

Informationsbroschüre für Patientinnen, Patienten
und Angehörige

Wachstumshormonmangel und Wachstumshormontherapie – vom Kind zum Erwachsenen

Eine Geschichte von Jan und Julia



2. überarbeitete Auflage

unter wissenschaftlicher Mitarbeit
von Prof. Dr. med. Johannes Hensen und
Prof. Dr. med. Walter Bonfig

Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.



Mitglied der ACHSE



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.

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

Autoren der ursprünglichen Version von 2001:
Prof. Dr. med. Johannes Hensen und Prof. Dr. med. Helmuth-Günther Dörr

Die Broschüre wurde 2020 von Prof. Dr. med. Johannes Hensen, Hannover, und Prof. Dr. med. Walter Bonfig, Wels, grundlegend überarbeitet und aktualisiert.

Redaktionelle Bearbeitung: Christian Schulze Kalthoff
Grafik und Layout: Klaus Dursch

Stand: Mai 2020

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. Jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren. Jede Angabe zu Medikamenten und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

Vorbemerkung:

Damit sich die Broschüre leicht und flüssig lesen lässt, verzichten wir darauf, weibliche und männliche oder geschlechtsneutrale Formen nebeneinander zu verwenden. Die männliche Form wird regelhaft verwendet, bezieht aber selbstverständlich alle Geschlechtsformen mit ein. Patient meint auch Patientin etc.



Inhaltsverzeichnis

Jan:

Steckbrief Jan	6
Der erste Besuch beim Spezialisten	8
Die Diagnostik - zwei Nächte in der Kinderklinik	12
Die Gewissheit: Jan hat einen Wachstumshormonmangel	14
Die erste Injektion von Wachstumshormon	16
Jans Leben mit Wachstumshormon	19
Der letzte Besuch beim Kinder-Endokrinologen	23

Julia:

Jan lernt Julia kennen, eine junge Frau mit Wachstumshormonmangel	25
Julia hat ein Kraniopharyngeom	27
Wieder ein Test	29
Julia wurde vom Neurochirurgen operiert	31
Die Bestimmung der Knochendichte	33
Julia fühlt sich nicht fit	35



Prof. Dr. med. Walter Bonfig



Prof. Dr. med. Johannes Hensen



Vorwort zur 1. Auflage von 2001

Rüdiger, ein 17-jähriger Junge mit Wachstumshormonmangel, und Rosa, eine 23-jährige junge Frau mit einem Hirntumor, erzählen in dieser Broschüre ihre Geschichte. Bei Rüdiger wurde der Wachstumshormonmangel im Alter von 7 Jahren diagnostiziert. Er wurde 9 Jahre mit Wachstumshormon in einer Spezialambulanz für pädiatrische (= Kinder-)Endokrinologie (Spezialambulanz für Hormonerkrankungen im Kindesalter) behandelt. Da er jetzt seine Endgröße erreicht hat, soll diese Therapie beendet werden. Von seinem pädiatrischen Endokrinologen wurde Rüdiger auf die Probleme des Wachstumshormonmangels bei Erwachsenen hingewiesen.

In der Sprechstunde beim internistischen Endokrinologen (Facharzt für Hormonerkrankungen) lernt Rüdiger Rosa, eine junge Frau mit einem Kranio-pharyngeom (gutartiger Hirntumor), kennen. Rosa wird mit Wachstumshormon behandelt. Die zahlreichen Fragen, die Rüdiger und Rosa im Zusammenhang mit der Wachstumshormontherapie haben, werden aus der Sicht des pädiatrischen Endokrinologen und aus der Sicht des internistischen Endokrinologen kommentiert

Vorwort zur grundlegend aktualisierten und überarbeiteten Auflage von 2020

Nach knapp 20 Jahren wurde diese immer noch gern gelesene Broschüre grundlegend überarbeitet und aktualisiert. Die für jüngere Menschen nicht mehr ganz zeitgemäß wirkenden Namen Rüdiger und Rosa wurden in Jan und Julia geändert. Auch zahlreiche weitere Elemente sind aktualisiert und vor allem die medizinischen Informationen dem aktuellen wissenschaftlichen Stand angepasst worden.

Steckbrief Jan

Hallo, mein Name ist Jan. Ich bin 17 Jahre alt und gehe in die 10. Klasse der Realschule. Meine Hobbies sind Fußball und Basketball.

Am liebsten höre ich Musik. Ich wohne natürlich noch bei meinen Eltern. Ich habe noch keine Freundin, dafür aber einen älteren Bruder von 18 Jahren, der mich ständig nervt. Ich war schon im Kindergarten immer bei den Kleineren. Meine Eltern haben mich daher erst mit 7 Jahren eingeschult. Bei der Einschulung kann ich mich noch genau daran erinnern, dass die anderen Kinder deutlich größer waren als ich selbst. Meine Eltern sind da draufhin mit mir zu unserem Kinderarzt gegangen. Dieser hat uns dann in die Homonsprechstunde der Universitäts-Kinderklinik überwiesen.



Dort wurde bei mir ein Wachstumshormonmangel festgestellt, und ich wurde mit Wachstumshormon behandelt. Die Behandlung habe ich ganz konsequent durchgezogen. 9 Jahre lang, jeden Tag eine Spritze mit Wachstumshormon ins Unterhautfettgewebe. Dies macht, wenn ich richtig gerechnet habe, etwas mehr als 3000 Injektionen.

Heute bin ich 176 cm groß und habe meine Endgröße erreicht, die auch in etwa meiner Zielgröße entspricht.

Ihr wisst nicht, was die Zielgröße ist?

Die Berechnung der Zielgröße ist ganz einfach, ich hab' die Formel von meinem Doktor bekommen. Ihr müsst nur die Körpergröße des Vaters und der Mutter zusammenzählen, durch zwei teilen und dann nochmals 6,5 cm draufpacken (bei Mädchen 6,5 cm abziehen), und dann habt ihr den Wert. Also, mein Vater ist 182 cm groß, und meine Mutter ist 164 cm groß, und daher liegt meine mittlere genetische Zielgröße bei 179,5cm.

Nachdem ich nicht mehr wachse und meine Endgröße erreicht habe, wurde die Therapie mit Wachstumshormon beendet.

Ich bin richtig froh, dass ich keine Spritzen mehr brauche. Ich habe aber noch einen Kontrolltermin in der Kinderklinik, wo ich einen Erwachsenen-Endokrinologen kennenlernen soll. Mein Kinder-Endokrinologe hat mir erklärt, dass die Weiterbetreuung beim Erwachsenen-Endokrinologen notwendig ist.

Der erste Besuch beim Spezialisten

Jan:

Als ich 7 Jahre alt war, wurde ich von meiner Mutter in die Universitäts-Kinderklinik mitgenommen. Ich kann mich genau erinnern, dass meine Mutter viele Fragen beantworten musste. Auch mir wurden Fragen gestellt, z. B. „ob ich Freunde habe“. Natürlich hatte ich schon welche, vor allem in der Fußballmannschaft, und das, obwohl ich der Kleinste war.

Dann wurde ich auch untersucht, und mir wurde Blut abgenommen. Ich hatte ganz schön Angst, aber alle waren freundlich, und ich bekam sogar am Ende einen netten Aufkleber mit einem Elefanten geschenkt. Der hat mir in dem Alter mächtig gefallen.



