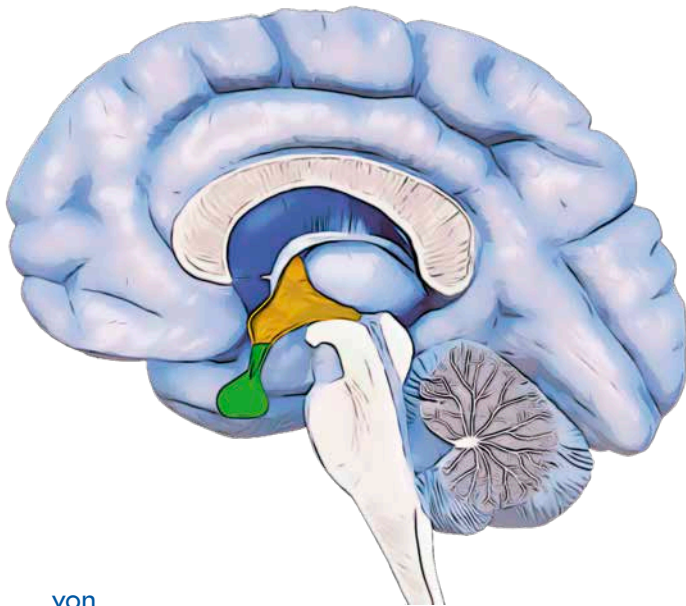


Informationsbroschüre für Patientinnen, Patienten
und Angehörige

Hypophysen- und Nebenniereninsuffizienz – Ursachen, Beschwerden, Diagnose und Therapie

10. Auflage



von

Prof. Dr. med. Johannes Hensen
Endokrinologikum Hannover

Prof. Dr. med. Igor Harsch
Thüringen-Kliniken Saalfeld

Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.



Mitglied der ACHSE
 achse
Allzeit Chronischer Schmerz Erkrankungen

Verfasser:

Prof. Dr. med. Johannes Hensen,
Endokrinologikum Hannover

Prof. Dr. med. Igor Harsch,
Thüringen-Kliniken Saalfeld

1. Auflage 1994
2. überarbeitete Auflage 1995
3. Auflage 1995
4. überarbeitete Auflage 1997
5. unveränderte Auflage 1998
6. unveränderte Auflage 1999
7. überarbeitete Auflage 2002
8. überarbeitete Auflage 2013
(aktualisiert von Prof. Dr. med. Dietrich Klingmüller, Universitätsklinikum Bonn)
9. vollständig überarbeitete und aktualisierte Auflage 2018
10. vollständig überarbeitete und aktualisierte Auflage 2022

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Funksendung, der Wiedergabe auf fotomechanischem oder ähnlichem Wege und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

Danksagung

Die Erstellung der 10. vollständig überarbeiteten und aktualisierten Auflage 2022 erfolgte mit freundlicher Unterstützung der AOK und ohne Unterstützung durch die Industrie.

Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autoren, 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. Jede Benutzerin und jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung einer Spezialistin bzw. eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren. Jede Angabe zu Medikamenten und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

Redaktion: Christian Schulze Kalthoff

Grafik und Layout: Klaus Dursch

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

10. Auflage

Stand Dezember 2022

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird in dieser Broschüre bisweilen nur die männliche Form verwendet. Sofern nicht ausdrücklich anders angegeben, sind aber alle Geschlechter gemeint.

Vorwort zur 10. Auflage	6
Warum haben wir dieses Büchlein geschrieben?	7
Was ist Endokrinologie?	8
Was ist eine Insuffizienz?	9
Was heißt eigentlich Hypophyse?	9
Wo liegt die Hypophyse?	10
Aus welchen Teilen besteht die Hypophyse?	10
Welche Aufgaben hat die Hypophyse?	11
Welche Aufgaben hat der Hypothalamus?	12
Was sind eigentlich „Hormone“?	12
Welche Hormone produziert der Hypophysenvorderlappen?	13
Wie wirken sie?	
Welche Aufgabe hat der Hypophysenhinterlappen?	18
Wenn die Hypophyse in unserem Körper eine derart wichtige Rolle spielt, muss sie dann nicht ebenfalls genau kontrolliert werden?	20
Bei einer so komplexen Regulation kann doch sicher einiges schiefgehen?	21
Wo liegt die Nebenniere?	22
Was ist Morbus Addison?	23
Welche Symptome hat die Hypophyseninsuffizienz?	25
In welcher Reihenfolge fallen die Hypophysenhormone meist aus?	26
Das Sheehan-Syndrom ist ein lehrbuchhaftes Beispiel für den Ausfall der Hypophysenvorderlappen-Hormone	27
Was ist eigentlich der Unterschied zwischen „Tumor“ und „Adenom“?	28
Es wurden vorhin als Ursache von Fehlfunktionen der Hypophyse auch gutartige Drüsentumoren genannt. Können diese auch noch andere Symptome verursachen?	28

Welche Möglichkeiten zur Behandlung eines Hypophysenadenoms gibt es?	29
Kann man die bei Hypophysen-Unterfunktionen fehlenden Hormone medikamentös ersetzen, und wenn ja, wie?	32
Muss ich Desmopressin-Spray immer kühlen und eine Kühltasche mit mir herumtragen?	35
Was ist ein SIADH?	35
Ist die Reihenfolge des Hormonausfalls immer gleich?	35
Was ist die „hypophysäre Krise“ oder das „hypophysäre Koma“?	36
Wenn die Ausfälle solcher Hormone derart bedrohliche Folgen haben können, ist es möglich, diese Hormonmangelzustände rechtzeitig festzustellen?	37
Was ist bei den medikamentösen „Hormonersatztherapien“ zu beachten?	38
Man liest aber doch so viel Schlimmes über „Cortison“?	39
Ist bei der Hormonersatztherapie mit Cortisol etwas Besonderes zu beachten?	39
Wie sollte ich die Dosis von Hydrocortison bei Training und Stress anpassen?	40
Brauche ich einen Notfallausweis?	40
Wie kann ich einer Addison- oder einer hypophysären Krise vorbeugen?	41
Was ist ein „Hydrocortison-Notfall-Set“?	42
Ich muss operiert werden – was habe ich zu beachten?	43
Gibt es auch „modernere“ Ursachen von Erkrankungen der Nebennieren und der Hypophyse ?	44
Wie häufig müssen Kontrollen erfolgen?	44
Kann ich eine Rente oder einen Schwerbehindertenausweis beantragen?	45
Kann ich unbesorgt Auto fahren?	46

Inhaltsverzeichnis

Ist es möglich, unter einer medikamentösen Hormonersatztherapie schwanger zu werden?	47
Können hormonelle Erkrankungen zu seelischen Veränderungen führen?	48
Führen endokrine Erkrankungen zu einem Verlust der Libido (sexuelle Erregbarkeit) bzw. der Potenz?	49
Bekomme ich alle Medikamente erstattet?	50
Gibt es eigentlich eine Möglichkeit, mich mit anderen Betroffenen auszutauschen?	50
Wachstumshormon	51
Was kann ein Ausfall des Wachstumshormons im Erwachsenenalter bewirken?	51
Wie kann man einen Wachstumshormon-Mangel feststellen?	52
Kann denn eine Hormonersatztherapie mit Wachstumshormon diese Symptome bessern?	52
Welche Nebenwirkungen einer Wachstumshormon-Therapie gibt es?	53
Wie sieht eine Wachstumshormon-Therapie aus?	53
Am Anfang der Broschüre wurde doch erwähnt, dass ein Zuviel an Wachstumshormon die Ursache der Akromegalie beim Erwachsenen ist?	54
Was passiert, wenn ich die Wachstumshormon-Spritze einmal vergesse?	54
Ich bin wegen eines Tumors an der Hypophyse operiert bzw. bestrahlt worden. Kann der Tumor unter der Wachstumshormon-Therapie wieder wachsen?	55
Muss ich eine Wachstumshormon-Therapie eigentlich lebenslang durchführen?	55
Was sind die wichtigsten Erkrankungen der Hypophyse?	56
Anhang I – Endokrinologische Testverfahren	62
Anhang II – Normwerte	68



Vorwort zur 10. Auflage

Von den Autoren hätte 1994 – zum Zeitpunkt der 1. Auflage unseres Büchleins – wohl keiner geahnt, dass im Jahr 2022 die zehnte Auflage ansteht. Dies freut uns sehr, zeigt es doch, dass das damalige Konzept noch immer aktuell und angemessen ist. Dennoch waren in dieser Auflage einige Änderungen und Aktualisierungen erforderlich. Auch die optische Gestaltung wurde aufgefrischt. Seit 1994 dieses Büchlein flankierend zur Gründung des Netzwerkes Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V. erschien, haben die Möglichkeiten für Betroffene, sich zu Ihrem Beschwerdebild zu informieren, enorm zugenommen. So können wir heute zu detaillierten Informationen auch auf zahlreiche aktuelle Netzwerk-broschüren zu den einzelnen Erkrankungen und auf die häufig hochklassigen und tiefgehenden Artikel der GLANDULA verweisen. Selbstverständlich bleiben wir aber für Anregungen und Verbesserungsvorschläge gern weiter offen.

Prof. Dr. med. Johannes Hensen,
Ehrenvorsitzender und Gründungsmitglied des Netzwerks,

Prof. Dr. med. Igor Harsch,
Gründungsmitglied des Netzwerks



Warum haben wir dieses Büchlein geschrieben?


Erkrankungen der Hypophyse oder der Nebenniere sind nicht so häufig wie der Bluthochdruck oder ein zu hohes Cholesterin. Deshalb gibt es auch viele Ratgeber und Patienteninformationen über Fettstoffwechselstörungen und Bluthochdruck, aber vergleichsweise wenige Patienteninformationen über Hypophysen- oder Nebennierenerkrankungen. Die meisten Patientinnen und Patienten interessieren sich heute jedoch genau für das „Wie?“ und „Warum?“ bei ihren Erkrankungen. Dies ist sehr berechtigt und wird heute auch von allen Ärztinnen und Ärzten sehr unterstützt. Wir glauben, dass Patienten, die über ihre Erkrankung gut informiert sind, eine höhere Motivation und weniger Angst im Umgang mit ihrer Krankheit haben und damit auch besser behandelt werden können. Bei informierten Patienten treten außerdem seltener Probleme mit der Medikamenteneinstellung auf, da sie ja genau um die Bedeutung der Therapie und um die Therapieanpassung wissen.

Noch eins – dies ist nur ein Ratgeber. Er kann die Bedeutung des ärztlichen Gesprächs nicht ersetzen. Fragen Sie Ihren Hausarzt und Endokrinologen bei Problemen. Wenn etwas in unserer Broschüre Ihrer Meinung nach nicht richtig oder unklar ist, weisen Sie uns bitte darauf hin (Anschrift unter Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., siehe Seite 77).

Wir sind auch sehr dankbar, wenn Sie uns auf fehlende Themen hinweisen, die wir dann in einer nächsten Auflage zusätzlich einfügen können.

Was ist Endokrinologie?

Endokrinologie ist die Lehre von den Hormonen bzw. die Lehre von den Drüsen der inneren Sekretion (Absonderung). Der Endokrinologe befasst sich mit Hormonkrankheiten und Stoffwechselstörungen. Zu den häufigsten Krankheiten gehören der Diabetes mellitus, Schilddrüsenerkrankungen, die Osteoporose (Knochenentkalkung) und Fettstoffwechselstörungen, aber auch Störungen der männlichen und weiblichen Hormone, Regelstörungen und unerfüllter Kinderwunsch. Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen sind nicht so häufig, sie können aber zahlreiche und sehr vielfältige Symptome bewirken und erfordern auch durch ihre Kompliziertheit immer eine Mitbehandlung durch die Spezialistin oder den Spezialisten. Ein Endokrinologe ist ein Arzt, der sich nach seiner Anerkennung als Facharzt noch zusätzlich auf dem Gebiet der Hormonkrankheiten und Stoffwechselstörungen fortgebildet hat.



Eine Endokrinologin/ein Endokrinologe ist eine Fachärztin/ein Facharzt mit zusätzlicher Fortbildung auf dem Gebiet der Hormonkrankheiten und Stoffwechselstörungen

Was ist eine Insuffizienz?

Insuffizienz bedeutet „Schwäche“ oder „Unterfunktion“. Wenn Hormon-produzierende Drüsen insuffizient werden, produzieren sie nicht mehr genug Hormone.

Was heißt eigentlich Hypophyse?

Der Begriff kommt aus dem Griechischen, zusammengesetzt aus „hypo“ (unter) und „phyesthai“ (wachsen, entstehen). Die Hypophyse wird auch Hirnanhangdrüse genannt. Eine weitere Bezeichnung ist „Glandula pituitaria“ (engl.: „pituitary gland“). Glandula bedeutet Drüse. Pituita ist ein wässriger, fadenziehender Schleim. Man glaubte früher, dass die Hirnanhangdrüse den Nasenschleim absondert.

Der Begriff Hypophyse kommt aus dem Griechischen, zusammengesetzt aus „hypo“ (unter) und „phyesthai“ (wachsen, entstehen)

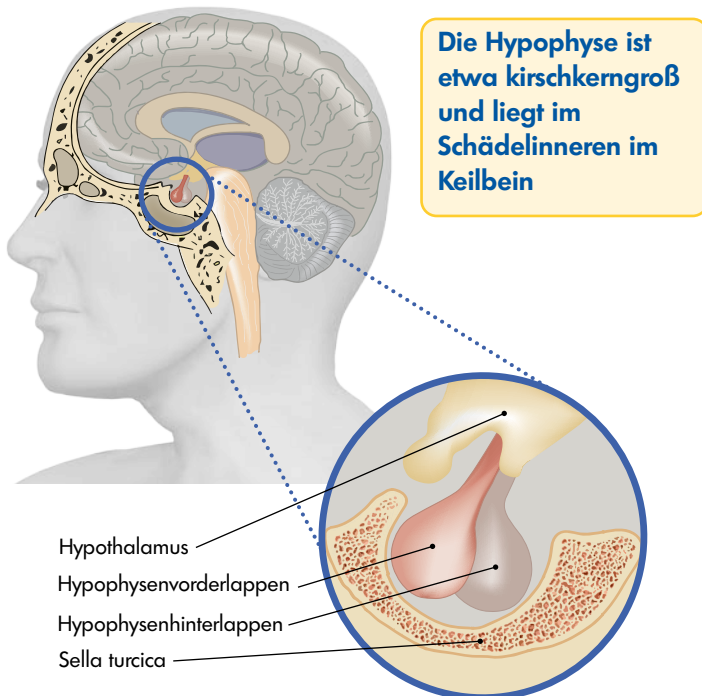


Wo liegt die Hypophyse?

Die Hypophyse ist etwa kirschkerngroß und liegt im Schädelinneren im Keilbein (Os sphenoidale), einer der Hirnschädelknochen, eingebettet und gut geschützt auf einem sattelartigen Knochenvorsprung, der wegen seiner Ähnlichkeit mit den Sätteln der türkischen Reiterei im 16. bis 18. Jahrhundert auch als „Türkensattel“ (Sella turcica) bezeichnet wird. Sie liegt auf einer Verbindungslinie zwischen beiden Gehörgängen, am Schnittpunkt mit einer gedachten Linie zwischen Nasenwurzel und Nacken.

Aus welchen Teilen besteht die Hypophyse?

Man unterscheidet nach Anatomie und Funktion zwischen dem Hypophysenvorderlappen (HVL) und dem Hypophysenhinterlappen (HHL). Der HVL ist eine Drüse, der HHL ist Teil des Gehirns.

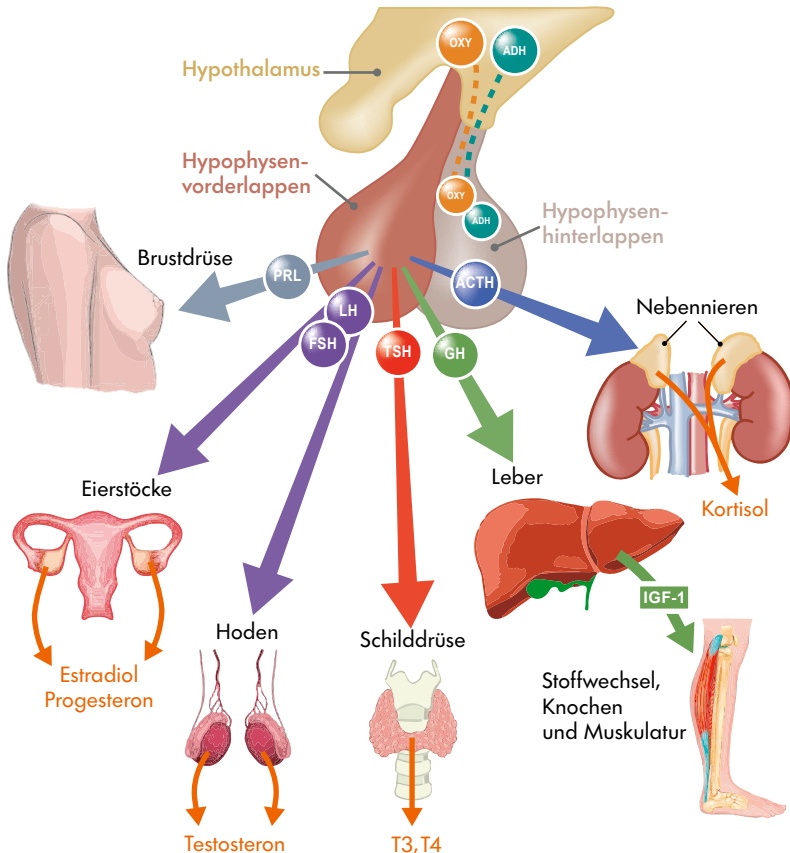


Welche Aufgaben hat die Hypophyse?

Im Hypophysenvorderlappen werden Hormone gebildet und in den Blutkreislauf abgegeben, die zum Teil verschiedene Körpergewebe direkt beeinflussen. Zumeist steuern die Hormone des Hypophysenvorderlappens aber die Produktion von weiteren Hormonen in anderen nachgeordneten Drüsen des Körpers, wie der Schilddrüse und der Nebenniere.

Im Hypophysenhinterlappen werden zudem zwei im Hypothalamus gebildete Hormone gespeichert und bei Bedarf ausgeschüttet.

