicher Betätigung einzuschränken. Kinder sind aufgrund der Notwendigkeit regelmäßiger Tabletteneinnahme auf ihre Eltern angewiesen. Dies sollte bei der Beantragung eines Schwerbehindertenausweises berücksichtigt werden. Im Einzelfall ist jedoch das ärztliche Gutachten ausschlaggebend, welches durch die individuellen Sachverhalte beeinflusst wird.

# Pubertäts- störungen





# Verfrühungen und Verspätungen – Störungen der Geschlechtsentwicklung (Pubertät)

## Welche Veränderungen geschehen in der Pubertät?

In der Pubertät kommt es zur Geschlechtsreife, das heißt, die Pubertät bezeichnet den Übertritt von der Kindheit ins fortpflanzungsfähige Alter. Sie wird eingeleitet durch verstärkte Aktivität der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) und deren „Chef“, der kleinen Hirnregion Hypothalamus.

Beim Knaben vergrößern sich in der Pubertät in der Regel zunächst die Hoden, die das männliche Geschlechtshormon, Testosteron, vermehrt bilden. Das vermehrte Wachstum der Muskeln, das Auftreten von Scham-, Bart- und Achselhaaren sowie das Tieferwerden der Stimme („Stimmbruch“) zeigen beim Knaben das Erwachsenwerden an. Diese Veränderungen betreffen also das Heranwachsen der sogenannten männlichen sekundären Geschlechtsmerkmale.

Beim Mädchen sind das Wachstum der Brustdrüsen und Brustwarzen, das Auftreten von Scham- und Achselhaaren (sekundäre Geschlechtsmerkmale) und schließlich das Auftreten der ersten Monatsblutung die Zeichen der beginnenden Geschlechtsreife. Gleichzeitig verändern sich bei beiden Geschlechtern die Körperproportionen. Seelische Veränderungen mit einer Hinwendung zum anderen Geschlecht und dem verstärkten Willen zur Auseinandersetzung mit dem sozialen Umfeld prägen die Zeit des Erwachsenwerdens in starkem Maße.



## Wie kommt es zu den typischen Veränderungen während der Pubertät?

Alle Vorgänge in der Pubertät werden von Hormonen ausgelöst und gesteuert. Hormone sind Botensubstanzen, die in Hormondrüsen, Organen, die auf die Produktion und die Abgabe dieser Botenstoffe spezialisiert sind, gebildet werden. Auf Botschaften, die das Gehirn mittels zweier Hormone der Hirnanhangsdrüse (FSH = Follikel Stimulieren-

des Hormon und LH = Luteinisierendes Hormon) aussendet, beginnen die Eierstöcke beim Mädchen weibliche Geschlechtshormone (Östrogene und Gestagene) zu bilden. Die Hoden des Knaben bilden auf dieselben Signale (LH und FSH) ein männliches Hormon (Testosteron) und entwickeln sich zu ihrer endgültigen Größe.

Die Veränderungen während der Pubertät sind also das Ergebnis einer großen Zahl von Botschaften, die von Gehirn und Hormondrüsen ausgesandt werden. Zum Pubertätseintritt kommt es nur, wenn diese Signale zusammenpassen, also „koordiniert“ zustande kommen und der Körper keine schweren Krankheiten durchmacht und sich nicht in schwer unterernährtem Zustand befindet.

## **Wann und wie tritt die Pubertät normalerweise ein?**

Der Zeitpunkt, zu dem die Pubertät bei Kindern einsetzt, ist sehr unterschiedlich. Mädchen treten im Durchschnitt ca. zwei Jahre früher in die Pubertät ein als Knaben. Bei Mädchen tritt heute im Mittel mit 11 Jahren, bei Knaben mit 13 Jahren die Pubertät ein. Ein wichtiger Hinweis sind die sekundären, also sich in der Pubertät entwickelnden Geschlechtsmerkmale wie Körperbehaarung beim Jungen und Brüste beim Mädchen. Von einem zu frühen Pubertätseintritt spricht man, wenn diese Merkmale beim Mädchen vor dem Alter von 8 Jahren bzw. beim Knaben vor dem 9. Lebensjahr auftreten. Von einem verspäteten Pubertätseintritt spricht man, wenn die ersten Pubertätszeichen auch mit 14 Jahren beim Knaben bzw. mit 13 Jahren beim Mädchen noch nicht eingetreten sind. Das Fehlen von sekundären Geschlechtsmerkmalen über das angegebene Zeitalter hinaus lässt den Schluss zu, dass mit hoher Wahrscheinlichkeit die Pubertät nicht von alleine eintreten kann.

