

GLANDULA

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

www.glandula-online.de

NETZWERK

Nr. 24

Heft 1-07



**Vorträge vom
10. überregionalen Hypophysen-
und Nebennieren-Tag in Kiel**



Hormonersatztherapie

- Optimierung der Hydrocortison-Substitutionstherapie
- Kinderwunsch bei Patientinnen und Patienten mit Hypophysenerkrankungen
- Kinder mit Hypophysen- und NN-Erkrankungen – was ist zu beachten?

Wissenswertes

- Angst vor Gentechnik?
- Sozialmedizinische Begriffe und Verfahren

Erfahrungsberichte

- Von der Krankheit zum Handicap?
- Leben ohne Nebennieren
- Meine 3. Hypophysen-Operation – ein Albtraum
- Lange Zeit war ich im Ungewissen!

Liebe Leserin, lieber Leser,

Zeitersparnis – das ist die Überschrift eines Artikels aus dem Niedersächsischen Ärzteblatt, den wir als besonders erwähnenswert für diese Ausgabe der Glandula ausgesucht und abgedruckt haben. Herr Dr. Droste, ein niedergelassener Endokrinologe aus dem hohen Nordwesten und außerdem Freund des Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V. ab der ersten Stunde, nennt „Zeitersparnis“ als wichtigen Grund, sich für und mit Selbsthilfegruppen zu engagieren. Auf die Frage, ob das nicht sehr zeitaufwändig sei, antwortet er, dass es auch eine Chance sei, mit der ständigen Zeitnot in der Praxis umzugehen.

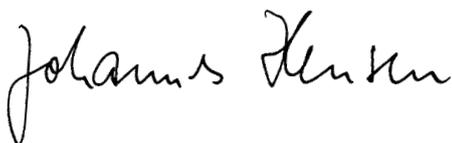
Wie kommt das zusammen: Selbsthilfegruppen sind für den Arzt zeitaufwändig und gleichzeitig zeitsparend?

Herr Dr. Droste würde sich, wie viele Ärzte, eigentlich gerne mehr Zeit für den einzelnen Patienten nehmen, aber er hat einfach nicht die Zeit, alle Fragen zur Krankheit immer so ausführlich zu beantworten, wie der Patient sich das wünscht. Wenn er hingegen bei einem Treffen der Selbsthilfegruppe Aspekte der Krankheit erklärt und Fragen beantwortet, erreicht er in kurzer Zeit viel mehr Patienten. Die Zusammenarbeit mit den Selbsthilfegruppen ist also gewissermaßen Effizienz steigernd. Die Mitglieder von Selbsthilfegruppen sind laut Dr. Droste oft die einfacheren, die bequemerer Patienten, weil sie sich ausführlich mit ihrer Krankheit auseinandergesetzt haben und gut informiert sind.

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen hat in den Jahren seit seiner Gründung einiges bewegt. Sehr vieles haben die Betroffenen angestoßen, aber vieles haben auch Ärzte wie Dr. Droste und viele andere für unser Netzwerk getan.

Ihnen allen sei HERZlich gedankt.

Ihr



Prof. Dr. med. Johannes Hensen,
Herausgeber



Publik

Einladung zum 11. überregionalen Hypophysen- und Nebennieren-Tag in Dresden	6
Inerview mit Dr. Michael Droste, Oldenburg	10

Endokrinologische Zentren

Sektion Präventive Medizin an der Universitätsklinik Freiburg	16
---	----

Veranstaltungen

10. Überregionaler Hypophysen- und Nebennieren-Tag in Kiel	18
--	----

Hormonersatztherapie

Optimierung der Hydrocortison-Substitutionstherapie	20
Kinderwunsch bei Patientinnen und Patienten mit Hypophysenerkrankungen	24

Kinder-Endokrinologie

Kinder mit Hypophysen- und Nebennieren-erkrankungen – was ist zu beachten?	27
--	----

Wissenswertes

Angst vor Gentechnik?	32
Sozialmedizinische Begriffe und Verfahren	37

Erfahrungsberichte

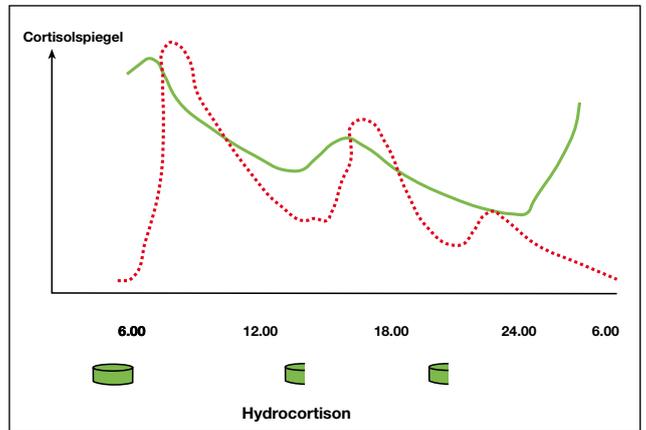
40

Leserbriefe

45



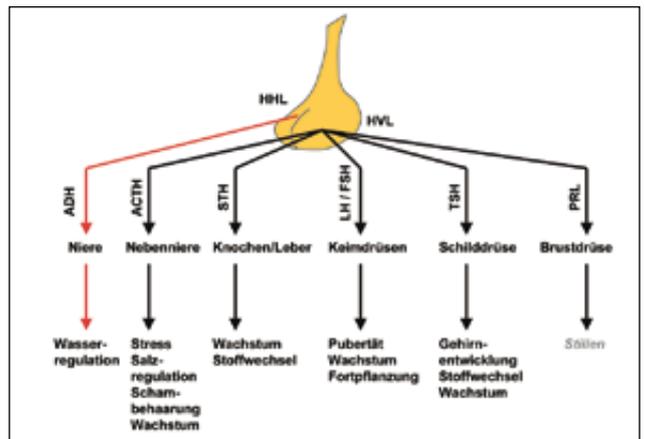
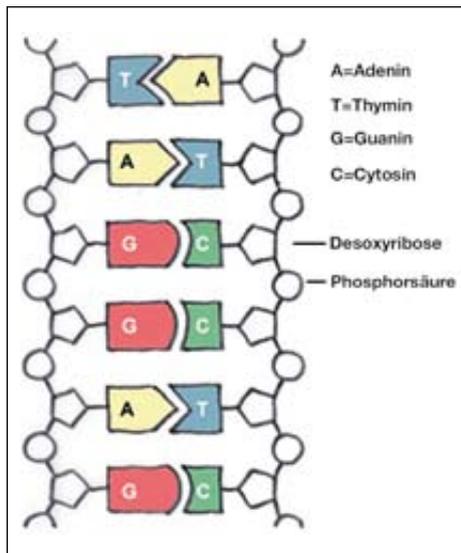
18 Vielseitige, gut verständliche Vorträge, informative Workshops, hilfreiche Ratschläge von Experten – und das eingebettet in eine überaus nette „Rundum-Versorgung“: Die rund 120 Teilnehmer am 10. überregionalen Hypophysen- und Nebennieren-Tag bekamen in Kiel sehr viel geboten.



20 Nicht immer ganz einfach einzustellen ist der Cortisolspiegel. Tipps zur Hydrocortison-Substitution finden Sie im Beitrag auf Seite 20ff.

32

Die rasanten Fortschritte der Gentechnik eröffnen neue Möglichkeiten in Diagnostik und Therapie. Auf Seite 32ff. erläutern wir die wichtigsten grundlegenden Begriffe und Verfahren.



27 Störungen der Hypophysen- und Nebennierenfunktion bei Kindern beeinträchtigen das Wachstum und die Entwicklung. Was bei Auffälligkeiten zu beachten ist, erfahren Sie auf Seite 27ff.

Liebe Mitglieder,

auf unserer Homepage <http://www.glandula-online.de> gibt es eine neues, anmeldepflichtiges Forum unter <http://www.glandula-online.de/php-BB2/>.

Das Forum ist nicht moderiert, sondern gibt Informationen von Betroffenen an Betroffene weiter.

Wenn Sie das Forum als „Gast“ anschauen, können Sie die geschriebenen Beiträge nur lesen. Um selbst Beiträge schreiben zu können, müssen Sie sich einmalig registrieren. Das Registrieren können Sie selbst vornehmen und dabei ein nur Ihnen bekanntes Passwort vergeben. Wenn Sie dabei Hilfe benötigen, wenden Sie sich bitte an den Administrator unter der E-Mail-Adresse administrator@glandula-online.de.

Wir wünschen Ihnen eine hilfreiche Diskussion in den neuen Foren!

Ihr Netzwerk-Team und Ihr Administrator

Vorankündigung

„Wie bleibe ich stark?“ – ein Seminar zur Krankheitsbewältigung

Von Freitag, **23. März**, bis Sonntag, **25. März 2007**, veranstaltet das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V. in Hannover ein Seminar, das Patienten mit Hypophysen- und/oder Nebennierenerkrankungen Bewältigungsmechanismen vermittelt und sie in die Lage versetzt, besser mit ihrer Krankheit umzugehen. Die **Leitung des Seminars** hat Frau Dr. med. Jutta Esther Hensen, Fachärztin für Allgemeinmedizin – Psychotherapie.

Die **Seminarpauschale** beträgt für Netzwerk-Mitglieder 195 €, für Nicht-Mitglieder 300 € und beinhaltet die Teilnahme am wissenschaftlichen Programm sowie alle gemeinsamen Mahlzeiten und Kaffeepausen.

Tagungsort ist das Zentrum für Erwachsenenbildung im Stephansstift, Kirchröder Straße 44, 30625 Hannover, wo auch Zimmer für die Übernachtung gebucht werden können (Zimmerpreise von 35 bis 52 € pro Person und Tag).

Weitere Informationen erhalten Sie in der Netzwerk-Geschäftsstelle in Erlangen, Tel. 09131-81 50 46.

Bitte beachten Sie, dass die Teilnehmerzahl begrenzt ist und die Plätze nach Reihenfolge der eingegangenen Anmeldungen vergeben werden.

Ihr Netzwerk-Team

Forum	Themen	Beiträge	Letzter Beitrag
Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.			
Ankündigungen	3	3	07.10.2006, 12:40 Administrator
Allgemeines Forum	52	47	08.11.2006, 19:52 Sissi
Akromegalie	9	36	13.11.2006, 14:18 Sissi
Cushing-Syndrom	4	18	02.11.2006, 10:23 Sissi
Diabetes insipidus	12	149	13.11.2006, 13:02 Sissi
HVL - Insuffizienz	9	39	07.11.2006, 22:38 Sissi
Hypophysentumoren	14	100	13.11.2006, 13:59 Johanna
Herbes Addison	4	24	09.11.2006, 19:39 Sissi
Prolaktinom	17	186	13.11.2006, 10:58 Sissi
Sekundäre Nebennierenrinde-Insuffizienz	1	9	11.10.2006, 18:29 Sissi
Wachstumshormonmangel	15	76	13.11.2006, 12:26 Sissi
Wünsche, Kritik und Anregungen	3	16	19.10.2006, 19:51 Sissi

Geänderte Bürozeiten der Netzwerk-Geschäftsstelle

Liebe Mitglieder,
bitte beachten Sie, dass sich unsere Geschäftszeiten geändert haben.

Das Netzwerk-Büro in Erlangen ist besetzt am:

- **Montag bis Freitag von 8.30 bis 11.45 Uhr**
- **Dienstag von 13.00 bis 16.30 Uhr.**

In dieser Zeit ist Frau Hummel telefonisch für Sie da unter der Nummer: ☎ 09131/81 50 46.

Sie können uns auch ein Fax oder eine E-Mail senden:

- **Fax:** 09131/815047
- **E-Mail:** netzwerk@glandula-online.de

Unsere **Postanschrift** lautet:

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

Einladung zum 11. überregionalen Hypophysen- und Nebennieren-Tag vom 28. – 30.09.2007 in Dresden

Liebe Leserinnen und Leser,

zum 11. überregionalen Hypophysen- und Nebennieren-Tag laden wir Sie herzlich in die sächsische Landeshauptstadt Dresden ein. Wir freuen uns, dieses traditionelle Treffen in diesem Jahr ausrichten zu dürfen, und hoffen, ein interessantes Programm für Sie zusammengestellt zu haben.

Für die verschiedenen Themen konnten wir insbesondere Experten aus dem Dresdner Raum gewinnen. In Dresden besteht eine lange Tradition in der Endokrinologie- und Stoffwechselforschung, wobei derzeit endokrinologische Zentren an der Universität und im Städtischen Krankenhaus Dresden-Neustadt existieren. Beide Einrichtungen haben das Programm gestaltet und werden sich Ihnen in Vorträgen und Workshops vorstellen. Wir haben vor allem Themen ausgewählt, die auf den bisherigen Tagungen noch wenig berücksichtigt wurden, wie etwa die Osteoporose bei Hypophysenerkrankungen oder prä- und postoperative Probleme in der Hals-Nasen-Ohren- und Augenheilkunde. Am Sonntag wird der Schwerpunkt auf der Krankheitsverarbeitung sowie psychischen Problemen der Hypophysenerkrankungen liegen. Dies war ein oft geäußerter Wunsch aus den Selbsthilfegruppen.

Die Landeshauptstadt Dresden ist eine nach der Wende wieder im alten barocken Glanz im Stadtzentrum aufblühende Stadt, was sich z. B. in der wieder aufgebauten Frauenkirche oder im wieder eröffneten Grünen Gewölbe äußert. Wir haben einen Tagungsort gewählt, der eine andere Seite von Dresden zeigen soll. Das Tagungshotel „Königshof“ im Jugendstil liegt in einem traditionell bürgerlichen Viertel (Dresden Strehlen) am Rand des Großen Gartens und wird Ihnen sicher auch als Dresdenkenner Überraschungen in der näheren Umgebung bieten. Wir hoffen, dass Sie in den Pausen und am Samstagabend Zeit haben, neben dem interessanten fachlichen Programm auch die Stadt Dresden zu erkunden.

Bitte denken Sie daran, sich rechtzeitig um eine Übernachtungsreservierung zu bemühen, weil Dresden, besonders auch im September, ein sehr beliebtes und viel frequentiertes Ausflugsziel ist. Wir haben hierzu ein Kontingent Hotelbetten für Sie reserviert.

Auf Ihr Kommen freuen wir uns sehr und wünschen Ihnen eine gute Anreise.
Bis bald in Dresden

*Prof. Dr. med. Stefan Bornstein
Direktor der Medizinischen Klinik
und Poliklinik III, Med. Fakultät
Carl Gustav Carus der Technischen
Universität Dresden*

*Prof. Dr. med. Tobias Lohmann
Chefarzt der Medizinischen Klinik
des Städtischen Krankenhauses
Dresden-Neustadt*

Das Tagungshotel Königshof in Dresden ist ein denkmalgeschütztes Haus mit einer über 100-jährigen bewegten Geschichte. Es liegt südlich der historischen Altstadt im Villenviertel Strehlen.

PROGRAMM



Freitag, 28.09.07

- 17.00–18.30 Mitgliederversammlung
18.30–20.00 Gemütliches Beisammensein mit kleinem Imbiss

Samstag, 29.09.07

- Ab 8.30 Anmeldung
9.00–9.30 Begrüßung

*Prof. Lohmann, Prof. Bornstein,
Prof. Hensen, Herr Kessner*

Vorträge I

- 9.30–10.00 Besonderheiten des „älteren“ Hypophysenpatienten *Prof. Lohmann/Dresden*
10.00–10.30 Ein Tumor kommt zum anderen – MEN 1 *Dr. Willenberg/Düsseldorf*
10.30–11.00 Kaffeepause
11.00–11.30 Osteoporose bei Hypophysenerkrankungen *Dr. Gerbert/Dresden*

Gruppenarbeit I

- 11.30–12.45 ① Hypophyseninsuffizienz *Dr. Gerbert/Dresden*
② Nebenniereninsuffizienz *Prof. Hensen/Hannover*
③ Prolaktinom *Prof. Lohmann/Dresden*
④ Nebennierentumoren *Dr. Willenberg/Düsseldorf*
⑤ Cushing/Akromegalie *Dr. Gruber/Dresden*
13.00–14.30 Mittagspause

Vorträge II

- 14.30–15.00 Augen – welche Kontrollen prä- und postoperativ sind wirklich notwendig? *Dr. Pollack/Dresden*
15.00–15.30 HNO – der Operationsweg: prä- und postoperative Probleme *Prof. Oeken/Chemnitz*
15.30–16.00 Neue Trends in der Hypophysenchirurgie *Dr. Pinzer/Dresden*
16.00–16.30 Kaffeepause
16.30–18.00 Expertenrunde *Alle Referenten*

Sonntag, 30.09.07

Vorträge III

- 9.30–10.00 Krankheitsverarbeitung bei chronischen Erkrankungen *Herr Poprawa/Dresden*
10.00–10.30 Psychische Probleme bei Hypophysenerkrankungen *Dr. Schneider/München*
10.30–11.00 Kaffeepause
11.00–11.30 Neue Trends in der Bildgebung *NN*

Gruppenarbeit II

- 11.30–12.30 ⑥ Hypogonadismus beim Mann *Dr. Wiesner/Leipzig*
⑦ Hypogonadismus bei der Frau *NN*
12.30–13.00 Schlussworte *Herr Kessner, Prof. Bornstein,
Prof. Lohmann*
13.00 Mittagsimbiss

Veranstaltungsort: Four Points Hotel Königshof Dresden, Kreischeaer Str. 2, 01219 Dresden, Tel.: +49 351 8731-0, Fax: +49 351 8731-499

Anmeldung und Information: Bitte melden Sie sich rechtzeitig an! Ein ausführliches Programm sowie das Anmeldeformular können Sie bei der Geschäftsstelle in Erlangen anfordern (Tel. 09131/ 81 50 46), für Mitglieder liegt ein Vordruck dieser Glandula bei. Dort erhalten Sie auch Informationen zu Übernachtungsmöglichkeiten.

Wichtiger Hinweis: Da Dresden ein sehr beliebtes Ausflugsziel ist, sollten Sie Ihre Hotelzimmer rechtzeitig buchen!



Termine



Termine für die Treffen der Regionalgruppe Köln/Bonn

Die Regionalgruppe Köln/Bonn trifft sich alle 2 Monate jeweils mittwochs um 18.30 Uhr abwechselnd in Köln und Bonn, und zwar am

- **14. März 2007 in Bonn** bei der SEKIS (Selbsthilfe-Kontakt- und Informationsstelle), Lotharstr. 95, Raum 1
- **16. Mai 2007 in Köln** bei der AOK, Eingang Domstr. 49–53, Raum 2116
- **18. Juli 2007 in Bonn** bei der SEKIS
- **19. September 2007 in Köln** bei der AOK
- **21. November 2007 in Bonn** bei der SEKIS

Nähere Informationen zu unseren Treffen (Themen etc.) erhalten Sie bei Margret Schubert, Tel. 0228 / 48 31 42, sowie Helmut Kongehl, Tel. 02223 / 91 20 46

Termine der Regionalgruppe Thüringen

Die Regionalgruppe Thüringen trifft sich 2007 am:

- **13. Mai**
- **26. August**
- **28. Oktober**

Treffpunkt ist wie immer die Außenstraße 32 in Suhl. Weitere Auskünfte erhalten Sie von Frau Barbara Bender, Tel.: 03681/30 05 66, E-Mail: b.bender@onlinehome.de.

Bitte vormerken:

Patiententag in Tübingen am 30.06.2007



Liebe Leserinnen und Leser, zum Patiententag, der am 30. Juni 2007 im Universitätsklinikum Tübingen stattfinden wird, laden wir Sie herzlich ein. Die Veranstaltung wird gemeinsam von der Klinik für Endokrinologie (Prof. Dr. med. Gallwitz, Dr. med. Müßig) und Neurochirurgie (Prof. Dr. med. Honegger, Dr. med. Psaras) geplant und durchgeführt.

Vormittags sind Vorträge zu folgenden Themen vorgesehen:

- **Symptome bei endokrinologischen Erkrankungen**
- **Endokrinologische Diagnostik**
- **Hormonelle Therapie**
- **Operative Therapie**
- **Neurokognition bei Hypophysenerkrankungen**

Nach einer Pause mit kleinem Imbiss möchten wir dann am Nachmittag ein Fragen-Antwort-Panel veranstalten, wo Betroffene und Interessierte ihre Fragen im Dialog mit uns besprechen können.

Wir freuen uns auf Ihre Teilnahme!

*Tsambika Psaras,
Assistenzärztin in der
Klinik für Neurochirurgie,
Universität Tübingen*

Bitte vormerken:

Termin für den nächsten regionalen Hypophysentag in Erfurt

- **Wann:** am Samstag, 21.4.2007, von 9–13 Uhr
- **Wo:** im Hörsaal des HELIOS Klinikums in Erfurt
- **Geplante Themen:**
 - MEN 1
 - Karzinoide
 - Glukokortikoide und ihre Wirkungen
 - Kuren bei Hypophysen- und Nebennieren-erkrankungen
 - Fragestunde mit weiteren Themen

Näheres erfahren Sie bei: Barbara Bender, Tel. 03681 / 30 05 66

3. Süddeutscher Hypophysen- und Nebennierentag am Samstag, 5. Mai 2007, in München



Liebe Leserinnen und Leser,

wir laden Sie sehr herzlich zum 3. Süddeutschen Hypophysen- und Nebennierentag ein, den wir für Patienten, deren Angehörige, Interessierte und Ärzte im Max-Planck-Institut in München-Schwabing veranstalten.

Während der Veranstaltung wollen wir gemeinsam über aktuelle Fragestellungen und neue Informationen zur Behandlung von Erkrankungen der Hypophyse und Nebennieren diskutieren, persönliche Erfahrungen austauschen sowie Anforderungen an Klinik und Praxis erarbeiten. Wir haben für die Tagung zahlreiche Spezialisten aus den Fachgebieten Innere Medizin, Endokrinologie, Neurochirurgie und Kinderheilkunde, vorwiegend aus dem süddeutschen Raum, gewinnen können.

Im Rahmen der Kurzvorträge sollen die verschiedenen Themen nicht in allen Details dargestellt werden, sondern ein Einblick in die jeweils besonders wichtigen, interessanten oder neuen Aspekte gegeben werden. Wie immer werden wir viel Zeit für Fragen und Diskussion einräumen. Im Rahmen der Veranstaltung werden auch vielfältige Informationen zu den Themenbereichen Ernährung und Bewegung angeboten.

In diesem Jahr ist es uns gelungen, die Kongressgebühren für Mitglieder des Netzwerks, aber auch für Nichtmitglieder, zu vermindern.

Wir freuen uns sehr auf Ihr Kommen!

*Marianne Reckeweg
Regionalgruppe München*

*Prof. Dr. med. Günter Karl Stalla
Mitglied des wissenschaftlichen
Beirats des Netzwerks,
wissenschaftlicher Leiter der Tagung*

THEMENÜBERSICHT

Symposium 1: Klinische Studien – Sinn und Chancen für Patienten

- Wie funktioniert eine klinische Studie?
PD Dr. Bernhard Saller
- Aktuelle klinische Studien für Hypophysenpatienten in Deutschland
Frau Dr. Caroline Sievers
- Aktuelle Datenbanken, Anwendungsbeobachtungen und Register für Hypophysenpatienten in Deutschland
Dr. Harald Schneider
- Klinische Studien zu seltenen Erkrankungen der Nebenniere am Beispiel der Adrenoleukodystrophie
Prof. Dr. Felix Beuschlein

Symposium 2: Hypophysenerkrankungen – Klinik und konservative Therapie

- Beschwerden bei Hypophyseninsuffizienz (anhand von Fallbeispielen)
NN
- Beschwerden bei endokrin aktiven Hypophysentumoren (M. Cushing, Akromegalie, Prolaktinom)
Prof. Dr. Klaus von Werder
- Möglichkeiten und Grenzen der Pharmakotherapie
PD Dr. Jochen Schopohl
- Möglichkeiten und Grenzen der Hormonsubstitutionstherapie
Dr. Bodo Gutt

Symposium 3: Hypophysenerkrankungen – operative Behandlung und besondere Aspekte

- Neurochirurgische Behandlung: Patientenaufklärung, Management von Komplikationen, Probleme bei großen Tumoren
PD Dr. Eberhard Uhl
- Optimale neurochirurgische und endokrinologische Nachsorge
Dr. Jürgen Kreuzer und Prof. Dr. Christof Schöfl
- Kinderwunsch und Schwangerschaft
PD Dr. Christoph Auernhammer
- Der komplizierte Fall in der Praxis
Dr. Harald Etzrodt

Symposium 4: Hypophysenerkrankungen – Probleme im jüngeren Lebensalter und nicht-hormonelle Probleme sowie gesundheitspolitische Aspekte

- Besonderheiten hormoneller Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter
Prof. Dr. Hans Peter Schwarz
- Nicht-hormonelle Probleme bei Patienten mit Kraniopharyngeomen (Ess- und Schlafstörungen etc.)
Prof. Dr. Ludwig Schaab
- Metabolisches Syndrom und Lebensstil
Frau Prof. Dr. Petra-Maria-Schumm-Dräger
- Auswirkungen der Gesundheitsreform für Patienten und Ärzte
Dr. Thomas Eversmann

Veranstaltungsort:

Max-Planck-Institut für Psychiatrie,
Kraepelinstraße 2–10, 80804 München

Ein ausführliches Programm und Anmeldeformular erhalten Sie bei:

Dr. Johanna Pickel
AG Neuroendokrinologie
Max-Planck-Institut für Psychiatrie
Kraepelinstraße 2–10
80804 München
Fax: 089/ 3 06 22 74 60
E-Mail: pickel@mpipsykl.mpg.de



Interview mit Dr. Michael Droste, Praxis für Endokrinologie Oldenburg*:

Zeitersparnis

Die KVN setzt sich dafür ein, dass Ärzte und Selbsthilfegruppen vertrauensvoll zusammenarbeiten. Einige Ärzte tun das schon länger – zum Beispiel der Endokrinologe Dr. Michael Droste aus Oldenburg.

Herr Dr. Droste, viele Selbsthilfegruppen wünschen sich eine stärkere Zusammenarbeit mit Ärzten. Sie haben schon länger Kontakte zur Selbsthilfe. Mit welchen Gruppen arbeiten Sie zusammen?