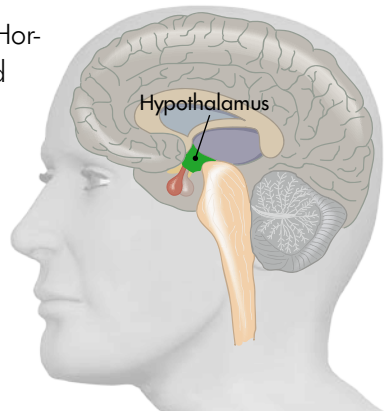
Im Hypophysenvorderlappen werden Hormone gebildet und in den Blutkreislauf abgegeben



Welche Aufgaben hat der Hypothalamus?

Der Hypothalamus (Zwischenhirn) liegt direkt oberhalb der Hypophyse. Er ist ein kleiner Hirnanteil von knapp 2,5 cm Durchmesser, der nur ungefähr 1/300 des Hirngewichtes ausmacht.

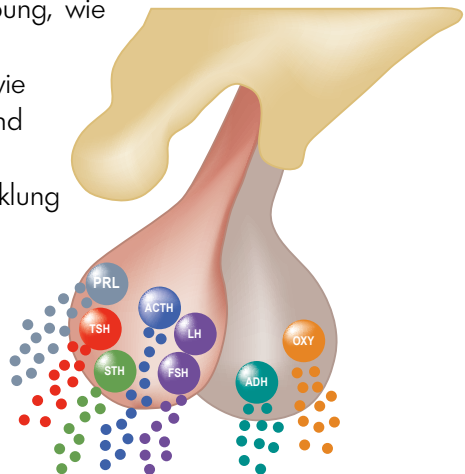
Im Hypothalamus werden unter anderem Hormonwirkungen gemessen, kontrolliert und über eigene Hormone die Hormonproduktion in der Hypophyse angepasst. Auch der Durst entsteht im Hypothalamus, ebenso ist er für die Steuerung des Tag-/Nacht-Rhythmus und für die Gewichtsregulation verantwortlich.



Was sind eigentlich „Hormone“?

Hormone sind Botenstoffe, die im Blut zirkulieren und die gemeinsam dafür sorgen, dass im Körper die folgenden Funktionen optimal aufrechterhalten werden können:

- Reaktion auf Reize aus der Umgebung, wie Verletzungen, Infektionen und Stress
- Regulation des „inneren Milieus“, wie Wasserhaushalt, Mineralhaushalt und Blutdruck
- Regulation von Wachstum und Entwicklung
- Sexualfunktion und Fortpflanzung

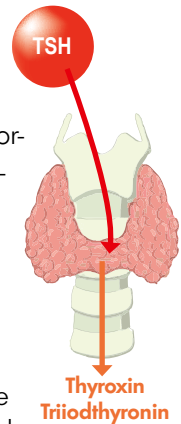


Welche Hormone produziert der Hypophysenvorderlappen? Wie wirken sie?

Thyreoida-stimulierendes Hormon (TSH, Schilddrüsen-stimulierendes Hormon):

TSH bewirkt die Produktion und Freisetzung der Schilddrüsenhormone Thyroxin und Triiodthyronin. Die Schilddrüsenhormone regulieren den Stoffwechsel und beeinflussen das Wachstum und die Entwicklung.

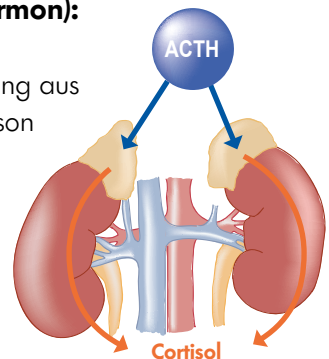
In der frühen Kindheit führt ein Schilddrüsenhormon-Mangel zum geistigen Zurückbleiben und Minderwuchs, dem „Kretinismus“. Tritt im Erwachsenenalter ein Schilddrüsenhormon-Mangel auf, führt dies zu einem „Herunterschrauben“ der Stoffwechselprozesse mit körperlicher und geistiger Leistungsminderung, Antriebsmangel, Müdigkeit, Verstopfung, Pulsabfall sowie trockener und schuppiger Haut. Eine Schilddrüsenüberfunktion 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.



Adrenocorticotropes Hormon (ACTH, Nebennierenrinden-stimulierendes Hormon):

ACTH bewirkt 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 Kohlenhydraten 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 (sogenannter permissiver Effekt). Direkt oder indirekt beeinflusst Cortisol alle biochemischen Vorgänge im Körper.



So ist es ebenfalls an der Regulation der körpereigenen Immunreaktion und an der Antwort auf Reize aus der Umgebung beteiligt, wie auf Hunger, Infekte, Verletzungen und auch auf seelischen Stress.

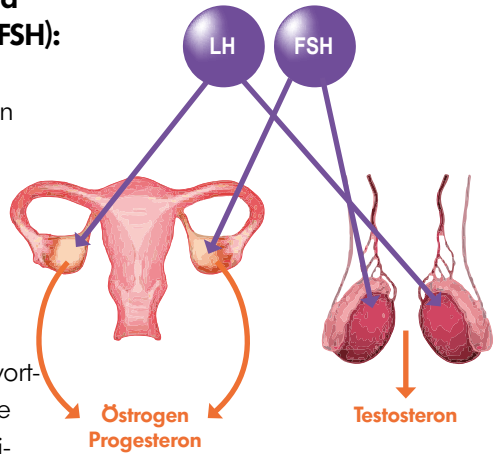
Ein Cortisolmangel führt zu Gewichtsabnahme, Leistungsverlust, Abgeschlagenheit, Absinken des Blutdrucks usw. Da der Körper auf die Anforderungen von Umwelt und Umgebung nicht mehr entsprechend reagieren kann, kann ein schwerer Cortisolmangel lebensbedrohliche Formen annehmen.

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 zur „stammbe-tonnten Adipositas“, zum „Vollmondgesicht“ und zum sogenannten „Büffelnacken“. Eine vermehrte Flüssigkeitsansammlung in den Geweben und Gefäßen bewirkt eine Blutdrucksteigerung. Durch die eiweißabbauende Wirkung kommt es zu einem Abbau von Muskeln und zu Dehnungstreifen des Bindegewebes. Teilweise entstehen aus Cortisolvorstufen Hormone, die ähnlich wie das männliche Geschlechtshormon wirken können. Deshalb können 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 Morbus Cushing oder Cushing-Syndrom bezeichnet. Das Krankheitsbild wird auf den Seiten 59–60 genauer erläutert.

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.

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. Vorzeitiger Mangel an weiblichen Hormonen führt zum Ausbleiben der Regel, zu den Symptomen der weiblichen Wechseljahre (Hitzewallungen, Stimmungsschwankungen, trockene Schleimhaut) und über längere Dauer auch zur Osteoporose.



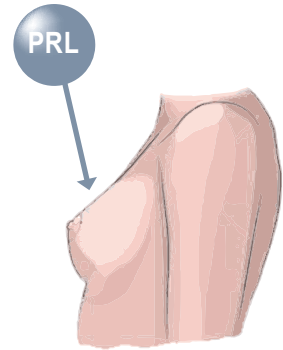
Beim Mann bewirkt LH die Produktion und Freisetzung des männlichen Geschlechtshormones Testosteron, das für die Ausbildung der typischen männlichen Körperformen und zusammen mit FSH für die Spermienbildung verantwortlich ist.

Ein früher Testosteronmangel vor der Pubertät führt zum Körpertyp des Eunuchen mit Hochwuchs, verminderter Muskelmasse, hoher Stimme, kindlichen Genitalien, spärlicher oder fehlender männlicher Behaarung, Unfruchtbarkeit und Osteoporose.

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 Libidoverlust, Unfruchtbarkeit und Osteoporose.

Prolaktin (PRL):

Die wichtigste Funktion des Prolaktins ist bei der Frau in Verbindung mit anderen Hormonen der Milcheinschuss und die Aufrechterhaltung der Milchbildung nach der Schwangerschaft. Prolaktin wirkt auch an anderen Organen, jedoch sind hier die Wirkungen noch nicht so eindeutig geklärt.



Krankheitswert hat ein Mangel des Prolaktins außerhalb der Stillphase nicht, bedeutend ist jedoch das Zuviel: Bei der Frau kommt es durch zu hohe Prolaktinspiegel außerhalb der Stillphase zu einem Östrogenmangel mit einer sekundären Amenorrhoe, das heißt, die früher normale Regelblutung bleibt ganz aus bzw. wird sehr unregelmäßig und es kann zum Austritt von Sekret aus der Brust kommen (Milchfluss oder Galaktorrhoe).

Beim Mann vermindert ein erhöhtes Prolaktin ebenfalls die Konzentration der Gonadotropine (LH und FSH). Dadurch kommt es zu Testosteronmangel und zu Libidoverlust, Impotenz (erektile Dysfunktion) und wie bei der Frau zur Begünstigung einer Osteoporose.

Wachstumshormon (STH):

Das Wachstumshormon wird auch „Somatotropes Hormon“ (STH), im Englischen „Human Growth Hormone“ (HGH oder GH) 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 Mangel an Schilddrüsenhormon sind Intelligenz und Körperproportionen jedoch normal.

Tritt ein Wachstumshormonmangel nach Abschluss des Wachstums im Erwachsenenalter auf, so kann der Körper weniger Muskulatur aufbauen. Insgesamt resultiert eine Gewichtszunahme zu Ungunsten der Muskulatur und zugunsten des Körperfettes.

Langfristig können auch andere Probleme gehäuft auftreten. Detailliertere Fragen hierzu werden im 2. Teil dieser Broschüre behandelt.

Eine Überproduktion von Wachstumshormon in der Kindheit bewirkt einen Riesenwuchs (Gigantismus). Wenn die Überproduktion nach Abschluss der Wachstumsphase auftritt, nach Schluss der Wachstumsfugen im Knochen, entwickelt sich das Krankheitsbild der Akromegalie. Durch den Wachstumsimpuls vergrößern sich die inneren Organe. Auch die Knorpelanteile des Skelettes und die sogenannten 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. Man fragt deshalb bei der Untersuchung den Patienten, ob der Kopfumfang größer geworden sei, erkennbar an einem zu engen Hut oder einer zu engen Schirmmütze, und ob der Ehering und die Schuhe zu klein geworden sind.



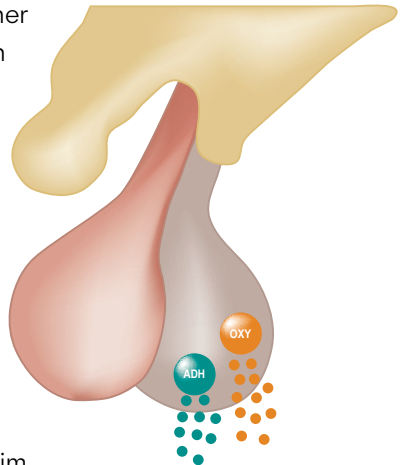
Welche Aufgabe hat der Hypophysenhinterlappen?

Der Hypophysenhinterlappen dient als Speicher für das Antidiuretische Hormon (ADH), auch Vasopressin (AVP) genannt, und für Oxytocin, das die Wehen anregende Hormon. ADH und Oxytocin werden im Hypothalamus gebildet und im Hypophysenhinterlappen gespeichert und freigesetzt.

ADH ist für die Harnkonzentrierung in der Niere verantwortlich. 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 dann 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 zentralis, 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 Flüssigkeit. 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, oder bei gestörtem Durstgefühl. Dann können die Betroffenen stark austrocknen (dehydrieren) und die Natriumkonzentration im Serum steigt an.

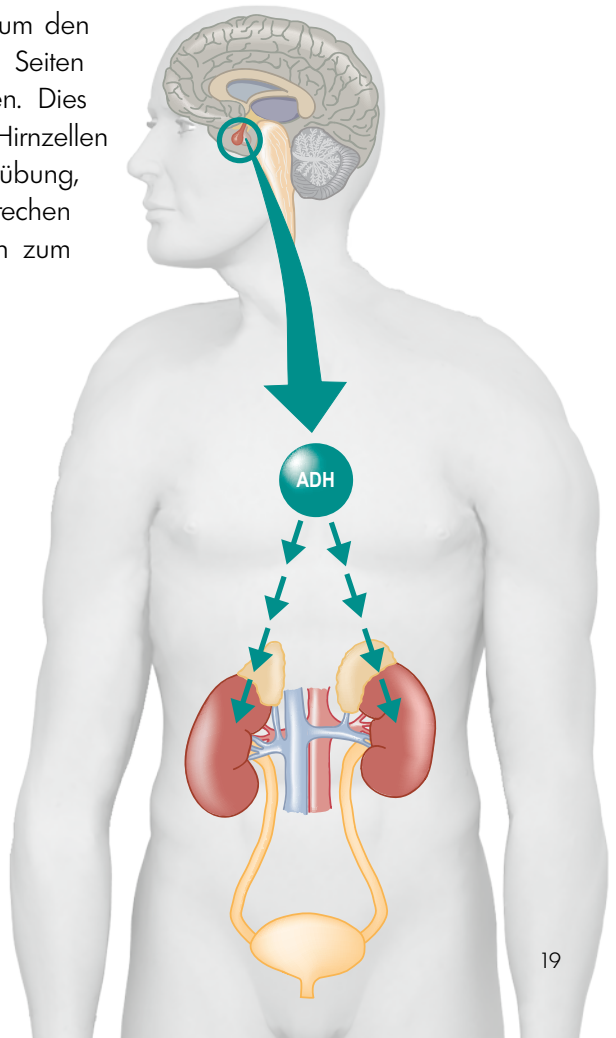
Ein Zuviel an ADH ist meist die Folge von anderen Erkrankungen oder von Medikamenten. Weil dabei Wasser nicht mehr ausgeschieden werden kann, kommt es zur Wasserunverträglichkeit mit Wasservergiftung und zu einer Abnahme der



Salzkonzentration im Blut (Hyponatriämie). Auch ein Cortisolmangel kann ADH erhöhen und so eine Hyponatriämie bewirken.

Wasser versucht immer, dem osmotischen (Teilchen-)Druck über einer für Wasser durchlässigen Zellmembran zu folgen und damit den osmotischen Druck zwischen der Flüssigkeit im Inneren der Zelle dem der umgebenden Flüssigkeit (Extrazellulärraum) anzugleichen.

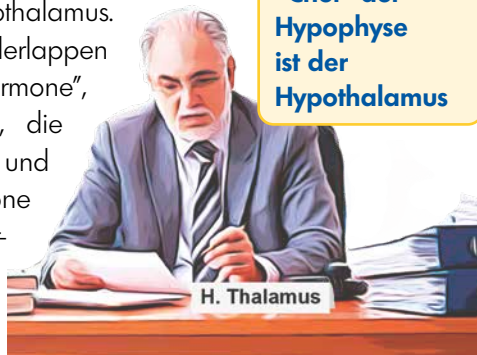
Der osmotische Druck im Raum außerhalb der Zellen wird im Wesentlichen durch die Natriumkonzentration im Serum bestimmt. Sinkt nun die Natriumkonzentration im Serum (Hyponatriämie), ist die Osmolalität in der Zelle relativ höher als im Serum und Wasser strömt ungehindert in die Hirnzellen, um den osmotischen Druck auf beiden Seiten der Zellmembran anzugleichen. Dies führt zum Anschwellen der Hirnzellen (Hirnödem) mit Bewusstseinsstrübung, Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und zu Krampfanfällen bis hin zum Koma.



Das Antidiuretische Hormon (ADH) ist für die Harnkonzentrierung in der Niere verantwortlich. Ohne ADH würde die Niere pro Tag bis zu 20 Liter Urin ausscheiden.

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. Er beeinflusst den Hypophysenvorderlappen über eigene Hormone („Releasing-Hormone“, das heißt „freisetzen Hormone“), die dann wiederum auf die Produktion und Ausschüttung der Hypophysenhormone wirken. Damit die „freisetzen Hormone“ schnell an die Hypophyse gelangen können, gibt es direkte Verbindungen über Nerven und Blutgefäße zwischen Hypothalamus



„Chef“ der Hypophyse ist der Hypothalamus

und Hypophyse. Für fast jedes Hypophysenvorderlappen-Hormon existiert ein eigenes freisetzen Hormon. Die Sache wird dadurch etwas komplizierter, dass der Hypothalamus für manche Hypophysenvorderlappen-Hormone auch noch inhibierende, also die Freisetzung hemmende Hormone ausschüttet.

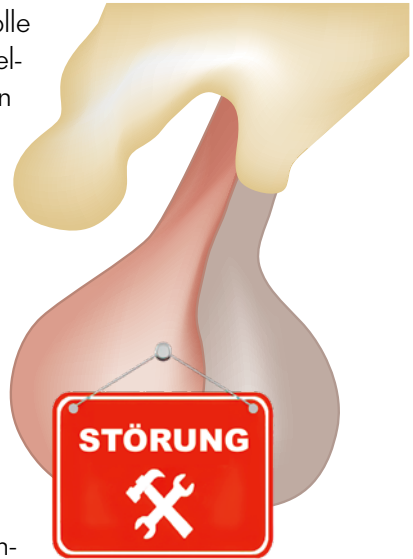
Der Regulationsmechanismus wird zudem dadurch kompliziert, dass der Hypothalamus seine „freisetzen Hormone“ häufig zeitabhängig nur in kleinsten Mengen, beispielsweise nur alle zwei Stunden in einem Puls („pulsatil“) abgibt. Die Hypophyse reagiert nur dann auf das „freisetzen Hormon“ des Hypothalamus, wenn es im körpereigenen Rhythmus ausgeschüttet worden ist.

Die Regulation der Hypophysenvorderlappen-Hormone kann man sich wie bei einem technischen Regelkreis vorstellen: Wenn z. B. in der Blutbahn zu wenig Schilddrüsenhormon zirkuliert, wird vermehrt TSH-freisetzen Hormon (TRH) aus dem Hypothalamus abgegeben, was zunächst für eine vermehrte Produktion und Ausschüttung von TSH aus der Hypophyse sorgt. TSH nun bewirkt, dass in der Schilddrüse mehr Schilddrüsenhormon gebildet wird. Stimmt die Konzentration an Schilddrüsenhormon wieder, so wird auch die Ausschüttung von TRH und TSH vermindert.

Bei einer so komplexen Regulation kann doch sicher einiges schiefgehen?