## **Wie kann die Ärztin/der Arzt die Ursachen einer Pubertätsstörung ergründen?**

Die Ärztin/der Arzt kann mittels Blutuntersuchungen die Hormone als Botensubstanzen, die für die Pubertät wichtig sind, messen. Manchmal sind sogenannte Stimulationstests nötig, mit denen die Hormonreserven und die Zusammenhänge zwischen den einzelnen Hormonen (Boten) untersucht werden können. Die Bestimmung des Knochenalters mittels einer Röntgenaufnahme der Hand kann wichtige Informationen über den bevorstehenden Pubertätsbeginn geben. Spezielle Untersuchungen wie

Kernspin- oder Computertomogramm-Untersuchungen des Kopfes und Ultraschalluntersuchungen der inneren Organe können der Ärztin/dem Arzt wichtigen Aufschluss über die Ursache eines verspäteten (oder verfrühten) Pubertätseintritts geben.

### **Was kann getan werden, damit die Pubertät eintritt?**

Wenn die Pubertät nicht spontan, d.h. von selbst in Gang kommt, kann die Ärztin/der Arzt mit der Gabe von Hormontabletten oder Hormonspritzen die Pubertät künstlich einleiten. Dabei werden die Hormone, die natürlicherweise die Pubertät steuern und die heute künstlich von der pharmazeutischen Industrie hergestellt werden können, gegeben. Wichtig ist dabei, dass die Veränderungen, die auch natürlicherweise langsam abgestimmt auftreten, erst nach und nach im Gleichklang mit den Altersgenossen der betroffenen Jugendlichen herbeigeführt werden.

### **Wie lange dauert eine Behandlung, die zum Pubertätseintritt führt?**

In der Regel ist die Pubertät nach zwei bis drei Jahren Behandlung abgeschlossen. Die Behandlung mit Geschlechtshormonen muss aber bei den meisten Betroffenen lebenslang fortgeführt werden. Ein Mangel an Geschlechtshormonen führt beim Erwachsenen zu Unfruchtbarkeit, Knochenbrüchigkeit (Osteoporose) und möglicherweise zu Störungen im Herz-Kreislaufsystem.

### **Welche Gefahren gibt es durch Hormonbehandlungen, die die Pubertät auslösen können?**

Hormonbehandlungen müssen vom Endokrinologen, einem spezialisierten Arzt für Hormonstörungen, durchgeführt und überwacht werden. Bei Überdosierung von Geschlechtshormonen können Krebs, Störungen der Blutgerinnung und übermäßige Gewichtszunahme auftreten. Persönlichkeitsveränderungen und Veränderungen des äußeren Erscheinungsbildes können auftreten, wenn eine Frau männliche Hormone einnimmt bzw. einem Mann weibliche Hormone zugeführt werden.

## Wie bemerke ich, wenn bei meinem Kind die Pubertät zu früh eintritt?

Das Auftreten von Schamhaaren, Achselhaaren, Gesichtsakne und verstärkter Schweißgeruch sind Zeichen der beginnenden Pubertät bei Knaben und Mädchen. Auch ein besonders rasches Wachstum kann auf den Beginn der Pubertät hinweisen. Beim Mädchen setzt zudem das Brustwachstum ein, während beim Knaben die Größe der Hoden zunimmt. Wenn Pubertätsveränderungen beim Mädchen vor dem 8., beim Knaben vor dem 9. Lebensjahr beginnen, sollte ein Endokrinologe/Endokrinologin aufgesucht werden. Neben dem bereits beschriebenen AGS gibt es eine Reihe weiterer möglicher Ursachen.

## Was kann ich tun, wenn die Pubertät bei meinem Kind zu früh eintritt?

Wenn die Pubertät im Kindesalter zu früh eingesetzt hat, kommt es häufig zu seelischen Störungen und trotz des zunächst vorliegenden Großwuchses zu einem Kleinwuchs beim betroffenen Kind. Mittels Hormonbehandlungen kann heute auch die verfrühte Pubertät (Pubertas præcox) behandelt werden. Die Behandlung der verfrühten Pubertät wird in der Regel bis zum Erreichen des mittleren Pubertätseintrittsalters gesunder Kinder durchgeführt. Die Behandlung der Pubertas præcox (Frühpubertät) sollte nur von erfahrenen Kinderendokrinologen in entsprechenden Kinderkliniken vorgenommen werden. Regelmäßige, vierteljährliche Kontrolluntersuchungen müssen durchgeführt werden. Röntgenaufnahmen der Hand, Ultraschalluntersuchungen der inneren Organe und zu Beginn der Behandlung eine augenärztliche Untersuchung und eine Kernspin- oder Computertomogramm-Untersuchung des Kopfes sind bei Kindern mit Frühpubertät unerlässlich.