Dr. Droste: In erster Linie arbeite ich mit der Gruppe „die Insuliner“, einer Selbsthilfegruppe von Typ-1-Diabetikern, mit der Regionalgruppe des Deutschen Diabetiker Bundes sowie vor allem mit dem Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen zusammen. Darüber hinaus bestehen lockere Kontakte zur Selbsthilfegruppe Kleinwüchsiger und einer Gruppe von Betroffenen mit adrenogenitalem Syndrom.

Wie können wir uns die Zusammenarbeit vorstellen? Nehmen Sie zum Beispiel regelmäßig an den Gruppentreffen teil?

Dr. Droste: Nein, Selbsthilfe heißt Selbsthilfe: Die Gruppen wollen eigenständig arbeiten und sich auch eine gewisse Arzt-kritische Sichtweise vorbehalten. Ich bin der Meinung, Selbsthilfe muss unbedingt Unabhängigkeit von Industrie, Ärzten und Apothekern wahren. Ich komme also nur gelegentlich zu den Treffen, wenn ich extra dazu eingeladen werde. Die Insuliner-Gruppe lädt mich meistens zu einem bestimmten Thema ein, im Gespräch ergeben sich dann viele weitere Fragen der Teilnehmer.

Für das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen organisieren wir seit fünf Jahren gemeinsam mit Kollegen aus Norddeutschland eine Großveranstaltung. Die Ver-



„Die Teilnehmer von Selbsthilfegruppen sind für mich oft die einfacheren Patienten.“

Dr. Michael Droste, 52, betreibt seit 1990 als Endokrinologe eine Praxis in Oldenburg. In seiner diabetologischen Schwerpunktpraxis sind 3 Diabetes-Berater und 4 Endokrinologie-Assistentinnen tätig.

anstaltung findet einmal jährlich an einem Samstagvormittag in Bad Zwischenahn statt, es kommen zwischen 120 und 150 Besucher. Wir organisieren die Referenten und machen bei unseren Patienten Werbung dafür.

Das klingt sehr zeitaufwändig.

Dr. Droste: Natürlich kostet das ein wenig Zeit neben dem normalen Praxisbetrieb. Aber es ist für mich auch eine Chance, mit der ständigen Zeitnot im Alltag umzugehen.

Das müssen Sie erklären: Sie gehen zu einem Gruppentreffen und sparen dadurch Zeit?

Dr. Droste: Ja, wie viele meiner Kollegen würde ich mir gerne mehr Zeit nehmen für den einzelnen Patienten. Doch das ist leider nicht möglich. Ich bespreche mit dem Patienten die Therapie, aber ich habe nicht die Zeit, alle Fragen zur Krankheit immer so ausführlich zu beantworten, wie der Patient sich das wünscht. Wenn ich bei einem Treffen der Selbsthilfegruppe Aspekte der Krankheit erkläre und Fragen beantworte, erreiche ich in kurzer Zeit viel mehr Patienten. Die

Zusammenarbeit mit den Selbsthilfegruppen ist also gewissermaßen effizienzsteigernd.

Man hört ja auch oft Kritisches über Selbsthilfegruppen: Die Teilnehmer seien „Berufspatienten“ – die sind besonders schwierig für den Arzt.

Dr. Droste: Nun, es gibt ein Bild von Selbsthilfegruppen: Da treffen sich Patienten, die sich mit ihrer Krankheit nicht arrangieren können. Die wollen die ganze Zeit über ihr Schicksal lamentieren. Aus meiner Erfahrung kann ich dieses Vorurteil nicht bestätigen. Die Teilnehmer von Selbsthilfegruppen sind für mich oft die einfacheren, die bequemeren Patienten – weil sie sich ausführlich mit ihrer Krankheit auseinandergesetzt haben und gut informiert sind. Das ist auch ein Grund, warum meine Mitarbeiter und ich unsere Patienten regelmäßig auf Selbsthilfegruppen als weitere Unterstützung hinweisen.

Herr Dr. Droste, herzlichen Dank für das Gespräch.

* Das Gespräch führte Niclas Beier, publiziert wurde das Interview im Niedersächsischen Ärzteblatt, Ausgabe 11-2006.

Wir bedanken uns für die Abdruckgenehmigung

5. Westdeutscher Hypophysen- und Nebennierentag am Samstag, 5. Mai 2007, in Bonn

Liebe Leserinnen und Leser,

zum fünften Mal findet in Bonn der Hypophysentag statt. Nach bewährtem Muster werden in kleinen Gruppen aktuelle Informationen von erfahrenen Referenten vorgetragen und mit Ihnen diskutiert. Wichtig ist, dass Sie dabei auch untereinander Erfahrungen austauschen können. Die Plenarvorträge beschäftigen sich mit den Problemen chronischer Erkrankungen. Es werden Hilfestellungen zur psychischen Bewältigung und für die häufig auftretenden sexuellen Störungen gegeben. In der heutigen Zeit ist der Vortrag über Rentenansprüche bei Erwerbsminderung und Schwerbehinderung sicher von besonderem Interesse.

Ich freue mich, dass es wieder gelungen ist, ausgewiesene Experten zu gewinnen, die Ihnen gerne Rede und Antwort stehen. Ich freue mich auf Ihr Kommen und wünsche Ihnen eine gute Anreise.

*Prof. Dr. med. Dietrich Klingmüller
Hormonzentrum für Mann und Frau
in der Universitäts-Frauenklinik
Bonn*



PROGRAMMVORSCHAU

- ab 8.15 Kennenlernen bei Kaffee und Brötchen
- 9.15 Begrüßung und Übersicht
Prof. Dr. D. Klingmüller, Prof. Dr. H. van der Ven, M. Schubert
- 9.30 **Vorträge**
Psychische Bewältigung chronischer Erkrankungen
Dr. A. Dorn, Bonn
Sexualität bei chronischen Erkrankungen
PD Dr. K.-U. Kühn, Bonn
Operative Therapie der Hypophysenadenome
Prof. Dr. J. Schramm, Bonn
Rentenansprüche bei Erwerbsminderung bzw. Schwerbehinderung
Dipl.-Verwaltungswirt D. Sossalla, Bonn
- 11.00 Kaffeepause
- 11.30 **Gruppenarbeit**
- ① Akromegalie, Morbus Cushing (Beschwerden, Diagnostik, Therapie)
Dr. U. Deuß, Köln
 - ② Hormoninaktiver Tumor (Beschwerden, Diagnostik, Therapie)
Prof. Dr. D. Klingmüller, Bonn
 - ③ Substitution mit weiblichen Geschlechtshormonen
Prof. Dr. K. van der Ven
 - ④ Substitution mit Testosteron
Dr. J. Krebs, Bonn
 - ⑤ Substitution mit Schilddrüsenhormonen, Hydrocortison, DHEA
Prof. Dr. J. Hensen, Hannover
- 12.45–14.15 Mittagspause
- 14.15 **Gruppenarbeit**
- ① Akromegalie, Morbus Cushing (Beschwerden, Diagnostik, Therapie)
Dr. U. Deuß, Köln
 - ② Prolaktinom (Beschwerden, Diagnostik, Therapie)
Prof. Dr. W. Rossmanith, Karlsruhe
 - ③ Substitution mit weiblichen Geschlechtshormonen
Prof. Dr. K. van der Ven, Bonn
 - ④ Diabetes insipidus (Beschwerden, Diagnostik, Therapie)
Dr. Cornelia Jaurisch-Hanke, Wiesbaden
 - ⑤ Substitution mit Schilddrüsenhormonen, Hydrocortison, DHEA
Prof. Dr. J. Hensen, Hannover
- 15.30 **Expertenrunde: „Sie fragen – wir antworten“**
Moderation: Prof. Dr. J. Hensen, Prof. Dr. D. Klingmüller



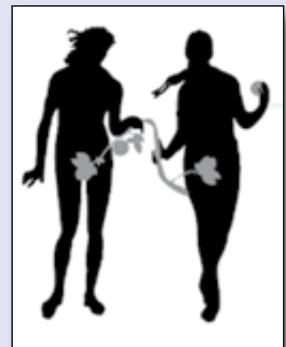
Veranstaltungsort:

Universitätsclub, Konviktstraße 9, 53113 Bonn

Information:

Frau U. Wolber (Sekretariat Prof. Klingmüller)
Hormonzentrum für Mann und Frau – Bonn
Univ.-Frauenklinik
Sigmund-Freud-Straße 25
Tel.: 0228/ 2871 6513

Anmeldung – wenn möglich – bitte per E-Mail:
uta.wolber@ukb.uni-bonn.de



Termine



Informationen der Regionalgruppe Ulm

Wir treffen uns zum Austausch, zu Vorträgen oder zu Gesprächen mit Ärzten

alle zwei Monate dienstags

von 18.30 bis 20.00 Uhr

Bahnhofplatz 7 in Ulm

(Schulungsraum der Gemeinschaftspraxis Dr. Etzrodt und Dr. Alexopoulos, 3. OG)

Unsere Termine:

- **13.03.07** (Vortrag Dr. Etzrodt über Kraniopharyngeome)
- **08.05.07**
- **10.07.07** (voraussichtlich Vortrag über Patientenverfügungen)
- **11.09.07**
- **13.11.07**

Schauen Sie doch einfach bei uns vorbei oder rufen Sie uns für weitere Infos an.

Susanne Zimmermann (07307 / 2 44 24)

Tilbert Spring (0 73 06 / 3 14 11)

Treffen der Regionalgruppe Erlangen im 1. Halbjahr 2007

Liebe Mitglieder, bitte merken Sie sich folgende Termine vor:

- **Mittwoch, 25. April** (Raum 01.516)
- **Donnerstag, 12. Juli** (Raum 01.516)

Wir treffen uns wie gewohnt jeweils um 18.00 Uhr im Neubau der Medizinischen Klinik I, Erlangen, Nichtoperatives Zentrum (NOZ), Ulmenweg 18, im oben angegebenen Tagungsraum, Änderungen sind aber möglich.

Für Gespräche untereinander besteht die Möglichkeit schon ab 17.30 Uhr.

Vorgesehene Themen:

- „Wie gehe ich mit einer schweren Krankheit um?“
- „Osteoporose aus orthopädischer Sicht“

Weitere Informationen erhalten Sie bei unserer Geschäftsstelle in Erlangen, Telefon: 09131 / 81 50 46.

Wir freuen uns wie immer über eine rege Teilnahme, auch neue Patienten und ihre Angehörigen sind herzlich willkommen !

Georg Kessner,

Leiter der Regionalgruppe Erlangen

Veranstaltungen der Regionalgruppe Hannover

Die Regionalgruppe Hannover lädt 2007 zu folgenden Veranstaltungen ein:

- **13.03.07:** Akromegalie – Diagnostik, Therapie und Langzeitfolgen, Referent: Dr. med. D. Berger, Abt. für Endokrinologie der Medizinischen Hochschule Hannover
- **05.06.07:** Schilddrüsenfunktionsstörungen, Referent: Prof. Dr. med. W. H. Knapp, Direktor der Nuklearmedizinischen Abt. der MH Hannover
- **04.09.07:** Mit der Krankheit leben – Krankheitsbewältigung durch Patienten und ihre Angehörigen, Referentin: A. Herrenbrück, Abt. für Psychosomatik und Psychotherapie der MH Hannover
- **04.12.07:** Offene Gesprächsrunde und gemeinsame Planung der Veranstaltungen für das Jahr 2008

Die Vorträge und Gesprächsrunden finden jeweils dienstags ab 19.00 Uhr im Endokrinologikum Hannover (im Ärztehaus am Raschplatz, Rundestr. 10) statt. Alle Interessierte sind herzlich eingeladen, eine Anmeldung ist nicht erforderlich. Die Teilnahme ist kostenlos.

Informationen zu den Terminen, Themen und aktuellen Veränderungen gibt die Anmeldung des Endokrinologikums Hannover: Tel. 0511 / 21 55 58-10, E-Mail: hannover@endokrinologikum.com

Kontakt für die Regionalgruppe im Raum Hannover:

Hermann Oldenburg

Tel. 0511 / 85 36 70

Mobil 0177 / 1 54 14 33

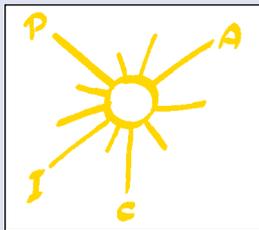
E-Mail: hermannoldenburg@aol.com

Termine



Assoziierte Vereine informieren

Selbsthilfe bei Hypophysenerkrankungen e. V., Herne



Für das Jahr 2007 sind 5 Treffen im Evangelischen Krankenhaus in Herne vorgesehen, jeweils dienstags ab 19.00 Uhr:

- **20.02.07:** Patientensprechstunde: Patienten fragen – Ärzte und Mitpatienten antworten, Gast: Prof. Dr. Hackenberg, Bochum
- **17.04.07:** Hypophysenerkrankungen und Beruf – Gespräch und Austausch in der Selbsthilfegruppe unter Leitung des Vorstandes
- **05.06.07:** Diabetes mellitus bei Hypophysenerkrankungen, Gast: Frau Dr. Preuß-Nowotny vom EvK Herne
- **04.09.07:** Krankheitsbild der Akromegalie, Behandlungsmöglichkeiten und Zukunftsperspektiven, Gast: Herr Prof. Dr. Jockenhövel vom EvK Herne
- **06.11.07:** Hypophysenerkrankungen und Depression

Allen Themen geht ein „Austausch unter uns“ voraus.
Bei Fragen wenden Sie sich bitte an Herrn Bernd Solbach,
Tel. 0201 / 68 86 15, E-Mail: Bernd.Solbach@SHG-Hypophyse.de

Selbsthilfegruppe für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen Südbaden e. V., Freiburg i. Br.



Unsere Selbsthilfegruppe trifft sich 2007 an folgenden Tagen in der Tumorbiologie in Freiburg (Raum E 079/1), jeweils um 10.00 Uhr:

- **17.03.07**
- **24.03.07:** Bad Dürkheim, Haus des Bürgers/Gastes, 9. Selbsthilfetag
- **19.05.07**
- **21.07.07:** Fortbildung
- **15.09.07**
- **17.11.07**
- **01.12.07:** Vorweihnachtliches Treffen ab 11.30, Freiburg, Lokal „Goldener Stern“

Weitere Informationen erteilt Frau Christa Kullakowski,
Tel. 07723 / 91 22 36.

Veranstaltungen der Regionalgruppe Berlin

Wir laden Sie herzlich zu unseren Treffen im Jahr 2007 ein:

- **24.02.07, 10.00–12.00 Uhr:** Persönlicher Austausch, Treffen von Patienten und Angehörigen, SEKIS (Selbsthilfe Kontakt- und Informationsstelle)
- **31.03.07, 9.00 – ca. 13.00 Uhr:** **5. Berliner Hypophysentag**, Charité Berlin, Campus Virchow-Klinikum
- **28.04.07, 10.00–12.00 Uhr:** Persönlicher Austausch, Treffen von Patienten und Angehörigen, SEKIS
- **06.06.07, 18.00–20.00 Uhr:** Informationsveranstaltung: Hypertonie (Bluthochdruck) bei Nebennieren- und Hypophysenerkrankungen, Referent: PD Dr. Marcus Quinkler, Charité-Mitte, Gastroenterologie – Endokrinologie, Raum „St. Michael“ im St. Hedwigs-Krankenhaus
- **12.09.07, 18.00–20.00 Uhr:** Informationsveranstaltung: Neuroophthalmologie, mehr als die Gesichtsfeldbestimmung, oder: Was macht die Augenärztin, wenn die Hypophyse das Sehen beeinträchtigt?, Referentin: Dr. Simone Potthöfer, niedergelassene Augenärztin in Berlin, Raum „St. Michael“ im St. Hedwigs-Krankenhaus
- **07.11.07, 18.00–20.00 Uhr:** Informationsveranstaltung: Neuroradiologie und MRT, CT für die Hypophyse und Umgebung, Referent: PD Dr. Randolph Klingebiel, Neuroradiologie, Charité Campus Mitte, Raum „St. Michael“ im St. Hedwigs-Krankenhaus

Weitere Informationen erhalten Sie bei Frau Malva Elmaleh,
Tel. 030 / 89 50 49 61/-62.

Berichte der MEN-1-Gruppe

Treffen am 14.07.06 in Nürnberg

Studie zu Hautveränderungen bei MEN 1

Im Rahmen einer Doktorarbeit zu Hautveränderungen (z.B. Angiofibrome und Lipome) bei MEN1-Betroffenen sowie gesunden Angehörigen finden derzeit in der Hautklinik des Nordklinikums in Nürnberg Untersuchungen der Haut statt. Die ersten Termine, zu denen alle 51 Mitglieder der MEN-1-Gruppe des Netzwerkes schriftlich eingeladen wurden, sind bereits erfolgt. Weitere Termine werden auf der Homepage der MEN-1-Gruppe veröffentlicht. Allen, die sich bereits für die Untersuchung zur Verfügung gestellt haben, sei an dieser Stelle herzlich gedankt.

Volker Reiss, der im Rahmen seiner Doktorarbeit Hautveränderungen im

Zusammenhang mit MEN 1 untersucht, erläuterte im Anschluss an die Untersuchungen den teilnehmenden 15 Betroffenen und Angehörige die Zielsetzung dieser Studie.

Hautveränderungen bei MEN 1 sind schon seit einiger Zeit bekannt. Untersuchungen und Veröffentlichungen dazu gibt es insbesondere in den USA und Japan. In Deutschland wurden darüber bisher noch keine Arbeiten veröffentlicht. Die Doktorarbeit hat daher zum Ziel, diese Situation in Deutschland näher zu beleuchten.

Da Fibrome auch in der Allgemeinbevölkerung sehr häufig vorkommen, soll u.a. herausgefunden werden, ob histochemische Untersuchungen von Fibromen bei MEN-1-Erkrankten und von Fibromen bei gesunden Familienmitgliedern Unterschiede zeigen und sich hieraus evtl. diagnostische Rückschlüsse ziehen lassen.

Informationen zu MEN 1

Ferner wurde in der Gruppe diskutiert, inwiefern mehr Aufmerksamkeit bezüglich der MEN-1-Erkrankung durch öffentlichkeitswirksame Aktionen (in den Medien) erzielt werden könnte und ob dies sinnvoll ist. Die Seltenheit des Krankheitsbildes lässt eine breite Streuung derzeit jedoch eher nicht als geeigneten Weg erscheinen, mehr Betroffene zu erreichen und auf die besonderen Aspekte des Krankheitsbildes aufmerksam zu machen.

Die Homepage der MEN-1-Gruppe www.men1.net wird derzeit aktualisiert und ist daher nicht abrufbar. Informationen finden Sie über die Homepage des Netzwerkes Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen www.glandula-online.de (Selbsthilfegruppe MEN 1).

Treffen am 23.09.06 in Kiel

Im Rahmen des 10. Hypophysen- und Nebennierentages vom 22.–24.09.06 in Kiel traf sich die MEN-1-Gruppe des Netzwerkes unter der Leitung von Prof. Schaaf (Enkokrinologische Ambulanz am Max-Planck-Institut für Psychiatrie, München) und Volker Reiss (Doktorand von Prof. Schaaf). 11 Teilnehmer/innen (Betroffene und Angehörige) nahmen an der Arbeitsgruppe teil; eine Teilnehmerin leidet an MEN 2a.

Häufigkeit von MEN-Erkrankungen

Genauere Zahlen über die Häufigkeit von MEN-Erkrankungen in Deutschland sind nicht bekannt. Bei MEN 1 gehen die Schätzungen von etwa 1.000 bis 10.000 Erkrankten bzw. Genträgern aus. Bezüglich



MEN 2a schätzt man etwa 800 Betroffene, mit MEN 2b sind bei uns bisher nur ca. 10–15 Familien bekannt.

Aktuelles aus der Wissenschaft

Prof. Schaaf und Herr Reiss berichteten von einem internationalen Treffen führender MEN-Experten,

das vom 07.–10.09.06 in Marseille stattfand. Alle zwei Jahre treffen sich die Spezialisten, um aktuelle Forschungsergebnisse sowie Erfahrungen bezüglich Diagnostik und Therapie auszutauschen.

Hier kurz einige Punkte, die diskutiert wurden:

- Neue Medikamente zur Behandlung bei metastasiertem medul-

lärem Schilddrüsenkarzinom sind in Diskussion (häufig bei MEN 2a und b).

- Bei primärem Hyperparathyreoidismus (häufig bei MEN 1 und MEN 2a) könnte es in Zukunft eine medikamentöse Behandlung mit Calcimimetika geben, die direkt am Calciumsensingrezeptor der Nebenschilddrüse ansetzen.
- Als zuverlässigstes Verfahren in der Pankreasdiagnostik für neuroendokrine Tumoren gilt derzeit die Endosonografie. Dieses Verfahren ist jedoch stark untersucherabhängig, so dass die Untersuchung nur bei erfahrenen Untersuchern erfolgen sollte.
- Wann und wie bei Pankreastumoren operieren? Diese Frage wird immer wieder diskutiert.

Der Trend geht derzeit eher zu abwartendem Verhalten, da Studien gezeigt haben, dass operierte Patienten verglichen mit nicht operierten Patienten hinsichtlich ihrer Lebenserwartung keinen Vorteil hatten. Entscheidungen diesbezüglich sollten und müssen jedoch immer im Einzelfall getroffen werden. Das Einholen einer Zweitmeinung und eine offene Kommunikation darüber mit dem behandelnden Arzt ist in solchen Fällen empfehlenswert.

- In Frankreich haben sich Experten für neuroendokrine Tumoren zu einer Organisation zusammengeschlossen (GTE). Das französische MEN-1-Register verfügt über Daten von etwa 800 Patienten. Dies ist auch darauf zurückzuführen,

dass GTE über ausreichende staatliche Zuwendungen verfügt, um auch in kleineren Krankenhäusern Mitarbeiter zu beschäftigen, die Patienten hinsichtlich einer MEN-1-Erkrankung sehr genau untersuchen können.

- In Italien und England gibt es gut organisierte Selbsthilfegruppen für MEN 1- und 2-Patienten, ebenso in Kanada und Schweden. Es besteht Interesse, evtl. einen internationalen Dachverband aller MEN-bezogenen Selbsthilfeorganisationen zu gründen.

Das nächste Treffen der MEN-1-Gruppe wird im Frühjahr 2007 in Nürnberg statt finden.

Susanne Werkmeister, Erlangen

Neu: Der Cortison-Pass

Eine gute Ergänzung zum Notfall-Pass, den alle Patienten, die aufgrund einer Hypophysen- oder/und Nebennieren-Insuffizienz mit Hydrocortison substituiert werden müssen, stets mit sich führen sollten (siehe Seite 23 in diesem Heft), ist der Cortison-Pass. Das Falblatt in Personalausweis-Größe wurde von Frau Pasedach, selbst Patientin, zusammengestellt und bietet eine kompakte Anleitung zur Cortisonadaptation in verschiedenen Lebenslagen und Krisensituationen. Er soll insbesondere Ihnen als Patient eine Orientierungshilfe sein, wenn Sie in Eigenverantwortung eine Hydrocortison-Dosiserhöhung vornehmen müssen.

Da sich viele Ärzte mit diesem seltenen Krankheitsbild weniger gut auskennen, kann ihnen dieser Pass mit seinen detaillierten Angaben ebenfalls hilfreich sein. Dies gilt insbesondere für ambulante und stationäre

operative Eingriffe, die meist einer differenzierten Dosiserhöhung bedürfen. Für diese Fälle enthält der Pass ausführliche Dosierungsschemata für eine optimale Cortisonadaptation. Im Notfall kann der Pass also nicht nur Ihnen, sondern auch Ihrem behandelnden Arzt, Chirurgen oder Anästhesisten nützen.

Den Cortison-Pass können Sie beziehen über:

Frau Margot Pasedach
SHG Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
Rhein – Main – Neckar e. V.
Christoph-Kröwerath-Str. 136, 67071 Ludwigshafen
Tel.: 0621-67180612, Fax: 0621-67180613
E-Mail: familie.pasedach@t-online.de



Die Regionalgruppe Neubrandenburg berichtet

Nach dem sehr gelungenen 10. Hypophysen- und Nebennierentag in Kiel, an dem auch 2 Mitglieder der Neubrandenburger Selbsthilfegruppe teilnahmen, traf sich die Gruppe am Montag, 23.10.2006, mit dem neuen Chefarzt der Klinik für Innere Medizin I am Dietrich-Bonhoeffer-Klinikum Neubrandenburg, Herrn PD Dr. med. habil. Schober.

In den uns zur Verfügung stehenden 90 Minuten sprachen wir in sehr entspannter Weise miteinander über die weitere Kommunikation, gegenseitige Erwartungen

und Unterstützungen. Herr Dr. Schober, der Prof. Dr. Rühle ablöst, berichtete von seinen bisherigen ärztlichen Stationen und sagte der Selbsthilfegruppe jede mögliche Unterstützung zu. Die Anwesenden konnten sich auch diesmal in einem gegenseitigen Erfahrungsaustausch miteinander tragen und füreinander da sein.

Wie in den letzten Jahren hat sich die Gruppe im Dezember zu einem Jahresausklangessen getroffen.

Steffen Bischof, Neubrandenburg

Erforschung erblicher endokrinologischer Erkrankungen:

Sektion Präventive Medizin an der Universitätsklinik Freiburg

Die Freiburger Arbeitsgruppe, die sich mit der Erforschung erblicher Nieren- und Hochdruckerkrankungen befasst, ist in der Sektion Präventive Medizin innerhalb der Abteilung Innere Medizin IV zusammengefasst. Zu dieser Sektion gehören Spezialambulanz, Studienzentrale, Sekretariat und Forschungslabor. Leiter der Arbeitsgruppe ist Prof. Dr. med. Hartmut Neumann, der sich seit etwa 20 Jahren mit diesem Gebiet befasst. Im Mittelpunkt stehen dabei das klinische Bild, die molekulare Klassifikation, d.h. die Ursachen dieser erblichen Erkrankungen und (epidemiologische) Auswertungen. Zielsetzungen der Forschung sind eine optimale Vorsorge und Patientenbetreuung bei bestimmten erblichen endokrinologischen Erkrankungen.

Schwerpunkt Phäochromozytome und Paragangliome

Phäochromozytome sind Tumoren des peripheren Nervensystems, die meistens im Nebennierenmark vorkommen, aber auch im Bauchraum und am Hals (Paragangliome). Die Tumoren bilden Stresshormone (Noradrenalin, Adrenalin und Metanephrine), wodurch es zu anfallsartigem Bluthochdruck, Kopfschmerz, Herzklopfen und Schweißattacken kommen kann. Die Therapie der Wahl ist die operative Entfernung der Tumoren.