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

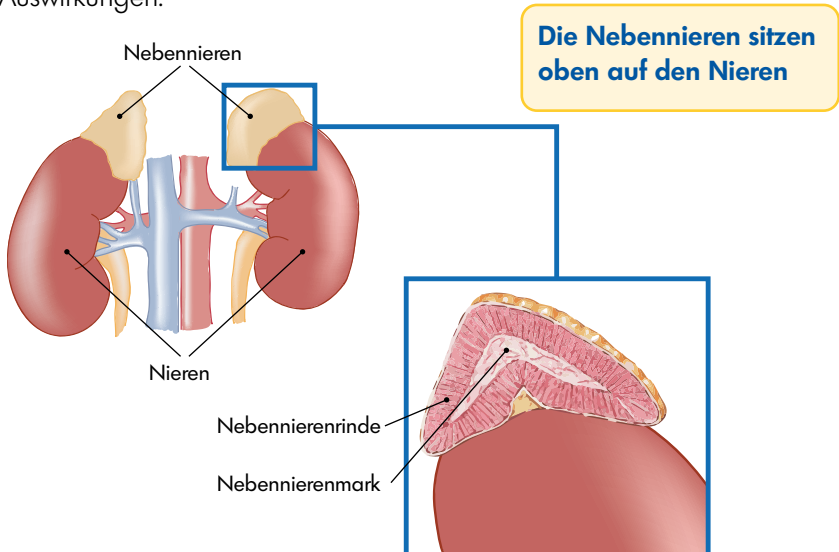
- Erkrankungen des Hypothalamus können die zentrale Regulation so verändern, dass zu wenig freisetzende Hormone produziert werden.
- Es kann auch das normale pulsformige Ausschüttungsmuster der freisetzenden Hormone verändert sein, sodass die Hormonproduktion der peripheren, also äußeren Drüsen abnimmt.
- 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 der Prolaktinspiegel im Blut führt.
- Viel häufiger liegen jedoch die Störungen in der Hypophyse selbst. Vom Drüsengewebe des Hypophysenvorderlappens ausgehende Knoten werden Drüsentumoren oder Adenome genannt. Diese produzieren entweder selbst Hormone und können somit Überfunktionszustände der peripheren Drüsen bewirken oder sie verdrängen durch Größenzunahme gesundes Hypophysengewebe, was damit zu einer Unterfunktion führen kann. Auch Operationen am Hypophysengewebe können eine Unterfunktion der Hypophyse bewirken. Man spricht in solchen Fällen von ungenügender Hormonproduktion durch den Hypophysenvorderlappen oder von einer 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 sie reagieren.



- Nicht selten kommt es vor, dass die Drüsen, die eigentlich von der Hypophyse reguliert werden sollten, plötzlich ihre „Unabhängigkeit“ von der Hypophyse erklären und ihre Hormone selbst unreguliert in hoher Menge ausschütten. Man spricht in diesen Fällen auch von Autonomie. Eine Autonomie 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 (Autoimmunerkrankung), die letztendlich zu einer Zerstörung dieser Drüsen führen können. Die Hypophyse kann diesen Hormonmangel aber nicht mehr ausgleichen. Ein Beispiel ist die Nebennierenrinden-Unterfunktion, der Morbus Addison.

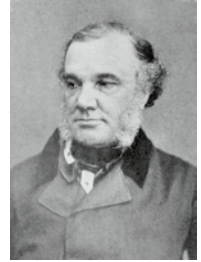
Wo liegt die Nebenniere?

Es gibt zwei Nebennieren. Sie liegen verborgen im Körper oben auf den Nieren. Lateinisch nennt man sie „Glandula adrenalıs“ (Drüse neben der Niere) oder „Glandula suprarenalis“ (Drüse auf der Niere). Die Nebenniere besteht aus Mark und Rinde. Die Entfernung des Nebennierenmarks hat keine wesentlichen klinischen Auswirkungen.



Was ist Morbus Addison?

Diese Erkrankung wurde vom Londoner Arzt Thomas Addison (1793–1860) beschrieben. Morbus Addison (die Addison'sche Krankheit) ist die Unterfunktion der Nebennierenrinde, sie betrifft die Hormone Cortisol und Aldosteron. Früher (das heißt zu Lebzeiten von Dr. Addison) war in London die Tuberkulose die häufigste Ursache der Nebenniereninsuffizienz. Heute wird die Nebenniereninsuffizienz 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. Gelegentlich sind von dieser Autoimmunerkrankung auch noch andere Drüsen betroffen, etwa die Schilddrüse oder die Bauchspeicheldrüse. Dadurch kann z. B. eine Schilddrüsenüber- oder -unterfunktion oder eine Zuckerkrankheit (Diabetes mellitus Typ 1) auftreten.



Thomas Addison

Die Erkrankung wurde erstmals vom Londoner Arzt Thomas Addison beschrieben



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 Betroffene können in der Regel ein vollkommen normales Leben führen, wenn die Hormon-Ersatztherapie genau befolgt und den Gegebenheiten angepasst wird.

Beim unbehandelten Patienten mit M. Addison regt der Mangel an Cortisol die Bildung des Adrenocorticotropen Hormons (ACTH) aus der Hypophyse an. Da ACTH-Bruchstücke ein Hormon enthalten, was die Bildung der farbgebenden Substanz Melanin in der Haut anregt (Melanozyten-stimulierendes Hormon [MSH]), kommt es bei dem Betroffenen zu einer starken Hautbräunung, auch an Lippen und Schleimhäuten (weitere Folgen des Cortisolmangels: siehe S. 14). ACTH kann auch bei gut eingestellten Addison-Patienten besonders frühmorgendlich erhöht sein und deshalb kann eine vermehrte „Bräunungsneigung“ bestehen bleiben. Dies weist darauf hin, dass in solchen Fällen die medikamentös „optimale“ Einstellung doch keine absolut exakte Nachahmung einer dem Gesunden entsprechenden Cortisolrhythmik darstellt.

Ein zweites, ebenso wichtiges Hormon, welches beim M. Addison ausfällt, ist das Aldosteron. Aldosteron ist ein sogenanntes Mineralocorticoid, das die Ausscheidung von Blutsalzen (Elektrolyten) wie Natrium und Kalium, den Blutdruck und den Kaliumspiegel reguliert.

Bei Betroffenen mit Morbus Addison kommt es zu einer starken Hautbräunung



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). Aldosteron wird nicht durch die Hypophyse reguliert, sondern in erster Linie durch Renin, ein Enzymhormon aus der Niere. Wenn Aldosteron fehlt, steigt die Plasma-Renin-Konzentration (PRC) stark an. Aldosteron wird vom Darm nicht gut aufgenommen (resorbiert), deshalb setzt man bei der entsprechenden Hormonersatztherapie das dem Aldosteron sehr ähnliche Medikament Fludrocortison ein. Der Arzt kann die Plasma-Renin-Konzentration messen und damit das Ausmaß des Aldosteronmangels und des Bedarfs an Fludrocortison feststellen. Auch die Kalium- und Natriumkonzentration im Serum geben dem Arzt Hinweise auf eine gute Einstellung. Körperliches Befinden, Blutdruck, Natrium, Kalium und Renin sind die wichtigsten Laborparameter für eine gute Einstellung der Substitutionstherapie, also Ersatztherapie mit Hydrocortison und Fludrocortison.

Ein Patient mit M. Addison ist durch die kombinierte Unterfunktion von Cortisol und Aldosteron in besonderem Maße auf die regelmäßige Hormonersatztherapie angewiesen



Welche Symptome hat die Hypophyseninsuffizienz?

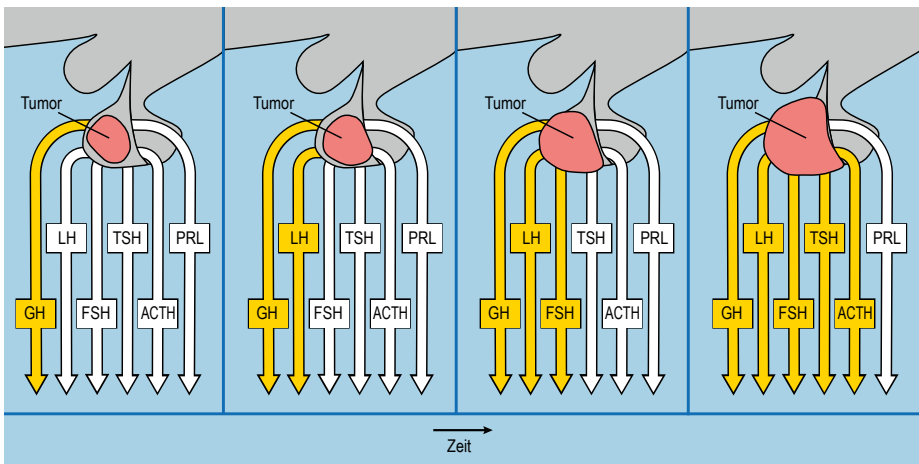
Wenn die Hypophyse unfähig ist, die Hypophysenhormone zu bilden oder freizusetzen, spricht man von einer Hypophyseninsuffizienz. Die Symptome sind davon abhängig, welche Hormone ausgefallen sind. Ist nur der Hypophysenvorderlappen betroffen, spricht man von der Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz. Die einzelnen Symptome der jeweiligen Unterfunktionen oder Mangelzustände der Hypophysenhormone wurden bereits auf Seite 13–17 geschildert. Man unterscheidet eine teilweise (partielle) von einer kompletten Insuffizienz.

In welcher Reihenfolge fallen die Hypophysenhormone meist aus?

Im Falle einer Schädigung der Hypophyse durch ein zumeist langsam wachsendes Adenom mit raumfordernden verdrängenden Effekten treten die Hormonausfälle langsam auf. Es müssen dabei nicht immer alle Hormone ausfallen, es kann auch nur zu einem teilweisen Ausfall kommen.

Oft kommt es aber zu einer bestimmten Reihenfolge des Ausfalls der Hypophysenhormone.

Besonders vulnerabel (empfindlich) ist die Wachstumshormonproduktion (GH), dann folgt die Gonadotropinproduktion (LH, FSH), gefolgt von der Produktion von TSH, und zuletzt fällt das lebenswichtige ACTH aus.



Typische Reihenfolge des Ausfalls der Hypophysenvorderlappen-Hormone bei einem an Größe zunehmenden Tumor (ausfallendes Hormon gelb markiert)



Das Sheehan-Syndrom ist ein lehrbuchhaftes Beispiel für den Ausfall der Hypophysenvorderlappen-Hormone

Dieses wird auch nach dem deutschen Arzt Simmonds als Sheehan-Simmonds-Syndrom bezeichnet. Es bezeichnet eine Form der HVL-Insuffizienz, die dadurch auftritt, dass in der Schwangerschaft die Hypophyse normalerweise an Größe zunimmt. Da sich die Hypophyse in der knöchernen „Sella“ nicht gut ausdehnen kann, kann die Blutversorgung problematisch werden. Kommt es bei der Geburt zu größeren Blutverlusten, sodass die Hypophyse nur schlecht durchblutet wird, stirbt die Hypophyse teilweise oder vollständig ab.

Beim Sheehan-Syndrom wird gelegentlich als erstes auffällig, dass durch den Ausfall der Prolaktinproduktion die Mutter nicht stillen kann.

Ein Wachstumshormon-Mangel wird klinisch zunächst nicht wahrgenommen. Danach fallen die Geschlechtshormone (über einen Mangel an LH und FSH) aus. Die Regelblutung setzt nur unregelmäßig oder gar nicht wieder ein und hört dann ganz auf. Nach den Geschlechtshormonen nimmt die Produktion der Schilddrüsenhormone (über den TSH-Mangel) ab. Es kommt daher oft zu einer deutlichen Kälteempfindlichkeit und zu einer Verlangsamung des Stoffwechsels. In Verbindung mit der meist zuletzt folgenden Abnahme der Nebennierenrindenhormone (via ACTH) kommt es zu zunehmender Müdigkeit, Antriebsarmut und auch Depressivität. Die bei der Entbindung abrasierten Schamhaare wachsen aufgrund der fehlenden männlichen Hormone aus Eierstöcken und Nebenniere unter Umständen nicht mehr nach. Sehr häufig findet sich im Labor auch eine Erniedrigung der Natriumkonzentration im Blutserum (Hyponatriämie bei SIADH).

Der Körper reagiert schließlich wegen des Cortisolmangels immer schlechter auf Infektionen und andere Belastungen (Verletzungen, Operationen). Das Körpergewicht sinkt. Solche Verläufe können sich je nach Schädigungsgrad der Hypophyse schnell oder langsam, das heißt auch über Jahre langsam entwickeln. Die Hypophyseninsuffizienz kann letztendlich lebensbedrohliche Formen annehmen („hypophysäres Koma“), insbesondere bei fieberhaften Infekten oder Operationen. Die Hyponatriämie und das dadurch bewirkte Hirnödem ist für viele Symptome des hypophysären Komats verantwortlich

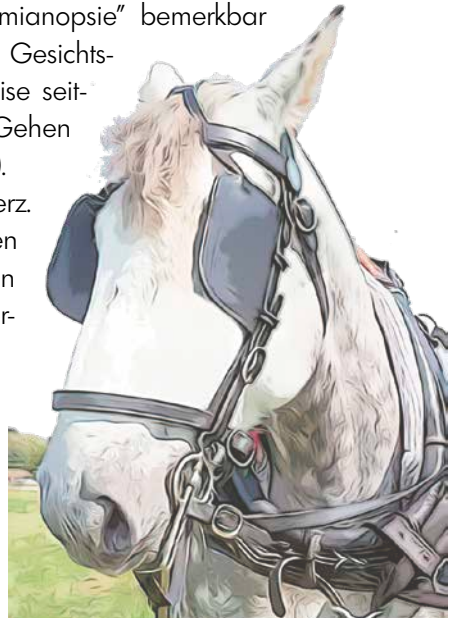
Was ist eigentlich der Unterschied zwischen „Tumor“ und „Adenom“?

Tumor ist lateinisch und heißt wörtlich übersetzt „Schwellung“. Ein Tumor kann gutartig oder bösartig sein. Adenome sind Drüsentumoren, aber in jedem Fall gutartig. Das Vorhandensein eines Drüsentumors bedeutet auf keinen Fall, dass Sie Krebs haben. Drüsen bilden häufig Knoten, die in der Regel gutartig sind.

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

Da die Hypophyse direkt unterhalb der Überkreuzungsstelle der Sehnerven (Chiasma opticum) liegt, kann der Nerv durch die vergrößerte Hypophyse „gequetscht“ und somit geschädigt werden. Dies führt zu Gesichtsfeldausfällen. Diese können sich als „homonyme Hemianopsie“ bemerkbar machen, das heißt durch einen äußeren Gesichtsfeldausfall: Der Patient sieht typischerweise seitlich weniger oder gar nicht mehr, beim Gehen „eckt“ er ständig an (Scheuklappeneffekt). Ein weiteres Symptom ist der Kopfschmerz. Manchmal kann es auch zu Schäden der Hirnnerven kommen, z. B. sichtbar an Augenmuskellähmungen oder an Unterschieden der Pupillengröße.

Ein Adenom kann einen seitlichen Gesichtsfeldausfall (Scheuklappeneffekt) verursachen



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 der Größe des Adenoms, dem Vorhandensein von Sehstörungen und der 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



Die Operation ist oft zwingend erforderlich, um Gesichtsfeldausfälle zu verbessern und eine Erblindung zu verhindern

Nase operiert (transspheoidal). 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 dauerte früher etwa 10 Tage, heute ist er meist kürzer. 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, sodass nach einigen Jahren eine abermalige Operation oder unter Umständen eine Nachbestrahlung notwendig wird. Es gibt verschiedene Formen der Bestrahlungstherapie. Bei der konventionell durchgeführten (fraktionierten) Bestrahlung erfolgen niedrig dosierte Bestrahlungen, die meist ambulant über ca. 20–25 Sitzungen von je 30 Minuten Dauer durchgeführt werden. Die Bestrahlung wird im Allgemeinen gut vertragen. Bei den früher durchgeführten Bestrahlungsverfahren kam es Jahre danach zu einem Nachlassen des Gedächtnisses. Dies ist heute mit modernen Verfahren und mehreren Bestrahlungsfeldern, die das umgebende Gehirn weniger schädigen, selten geworden.

Neben der konventionellen Bestrahlung gibt es heute außerdem die Methode der fokussierten Radiotherapie, auch Radiochirurgie genannt. Hierbei werden z. B. das Gammaknife (Gamma-Messer) oder der Linearbeschleuniger (LiNAC) eingesetzt. Bei dieser Methode wird das Tumorgewebe gezielt mit sehr hohen Dosen bestrahlt, unter Schonung des gesunden Hirngewebes, des Sehnervs und der Gefäße. Diese fokussierte Radiotherapie wird häufig in nur einer Sitzung durchgeführt und kann bei Patienten, bei denen eine operative oder medikamentöse Therapie nicht mehr möglich ist, hilfreich sein.

Wichtig ist, dass insbesondere nach der konventionellen, fraktionierten, das heißt mehrfach mit kleinen Dosen durchgeführter Bestrahlung auch Jahre danach noch zusätzliche Hormonausfälle auftreten können. Deshalb ist eine regelmäßige Kontrolle der Hypophysenhormone beim Endokrinologen unbedingt notwendig. Kleine Hypophysenadenome müssen nicht immer operiert werden. Sehr gut können die sogenannten Prolaktinome medikamentös behandelt werden. Hierfür gibt es eine Reihe von Medikamenten, welche in der Lage sind, die Prolaktinproduzierenden Zellen der Hypophyse zu beeinflussen. Die Dopamin-Agonisten Cabergolin, Quinagolid und Bromocriptin stellen eine effektive und meist gut

verträgliche Therapie dar. Die Medikamente führen zu einer Hemmung der Ausschüttung von Prolaktin und darüber hinaus häufig zu einer Verminderung bzw. einem Verschwinden der Tumore, da diese unter der medikamentösen Therapie „austrocknen“ können. Cabergolin, welches 1- bis 2-mal pro Woche eingenommen werden muss, wird in der Regel sehr gut vertragen. Bromocriptin dagegen kann insbesondere zu Beginn der Therapie Beschwerden verursachen, wie niedrigen Blutdruck, Schwindelgefühl und Übelkeit. Deshalb muss die Behandlung einschleichend begonnen werden, sodass der Körper Zeit hat, sich an diese Medikamente zu gewöhnen (siehe auch die Netzwerk-Broschüre „Prolaktinom/Hyperprolaktinämie“). Dies gilt ebenso für Quinagolid.

Einige Hypophysenadenome, besonders die, welche Wachstumshormon produzieren und das Krankheitsbild der Akromegalie verursachen, können mit Somatostatin-Analoga oder Pegvisomant behandelt werden.

Erstere sind Präparate, die dem Somatostatin sehr ähnlich sind, aber länger wirken. Bei Somatostatin handelt es sich um ein Hormon des Hypothalamus, welches die Freisetzung von Wachstumshormon aus der Hypophyse hemmt. Diese Präparate (Octreotid, Lanreotid, in Einzelfällen Pasireotid) werden meist einmal monatlich intramuskulär, das heißt in die Muskeln gespritzt, verabreicht. Eine Gallensteinbildung kann bei Langzeittherapie begünstigt werden, bei Pasireotid kann der Blutzucker ansteigen.