Kommentar:

Als Jan das erste Mal von seiner Mutter in der Sprechstunde wegen Kleinwuchs vorgestellt wurde, hatte er eine Körperhöhe von 110 cm. Er lag damit unter der 3. Perzentile der

Norm. Vereinfacht ausgedrückt ist eine Perzentile ein statistisches Vergleichsmaß. Er war so groß wie ein 4 1/2-jähriger. Die durchschnittliche Körperhöhe (im Stehen gemessen) liegt auf der 50. Perzentile und stellt den Mittelwert dar. Wenn ein Kind mit seiner Körperhöhe auf der 50. Perzentile liegt, dann besagt dies, dass 50 % der Gleichaltrigen größer bzw. kleiner sind. Im Falle von Jan waren also 97 % der Gleichaltrigen größer als er.

Wenn Kinder wegen Kleinwuchs vorgestellt werden, dann ist die Körperhöhe meist deutlich unter der Norm. Daneben gibt es aber auch Kinder, die mit ihrer Körperhöhe noch im Normalbereich liegen, aber eine krankhafte oder zu geringe Wachstumsgeschwindigkeit aufweisen. Das heißt, diese Kinder waren vor wenigen Jahren noch auf einer höheren Perzentile gelegen, sind also normal gewachsen, im weiteren Verlauf aber mit der Wachstumsgeschwindigkeit abgefallen, was sich durch eine niedrigere Perzentile darstellt.

Jans Wachstumstempo war deutlich vermindert. Aus alten Aufzeichnungen ging hervor, dass er mit 4 Jahren eine Körpergröße von 100 cm (= 25. Perzentile) hatte. Im Alter von 2 Jahren war er 88 cm (= 50. Perzentile) und mit einem Jahr 77 cm (= 50. Perzentile) groß. Jan war also seit dem 4. Geburtstag insgesamt nur 8 cm gewachsen. Normalerweise sollte ein Junge in diesem Alter mehr als 5 cm pro Jahr wachsen. Jans Körpergewicht lag mit 18 kg auf der 3. Perzentile, seine Körperproportionen waren normal. Die körperliche Untersuchung ergab keine Besonderheiten.

Jan:

„Nun ja, ganz stimmt das nicht. Ich kann mich noch daran erinnern, dass mir gesagt wurde, dass mein Penis etwas klein wäre. Außerdem wurde noch meine Hand geröntgt.“

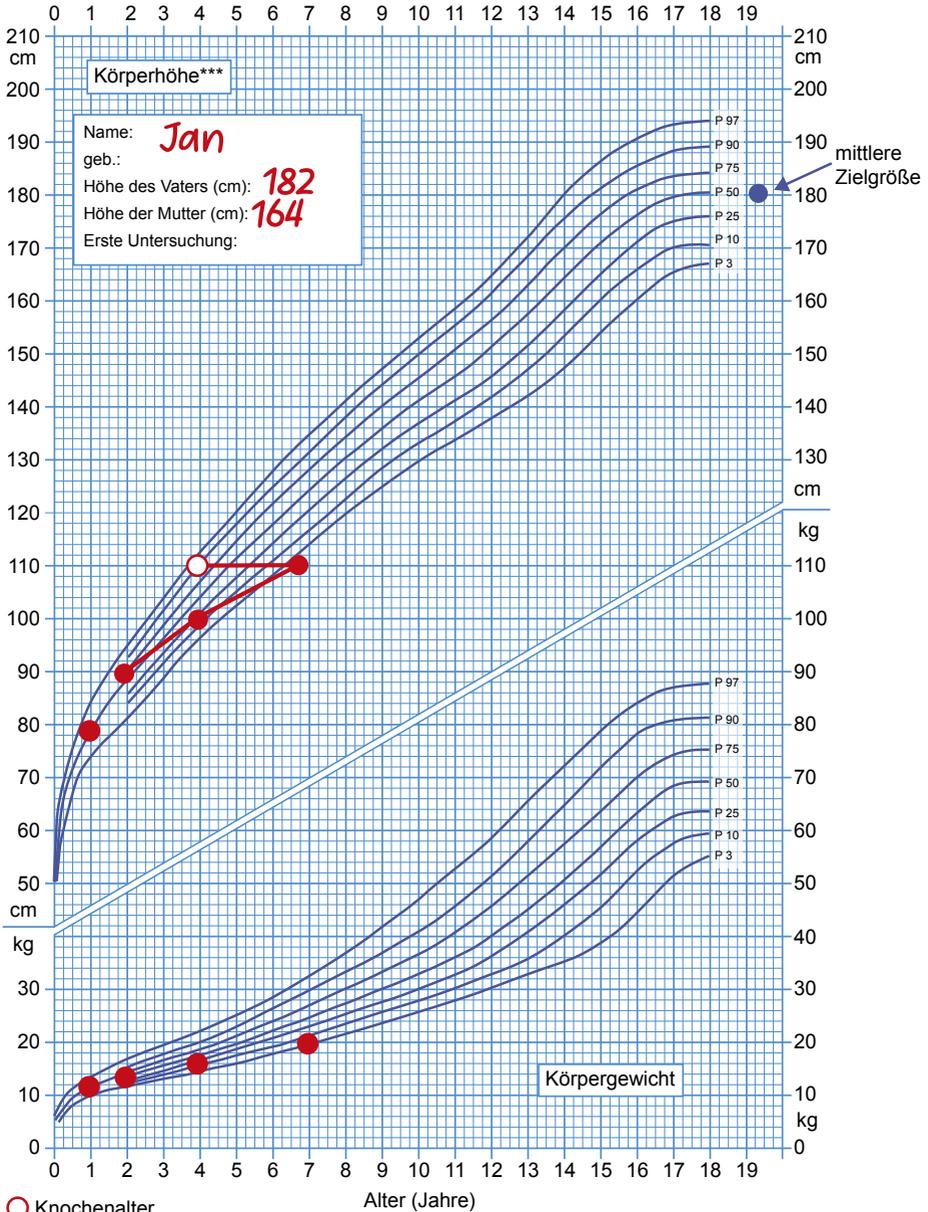
Kommentar:

Kinder mit Wachstumshormonmangel haben häufig ein puppenhaftes Aussehen, eine hohe Stimme und um den Bauch herum etwas mehr Fett. Und es stimmt, Jungen haben häufig einen kleinen Penis. Das Knochenalter ist ebenfalls meist mehr als 2 Jahre verzögert. Mit Hilfe des Knochenalters, welches mit einer Röntgenaufnahme der linken Hand bestimmt wird, lässt

Größen- und Gewichtszentilen von Jungen

Alter (Jahre)

nach Hesse, Jaeger, Vogel und Mitarbeitern*



○ Knochenalter

Alter (Jahre)

sich abschätzen, wie weit die Knochen bisher entwickelt sind. Der jeweilige Entwicklungsstand wird anhand einer Vergleichsaufnahme in einem Röntgenatlas bestimmt. Das Knochenalter stimmt gut mit dem biologischen Alter überein. Jan hatte das Knochenalter eines 4-jährigen, das heißt, sein Knochenalter lag um 3 Jahre im Vergleich zu seinem Lebensalter zurück. Das Knochenalter passte gut zu seinem Längenalter, denn er war so groß wie ein 4^{1/2}-jähriger Junge.