Häufigkeit

Die Angaben zur Häufigkeit von Phäochromozytomen werden in der Literatur zu ausgewählten Patientengruppen oder kleinen Regionen gemacht. Unter den Patienten

mit diastolischer Hypertonie (unterer Blutdruck erhöht) ist der Anteil 0,05 %. In Frankreich (60 Millionen Einwohner) werden etwa 240 Fälle pro Jahr geschätzt, in der Literatur werden 2–8 Fälle pro Million Einwohner und Jahr angegeben. Für Deutschland ergeben sich hieraus etwa 200 Fälle pro Jahr. Ziel der Freiburger Arbeitsgruppe ist es, alle Patienten zu registrieren, um Aussagen über den Verlauf und die Prognose machen zu können.

Erbliche Syndrome

Mindestens 24 %, d.h. ein Viertel der Phäochromozytome sind Manifestation einer Erbanlage. Dieser Anteil muss als hoch bezeichnet werden, insbesondere vor dem Hintergrund, dass bei diesen Krankheiten ein hohes Risiko für ein erneutes Auftreten von Phäochromozytomen und darüber hinaus auch ein Risiko für andere Tumoren besteht. Diese Krankheiten lassen sich entweder durch klinische Untersuchungen oder durch molekulargenetische Analysen einer Blutprobe feststellen. Dabei wird nach Veränderungen (Mutationen) in den zugrunde liegenden Genen gefahndet.

Mit Phäochromozytomen sind verschiedene Syndrome assoziiert, so zum Beispiel

- die Multiple Endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN 2),
- die Von-Hippel-Lindau-Krankheit (VHL),
- die Neurofibromatose Typ 1 (NF1) und
- die Paragangliom-Syndrome (PGL1, PGL3 und PGL4).

Eine Kurzdarstellung soll die Verschiedenheit der Erkrankungen aufzeigen.



Prof. Dr. med. Hartmut Neumann,
Leiter der Sektion Präventive Medizin,
Universitätsklinik Freiburg

Multiple Endokrine Neoplasie Typ 2 (MEN 2)

Phäochromozytome kommen bei etwa 50 % der MEN-2-Patienten vor und sind nahezu immer in den Nebennieren lokalisiert. Fast alle Patienten zeigen ein medulläres Schilddrüsenkarzinom, das sich in der Regel durch einen Calcitonin-Provokationstest (Pentagastrin-Test) diagnostizieren lässt. Der MEN 2 liegen Mutationen des RET-Gens zugrunde. Diese sind meist in den Exons 10, 11 oder 16 lokalisiert. Wenn bei Phäochromozytom-Patienten eine solche Mutation vorliegt, muss nach einem medullären Schilddrüsenkarzinom gesucht werden. Außerdem sollten Verwandte molekulargenetisch untersucht werden, um eine evtl. Mutationsträgerschaft festzustellen und eine klinische Frühdiagnose zu ermöglichen.

Von Hippel-Lindau-Erkrankung (VHL)

Die typischen Veränderungen bei der Von Hippel-Lindau-Erkrankung sind Angiome (gutartige Blutgefäßtumoren) der Netzhaut, Hämangioblastome (Gehirntumoren,

bestehend aus zahlreichen kleineren, aufgeknaulten Gefäßen) des Kleinhirns, des Hirnstamms und des Rückenmarks, Nierenkarzinome, Bauchspeicheldrüsenzysten, Inselzelltumoren und Phäochromozytome. Die Tumoren bedrohen das Sehvermögen, können zu Nervenfunktionsstörungen und Metastasen führen. Bei rechtzeitiger Diagnose lassen sich die Veränderungen meistens gut behandeln. Wenn bei Phäochromozytom-Patienten eine VHL-Mutation festgestellt wurde, ist ein umfangreiches klinisches Untersuchungsprogramm mit Kernspintomographie (MRT) von Kopf und Rückenmark, Augenuntersuchung und Überprüfung des meist schon vorliegenden MRTs des Bauches notwendig. Außerdem sollte auch hier die Familie molekulargenetisch untersucht werden.

Neurofibromatose Typ 1 (NF1)

Die Diagnose der Neurofibromatose Typ 1 (Morbus Recklinghausen) kann klinisch meist leicht gestellt werden. Typischerweise haben die Patienten zahlreiche knotenartige Hautveränderungen (Neurofibrome) und/oder leicht bräunliche Hautflecken (Café-au-lait-Flecken). An Achseln und Leisten kommen sommersprossenartige Veränderungen vor (axillary freckling). Verschiedene Veränderungen können hinzutreten, wie z.B. Knochenanomalien (Zysten, Skoliose, Schädelveränderungen), Epilepsie, Tumoren am Sehnerv und Nervenscheidentumoren. Phäochromozytome kommen sehr selten bei Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 vor (1–3 %). Sie sind meistens in den Nebennieren lokalisiert. Der NF1 liegen Mutationen des NF1-Gens zugrunde, das eines der größten menschlichen Gene ist. Wegen des enormen Aufwandes und weil die Neurofibromatose Typ 1 sich klinisch leicht erkennen lässt, werden Mutationsanalysen nur in Forschungslabors durchgeführt.



Paragangliom-Syndrome (PGL1 und PGL4)

Paragangliom Syndrome leiten ihre Bezeichnung von den Paragangliomen-Tumoren des Halses ab, die im klinischen Sprachgebrauch oft Glomustumoren genannt werden. Diese zum Parasympathikus gehörenden Paragangliome sind in der Nähe der großen Blutgefäße des Halses lokalisiert und gehen meistens vom Glomus caroticum, seltener auch vom Glomus jugulare, vagale oder tympanicum aus. Die Tumoren sind wie Phäochromozytome aufgebaut, schütten allerdings selten Hormone in die Blutbahn aus. Im Rahmen der Paragangliom-Syndrome gehen diese Tumoren auf eine Erbanlagestörung des Enzyms Succinatdehydrogenase zurück. Entweder ist die Untereinheit D, B oder C betroffen (SDHD bei PGL 1, SDHB bei PGL 4 bzw. SDHC bei PGL 3). Bei Patienten mit Paragangliom-Syndrom finden sich häufig Phäochromozytome, die in den Nebennieren, im rückwärtigen Bauchraum (Retroperitoneum) und bisweilen im rückwärtigen Brustraum lokalisiert sind. PGL 1 und PGL 4 unterscheiden sich in der Tendenz, mehrere Tumoren zu bilden, und in der Lokalisation. Beim PGL4-Syndrom sind maligne Tumoren nicht selten.

Wichtig ist es, darauf hinzuweisen, dass Patienten oft (zunächst) nur einen Tumor, d.h. ein Phäochromozytom oder einen Glomustumor, haben und sie dennoch eine Erbanlage für eine der genannten komplexen Erkrankungen tragen.

Untersuchungsprogramm

Unsere Studien zielen darauf, Beratungsgrundlagen hinsichtlich Verlauf und Prognose anhand eines möglichst großen Patientenkollektivs zu ermöglichen. Jeder neue Patient kann mit seinen Besonderheiten hierzu beitragen. Wegen des hohen Anteils der erblichen Formen sollte bis auf Weiteres jeder Patient molekulargenetisch untersucht werden, wobei diese Untersuchung derzeit noch kostenfrei durchgeführt wird. Die Unterstützung erfolgt durch die Deutsche Krebshilfe.

Im Falle eines Mutationsnachweises kann ein klar definiertes Vorsorgeprogramm angeboten werden, was die Patienten aufgrund unserer bisherigen Erfahrungen gerne annehmen. Pro Jahr wenden sich ca. 50 Patienten zur Vorsorge an uns. Die Vorsorge sollte lebenslang erfolgen. Hierbei werden Organe außerhalb der Paraganglien, wie z.B. die Schilddrüse bei der MEN 2, oder Augen, Nervensystem, Nieren und Bauchspeicheldrüse bei der VHL-Krankheit, untersucht. Die Vorsorge richtet sich aber auch an Verwandte. Im Falle eines Mutationsnachweises sind die entsprechenden klinischen Untersuchungen angezeigt, z.B. werden Blutplasma und Urin auf eine erhöhte Hormonkonzentration (Adrenalin, Noradrenalin, Metanephrin) hin untersucht und mit Hilfe einer Kernspintomographie (MRT) auf evtl. Tumoren gescreent. Nachgewiesene Tumoren sollten präoperativ durch ein nuklearmedizinisches Verfahren (MIBG-Szintigraphie oder DOPA-PET) bestätigt werden.

*Prof. Dr. med. Hartmut Neumann,
Medizinische Universitätsklinik
Freiburg*

Für Auskünfte und Registrierungen steht Ihnen unser Studiensekretariat zur Verfügung:
Tel. 0761 / 270-3271

10. Überregionaler Hypophysen- und Nebennieren-Tag

vom 22. bis 24. September 2006 in Kiel



Prof. Dr. med. Ulrich Fölsch, Direktor der Klinik für Allgemeine Innere Medizin des UKSH, bestärkte die Patienten in ihrem Bestreben, möglichst viel über ihre Erkrankung zu erfahren, um aktiv an einer optimalen Therapie mitarbeiten zu können.



Prof. Dr. med. Heiner Mönig, Stellv. Direktor der Klinik für Allgemeine Innere Medizin des UKSH, leitete nicht nur mit großer Umsicht die wissenschaftliche Tagung, sondern war auch bei allen organisatorischen Fragen stets hilfreich zur Stelle.



Frau Ursula Durant, Leiterin der RG Kiel, hob die gute und enge Zusammenarbeit mit der AG Endokrinologie (Leitung Prof. H. Mönig) und der AG Pädiatrische Endokrinologie (Leitung Prof. P.-M. Holterhus) hervor.

„Nach Kiel kommt man des Windes wegen“, sagte Herr Professor Ulrich Fölsch, Direktor der Klinik für Allgemeine Innere Medizin des UKSH, bei seiner Begrüßung und fügte schmunzelnd hinzu: „normalerweise“. Denn die Stadt Kiel empfing uns mit einem traumhaften Spätsommerwetter und absoluter Windstille. Die rund 120 Teilnehmer des 10. überregionalen Hypophysen- und Nebennieren-Tags erwartete zudem ein überaus vielseitiges Programm mit interessanten Vorträgen und Workshops, die Herr Professor Heiner Mönig zusammen mit seinem Ärzteteam vorbereitet hatte. An dieser Stelle sei ihm und allen seinen fleißigen Helfern ganz herzlich für die hervorragende Organisation gedankt!

Hochkarätige wissenschaftliche Präsentationen

Die Themen der Hauptvorträge spannten sich von der Hormonersatztherapie über die Kinderendokrinologie bis hin zur Gentechnik. Statt wie bisher üblich die Vorträge redaktionell für die Glandula zusammenzufassen, haben wir diesmal einen anderen Weg gewählt: Damit auch Sie, liebe Leser, von dieser Tagung profitieren können, haben wir die Referenten gebeten, uns das Manuskript ihres Vortrags für die Glandula zu überlassen. Dankenswerterweise sind die meisten Experten dieser Bitte gefolgt, so dass wir Ihnen auf den folgenden Seiten wissenschaftliche Informationen quasi „aus erster Hand“ bieten können.

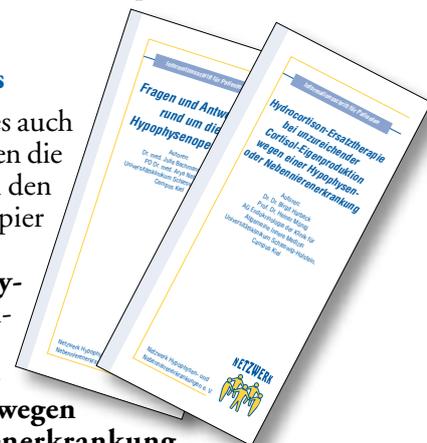
Neue Informationsschriften des Netzwerks

Um die Weitergabe von Informationen ging es auch in zwei Workshops: Die Teilnehmer erarbeiteten die Grundlagen für zwei Info-Flyer, die dann von den Leitern der Workshops aufbereitet und zu Papier gebracht wurden:

1. **Fragen und Antworten rund um die Hypophysenoperation** (Dr. med. Julia Bachmann, PD Dr. med. Arya Nabavi)
2. **Hydrocortison-Ersatztherapie bei unzureichender Cortisol-Eigenproduktion wegen einer Hypophysen- oder Nebennierenerkrankung** (Dr. Dr. med. Birgit Harbeck, Prof. Dr. med. Heiner Mönig).

Mitglieder können die Flyer über die Geschäftsstelle in Erlangen beziehen. Bitte legen Sie Ihrer Bestellung einen mit 0,55 € (für Flyer 1) bzw. 1,45 € (für Flyer 2) frankierten Rückumschlag bei.

B. S.



Dank ihres Engagements wurde der 10. Hypophysen- und Nebennieren-Tag in Kiel ein großer Erfolg. V.l.n.r.: Frau Jochimsen-Hansmann, Frau Dr. Bachmann, Frau Kopelke, Frau Dr. Harbeck, Frau Jacobsen, Herr Prof. Holterhus, Frau Durant.

Mitgliederversammlung am 22.09.2006 in Kiel

Jahresbericht 2005 des Vorstands

Auch im elften Jahr nach Vereinsgründung konnte sich das Netzwerk positiv weiterentwickeln. So waren im Jahre 2005 der überregionale Hypophysentag und die regionalen Hypophysentage Höhepunkte unter den zahlreichen Patientenveranstaltungen.

Vorstandssitzungen und Beschlüsse

2005 fanden zwei Vorstandssitzungen statt: Am 3. Mai trafen sich vier der fünf Vorstandsmitglieder in Erlangen. Hier wurde u.a. über die geplante Gründung des Netzwerks Neuroendokrine Tumoren diskutiert; dieses war ja bisher im Netzwerk-Dachverband integriert. Am 6. Juli 2005 fand dann in Herzogenaurach/Erlangen die Gründungsversammlung des „Netzwerks Neuroendokrine Tumoren (NeT)“ statt (16 Gründungsmitglieder), kurze Zeit später erfolgte die Eintragung in das Vereinsregister. Es wurde festgelegt, dass die enge logistische und personelle Zusammenarbeit mit dem Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen beibehalten wird. Ende 2005 gehörten 143 Patienten dem neu gegründeten Netzwerk (NeT) an. Die zweite Vorstandssitzung fand am 17. September 2005 in Heidelberg statt. Frau Jalowski, unser Kassenwart, informierte die Vorstandsmitglieder über die aktuelle finanzielle Situation. Der geschäftsführende Vorsitzende Herr Prof. Hensen fragte nach, ob die EndoScience GmbH (deren Gesellschafter die DGE ist) zukünftig die Organisation der überregionalen Hypophysentage übernehmen soll. Die Vorstandsmitglieder sprachen sich aber dafür aus, dass dies zweckmäßigerweise weiterhin durch die Geschäftsstelle des Netzwerks erfolgen sollte, da dies bisher immer gut geklappt hätte und zudem zusätzliche Kosten gespart werden könnten. Bei der Sitzung wurde außerdem die Planung für ein erstes Treffen der Netzwerk-Regionalgruppenleiter im Frühjahr 2006 angeregt.



Georg Kessner, stellvertretender Vorsitzende des Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Rund 120 Betroffene und Angehörige verfolgten im Hörsaal der Klinik für Allgemeine Innere Medizin die wissenschaftlichen Vorträge.

Die Pause zwischen den Vorträgen nutzten viele Teilnehmer, um die Experten um Rat zu fragen.

9. Überregionaler Hypophysen- und Nebennieren-Tag

Wie schon so oft, so war auch der 9. überregionale Hypophysen- und Nebennieren-Tag vom 16. bis 18. September 2005 in Heidelberg ein Höhepunkt unter den Patientenveranstaltungen. Die SHG Rhein-Main-Neckar e.V., mit der das Netzwerk schon immer gut zusammenarbeitet, hatte vor Ort alles prima organisiert. Die wissenschaftliche Leitung war bei Professor Nawroth und Professor Kasperk in besten Händen. Hauptthema war dieses Mal die „Nebenniere“. Auch das Thema „seelische Bewältigung bei einer Hypophysen- und Nebennierenerkrankung“ kam bei den etwa 100 Teilnehmern in Heidelberg gut an.

Sonstiges

2005 wurden einige Patientenbroschüren überarbeitet und somit auf den neuesten wissenschaftlichen Stand gebracht. Ende des Jahres 2005 hatte das Netzwerk einen Mitgliederstand von 2051 erreicht, im Netzwerk-Dachverband bestehen 21 Regionalgruppen. Weitere Regionalgruppen befinden sich in Schwerin, Magdeburg und Gießen im Aufbau.

Für den Vorstand
Georg Kessner

Wahl des Vorstands

Von der Mitgliederversammlung wurde am 22.09.2006 ein neuer Vorstand gewählt. Dem Vorstand gehören nun an (auf dem Foto von links nach rechts): Frau Christa-Maria Odorfer, Herr Professor Johannes Hensen, Frau Helga Schmelzer und Herr Georg Kessner. Nicht im Bild ist Frau PD Dr. Marianne Pavel, die wegen einer beruflichen Verpflichtung nicht nach Kiel kommen konnte.



Ein strahlend blauer Himmel spannte sich über die Kieler Förde – eine ideale Voraussetzung für die Dampferfahrt, die den Höhepunkt des Rahmenprogramms bildete.

Optimierung der Hydrocortison-Substitutionstherapie

Das Hormon Cortisol beeinflusst direkt oder indirekt alle biochemischen Vorgänge im Körper, so vor allem die Regulation des Wasser- und Salzhaushaltes, die Mobilisierung von Energiereserven, die Immunabwehr und die Reaktion auf Umgebungsreize, wie z.B. Stress (Erhöhung der Adrenalinsynthese). Es ist für den Menschen lebenswichtig und muss bei einem nachgewiesenen Mangel durch die Gabe von Hydrocortison substituiert werden.

Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenrinden-Regelkreis

Cortisol wird neben einer Reihe anderer Hormone in der Nebennieren-

rinde gebildet (Abb. 1). Seine Synthese und Freisetzung werden durch einen komplizierten Regelkreis gesteuert, in dem die Hypophyse und der Hypothalamus die Hauptrolle spielen: Im Hypothalamus wird das Corticotropin Releasing Hormon (CRH) produziert. CRH wiederum stimuliert in der Hypophyse die Bildung und Freisetzung des Adrenocorticotropen Hormons (ACTH). ACTH wirkt auf die Nebennieren und regt diese zur Hormonproduktion an.

Die Cortisol-Sekretion unterliegt einer zirkadianen Rhythmik mit einem Maximum am frühen Morgen und einem Minimum gegen Mitternacht. Dabei wird Cortisol über den Hypothalamus-Hypophysen-Neben-



Dr. Dr. Birgit Harbeck,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/
Campus Kiel

nierenrinden-Regelkreis als Reaktion auf verschiedene Stimuli (Stress, emotionale Reize, niedrige Spiegel an Cortisol) während des Tages verstärkt ausgeschüttet (Abb. 2a). Die

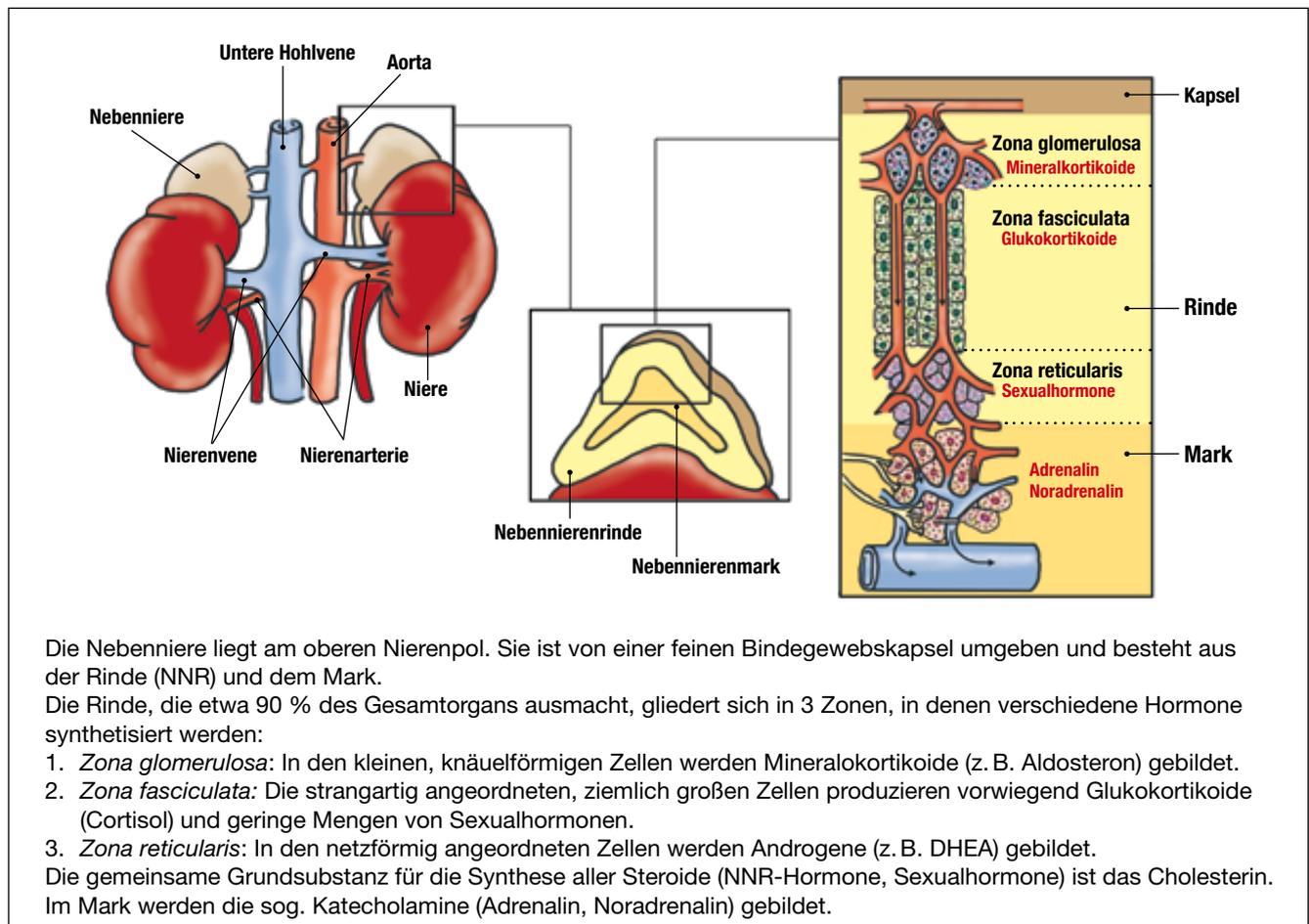


Abbildung 1: Die Nebenniere – ein wichtiger Hormonproduzent.

Regulation der Cortisol-Sekretion erfolgt vor allem über eine negative Rückkopplung durch das zirkulierende Hormon, das heißt, ein hoher Cortisol-Spiegel führt zu einer geringeren Freisetzung von CRH und ACTH. Bei Vorliegen einer Nebennierenrinden-Insuffizienz ist dieser Regelkreis gestört (Abb. 2b).

Primäre, sekundäre und tertiäre NNR-Insuffizienz

Zu einer unzureichenden Sekretion des lebenswichtigen Stresshormons Cortisol (= Hydrocortison) kommt es, wenn die Funktion der Nebennierenrinde (NNR) beeinträchtigt ist. Dies kann verschiedene Gründe haben:

1. Es liegt eine direkte Schädigung der Nebennierenrinde vor. Ursache ist in 80 % der Fälle eine Autoimmunerkrankung (M. Addison), seltene Ursachen sind angeborene Aplasien, Metastasen, Infektionskrankheiten etc. Diese Form der NNR-Insuffizienz wird als primär bezeichnet.

2. Von einer sekundären NNR-Insuffizienz spricht man, wenn das Adrenocorticotrope Hormon (ACTH) ausfällt, das normalerweise die Nebennierenrinde zur Cortisol-Produktion anregt. Dies ist z.B. der Fall, wenn die Hormonsynthese im Hypophysenvorderlappen durch einen Tumor bzw. durch dessen Behandlung (Operation, Bestrahlung) beeinträchtigt ist.

3. Die Ursache für einen Cortisol-Mangel kann aber auch eine „Instanz“ höher liegen, nämlich im Hypothalamus. Ist dort, beispielsweise durch ein Schädel-Hirn-Trauma, eine Hirnblutung oder einen Tumor, die Bildung des Corticotropin Releasing Hormon (CRH) gestört, fehlt der Stimulus für die ACTH-Bildung in der Hypophyse und als Folge kommt auch die Cortisol-Bildung in der Nebennierenrinde zum Erliegen. Wenn eine Funktionsstö-

rung des Hypothalamus der Auslöser für einen Cortisol-Mangel ist, nennt man das eine tertiäre NNR-Insuffizienz.

Allen Formen der NNR-Insuffizienz gemeinsam ist, dass der Cortisol-Mangel durch eine Hormonersatztherapie ausgeglichen werden muss.

Bedeutung einer adäquaten Cortisol-Substitution

Da die Hormonersatztherapie in den allermeisten Fällen lebenslang notwendig ist, ist es wichtig, eine adäquate Substitution durchzuführen, um potenziell ernsten Langzeitschäden durch eine Über- oder Unterdosierung vorzubeugen. Zudem ist diese Substitutionstherapie lebenswichtig zur Stressadaptation. Im Gegensatz zu anderen Hypophysen- und Nebennieren-Hormonen, die sich nach einem Ausfall relativ einfach anhand von Laborwerten ersetzen und einstellen lassen, ist die Cortisol-Substitution ziemlich problematisch. Denn zum einen sind zur Therapieüberwachung Laborparameter (Serum-Cortisol, 24-Stunden-Sammelurin) nur bedingt geeignet, zum anderen gestaltet sich die (Eigen-)Anpassung der Hydrocortison-Dosis in Stresssituation meist schwierig.

In diesem Zusammenhang häufig von Patienten gestellte Fragen sind:

- Was ist die optimale Dosis für mich ?
- Wie muss ich diese Dosis über den Tag aufteilen?
- Welches Präparat ist am besten?
- Wie muss ich die Dosis bei Stress anpassen?