## Weitere häufige Fragen

### **Müssen Hormone gegeben werden, wenn die Pubertät nicht von selbst (spontan) eintritt?**

Ja, es kann sonst nicht zum normalen Erwachsenwerden des Körpers kommen. Störungen wie Knochenbrüchigkeit und Unfruchtbarkeit treten bei Nichtbehandlung ein.



### **Können Hormone eingenommen werden, während andere Medikamente verabreicht werden?**

Ja. Allerdings beeinflussen viele Hormone die Wirkung einer großen Zahl von Medikamenten. Endokrinologin oder Endokrinologe sollte deshalb dringend bei der Einnahme von Hormonen zusammen mit anderen Medikamenten um Rat gefragt werden.



### **Kann bei der Behandlung mit Hormonen eine Schwangerschaft eintreten?**

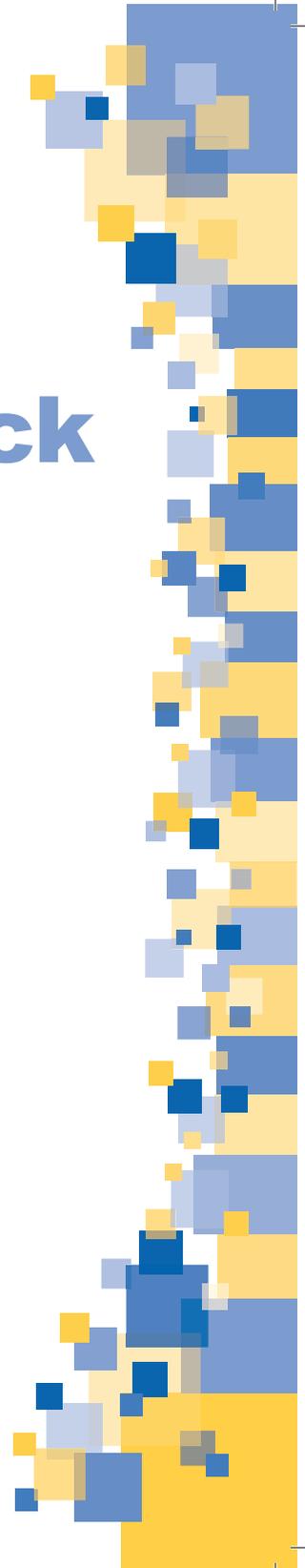
Manche Hormone werden gegeben, um eine Schwangerschaft zu verhindern (Schwangerschaftsverhütung mittels „Pille“). Andere Hormone werden bei der Unterstützung oder künstlichen Einleitung einer Schwangerschaft eingesetzt. Die Frage, ob bei der Behandlung mit Hormonen eine Schwangerschaft eintreten kann, kann deshalb nur von Fall zu Fall beantwortet werden.



### **Sind neben der Gabe von Hormonen weitere Maßnahmen zur Therapie notwendig?**

Wenn Tumoren eine Rolle für die Pubertätsstörungen spielen, bedürfen sie möglicherweise einer gesonderten Behandlung mittels Chirurgie, Bestrahlung oder spezieller Medikamente.

# Ausblick





## Ausblick

Wir haben nun eine Vielzahl unterschiedlicher Erkrankungen kennengelernt. Diese Vielfalt zeigt, wie vielschichtig unser Körper funktioniert und was für eine wichtige Rolle dabei die Hormone einnehmen. Der menschliche Körper bleibt auch heute, im Zeitalter eines immer schnelleren technischen Fortschritts, unglaublich kompliziert. Insofern kann er noch immer als kleines Wunder bezeichnet werden. Aber es überrascht nicht, dass er auch für Störungen anfällig ist.

Freilich hat die Medizin in den letzten Jahrzehnten enorme Fortschritte gemacht. Viele der hier beschriebenen Erkrankungen waren früher nicht therapierbar, teilweise sogar tödlich. In Zukunft wird es sicher auch noch weitere Neuerungen geben, sowohl was Operationstechniken als auch die Entwicklung noch wirksamerer und nebenwirkungsärmerer Medikamente betreffen.



## Der Umgang mit der Erkrankung

Jeder Betroffene sollte sich aber nicht nur auf Ärzte und die medizinische Forschung verlassen, sondern sich bewusst sein, dass er sein Schicksal auch ein gutes Stück selbst in der Hand hat. Ein positiver, selbstbewusster Umgang mit einer langen oder gar lebenslangen Erkrankung kann nicht früh genug verinnerlicht werden.