Ein weiteres Präparat, das Pegvisomant, hemmt nicht die Ausschüttung, sondern die Wirkung von Wachstumshormon. Es wird meist täglich unter die Haut (subkutan) injiziert. Oft werden diese Medikamente Patienten gegeben, bei denen eine Operation oder Bestrahlung nicht zum gewünschten Therapieerfolg geführt hat.

Auch zur Behandlung des Morbus Cushing gibt es zahlreiche Medikamente, z. B. Ketoconazol, Metopiron, Osilodrostat, Mitotane (o,p'-DDD) und das Somatostatin-Analoga Pasireotid.

Details dazu würden den Umfang dieses Büchleins sprengen. Für weitere Informationen siehe die Netzwerk-Broschüren „Akromegalie“ und „Cushing-Syndrom“ sowie die GLANDULA.

Kann man die bei Hypophysen-Unterfunktionen fehlenden Hormone medikamentös ersetzen, und wenn ja, wie?

Ja, alle Hormone der bei HVL-Insuffizienz betroffenen Drüsen lassen sich ersetzen. Bei einem vollständigen Ausfall der Schilddrüsenfunktion ist eine Dosis von etwa 100-150 µg Thyroxin notwendig. Je nach Ausmaß eines Mangels an Schilddrüsenhormon werden die Mengen geringer. Zur Substitution genügt eine Tagesdosis, die Tablette ist etwa eine halbe Stunde vor dem Frühstück einzunehmen. Eine Überdosierung kann zu den unter „Hyperthyreose“ geschilderten Symptomen führen.

Ein Mangel an Hormonen der Nebennierenrinde kann durch Hydrocortison oder ähnliche Präparate (Prednisolon) ausgeglichen werden. Da die Cortisolproduktion überwiegend in den frühen Morgenstunden erfolgt, versucht man, dieses Muster nachzuahmen und verteilt die Tabletten über den Tag. Zumeist gibt man 2/3 der Dosis morgens und 1/3 nachmittags. Falls es aber im Laufe des späten Nachmittags zu Müdigkeit kommt, kann auch abends noch eine Tablette eingenommen werden. Allerdings ist zu bedenken, dass eine Cortisoneinnahme am Abend zu Schlafstörungen führen kann.

Ein Mangel an Hormonen der Nebennierenrinde kann durch Hydrocortison oder ähnliche Präparate ausgeglichen werden



Nach Einnahme einer 10-mg-Tablette Hydrocortison steigt die Cortisol-Konzentration im Serum innerhalb etwa 1 Stunde auf überhöhte Werte an, um dann rasch wieder abzufallen. Der Spiegel sinkt bereits nach etwa eineinhalb Stunden um die Hälfte, weshalb man Hydrocortison auch zu den kurzwirksamen Kortikosteroiden zählt. Die biologische Wirkdauer ist aber länger. Um das physiologische, körpereigene Cortisolprofil besser nachahmen zu können, wurden 2 Hydrocortisonpräparate mit verzögerter Wirkstofffreisetzung entwickelt. Plenadren® ist ein Hydrocortisonpräparat mit zweistufiger Wirkstofffreisetzung und für den Morbus Addison zugelassen. Es kann zwar den frühmorgendlichen Cortisolanstieg nicht imitieren, aber möglicherweise Lebensqualität und einige metabolische, also den Stoffwechsel betreffende Parameter verbessern. Bei Patienten mit Diabetes mellitus Typ 1 und Nebennierenrinden-Unterfunktion könnte das Präparat hilfreich sein, falls die Blutzuckereinstellung durch das kurzwirkende Hydrocortison gestört wird. Ein Problem ist der im Vergleich zur Standardtherapie hohe Preis des Präparates. Wenn Patienten gut mit Hydrocortison zurechtkommen, besteht kein Grund für ein Umsetzen. Chronocort (Efmody®), ein Hydrocortisonpräparat mit veränderter Wirkstofffreisetzung mit spät abendlicher und morgendlicher Einnahme („Einnahme zum Zähneputzen“), kann ein nahezu physiologisches Cortisolprofil nachahmen und ist in der Therapie des adrenogenitalen Syndroms (AGS) zugelassen, noch nicht aber für den Morbus Addison. Für das Jahr 2023 werden neue Erkenntnisse aus Studien erwartet.

Falls es sich um einen Ausfall der Nebennierenrinde handelt (M. Addison), muss meist auch noch das bereits erwähnte blutdruckaktive Hormon Aldosteron als Fludrocortison zugeführt werden. Dabei wird meist 1 Tablette unzerkaut nach dem Frühstück eingenommen.

Beim Mann kann der Mangel an Geschlechtshormon (Testosteron) durch i.m.-Spritzen in 3-monatigen Abständen sehr gut ausgeglichen werden. Injektionen in den Muskel (Gesäß) sind notwendig, weil so eine gleichmäßigere Aufnahme durch den Körper erfolgt und der Testosteronspiegel über einen längeren Zeitraum im Zielbereich liegt. Das ist bei der früher viel verwendeten 3-wöchentlichen Spritze anders: Kurz nach der Injektion ist der Testosteronspiegel im Körper hoch bzw. überhöht, um dann schnell wieder abzufallen. Meist liegt die Testosteron-Konzentration nach 2 Wochen schon wieder unterhalb des Zielbereiches. Alternativ zu den Spritzen gibt es heute auch die Testosteron-Gele, die täglich morgens auf die Haut aufgetragen werden, bevorzugt im Schulterbereich.

Zuviel verabreichtes Testosteron können Libido und Aggressivität übermäßig steigern, ebenso kann die Bildung der roten Blutkörperchen übermäßig aktiviert werden, gemessen an einem Hämatokritwert von über 50%.

Bei der Frau existiert zur Substitution der fehlenden Geschlechtshormone eine breite Palette an Östrogen-Gestagen-haltigen Präparaten (siehe dazu auch die Netzwerk-Broschüre „Therapie mit Geschlechtshormonen (Sexualhormone) bei Patientinnen mit nachgewiesener Hypophyseninsuffizienz“). Wenn die Gebärmutter nicht entfernt worden ist, müssen immer Östrogene und Gestagene gegeben werden, damit es kontinuierlich zur normalen Regelblutung kommt. Man kann auch die weiblichen Hormone im „Langzyklus“ geben, sodass es nur alle 3 Monate zur Regelblutung kommt. Man verwendet heute für die Hormonersatztherapie vorzugsweise die bioidentischen Hormone Östradiol und Progesteron. Für die Frau gibt es bereits seit langem Östradiol-Pflaster, die zweimal in der Woche auf die Haut geklebt werden, oder Östradiol-Gel, was täglich verabreicht wird.

Das Wachstumshormon (GH) lässt sich seit Ende der 80er Jahre biotechnologisch herstellen. Seit 1995 kann es auch bei Erwachsenen mit Wachstumshormon-Mangel verordnet werden, wenn diese Symptome aufweisen.

Auch der ADH-Mangel ist durch eine Substanz mit derselben Wirkung ersetzbar (Desmopressin). Man führt sich Desmopressin meist als Nasenspray oder Tabletten zu. Desmopressin ist als Tablette à 0,1 oder 0,2 mg und als Nasenspray mit 10 µg pro Hub (Sprühstoß) verfügbar. Bestimmte Apotheken haben sich darauf spezialisiert, das Nasenspray mit 0,9 % Kochsalzlösung zu verdünnen, z. B. auf 5 oder 2,5 µg/Hub. Damit lässt sich eine gute Einstellung erreichen. Zudem sind auch Desmopressin-Tabletten im Handel, die besonders auf langen Reisen Vorteile haben können.





Muss ich Desmopressin-Spray immer kühlen und eine Kühltasche mit mir herumtragen?

Desmopressin ist tagsüber auch recht stabil bei Raumtemperatur. Sie können es in einer Tasche bei sich tragen, oder in einer Jacke. Unbedingt vermeiden sollte man es, die Flasche in der prallen Sonne liegen zu lassen oder im Auto. In der Nacht bewahren Sie es im Kühlschrank auf.



Was ist ein SIADH?

Hinter der Abkürzung SIADH steckt das „Syndrom der inappropriaten (inadäquaten) Sekretion von Antidiuretischem Hormon (ADH)“. Vereinfacht gesagt wird aus unterschiedlichen Gründen vermehrt ADH ausgeschüttet, sodass der Körper das zugeführte Wasser nicht mehr ausscheiden kann. So entsteht eine Wasserunverträglichkeit und es ist eine Wasservergiftung mit einer Hyponatriämie möglich. Diese kann schwere Symptome bewirken, über Verwirrtheit, Übelkeit, Kopfschmerzen hin zu Erbrechen, Krampfanfall und Koma.

Ursächlich kann z.B. schon ein partieller, inkompletter ACTH-Mangel sein. Dadurch kommt es zum Cortisolmangel, der die Ausschüttung von ADH fördert. Auf diese Weise wird die Ausscheidung von Wasser über die Nieren gestört, was schon bei „normaler“ Flüssigkeitsaufnahme eine euvolämische Hyponatriämie auslösen kann. Euvoläm bedeutet, dass zwar keine Ödeme (Schwellungen) auftreten, aber dass es zu einer leicht vermehrten Füllung der Arterien kommt.



Ist die Reihenfolge des Hormonausfalls immer gleich?

Wenn die Hypophyse allmählich zerstört wird, beispielsweise durch einen einwachsenden Knoten (Drüsentumor), ist die Reihenfolge oft wie auf Seite 26f. dargestellt. Es können aber auch nur einzelne Hormonachsen ausfallen. Die Reihenfolge ist davon abhängig, welche Zellverbände, die ja immer nur bestimmte Hormone produzieren, betroffen sind.

Was ist die „hypophysäre Krise“ oder das „hypophysäre Koma“?

Das Koma tritt bei einem nicht oder unzureichend behandelten Hormonmangel vor allem in Stress-Situationen wie bei fieberhaften Infektionen, bei anderen Krankheiten, bei schweren Verletzungen oder nach Operationen auf. Es kommt zu ausgeprägter Lethargie, Bewusstseinsstörungen und zu Krampfanfällen. Meist ist dies begleitet von einer Wasservergiftung mit Hyponatriämie.

Ursächlich ist ein ACTH-Mangel, der zu einem Cortisolmangel (aus der Nebenniere) und zu einer Erhöhung von ADH führt. Hinzu kommen manchmal noch die Folgen des Mangels an Schilddrüsenhormon.

Der Organismus, dessen Stoffwechsel bereits durch eine längere Unterfunktion der Schilddrüse und den Cortisolmangel verlangsamt ist, kann nicht mehr auf Stress reagieren.

Die adrenale Krise bei der hypophysären Krise bzw. beim hypophysären Koma unterscheidet sich von der Addison-Krise, an der nur Patienten mit primärer Nebennierenrinden-Insuffizienz erkranken können. Bei der Addison-Krise liegt aufgrund des kombinierten Cortisol- und Aldosteronmangels immer ein schweres Salzverlustsyndrom mit Volumenmangel und niedrigen Blutdruckwerten vor. Bei einem „hypophysären Koma“ liegt in der Regel kein Salzverlust vor, auch wenn die Patienten eine Hyponatriämie aufweisen.

Das Koma in Folge eines isolierten schweren Schilddrüsenhormon-Mangels wird als „Myxödemkoma“ bezeichnet.



Durch regelmäßige Medikamenteneinnahme und Dosisanpassung, vor allem von Cortison, lässt sich das hypophysäre Koma sicher vermeiden



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

Wenn der Arzt den Verdacht hat, genügt oft nur eine einfache Blutentnahme mit Bestimmung der Hormonkonzentrationen im Blut. So kann man ein Prolaktinom und eine Akromegalie schnell feststellen. Auch kann ein sehr niedriger Cortisolwert am Morgen bereits einen Cortisolmangel beweisen, wenn der Patient keine anderen künstlichen Cortisonpräparate einnimmt oder anderweitig verabreicht bekommen hat. In anderen Fällen ist die Diagnose komplizierter.

Dabei ist zu berücksichtigen, dass die meisten Hormone nicht gleichmäßig, sondern schubweise ausgeschüttet werden und auch eine Tagesrhythmik aufweisen, sodass die Hormone, wie Cortisol, morgens höher als abends sind. Gelegentlich sind daher sogenannte Funktionsteste notwendig.

Dabei können beispielsweise durch Gabe einer Testsubstanz Hormonanstiege ausgelöst und gemessen werden (Stimulationsteste). Es wird dann beurteilt, ob der Anstieg ausreichend oder ungenügend ist (z.B. ACTH-Test zur Diagnostik eines möglichen Cortisolmangels). Stimulationstests sind nicht immer nötig, wenn man sowohl das stimulierende als auch das stimulierte Hormon gleichzeitig misst (diagnostische Paare).

Es gibt aber auch Testverfahren, um hormonelle Überfunktionszustände festzustellen. Mit sogenannten Suppressionstesten untersucht man, ob die Bildung von Hormonen supprimiert, das heißt, unterdrückt werden kann. Bei krankhaft verstärkter unregulierter Hormonbildung wie z. B. bei der Akromegalie oder dem Morbus Cushing ist eine komplette Unterdrückung der Hormone Wachstumshormon oder Cortisol nicht oder nur eingeschränkt möglich. Eine Übersicht über relativ häufige Testverfahren finden Sie in Anhang 1 (S. 68ff.).

Was ist bei den medikamentösen "Hormonersatztherapien" zu beachten?

Bei Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz ist es aus verschiedenen Gründen besser, die Hormone der einzelnen nachgeordneten Körperdrüsen zu ersetzen, denn diese sind leichter herzustellen, man kann sie in Tablettenform einnehmen, und sie sind auch besser haltbar. Optimal wäre es, wenn zu jedem Zeitpunkt die Dosis des Hormons gegeben werden könnte, die der Körper normalerweise selber zu diesem Zeitpunkt ausgeschüttet hätte. Das gelingt meist recht gut. Problematisch sind, wie bei jeder medikamentösen Therapie, das Zuwenig und das Zuviel. Gibt man genau die richtige Dosis, kommt es bei der Hormonsubstitution nicht zu Nebenwirkungen. Bei zu hoher oder zu niedriger Dosierung oder ein Zuviel zum falschen Zeitpunkt können die Symptome auftreten, wie sie bereits unter den jeweiligen Über- oder Unterfunktionszuständen der betreffenden Organe in diesem Büchlein beschrieben wurden.

Wichtig sind deshalb regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim Arzt, um die richtige „Einstellung“ zu überprüfen.

**Wichtig sind regelmäßige
Kontrolluntersuchungen bei
Ihrer Ärztin/Ihrem Arzt**





Man liest aber doch so viel Schlimmes über „Cortison“?

Ohne natürliches Cortisol ist Leben nicht möglich! Ziel sollte sein, durch die jeweils passende Dosis von Hydrocortison in Verbindung mit dem jeweils idealen Einnahme-Zeitpunkt zu jedem Moment etwa die gleiche Cortisol-Konzentration im Blut nachzuahmen, wie sie sonst auch der gesunde Organismus erreicht hätte. Dann wäre die Hormonersatztherapie bezüglich der Wirkung optimal und es würde sicher nicht zu Nebenwirkungen kommen. Bei der Hormonersatztherapie sollte dem Körper nur die Cortisolmenge zugeführt werden, die er sonst selbst produziert hätte.

Bei den häufig zitierten Nebenwirkungen geht es um die Nebenwirkungen einer dauerhaft deutlich höher dosierten Therapie von mehr als etwa 40-50 mg Hydrocortison pro Tag. Bei Asthma, Krebserkrankungen oder Rheuma werden häufig wesentlich höhere Dosierungen von bis zu 300–500 mg Hydrocortison eingesetzt. Dabei werden meist andere stärkere „künstliche“ Cortison-Präparate, wie Prednisolon, gegeben, die auch zu starken Nebenwirkungen führen. Diese sind bei Hydrocortison in einer verteilten Dosis von etwa 30 mg keinesfalls zu erwarten.



Ist bei der Hormonersatztherapie mit Cortisol etwas Besonderes zu beachten?

Es wurde bereits erwähnt, dass die Nebennierenrinden-Hormone den Organismus bei außergewöhnlichen Anforderungen schützen. Dies gilt sowohl für anstrengenden Sport und für extremen Stress als auch für Infekte und Operationen. In einem solchen Fall ist dann die Dosierung von Hydrocortison zu erhöhen. Dies müssen Sie selbstständig und vorausschauend tun!

Wie sollte ich die Dosis von Hydrocortison bei Training und Stress anpassen?

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). Wenn Sie schon eine relativ hohe Dosis von Hydrocortison nehmen, sollten Sie aber nicht bei jeglicher Art von geringfügiger Mehrbelastung zusätzlich Hydrocortison einnehmen. Dies würde zu einer dauerhaften Überversorgung mit Glucocorticoiden führen. Für den Besuch beim Zahnarzt und den Schulsport beispielsweise ist routinemäßig keine Mehrsubstitution notwendig.

Für die Dosisanpassung und für die Notfalltherapie ist verzögert wirkendes (retardiertes) Hydrocortison (Plenadren) nicht geeignet.

Brauche ich 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. Bitte tragen Sie diesen Ausweis in Ihrem Interesse immer bei sich. Das Netzwerk hat solche Notfallscheine ebenfalls drucken lassen und versendet sie an Mitglieder auf Anfrage.

NOTFALL-AUSWEIS
für Patienten mit einer Hormonersatztherapie bei Erkrankungen der Hirnanhangsdrüse oder der Nebennieren
EMERGENCY HEALTH CARD
for patients with hormone replacement therapy due to diseases of the pituitary or adrenal gland

Dieser Patient leidet an einer Mangelstörung des Hypophysen-adrenalen Systems, d. h. einem Mangel an Cortisol.

This patient is suffering from a disease of the pituitary-adrenal system in emergency situations a glucocorticoid (at least 100mg Hydrocortison) has to be administered immediately i. v. or i. m. The patient might carry an emergency approach or supportive for acute application with him/her.

Netzwerk für Hypophysen- und Nebennierenkrankungen e.V.
www.glaube-und-waune.de
Mögen sie sich!

Bei Komplikationen bitte umgehend die Notaufnahme des nächstgelegenen Krankenhauses oder einen Notarzt kontaktieren.