Praktische Durchführung der Substitutionstherapie

Durch die (oder auch trotz der) Hormonersatztherapie soll sich

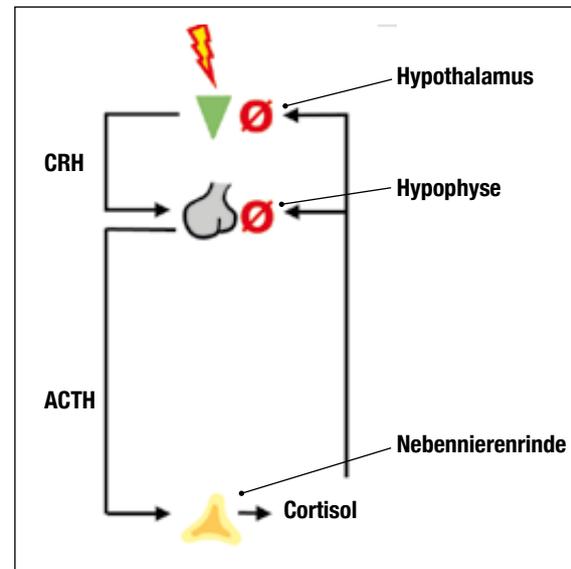


Abbildung 2a: Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenrinden-Regelkreis. CRH = Corticotropin Releasing Hormon, wird im Hypothalamus gebildet und stimuliert in der Hypophyse die Bildung und Freisetzung von ACTH. ACTH = Adrenocorticotropes Hormon, stimuliert die Cortisol-Produktion in der Nebennierenrinde.

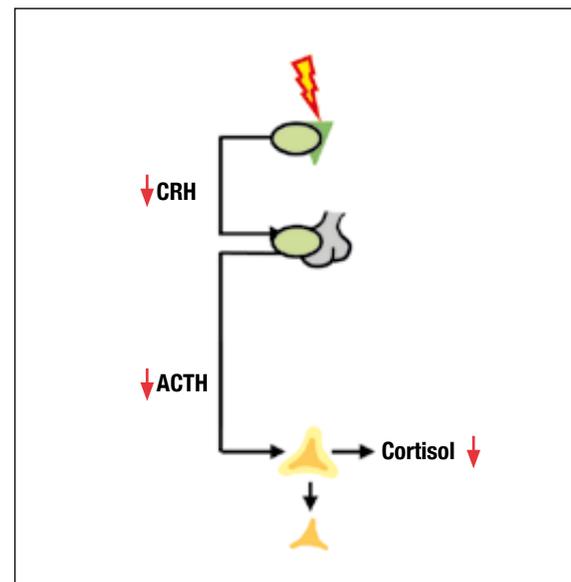


Abbildung 2b: Störung des Regelkreises durch einen großen Tumor im Hypothalamus- bzw. Hypophysenbereich (grün markiert). Als Folge entwickelt sich eine NNR-Insuffizienz mit unzureichender Cortisol-Produktion.

der Patient wohl fühlen und keine Nebenwirkungen verspüren. Das Therapiemonitoring beruht daher in erster Linie auf dem klinischen Bild. Die Messung von ACTH und Serum-Cortisol ist wenig aussagekräftig, da deren Höhe vom Abstand zwischen der Blutentnahme und der letzten Hydrocortison-Einnahme beeinflusst wird.

Dosierschemata

Es gibt verschiedene Dosierschemata zur Imitation der physiologischen Cortisol-Ausschüttung. Üblicherweise erhalten Patienten mit NNR-Insuffizienz zum Hormonersatz 10–30 mg Hydrocortison täglich, verteilt auf 2 oder 3 Dosen, wobei der Hauptanteil morgens und der Rest – je nach Schema – am frühen Nachmittag bzw. bei 3 Gaben auch am Abend einzunehmen ist (Abb. 3).

Probleme bei der Substitution

Diese herkömmliche Substitutionstherapie kann jedoch die physiologische Cortisol-Ausschüttung Gesunder nicht völlig imitieren. Wegen der kurzen Halbwertszeit des zur Substitution üblicherweise verwandten Hydrocortisons von weniger als 1 Stunde kommt es nachts, in den frühen Morgenstunden und am Nachmittag vor Einnahme der Nachmittagsdosis zu sehr niedrigen Cortisol-Spiegeln (vgl. Abb. 3). Dagegen sind die Cortisol-Spiegel 2 Stunden nach Tabletteneinnahme oft zu hoch. Damit besteht eine zeitweilige Über- und Untersubstitution mit einem ausgeprägten Cortisol-Mangel in der Nacht.

Welches Präparat ist am besten geeignet?

Üblicherweise wird zur Substitution Hydrocortison verwandt, da es dem körpereigenen Cortisol entspricht. Seltener wird Cortisonacetat (Cortison Ciba) benutzt. Dieses wird im Körper erst zu Hydrocortison umgewandelt; dadurch besteht eine etwas geringere Wirkung, so dass eine höhere Dosierung erforderlich ist (25 mg morgens, ggf. 12,5 mg nachmittags). Von Vorteil ist die längere Verweildauer im Organismus, so dass das Präparat nur 1- bis 2-mal täglich einzunehmen ist. Der Nachteil liegt in der schlechteren Dosierbarkeit.

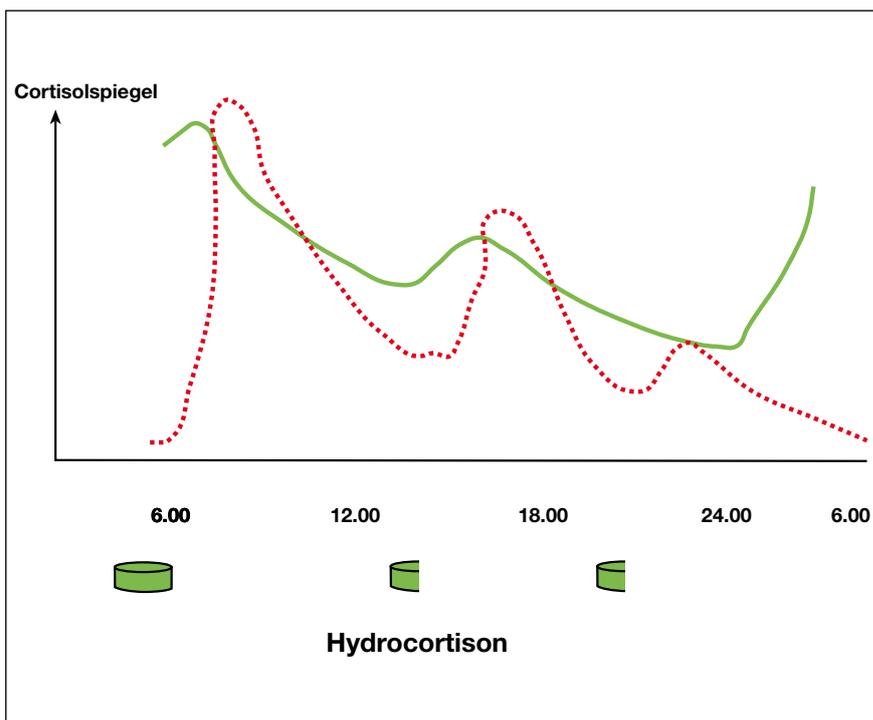


Abbildung 3: Physiologische Cortisol-Sekretion über 24 Stunden (durchgezogene grüne Linie) und Cortisol-Tagesprofil bei Hydrocortison-Substitution (um 6, 14 und 19 Uhr, gepunktete rote Linie) im Vergleich.

Wie viel Hydrocortison braucht man täglich?

Eine gesunde Nebenniere produziert täglich 15–20 mg Cortisol. Dies ist allerdings nur ein grober Anhaltspunkt. Bei der Bestimmung der erforderlichen Gesamtdosis sind starke individuelle Schwankungen im Bedarf zu berücksichtigen (unterschiedliche Sensitivität und Pharmakokinetik; zudem ist bei einer sekundären Nebenniereninsuffizienz oft noch eine ACTH-unabhängige Restsekretion vorhanden).

Grundsätzlich sollte zur Erhaltungstherapie die niedrigste ausreichende Dosis eingenommen werden. Dadurch lassen sich die Nebenwirkungen einer überhöhten Substitutionsdosis verhindern:

- Zunahme des Körpergewichts
- Schlafstörungen (Schlaflosigkeit)
- Akne
- Osteoporose (langfristig)
- Gestörter Glukosestoffwechsel (langfristig).

Mögliche Folgen einer zu geringen Substitutionsdosis dagegen sind:

- Müdigkeit, vor allem abends und mittags
- Kopfschmerzen
- Appetitlosigkeit, Übelkeit, Bauchschmerzen
- Leistungsminderung
- Erhöhte kardiovaskuläre und zerebrovaskuläre Morbidität (langfristig).

Anzustreben ist immer eine den individuellen Bedürfnissen angepasste Substitutionstherapie, das heißt, die Dosis wird so gewählt, dass sich der Patient wohl fühlt und möglichst keine Nebenwirkungen auftreten. Allerdings erschwert die individuell stark unterschiedliche Pharmakokinetik des Hydrocortisons die Substitution, so dass nach Einzelfall entschieden werden muss.

Auf wie viele Einzelgaben sollte man die Hydrocortison-Menge aufteilen?

Verschiedene Studien haben gezeigt, dass häufigere Hydrocortison-Gaben zu einem verbesserten Wohlbefinden führen, weil sie die physiologische Rhythmik besser nachahmen. In

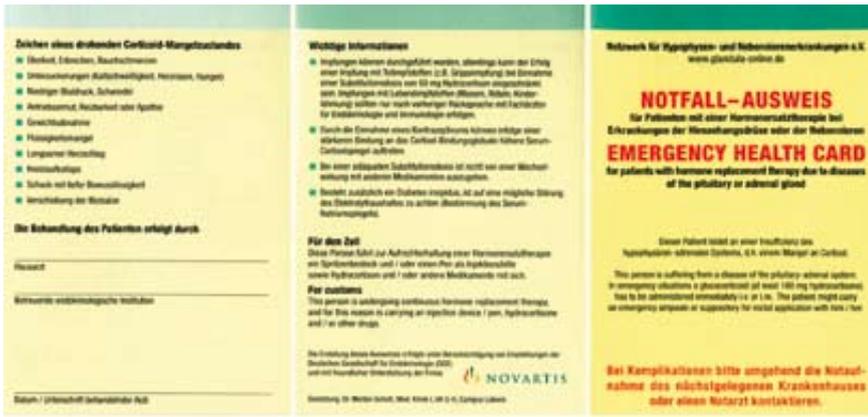


Abbildung 4: Beispiel eines Notfallausweises für Patienten mit NNR-Insuffizienz.

schen entsprachen, waren die Studienteilnehmer nicht signifikant leistungsfähiger und fühlten sich auch nicht signifikant besser als unter der alleinigen oralen Standardtherapie. Aber es waren Tendenzen zu einer Verbesserung des Wohlbefindens festzustellen (weniger Erschöpfung, weniger Müdigkeit). Dass sich aus der Höhe des Cortisol-Spiegels keine direkten Rückschlüsse auf das Befinden des Patienten ziehen lassen, zeigen folgende Ergebnisse: 1. Dieselbe Hydrocortison-Dosis führte bei den einzelnen Patienten zu stark unterschiedlich hohen Cortisol-Spiegeln. 2. Trotz gleicher Cortisol-Spiegel hatten die Patienten eine unterschiedliche Wohlfühlwahrnehmung.

Anpassung der Hydrocortison-Dosis bei Stress

In besonderen Stresssituationen ist es notwendig, die erforderliche Hydrocortison-Dosis eigenständig zu erhöhen. Die maximale Cortisol-Produktionsrate einer gesunden NNR bei Stress beträgt 200–300 mg/d. Daher wird Patienten mit NNR-Insuffizienz geraten, in Stresssituationen die Hydrocortison-Dosis auf das 2- bis 5-Fache zu erhöhen. Einzelheiten dazu sind Tabelle 1 zu entnehmen. Da die individuellen Erfahrungswerte entscheidend sind, sollte die Dosierung unbedingt mit dem behandelnden Endokrinologen abgesprochen werden. Nicht zu vergessen: Patienten mit Nebenniereninsuffizienz benötigen einen Notfallausweis, der regelmäßig kontrolliert und ggf. ergänzt werden sollte (Abb. 4), sowie eine Notfallmedikation, z. B. mit Rektodelt®-Zäpfchen.

*Dr. Dr. Birgit Harbeck,
AG Endokrinologie der Klinik für
Allgemeine Innere Medizin,
Universitätsklinikum Schleswig-
Holstein/Campus Kiel*

Situation	Dosis
„geringer Stress“ (Fieber, viel Sport)	2-fache Dosis (30–50 mg Hydrocortison/d)
„mittelgradiger Stress“ (kleinere operative Eingriffe in Lokalanästhesie, hohes Fieber)	3–4-fache Dosis (50–100 mg Hydrocortison/d)
„maximaler Stress“ (Operationen, Geburten)	Abgestuftes Schema (50 mg Hydrocortison i.v. als Bolus, dann 100–200 mg/24 h als Infusion, 2. Tag: 50 mg/24 h als Infusion, 3. Tag: 30 mg p.o., Dosisreduktion nach Schwere der Erkrankung)
Erbrechen, Durchfall	Ggf. parenterale Substitution, 2–5-fache Dosis
Psychischer Stress	Keine Erhöhung?
Schicht/Nacharbeit	Dreiteilung der Tagesdosis günstig 1/2 – 1/4 – 1/4), vermutlich keine höhere Abenddosis erforderlich

Tabelle 1: Anpassung der Hydrocortison-Dosis in Stresssituationen.

Untersuchungen zur 3x täglichen Gabe kam es nach der Cortisol-Einnahme seltener zu einem supra-physiologischen Hypercortisolismus (überhöhter Cortisol-Spiegel) als bei der 2x täglichen Gabe. Außerdem litten die Patienten weniger unter einem nachmittäglichen Tief.

Aktuelle Forschungsergebnisse

Um vor allem die nächtlichen Cortisol-Defizite bei einer Substitutionstherapie zu vermeiden und die natürliche Rhythmik besser zu imitieren, wurde die Entwicklung von retardierten Hydrocortison-Präpa-

raten oder -Pumpen in Erwägung gezogen. In diesem Zusammenhang wurde in Kiel eine Studie durchgeführt, die der Frage nachging, ob sich die kognitive Leistungsfähigkeit und emotionale Befindlichkeit von Patienten mit NNR-Insuffizienz durch eine nächtliche Hydrocortison-Substitution verbessern lassen. Dazu erhielten 14 Patienten mit primärer oder sekundärer NNR-Insuffizienz eine nächtliche Hydrocortison-Infusion zusätzlich zur üblichen oralen Standardtherapie. Das überraschende Ergebnis: Obwohl ihre Cortisol-Spiegel nahezu dem Referenzbereich von gesunden Men-

Kinderwunsch bei Patientinnen und Patienten mit Hypophysenerkrankungen

Hypothalamus und Hypophyse sind neben ihren vielfältigen anderen Aufgaben auch für die Steuerung der Keimdrüsen bei Frau und Mann verantwortlich. Erkrankungen dieser Region, speziell Hypophysentumoren, können deshalb zu einer gestörten Sexualfunktion führen; auch ausgedehnte Operationen oder Bestrahlungen können solche Störungen zur Folge haben. Zum besseren Verständnis der Behandlungsmöglichkeiten soll zunächst die physiologische (= normale) Funktionsweise dieses Systems erklärt werden. Es wird meistens als Hypothalamus-Hypophysen-Gonaden-Achse bezeichnet (Gonaden = Keimdrüsen).



Dr. med. Andreas Schmutzler,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/
Campus Kiel



Prof. Dr. med. Heiner Mönig,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/
Campus Kiel

Frau stimuliert LH die Bildung von Östrogenen in den Ovarien. FSH spielt beim Mann eine wesentliche Rolle für die Produktion reifer Spermien; bei der Frau führt dieses Hor-

mon, wie der Name schon andeutet, zur Follikelreifung. Die in den Keimdrüsen gebildeten Hormone wirken auf Hypothalamus und Hypophyse zurück.

Funktion der Hypothalamus-Hypophysen-Gonaden-Achse

Bei beiden Geschlechtern ist der Hypothalamus im Zwischenhirn das übergeordnete Zentrum, das ein Steuerungssignal (Freisetzungshormon) mit dem Namen Gonadotropin-Releasing-Hormon (GnRH, auch LHRH genannt) an den Hypophysenvorderlappen sendet (Abb. 1). Die Sekretion von GnRH ist pulsatil, erfolgt also in „Stößen“ und führt dazu, dass der Hypophysenvorderlappen wiederum pulsatil die Hormone LH (Luteinisierendes Hormon) und FSH (Follikel-stimulierendes Hormon) in die Blutbahn abgibt. Die pulsatile Stimulation ist äußerst wichtig; ein Dauerreiz von GnRH auf den Hypophysenvorderlappen führt zum Erlöschen der LH- und FSH-Sekretion.

Die Hormone LH und FSH haben nun die folgenden Aufgaben: LH stimuliert beim Mann die Testosteron-Produktion in den Hoden; bei der

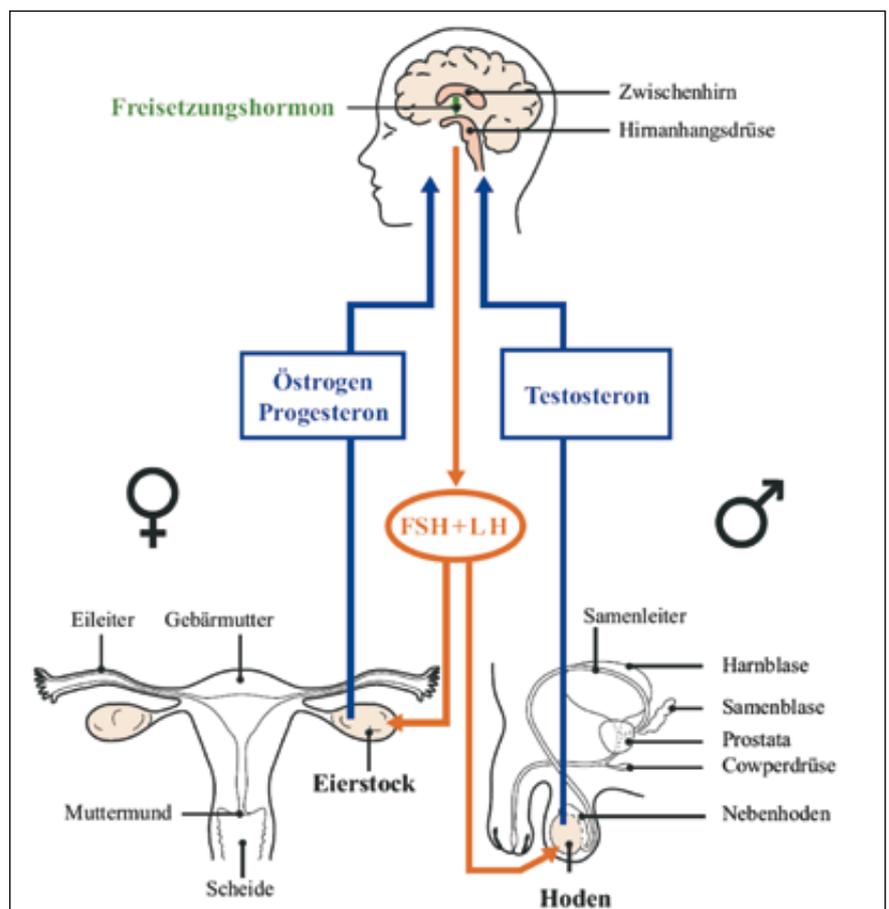


Abbildung 1: Funktionsweise der Hypothalamus-Hypophysen-Gonaden-Achse.
Mit freundlicher Genehmigung von Frau Prof. Dr. L. Mettler, Kiel.

Voraussetzung für den Eintritt einer Schwangerschaft auf natürlichem Wege ist der Eisprung (Ovulation), der durch ein kompliziertes Zusammenspiel der oben genannten Hormone in einer genau festgelegten zeitlichen Abfolge zustande kommt (Abb. 2).

Ursachen für eine Unfruchtbarkeit

Vor diesem Hintergrund wird klar, dass dieses sensible System durch Raumforderungen im Bereich von Hypothalamus und/oder Hypophyse „aus dem Gleichgewicht“ gebracht werden kann und dass chirurgische oder strahlentherapeutische Eingriffe ebenfalls zu Funktionsstörungen führen können. Typische Zeichen dafür sind das Ausbleiben der Regelblutung bei der Frau sowie bei beiden Geschlechtern das Nachlassen des sexuellen Interesses und allgemeine deutliche Einschränkungen im Sexualleben.

Durch eine Hormonersatztherapie (Testosteron bei Männern, Östrogene bzw. ein Östrogen/Gestagen-Präparat bei Frauen) können diese Störungen beseitigt werden. Eine solche Behandlung stellt jedoch die oben beschriebene pulsatile Aktivität von Hypothalamus und Hypophyse nicht wieder her, die aber für den Eisprung und die Samenreifung unbedingt erforderlich ist. Deshalb besteht in einer solchen Situation trotz eines erfüllten und ausgeglichenen Sexuallebens in den allermeisten Fällen Unfruchtbarkeit.

Hormonbehandlung bei Frauen mit Kinderwunsch

Es gibt die Möglichkeit, die Keimdrüsen (Hoden beim Mann, Ovarien bei der Frau) medikamentös so zu beeinflussen, dass die natürliche Stimulation ersetzt wird. Dafür

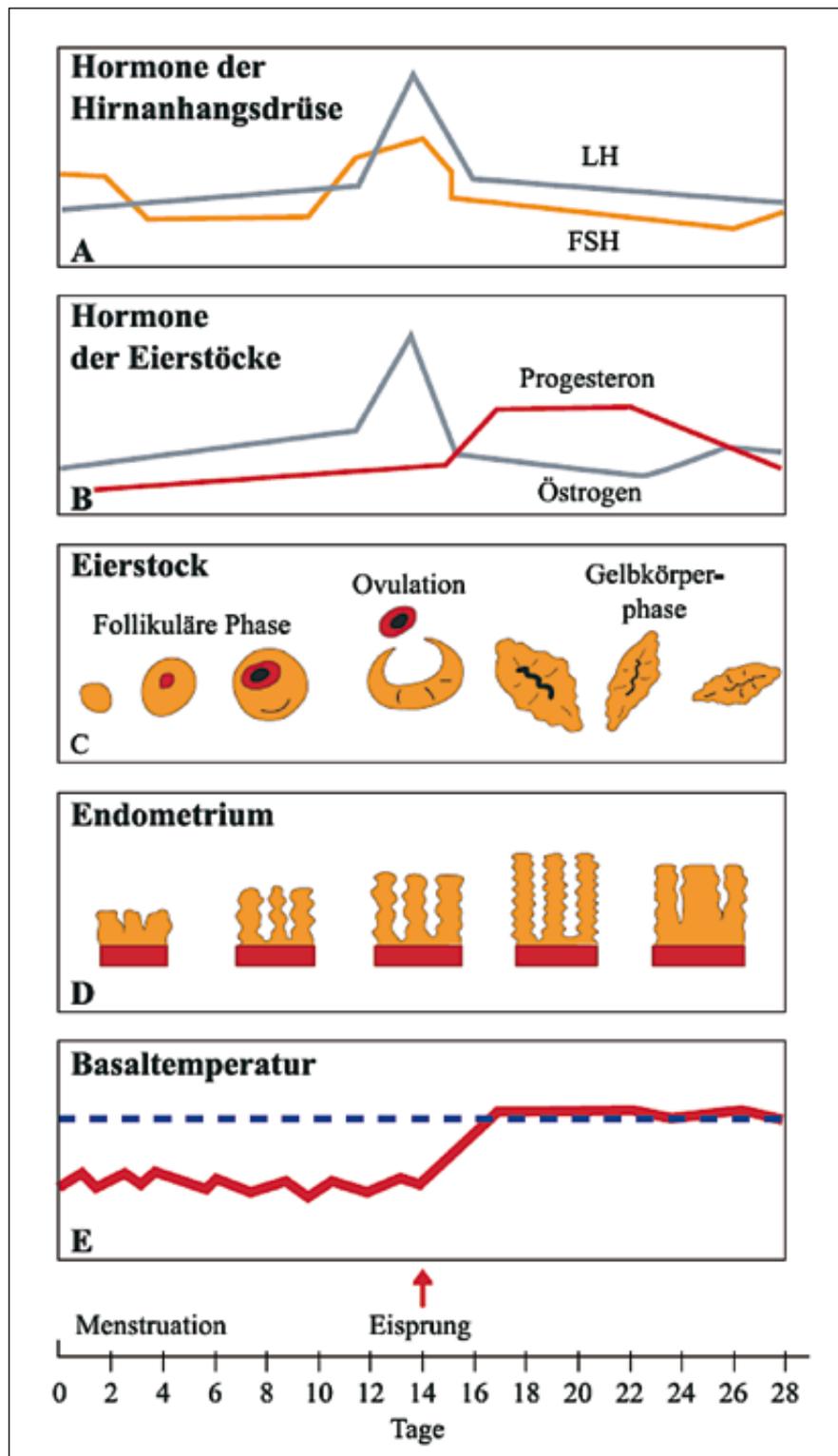


Abbildung 2: Schematische Darstellung des weiblichen Monatszyklus, charakterisiert durch den Eisprung in der Zyklusmitte. Mit freundlicher Genehmigung von Frau Prof. Dr. L. Mettler, Kiel.

stehen Hormonpräparate zur Verfügung, die dem natürlichen LH bzw. FSH entsprechen. Darüber hinaus müssen ggf. weitere Erkrankungen des jeweiligen Partners, die eine Empfängnis bzw. Zeugung verhindern, gebührend behandelt werden. Die Behandlung sollte unbedingt in

einem spezialisierten Zentrum erfolgen, da das Behandlungsschema auf die individuelle Patientin bzw. den Patienten zugeschnitten sein muss. Die Injektionen mit den Hormonen (Gonadotropinen) erfolgt täglich subkutan (= unter die Haut). Ziel ist bei Frauen, einen oder mehrere

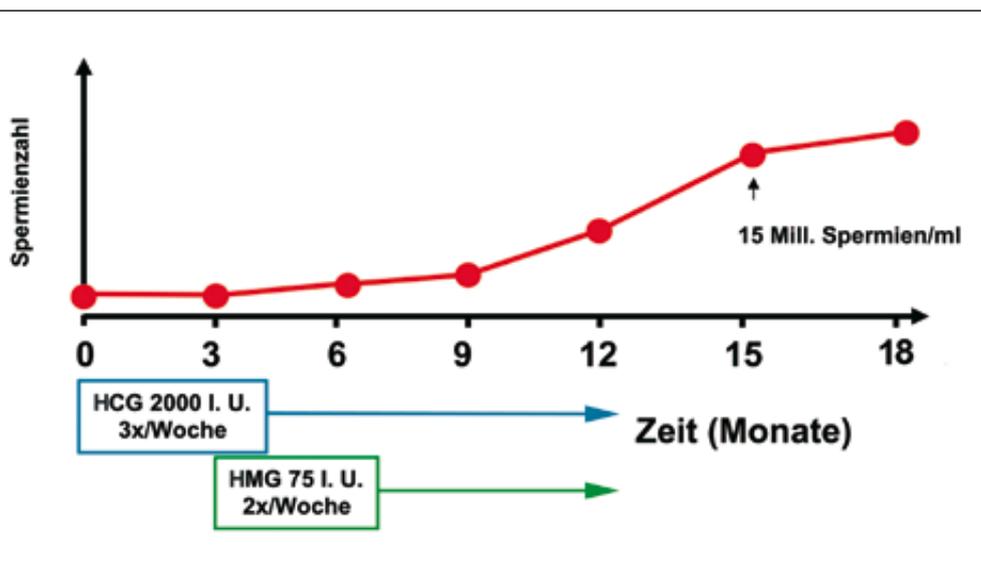


Abbildung 3: Effekt einer HCG/HMG-Therapie auf die Spermienzahl bei Männern mit Hypogonadismus (mod. nach O'Dea et al. 1998).