Die Diagnostik – zwei Nächte in der Kinderklinik

Jan:

Nachdem der Verdacht auf eine Hormonstörung gestellt war, musste ich zur Untersuchung stationär in die Kinderklinik kommen. Ich hatte am Anfang ganz schön Angst. Meine Mutter durfte aber den ganzen Tag bei mir bleiben und auch abends so lange, bis ich eingeschlafen war. Das machte das Ganze erträglich. Mein Vater versprach mir ein neues Computerspiel für meine Spielkonsole. Das war schon eine wichtige Perspektive für mich. Die Schwestern und Ärzte waren furchtbar nett und wirklich um mich bemüht. Das Essen war auch okay. Ich bekam einen venösen Zugang gelegt, das heißt, eine Kanüle wurde in eine Vene gestochen. Zum Glück blieb nur der Plastikanteil zurück. Dann wurde ein dünner Plastikschlauch mit einem Dreivegehahn angekoppelt und eine Infusion mit Kochsalzlösung hingehängt.

Alle weiteren Blutentnahmen zur Bestimmung von Wachstumshormon erfolgten über den Dreivegehahn, ich musste daher nur ein einziges Mal gepiekt werden.

Kommentar:

Eine einmalige Bestimmung von Wachstumshormon ist sinnlos, weil Wachstumshormon auch bei normal wachsenden Kindern tagsüber meist niedrig



ist. Das Wachstumshormon wird normalerweise nur „schubartig“ in der Tiefschlafphase von der Hirnanhangsdrüse ausgeschüttet. Hilfreich ist aber tagsüber die Messung der Wachstumshormonfolgeprodukte, nämlich des insulinähnlichen Wachstumsfaktors (IGF-1) und seines wichtigsten Bindungsproteins (IGFBP-3) im Blut. Sind der insulinähnliche Wachstumsfaktor (IGF-1) und sein wichtigstes Bindungsprotein (IGFBP-3) im Blut erniedrigt, dann besteht auch labor-chemisch der dringende Verdacht auf einen Wachstumshormonmangel. Zur Bestimmung der Wachstumshormonsekretion (Sekretion = Ausschüttung) müssen sogenannte pharmakologische Stimulationstests mit Clonidin, Arginin oder mit Insulin durchgeführt werden. In der Regel werden zwei Tests durchgeführt. Dabei können entweder Medikamente verabreicht werden, die für die Hirnanhangsdrüse einen Reiz darstellen, auch tagsüber Wachstumshormon auszuschütten. Oder man nimmt tatsächlich nachts alle 20–30 Minuten über einen liegenden Venenzugang Blut ab und bestimmt dann das Wachstumshormon im natürlichen Schlaf (sogenanntes Wachstumshormon-Nachtprofil). Leider sind die pharmakologischen Stimulationsteste nicht hundertprozentig exakt, weshalb eben auch zwei Tests hintereinander durchgeführt werden müssen. Im Rahmen der Testung werden Wachstumshormonkonzentrationen unter 8 ng/ml als zu gering angesehen.

Jan hatte im Clonidin-Test einen maximalen Anstieg von 3,9 ng/ml und im Arginin-Test von 3,5 ng/ml, also einen Wachstumshormonmangel. Die Analyse der spontanen Wachstumshormonsekretion (Blutentnahmen alle 20 Minuten über 10 Stunden von 20.00 Uhr–6.00 Uhr) ergab bei ihm ebenfalls eine verminderte Sekretion.

Eine andere Form des Wachstumshormonmangels ist die sogenannte neurosekretorische Dysfunktion der Wachstumshormonausschüttung (die Spontanausschüttung von Wachstumshormon aus der Hypophyse ist vermindert). Die Kinder zeigen das gleiche Bild wie beim klassischen Wachstumshormonmangel. In den pharmakologischen Stimulationstests (Anregungstests) kommt es aber zu einem normalen Anstieg des Hormons, im spontanen nächtlichen Sekretionsprofil ist die Wachstumshormonsekretion aber deutlich vermindert.



Die Gewissheit: Jan hat einen Wachstumshormonmangel

Jan:

Es war also klar, ich hatte einen Wachstumshormonmangel. Der Arztbericht aus der Klinik traf ca. 4 Wochen nach meiner Entlassung bei meinem Kinderarzt ein. Der rief gleich meine Mutter an und bestellte uns in seine Praxis. Dort erklärte er uns nochmals den Inhalt des Arztbriefes. Im Brief stand, dass ich noch eine Kernspintomographie meines Kopfes über mich ergehen lassen sollte. Mein Kinderarzt erklärte mir, dass der Mangel an Wachstumshormon ein Problem der Hirnanhangsdrüse, der Hypophyse, sein kann. Wachstumshormon ist nämlich ein großes Eiweißhormon, das vom Hypophysenvorderlappen gebildet und ausgeschüttet wird. Es wird nicht ständig, sondern in bestimmten Abständen rhythmisch ausgeschüttet. Die höchsten Konzentrationen finden sich nachts, wenn man schläft. Die Regulation der Wachstumshormonproduktion ist sehr kompliziert. Ich habe mir nur merken können, dass eine körperliche Anstrengung zum Beispiel zu einer vermehrten Ausschüttung von Wachstumshormon führt, während hohe Zuckerspiegel im Blut eine Verminderung der Wachstumshormonsekretion bewirken. Wachstumshormon wird im Blut an bestimmte Proteine gebunden und wirkt über sogenannte Rezeptoren (= Bindungsstellen). Rezeptoren sind vergleichbar mit Schlüssellöchern, in die nur ein bestimmter Schlüssel passt. Rezeptoren für Wachstumshormon finden sich in vielen Geweben, vor allem in der Leber und in den Wachstumsfugen der Knochen. Es passt also in die Schlüssellöcher, dann öffnen sich Türen und dann werden wiederum Wachstumsfaktoren produziert, die wiederum an den Knorpelzellen des Knochens das Wachstum bewirken. Alles verstanden, ist doch eigentlich ganz einfach, oder?

Mithilfe einer Kernspintomographie (MRT) des Kopfes kann man die Hirnanhangsdrüse genau anschauen. Deswegen hat er mich zu einem Spezialisten für diese Untersuchung überwiesen.

Kommentar:

Die Hirnanhangsdrüse kann bei einem Wachstumshormonmangel abnormal klein oder geschädigt sein. In seltenen Fällen kann sich auch hinter einem Wachstumshormonmangel ein Hirntumor verbergen. Daher ist es notwendig, vor Beginn einer Wachstumshormontherapie eine solche Diagnostik mittels Computertomogramm oder besser einer Kernspintomographie (MRT) durchführen zu lassen. Bei Jan wurde diese Untersuchung bei einem Radiologen (Röntgenfacharzt) durchgeführt; eine Störung konnte nicht festgestellt werden. Wenn man keine organische Ursache für einen Wachstumshormonmangel findet, spricht man von einer idiopathischen Form. Der Wachstumshormonmangel ist selten, auf 5000 bis 10.000 Geburten kommt statistisch ein Kind mit einem solchen Mangel.

Die erste Injektion von Wachstumshormon

Jan:

Jetzt endlich konnte ich meine erste Injektion von Wachstumshormon bekommen. Ich wusste schon, dass man Wachstumshormon spritzen muss, da es in Tablettenform unwirksam ist. Dies hatte mir schon mein Kinderarzt erklärt. Zwei Wochen nach Abschluss der Diagnostik wurde ich zusammen mit meinen Eltern an einem Nachmittag in die Kinderklinik einbestellt und dort wurde uns alles genau erklärt. Wisst Ihr eigentlich, dass der Mensch nur mit menschlichem Wachstumshormon wächst? Früher musste Wachstumshormon aus der Hirnanhangsdrüse von Verstorbenen gewonnen werden.