Hormone	Einnahme
Glucocorticoide	<p>Glucocorticoide</p> <p>Glucocorticoide (für für Patienten mit primärer LH-Insuffizienz)</p> <p>1</p> <p>2</p> <p>3</p> <p>4</p> <p>5</p> <p>6</p> <p>7</p> <p>8</p> <p>9</p> <p>10</p> <p>11</p> <p>12</p> <p>13</p> <p>14</p> <p>15</p> <p>16</p> <p>17</p> <p>18</p> <p>19</p> <p>20</p> <p>21</p> <p>22</p> <p>23</p> <p>24</p> <p>25</p> <p>26</p> <p>27</p> <p>28</p> <p>29</p> <p>30</p> <p>31</p> <p>32</p> <p>33</p> <p>34</p> <p>35</p> <p>36</p> <p>37</p> <p>38</p> <p>39</p> <p>40</p> <p>41</p> <p>42</p> <p>43</p> <p>44</p> <p>45</p> <p>46</p> <p>47</p> <p>48</p> <p>49</p> <p>50</p> <p>51</p> <p>52</p> <p>53</p> <p>54</p> <p>55</p> <p>56</p> <p>57</p> <p>58</p> <p>59</p> <p>60</p> <p>61</p> <p>62</p> <p>63</p> <p>64</p> <p>65</p> <p>66</p> <p>67</p> <p>68</p> <p>69</p> <p>70</p> <p>71</p> <p>72</p> <p>73</p> <p>74</p> <p>75</p> <p>76</p> <p>77</p> <p>78</p> <p>79</p> <p>80</p> <p>81</p> <p>82</p> <p>83</p> <p>84</p> <p>85</p> <p>86</p> <p>87</p> <p>88</p> <p>89</p> <p>90</p> <p>91</p> <p>92</p> <p>93</p> <p>94</p> <p>95</p> <p>96</p> <p>97</p> <p>98</p> <p>99</p> <p>100</p>
Sexualhormone	<p>Sexualhormone</p> <p>Sexualhormone (für für Patienten mit primärer LH-Insuffizienz)</p> <p>1</p> <p>2</p> <p>3</p> <p>4</p> <p>5</p> <p>6</p> <p>7</p> <p>8</p> <p>9</p> <p>10</p> <p>11</p> <p>12</p> <p>13</p> <p>14</p> <p>15</p> <p>16</p> <p>17</p> <p>18</p> <p>19</p> <p>20</p> <p>21</p> <p>22</p> <p>23</p> <p>24</p> <p>25</p> <p>26</p> <p>27</p> <p>28</p> <p>29</p> <p>30</p> <p>31</p> <p>32</p> <p>33</p> <p>34</p> <p>35</p> <p>36</p> <p>37</p> <p>38</p> <p>39</p> <p>40</p> <p>41</p> <p>42</p> <p>43</p> <p>44</p> <p>45</p> <p>46</p> <p>47</p> <p>48</p> <p>49</p> <p>50</p> <p>51</p> <p>52</p> <p>53</p> <p>54</p> <p>55</p> <p>56</p> <p>57</p> <p>58</p> <p>59</p> <p>60</p> <p>61</p> <p>62</p> <p>63</p> <p>64</p> <p>65</p> <p>66</p> <p>67</p> <p>68</p> <p>69</p> <p>70</p> <p>71</p> <p>72</p> <p>73</p> <p>74</p> <p>75</p> <p>76</p> <p>77</p> <p>78</p> <p>79</p> <p>80</p> <p>81</p> <p>82</p> <p>83</p> <p>84</p> <p>85</p> <p>86</p> <p>87</p> <p>88</p> <p>89</p> <p>90</p> <p>91</p> <p>92</p> <p>93</p> <p>94</p> <p>95</p> <p>96</p> <p>97</p> <p>98</p> <p>99</p> <p>100</p>
Sonstige Hormone	<p>Sonstige Hormone</p> <p>Sonstige Hormone (für für Patienten mit primärer LH-Insuffizienz)</p> <p>1</p> <p>2</p> <p>3</p> <p>4</p> <p>5</p> <p>6</p> <p>7</p> <p>8</p> <p>9</p> <p>10</p> <p>11</p> <p>12</p> <p>13</p> <p>14</p> <p>15</p> <p>16</p> <p>17</p> <p>18</p> <p>19</p> <p>20</p> <p>21</p> <p>22</p> <p>23</p> <p>24</p> <p>25</p> <p>26</p> <p>27</p> <p>28</p> <p>29</p> <p>30</p> <p>31</p> <p>32</p> <p>33</p> <p>34</p> <p>35</p> <p>36</p> <p>37</p> <p>38</p> <p>39</p> <p>40</p> <p>41</p> <p>42</p> <p>43</p> <p>44</p> <p>45</p> <p>46</p> <p>47</p> <p>48</p> <p>49</p> <p>50</p> <p>51</p> <p>52</p> <p>53</p> <p>54</p> <p>55</p> <p>56</p> <p>57</p> <p>58</p> <p>59</p> <p>60</p> <p>61</p> <p>62</p> <p>63</p> <p>64</p> <p>65</p> <p>66</p> <p>67</p> <p>68</p> <p>69</p> <p>70</p> <p>71</p> <p>72</p> <p>73</p> <p>74</p> <p>75</p> <p>76</p> <p>77</p> <p>78</p> <p>79</p> <p>80</p> <p>81</p> <p>82</p> <p>83</p> <p>84</p> <p>85</p> <p>86</p> <p>87</p> <p>88</p> <p>89</p> <p>90</p> <p>91</p> <p>92</p> <p>93</p> <p>94</p> <p>95</p> <p>96</p> <p>97</p> <p>98</p> <p>99</p> <p>100</p>
Medikation	<p>Medikation</p> <p>Medikation (für für Patienten mit primärer LH-Insuffizienz)</p> <p>1</p> <p>2</p> <p>3</p> <p>4</p> <p>5</p> <p>6</p> <p>7</p> <p>8</p> <p>9</p> <p>10</p> <p>11</p> <p>12</p> <p>13</p> <p>14</p> <p>15</p> <p>16</p> <p>17</p> <p>18</p> <p>19</p> <p>20</p> <p>21</p> <p>22</p> <p>23</p> <p>24</p> <p>25</p> <p>26</p> <p>27</p> <p>28</p> <p>29</p> <p>30</p> <p>31</p> <p>32</p> <p>33</p> <p>34</p> <p>35</p> <p>36</p> <p>37</p> <p>38</p> <p>39</p> <p>40</p> <p>41</p> <p>42</p> <p>43</p> <p>44</p> <p>45</p> <p>46</p> <p>47</p> <p>48</p> <p>49</p> <p>50</p> <p>51</p> <p>52</p> <p>53</p> <p>54</p> <p>55</p> <p>56</p> <p>57</p> <p>58</p> <p>59</p> <p>60</p> <p>61</p> <p>62</p> <p>63</p> <p>64</p> <p>65</p> <p>66</p> <p>67</p> <p>68</p> <p>69</p> <p>70</p> <p>71</p> <p>72</p> <p>73</p> <p>74</p> <p>75</p> <p>76</p> <p>77</p> <p>78</p> <p>79</p> <p>80</p> <p>81</p> <p>82</p> <p>83</p> <p>84</p> <p>85</p> <p>86</p> <p>87</p> <p>88</p> <p>89</p> <p>90</p> <p>91</p> <p>92</p> <p>93</p> <p>94</p> <p>95</p> <p>96</p> <p>97</p> <p>98</p> <p>99</p> <p>100</p>
Sonstige Informationen	<p>Sonstige Informationen</p> <p>Sonstige Informationen (für für Patienten mit primärer LH-Insuffizienz)</p> <p>1</p> <p>2</p> <p>3</p> <p>4</p> <p>5</p> <p>6</p> <p>7</p> <p>8</p> <p>9</p> <p>10</p> <p>11</p> <p>12</p> <p>13</p> <p>14</p> <p>15</p> <p>16</p> <p>17</p> <p>18</p> <p>19</p> <p>20</p> <p>21</p> <p>22</p> <p>23</p> <p>24</p> <p>25</p> <p>26</p> <p>27</p> <p>28</p> <p>29</p> <p>30</p> <p>31</p> <p>32</p> <p>33</p> <p>34</p> <p>35</p> <p>36</p> <p>37</p> <p>38</p> <p>39</p> <p>40</p> <p>41</p> <p>42</p> <p>43</p> <p>44</p> <p>45</p> <p>46</p> <p>47</p> <p>48</p> <p>49</p> <p>50</p> <p>51</p> <p>52</p> <p>53</p> <p>54</p> <p>55</p> <p>56</p> <p>57</p> <p>58</p> <p>59</p> <p>60</p> <p>61</p> <p>62</p> <p>63</p> <p>64</p> <p>65</p> <p>66</p> <p>67</p> <p>68</p> <p>69</p> <p>70</p> <p>71</p> <p>72</p> <p>73</p> <p>74</p> <p>75</p> <p>76</p> <p>77</p> <p>78</p> <p>79</p> <p>80</p> <p>81</p> <p>82</p> <p>83</p> <p>84</p> <p>85</p> <p>86</p> <p>87</p> <p>88</p> <p>89</p> <p>90</p> <p>91</p> <p>92</p> <p>93</p> <p>94</p> <p>95</p> <p>96</p> <p>97</p> <p>98</p> <p>99</p> <p>100</p>

Der Notfallausweis des Netzwerks

Wie kann ich einer Addison- oder einer hypophysären Krise vorbeugen?

Insbesondere die Addison-Krise bei primärer Nebenniereninsuffizienz aufgrund eines Morbus Addison kann sich sehr schnell entwickeln und stellt deshalb eine bedrohliche Situation dar. Durch Vorbeugung kann sie größtenteils verhindert werden, deshalb ist Vorbeugung außerordentlich wichtig.

Krisen entstehen dadurch, dass der aktuelle Cortisol-Bedarf des Körpers höher ist, als durch die Ersatztherapie abgedeckt. Dies kann der Fall sein bei körperlichen Belastungssituationen (z.B. fieberhafter Infekt, Operationen, intensive körperliche Betätigung). Die Krise kann zum Beispiel mit Magen-Darm-Beschwerden beginnen. In diesen Situationen gelingt es dem Körper nicht, die eingenommenen Tabletten in ausreichendem Maße aufzunehmen, z.B. bei Erbrechen oder Durchfall. In diesem Fall sollten Sie zügig ein Krankenhaus aufsuchen oder Ihr **Hydrocortison-Notfall-Set** gebrauchen.

Im Zweifelsfall kann zur Vorbeugung einer Addison-Krise grundsätzlich und stets großzügig kurzfristig die Tagesdosis verdoppelt oder verdreifacht werden, die Verteilung sollte dann auf drei Tagesdosen erfolgen.

Bei leichter körperlicher Belastung (z. B. Erkältung, leicht fieberhafter Infekt, kleiner operativer Eingriff in örtlicher Betäubung) reicht die Erhöhung der täglichen Glukokortikoiddosis auf 30–50 mg Hydrocortison bzw. die frühzeitige Verdoppelung der Regel-Dosis für den Zeitraum der Beschwerden (in der Regel 2–4 Tage). Bei mittelschweren Infekten kann die Dosis kurzzeitig auch verdreifacht werden, sodass z.B. morgens 40 mg, mittags 20 mg und abends 10 mg eingenommen werden.



Hydrocortison-Notfall-Set

Einfache Maßnahmen im Urlaub ohne ärztliche Hilfe sind folgende Maßnahmen: 10 Tabletten Hydrocortison in Wasser auflösen und schluckweise trinken oder Cortison-Zäpfchen (z. B. Rectodelt 100 mg).

Sobald Situationen mit Erbrechen und Durchfall auftreten, ist die Aufnahme des in Tabletten-Form eingenommenen Hydrocortisons nicht mehr gewährleistet. In diesen Situationen muss ärztliche Hilfe zur Verabreichung des Hydrocortisons als Spritze (z. B. 100 mg Hydrocortison über die Vene) gesucht werden. Alternativ kann im Notfall, falls Hydrocortison nicht zur Verfügung steht, ohne Weiteres auch auf ein anderes Cortisonpräparat (z. B. Prednisolon wie Solu-Decortin H®) ausgewichen werden, beispielsweise 50 mg.

Retardiertes Hydrocortison (Plenadren) ist für die Notfalltherapie, wie bereits erwähnt, nicht geeignet.

Was ist ein „Hydrocortison-Notfall-Set“?

Wenn Sie als Betroffener mit M. Addison noch kein Hydrocortison-Notfall-Set haben, können Sie über das Netzwerk die Broschüre „Morbus Addison“ und/oder „Hydrocortison-Ersatztherapie bei unzureichender Cortisol-Eigenproduktion wegen einer Hypophysen- oder Nebennierenerkrankung“ bestellen. Sie enthalten jeweils eine Seite mit den Bestandteilen des Sets und können diese Ihrem Hausarzt oder Ihrem behandelnden Endokrinologen vorlegen. Er kann Ihnen die Bestandteile verschreiben.

Es ist sinnvoll, das Präparat Hydrocortison zur Injektion und den Notfallausweis für Notfälle auf Reisen stets bei sich führen. Beides sollten Sie immer zur Verfügung haben.

Sie oder ihre Angehörigen sollten sich zeigen lassen, wie man 100 mg Hydrocortison auflösen und danach selbst in den Muskel des mittleren äußeren Oberschenkels oder einfacher etwa 1 cm unter die Haut injizieren kann. Noch besser ist, gemeinsam an einer Schulung teilzunehmen.

Falls Sie im Notfall noch Essen bei sich behalten können, werden Salzstangen und salzige Brühe empfohlen.

Ich muss operiert werden – was habe ich zu beachten?

Patienten, die Hydrocortison einnehmen, müssen dies dem behandelnden Arzt und Anästhesisten unbedingt vor der Operation mitteilen. Am Operationstag und an den folgenden Tagen benötigen diese Patienten wesentlich mehr Hydrocortison als sonst, z. B. 100 mg/Tag am Operationstag. Wenn Patienten mit M. Addison oder Hypophyseninsuffizienz über längere Zeit nüchtern bleiben müssen, ist Hydrocortison durch Infusion zu verabreichen. Sollten Addison-Patienten für bestimmte Untersuchungen morgens nüchtern bleiben müssen, ist es möglich, bereits am späten Vorabend der Untersuchung oder morgens um 5 Uhr die morgendliche Hydrocortisondosis mit einem Schluck Wasser einzunehmen. Nach Beendigung der Untersuchung (noch am Vormittag) nehmen die Patienten dann noch mal die gewohnte Hydrocortisondosis ein.

Bei starker körperlicher Belastung (geplante Operationen mit Narkose, größere Verletzungen, Entbindung) wird der Arzt Ihnen z. B. 100–150 mg Hydrocortison in 5% Glucose über 24 Stunden per Infusion verabreichen. Die Therapie wird fortgeführt, 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 Überversorgung mit Hydrocortison zu vermeiden, muss nach Abklingen der jeweiligen Belastungssituation stets wieder die Ausgangsdosis angestrebt werden.

Bei starker körperlicher Belastung, z. B. Operationen mit Narkose, größere Verletzungen, Entbindung, wird der Arzt Ihnen Hydrocortison über 24 Stunden per Infusion verabreichen





Gibt es auch „modernere“ Ursachen von Erkrankungen der Nebennieren und der Hypophyse ?

Seit einigen Jahren wird in der Behandlung verschiedener bösartiger Tumorerkrankungen eine neue Substanzgruppe, die sogenannten Checkpoint-Inhibitoren eingesetzt. Vereinfachend ausgedrückt ermöglichen sie der Immunabwehr des Körpers wieder, Krebszellen zu erkennen und zu bekämpfen. Zu den möglichen Nebenwirkungen dieser sehr effektiven Substanzen kann aber leider eine Adrenalitis (übers Immunsystem vermittelte Entzündung der Nebennieren) und eine Hypophysitis (ebenso hinsichtlich Hypophyse) gehören. Im Fall der Adrenalitis resultiert eine zumeist nicht umkehrbare Unterfunktion der Nebennieren, Folge einer Hypophysitis ist ebenfalls meist eine nicht umkehrbare Schädigung der adrenocorticotropen Achse, die anderen Achsen sind seltener betroffen. Wichtig für Betroffene: Die Behandlungsprinzipien sind die gleichen wie bei den anderen Ursachen von Nebennieren- oder Hypophyseninsuffizienz und bestehen im Hormonersatz. Der Vollständigkeit halber sei erwähnt, dass es auch zu einer Überfunktion der Schilddrüse, gefolgt von einer dauerhaften Schilddrüsen-Unterfunktion und einem insulinabhängigen Diabetes kommen kann.



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 durch einen Endokrinologen aus. Bei Problemen mit der Einstellung, insbesondere bei Leistungsknick, Müdigkeit und Gewichtsänderungen sollten Sie auch zwischendurch Ihren Arzt befragen. 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- und die Kalium- und Natrium-Konzentration im Blut achten. Die genaue Interpretation dieser Blutwerte setzt eine große Erfahrung voraus.

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

Kann ich eine Rente oder einen Schwerbehindertenausweis beantragen?

Meist lässt sich eine Hypophyseninsuffizienz oder Nebenniereninsuffizienz so gut behandeln, dass eine Berentung nicht notwendig ist.

In einigen Fällen sind zusätzliche Einschränkungen wie Gesichtsfeldveränderungen, Sehstörungen, Erblindungen, Augenmuskellähmungen usw. vorhanden. In solchen Situationen können Berufs- bzw. Erwerbsunfähigkeitsrenten gewährt werden.

Im Antrag sollte der Antragssteller seine Einschränkungen detailliert darstellen und alle behandelnden Ärzte angeben. Von diesen werden dann vom Rentenversicherungsträger oder von der jeweils zuständigen Schwerbehindertenstelle Auskünfte auf einem Formular eingeholt. Der gesetzliche Rentenversicherungsträger wird dann in der Regel ein oder mehrere ärztliche Gutachten in Auftrag geben. Der begutachtende Arzt muss dazu feststellen, welche leistungsmindernden Funktionsstörungen bzw. welche Teilhabeeinträchtigungen durch diese Erkrankung hervorgerufen wurden. Die Schwerbehindertenstelle entscheidet nach Aktenlage nach der aktuellen Versorgungsmedizin-Verordnung (VersMedV). Erst nach einem abgelehnten Widerspruch beauftragt dann das Sozialgericht einen Gutachter.



Kann ich unbesorgt Auto fahren?