Follikel heranreifen zu lassen, ohne eine Überstimulation zu bewirken, die zu Unterbauchbeschwerden oder zu Mehrlingsschwangerschaften führen könnte. Deshalb sind häufige Ultraschall-Kontrollen und Blutentnahmen notwendig, so dass die Dosis entsprechend angepasst werden kann. Üblicherweise werden zunächst 75 I.U. eines FSH/LH-Präparates pro Tag über einen Zeitraum von 9–12 Tagen verabreicht, bis sonographisch die Reifung eines Follikels nachweisbar ist. Zu diesem Zeitpunkt wird zur Ovulationsinduktion humanes Chorion-Gonadotropin (HCG) in einer Dosierung von 5.000–10.000 I.E. einmalig verabreicht. Durch gezielten Geschlechtsverkehr zu diesem Zeitpunkt, ggf. auch durch intrauterine Insemination (künstliches Einbringen der Samenflüssigkeit in die Gebärmutter) kann dann die Befruchtung einer Eizelle herbeigeführt werden. Das wesentliche Risiko dieser Behandlung besteht wie bereits erwähnt in dem sog. Überstimulationssyndrom mit der Möglichkeit von Mehrlingsschwangerschaften. Auch nach eingetretener Schwangerschaft ist häufig eine hormonelle Unterstützung notwendig, da die Sekretion des Hormons Progesteron

durch den aus dem gesprungenen Follikel entstehenden Gelbkörper zum Erhalt der Schwangerschaft unter Umständen nicht ausreicht. Wie häufig eine solche Behandlung erfolgreich ist, ist für Patientinnen mit Hypophysentumoren oder Zustand nach Operation eines solchen nicht genau bekannt. Man weiß allerdings aus Untersuchungen an Frauen mit einem Mangel an Hypophysenhormonen aus anderer Ursache, dass die Prognose sehr gut ist und dass die Erfolgsrate in der Größenordnung von etwa 90 % liegt. Sie wird allerdings mit zunehmendem Alter geringer und sinkt bei Frauen, die älter als 35 Jahre sind, auf etwa 60 % ab.

Hormonbehandlung bei Männern mit Kinderwunsch

Bei Männern, die mit Testosteron substituiert werden und die den Wunsch haben, ein Kind zu zeugen, muss in den meisten (nicht in allen!) Fällen die Testosteron-Substitution beendet und durch die Gabe eines kombinierten LH/FSH-Präparates ersetzt werden. Dabei wird meist humanes Chorion-Gonadotropin (HCG) als Präparat mit LH-Aktivität für die Stimulation der Testos-

teron-Synthese und humanes Menopausen-Gonadotropin (HMG) als Quelle für die FSH-Aktivität genutzt. Auch hier können rekombinante (= gentechnisch hergestellte) Gonadotropine eingesetzt werden. Ein übliches Schema besteht aus der Gabe von HCG in einer Dosierung von 2.000 I.U. dreimal pro Woche sowie HMG 75 I.U. zweimal pro Woche, bis eine ausreichende Anzahl von Spermien im Ejakulat erscheint oder eine Schwangerschaft eingetreten ist. Dies ist im Durchschnitt nach etwa 6–8 Monaten der Fall, kann gelegentlich auch deutlich länger dauern. Abbildung 3 zeigt, wie die Spermienzahl sich unter einer solchen Therapie entwickeln kann. Bei unzureichendem Ansprechen auf diese Therapie kann mit Hilfe moderner reproduktionsmedizinischer Verfahren, wie z.B. der intrazytoplasmatischen Spermieninjektion (ICSI), eine Schwangerschaft herbeigeführt werden.

Es ist wichtig, dass diese Zusammenhänge mit betroffenen Patientinnen und Patienten auch dann besprochen werden, wenn aktuell noch kein Kinderwunsch besteht. Gegebenenfalls sollten die Patientinnen und Patienten bzw. Paare zusätzlich zur endokrinologischen Sprechstunde in einem reproduktionsmedizinischen Zentrum beraten werden.

*Prof. Dr. med. Heiner Mönig,
AG Endokrinologie, Diabetologie
und Osteologie
der Klinik für Allgemeine
Innere Medizin,
Universitätsklinikum
Schleswig-Holstein/Campus Kiel*

*Dr. med. Andreas Schmutzler,
Oberarzt der Klinik für Gynäkologie
und Geburtshilfe,
Universitätsklinikum
Schleswig-Holstein/Campus Kiel*

Kinder mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen – Was ist zu beachten?

Zunächst einmal stellt sich die Frage, ob bei Kindern mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen überhaupt im Vergleich zu Erwachsenen irgendetwas zu beachten ist. Die Antwort kann nur ein klares ‚Ja‘ sein, denn Kinder sind keine kleinen Erwachsenen und sollten auch nicht so behandelt werden. Das gilt besonders für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bei Kindern. Der kindliche Organismus wächst, reift und entwickelt sich. Hierzu sind sämtliche Hormone der Hirnanhangsdrüse und der Nebennieren erforderlich.

Hormone sind für Wachstum und Entwicklung unentbehrlich

Die Hirnanhangsdrüse besteht auch bei Kindern aus zwei anatomisch und funktionell unterschiedlichen Bereichen: dem Hypophysenvorderlappen und dem Hypophysenhinterlappen.

Im Hinterlappen werden die Hormone ADH (= Vasopressin) und Oxytocin gelagert, die im Zwischenhirn gebildet werden. Während ADH von entscheidender Wichtigkeit für die Vermeidung von Wasserverlusten über die Nieren ist, hat Oxytocin im Kindesalter nach heutigem Kenntnisstand keine relevante Funktion. Oxytocin hat seine Funktion dann bei der Geburt und dem Stillen.

Im Hypophysenvorderlappen werden sechs Hormone gebildet (Abb. 1):

- Das *Wachstumshormon (STH = somatotropes Hormon, GH = growth hormone)* ist wichtig für die Synthese von wachstumsvermittelnden Hormonen in der Leber,

wirkt direkt auf die Wachstumsfugen und reguliert wie auch beim Erwachsenen den Stoffwechsel des Fettgewebes und der Muskulatur.

- Ansteigende Spiegel von *luteinisierendem Hormon (LH)* und *Follikel-stimulierendem Hormon (FSH)* lösen den Beginn der Pubertätsentwicklung über ihren Einfluss auf Eierstöcke bzw. Hoden aus. Die dort gebildeten Geschlechtshormone führen schließlich zum Verschluss der Wachstumsfugen und zur Beendigung des Längenwachstums. Zuvor sind sie jedoch für den Pubertätswachstumsschub und das Erreichen einer normalen Körperhöhe essentiell wichtig.
- Das *Thyreoidea-stimulierende Hormon (TSH)* regt die Schilddrüse zur Hormonproduktion an. Schilddrüsenhormon wird für die



Dr. med. Felix Riepe,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/
Campus Kiel

Ausreifung des zentralen Nervensystems benötigt und ist somit für die Ausbildung einer normalen Intelligenz wichtig. Des Weiteren stimulieren Schilddrüsenhormone sämtliche Stoffwechsellvorgänge inklusive des Knochenstoffwechsels. Auch Schilddrüsenhormon ist somit für das normale Wachstum wichtig.

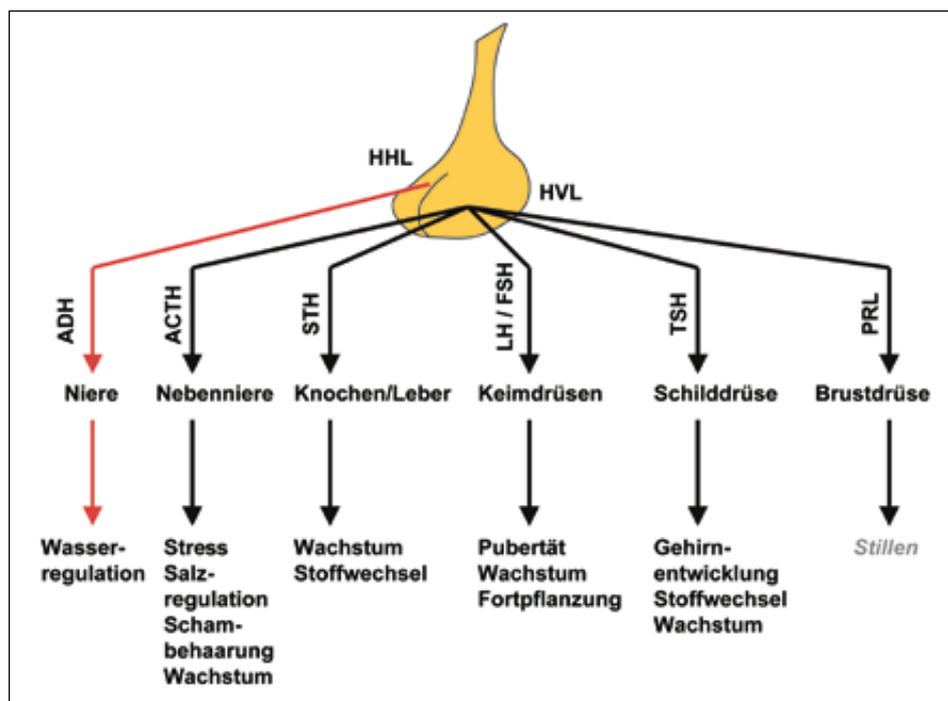


Abbildung 1: In der Kindheit relevante Hormone der Hypophyse. Jedes Hormon hat als Zielorgan eine Drüse, die über die Wirkung der hier ausgeschütteten Hormone an verschiedensten Vorgängen im kindlichen Organismus beteiligt ist.

Wachstumskurven – was bedeuten die Perzentile?

Die einfachste Methode herauszufinden, ob ein Kind oder ein Jugendlicher für sein Alter zu groß oder zu klein ist, besteht darin, seine Größe in einem Diagramm einzutragen und über längere Zeit zu verfolgen. Um einen Vergleich mit gleichaltrigen Kindern zu ermöglichen, verwendet man dazu Diagramme, in denen bereits die Messwerte von gesunden Kindern – getrennt für Mädchen und Jungen – eingezeichnet sind, die sog. Perzentilkurven.

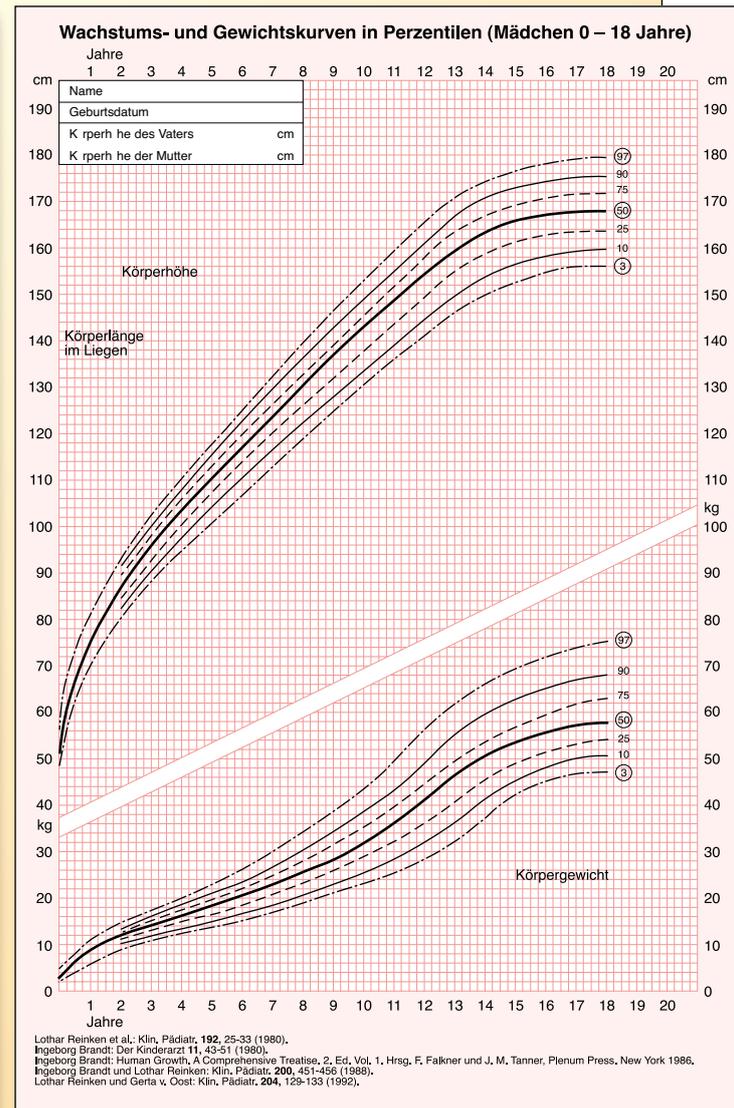
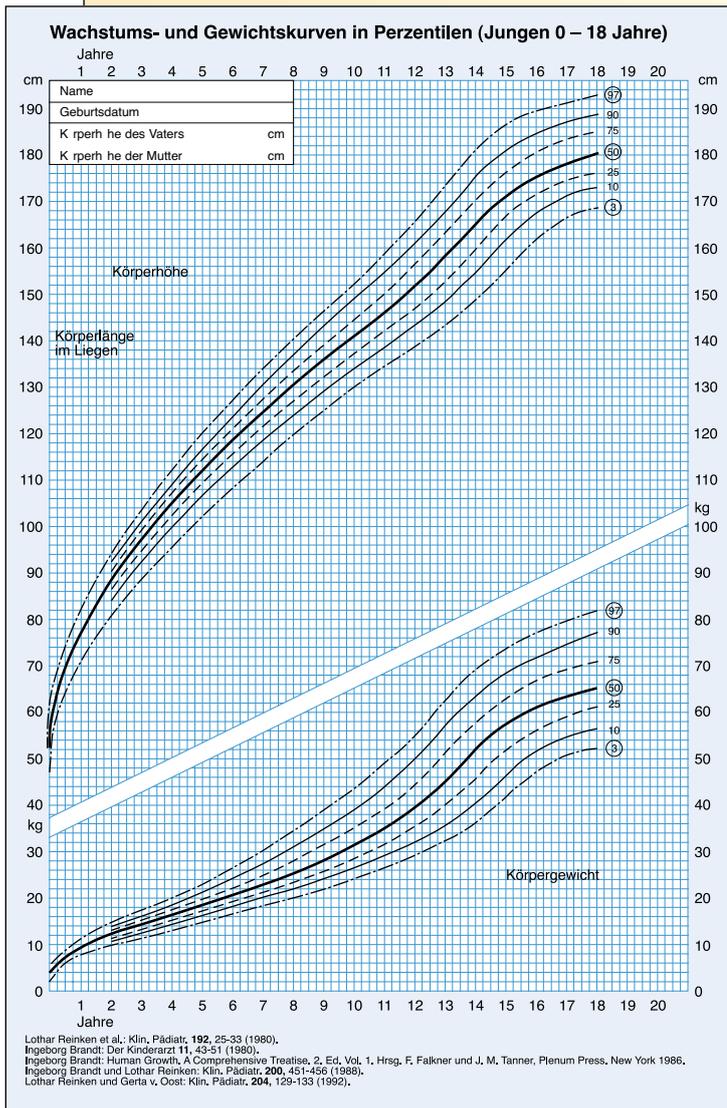
Perzentil heißt „Hundertstelwert“ und bedeutet, dass die Messwertverteilung in 100 gleich große Teile zerlegt wird; entsprechend erhält man also 100 Perzentile.

Die Perzentile geben an, wie viel Prozent der untersuchten Personen kleiner sind als der Zentimeterwert, der für das jeweilige Alter angegeben ist. Für 18-jährige Jungen beispielsweise lässt sich aus dem Diagramm (s. u.) ablesen, dass 3 % kleiner als 168 cm, 10 % kleiner als 173 cm,

50 % kleiner als 180 cm und 97 % kleiner als 193 cm sind.

Das 50. Perzentil zeigt die Durchschnittswerte der Größe gleichaltriger Kinder an. Liegt der Wert eines Kindes auf dem 50. Perzentil, heißt das, dass 50 % seiner Altersgenossen größer und die anderen 50 % kleiner sind. Ein Platz auf dem 10. Perzentil bedeutet, dass 9 gleichaltrige gesunde Kinder kleiner und 90 gleichaltrige gesunde Kinder größer sind.

Als „normal“ entwickelt gelten alle Kinder mit Maßen zwischen den Perzentilen 3 % und 97 %. Wenn die Größe außerhalb der Normgrenzen liegt, ist ein Kind rein statistisch gesehen zu klein oder zu groß. Ob das mit einem Krankheitszustand zusammenhängt oder auch als normal angesehen werden kann, muss der Arzt klären.



- *Prolaktin* hat bei Kindern noch keine Funktion.
- Das *adrenocorticotrope Hormon (ACTH)* stimuliert die Nebennierenrinde zur Ausschüttung von Cortisol, wird also für die Reaktion auf Stress benötigt. Zudem sind weitere, unter dem Einfluss von ACTH in der Nebennierenrinde gebildete Hormone für die Ausbildung der Schambehaarung erforderlich.

Fast alle Hypophysenhormone greifen also in das Wachstum und/oder die Pubertätsentwicklung von Kindern ein bzw. lösen diese aus.

Auswirkungen von Störungen der Hypophysenfunktion

Störungen des Wachstums oder der Pubertätsentwicklung sind immer verdächtig auf Störungen der Hypophysenfunktion. Im Gegensatz zu Erwachsenen handelt es sich bei Kindern meistens um Ausfälle einiger oder aller Hormonachsen. Überfunktionen wie die Akromegalie (vermehrte, unkontrollierte Ausschüttung von Wachstumshormon) oder ein Prolaktinom sind Raritäten.

Wachstumshormon-Mangel

Der Ausfall von Wachstumshormon führt zum Kleinwuchs. Bei angeborenen Formen mit komplettem Wachstumshormon-Mangel fällt dieser spätestens mit 2 Jahren auf. Bei einem partiellen Mangel oder erworbenen Formen kann der Kleinwuchs auch später manifest werden. Der Wachstumshormon-Mangel kann gut mit der Substitution von Wachstumshormon behandelt werden (Abb. 2). Die Dosierung liegt deutlich über der im Erwachsenenalter, entspricht jedoch der normalerweise bei Kindern gemessenen Konzentration. Somit werden kaum Nebenwirkungen bei der Wachstumshormon-Therapie beobachtet.

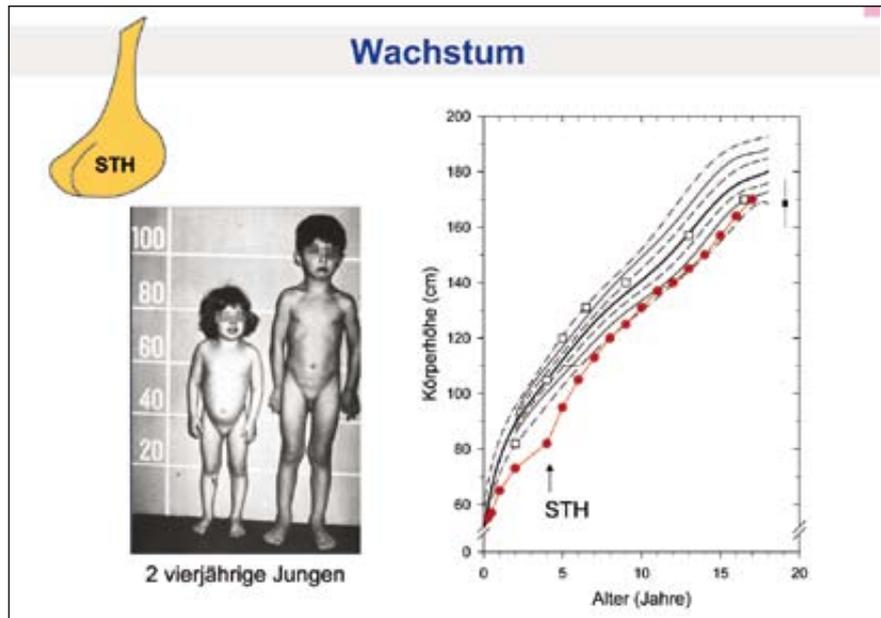


Abbildung 2: Beim linken Jungen wurde im Alter von 4 Jahren ein Kleinwuchs aufgrund eines Wachstumshormon-Mangels diagnostiziert. Durch die Substitution von Wachstumshormon (STH) normalisierte sich das Wachstum, erkennbar am Verlauf der Wachstumskurve (Informationen zur Wachstumskurve siehe Insert auf Seite 28).

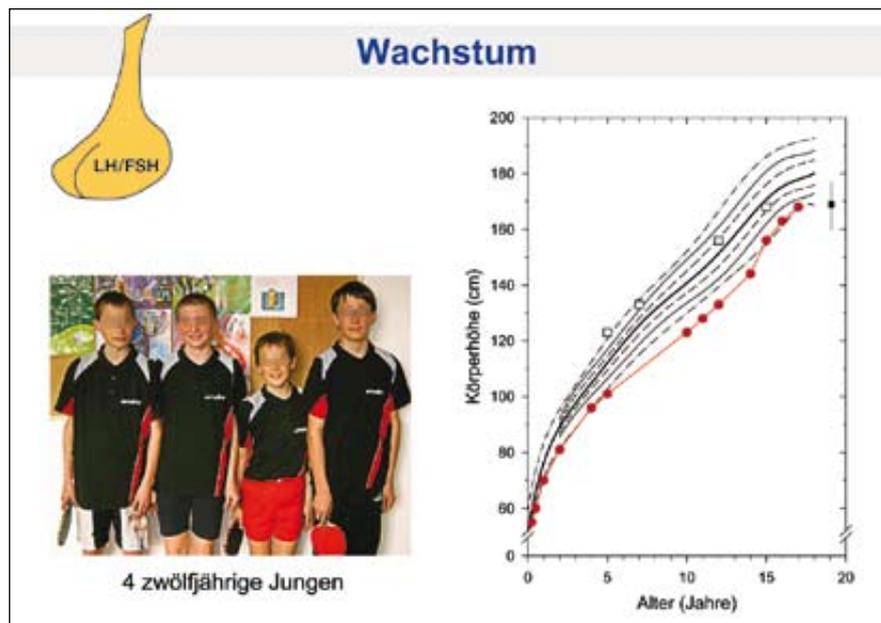


Abbildung 3: Bei sog. Spätentwicklern, wie dem 2. Jungen von rechts, verzögert sich nicht nur die durch LH und FSH ausgelöste Pubertät, sondern auch der Wachstumsschub, weil die Knochen ohne Geschlechtshormone nicht weiter reifen können. Nach Einsetzen der Pubertät ist der Wachstumsverlauf normal, die Jugendlichen erreichen eine Erwachsenengröße im unteren Normbereich.

LH- und FSH-Mangel

Eine Erhöhung der LH- und FSH-Konzentration löst die Pubertätsentwicklung aus. Kommt es erst abnorm spät zum Eintritt der Pubertät (sog. „Spätentwickler“), kön-

nen die Jugendlichen häufig unterdurchschnittlich klein sein, weil die Knochen ohne Geschlechtshormone nicht weiter reifen können und der Pubertätswachstumsschub fehlt (Abb. 3). Meistens kommt es in zeitlicher Verzögerung dann aber

zum normalen Start und Verlauf der Pubertät und auch der Wachstumsschub erfolgt zeitlich später. Häufig ist er jedoch weniger stark ausgeprägt. Somit erreichen die Jugendlichen meistens nur eine niedrig normale Erwachsenengröße. Wirklich krankhaft ist diese Variante der Pubertätsentwicklung nicht. Im Erwachsenenalter wird man keine Unterschiede erkennen. Eine Therapie mit Geschlechtshormonen ist in diesen Fällen nicht erforderlich. Nur sehr selten fehlt eines der Hormone LH oder FSH bzw. die regulierenden Zwischenhirnhormone ganz und die Pubertät bleibt vollständig aus. Dann ist eine Therapie mit Geschlechtshormonen angezeigt.

TSH-Mangel

Ein Mangel an TSH kann auch einzig und allein durch eine Wachstumsstörung auffallen. Häufig sind jedoch weitere Symptome vorhanden, die manchmal aber nur vom Arzt richtig gedeutet werden können. Eine Therapie mit Schilddrüsenhormon behebt diese Symptome und führt zu einem normalen Körperwachstum.