Seit 1985 wird es aber gentechnologisch hergestellt. Wachstumshormon wird ins Unterhautfettgewebe, das heißt subkutan gespritzt. Man benützt dazu eine winzige, sehr dünne Nadel, die überhaupt nicht weh tut. Wachstumshormon soll abends vor dem Schlafengehen gespritzt werden. Die besten Spritzstellen sind meiner Meinung nach die Oberschenkel, aber auch seitlich am Po und am Bauch sind Injektionen möglich. Man muss die Spritzstellen täglich wechseln, ansonsten gibt es Verdickungen des Fettgewebes, wenn man immer in dieselbe Stelle spritzt. Wachstumshormon liegt als Pulver vor und muss mit einem Lösungsmittel aufgelöst werden. Mittlerweile gibt es sogar flüssiges, das heißt bereits fertig gelöstes Wachstumshormon, damit soll das Spritzen noch einfacher und schneller gehen.



Die ersten Wochen haben meine Eltern abwechselnd die Injektionen durchgeführt, danach habe ich aber rasch selbst die Initiative ergriffen und mir die Injektionen (unter Aufsicht der Eltern) eigenständig gemacht.

Kommentar:

Wachstumshormon ist ein Hormon, welches aus 191 Aminosäuren besteht. Aminosäuren sind die Bausteine der Proteine, quasi die Ursubstanzen des Körpers. Die Aminosäuresequenz des durch rekombinanter, also künstlicher DNA-Technologie hergestellten Hormons ist mit der des natürlichen Wachstumshormons aus menschlichen Hypophysen identisch. Man hat das Wachstumshormon-Gen (Gen: Träger der Erbsubstanz) in die Gene von Bakterien eingefügt. Die Bakterien werden dann vermehrt und produzieren dabei selbst Wachstumshormon. Das so gewonnene Wachstumshormon wird dann durch mehrere Verfahren gereinigt, in entsprechende Ampullen gefüllt und getrocknet.

Es wird dann mit einem speziellen Lösungsmittel aufgelöst. Mit diesem Lösungsmittel ist es bis zu 2 Wochen auf alle Fälle haltbar. Das neue flüssige Wachstumshormon ist sogar 4 Wochen haltbar. Das Wachstumshormon muss deshalb subkutan gespritzt werden, weil es als Peptidhormon von der Magensäure zerstört werden würde, wenn man es über den Mund zu sich nähme. Wachstumshormon ist unter anderem zur Behandlung von Kindern mit nachgewiesenem Wachstumshormonmangel



einschließlich neurosekretorischer Dysfunktion (Störung der Ausschüttung) sowie zur Förderung des Wachstums von Mädchen mit Ullrich-Turner-Syndrom und bei Kindern vor der Pubertät mit Wachstumsverzögerung infolge von chronischer Niereninsuffizienz (eingeschränkte Nierenfunktion) zugelassen.

Früher hat man Wachstumshormon 3 x pro Woche intramuskulär (i.m.), also in den Muskel gespritzt. Man hat festgestellt, dass durch die tägliche subkutane Injektion, also das tägliche Spritzen unter die Haut am Abend, bei gleicher Dosis eine bessere Wachstumsgeschwindigkeit zu erzielen war, als nur mit den drei i.m.-Injektionen.

Die Wachstumshormontherapie wurde bei Jan mit 0,5 Einheiten pro kg Körpergewicht pro Woche, aufgeteilt in sieben tägliche subkutane Injektionen, begonnen. Heute berechnet man auch die Wachstumshormondosierung in $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{Tag}$. Die Dosierung von Wachstumshormon wurde früher in Einheiten berechnet, heute in Milligramm. Hier entsprechen 3 Einheiten 1 mg, also liegt bei Jan die Dosis bei 0,167 mg pro kg Körpergewicht pro Woche.

Jans Leben mit Wachstumshormon

Jan:

Also, ich habe das Wachstumshormon normalerweise immer regelmäßig abends gespritzt. Ich schwöre! Meine Eltern haben immer aufgepasst, dass ich keine Injektion ausgelassen habe. Selbst im Urlaub habe ich Wachstumshormon gespritzt. Dessen Aufbewahrung war etwas kompliziert, weil es im aufgelösten Zustand nur im Kühlschrank aufbewahrt werden durfte, auch die Trockensubstanz sollte dort aufbewahrt werden. Meine Eltern haben dann Kühlelemente mit in den Urlaub genommen und während der Autofahrt nach Italien das Wachstumshormon gekühlt. Wir hatten uns auch eine Kühltasche gekauft, die man an den Zigarettenanzünder im Auto anschließen kann. Auch bei Klassenfahrten hatte ich das Wachstumshormon immer dabei. Gelegentlich kam es aber schon mal vor, dass sich eine oder zwei Injektionen in einem Zeitraum von vier Monaten vergessen hatte. Das war z. B., als ich bei einem Freund übernachtet habe. Bei den regelmäßigen Kontrollen in der Spezialsprechstunde in der Kinderklinik wurde ich immer danach gefragt. Ich hatte dann oft ein schlechtes Gewissen. Der Erfolg der Therapie war aber so überzeugend, wie Ihr selbst an meiner Wachstumskurve sehen könnt, dass ich schon selbst hinterher war, mich regelmäßig zu spritzen.

Ich musste während der gesamten Therapie regelmäßig alle 4 bis 5 Monate zur Kontrolle in die Spezialsprechstunde kommen. Dabei wurde ich immer gemessen und gewogen. Blut wurde zur Kontrolle von verschiedenen Laborwerten etwa 2 x pro Jahr abgenommen. 1 x im Jahr hat man eine Röntgenaufnahme der Hand angefertigt und anhand des Knochenalters meine voraussichtliche Endgröße bestimmt. Ich kam ganz normal in die Pubertät. So mit etwa 12 Jahren ging es mit Pickeln los.



Kommentar:

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

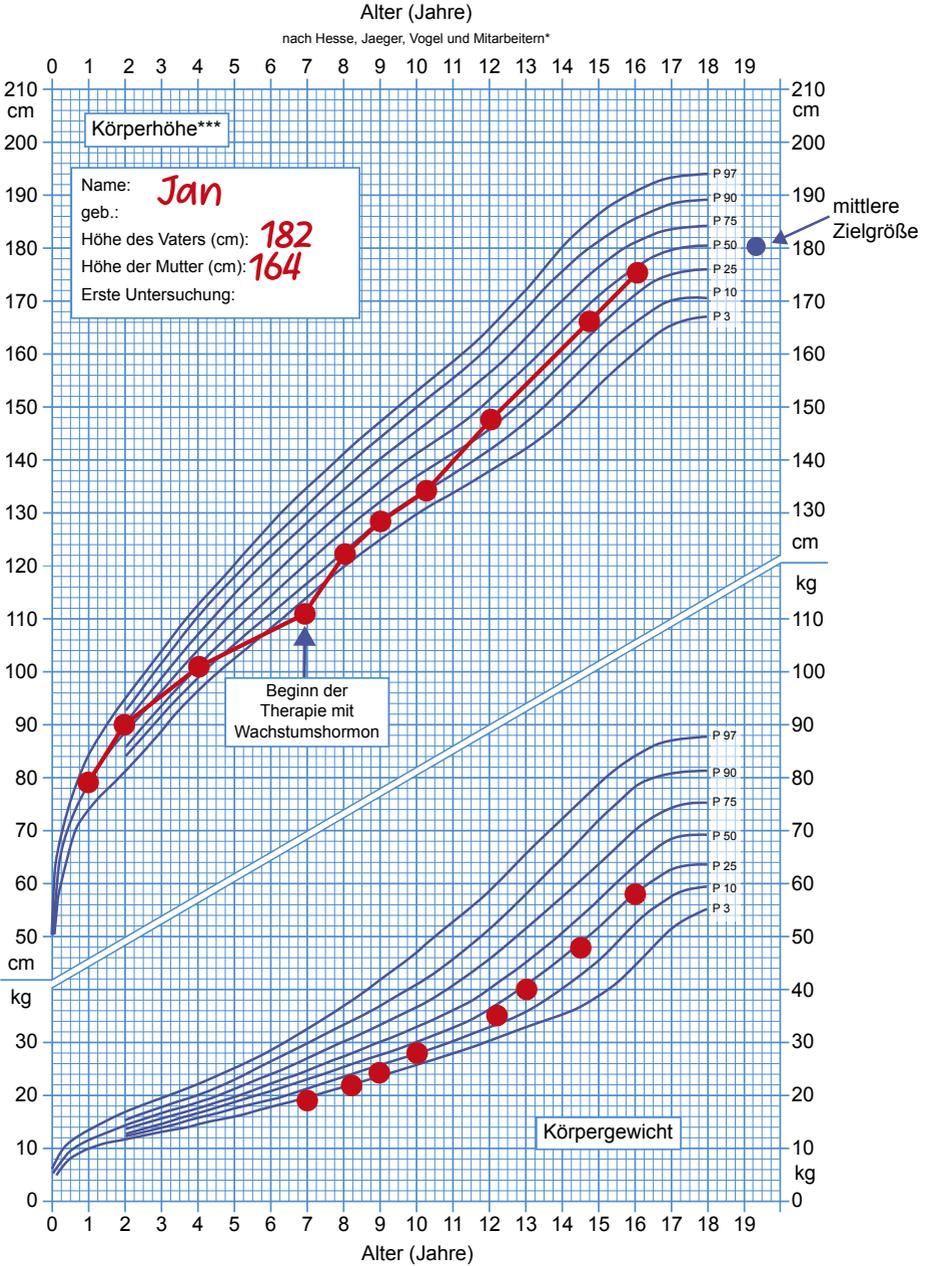
Vor Behandlungsbeginn hatte Jan eine Wachstumsgeschwindigkeit von ca. 2,5 cm pro Jahr. Nach 12 Monaten Therapie hatte er eine Wachstumsgeschwindigkeit von 10,4 cm pro Jahr. Dies wird als Aufholwachstum bezeichnet. Nach drei Jahren Therapie betrug die Wachstumsgeschwindigkeit noch 6,8 cm pro Jahr und lag damit ebenfalls noch deutlich höher als vor Behandlungsbeginn. Die weiteren Wachstumsdaten können der Abbildung (S. 21) entnommen werden.

Die Behandlung der Kinder mit Wachstumshormon gehört in die Hand eines pädiatrischen Endokrinologen (Hormonspezialist für Kinder und Jugendliche), der die Indikation zur Behandlung stellt und fachgerecht die Therapie überwachen kann. Der Behandlungserfolg und die Gesundheit des Patienten müssen in regelmäßigen Abständen überprüft werden. Nur so können Nebenwirkungen und unangemessene Behandlungen vermieden werden.

Die Therapie wurde von Jan sehr gut vertragen, es traten keine Nebenwirkungen auf. Nebenwirkungen der Wachstumshormontherapie sind selten. Es kann z. B. gelegentlich zu einer Überempfindlichkeit auf das Lösungsmittel kommen, die Einstichstelle ist dann gerötet. Die während der Behandlung kontrollierten Laborparameter wie z. B. Blutbild, Schilddrüsenhormone, Blutzucker und Langzeitblutzucker-Wert oder Cholesterin lagen immer im Normalbereich.

Selten kann es auch zur Neigung kommen, Wasser in manche Gewebe einzulagern. Wenn dies im Bereich des Gehirns auftritt, kann sich das durch chronische (langzeitig) bestehende Kopfschmerzen äußern. Da sich in ganz

Größen- und Gewichtszentilen von Jungen



seltenen Fällen auch Wasser im Bereich des Sehnervs einlagern kann, sollte zur Sicherheit auch einmal pro Jahr eine augenärztliche Untersuchung erfolgen.

Immer wenn man sehr schnell wächst, besteht ein erhöhtes Risiko, dass der Hüftkopf vom Hüftknochen abrutschen kann. In diesem Fall hat man anhaltende Hüft- oder Knieschmerzen oder kann nur noch hinkend laufen.

Im Rahmen des schnellen Wachstums sollte auch darauf geachtet werden, dass sich keine schiefe Wirbelsäule (Skoliose) entwickelt.

Die ersten Anzeichen der Pubertät treten bei Mädchen im Alter von 10 bis 11 Jahren, bei Jungen mit 12 bis 13 Jahren auf. Mit Beginn der Pubertät kommt es auch zu einem Wachstumsspur. Wenn die Pubertät nicht richtig eintritt, müssen weitere Untersuchungen gemacht werden, ob nicht neben dem Wachstumshormonmangel noch andere Hormone der Hypophyse, wie z. B. Gonadotropine (Geschlechtshormone), fehlen. Liegt hier ein zusätzlicher Mangel vor, muss eine entsprechende Substitutionstherapie (Ersatztherapie) mit Sexualhormonen (z. B. Testosteron für Jungen, Östrogene bei Mädchen) erfolgen. Wachstumshormon soll so lange verabreicht werden, bis man ausgewachsen ist. Das heißt in der Regel Schluss der Epiphysenfugen (Wachstumsfugen) am Knochen.



Der letzte Besuch beim Kinder-Endokrinologen

Jan:

Es war schon ein komisches Gefühl. Da geht man jahrelang regelmäßig in die Kinderklinik und auf einmal soll alles vorbei sein. Mein Kinder-Endokrinologe hat gesagt, dass ich meine Endgröße erreicht habe, da die Epiphysenfugen geschlossen sind. Er hat mir erklärt, dass die Röhrenknochen (z.B. am Unterschenkel) jeweils einige Zentimeter unterhalb beider Enden zwei Knorpelzonen haben, wo das Wachstum stattfindet. Wenn diese Knorpelzonen verknöchern, kann man nicht mehr größer werden. Bei mir kann der Knochen nur noch in die Breite wachsen. Die Therapie mit Wachstumshormon wurde beendet. Und ich sollte in vier Monaten nochmals zur Abschlussuntersuchung kommen. Bei diesem Besuch habe ich dann erstmals den Spezialisten für Erwachsene kennengelernt. Mein Kinder-Endokrinologe hat ihm nochmals meinen Fall genau geschildert und ihm alle wichtigen Unterlagen von mir mitgegeben.

Der Erwachsenen-Endokrinologe war ganz nett und hat mir gleich einen Termin für seine Sprechstunde gegeben.

Kommentar:

Kinder und Jugendliche mit endokrinologischen Erkrankungen und Wachstumsproblemen sind zumeist mehrere Jahre in der Behandlung ihres Kinderarztes. In dieser Zeit hat sich zumeist ein sehr gutes Verhältnis zum behandelnden Doktor aufgebaut. Es fällt den Jugendlichen deshalb nicht leicht, sich von ihrem Kinderarzt zu trennen, auch wenn sie schon erwachsen sind. Den Kinderärzten fällt es ebenfalls schwer, sich von ihren Patienten zu trennen.