Wenn sich Kranke in einer Opferrolle sehen, führt dies oft nicht nur zu psychischen Problemen wie Angst, Verzweiflung und nachlassendem Lebensmut. Körper und Geist sind eng miteinander verzahnt. Bei einer negativen Lebenseinstellung werden die körperlichen Beschwerden zumindest stärker empfunden, wirken viel belastender. Manche Mediziner sind sogar der Ansicht, dass sich Krankheiten bei vielen Menschen durch eine positive Lebenseinstellung tatsächlich, also auch in durch Untersuchungen belegbarer Weise bessern können.



## Krankheit als Chance

Eine Erkrankung sollte nicht als Makel, sondern als Herausforderung angesehen werden. Eine Herausforderung, der man gut informiert und mit hohem Selbstbewusstsein am besten begegnen kann. Es ist nicht hilfreich, wenn eine chronische Erkrankung zum zentralen Lebensmittelpunkt wird, um den ständig alle Gedanken kreisen. Der Alltag – Beruf bzw. Schule, Freizeit und gegebenenfalls Partnerschaft – sollte so normal wie möglich gelebt werden. Gleichzeitig ist es wichtig, die schönen Seiten des Lebens und positive Erlebnisse möglichst bewusst und tief wahrzunehmen. Dies bedeutet nicht, auf eine Verdrängung der gesundheitlichen Probleme hinzuwirken.

Eine chronische gesundheitliche Störung sollte auch als Chance begriffen werden. Sie ist Teil des Patienten, man kann sie nicht einfach abschütteln. Der Patient kann durchaus am Umgang mit ihr wachsen. Betroffene entwickeln oft eine wesentlich reifere und stabilere Persönlichkeit als Menschen, die nicht mit der Problematik konfrontiert sind. Durchhaltewillen, Disziplin, Selbstbewusstsein und Kreativität – all diese und noch einige weitere Eigenschaften, die im Berufs- und Privatleben von enormer Bedeutung sind, können dadurch wachsen, angeregt und verbessert werden.



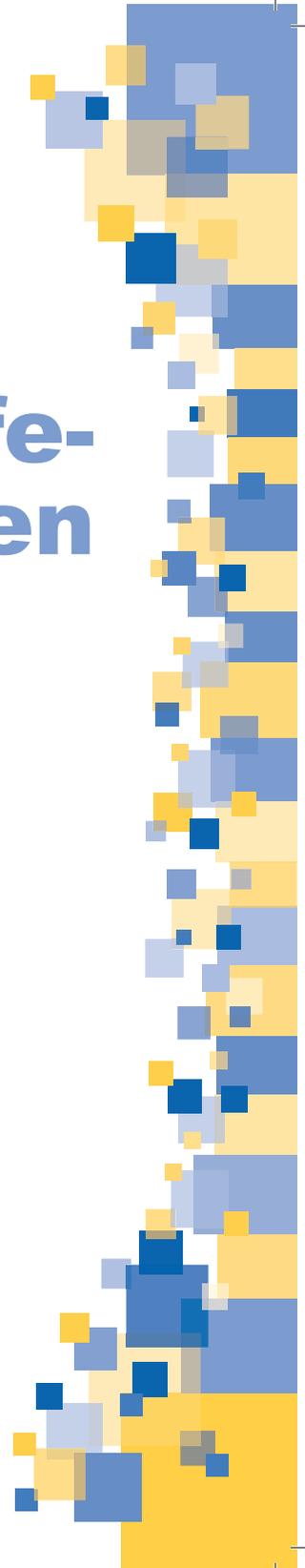
## Wenn sich die Verzweiflung scheinbar nicht lindern lässt ...

Natürlich ist es nicht allen Betroffenen möglich, aus eigener Kraft zu einer positiven Einstellung zu kommen. In diesen Fällen kann es helfen, einen Fachmann – einen Psychologen oder Psychotherapeuten – aufzusuchen. Bei der Auswahl können beispielsweise die Krankassen beraten. Nicht immer ist eine lange Therapie notwendig. Oft reichen schon wenige Gespräche, um die Sichtweise zu korrigieren. Eine Stütze bietet häufig auch die Erlernung von Entspannungstechniken wie autogenem Training.

Selbsthilfegruppen und Austausch mit anderen Betroffenen können eine weitere wichtige Hilfe sein, um zu einem positiven, aktiven und zupackenden Umgang mit einer Erkrankung zu kommen. Aber auch Patienten, die bereits eine optimistische Einstellung haben, können wertvolle Anstöße gegeben werden, um die Lebensqualität noch weiter zu verbessern. Adressen finden Sie auf S. 60–62.