Kompletter Ausfall der Hypophysenhormone

Selten fehlen mehrere Hypophysenvorderlappenhormone bei angeborenen, genetischen Störungen. Häufiger, insgesamt aber auch selten sind Tumoren im Bereich der Hirnanhangsdrüse. Am häufigsten ist hier das Kraniopharyngeom. Durch das verdrängende Wachstum kommt es nach und nach zum kompletten Ausfall der Hormonsekretion der Hypophyse sowie zu einem Diabetes insipidus centralis. Die Kinder fallen durch Kopfschmerzen, Sehstörungen und massiven Durst auf. Regelmäßig kann man eine Wachstumsstörung und ggf. eine Verzögerung der Pubertätsentwicklung

Empfehlungen zur Hydrocortisonsubstitution bei Kindern mit Adrenogenitalem Syndrom (AGS)

- bei Fieber:
sofortige Verdreifachung der Dosis
- bei Erbrechen, Durchfall:
sofortige Verdreifachung der Dosis
Arzt aufsuchen (Blutsalze?)
- bei planbarer körperlicher Belastung:
 - bei kurzzeitiger Belastung (bis 15 min) keine Dosiserhöhung
 - bei längerer Belastung ?
 - im Zweifel immer Dosiserhöhung

Tabelle 1

finden. Die Operation ist hier die einzige Maßnahme, die zur Heilung führen kann. Meistens ist jedoch wie beim Erwachsenen anschließend eine Hormonersatztherapie erforderlich.

Auswirkungen von Störungen der Nebennierenfunktion

Bei den Störungen der Nebennierenfunktion handelt es sich bei Kindern meistens um eine angeborene Unterfunktion der gesamten Hormonbildung oder den Mangel an einzelnen Nebennierenhormonen. Der Morbus Addison (das komplette Fehlen von Nebennierenhormonen) kommt auch bei Kindern vor, ist jedoch im Vergleich zu Erwachsenen eher selten.

Die häufigste angeborene Störung der Hormonsynthese in der Nebenniere ist das Adrenogenitale Syndrom (AGS, in 95 % der Fälle vom Typ des 21-Hydroxylasemangels). Bei dieser Störung kann das Stresshormon Cortisol nicht ausreichend gebildet werden. Infolge des bestehenden Cortisolmangels kommt es über eine Rückkopplung (siehe dazu Seite 21) zu einer erhöhten Stimulation von ACTH und dieses führt wiederum zu einer überschießenden Produktion von männlichen Geschlechtshormonen in der Nebenniere. Liegt diese erhöhte Ausschüttung von männlichen Hormonen bereits während der Schwangerschaft vor, kommt es zur Vermännlichung der Kinder.

Tritt sie erst später auf, findet man bei den Kindern eine Wachstumsbeschleunigung und dann eine vorzeitige Pubertät, die allerdings nicht über das Gehirn reguliert wird (sog. Pseudopubertät).

Cortisol-Substitution bei Kindern mit Adrenogenitalem Syndrom

Von entscheidender Bedeutung beim AGS im Kindesalter ist eine genaue, fein abgestimmte Dosierung des therapeutisch eingesetzten Cortisol-Präparates (meistens Hydrocortison). Sowohl zu viel Cortisol (durch eine unerwünschte Nebenwirkung auf das Knochenwachstum und die Zellen der Wachstumsfugen) als auch zu wenig Cortisol (durch unzureichend unterdrückte Spiegel der männlichen Hormone) führt am Ende zu einem Kleinwuchs. Dabei ist es nicht immer einfach, die richtige Dosierung zu finden.

Dosisanpassung bei Stress und erhöhter körperlicher Aktivität

Theoretisch führt jede Art von Stress zu einem Anstieg der ACTH-Ausschüttung in der Hypophyse und zur Stimulation der Nebenniere. Deshalb wird empfohlen, z.B. bei fieberhaften Erkrankungen oder Operationen die Cortisoldosis deutlich zu erhöhen (auf das 3- bis 5-Fache, Tab. 1). Was aber bei den vielfältigen

spontanen oder auch vorhersehbaren ‚sportlichen‘ Aktivitäten der Kinder? Hierzu gibt es nur wenig verlässliche Daten.

An der Universitätskinderklinik in Kiel und am National Institute of Health in Washington, USA, wurden hierzu zwei Studien durchgeführt (Weise M et al. J Clin Endocrinol Metab 2004;89:3679-3684 & Riepe et al. Exp Clin Endocrinol Diabetes 2006;114:105-110). Dabei wurden Kinder und Erwachsene mit und ohne AGS durch eine Fahrradergometrie („Belastungs-EKG“) körperlich belastet und es wurde gemessen, ob ein erhöhter Cortisolbedarf besteht. Sowohl die amerikanischen Kollegen als auch wir haben festgestellt, dass man für kurzfristige Belastungen (bis 15 Minuten Dauer) keine zusätzliche Cortisoldosis benötigt. Somit kann man also als Eltern von Kindern mit AGS beruhigt sein, dass das kurze Toben oder der 100-m-Lauf in der Schule nicht zu einer Verschlechterung der AGS-Einstellung oder zum gefährlichen Cortisolmangel führt.

Allerdings haben beide Studien nicht untersucht, wie der Bedarf bei langfristigen sportlichen Belastungen ist. Hier ist von einem durchaus erhöhten Bedarf an Cortisol auszugehen!



Kinder mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen: Dies ist zu beachten!



- Normales Wachstum und zeitgerechte Pubertät zeigen eine regelhafte Funktion von Hypophyse und Nebenniere an
- Zeitliche Störungen von Wachstum und Pubertätsentwicklung müssen an eine hormonelle Störung denken lassen und bedürfen der Abklärung
- Die Hormonersatztherapie muss sich an den normalen Wachstums- und Reifungsentwicklungen des Kindes orientieren und gehört in die Hände eines erfahrenen Kinder-Endokrinologen
- Eine vermehrte Hormonbildung in der Hypophyse (Akromegalie, Prolaktinom) ist deutlich seltener als beim Erwachsenen
- Eine abnorme Hormonbildung in der Nebenniere (AGS) ist bei Kindern häufiger als das komplette Fehlen von Nebennierenhormonen (M. Addison)

Weitere Studien zu diesem Thema werden zurzeit geplant. Im Zweifel sollte man lieber die Cortisoldosis kurzfristig großzügig erhöhen.

Zusammenfassend kann man also festhalten, dass sowohl Störungen der Hypophysen- als auch der Nebennierenfunktion beim Kind zu einer Störung von Wachstum und/oder Pubertätsentwicklung führen. Somit sollte jede Wachstumsverzögerung, jeder Hochwuchs, jede verzögerte oder verfrühte Pubertät ernst ge-

nommen werden und zur Vorstellung beim Arzt führen. Durch die heutigen Möglichkeiten der Hormonersatztherapie kann (fast) jedem Kind mit Erkrankungen der Hirnanhangsdrüse oder der Nebennieren eine normale Kindheit ermöglicht werden!

*Dr. med. Felix Riepe,
Oberarzt der Klinik für
Allgemeine Pädiatrie,
Bereich Endokrinologie & Diabetes,
Universitätsklinikum
Schleswig-Holstein, Campus Kiel*

Adrenogenitales Syndrom (AGS)

Das AGS ist eine angeborene erbliche Störung der Hormonsynthese der Nebennierenrinde (NNR). Die wichtigsten Hormone der NNR sind das Cortisol, das im Energiehaushalt sowie im Zucker- und Fettstoffwechsel mitwirkt, und das Aldosteron, das an der Regulierung des Salz- und Wasserhaushaltes und damit des Blutdrucks beteiligt ist.

Beim AGS kommt es durch einen erblich bedingten Enzymmangel zu einer Fehlfunktion der NNR. Normalerweise bauen die NNR-Enzyme eine kleine Menge Cholesterin schrittweise in Cortisol bzw. Aldosteron um. Fehlt ein Enzym, so ist die Produktionskette an dieser Stelle unterbrochen, die Produktion stagniert hier. Ein Kontrollsystem erkennt, dass zu wenig Hormone produziert werden, und „befiehlt“ der Hirnanhangsdrüse, die Nebenniere weiter zu stimulieren. Dadurch wächst die Nebenniere. Deshalb wird die Erkrankung auch kongenitale (= angeborene) Nebennierenhyperplasie (= vergrößerung) genannt. Da die NNR

aber nur die Hormone vor dem Produktionsstopp produzieren kann, sammeln sich diese Vorstufen immer mehr an. Ein Teil davon wird durch Enzyme in einen falschen Stoffwechselweg in der NNR eingeschleust. Dadurch werden vermehrt Androgene (= männliche Hormone) produziert.

Kennzeichnend für das AGS sind also ein Cortisol-Mangel und ein Androgen-Überschuss.

Weitere Informationen über das AGS finden Sie auf unserer Internetseite www.glandula-online.de unter „Brotschüren“ und dort unter „Informationen für Patienten mit AGS“.

Ein hilfreicher Link: Auf die Homepage der AGS-Eltern- und Patienteninitiative e.V. gelangen Sie über www.ags-initiative.de.



Angst vor Gentechnik?

Gene kontrollieren maßgeblich die ungestörte Entwicklung des Menschen von der befruchteten Eizelle bis zum Neugeborenen, aber auch das weitere Wachstum und die Entwicklung des Kindes bis ins Erwachsenenalter und die Aufrechterhaltung normaler Körperfunktionen.

Die früheste Entwicklungsphase wird als *Embryonalphase* bezeichnet. Neben dem Wachstum des Embryos findet vor allem die komplizierte Entwicklung der Organe wie Herz, Lunge, Darm, Gehirn, Augen, endokrinen Drüsen oder Genitale unter der Kontrolle der Gene statt. Nach dem 3. Lebensmonat bis zur Geburt, also in der *Fetalphase*, wachsen und reifen Organe und Kind weiter heran. Auch die Bildung und die Wirkung von Hormonen, die diese Prozesse maßgeblich mit beeinflussen, werden durch genetische Mechanismen kontrolliert.

Gene sind zudem maßgeblich verantwortlich für die *Vielfalt und Variabilität* der menschlichen Entwicklung, die sich z.B. am Aussehen, der Hautfarbe, der Haarfarbe oder

an den Körperproportionen zeigt, aber auch das Risiko für bestimmte Erkrankungen beinhaltet.

Chromosomen = Verpackung des Erbguts

Der Bauplan des Menschen ist verpackt in seinen Chromosomen. Normalerweise hat jeder Mensch 46 Chromosomen (Abb. 1). 22 davon sind jeweils in doppelter Ausführung vorhanden, die beiden übrigen, die Geschlechtschromosomen X und Y, bei Mann und Frau in unterschiedlicher Zahl vorhanden: Frauen haben normalerweise zwei X-Chromosomen, Männer statt dessen jeweils ein X- und ein Y-Chromosom.

Aber es gibt auch Männer und Frauen, bei denen dies nicht der Fall ist. Beispielsweise führt der Verlust eines X-Chromosoms bei der Frau zum Turner-Syndrom (X0-Frauen), XXY-Männer haben dagegen ein X-Chromosom zu viel, was sich als Klinefelter-Syndrom äußert.



Prof. Dr. med. Paul-Martin Holterhus,
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/
Campus Kiel

DNA und genetischer Code

Wenn das Chromosom mit speziellen Methoden sehr stark vergrößert wird, sieht man, dass es aus einem nahezu unendlich langen „aufgeknäulten“ winzigen Faden zu bestehen scheint. Auf molekularer Ebene besteht dieser Faden aus Desoxyribonukleinsäure (abgekürzt DNS; heute wird überwiegend die Abkürzung DNA für die englische Bezeichnung desoxyribonucleic acid verwendet). Die Struktur der DNA wurde durch die Wissenschaftler Watson und Crick 1953 aufgeklärt. Sie ähnelt in etwa einer Zuckerstange mit zwei

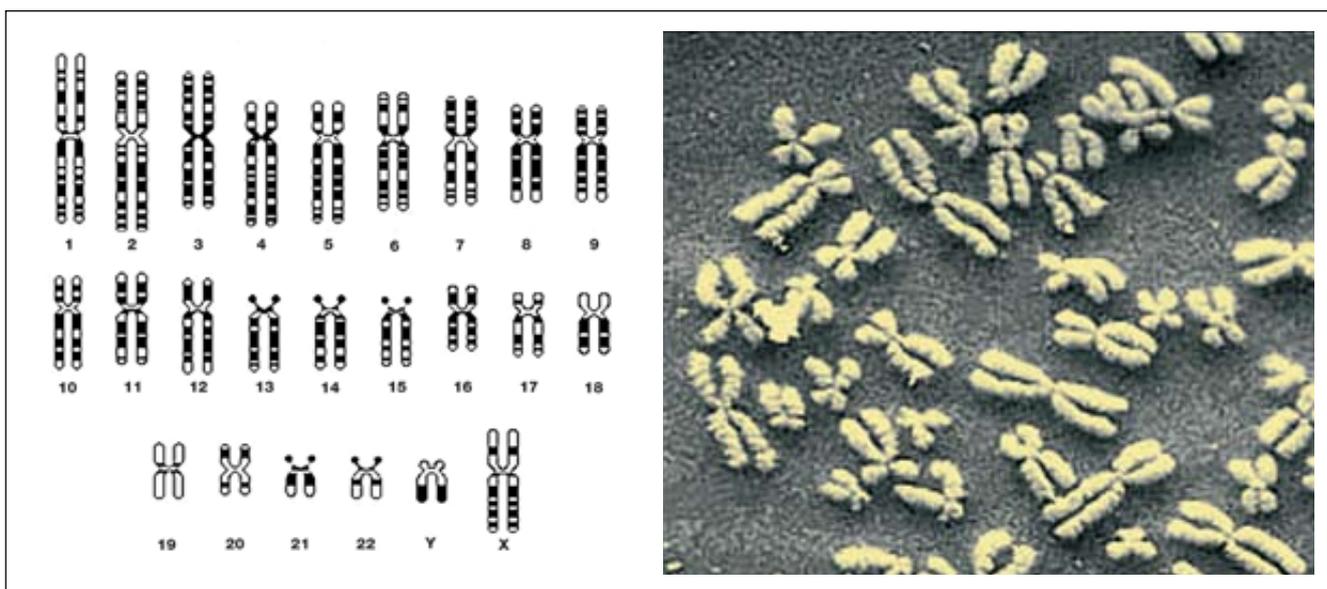


Abbildung 1: Die 46 Chromosomen des Menschen im Schema (links) und im rasterelektronenmikroskopischen Bild (rechts). In dieser kondensierten, auch im Lichtmikroskop erkennbaren Form befinden sich die Chromosomen nur während der Zellkernteilung. Zwischen den Teilungen liegen sie dagegen in einem fadenförmigen, dekondensierten Zustand vor. Alle 46 Chromosomen des Menschen aneinandergelagert, ergäbe eine Länge der Erbinformation von etwa 2 Metern.

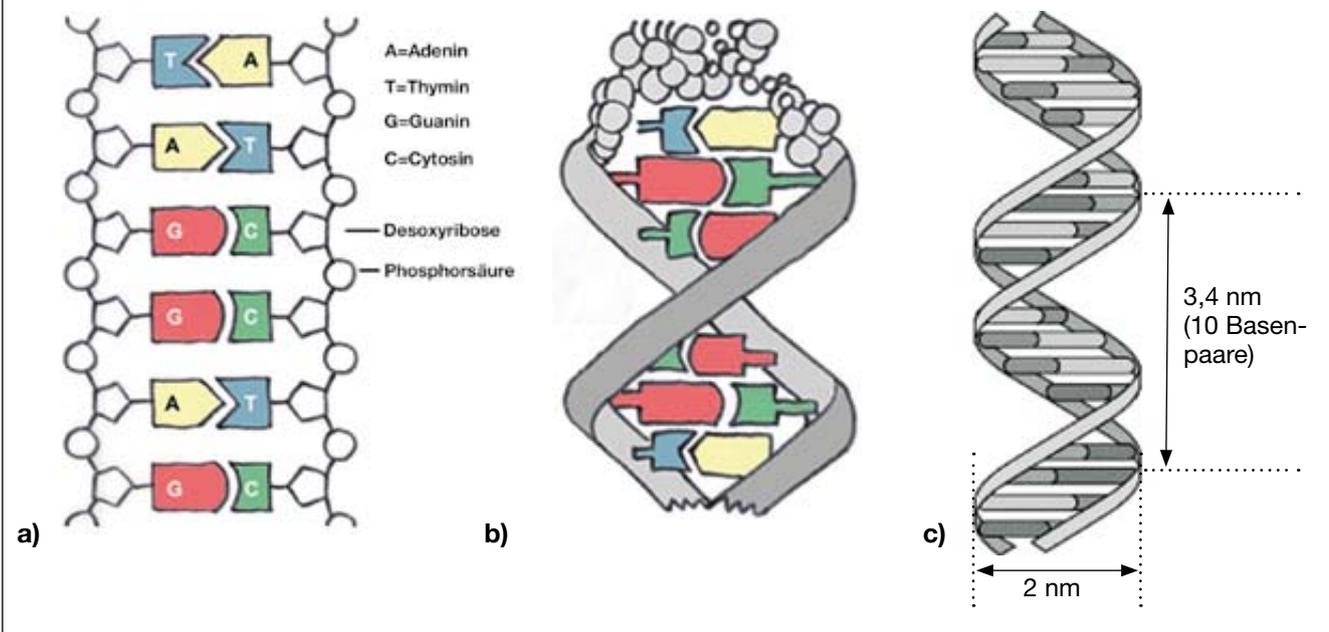


Abbildung 2: Aufbau der DNA. Die DNA ist der chemische Träger der Erbinformation. Sie liegt normalerweise in Form eines leiterförmigen Doppelstranges vor (a), dessen „Holme“ aus einer Zuckerphosphatkette (Desoxyribose plus Phosphatrest) bestehen. Die „Sprossen“ werden von organischen Basen gebildet, die sich immer paarweise gegenüberstehen: Thymin und Adenin, Guanin und Cytosin. Den Baustein aus Base, Zucker und Phosphatrest nennt man Nukleotid.

Der DNA-Doppelstrang ist schraubenförmig um eine gemeinsame, gedachte Achse gewunden (Doppelhelix-Struktur), gleicht also einer verdrehten Strickleiter (b). Diese Doppelhelix hat einen Durchmesser von 2 nm (1 Nanometer = 10^{-9} m = 0,000 000 001 m). Eine vollständige Drehung entspricht 10 Basenpaaren und hat eine Länge von 3,4 nm (c).

ineinander verflochtenen Strängen. Chemisch besteht die DNA aus einem Zuckerphosphatgerüst mit innenliegenden Basen (Abb. 2).

Das Besondere an der DNA ist, dass die Abfolge der Basen – es gibt im Wesentlichen vier unterschiedliche Basen – nicht belanglos ist, sondern hier die Information für den Bauplan des Menschen codiert ist. Dabei codiert immer eine bestimmte Dreierkombination von Basen für einen bestimmten Eiweißbaustein, eine Aminosäure. Aminosäuren wiederum sind die Grundbausteine für Körpereiwisse, die spezifische Strukturen, z.B. Muskeln, bilden, oder bestimmte Funktionen, z.B. Signalübertragung oder Sauerstofftransport, übernehmen.

Die Information zur Herstellung eines bestimmten Eiweißes ist in der DNA gesondert nach „Kapiteln“ aufgeteilt. Diese Kapitel nennt man Gene. Somit codiert immer ein Gen für die Herstellung eines bestimmten Körpereiwisses (Abb. 3). Die Tatsache, dass der Mensch aus vielen unterschiedlichen, teilweise hochspezialisierten Geweben mit unterschiedlichen Funktionen und Anforderungen besteht, zeigt, dass eine Vielfalt unterschiedlicher

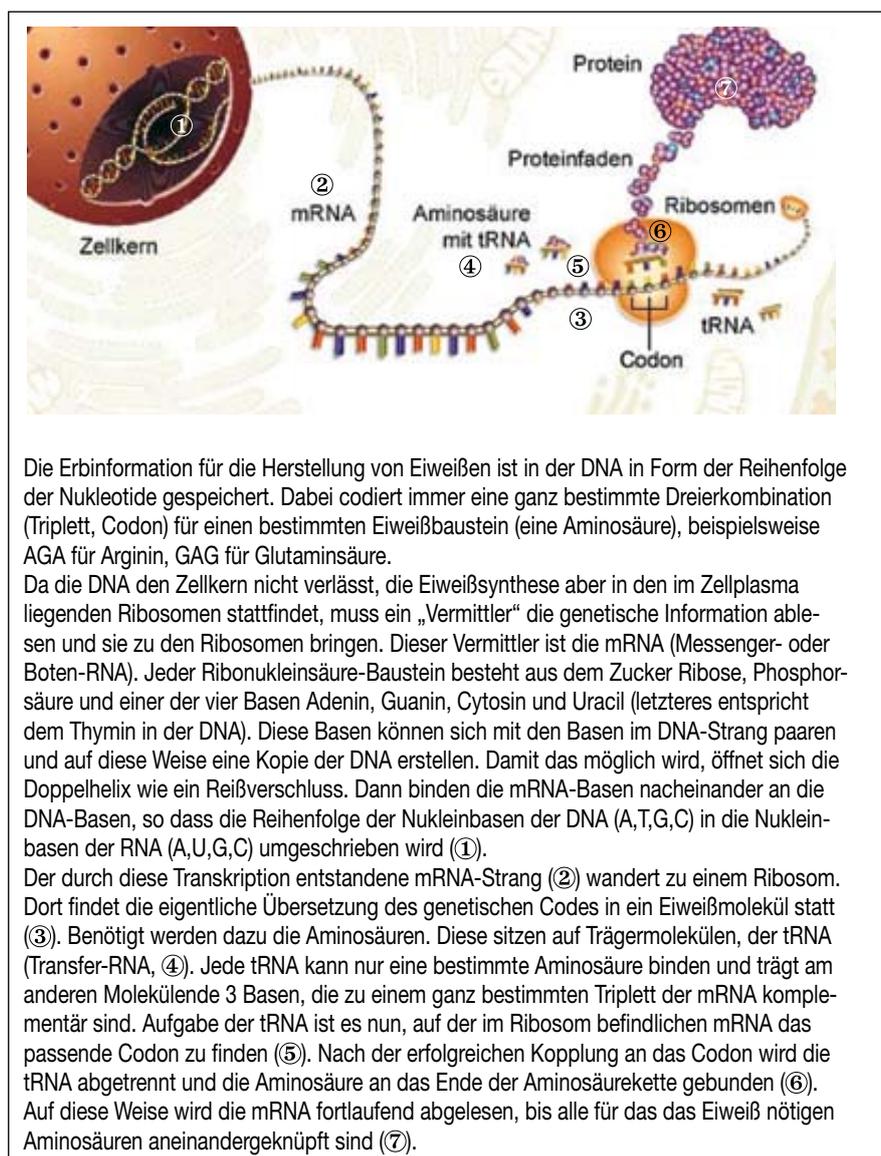


Abbildung 3: Übersetzung der in der DNA gespeicherten Information in ein Eiweißmolekül.

Polymerase-Kettenreaktion

Mit Hilfe der Polymerase-Kettenreaktion (Polymerase Chain Reaction, PCR) lassen sich winzige DNA-Mengen in kürzester Zeit stark vervielfältigen, so dass sie sich mit den üblichen Labormethoden nachweisen und z. B. sequenzieren lassen. Die PCR wird überall dort eingesetzt, wo Gene Aufschluss für den Grund oder den Verlauf einer Krankheit geben können (z.B. wenn im Blut Viren-DNA nachzuweisen ist), außerdem für das Erstellen und Überprüfen genetischer Fingerabdrücke, für das Klonieren von Genen (z.B. für die Herstellung rekombinanter Medikamente) und für Abstammungsgutachten (Vaterschaftstests).

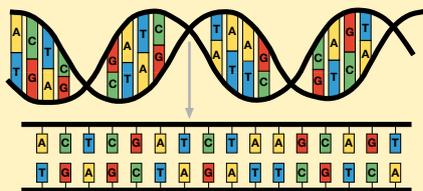
Prinzip

Das Grundprinzip der PCR besteht in einer Kettenreaktion. Dabei bilden sich aus einem DNA-Molekül zwei, daraus vier, daraus acht und so weiter. Bewerkstelligt wird die ständige Verdopplung von bestimmten Proteinen, den *Polymerasen*. Diese Enzyme sind in der Lage, die einzelnen Bausteine der DNA zu langen Molekülsträngen zu verbinden. Sie benötigen dafür

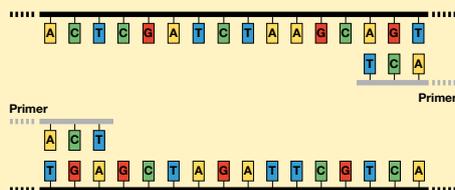
1. die einzelnen Bausteine der DNA – die *Nukleotide* aus den Basen Adenin, Thymin, Cytosin und Guanin
2. ein kleines Stück DNA, an das sie die Bausteine anbauen – den so genannten *Primer*
3. ein längeres DNA-Molekül als Schablone für den Zusammenbau des neuen Stranges – die *Matrize* (englisch *Template*).

Durchführung

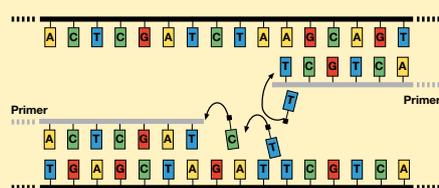
1. Denaturierung: Die Reaktionslösung mit den DNA-Molekülen, den Polymerasen, den Primern und den Nukleotiden wird auf 95 °C erhitzt. Dadurch trennen sich die beiden komplementären Stränge, die DNA denaturiert.



2. Hybridisierung: Durch das Herabsetzen der Temperatur auf 55 °C verbinden sich die Primer mit der DNA. Dieser Vorgang wird als Hybridisierung bezeichnet. Sie ist nur an den Stellen möglich, wo Primer und DNA-Abschnitt komplementär sind, sich also Basenpaare bilden können. Ausgehend von diesen Stellen bauen die Polymerasen weitere komplementäre Nukleotide an.



3. Verlängerung: Die Temperatur wird auf 72 °C erhöht. Das ist die ideale Arbeitstemperatur für die Polymerasen, die weitere Nukleotide an die entstehenden DNA-Stränge anbauen. Außerdem brechen die losen Verbindungen zwischen Primern und den DNA-Abschnitten wieder auf, die nicht vollständig komplementär sind.



Durch die ständige Wiederholung dieser drei Schritte verdoppelt sich jedes Mal die Anzahl an kopierten DNA-Molekülen. In 20 Zyklen wird ein Vermehrungsfaktor von ca. 1.000.000 erreicht.

Programme zur Herstellung von Eiweißen durch die Gene kontrolliert werden müssen.