Sie wissen aber, dass diese Trennung notwendig ist und dass die jungen Erwachsenen eine langfristige, kompetente und fortwährende Weiterbetreuung brauchen, die letztlich nur bei einem Erwachsenen-Endokrinologen gewährleistet ist. Der Kinderarzt wird deshalb nach Abschluss des Längen-

wachstums seine Patienten an einen internistischen Endokrinologen übergeben, mit dem er gut und vertrauensvoll zusammenarbeitet. Bei der Übergabe des Patienten ist es wichtig, dass keine Informationen verloren gehen. Dies kann zum Beispiel mit einer gemeinsamen „Übergabe-Sprechstunde“ erreicht werden. Der Patient lernt dabei seinen „neuen Arzt“ kennen und sieht auch, dass beide Ärzte gut zusammenarbeiten. So fällt es ihm viel leichter, Vertrauen zum neuen Arzt zu fassen. Wenn eine gemeinsame Übergabesprechstunde nicht möglich ist, wird der Kinder-Endokrinologe die Arztberichte an den Erwachsenen-Endokrinologen schicken. In Abhängigkeit von der Erkrankung und den bestehenden Problemen werden dann beide Ärzte miteinander telefonieren und sich gemeinsam beraten. So ist sichergestellt, dass der Patient eine fortwährende und optimale Weiterbetreuung erhält.



Jan lernt Julia kennen, eine junge Erwachsene mit Wachstumshormonmangel

Jan:

Das Wartezimmer beim Internisten sieht ja kahl aus. Überhaupt sehen hier alle viel ernster aus und einige scheinen wirklich ganz schön krank zu sein. Echt deprimierend. Sind auch ziemlich wenig junge Leute dabei, ich bin eindeutig der jüngste. Obwohl – die neben der Yucca-Palme sieht echt niedlich aus.

Julia:

Was guckt denn der Junge so interessiert? Na, ganz trocken scheint der noch nicht hinter den Ohren zu sein, vor allem mit seinem Nirvana-T-Shirt, das ist doch total out. Oh pardon, ihr kennt mich ja noch gar nicht. Also, ich



bin die Julia. Ich bin 23 Jahre alt und studiere Lehramt. Das heißt, ich will mal Lehrerin werden für Deutsch und Bio. Eigentlich wollte ich Medizin studieren, aber das dauert mir doch zu lange, und ich weiß nicht, ob ich das mit den Nachtdiensten und den Wochenenddiensten wirklich durchhalten kann. Ja, so richtig fit fühle ich mich nicht. Ich sitze hier, weil ich ein Kraniopharyngeom habe. Ihr wisst nicht, was das ist? Also das ist so eine kleine Zyste unterhalb des Gehirns bzw. ein bisschen reicht es auch ins Gehirn rein. Aber es ist kein bösartiger Hirntumor oder so, es ist so eine Zyste, die das Gehirngewebe ein bisschen verdrängt. Es sitzt da, wo die Hypophyse normalerweise sitzt und auch oberhalb der Hypophyse, im sogenannten Hypothalamus. So etwas soll man schon seit der Geburt haben, aber ich habe nichts davon gemerkt.





Julia hat ein Kraniopharyngeom

Bei mir ging es so mit 18, 19 los. Ich hatte ständig Kopfschmerzen. Zunächst habe ich Kopfschmerztabletten genommen, und als ich dann an die Uni kam, bin ich zu einem anderen Arzt gegangen. Der hat meinen Kopf geröntgt, also ein Computertomogramm gemacht. Dort kommt man in so eine Röhre hinein, wo es recht eng ist. Dabei wurde diese Zyste festgestellt. Mein Hausarzt hat mir daraufhin eine Überweisung ausgestellt, für einen Endokrinologen hier an der Universität. Ich wusste damals gar nicht, was das ist. Der Endokrinologe fragte mich als erstes genau aus. Wann war die Pubertät, was macht die Regelblutung usw.

Meine Pubertät war mit 12 Jahren eingetreten und eigentlich ganz normal. Meine Regelblutung war auch regelmäßig gewesen, wurde dann aber mit 16 Jahren recht unregelmäßig und kam viel seltener. Ich bin damals beim Frauenarzt gewesen und der fand, dass unten rum alles in Ordnung ist. Ich habe dann die Pille genommen bis jetzt, das ist einfach sicherer wegen der Verhütung. Währenddessen hatte ich immer eine regelmäßige Blutung.

Außerdem fragte der Endokrinologe mich noch, ob ich viel Durst hätte. Da fiel mir erst auf, dass ich in den letzten Monaten unheimlich viel trinken und nachts häufig raus musste.

Kommentar:

Die Hypophyse produziert eine ganze Reihe von Hormonen. Dazu gehören das Wachstumshormon, das wir schon kennen, und die Gonadotropine. Das sind Hormone, die die Eierstöcke bei der Frau und die Hoden beim Mann zum Wachstum anregen und die Pubertät einleiten. Zusätzlich gibt es noch das Prolaktin, ein Hormon, das für die Milchproduktion bei der Frau verantwortlich ist, und das schilddrüsenstimulierende Hormon. Es sorgt dafür, dass der Körper ausreichend mit Schilddrüsenhormon versorgt wird. Ein anderes, sehr wichtiges Hormon ist das ACTH, welches die Nebennierenrinde anregt und für eine ausreichende Produktion des körpereigenen Hormons

Cortisol (das Stresshormon) sorgt. Im Hypophysenhinterlappen werden zwei Hormone gespeichert, die eigentlich im Hypothalamus, einem kleinen Teil des Gehirns oberhalb der Hypophyse, gebildet werden. Eines davon ist das antidiuretische Hormon (ADH), auch Vasopressin genannt. Wenn man das antidiuretische Hormon nicht ausreichend produzieren kann, verliert man sehr viel Wasser über die Nieren und bekommt ständig Durst.

Julia:

Ich habe tatsächlich enorm viel Durst gehabt. Als der Endokrinologe mich fragte, wieviel da wohl zusammenkommt, habe ich nachgerechnet und bin auf fast sieben Liter gekommen. Dass mir das nicht vorher aufgefallen war! Der Endokrinologe hat daraufhin noch einen Test gemacht, den großen Hypophysen-Test. Damit wollte er herausfinden, welche Hormone bei mir vermindert produziert werden. Ich habe Insulin gespritzt bekommen und dadurch wurde eine Unterzuckerung erzeugt. Ich habe ganz schön geschwitzt bei dem Test.





Wieder ein Test

Kommentar:

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

Julia:

Ich musste die Pille einige Wochen vor dem Test absetzen. Der Endokrinologe wollte wissen, ob meine Regel auch von selbst wiederkommt. Sie kam nicht. Na ja, unterm Strich kam raus, dass ich einen Mangel habe an Gonadotropinen, also den Hormonen, die meine Eierstöcke anregen sollen, dann einen Mangel an Wachstumshormon und noch einen Mangel an dem antidiuretischen Hormon. Die anderen Hormone, also das Nebennieren-stimulierende Hormon ACTH und das Schilddrüsen-stimulierende Hormon TSH waren noch ganz okay. Ich habe dann die Pille wieder genommen und so ein Spray bekommen, was ich mir abends vor dem Schlafengehen in die Nase sprühe. Da ist praktisch ein Hormon drin, also dieses antidiuretische, das dafür sorgt, dass ich nicht mehr soviel trinken muss. Ich kann nachts auf jeden Fall prima schlafen ohne dauernd auf die Toilette zu müssen und dauernd zu trinken. So gegen Mittag läßt die Wirkung des Sprays nach, dann muss ich etwas mehr trinken, aber tagsüber macht mir das nichts aus. Ach ja - ich bin ja auch noch operiert worden.