Jeder Autofahrer sollte sich vor dem Fahrtantritt kritisch selber prüfen, ob er sicher am Straßenverkehr teilnehmen kann. Dies gilt für Betroffene mit Hypophyseninsuffizienz oder bei einem M. Addison im besonderen Maße. Grundsätzlich besteht bei gut behandelter Hypophyseninsuffizienz oder bei einem M. Addison keine Einschränkung zum Führen eines Kraftfahrzeuges, sofern keine Störungen der Sehnerven oder andere Erkrankungen vorliegen. In diesen Fällen brauchen Sie Ihre Führerscheinstelle nicht zu informieren.

Bei Vorliegen von Sehstörungen müssen Sie nach Rücksprache mit Ihrem Augenarzt Ihre Führerscheinstelle informieren und das Lenken von Kraftfahrzeugen gegebenenfalls unterlassen.

Generell empfehlen wir, Alkohol auch in kleinster Dosis zu vermeiden, bei längeren Fahrten regelmäßige Pausen nach etwa 1 Stunde Fahrt einzulegen und bei stressigen Fahrverhältnissen 5 mg Hydrocortison zusätzlich zu nehmen.

Grundsätzlich besteht bei gut behandelter Hypophyseninsuffizienz oder bei einem M. Addison keine Einschränkung zum Führen eines Kraftfahrzeuges



Ist es möglich, unter einer medikamentösen Hormonersatztherapie schwanger zu werden?

Ja, bei M. Addison ist eine Schwangerschaft meist ohne zusätzliche medikamentöse Hilfe möglich, wenn die Eierstöcke intakt sind. Es muss allerdings während der Schwangerschaft eine engmaschige Überwachung durch einen Endokrinologen erfolgen, da manche Patientinnen in dieser Phase mehr Hydrocortison und insbesondere mehr Fludrocortison benötigen. Dies scheint durch das in der Schwangerschaft gebildete Progesteron bewirkt zu sein, welches dem Fludrocortison entgegen wirkt. Auch bei kompletter Hypophyseninsuffizienz ist eine Schwangerschaft unter Umständen möglich. Hier ist aber eine medikamentöse Vorbehandlung mit zusätzlichen Hormonen (Gonadotropinen) in Form von Spritzen erforderlich, um die Eierstöcke anzuregen. Die Geburt muss in einer Klinik stattfinden. Eventuell kann unter der Geburt eine Gabe von Oxytocin nötig werden, wenn die Wehen nicht stark genug sind.

Die Hormonersatztherapie ist für das Kind in keiner Weise gefährlich, es ist im Gegenteil auch für das Kind wichtig, dass die Hormonersatztherapie bei der Mutter optimal durchgeführt wird.

Bei M. Addison ist eine Schwangerschaft meist ohne zusätzliche medikamentöse Hilfe möglich



Können hormonelle Erkrankungen zu seelischen Veränderungen führen?

Ja. Am bekanntesten sind die Stimmungsschwankungen, die in den Wechseljahren bei Mangel an Östrogenen auftreten. Zu seelischen Veränderungen kommt es auch bei der Schilddrüsen-Überfunktion (Hyperthyreose). Zur Symptomatik gehören Unruhe, Gereiztheit, Nervosität und Konzentrationsschwäche. Nicht selten kommt es auch zu einer depressiven Verstimmung, was in gleicher Weise ebenfalls für die Unterfunktion der Schilddrüse (Hypothyreose) gilt.

Im Sinne depressiver Verstimmung kann sich die seelische Verfassung beim Hypercortisolismus (M. Cushing/Cushing-Syndrom) und seltener beim Hypocortisolismus (M. Addison) verändern.

Häufig berichten Betroffene mit M. Cushing, in den letzten Jahren zu einem „anderen“ Menschen geworden zu sein. Nach erfolgreicher Behandlung kann es bei einigen Patienten etliche Monate dauern, bis man wieder „der/die Alte“ ist. Durch den Cortisolüberschuss ist beim M. Cushing manchmal auch eine euphorische (Hoch)-Stimmung möglich. Depressive Verstimmungen können zudem durch einen Mangel an Wachstumshormon auftreten.

Neben der hormonellen Komponente kommt als Mitfaktor der depressiven Verstimmung auch die Reaktion auf die äußere, körperliche Veränderung hinzu. Dies kann bei der Akromegalie und beim M. Cushing der Fall sein. Ausführliche Informationen zu diesem Thema finden

Sie in der Netzwerk-Broschüre „Psychische Probleme bei Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen“.

**Nicht selten
kommt es auch zu
einer depressiven
Verstimmung**



Führen endokrine Erkrankungen zu einem Verlust der Libido (sexuelle Erregbarkeit) bzw. der Potenz?

Der Sexualtrieb des Menschen ist von einer Vielzahl von Faktoren abhängig. Prinzipiell führen alle schweren Erkrankungen zu einer Verminderung der Libido, was auch für die Erkrankungen des Endokriniums, der Gesamtheit der endokrinen Organe gilt.

Die bei solchen Erkrankungen bereits erwähnte Depression als Reaktion auf äußere Veränderungen bedingt einen zusätzlichen sexuellen Interessenverlust. Neben diesen Ursachen gibt es aber auch endokrinologische Krankheitsbilder, die die Libido direkt beeinflussen:

Der Libidoverlust beim Mann ist das Hauptsymptom bei Hyperprolaktinämie. Es verschwindet bei adäquater Therapie völlig.

Auch ein Ausfall der Gonadotropine (der Hypophysenhormone, die die Produktion von Geschlechtshormonen in den Hoden bzw. den Eierstöcken anregen) führt zur Abnahme von Potenz und Libido. Ein Gonadotropinmangel kann bei Tumoren oder nach Operationen bzw. Bestrahlungen an der Hypophyse auftreten. Der Verlust an Libido und Potenz ist durch die Gabe von Geschlechtshormonen (z. B. Testosteron) reversibel, also umkehrbar. Wenn nach ausreichender Gabe von männlichem Geschlechtshormon noch eine Erektionsschwäche verbleibt, so liegt dies nicht an einem „hypophysären“ Problem. Zu beachten ist, dass die Spermienproduktion durch Gaben von Testosteron abnimmt. Bei Kinderwunsch muss deshalb Testosteron abgesetzt werden. In diesem Falle führt man dem Betroffenen 2 bis 3-mal pro Woche hCG und hMG (Hormone, die dem von der Hypophyse freigesetzten LH und FSH weitgehend entsprechen) durch Injektionen zu. FSH sowie LH, welches wieder die körpereigene Testosteronproduktion anregt, sind für die Bildung, Reifung und Qualität der Spermien von entscheidender Bedeutung.



Bekomme ich alle Medikamente erstattet?

Alle Medikamente, die zur Behandlung einer Hypophyseninsuffizienz, einer Nebenniereninsuffizienz oder eines Prolaktinoms usw. benötigt werden, müssen durch die Krankenkasse übernommen werden. Dies betrifft alle zugelassenen verschreibungspflichtigen Hormonersatz-Präparate wie Hydrocortison, Thyroxin, Geschlechtshormone (Östrogene, Testosteron), Wachstumshormon sowie andere notwendige Medikamente. Wenn Sie nicht in einer gesetzlichen Krankenkasse versichert sind, werden diese Kosten auch von Ihrer privaten Krankenversicherung übernommen. Sollte es Probleme geben, sollten Sie sich mit Ihrer Spezialistin/Ihrem Spezialisten (Endokrinologin/Endokrinologe) in Verbindung setzen.

Gibt es eigentlich eine Möglichkeit, mich mit anderen Betroffenen auszutauschen?

Zur Kontaktaufnahme schreiben, faxen oder mailen Sie an das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 53, 907634 Fürth Tel.: 0911/9 79 20 09-0.

Internet: www.glandula-online.de

Mitglieder des Netzwerkes haben viele Vorteile, können weitere Informationen zu ihrer Erkrankung erhalten und erhalten zweimal jährlich kostenlos die Zeitschrift GLANDULA (die Drüse).

Unterstützen Sie das Netzwerk durch Ihre Mitgliedschaft!

Weitere Informationen finden Sie auf S. 76ff.



Wachstumshormon

Das Wachstumshormon und seine Funktionen wurden bereits im ersten Teil dieser Broschüre beschrieben. Seit Ende der 80er Jahre kann das menschliche Wachstumshormon (hGH) biotechnologisch hergestellt werden, sodass eine Therapie des Wachstumshormon-Mangels auch beim Erwachsenen möglich wurde. Die Therapie ist allerdings sehr kostenintensiv und deshalb müssen bestimmte Voraussetzungen erfüllt sein.

Was kann ein Ausfall des Wachstumshormons im Erwachsenenalter bewirken?

Die Ärzte gingen früher davon aus, dass ein unbehandelter Mangel an Wachstumshormon bei Erwachsenen zu keinen wesentlichen Veränderungen führt. Heute wissen wir, dass betroffene Patienten auch Symptome und Befunde aufweisen können, aber diese sind meist leichtgradiger als die der anderen Hormonausfälle. Im Vordergrund stehen dabei eine Zunahme des Fettanteils, vor allem am Bauch, und eine Abnahme des Muskelanteils des Körpers. Dies kann verbunden sein mit einer Abnahme der Herzleistung und der körperlichen Belastbarkeit.

Ein Wachstumshormon-Mangel tritt meist mit anderen Ausfällen der HVL-Hormone auf.

Studien bei diesen Patienten haben gezeigt, dass im Mittel trotz optimaler Substitution der anderen Hormone bei unbehandeltem Mangel an Wachstumshormon eine Einschränkung der Lebensqualität bestehen kann. Dazu können depressive Verstimmungen, Ängstlichkeit und Antriebsarmut gehören. Insofern könnten einige betroffene Patienten dazu neigen, sich eher von ihrer Umgebung zurückzuziehen.



Ein Wachstumshormon-Mangel kann zu depressiver Verstimmungen, Ängstlichkeit und Antriebsarmut führen

Wie kann man einen Wachstumshormon-Mangel feststellen?

Da Wachstumshormon tageszeitabhängig produziert wird, kann er mit Sicherheit nur durch einen Stimulationstest festgestellt werden. Zum Beispiel wird durch Insulingabe eine leichte Unterzuckerung (Hypoglykämie) ausgelöst, unter der es normalerweise zu einem kräftigen Anstieg von Wachstumshormon kommt. Beim Patienten mit Mangel bleibt der Anstieg aus. Heute werden statt des Insulinhypoglykämietests meist andere Tests durchgeführt, zum Beispiel der Arginin-GHRH-Stimulationstest, der einfacher durchzuführen ist und besser vertragen wird, aber nicht die hohe Aussagekraft des Insulinhypoglykämietests erreicht.

Kann denn eine Hormonersatztherapie mit Wachstumshormon diese Symptome bessern?

Untersuchungen haben gezeigt, dass die Hormonersatztherapie mit Wachstumshormon Beschwerden und Befunde von Patienten mit Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz normalisieren kann:

Die Muskelmasse nimmt zu und das Körperfett nimmt ab, besonders im Bereich des Bauchs. Patienten berichten auch über einen Anstieg der Belastbarkeit und des Konzentrationsvermögens sowie über eine Verbesserung der Leistungsfähigkeit. Dies ist möglicherweise auf den Anstieg der Muskelmasse, vielleicht auch auf den Anstieg der Herzleistung zurückzuführen. Positive Veränderungen auf die Knochendichte beim Mann und das Herz-Kreislauf-System wurden ebenfalls beschrieben. Einige Untersuchungen zeigen eine Verbesserung der Lebensqualität und der Blutfette. Die Datenlage ist jedoch nicht ganz eindeutig.





Welche Nebenwirkungen einer Wachstumshormon-Therapie gibt es?

Die meisten Nebenwirkungen ergeben sich aus der vermehrten Flüssigkeitseinlagerung zu Beginn der Therapie, vor allem, wenn die Dosis von Wachstumshormon zu hoch gewählt wird. Möglich ist durch die Flüssigkeitseinlagerung auch ein Blutdruckanstieg, Schmerzen in den Gelenken oder ein sogenanntes Karpaltunnelsyndrom. Dies ist eine Einengung von Nerven im Bereich des Handgelenkes, wo sowieso schon ein natürlicher Engpass vorhanden ist. Eine Anschwellung durch vermehrte Flüssigkeitseinlagerung bewirkt eine Nerven-einengung. Es kommt dann zu Kribbelgefühlen in der Hand, bei längerer Dauer auch zur Muskelschwäche.

Man weiß auch, dass Wachstumshormon gegensätzlich auf Insulin wirkt. In klinischen Studien konnte jedoch kein wirklich bedeutender Einfluss auf den Blutzucker gefunden werden.

Ferner sollten die Schilddrüsenhormone und Cortisol kontrolliert werden, da der Ersatz von Wachstumshormon dazu führen kann, dass mehr von diesen Hormonen benötigt wird.

Man vermeidet Nebenwirkungen, indem man die Dosis von Wachstumshormon möglichst niedrig wählt.

Patienten mit einem bösartigen Tumor werden vorsichtshalber nicht behandelt, da dieser unter Wachstumshormon schneller wachsen könnte.



Wie sieht eine Wachstumshormon-Therapie aus?

Wachstumshormon ist ein Eiweißstoff und würde bei Einnahme in Tablettenform vom Magensaft schnell zerstört. Deshalb muss man es – ähnlich wie der Diabetiker das Insulin – unter die Haut injizieren. Das Wachstumshormon wird abends einmal täglich mit einer Injektionshilfe (Pen oder einer Einmal-Fertigspritze) gespritzt. Wachstumshormon muss man wegen seiner Eiweißstruktur im Kühlschrank aufbewahren.

Am Anfang der Broschüre wurde doch erwähnt, dass ein Zuviel an Wachstumshormon die Ursache der Akromegalie beim Erwachsenen ist?


Die Therapie mit Wachstumshormon ist eine Hormonersatztherapie. Dabei wird lediglich die Menge an Hormon ersetzt, die dem Körper fehlt. Dosierungen, bei denen es zu einer Akromegalie kommen könnte, werden nicht annähernd erreicht.

Was passiert, wenn ich die Wachstumshormon-Spritze einmal vergesse?

Bei der Hormonersatztherapie muss das Medikament regelmäßig eingenommen werden. Dies gilt in besonderem Maße für die lebensnotwendige Hormonersatztherapie mit Hydrocortison. Wird bei Wachstumshormon jedoch einmal eine Spritze vergessen, wird der Behandlungserfolg nicht merkbar beeinträchtigt. Am nächsten Abend wird das Wachstumshormon wie gewohnt injiziert.

Wird die Wachstumshormon-Spritze einmal vergessen, wird der Behandlungserfolg nicht merkbar beeinträchtigt





Ich bin wegen eines Tumors an der Hypophyse operiert bzw. bestrahlt worden. Kann der Tumor unter der Wachstumshormon-Therapie wieder wachsen?

Bei Akromegalie, einer Erkrankung mit starkem Wachstumshormon-Überschuss, treten häufiger als bei Gesunden Polypen im Dickdarm auf. Polypen können zu bösartigen Tumoren entarten. Man vermutet, dass das Wachstum dieser Polypen durch Wachstumshormon gefördert wird. Ziel der Hormonerersatztherapie ist allerdings die Normalisierung der Wachstumshormon-Spiegel und damit der Ausgleich der erniedrigten Produktion von Wachstumshormon. Deshalb ist ein Wachstumseffekt auf Adenome (Geschwulste) oder Tumoren eigentlich nicht zu erwarten. Da ein Nachwachsen jedoch unabhängig von einer Wachstumshormon-Therapie vorkommen kann, ist eine regelmäßige Kontrolle eventuell noch vorhandener Tumoren unter Therapie notwendig. Bei Kindern mit einem Mangel an Wachstumshormon und infiltrativ (eindringend) wachsenden Tumoren, für die langjährige Erfahrungen mit einer Ersatzbehandlung mit Wachstumshormon vorliegen, sind keine häufigere Rezidive von bösartigen Tumoren (Rückfall der Erkrankung) beobachtet worden.



Muss ich eine Wachstumshormon-Therapie eigentlich lebenslang durchführen?

Wachstumshormon ist nicht überlebensnotwendig, sein Mangel kann jedoch für die bereits geschilderten Symptome und Befunde verantwortlich sein. Es ist sinnvoll, die Dosis von GH nach einiger Zeit langsam zu vermindern (auszuschleichen), um zu sehen, ob die Therapie noch notwendig ist.

Was sind die wichtigsten Erkrankungen der Hypophyse?

I. AKROME GALIE

Die Akromegalie ist eine durch Überproduktion von Wachstumshormon (= GH = Growth Hormone) bedingte Erkrankung. In der überwältigenden Zahl der Fälle ist die Ursache der GH-Überproduktion ein Wachstumshormon produzierendes Hypophysenadenom ("eosinophiles Adenom").

Wachstumshormon kann beim Erwachsenen nicht mehr an den langen Röhrenknochen wirken. Dafür kommt es zum Wachstum im Bereich der Akren (vorspringende Teile des Skelettes), des Unterhautbindegewebes und prinzipiell sämtlicher innerer Organe. Äußerlich erkennbar sind Patienten mit Akromegalie an einer Vergrößerung der Gesichtszüge und einer Größenzunahme von Schädel, Händen und Füßen. Nicht primär durch das Wachstumshormon, sondern durch die Tumorgöße bedingt, kann es auch zu Kopfschmerzen und Sehstörungen kommen.

Welche Konsequenzen kann die Erkrankung für mich haben?

Adenome der Hirnanhangdrüse sind gutartige, das heißt nicht infiltrativ (eindringend) wachsende oder metastasierende Tumoren. Leider vergeht bis zur Diagnosestellung der Akromegalie oft ein längerer Zeitraum. Dies ist bedauerlich, da dann – auch durch eine erfolgreiche Behandlung – die für den

Ein Merkmal für Akromegalie ist u. a. die Größenzunahme der Hände



Betroffenen belastenden äußerlichen Veränderungen nicht mehr gänzlich zur Rückbildung kommen können.

Operation:

Therapie der Wahl ist die operative Entfernung des Adenoms durch die Nase und die Keilbeinhöhle, sodass bei diesem Zugang auch keine Narben zurückbleiben. Das Verfahren ist risikoarm, die Sterblichkeit (Mortalität) wird mit 0,2–1 % angegeben. Sind die Adenome klein, das heißt nicht über die Sella ausgedehnt, kann in 70–90 % der Fälle eine Heilung erreicht werden. Bei größeren Adenomen ist die Chance einer dauerhaften Heilung geringer.

Ist eine Operation z.B. aufgrund von Herz-/Lungenerkrankungen nicht möglich oder aus den oben angeführten Gründen wenig erfolgversprechend, so gibt es mehrere zusätzliche Alternativen.