# Selbsthilfe- gruppen





# Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

## Hilfe zur Selbsthilfe

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten. Es wurde im Jahr 1994 von Patienten und Endokrinologen in Erlangen gegründet. Das Netzwerk hat sich neben der Förderung des Austausches unter Betroffenen die folgenden Ziele gesetzt:

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

Es gibt inzwischen bundesweit 28 Regionalgruppen des Netzwerks und zahlreiche spezifische Ansprechpartner. Die Unterstützung, die Patienten durch die Selbsthilfegruppe erfahren, sind sehr wertvoll. Nehmen Sie deshalb Kontakt mit dem Netzwerk auf. Sie werden dort über aktuelle Aspekte zu Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr. Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spielen für die Gruppe eine zunehmend größere Rolle. Neben der Mitgliederzeitschrift, dem renommierten Magazin GLANDULA, veröffentlicht sie in jeder zweiten Ausgabe als Beilage „Glandulinchen“, das sich speziell mit diesem Thema befasst.

### Kontakt:

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

**Waldstraße 34**

**91054 Erlangen**

**Telefon: 09131 / 81 50 46**

**Email: [netzwerk@glandula-online.de](mailto:netzwerk@glandula-online.de)**

**Internet: [www.glandula-online.de](http://www.glandula-online.de)**





## Weitere Selbsthilfegruppen

Hier finden Sie eine Auswahl weiterer Gruppen. Wir erheben dabei keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

### **AGS-Patienten- und Elterninitiative**

Baumschulenstrasse 1, 89359 Kötz  
Telefon: 08221/96 35 37  
Fax: 08221/96 35 38  
E-mail: [geschaeftsstelle@ags-initiative.de](mailto:geschaeftsstelle@ags-initiative.de)  
[www.ags-initiative.de](http://www.ags-initiative.de)

### **Bundesverband kleinwüchsiger Menschen und ihrer Familien**

Leinestraße 2  
28199 Bremen  
Telefon: 0421/336169-0  
Fax: 0421/336169-18  
E-Mail: [info@bkmf.de](mailto:info@bkmf.de)  
[www.bkmf.de](http://www.bkmf.de)

### **Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland e. V.**

Ringstraße 18  
D-53809 Ruppichteroth  
Telefon: 02247/759750  
Fax: 02247/759756  
E-Mail: [geschaeftsstelle@turner-syndrom.de](mailto:geschaeftsstelle@turner-syndrom.de)  
[www.turner-syndrom.de](http://www.turner-syndrom.de)

**Prader Willi Syndrom Vereinigung Deutschland e.V.**

Am Brückhorst 2a  
29227 Celle  
Telefon: 05141/3747327  
E-Mail: [info@prader-willi.de](mailto:info@prader-willi.de)  
[www.prader-willi.de](http://www.prader-willi.de)

**Die Schmetterlinge e. V. (Selbsthilfegruppe für Kinder  
und Erwachsene mit Schilddrüsenerkrankungen)**

Gemarkenstraße 133  
45147 Essen  
Deutschland  
Telefon: 0201/8 71 84 51 oder 0201/3 32 82 72  
Fax: 0201/3 32 82 73  
E-Mail: [info@sd-bv.de](mailto:info@sd-bv.de)  
[www.sd-bv.de](http://www.sd-bv.de)



# Stichwortverzeichnis

AGS 4, 39–48, 53, 61  
Akromegalie 15  
Conn-Syndrom 37  
Cushing-Syndrom, Morbus Cushing 13, 18, 37  
Diabetes insipidus 15  
Hypophyseninsuffizienz 18, 24–26  
Hypopituitarismus 23  
Kraniopharyngeom 17, 32–34  
Morbus Addison 18, 21, 22, 24, 25, 37, 38  
Phäochromozytom 36  
Prolaktinom 21, 26  
Pubertätsstörungen 4, 49–54  
Wachstumshormonmangel 14, 18, 28–34

Gefördert durch:



Bundesministerium  
für Gesundheit

aufgrund eines Beschlusses  
des Deutschen Bundestages

**NETZWERK**



Netzwerk Hypophysen- und  
Nebennierenerkrankungen e.V.

Waldstraße 34

91054 Erlangen

Telefon: 09131 / 81 50 46

Email: [netzwerk@glandula-online.de](mailto:netzwerk@glandula-online.de)

Internet: [www.glandula-online.de](http://www.glandula-online.de)