Kommentar:

Alle Hormonausfälle des Hypophysenvorder- und hinterlappens lassen sich sehr gut behandeln. Man spricht von Hormonersatztherapie oder Substitutionstherapie. Das bedeutet, dass nur soviel Hormone gegeben werden, wie der Körper normalerweise auch selber nur produziert hätte. Wenn man also genau die richtige Menge an Hormonen zuführt, sind auch keine Nebenwirkungen der Hormonersatztherapie zu erwarten. Zu Beginn der Therapie sind häufige Kontrolluntersuchungen nötig, um die richtige Dosierung zu finden. Kraniopharyngeome können durch Druck auf die Hirnhäute sehr starke Kopfschmerzen verursachen. Ein Kraniopharyngeom kann sich auch soweit ausdehnen, dass der Sehnerv gequetscht wird. In diesem Fall kann der Arzt einen sogenannten Visus-Verlust feststellen, das heißt einen Verlust der Sehschärfe. Außerdem kann er sogenannte Gesichtsfeldausfälle erkennen, vor allem in den Seitenbereichen. Die betroffenen Patienten können nach links und nach rechts häufig nicht mehr genau sehen, sie laufen wie mit Scheuklappen durch die Welt und stoßen sich häufig an.

Julia wurde vom Neurochirurgen operiert

Julia:

Also das mit den Augen war bei mir in Ordnung. Ich hatte keine Gesichtsfeldausfälle. In der neurochirurgischen Klinik hat man mich auch nicht direkt am Gehirn operiert, sondern nur durch die Nase. Das war gar nicht so schlimm. Ich musste 10 Tage im Krankenhaus bleiben. Der Neurochirurg hat durch die Nase einen großen Teil der Zyste entfernt. Meine Kopfschmerzen sind seitdem viel, viel besser. Es ist aber noch etwas von der Zyste dringelieben, und man hat mir gesagt, dass sie auch immer wieder nachwachsen kann. Eventuell soll bestrahlt oder die Zyste von oben operiert werden. Ich bin auf jeden Fall so froh, dass die Kopfschmerzen weg sind.

Hey, da kommt ja der kleine Nirvana-Typ wieder aus der Sprechstunde. Sieht ja nicht so ganz glücklich aus. Ich könnte mir auch was Schöneres vorstellen, als zum Arzt zu gehen. Pardon, ich muss mich verabschieden, ich bin jetzt dran.



Kommentar:

Raumforderungen im Bereich von Hypophyse und Hypothalamus wie z.B. das Kraniopharyngeom von Julia sind die häufigsten Ursachen des erworbenen Wachstumshormonmangels bei Erwachsenen. Durch die Raumforderung kommt es zu einer teilweisen Zerstörung der Hypophyse und des Hypothalamus. Ein Wachstumshormonmangel kann auch durch die Operation auftreten oder durch eine Bestrahlung, wenn die Geschwülste operativ schwer zu entfernen sind. Bei Erwachsenen hat das Krankheitsbild andere Symptome als bei Kindern und Jugendlichen. Das Wachstumshormon regt nicht nur das Längenwachstum der Knochen an, sondern ist generell ein auch nach Abschluss des Längenwachstums wichtiges Stoffwechsellhormon. Als Stoffwechsellhormon führt es zu einer Zunahme der Muskelmasse und zu einer Abnahme der Fettmasse und damit auch zu einer Steigerung der Leistungsfähigkeit. Die Herz- und Nierenleistung wird erhöht. Die Knochenmasse wird durch Wachstumshormon insgesamt ebenfalls positiv beeinflusst. Eine gute Knochenmasse ist wichtig, damit im Alter keine Osteoporose, also eine Knochenentkalkung mit Knochenbrüchen auftreten kann. Die maximale Knochendichte wird erst mit etwa 25–30 Jahren erreicht.



Die Bestimmung der Knochendichte

Auch Julia mußte noch zur Knochendichtebestimmung. Dort trafen sie sich wieder und unterhielten sich:

Jan:

Also der Erwachsenen-Endokrinologe war eigentlich ganz okay, aber längst nicht so lustig wie der Kinder-Endokrinologe. Gummibärchen gab's leider auch nicht und er siezt mich. Dabei habe ich ihm gleich gesagt, er kann mich ruhig duzen, aber er siezt mich trotzdem weiter. Er hat mich untersucht, aber ich musste mich gar nicht ganz ausziehen und meine Hoden wollte er auch nicht sehen. Mein Kinderarzt hingegen hat sie regelmäßig untersucht. Der Internist sagte, das machen wir vielleicht später noch mal genauer, fürs erste wisse er ja durch den Kinderarzt gut Bescheid. Er hat mir einiges über das Wachstumshormon erzählt. Ich weiß jetzt, dass ich einen isolierten, sogenannten idiopathischen Wachstumshormonmangel habe. Der Endokrinologe hat gemeint, dass die Ärzte immer solche schwierigen lateinischen Wörter benutzen, wenn sie selbst nicht weiter wissen. Idiopathisch heißt eigentlich unbekannte Ursache. Eventuell steckt da auch eine Reifungsverzögerung der Hirnanhangsdrüse dahinter. Bei den meisten Kindern gleicht sich der Wachstumshormonmangel im Erwachsenenalter wieder halbwegs aus, aber nicht bei allen. Außerdem brauchen Erwachsene weniger Wachstumshormon als Kinder. Ist ja auch klar, denn Erwachsene wollen ja nicht mehr in die Größe wachsen.

Also, auf jeden Fall muss ich jetzt erst noch mal hoch zur Knochendichtebestimmung, weil der Arzt sehen will, ob meine Knochen schon kräftig genug sind.

Kommentar:

Die Knochenmasse nimmt beim Jugendlichen fortwährend zu und hat mit etwa 25 bis 30 Jahren ihr Maximum erreicht. Eine gute Knochenmasse ist Voraussetzung dafür, dass der Knochen stabil ist. Die Knochenmasse nimmt mit dem Alter wieder ab, bei Männern gleichmäßig, bei Frauen nach den

Wechseljahren besonders stark. Das kommt durch den Mangel an Östrogenen, den weiblichen Geschlechtshormonen, zustande. Aber auch die männlichen Geschlechtshormone sind sehr wichtig für die Entwicklung des Knochens. Wenn die Knochenmasse unter eine gewisse Schwelle sinkt, dann besteht Frakturgefahr, also ein erhöhtes Knochenbruchrisiko. Deshalb ist es wichtig, dass man schon mit 25 bis 30 Jahren eine sehr gute Knochenmasse hat. Die Internisten möchten einen stabilen Knochenbau bei ihren Patienten erreichen. Die Knochenmasse geht sehr gut einher mit der Knochendichte, die mit einer sogenannten Osteodensitometrie gemessen werden kann. Das ist ganz ganz schwache Röntgenstrahlung, die die Lendenwirbelsäule oder den Oberschenkelhals durchdringt und dann aufgefangen wird. Beim dünnen Knochen wird weniger Strahlung aufgenommen, und auf diese Weise kann man die Knochendichte gut erfassen.

Jan:

Die Julia ist echt ganz nett. Auch wenn unser Musikgeschmack etwas auseinandergeht. Sie steht auf ruhige Ambient-Klänge. Na ja, kann man ja auch mal hören. Wir haben beide eine erniedrigte Knochendichte. Meine Knochendichte beträgt 84 % des Wertes, den ich mal mit 25 Jahren erreichen sollte, die von Julia ist besser, sie liegt bei 90 % oder so. Sie ist ja auch schon älter als ich.