Medikamentöse Therapie:

Auch Medikamente werden in der Therapie oder Vorbehandlung der Akromegalie eingesetzt. Vorrangig sind dies Octreotid oder Lanreotid, zwei dem natürlichen Hormon (Somatostatin) ähnelnde Medikamente. Ebenfalls eingesetzt werden können Dopaminagonisten, die allerdings nur bei maximal 1/3 der Patienten zu einer Normalisierung der GH- und IGF-I-Spiegel führen. Pegvisomant kann darüber hinaus sehr effektiv die Wirkung des GH an seinem Rezeptor blockieren.

Strahlentherapie:

Die Strahlentherapie ist eine weitere therapeutische Option, die heute aber aufgrund der guten medikamentösen Möglichkeiten bei vielen Patienten vermieden werden kann. Man kann die Bestrahlung als einzeitige Radiochirurgie oder als mehrzeitige Radiotherapie über 4–6 Wochen durchführen. Die GH-Konzentration fällt nach ungefähr einem Jahr kontinuierlich ab, auch die Adenomgröße sinkt.

Mögliche Nebenwirkungen sind nach Jahren der Ausfall eines oder mehrerer Hypophysenhormone. Wichtig sind daher regelmäßige Hormontests, um einen möglichen Substitutionsbedarf frühzeitig erkennen zu können. Als weitere mögliche Bestrahlungseffekte wurden Merkfähigkeitsstörungen beschrieben.

II. PROLAKTINOM

Das Prolaktinom ist mit 30-40 % ein häufiger Hypophysentumor. In Abhängigkeit von der Größe des Prolaktin-produzierenden Tumors und der hormonellen Aktivität unterscheidet man zwischen Mikroprolaktinom (Durchmesser < 10 mm) und Makroprolaktinom (Durchmesser > 10 mm). Letztere zeigen im Gegensatz zum Mikroprolaktinom eine deutliche Wachstumstendenz und können somit auch durch die Raumforderung zu Sehausfällen und Kopfschmerzen führen.

Welche Konsequenzen kann die Erkrankung für mich haben?

Die häufigsten Symptome sind bei der Frau ein Ausbleiben der Regel (Amenorrhoe) und Milchbildung (Galaktorrhoe).

Beim Mann kann sich die Hyperprolaktinämie durch Libidoverlust und Potenzstörungen äußern.

Die Behandlungsnotwendigkeit beim Mikroprolaktinom ergibt sich aus den bereits genannten Symptomen (Amenorrhoe, Galaktorrhoe, Libidoverlust) in Verbindung mit einer Osteoporose-Gefährdung, da die erhöhten Prolaktinwerte die Regulation der Geschlechtshormon-Produktion verändern.

Die Hyperprolaktinämie lässt sich durch medikamentöse Therapie fast ausnahmslos normalisieren und führt auch zum Größenrückgang des Adenoms. In der Anfangsphase der Behandlung kann es durch die Medikamenteneinnahme zu Nebenwirkungen vor allem im Sinne von Müdigkeit und Übelkeit kommen. Die Beschwerden bessern sich häufig im Laufe der Behandlung von selbst. Unter einer solchen Medikation sind auch Schwangerschaften möglich.

Da Makroprolaktinome neben der oben genannten Symptomatik außerdem eine Wachstumstendenz zeigen, kann sich hier eine zusätzliche Behandlungsnotwendigkeit aufgrund der Gefahr des Sehverlustes bzw. der Schädigung anderer Hypophysenanteile ergeben. Es sollte zunächst ein medikamentöser Versuch zur Verkleinerung des Adenoms unternommen werden, dem sich bei fehlendem Erfolg oder aus anderen Gründen gegebenenfalls eine Operation anschließt.

III. HORMONELL INAKTIVE ADENOME

Der Anteil der diagnostizierten nicht-hormonausschüttenden Hypophysenadenome nimmt mit verbesserten Untersuchungsmethoden zu. Er liegt bei 20–40 % der Hypophysenadenome.

Problematisch werden diese Tumoren dann, wenn sie an Größe zunehmen. Sie können entweder auf die Sehnervkreuzung (Chiasma opticum) drücken und somit zu Gesichtsfeldausfällen führen oder andere Hypophysenteile schädigen. Häufig sind auch Kopfschmerzen. Durch die Raumforderung kann es zudem zu einer Störung der Regelkreise Hypophyse-Hypothalamus kommen. Man beobachtet dann eine sogenannte „Entzügelungshyperprolaktinämie“. Die Symptomatik entspricht häufig der des Prolaktinoms. Sollten hormonell inaktive Hypophysenadenome zu einer klinischen Symptomatik führen, ist die Therapie der Wahl die Operation.

IV. MORBUS CUSHING

Hier bewirkt eine Überproduktion von ACTH, dem Hypophysenhormon, das die Cortisolproduktion in den Nebennieren anregt, einen Cortisolüberschuss im Körper. Die Überproduktion von ACTH ist meist durch kleine Adenome in der Hypophyse bedingt. Der Cortisolüberschuss verursacht Störungen des Stoffwechsels mit Stammfettsucht, Stiernacken und Vollmondgesicht sowie Muskelabbau und Osteoporose. Weiterhin besteht eine Neigung zu Magengeschwüren, wie auch dem Auftreten von Furunkeln durch Schwächung der körpereigenen Abwehr und der Ausbildung von Dehnungstreifen des Bindegewebes („Striae“). Cortisol wirkt auch auf die seelische Verfassung, sodass es zu Depressionen kommen kann. Da aus Cortisolvorstufen dem männlichen Geschlechtshormon ähnliche Hormone entstehen, kann es zu vermehrter Körperbehaarung, Akne und bei Frauen zu Regelstörungen kommen. Auch ein Bluthochdruck und ein Diabetes mellitus sind weitere Befunde beim Hyperkortisolismus. Von einem Cushing-Syndrom spricht man im Gegensatz zum Morbus Cushing, wenn die Cortisolüberproduktion durch einen Tumor der Nebennierenrinde alleine zustande kommt („autonom“) und nicht durch einen Überschuss an übergeordneten Hormonen (ACTH).

Welche Bedeutung kann die Erkrankung für mich haben?

Aus der Summe der oben genannten Symptome ist ersichtlich, dass es sich beim M. Cushing/Cushing-Syndrom um eine bedrohliche endokrinologische Krankheit handelt. Hinzu kommt, dass aufgrund der uncharakteristischen Frühsymptome die Diagnosestellung oft verspätet erfolgt.

Einige Patienten gelangen wegen der seelischen Veränderungen erst über die Psychiatrie zur weiteren Diagnostik.

Ist die Diagnose eines Hyperkortisolismus gesichert, bedarf es aufwendiger endokrinologischer und neuroradiologischer Untersuchungen, um die Quelle des Übels genau zu lokalisieren.

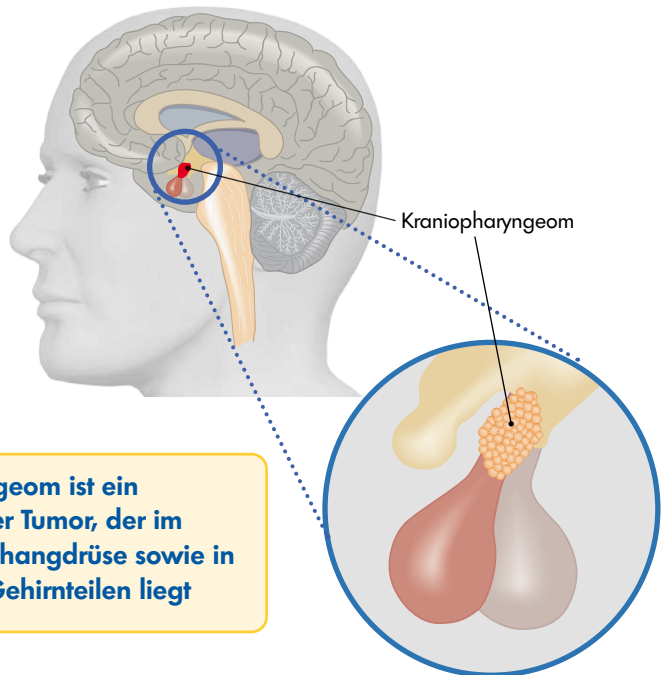
Beruhet der Hyperkortisolismus auf einem hypophysären Prozess, ist eine Operation an der Hypophyse die Therapie der Wahl, wobei in Einzelfällen eine medikamentöse Vorbehandlung notwendig ist. In spezialisierten Zentren, an denen diese Operation häufig durchgeführt wird, werden Heilungsraten von 70–92 % angegeben. Das Operationsrisiko ist umso höher, je länger der Hyperkortisolismus besteht und je größer das Adenom ist. Sollte der Cortisolüberschuss durch eine alleinige Überproduktion aus den Nebennieren bedingt sein, ist in diesem Fall eine Entfernung der Nebennieren ("Adrenalektomie") notwendig. Da der Körper dadurch aber die Fähigkeit zur Cortisolproduktion einbüßt, müssen das Cortisol und Aldosteron später von außen zugeführt werden.

V. HYPOPHYSENENTZÜNDUNG (HYPOPHYSITIS)

Unter Hypophysitis versteht man eine lokale Entzündung in der Hypophyse. Diese kann verschiedene Ursachen haben, z.B. auch autoimmun (auf eine Fehlsteuerung des Immunsystems beruhend), und zum teilweisen oder kompletten Ausfall der Hypophyse sowie zu lokalen Komplikationen führen.

VI. KRANIOPHARYNGEOM

Das Kraniopharyngeom ist ein gutartiger zystischer Tumor, der im Bereich der Hirnanhangdrüse sowie in direkter Nähe zu Gehirnteilen liegt, die sehr wichtig für die körperliche und geistige Entwicklung sind. Kleinere Kraniopharyngeome können operativ gut und vollständig entfernt werden. Größere Kraniopharyngeome können durch die Nähe zum Sehnerv zu Sehbeeinträchtigungen bis hin zur Erblindung führen. Durch die Nähe zum Mittelhirn sind auch Schlaf-, Temperaturregulations- und Verhaltensstörungen möglich. Tag-Nacht-Rhythmus, die Konzentrationsfähigkeit und das Essverhalten der Patienten können ebenfalls gestört sein, auch sind Größenwachstum, Gewichtsregulation, Pubertätsentwicklung und Flüssigkeitshaushalt (Diabetes insipidus und Hyponatriämie, das heißt eine zu hohe Konzentration von Natrium im Serum) häufig betroffen. Oft bestehen die ersten Beschwerden der Patienten in Ausfallerscheinungen von Hormonen der Hypophyse.



Das Kraniopharyngeom ist ein gutartiger zystischer Tumor, der im Bereich der Hirnanhangdrüse sowie in direkter Nähe zu Gehirnteilen liegt



Anhang I – Endokrinologische Testverfahren

Hormone sind Botenstoffe des Körpers. Die meisten Hormone werden nicht gleichmäßig, sondern schubweise ausgeschüttet. Ihre Blutspiegel können daher im Tagesverlauf zum Teil erheblich schwanken. Gelegentlich sind daher sogenannte Funktionsteste notwendig.

Mit Suppressionstesten untersucht man, ob die Bildung von Hormonen supprimiert, das heißt, unterdrückt werden kann. Dies ist nicht möglich bei krankhaft gesteigerter Hormonbildung wie z. B. bei der Akromegalie oder dem Morbus Cushing.

Zwei gebräuchliche Suppressionsteste sind hier aufgeführt:

1. Dexamethason-Test (zum Ausschluss eines Morbus Cushing/Cushing-Syndroms)

Dexamethason wird nachts zwischen 23 und 24 Uhr in Tablettenform gegeben. Dexamethason unterdrückt normalerweise die körpereigene Cortisolproduktion. Dies zeigt sich am folgenden Morgen, wenn zwischen 7 und 8 Uhr Cortisol im Blut bestimmt wird. Die Unterdrückung von Cortisol geschieht aber nicht bei Cortisol produzierenden Tumoren (siehe S. 59f.), die selbstständig (autonom) und ohne körpereigene Rückkopplung Cortisol produzieren. Verschieden hohe Dexamethason-Dosen können diagnostische Hinweise darüber geben, ob die Erkrankung ihren Sitz in der Hirnanhangdrüse, den Nebennieren oder anderen Körperorganen hat. Wie auch beim CRH-Test darf diese Untersuchung nicht unter Stressbedingungen oder nach Einnahme von Hydrocortison durchgeführt werden.

Eine Alternative zum Dexamethason-Kurztest ist das Cortisol-Nacht-Profil im Speichel.

2. Glucose-Suppressionstest (bei Verdacht auf Akromegalie)

Nach Gabe von Glucose als Getränk kommt es beim Gesunden zu einem Absinken des Wachstumshormonspiegels unter einen gewissen Wert. Dies ist bei Patienten mit einem Wachstumshormon-Überschuss (siehe „Akromegalie“, S. 56f.) nicht der Fall. Bei Patienten mit Diabetes mellitus und zu hohen Blutzuckerwerten kann man sich z. B. mit einer GH-Bestimmung vor und 1,5 Stunden nach Frühstück und Mittagessen behelfen. Eine Alternative ist der IGF-1-Wert.

Mit **Stimulationstesten** untersucht man hingegen, ob Hormone vermindert gebildet werden. Einige gebräuchliche Stimulationsteste sind hier aufgeführt:

3. ACTH-Test (bei Verdacht auf Nebenniereninsuffizienz)

ACTH ist ein im Hypophysenvorderlappen produziertes, die Cortisolausschüttung der Nebenniere regulierendes Hormon. Nach intravenöser Gabe (Spritze) von ACTH (Synacthen) erfolgt beim Gesunden ein kräftiger Cortisolanstieg. Dabei vergleicht man einen Cortisolwert zu Testbeginn (0 Minuten) mit einem zweiten und dritten Cortisolwert 30 oder 60 Minuten nach der ACTH-Gabe. So kann die Cortisolreserve der Nebenniere sehr einfach überprüft werden.

4. CRH-Test (Untersuchung bei Morbus Cushing/Cushing-Syndrom oder Verdacht auf Nebenniereninsuffizienz)

CRH ist ein im Hypothalamus gebildetes Hormon, das direkt die ACTH-Bildung in der Hypophyse und damit auch indirekt die Cortisolproduktion der Nebenniere reguliert. Nach intravenöser Gabe von CRH kommt es zu einem Anstieg von ACTH und Cortisol. Dies ist auch dann noch der Fall, wenn eine Überproduktion an Cortisol (siehe M. Cushing, S. 59f.) durch ein HVL-Adenom vorliegt. Es kommt zu keinem Anstieg, wenn die Cortisolüberproduktion durch einen Nebennierentumor bedingt ist. Wichtig für die Durchführung dieses Tests ist, dass er nicht unter Stressbedingungen durchgeführt wird, weil der Körper dann normalerweise vermehrt Cortisol produziert. Deshalb ist 2 Stunden vor dem Test, der dann noch

1,5 Stunden mit regelmäßigen ACTH- und Cortisolbestimmungen über einen venösen Zugang durchgeführt wird, Bettruhe einzuhalten.

Auch sollte der Patient 2 Tage vor Testbeginn - wenn möglich - kein synthetisches Cortisonpräparat (bei Hydrocortison: 1 Tag) eingenommen haben.

Als Nebenwirkung des CRH kann es gelegentlich zu einer vorübergehenden Gesichtsrötung, Hitzegefühl und Druck auf der Blase kommen.

5. Insulin-Hypoglykämie-Test (bei Verdacht auf Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz)

Bei Verdacht auf eine Unterfunktion des Hypophysenvorderlappens – insbesondere bei Verdacht auf einen Mangel an Wachstumshormon – und zur Differentialdiagnose des Cushing-Syndroms wird dieser Test heute nur noch gelegentlich durchgeführt. Nach Bestimmung von ACTH, Cortisol und Wachstumshormon unter Basalbedingungen, also zu Beginn des Testes, erfolgen in 15-minütigen Abständen bis zur etwa 90. Minute die weiteren Blutentnahmen.

Die Stimulation geschieht mit Insulin über einen Zugang in der Vene. Insulin sorgt durch eine Unterzuckerung für einen erheblichen Stressreiz, der vorrangig die Hormone ACTH und GH, aber auch GH stimuliert.

Die Unterzuckerung kann sich in Hungergefühl, Zittern, Müdigkeit und Schweißausbrüchen äußern.

Das Ausbleiben eines Anstiegs über einen definierten Normbereich weist auf eine Unterfunktion der jeweiligen hormonellen Achse hin.

Eine zu starke Hypoglykämie kann auch zu einer Bewusstseinstörung führen, deshalb ist während des gesamten Tests und auch noch 1 Stunde danach die Überwachung durch eine Kontrollperson erforderlich. Auch muss für den Fall der Bewusstseinstörung eine Glucoselösung bereitstehen, die dann über den intravenösen Zugang gegeben werden kann.

Aufgrund der Belastung verbietet sich der Test bei Patienten mit Herzerkrankungen und auch bei Schwangeren und Menschen, die schon einmal einen Krampfanfall hatten, da auch ein solcher durch eine Unterzuckerung ausgelöst werden kann.

Es empfiehlt sich, etwas zum Essen mitzubringen (z. B. ein Butterbrot), damit nach dem Test die Zuckerspeicher wieder aufgefüllt werden können.

Früher wurde der IHT auch mit dem TRH-Test und GnRH-Test zusammen als „kombinierter Hypophysenvorderlappen-Test“ durchgeführt. Bei TRH und GnRH handelt es sich um Releasing-Hormone des TSH sowie von LH und FSH. Ein TRH- bzw. GnRH-Test ist im Allgemeinen nicht nötig, wenn man das stimulierende Hormon (der Hypophyse) und das stimulierte Hormon (der peripheren, also nachgeordneten Drüse) berücksichtigt (diagnostische Paare). So sprechen niedrige Schilddrüsenhormone und ein niedriges TSH oder ein unter dem Normalwert liegendes Testosteron bei niedrigem LH für eine zentrale Störung von Hypophyse bzw. Hypothalamus. Eine Stimulation mit TRH oder GnRH ist dann nicht nötig und bleibt speziellen Fragestellungen vorbehalten.

6. Arginin-GHRH-Stimulationstest (bei Verdacht auf Wachstumshormon-Mangel)

Die Gabe von GHRH und die Infusion von L-Argininhydrochlorid (natürlich vorkommende Aminosäure) führen zu einem GH-(=Wachstumshormon-)Anstieg. Dieser unterbleibt bei Patienten mit einem Mangel an Wachstumshormon.