Mutationen = „Schreibfehler“ in der DNA

Es ist daher nicht verwunderlich, dass diese Vorgänge durch Veränderungen in der normalen Abfolge der Basen und somit eine Veränderung des Codes der DNA, gestört werden kann. Eine solche Veränderung bezeichnen wir als Mutation. Beispielsweise codiert die Basenabfolge Guanin-Adenin-Guanin für die Aminosäure Glutamin, während eine Mutation zu Guanin-Adenin-Cytosin zur Codierung der Aminosäure Asparaginsäure führt. Dies kann zur Folge haben, dass das normalerweise codierte Eiweiß, z.B. die 21-Hydroxylase, ihre Funktion in der Produktion von Cortisol und Aldosteron nicht mehr übernehmen kann, so dass ein Adrenogenitales Syndrom (AGS) entsteht.

Mutationen können spontan auftreten, werden von den Eltern ererbt, oder können als Folge äußerer Einflüsse wie Strahlung oder chemische Substanzen entstehen.

DNA-Sequenzierung

Ein wichtiger Meilenstein in der Gen-Technologie gelang mit der von Frederik Sanger 1977 entwickelten Methode der DNA-Sequenzierung. Seitdem sind wir in der Lage, durch technische Methoden die DNA-Sequenz als die Abfolge der Basen, die unsere Körperproteine codieren, zu untersuchen. Eine solche Untersuchung kann z.B. anhand einer DNA-Probe durchgeführt werden, die im Rahmen einer einfachen Blutentnahme entnommen wird. Zwischenzeitlich ist es zu einer zunehmenden Modernisierung der DNA-Sequenzierung gekommen,

so dass moderne Automaten diese Aufgabe übernehmen.

Mit Hilfe der DNA-Sequenzierung konnten neben dem AGS eine Vielzahl hormoneller Erkrankungen in ihren molekularen Grundlagen erklärt werden. Sie ist vielfach der Goldstandard für die Diagnosesicherung und die Basis für die genetische Beratung der Patienten und ihrer Familien.

Herstellung rekombinanter Medikamente

Eine weitere Besonderheit der DNA ist, dass bestimmte Enzyme bestimmte Abfolgen von Basen erkennen können und hier den DNA-Strang gezielt zerschneiden. Diese Enzyme, die von Bakterien gebildet werden, lassen sich nutzen, um so genannte rekombinante Medikamente durch Klonierung herzustellen. Beispiele für solche Medikamente sind gentechnisch hergestelltes Insulin, z.B. Humaninsulin oder die neueren Analoginsuline, und Wachstumshormon.

Bei der Klonierung wird zunächst ein bestimmter Abschnitt eines menschlichen Gens, z.B. das Wachstumshormon, im Reagenzglas vermehrt. Diese Methode nennen wir die Polymerase-Kettenreaktion (PCR) (siehe Insert auf S. 34). Nachdem dieses Gen mit Hilfe der spezifischen Enzyme herausgeschnitten worden ist, lässt es sich durch so genannte Ligation in eine ringförmige Bakterien-DNA einfügen. Diese lässt sich wiederum in Zellkulturzellen einbringen, die dann damit beginnen, das menschliche Genprodukt, also das menschliche Insulin oder Wachstumshormon, zu produzieren. Nach entsprechender Reinigung kann daraus ein Medikament hergestellt werden (Abb. 4).

Die gleiche Methode wird auch verwendet, um die krankmachende Rolle von bisher nicht bekannten

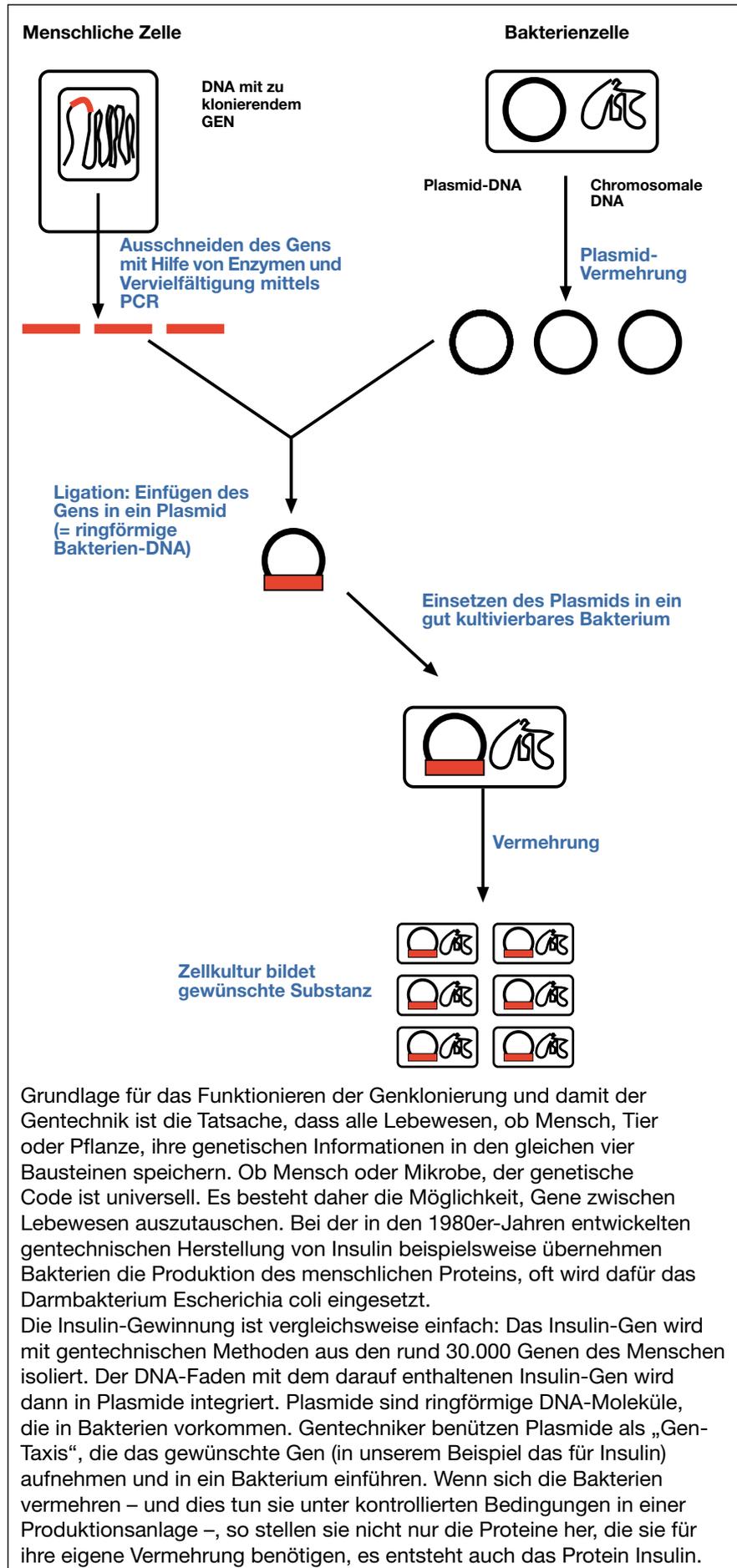


Abbildung 4: Prinzip der Genklonierung zur Herstellung rekombinanter Medikamente.



Im Zuge der Genomforschung wurden neue diagnostische Möglichkeiten entwickelt. Das Bild zeigt einen Biochip, auch Mikroarray genannt. Der Chip besteht aus einem ca. zwei Quadratzentimeter großen Glasträger mit einem Raster („array“) aus 48 quadratischen Testfeldern. In jedem dieser Mikrofelder befinden sich 1000 unterschiedliche DNA-Einzelstränge, deren Sequenz bekannt ist. Diese DNA-Abschnitte dienen dazu, unbekannte DNA-Fragmente zu identifizieren. Denn diese verbinden sich bei komplementärer Basenfolge mit der Chip-DNA zu einem Doppelstrang. Um das Ergebnis sichtbar zu machen, werden die zu bestimmenden DNA-Proben mit einem Fluoreszenzfarbstoff markiert. Unter Laserlicht leuchten dann all jene Testfelder auf, in denen ein markiertes unbekanntes DNA-Fragment „eingefangen“ wurde.

Die häufigste Anwendung für DNA-Chips sind Genexpressionsstudien, in denen die Genaktivität zwischen gesundem und krankem Gewebe verglichen wird, um auf diesem Wege jene Gene zu bestimmen, die an einem bestimmten Krankheitsbild beteiligt sind. Aus beiden Geweben wird dazu die mRNA isoliert, die die Information aus der im Zellkern befindlichen DNA zu den Proteinproduzenten der Zelle transportiert und daher ein Marker dafür ist, welche Gene gerade aktiv sind (exprimiert werden). Anschließend wird die RNA in DNA „umgeschrieben“ und mit verschiedenfarbigen (rot und grün) Fluoreszenzfarbstoffen markiert.

Die Proben werden dann mit einem DNA-Chip in Kontakt gebracht, dessen Fängeroleküle für bekannte Gene charakteristische komplementäre Basensequenzen enthalten. Die exprimierten Gene werden durch Hybridisierungsreaktionen an die Fängeroleküle gebunden. Das sich ergebende Farbmuster zeigt an, welche Gene in welchen Zellen aktiv waren. Rotes Licht bildet das Expressionsmuster des einen Gewebes, grünes Licht das des anderen ab. Sind in beiden Zelltypen die gleichen Gene aktiv, so ergibt sich eine entsprechende Mischfarbe (Gelbtöne).

Abbildung 5: Biochips – neue Instrumente der Genforscher.

Mutationen, z.B. in Hormonrezeptoren, zu untersuchen. Somit spielen Klonierungstechniken der Gentechnologie wichtige Rollen bei der Aufklärung und Behandlung von Erkrankungen.

Ausblick

Ein erst kürzlich erreichter Meilenstein der biomedizinischen Forschung wurde im Februar 2001 dokumentiert, wo die Zeitschriften Science und Nature die weitgehende Entschlüsselung des Humangenoms, also der Gesamtheit aller menschlichen Gene, berichteten. Damit einhergehend sind neue Methoden entwickelt worden, die es ermöglichen werden, Erkrankungen in ihren genetischen Grundlagen besser zu verstehen, was die Basis für verbesserte diagnostische und therapeutische Strategien in der Zukunft sein kann. Ein Beispiel ist in Abbildung 5 gezeigt.

Andererseits werden diese Entwicklungen von vielen Menschen berechtigterweise mit Besorgnis gesehen (Pränataldiagnostik, Designerbaby, Klonierung) und müssen deshalb eingebettet sein in eine breite gesellschaftliche Diskussion über Nutzen, Risiken und ethische Werte.

*Prof. Dr. med.
Paul-Martin Holterhus,
Klinik für Allgemeine Pädiatrie,
Pädiatrische Endokrinologie und
Diabetologie,
Universitätsklinikum
Schleswig-Holstein, Campus Kiel*

Sozialmedizinische Begriffe und Verfahren

Die Ausgaben und Zuzahlungen der Patienten für Leistungen im Gesundheitssystem steigen ständig. Dies merken insbesondere chronisch Kranke, die einen zunehmenden Anteil ihres Einkommens für ihre Gesundheit aufwenden müssen. Der Grund liegt in einer Unterfinanzierung des deutschen Gesundheitssystems, in dem ca. 3500 € pro Jahr und Person Leistungen erbracht werden, was jedoch nicht ausreichend durch Einnahmen gedeckt ist. So ist zu erwarten, dass Leistungen weiter gekürzt und der Eigenanteil erhöht wird. Auf der anderen Seite sind in Deutschland die Würde und der

Schutz des menschlichen Lebens das höchste Rechtsgut und genießen im Grundgesetz eine herausragende Stelle (Artikel 1 und 2). Deshalb definiert sich die Bundesrepublik Deutschland als sozialer Staat (Artikel 20). Aus dieser theoretischen Selbstverpflichtung heraus sind staatliche Hilfen für Kranke im Rahmen des sozialen Netzes entwickelt worden. Dabei gibt es eine Vielzahl von verschiedenen Verfahren und Begriffen, die etwas verwirrend sind. Diese Übersicht soll etwas Klarheit bringen, was für wen geeignet ist. Es werden folgende Begriffe vorgestellt:



Dr. med. Sievert Kloehn, niedergelassener Internist und Endokrinologe, Kiel

- Arbeitsunfähigkeit
- Rehabilitation
- Erwerbsunfähigkeit
- Minderung der Erwebsfähigkeit
- Grad der Behinderung

Auszug aus dem Grundgesetz

Artikel 1

- (1) Die Würde des Menschen ist unantastbar. Sie zu achten und zu schützen ist Verpflichtung aller staatlichen Gewalt.
- (2) Das Deutsche Volk bekennt sich darum zu unverletzlichen und unveräußerlichen Menschenrechten als Grundlage jeder menschlichen Gemeinschaft, des Friedens und der Gerechtigkeit in der Welt.
- (3) Die nachfolgenden Grundrechte binden Gesetzgebung, vollziehende Gewalt und Rechtsprechung als unmittelbar geltendes Recht.

Artikel 2

- (1) Jeder hat das Recht auf die freie Entfaltung seiner Persönlichkeit, soweit er nicht die Rechte anderer verletzt und nicht gegen die verfassungsmäßige Ordnung oder das Sittengesetz verstößt.
- (2) Jeder hat das Recht auf Leben und körperliche Unversehrtheit. Die Freiheit der Person ist unverletzlich. In diese Rechte darf nur auf Grund eines Gesetzes eingegriffen werden.

Artikel 20

- (1) Die Bundesrepublik Deutschland ist ein demokratischer und sozialer Bundesstaat.
- (2) Alle Staatsgewalt geht vom Volke aus. Sie wird vom Volke in Wahlen und Abstimmungen und durch besondere Organe der Gesetzgebung, der vollziehenden Gewalt und der Rechtsprechung ausgeübt.
- (3) Die Gesetzgebung ist an die verfassungsmäßige Ordnung, die vollziehende Gewalt und die Rechtsprechung sind an Gesetz und Recht gebunden.
- (4) Gegen jeden, der es unternimmt, diese Ordnung zu beseitigen, haben alle Deutschen das Recht zum Widerstand, wenn andere Abhilfe nicht möglich ist.

Die Achtung der Würde des Menschen sowie der Schutz des Lebens und der körperlichen Unversehrtheit sind als Grundrechte im Grundgesetz der Bundesrepublik Deutschland niedergelegt, ebenso die Definition unseres Landes als sozialer Staat.

Arbeitsunfähigkeit

Bei akuter Erkrankung stellt der behandelnde Arzt eine Arbeitsunfähigkeitsbescheinigung (AU, „gelber Schein“) aus. Dabei muss die Krankheit reversibel sein, d.h. die Chance bestehen, dass sich die Beschwerden wieder bis zur Arbeitsfähigkeit rückbilden. Für eine Erkrankung kann die Arbeitsunfähigkeit für maximal 78 Wochen bescheinigt werden. Dabei wird die Lohnfortzahlung in den ersten 6 Wochen vom Arbeitgeber und danach von den Krankenkassen (als häufig geringer ausfallendes Krankengeld) gewährleistet.

Für Patienten mit endokrinen Erkrankungen besteht häufig eine Arbeitsunfähigkeit, bevor die Erkrankung ausreichend behandelt ist, bei akuter Verschlechterung und natürlich im Rahmen von Operationen.

Rehabilitation

Wenn durch eine Erkrankung (oder deren Behandlung, z.B. durch eine

Operation) ein chronischer Schaden entstanden ist oder wenn nach einer Erkrankung der Heilungsprozess verlangsamt ist, so kann durch eine Rehabilitationsmaßnahme (kurz Reha oder auch im allgemeinen Sprachgebrauch „Kur“) versucht werden, die Arbeitsfähigkeit wieder herzustellen oder schneller zu erreichen. Der Antrag darauf wird vom Patienten auf Anraten des behandelnden Arztes bei der Rentenversicherung gestellt. Die Rentenversicherung hat sozusagen ein natürliches Interesse, dass der Patient wieder ins Berufsleben integriert und noch nicht berentet wird. Es gilt der Grundsatz „Reha vor Rente“. Bei bereits berenteten Patienten wird die Rehabilitationsmaßnahme von den Krankenkassen durchgeführt („Reha vor Pflege“). Die Notwendigkeit der Maßnahme wird vom Medizinischen Dienst der Krankenkassen (MDK, früher Vertrauensarzt) beurteilt, entweder anhand der Unterlagen oder nach persönlicher Begutachtung. Wegen desselben Leidens ist eine Rehabilitationsmaßnahme frühestens nach 4 Jahren wiederholbar. Sie wird nur in speziellen Kliniken der Rentenversicherung durchgeführt und dauert in der Regel zwischen 3 und 6 Wochen.

Der chronische Schaden bei endokrinen Erkrankungen sollte bei adäquater Behandlung gering sein, so dass eine Rehabilitationsmaßnahme nur in Ausnahmefällen genehmigt wird (z.B. schwer einzustellender Diabetes mellitus, Herz-Kreislauf-Erkrankungen als Folge eines Cushing-Syndroms, schwere Hypophysen-Operation mit Komplikationen).

Erwerbsunfähigkeit (EU)

Wer wegen Krankheit oder Behinderung auf lange Sicht außer Stande ist, einer Erwerbstätigkeit in einer gewissen Regelmäßigkeit nachzukommen (die Grenze liegt etwa bei 1/7 der

Erkrankung	EU	GdB
Akromegalie, Cushing	Evtl. (Folgeschäden)	Folgeschäden, z.B. Diabetes 10–100%, Hemianopsie* 25%
Prolaktinom, hormoninaktive Hypophysentumoren	Nein	Nein
Diabetes insipidus	Nein	Nein
HVL-Insuffizienz	Nein	Nein
Hypothalamus-Schäden	Evtl. (Adipositas)	Evtl. (Adipositas)
Morbus Addison	Nein	Nein
Phäochromozytom	Evtl. (Folgeschäden der arteriellen Hypertonie)	Evtl. (Folgeschäden der arteriellen Hypertonie)

* Hemianopsie = Ausfall einer Hälfte des Gesichtsfeldes, Halbseitenblindheit

Tabelle 1: Erfahrungswerte für die Annerkennung von endokrinen Erkrankungen im Rahmen eines EU- oder GdB-Verfahrens.

normalen Arbeitszeit), kann bei der Rentenversicherung einen Antrag auf Erwerbsunfähigkeitsrente (EU-Rente) stellen. Der Patient wird dann von einem Arzt untersucht, der als Rentenversicherungs-Gutachter tätig ist.

Die EU-Rente kann befristet (z.B. 2 Jahre) oder unbefristet genehmigt werden und ist häufig mit deutlichen Einkommensverlusten, insbesondere bei kurzer Beitragszeit, verbunden. (Im Gegensatz dazu ist die Berufsunfähigkeit ein Begriff aus der privaten Versicherungswirtschaft, bei der man durch eigene Beiträge das Risiko einer Unfähigkeit, den Beruf auszuüben, versichern kann.)

Wie bereits angeführt, wird es nur in Ausnahmefällen zu einer EU-Berentung bei Patienten mit endokrinen Erkrankungen kommen, z.B. bei Erblindung infolge eines großen Hypophysen-Tumors (vgl. Tab. 1).

Minderung der Erwerbsfähigkeit (MdE)

Wer aufgrund einer anerkannten Berufserkrankung (z.B. Asbestose bei Bauarbeitern) oder infolge eines Arbeitsunfalls dauerhaft in seiner Er-

werbsfähigkeit gemindert ist, erhält von der gesetzlichen Unfallversicherung finanzielle Hilfen.

Die MdE spielt bei chronischen endokrinen Erkrankungen kaum eine Rolle, es sei denn, die Erkrankung ist durch die Arbeit verursacht worden.

Grad der Behinderung (GdB)

Behinderte Menschen, deren körperliche Funktion, geistige Fähigkeit oder seelische Gesundheit länger als 6 Monate von dem für das Lebensalter typischen Zustand abweichen und deren Teilhabe am Leben in der Gesellschaft daher beeinträchtigt ist, können einen Antrag auf Feststellung des Grads der Behinderung (GdB) beim zuständigen Landesamt für soziale Dienste stellen.

Anhand von Tabellen mit Angaben zum Schweregrad von Behinderungen (Tab. 2), die als „Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachter-tätigkeit im sozialen Entschädigungsrecht und nach dem Schwerbehindertengesetz“ vom Bundesarbeitsministerium herausgegeben wird, wird ein Gesamtschweregrad ermittelt. Dieser stellt häufig nicht die Summe der einzelnen Behinde-



Abbildung 3: Im Schwerbehindertenausweis mit orangefarbenem Flächenaufdruck sind neben dem GdB auch die Merkzeichen eingetragten.

Erkrankung	GdB
Verlust des Kehlkopfes	70–80
Schweres Stottern	30
Schwere Form des Bluthochdrucks, je nach Organbeteiligung	50–100
Colitis ulcerosa* mit Verminderung des Kräftezustands, Durchfälle	50–70
Verlust der Gebärmutter in jungem Alter bei Kinderwunsch	20
Versteifung eines Hüftgelenks – in günstiger Stellung	30
– in ungünstiger Stellung	40–60
Degenerative Wirbelsäulenveränderungen – mit anhaltenden Funktionsstörungen	20–30
– mit schweren Funktionsstörungen	50–70
Diabetes mellitus – mit oralen Medikamenten eingestellt	10–30
– mit Insulin eingestellt	30–50

*Colitis ulcerosa = chronische Entzündung der Dickdarmschleimhaut

Tabelle 2: Anhaltspunkte für die ärztliche Gutachtertätigkeit.

Merkzeichen	Nachteilsausgleich
G	Erhebliche Gehbehinderung Im Nahverkehr, bei der Kfz-Steuer
B	Notwendigkeit ständiger Begleitung Im öffentlichen Personenverkehr
aG	Außergewöhnliche Gebehinderung Im Nahverkehr, bei der Kfz-Steuer, Parkerleichterung
H	Hilflosigkeit Notwendigkeit dauernder Hilfe in erheblichem Umfang
RF	Rundfunkgebührenbefreiung Rundfunk, Fernsehen und Telefon
Bl	Blindheit Blindengeld, Parkerleichterung
Gl	Gehörlos Im Nahverkehr, bei der Kfz-Steuer

Tabelle 3: Merkzeichen von Schwerbehinderungen und gewährte Vergünstigungen.

rungen dar, sondern wird niedriger angesetzt.

Außerdem können bestimmte Merkzeichen festgestellt werden, die im Behindertenausweis (Abb. 3) eingetragen werden und zu bestimmten Vergünstigungen führen (Tab. 3). Erreicht der GdB mehr als 50, so gilt der Patient als schwerbehindert und ihm stehen dann bestimmte Rechte zu, z.B. Beschäftigungspflicht des Arbeitgebers, Kündigungsschutz, zusätzlicher Urlaub von 5 Arbeitstagen.

Für endokrine Erkrankungen mit Ausnahme des Diabetes mellitus gibt es kaum Anhaltswerte zum GdB bestimmter Funktionsausfälle, so dass die Aussichten für Patienten mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen gering sind, als Behinderte anerkannt zu werden (vgl. Tab. 1). Oft kommt es auf eine Einzelfallentscheidung an, ob eine hormonelle Störung durch die Therapie vollständig ausgeglichen ist, oder ob eine Restfunktionseinschränkung verbleibt.

Von Seiten des Netzwerks sind seit längerem Bemühungen unternommen worden, in Analogie zum Diabetes mellitus eine Beurteilung von endokrinen Störungen zu erreichen (siehe Glandula 7/98).

*Dr. med. Sievert Kloehn,
Kiel*

Von der Krankheit zum Handicap?

Mein Leben mit der Hypophyseninsuffizienz

Folgenreiche Ereignisse – wie eine schwere Krankheit – beeinflussen tiefgreifend das Leben eines Menschen. Trotz immer neuer und individuell anpassbarer Behandlungsmethoden stehen Patienten mit Hypophysenerkrankungen im Alltag vor enormen körperlichen, physischen, ökonomischen und sozialen Schwierigkeiten. Ganz besonders trifft dieser Umstand Kinder und Jugendliche, die neben dem Umgang mit ihrer Krankheit auch das Erwachsenwerden lernen (müssen). Im Unterschied zu ihren Altergenossen wachsen sie in dem Bewusstsein auf, einen körperlichen Schaden zu haben, dessen Folgen mehr oder weniger sichtbar sind, ihr Leben lang Hormone und/oder andere Medikamente nehmen zu müssen sowie bestimmte Berufe nicht ausüben zu können. Ist das zum Verzweifeln?

Auf den Netzwerk-Treffen berichten mir Patientinnen bzw. Patienten oder ihre Angehörigen, dass sie mit der körperlichen und psychischen Situation infolge der Erkrankung nicht zurechtkommen und ohne Hoffnung auf eine Besserung sind. Betroffen bin ich immer wieder von den Ängsten der Eltern von Kindern und Jugendlichen. Hat mein Kind mit dieser schlimmen Krankheit überhaupt eine Zukunft? Ja, jeder hat eine Zukunft! Um Ihnen dies an einem persönlichen Beispiel zu zeigen, habe ich auf vielfachen Wunsch diesen Beitrag über meine Erfahrungen geschrieben.

Schon mit 17 musste ich operiert werden

Die Frage nach meiner Zukunft habe ich gestellt, als mir der Neurochirurg mitteilte, dass der Tumor an meiner Hypophyse, der etwa zwei Jahre vorher bei einer Routineuntersuchung festgestellt wurde, aufgrund der Größe und der Lage schnellstens operiert

werden müsste, da ich sonst mein Augenlicht oder gar mein Leben verlieren könnte. Schock! Panik! Ich war 17 Jahre alt, und in acht Monaten wollte ich die Schule mit dem Abitur beenden. Warum gerade jetzt?

Der Eingriff fand in den Weihnachtsferien statt, so dass ich nach zwei Wochen wieder in die Schule hätte gehen können. Das war der Plan: Tumor weg, ein wenig Ruhe, dann bin ich fit für die Prüfungen und meine Studienpläne. Meinen Klassenkameraden habe ich zunächst nichts von meiner Krankheit erzählt, da ich mich wegen dieser „Schwäche“ schämte.

Aber natürlich kam es anders. Bei der Operation wurde eine andere Art von Tumor festgestellt, bei dessen Beseitigung auch ein Großteil der Hypophyse entfernt werden musste, so dass ich seitdem Hormone substituieren. Das war die schrecklichste Nachricht! Ich muss mein Leben lang Medikamente nehmen. Dann bin ich nicht so unabhängig, flexibel und mobil wie bisher! Ich hatte doch so viel vor! Dazu kam noch, dass die Rehabilitation länger dauerte, so dass ich erst einige Monate später wieder zur Schule gehen konnte. Da hatte ich schon sehr viel abiturrelevantes Wissen verpasst. Außerdem haben meine Klassenkameraden von meiner Krankheit erfahren. Die meisten waren betroffen, viele neugierig, einige hilfsbereit.