Kommentar:

Die Knochendichte wird angegeben in Prozent der Altersvergleichsgruppe bzw. in Prozent der maximalen Knochendichte, die man mit 25 bis 30 Jahren erreicht hat. Bei Jugendlichen unter 20 sind häufig noch keine altersentsprechenden Normbereiche vorhanden, sodass man die Knochendichte in Prozent der zu erreichenden maximalen Knochendichte angibt.



Julia fühlt sich nicht fit

Julia:

Also, ich muss schon sagen, so ganz fit fühle ich mich nicht. Wenn ich an früher denke, war ich körperlich besser drauf. Ich habe gerne Sport gemacht, gerne getanzt, jetzt bin ich meist fix und foxi. Fast immer müde. Am liebsten möchte ich mich manchmal schon um halb neun ins Bett legen. Mein Freund meint, das sei nicht normal.



Ich habe das jetzt dem Arzt nochmal genau erklärt. Er sagt, er will jetzt nach der Operation noch mal einen großen Hypophysentest machen, um aktuell alle Hypophysenausfälle abermals genau dokumentieren zu können. Dann will er mir alle Hormone geben, die ich brauche, vielleicht auch Wachstumshormon. Den Jan will er ebenfalls noch mal testen mit dem gleichen Test. Aber dem scheint's irgendwie besser zu gehen. Das ist so ein fitter Typ, der sieht viel zu gesund aus.

Kommentar:

Nach Abschluss der Wachstumshormontherapie bei Kindern sollte mit etwa 16-18 Jahren, oder nach der Übergabe des Patienten an den Erwachsenen-Endokrinologen, eine erneute Bestandsaufnahme der hormonellen Funktion erfolgen. Spätestens zu diesem Zeitpunkt sollte die Knochendichte bestimmt werden, die körperliche Leistungsfähigkeit, die Fettwerte und ein erneuter

Hormontest sollte erfolgen, mit dem der Umfang der Wachstumshormonausschüttung überprüft wird.

Auch der IGF-I Spiegel (Du erinnerst Dich: das Wachstumshormonfolgeprodukt, das man unabhängig von der Tageszeit im Blut messen kann) ist ein wichtiger Hinweis auf einen Wachstumshormonmangel.

Jan:

Himmel, dieser Insulin-Test war wirklich nicht von Pappe. Aber die Schwester war lieb. Sie hat immer mit mir geredet, weil ich durch die Unterzuckerung so müde wurde und ich habe ordentlich geschwitzt. Hinterher habe ich mich mit einem großen Handtuch abgetrocknet und frische Sachen angezogen. Dann habe ich erst einmal jede Menge gegessen und nach einer Stunde ging es mir wieder absolut gut. Mein Vater hat mich abgeholt und nach Hause gebracht. Dort habe ich mich dann ins Bett gelegt und bis zum nächsten Tag geschlafen.



Sechs Wochen später bin ich nochmal zum Internisten zu einer Besprechung der Befunde gegangen. Vorsichtshalber habe ich meine Mutter mitgenommen. Als seelische Stütze sozusagen.

Na ja, langer Rede kurzer Sinn: Der Test hat gezeigt, dass alle Hormonachsen prima funktionieren, aber das Wachstumshormon nicht richtig. Das wusste ich ja schon. Aber es hat sich gebessert. Bei der Unterzuckerung stieg es auf immerhin auf maximal 4,6 ng/ml an. Der IGF-I Wert war aber doch erniedrigt, er lag bei 109 ng/ml.

Kommentar:

Die Ergebnisse des Hypophysentests bei Jan zeigen immer noch einen partiellen, das heißt einen teilweisen Wachstumshormonmangel. Aber immerhin wird ein Wachstumshormonspiegel über 3 ng/ml erreicht. Dies ist zwar wenig, aber für den Bedarf eines Erwachsenen ausreichend. Ob dieser Spiegel einen optimalen Stoffwechsel von Knochen und Muskeln gewährleistet, ist nicht genau bekannt. Man wird im Verlauf sehen, ob sich die Wachstumshormonproduktion weiter normalisiert.

Bei Julia zeigt der Test überhaupt keinen Anstieg von Wachstumshormon ($< 0,2$ ng/ml), auch der IGF-I-Wert ist ganz stark erniedrigt, er liegt bei < 13 ng/ml, also unterhalb der Nachweisgrenze. Die Bedingungen für die Behandlung mit dem Medikament Wachstumshormon sehen zur Zeit so aus, dass im Kindes- und Jugendalter mit zwei unterschiedlichen Testen ein Wachstumshormonmangel nachgewiesen sein muss, bei Erwachsenen reicht ein Test aus. Bei Julia sind sowohl ein kompletter Wachstumshormonmangel als auch weitere Hypophysenhormonausfälle vorhanden. Bei Jan besteht nach den Kriterien, die man heute bei Erwachsenen anlegt, jetzt nur noch ein teilweiser Wachstumshormonmangel, alle anderen Achsen der Hypophyse funktionieren normal.

Julia:

Ich bekomme jetzt zusätzlich Wachstumshormon.

Ich habe mit einer ganz niedrigen Dosis angefangen. Der Arzt sagte mir, dass diese Dosis viel niedriger sei als diejenige, die Kinder zum Wachsen brauchen. Jan hat mir erzählt, dass er in der Pubertät ca. 1,6 mg täglich gespritzt hätte. Zuerst habe ich gar nichts gemerkt. Nachdem ich aber die Dosis noch etwas weiter gesteigert habe – ich nehme jetzt schon 0,8 mg pro Tag, seit etwa 3 Monaten – fühle ich mich irgendwie deutlich besser.

Außerdem hat der Arzt auch meine Muskelmasse gemessen, sie ist schon deutlich angestiegen. Ich fühle mich einfach wieder viel besser und zum Tanzkurs habe ich mich auch angemeldet.

Jan:

Also, der Endokrinologe hat gemeint, dass für mich Wachstumshormon im Moment nicht in Frage kommt. Zwar würde es möglicherweise doch noch etwas nützen, aber im Moment ist die Lage so, dass man etwas kranker sein muss als ich, um als Erwachsener Wachstumshormon zu bekommen. Und eigentlich fühle ich mich ja auch ganz gut. Wegen der Knochen bekomme ich jetzt zusätzlich Calcium und Vitamin D, außerdem muss ich regelmäßig Sport treiben. Aber das tue ich ja sowieso. Ich hab' mich auch zum Tanzkurs angemeldet. Julia hat mir gesagt, dass sie noch eine Schwester von 15 Jahren hat, die sie mir vorstellen will.



„Nach dem Lesen dieser Broschüre weißt Du jetzt alles Wichtige zum Thema Wachstumshormonmangel und Wachstumshormontherapie. Wir hoffen, dass Du dadurch motiviert bist, die langjährige Therapie konsequent und regelmäßig durchzuführen. Wir wünschen Dir viel Erfolg und alles Gute dabei!“





Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.



Hilfe zur Selbsthilfe

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

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

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

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

Es gibt inzwischen bundesweit 36 Regionalgruppen, darunter auch Gruppen, deren Schwerpunkt bei Kindern und Jugendlichen liegt. Außerdem existieren zwei 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 bzw. der Erkrankung Ihres Kindes 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 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
Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen



Das Netzwerk hat auch eine Broschüre „Wachstumshormonmangel“ für erwachsene Patientinnen und Patienten veröffentlicht. Informationen finden Sie außerdem in unserer umfangreichen Publikation „Hypophysen- und Nebenniereninsuffizienz – Ursachen, Beschwerden, Diagnose und Therapie“.





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



Mit freundlicher Unterstützung der