7. Durstversuch bei Verdacht auf ADH-Insuffizienz (Diabetes insipidus centralis)

Der Diabetes insipidus centralis entsteht durch einen Mangel an im Hypothalamus gebildeten und im Hypophysenhinterlappen gespeichertem ADH (siehe S.18f.). Dies führt zu einem Verlust der Konzentrationsfähigkeit der Nieren mit großen Mengen eines unkonzentrierten, verdünnten Urins. Der Urin ist immer klar.

Die Patienten dürfen meist ab Mitternacht und während des Testes von 8:00 bis etwa 18:00 Uhr nichts trinken und auch nur Trockenkost zu sich nehmen. Dies führt zu einem leichten Anstieg der Natriumkonzentration und zu einem Anstieg der ADH-Werte.

Bei den Patienten wird anstelle der ADH-Konzentration, die sich schwer messen lässt, ein- oder zweistündlich die Konzentration der gelösten Teilchen (Osmolarität) im Urin bestimmt, insofern ist dies ein indirekter Stimulationstest. Normalerweise kommt es bei Dursten zu einem Anstieg der Urinkonzentration, die Farbe des Urins wird gelber.

Bei Patienten mit Diabetes insipidus bleibt der Urin auch nach Dursten klar, erst nach Gabe von DDAVP (Desmopressin) gegen 16:00 Uhr kommt es zu einem deutlichen Anstieg der Urinkonzentration und zu einer merklichen Verringerung der Urinmenge.

Bei dem Test werden die Patienten engmaschig überwacht, da es durch die nicht ausgeglichenen Flüssigkeitsverluste zu Kreislaufstörungen mit Blutdruckabfall kommen kann. Deshalb werden neben der Urinausscheidung und der Urinkonzentration (spezielles Gewicht) auch stündlich oder zweistündlich Gewichts- und Kreislaufkontrollen (Blutdruck, Puls) durchgeführt und der Test wird abgebrochen, wenn Probleme auftreten.

Heute erfolgen zu Beginn, während und am Ende des Testes auch meist Blutentnahmen, aus denen die Natriumkonzentration und das „Copeptin“ bestimmt wird, welches gemeinsam mit ADH aus dem ADH-Vorläufer-Hormon entsteht. Dies erhöht die Aussage des Testes.

Ein neuer Test in der Diagnostik des Diabetes insipidus centralis ist der Arginin-Test mit Messung von Copeptin.

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bietet eine Vielzahl an Broschüren mit detaillierten Informationen zu den einzelnen Krankheitsbildern sowie zu begleitenden Aspekten wie etwa psychischen Problemen. Außerdem halten wir eine große Auswahl an Patientenmappen und Diagnoseausweisen für Sie bereit.

Informationen zur Mitgliedschaft finden Sie auf S. 76–78.



Anhang II – Normwerte*

Parameter	Material	Referenzbereich* (konventionelle Einheiten)	Referenzbereich (SI-Einheiten)
ACTH (adrenokortiko- tropes Hormon)	Plasma	8-10 Uhr: 10–60 pg/ml 20-22 Uhr: 6–30 pg/ml	2,2–13,2 pmol/l 1,3–6,6 pmol/l (Umrechnungsfaktor: 0,22)
Cortisol	Serum	morgens: 9–25 µg/dl abends: 3–14 µg/dl	250–690 nmol/l 83–386 nmol/l
	24-h-Urin	20–180 µg/24 h	55–497 nmol/24 h Umrechnungsfaktor: 2,76
DHEAS (Dehydroepian- drosteron-Sulfat)	Serum	• Frauen: 700–4400 ng/ml nach der Menopause niedriger (siehe Tab. S. 70) • Männer: etwas höhere Werte (siehe Tab. S. 70)	2–12 umol/l Umrechnungsfaktor: 0,0027
FSH (Follikel-stimulie- rendes Hormon)	Serum	• Frauen: Follikelphase: < 10 mIE/ml Ovulationsphase: > 20 mIE/ml Lutealphase: < 8 mIE/ml nach Menopause: 20–75 mIE/ml • Männer: 2-8 mIE/ml	< 10 IE/l > 20 IE/l < 81E/l 20-75 IE/l 2-81E/l
IGF-1	Serum	Alter 20-30 Jahre: 115–341 ng/ml Alter 40-50 Jahre: 103–307 ng/ml Alter 60-70 Jahre: 91–284 ng/ml	
LH (Luteinisierendes Hormon)	Serum	• Frauen: Follikelphase: < 10 mIE/ml Ovulationsphase: > 20 mIE/ml Lutealphase: < 8 mIE/ml nach Menopause: 20–75 mIE/ml • Männer: 2–8 mIE/ml	< 10 IE/l > 20 IE/l < 81E/l 20–75 IE/l 2–81E/l
Ostradiol (E2)	Serum	• Frauen: Follikelphase: 30–300 pg/ml Ovulationsphase: 300–400 pg/ml Lutealphase: > 130 pg/ml nach Menopause: < 20 pg/ml • Männer: < 50 pg/ml	110–1100 pmol/l 1100–1450 pmol/l > 470 pmol/l < 70 pmol/l < 180 pmol/l Umrechnungsfaktor: 3,6

*Unter dem Referenzbereich versteht man jenen Bereich, in dem sich 95 % aller gesunden Menschen bewegen.

Parameter	Material	Referenzbereich* (konventionelle Einheiten)	Referenzbereich (SI-Einheiten)
Prolaktin	Serum	<ul style="list-style-type: none"> Frauen: Follikelphase: < 10,0 ng/ml Lutealphase: < 16,0 ng/ml nach Menopause: < 8,0 ng/ml Männer: 2–14,5 ng/ml 	<ul style="list-style-type: none"> < 200 mIE/l < 200 mIE/l < 160 mIE/l 40–290 mIE/l
Renin	Serum	<ul style="list-style-type: none"> stehend: 10–65 ng/l liegend: 10–30 ng/l 	
Schilddrüsen- hormone			
- freies Trijod- thyronin (fT3)	Serum	2,2–4,7 pg/ml	3,4–7,2 pmol/l
- Gesamt-Trijod- thyronin (T3)	Serum	0,8–2,0 ng/ml	1,2–3,1 nmol/l Umrechnungsfaktor: 1,54
- freies Thyroxin (fT4)	Serum	8,5–17,0 pg/ml	11–22 pmol/l
- Gesamt- Thyroxin (T 4)	Serum	5–11,5 ng/ml	6,5–15nmol/l Umrechnungsfaktor: 1,3
Testosteron (frei)	Serum	<ul style="list-style-type: none"> Frauen: 0,7–3,6 ng/l Männer: 9–47 ng/l Umrechnungsfaktor: 3,46 	<ul style="list-style-type: none"> 2,4–12,5 pmol/l 31–163 pmol/l
Testosteron (gesamt)	Serum	<ul style="list-style-type: none"> Frauen: < 0,6 ng/ml Männer: < 40 Jahre: 4–10 ng/ml > 40 Jahre: 3–7 ng/ml Umrechnungsfaktor: 3,46 	<ul style="list-style-type: none"> < 2,11 nmol/l 13,8–34,6 nmol/l 10,4–24,2 nmol/l
TSH Serum (Thyreoida- stimulierendes Hormon)		0,2–3,5 µE/ml	
Wachstums- hormon (GH, STH)	Serum	0,5–5,0 ng/ml (altersabhängig)	1–10 mIE/l

*Es sei an dieser Stelle angemerkt, dass auf dem Markt eine Vielzahl von Testverfahren von verschiedenen Herstellern existiert. Die Normwerte der einzelnen Labors können deshalb unterschiedlich sein. Im Zweifelsfalle sollten insofern die Normwerte für die erfolgten Messungen beim Arzt erfragt werden.

Alter	Anzahl der Studienteilnehmer	durchschnittliche DHEA-Konzentration im Blut (ng/ml)
Frauen		
15-19	29	2470
20-24	54	2310
25-29	63	2040
30-34	52	1730
35-39	54	1420
40-44	45	1140
45-49	51	910
50-54	39	740
55-59	28	610
60-64	36	520
65-69	19	470
über 70	11	450

Alter	Anzahl der Studienteilnehmer	durchschnittliche DHEA-Konzentration im Blut (ng/ml)
Männer		
15-19	182	2570
20-24	216	3470
25-29	151	3320
30-34	82	3020
35-39	70	2660
40-44	63	2280
45-49	59	1910
50-54	53	1580
55-59	40	1280
60-64	27	1030
65-69	20	830
über 70	18	670

Quelle: Orentreich, Norman; Brind, Joel L.; Rizer, Ronald L.; Vogelman, Joseph: Age Changes and Sex Differences in Serum Dehydroepiandrosterone Sulfate Concentrations throughout Adulthood; in: Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism; Vol. 59, Nr. 3/1984, p. 553.

A

ACTH-Test 37, 63
Addison-Krise 24, 36, 41
Adenom 21, 26, 28-31, 55-60, 63
adrenale Krise 36
Adrenalektomie 60
Adrenocorticotropes Hormon (ACTH) 11-13, 24, 26-27, 35-37, 59, 63-64, 68
Akromegalie 17, 31, 37, 48, 54-57, 62-63
Aldosteron 23-25, 33, 36, 60
Amenorrhoe 16, 58
Antidiuretisches Hormon (ADH) 11-12, 18-19, 34-36, 65-66
Arginin-Stimulationstest 52, 65
Augenmuskellähmungen 28, 45
Autonomie 22

B

Bestrahlung 30-31, 49, 57
Bromocriptin 30-31

C

Cabergolin 30-31
Chronocort 33
Copeptin 66
Cortisol 13-14, 23-25, 32-33, 37, 39, 41-42, 48, 53, 59-60, 62-64, 68
Cortisolmangel 14, 19, 24, 27, 35-37
Cortisolüberproduktion 59, 63
Cortison 32, 36, 37, 39, 42, 64
CRH-Test 62-63
Cushing/Cushing-Syndrom 14, 22, 31, 37, 48, 59-60, 62-64

D

Depressivität/depressive Verstimmung 27, 48, 51
Dexamethason-Test 62
DHEA 70
Diabetes insipidus 18, 61, 65-66
Diabetes mellitus 8, 23, 33, 59, 63
Drüsentumor 21, 28, 35
Durchfall 13-14, 41-42
Durst 12, 18
Durstversuch 65

E

Endokrinologie 8
Endokrinologische Testverfahren 37, 62, 69
Erblindung 29, 45, 61
Erektionsschwäche 49

F

Fludrocortison 25, 33, 47
Flüssigkeitsverlust 18, 66
Follikel-stimulierendes Hormon (FSH) 11-12, 15-16, 26-27, 49
Führerschein 46

G

Galaktorrhoe 16, 58
Geschlechtshormone 14-15, 27, 33-34, 49-50, 58-59
Gesichtsfeldausfälle 28-29, 59
Gesichtsfeldveränderungen 45
Glandula pituitaria 9
Glandula suprarenalis 22
Glucose-Suppressionstest 63
Gonadotropine 16, 26, 47, 49
Gonadotropinmangel 49

H

HHL siehe Hypophysenhinterlappen
Hormonersatztherapie 25, 34, 38-39, 47, 52, 54,
HVL siehe Hypophysenvorderlappen
Hydrocortison 13, 25, 32-33, 39-43, 46-47, 50, 54, 62, 64
Hydrocortison-Notfall-Set 41-42
Hypernatriämie 61
Hyperprolaktinämie 21, 31, 49, 58
Hyperthyreose 22, 32, 48
Hyponatriämie 19, 27, 35-36
hypophysäres Koma 27, 36
hypophysäre Krise 36
Hypophysenadenom 29-31, 56, 59
Hypophysenhinterlappen 10-11, 18, 65

Hypophyseninsuffizienz 25, 27, 34, 40, 43-47, 50
Hypophysenvorderlappen 10-11, 13, 20-21
Hypophysitis 44, 60
Hypothalamus 10-12, 18, 20-21, 31, 59, 63, 65
Hypothyreose siehe Schilddrüsen-Unterfunktion

I

Insuffizienz 9, 21, 25, 27, 32, 36, 38, 52, 64-65
Insulinhypoglykämietest 52

K

kombinierter Hypophysenvorderlappen-Test 65
Kontrolluntersuchung 38
Kopfschmerzen 19, 28, 35, 56, 58-59
Kraniopharyngeom 61
Krebs 28, 39, 44
Kretinismus 13

L

Lanreotid 31, 57
Libido 34, 49
Luteinisierendes Hormon (LH) 11, 15-16, 26-27, 49, 65, 68

M

Makroprolaktinom 58
Melanin 24
Mikroprolaktinom 58
Morbus Addison 22-25, 33, 41-44, 46-48
Morbus Cushing siehe Cushing/Cushing-Syndrom

N

Nebenniereninsuffizienz 23, 27, 32-33
Nebennierenrinde 13, 22-24, 27, 32-33, 39, 59
Neurochirurgische Operation 29
Normwerte 68-69

O

Octreotid 31, 57
Osteoporose 8, 15-16, 58-59
Osteoporose-Gefährdung 58
Östrogen 15-16, 34, 48, 50
Oxytocin 18, 47

P

Pasireotid 31
Pegvisomant 31, 57
Pen 53
Plasma-Renin-Konzentration (PRC) 25
Prednisolon 32, 39, 42
Progesteron 11, 15, 34, 47
Prolaktin 16, 31, 58, 69
Prolaktinom 30-31, 37, 50, 58-59

Q

Quinagolid 30-31

R

Radiotherapie 29-30
Regelkreis 20, 59
Reihenfolge des Ausfalls der Hypophysenhormone 26
Releasing-Hormone 20, 65
Renin (siehe Plasma-Renin-Konzentration)
Rente 45
Rezidiv 29, 55
Riesenwuchs 17

S

Schilddrüsenhormon 13, 16, 20, 27, 32, 36, 53, 65, 69
Schilddrüsen-Überfunktion 48
Schilddrüsen-Unterfunktion 44
Schwangerschaft 15-16, 27, 47, 58
Schwerbehindertenausweis 45
Sehnerv 28, 30, 46, 61
Sehstörungen 29, 45-46, 56
Selbsthilfegruppe 76

Sex 49
Sheehan-Syndrom 27
Solu-Decortin 42
Somatostatin 31, 57
Somatotropes Hormon (STH) siehe Wachstumshormon
Sport 39-40
Stimulationstests 37, 52, 63, 65
Strahlentherapie 29, 57
Striae 59
Substitution siehe Hormonersatztherapie
Suppressionstests 37, 62-63

T

Testosteron 11, 15-16, 33-34, 49-50, 65, 69
Testverfahren siehe endokrinologische Testverfahren
Thyreoidea-stimulierendes Hormon (TSH) 11-13, 20, 26-27, 65, 69
Thyroxin 13, 32, 50, 69
Training 40
Trinken 18, 65
Tumor 21, 26, 28-31, 35, 44, 49, 53, 55-56, 58-59, 61-63

V

Vasopressin siehe Antidiuretisches Hormon (ADH)

W

Wachstumshormon 16-17, 26, 31, 34, 37, 40, 48, 50-56, 63-65
Wachstumshormon-Mangel 27, 34, 51-52, 65
Wachstumshormon-Überschuss 55, 63
Wasser 12, 18-19, 25, 35-36, 42-43



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 für Betroffene durch Förderung des Kontaktes mit anderen Patientinnen und Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeutinnen/Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärztinnen/Ärzte

Es gibt inzwischen bundesweit 36 Regionalgruppen, darunter auch Gruppen deren Schwerpunkt bei Kindern und Jugendlichen liegt. Außerdem existieren drei krankheitsspezifische Gruppen 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 Ihrer Erkrankung informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

So profitieren Sie von der Mitgliedschaft

- **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, die nur Mitgliedern zur Verfügung stehen, austauschen.

- **Broschüren**

Eine große Auswahl an Broschüren zu Krankheiten und Behandlungsmöglichkeiten kann sowie an Patientenmappen und Diagnoseausweisen kann kostenlos bestellt werden.

- **Mitgliederzeitschrift GLANDULA**

Mitglieder erhalten die GLANDULA, unsere Patientenzeitschrift mit Veröffentlichungen renommierter Forscher und Spezialisten, 2x jährlich kostenlos und frei Haus zugesandt. Jede GLANDULA enthält auch das GLANDULinchen, eine integrierte Zeitschrift, die sich speziell mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen befasst.

- **geschützter Mitgliederbereich im Internet**

In unserem nur für Netzwerk-Mitglieder zugänglichen geschützten Internetbereich erhalten Sie wertvolle Informationen.

- **Mitglieder erhalten** für Netzwerk-Veranstaltungen, z. B. den jährlichen Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, **ermäßigte Konditionen.**

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.
Waldstraße 53
90763 Fürth
Telefon: 0911/97 92 009-0
E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
Internet: www.glandula-online.de

Mitglied der ACHSE
 achse
Alltag Chronischer Schmerz Erkrankungen





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:

VR Bank Metropolregion Nürnberg eG
IBAN: DE42 7606 9559 0001 0045 57
BIC: GENODEF1NEA
Gläubiger ID: DE39 ZZZ 0000 1091 487

Beitrittserklärung Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Einzelperson (Mitgliedsbeitrag von 40,- € pro Jahr)

(Stand der Beitragshöhe: Januar 2024; spätere Änderungen sind möglich; bitte informieren Sie sich gegebenenfalls über den aktuellen Stand auf unserer Website www.glandula-online.de)

Freiwillig höherer Beitrag (_____, - € pro Jahr)

Name/Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Straße, Hausnr.: _____

PLZ, Ort: _____

Telefon: _____ Telefax: _____

E-Mail: _____ Beitrittsdatum: _____

Der Mitgliedsbeitrag wird ausschließlich jährlich entrichtet. Für Neumitglieder gilt verbindlich das SEPA-Basis-Lastschriftinzugsverfahren. Die Bankdaten werden ausschließlich für den Lastschriftinzug an die Bank übermittelt.

Der Mitgliedsbeitrag kann von der folgenden Bankverbindung eingezogen werden:

IBAN: _____ BIC: _____

Geldinstitut: _____

Ich bitte um Zusendung von Zugangsdaten für den geschützten Mitgliederbereich der Netzwerk-Website.

Datum: _____ Unterschrift: _____

Nur für interne Zwecke:

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

Regionalgruppe: _____

Diagnose: _____

Bitte MEN 1 zuordnen

Ich bin damit einverstanden, dass meine Daten gespeichert werden dürfen. Diese werden nur vereinsintern zum Zweck der Mitgliederverwaltung und für die Dauer der Mitgliedschaft verwendet und nicht an Dritte weitergegeben.

Unterschrift: _____

Mit freundlicher Unterstützung der



Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.

Waldstraße 53
90763 Fürth

Telefon: 0911/97 92 009-0

E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Mitglied der ACHSE