Was wird nun aus allen meinen Plänen?

In den Nächten im Krankenhaus habe ich viel über mein bisheriges und zukünftiges Leben nachgedacht. Bin ich jetzt ein Krüppel? Kann ich nicht mal gemeinsam mit meinen Freunden Abitur machen? Haben sich alle meine Visionen aufgelöst? Nein! Ich wollte raus aus dem Krankbett, raus aus dem Krankenhaus,

raus aus der depressiven Stimmung, raus aus der permanenten Mitleids-Tour. Ich wollte wieder ich selbst sein. Ich entscheide, ich handle und ich mache mein Abitur. Der Körper hat sich meinem Willen anzupassen und nicht umgekehrt!

In kürzester Zeit habe ich das zweite Halbjahr der 13. Klasse als Voraussetzung für die Zulassung zum Abitur abgeschlossen, anschließend die Abiturprüfungen abgelegt und mit meinen Klassenkameraden das bestandene Abitur gefeiert.

Trotz der Krankheit habe ich alle meine Träume verwirklicht

Mit einer sehr guten Abschlussnote ging es immer weiter bergauf. Das war ein richtiger Kick! Gleich nach dem Abitur habe ich mich an der Universität immatrikuliert. Natürlich habe ich mein Traumfach studiert: Geographie. Über meine Krankheit habe ich nie mit Kommilitonen oder Professoren gesprochen. Die Teilnahme an allen Exkursionen – auch in exotische Länder – war für mich eine Selbstverständlichkeit. Den Traum, einen Teil meines Studiums im Ausland zu verbringen, habe ich gleich zweimal realisiert. Seit dem erfolgreichen Studienabschluss arbeite ich an einer Hochschule. Den Traum, den ich im Krankenhausbett zunächst zerplatzen sah, habe ich umgesetzt – trotz oder gerade wegen der Krankheit? Neben den dargestellten erfolgreichen Lebensabschnitten gab und gibt es sicherlich immer wieder Rückschläge. Diese betreffen unter anderem die latente Angst vor einem Rezidiv, gesundheitliche Risiken im Zusammenhang mit der Hypophyseninsuffizienz, Schwierigkeiten mit der Krankenversicherung sowie Selbstzweifel und Angst vor gesundheitlichen Rückschlägen, so dass die erwünschte Leistung in der Schule,

im Studium oder im Beruf nicht erbracht werden kann.

Die Krankheit hat aufgrund der häufigen Arztbesuche, Krankenhausaufenthalte und physischen Belastung meine ganze Jugend zerstört, was ich im Nachhinein sehr bedaure. Auch führe ich niemals so ein spannendes Leben wie ich es mir vor der Erkrankung vorgestellt hatte, da ich immer darauf achten muss, die Medikamente regelmäßig einzunehmen, potenzielle Gesundheitsrisiken zu vermeiden und mich regelmäßig – auch unangenehm – Kontrolluntersuchungen zu unterziehen. Außerdem bin ich sehr vorsichtig, wen ich über meine Krankheit ins Vertrauen ziehe.

Während all dieser Höhen und Tiefen in meinem bisherigen Leben hatte und habe ich zwei Menschen an meiner Seite, die mir immer beistehen, mich immer unterstützen und auch versuchen, das scheinbar Unmögliche zu realisieren: Ohne meine Eltern hätte ich niemals diese schwere Lebensphase überstanden! Ihnen gilt mein ganz besonderer Dank.

Was macht eigentlich krank?

Den vorliegenden Beitrag habe ich mit den Worten betitelt „Von der Krankheit zum Handicap“. Trotz der Schwere meiner Erkrankung versuche ich, dass diese körperliche Beeinträchtigung nicht mein Han-

deln dominiert. Die Hypophyseninsuffizienz ist Teil meiner Person, die ich wie ein „Handicap“ mit mir trage. Deshalb stelle ich zum Abschluss des Beitrages die Frage: Was macht eigentlich krank? Die körperliche Beeinträchtigung oder das Bewusstsein darüber? Sicherlich gehört beides zusammen. Dabei stellt die Krankheit die Betroffene bzw. den Betroffenen immer vor neue Herausforderungen. Warum wird die Krankheit nicht als Herausforderung angenommen? Wer sich einer Herausforderung stellt, hat eine Aufgabe und beeinflusst somit seine Zukunft. Und für diese Zukunft wünsche ich Ihnen alles Gute!

C. P.*

Leben ohne Nebennieren: Erfahrungen – Probleme – Fragen

Seit 2002 lebe ich ohne Nebennieren, denn beide Nebennieren mussten wegen Metastasen eines Nierenzellkarzinoms entfernt werden. Meine Annahme, ein Leben ohne wesentliche Abstriche an der Lebensqualität führen zu können, erwies sich leider als völlig falsch – obwohl mir das vor der Operation zugesichert worden war. Da die mir zugängliche Literatur auch von „keinen Abstrichen an Lebensqualität“ schreibt, versuchte ich Kontakt zu anderen Betroffenen aufzunehmen. Aber alle von mir angeschriebenen Selbsthilfegruppen konnten mir nicht weiterhelfen. Auch der mich behandelnde Endokrinologe, ein „gestandener Oberarzt“ mit jahrzehntelanger Berufspraxis, kannte im Großraum Chemnitz, meiner Heimat, keinen weiteren Patienten ohne Nebennieren.

Inzwischen weiß ich, dass es sich um eine extrem seltene Erkrankung handelt. Dem GLANDULA-Team verdanke ich es, dass ich auf sechs weitere Mitbetroffene gestoßen bin – bundesweit!

Wir fühlen uns allein gelassen

Von uns sieben Betroffenen klagen sechs über erhebliche Beeinträchtigungen: Schlapptätigkeit bei körperlicher Betätigung, einschließlich Gehen. Spaziergänge werden zur Qual. Ich selbst werde in Kürze einen Rollator benützen. Dazu kommen Unruhe, Unsicherheiten bei unvorhergesehenen Situationen, Schweißausbrüche etc.

Wir fühlen uns allein gelassen und nur auf uns selbst gestellt. So vermischen wir leider auch in der GLANDULA Artikel aus berufener Hand, die uns weiterhelfen könnten. Wäre es beispielsweise nicht möglich, analog zur „Erhebung zur NNR-Insuffizienz in Deutschland“ eine Studie „Leben ohne Nebennieren“ in die Wege zu leiten? Könnte nicht systematisch mit der Erfassung aller Betroffenen begonnen werden? Das würde allerdings bedeuten, dass alle Endokrinologen mithelfen und ihre Patienten auf das Vorhaben aufmerksam machen müssten. In der Praxis ist es

aber leider so, dass wir Betroffenen durch eigenes Suchen auf das Netzwerk stießen und nur in zwei Fällen vom Facharzt davon erfuhren.

Uns interessieren natürlich auch die neuesten Forschungsergebnisse. Wie viele Hormone produziert die Nebenniere nun tatsächlich? In der Literatur reichen die Angaben von 20 bis 50. Oder es heißt: „Das Nebennierenmark ist nicht lebensnotwendig. Bei Verlust können andere Drüsengewebe im Körper dessen Funktion übernehmen.“ Wie ist „können“ zu interpretieren? Was tritt ein, wenn andere Drüsengewebe die Funktion des Nebennierenmarks doch nicht übernehmen? Könnte hier eventuell die Ursache unserer Probleme liegen?

Wir sieben Betroffene – und mit uns sicher noch weitere – freuen uns über jeden Hinweis und Rat – auch in der GLANDULA.

D. B.*

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Wir leiten Ihre Zuschriften gerne weiter!

Meine 3. Hypophysen-Operation – ein Albtraum

Trotz der Überschrift eines vorweg: Ich möchte mit meinem Bericht jedem von Ihnen, direkt oder indirekt betroffen, viel Mut machen!

Nach meiner ersten Hypophysen-Adenom-Operation (Diagnose 1998 und Entfernung im März 1999 im Klinikum Neubrandenburg) verfolgte meine Familie mit mir über die Jahre gespannt die Entwicklung eines eventuellen Rezidivs: War es nur eine Narbenbildung oder ein erneutes Adenom?

Bilder von der ersten Operation kamen wieder hoch

Bei der Kernspin-Verlaufskontrolle im April 2006 wies mich der Neuro-radiologe auf die Ausmaße der Veränderung hin: 10 x 8 x 6 mm. Und mir war klar, dass eine erneute Operation jetzt nur noch eine Frage der Zeit sein konnte. Der erste Schock saß sehr tief und Freunde, Familie und Bekannte bemerkten Veränderungen, die ich mir selbst nicht eingestand. Besonders in den ersten Tagen kamen die Bilder, Erlebnisse und Ängste wieder hoch: Nach der ersten Operation 1999 hatte ich über zwei Wochen einen starken Liquorfluss* aus der Nase und lag mit Liquordrainage, Tropf und Blasen-katheter auf dem Rücken in der neurochirurgischen Wache. Wenig Ablenkung, viel Zeit zum Nachdenken. Die Tage verloren ihre Struktur. Die Ängste und Sorgen meiner Familie und Freunde kamen zu den meinen hinzu. Doch alles wendete sich zum Guten.

* Der Liquor cerebrospinalis ist die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit, die das zentrale Nervensystem vor Stoß und Druck schützt. Eine durch eine Verletzung der harten Hirnhaut entstehende Öffnung, durch die das Hirnwasser nach außen, z.B. in die Nase, abfließen kann, wird als Liquorfüstel bezeichnet.



Für die sehr gute Behandlung und Betreuung möchte ich mich an dieser Stelle bei den Schwestern, Pflägern und Ärzten der Station C 31 der Uniklinik Erlangen sowie ganz besonders bei dem mich operierenden Neurochirurgen und bei meinem behandelnden Endokrinologen bedanken!

Bald nach der ersten Operation wurde ich von meinem behandelnden Endokrinologen auf die Glandula und das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenenerkrankungen e.V. aufmerksam gemacht. Ich engagiere mich seitdem als Sprecher der Neubrandenburger Gruppe und organisiere Veranstaltungen, gestalte Wandzeitungen und fungiere als Ansprechpartner für andere Patienten.

Vor der zweiten Operation ging es mir richtig gut

Bei der nächsten Konsultation im April 2006 entschied mein Endokrinologe, die Kernspinbilder in die Uniklinik nach Erlangen zu schicken. Schon wenige Tage später war eine Antwort im Briefkasten: Eine Operation ist notwendig, nicht sofort, aber bald. Zu diesem Zeitpunkt hatte das Rezidiv den Sehnerv noch nicht erreicht und ich hatte auch

keinerlei Ausfallerscheinungen. Mit Minirin und Testogel substituierte ich selbständig. Mir ging es seit langer Zeit richtig gut. Ich konnte fast normal Sport treiben, fuhr längere Strecken mit dem Rad und auch mit Inlineskates. Selbst beim jährlichen Berlin-Marathon auf den Skates konnte ich meine Leistungen kontinuierlich verbessern und kam mit der ersten Hälfte des Gesamtfeldes und meiner Altersklasse ins Ziel. Während ich diese Zeilen schreibe, sitze ich in meinem Krankenbett auf Station C 31 in Erlangen und weiß, dass ich in zwei Tagen nach Hause darf (Juli 2006). Rückblickend frage ich mich, warum ich mir eigentlich so viele Sorgen gemacht habe. Nach der Aufnahme liefen die üblichen Voruntersuchungen: Augenarzt, Angiographie, Labor etc. Während ich nach der ersten Operation (transnasal) in Neubrandenburg zwei Tage auf der Intensivstation zubrachte, wurde ich in Erlangen nach der zweistündigen, ebenfalls transnasalen Operation nur

noch durch den Aufwachraum geschleust und war am Abend wieder in meinem Zimmer. Dass ich wieder eine Liquorfistel haben würde, war mir vorher klar. Ich hatte vergessen, wie das Hirnwasser riecht und schmeckt – nun war es wieder da.

Und dann kam die dritte, diesmal transkranielle Operation

Allerdings: Wo etwas rausläuft, kann auch etwas eindringen und so hatte ich nach zwei Tagen eine ausgeprägte bakterielle Meningitis (Hirnhautentzündung) bei gutem Liquorfluss. Der Chefarzt der Klinik mochte sich das nicht länger anschauen und so lag ich bereits vier Tage nach der transnasalen Operation wieder im OP. Bei einem transkraniellen Eingriff (durch die Schädeldecke) sollte der Liquorfluss durch das Abdichten der Keilbeinhöhle von innen beendet werden.

Die Ankündigung der erneuten Operation setzte mich für einige Zeit außer Gefecht. Ich war doch extra nach Erlangen gegangen, so weit von der Familie weg, damit genau das nicht passiert, damit die Folgen der Operation möglichst gering sind. Ich bin doch erst 40. ... Wie schon in Neubrandenburg hatte ich wieder ausgeprägte Depressionsphasen, aus denen ich nur sehr schwer herausfand. Mein Bett Nachbar und seine Frau waren äußerst lieb zu mir und auch die Telefonate mit meiner Familie gaben mir Halt. Wie auch in den Tagen nach der 2. Operation erlebte ich die Schwestern und Pfleger der Station als kommunikativ sehr fit und unterstützend. Der Krankenhausesseilorger wird mir in besonderer Erinnerung bleiben, die Gespräche, das gemeinsame Beten und der persönliche Segen waren eine wichtige psychische Hilfe.

Nach der nun 3. Operation durfte ich für zwei Tage auf die Intensivstation. Die Liquorfistel war weiter-

hin vorhanden und ich hatte diesen Geschmack so satt. Als am Freitag, dem 4. postoperativen Tag, die Liquorfistel immer noch nicht verschwunden war, erklärte man mir, dass der Liquor möglicherweise so sehr gereizt ist, dass nun eine ständige Überproduktion stattfindet. In diesem Falle muss über einen Shunt nachgedacht werden. Aber ich müsse mir keine Sorgen machen! (Nun ist es leider so, dass bei mir bei genau dieser Redewendung alle Alarmglocken angehen!)

Den überschüssigen Liquor über einen Shunt ableiten?

Bis heute weiß ich nicht wirklich etwas über diesen Shunt, nur, dass ein Schlauch in einer Hirnkammer platziert wird, hinter dem Ohr ein Ventil für den Druckausgleich sorgt und der überschüssige Liquor in die Bauchdecke abgeführt wird. Und: Der Shunt selbst ist voller Komplikationen. Ich will hier keine Panik machen – vielleicht kann ein Patient mit denselben Problemen in der Glandula darüber berichten, wie er/sie mit dem Shunt lebt. Und was er/sie erlebt hat.

Um den Druck möglichst gering zu halten, hatte ich bereits seit der 1. Operation eine Liquordrainage im Rücken. Auch diesbezüglich machte ich eine neue Erfahrung. In Neubrandenburg musste ich auf dem Rücken liegen und in Kopfhöhe wurde ein Ausgleichsbeutel angebracht. Wurde der Druck zu hoch, wurde der überschüssige Liquor in den Ausgleichsbeutel abgeführt. In Erlangen wurden anfänglich 3-mal täglich, später 4-mal täglich bis zu 20 ml zu festgelegten Zeiten in einen Beutel unterhalb des Bettes abgeführt. Dabei spürte ich sofort Erleichterung bis hin zu leichtem Schwindel. Zwischendurch durfte ich aufstehen und herumlaufen und sogar allein zum WC gehen – den

Luxus hatte ich in Neubrandenburg nicht erfahren dürfen.

Ich kann nicht sagen, was letztlich dazu geführt hat, dass ich um den Shunt herumgekommen bin. Über das Wochenende wurde der Liquorfluss geringer und am Dienstag, dem 7. postoperativen Tag, war die Liquorfistel völlig verschwunden – auch wenn ich heute noch gelegentlich meine, den Geschmack zu spüren. Nach weiteren fünf Tagen wurde ich alle „Verkabelungen“ los und konnte die Heimfahrt planen. Spannend wurde es noch einmal, als die Elektrolyte, konkret Kalium und Natrium, kontrolliert wurden. Zum Glück war alles im grünen Bereich, so dass ich nach insgesamt 23 Tagen Klinikaufenthalt nach Hause durfte.

Hormonsubstitution – wie viel Hydrocortison brauche ich?

Die in Erlangen begonnene Therapie mit Hydrocortison wurde in Neubrandenburg fortgesetzt und nach einem HVL-Test im September (2 Monate nach der letzten Operation) stand fest, dass ich nun eine komplette HVL-Insuffizienz habe. Ich substituiere mit Hydrocortison nach Bedarf, L-Thyroxin 25 mg morgens, Testogel 50 mg morgens, Minirin nach Bedarf und seit 10. Oktober Somatropin. Beim Somatropin haben wir einschleichend mit 1 Internationalen Einheit (IE) begonnen, Ziel ist der normale Wert von 3–4 Einheiten pro Tag, bei ständiger Kontrolle.

Hydrocortison nach Bedarf – klingt einfach, aber was heißt das genau für mich? Auf dem 10. Hypophysen- und Nebennierentag in Kiel konnte ich erfahren, dass ich nicht der Einzige bin, der Schwierigkeiten bei der Verwendung und Anpassung des Hydrocortisons hat. Ich steige morgens mit 10 mg ein und versuche möglichst wenig zu nehmen.

Am späten Vormittag noch mal 5 mg und ebenso am späten Nachmittag. Wenn kein Stress ist! Seit Ende September darf ich wieder im Rahmen des Hamburger Modells arbeiten gehen (6 Wochen 4 Stunden, 6 Wochen 6 Stunden), so dass ich ab Mitte Dezember wieder mit 8 Stunden dabei sein soll. Die ersten Arbeitstage haben meinen Hydrocortison-Konsum auf 60–80 mg pro Tag schnellen lassen. Nach zwei Wochen habe ich für die normalen vier Stunden nur noch 40–50 mg benötigt. Ich hoffe,

dass das so weiter geht und ich am Ende des Jahres trotz der acht Arbeitsstunden nicht mehr als 40–50 mg benötige.

Und auch auf eine andere Frage habe ich noch immer keine befriedigende Antwort gefunden: Da ich wieder intensiv Sport treiben möchte, müsste ich vorher eine größere Dosis (das Dreifache?) Hydrocortison nehmen. Ist das bei den Nebenwirkungen gerechtfertigt? Wenn ich 40–60 km mit dem Rad fahren, 90 Minuten mit Inlines skaten möchte, wie viele

Stunden vorher nehme ich wie viel Hydrocortison? Hat das Hydrocortison seine höchste Wirkung nach etwa 6–8 Stunden? Ich habe es im September erlebt, dass ich nach 20 km Rad fahren auf dem Bordstein saß und hemmungslos heulte. Eine halbe Stunde später ging es mir wieder besser, obwohl ich in dem „Loch“ kein Hydrocortison genommen hatte. Um die richtige Dosis in den Griff zu bekommen, ist noch viel Übung und Erfahrung notwendig.

S. B.*

Lange Zeit war ich im Ungewissen!

Seit 35 Jahren lebe ich nun schon ohne Nebennieren. 1971 war ich 13 Jahre alt, als man endlich feststellen konnte, was mit mir los war. Die Krankheit begann etwa 5 Jahre früher. Die Veränderungen an meinem Körper nahmen meine Eltern und ich nur langsam wahr. Da ich allmählich an Gewicht zunahm, schob man es auf die Pubertät. Im Gesicht und am Stamm fiel das Übergewicht besonders auf. Zudem bekam ich auch Knochenschmerzen, die immer schlimmer wurden. Ich stand oft vor dem Spiegel und schaute meine vielen roten Streifen (Striae) an Bauch und unter den Achseln an.

Die Behandlung durch den Hausarzt bestand nur in Diät, Appetitzüglern und irgendwelchen Spritzen. Als meine Mutter erneut den Arzt mit mir aufsuchte, weil ich die Schmerzen im Rücken nicht mehr aushielt, überwies mich dieser sofort zu einer Kinderärztin, die mich nach kurzer Untersuchung in die Uni-Kinderklinik nach Freiburg zur sofortigen Abklärung schickte.

Die Diagnose: Morbus Cushing

Das Vollbild eines Morbus Cushing war weit fortgeschritten. Innerhalb von 2 Wochen wurden täglich viele Untersuchungen gemacht. Ich musste tagelang Urin sammeln und ich schied auch Unmengen davon aus. Ständig musste ich zur Toilette. Die Kortikoide und Ketosteroide im Urin waren deutlich erhöht. Ein Dexamethason-Test über 2 Tage zeigte keine Suppression an. Unter Stimulation mit ATCH erfolgte kein Anstieg der Normwerte. Diese Befunde machten eine hypothalamische Hyperplasie unwahrscheinlich. Es wurde auf ein Nebennierenrinden-Adenom getippt. Eine Schichtaufnahme und eine Laparoskopie, die sehr schmerzhaft war, zeigte beide Nebennieren mäßig vergrößert. Eine Operation war unumgänglich.

Intraoperativ stellte sich eine multinoduläre adenomatöse Hyperplasie beider Nebennieren in Form zahlreicher dunkelbraun pigmentierter Knötchen heraus. Beide Nebennieren wurden durch einen großen Bauchschnitt entfernt.

Heute habe ich meine Krankheit im Griff

Die Heilung und der weitere Verlauf waren bis auf eine massive Osteoporose in der Brust- und Lendenwirbelsäule, die mich 2 Monate an eine Gipsriegelschale fesselte, erstaunlich gut. Ich wurde mit Hydrocortison und Astonin® H eingestellt und täglich wurde Blut abgenommen. Die Ärzte waren sehr nett und haben mir alles genau erklärt. Heut geht es mir meistens gut, ich weiß, wann ich meine Cortisondosis erhöhen muss, um eine Addison-Krise zu vermeiden. Ich habe auch eine Tochter ohne Probleme entbunden, obwohl die Frauenärzte mir sehr viel Angst gemacht haben.

Ich denke, ich habe meine Krankheit im Griff, obwohl ich damals eine psychotherapeutische Begleitung nicht schlecht gefunden hätte.

A. M.*

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Wir leiten Ihre Zuschriften gerne weiter!

Aus Briefen an das Netzwerk Hypophysen- und Nebennieren-erkrankungen e.V. Waldstraße 34 91054 Erlangen



Viele Leserbriefe und die Korrespondenz mit dem Netzwerk enthalten Schilderungen sehr persönlicher Probleme und medizinischer Situationen. Zur Wahrung der Vertraulichkeit wird aus diesen Briefen deshalb nur anonym zitiert, das heißt, wir drucken generell nur die Namenskürzel ab. Zuschriften leitet das Netzwerkbüro selbstverständlich gerne an die Verfasser der Leserbriefe weiter. Im Übrigen gilt in der Glandula-Redaktion wie bei allen Zeitschriften: Anonym zugesandte Briefe werden gar nicht veröffentlicht, Kürzungen und redaktionelle Korrekturen bleiben vorbehalten.

Zweimal Cushing!

In der Zeitspanne von 12 Monaten hatte ich erst einen durch eine Nebennieren-Hyperplasie bedingten und danach einen iatrogenen „Overdose-Cushing“ (die Hyperplasie war nur links). Präoperativ war das Cortisol >1000 und ich hatte etwa 7 kg zugenommen, ich war immer müde und gleichzeitig unruhig. Nach der endoskopischen Operation (Cortisol <30) wurde ich mit 1 mg/d Dexamethason aus dem Uni-Spital entlassen, mit der Weisung, nach 1–2 Monaten auf Hydrocortison umzustellen und dann auszuschleichen. Sie empfahlen mir einen dort ausgebildeten Endokrinologen mit Praxis in der Nähe meines Wohnortes.

Dieser wollte jedoch absolut nichts von einer Dosisreduktion oder einen Wechsel auf Hydrocortison wissen. Er verordnete mir also 14 Wochen lang 1 mg/d, 8 Wochen 2 mg/d und 3 Wochen 3mg/d Dexamethason. Und er drohte mir mit Herzinfarkt und Erblinden, falls ich weniger als 3 mg/d nehmen würde. Mit Ausnahme der Bestimmung des Cortisol-Spiegels hat er mich nie untersucht, nicht einmal den Blutdruck gemessen. Aber er bezeichnete mich als „Cortison-Angst-Hysterikerin“ und verdächtigte mich, die verordnete Dosis nicht zu nehmen! Ich rief die Uni-Klinik an – doch meine Fragen versandeten im Nichts. Nach 6 Monaten rutschte ich in einen „Dexa-Cushing“: Mein Hirn funktionierte nicht mehr zuverlässig, ich wurde psychotisch, suizidal und litt an unzähligen Beschwerden. Ich sah aus wie ein Monster mit Vollmondgesicht, Spinnenbeinen, Stiernacken und blut-

unterlaufenen Augen, zudem hatte ich nochmals 11 kg zugelegt. Das Cortisol blieb <30, immer!

Es war schließlich mein Hausarzt, der erkannte, wie krank ich war, und mich zu einem anderen Endokrinologen überwies. Das Ausschleichen der Dosis dauert bis zum heutigen Tag, mittlerweile sind fast 3 Jahre vergangen. Das erste Jahr beim Reduzieren litt ich an Schmerzen in allen Gelenken, an schlimmen Dermatosen, seltsamen Furunkeln und ewigem totalem Ausgebranntsein. Nebenbei verschwanden die 18 kg. An die bleibenden Schäden an Knochen und Augen mag ich gar nicht denken.

Inzwischen bin ich bei 20 mg Hydrocortison täglich angelangt. Die Cortisol-Werte blieben die ganze Zeit <30. Die 25 mg/d DHEA, die ich seit 5 Monaten nehme, haben meine Leistungsfähigkeit enorm verbessert und ich bin dadurch weniger depressiv. Aber noch immer arbeitsunfähig, instabil, nicht belastbar.

Nun meine Fragen: Wer hat Erfahrungen mit dem Ausschleichen nach langer Cortison-Substitution? Könnten hohe Dosen Vitamin C ein gewisser „Ersatz“ sein? Wala produziert Hypophysen- und NN-Ampullen in verschiedenen homöopathischen Potenzen, nur kenne ich niemanden, der sie zu verordnen weiß.

Über ein Echo würde ich mich sehr freuen! *M. K.**

Sparpotenzial bei Cortison

Denjenigen Patienten, die noch mit Cortison CIBA behandelt werden, kann ich nur raten, nach Rückspra-

che mit ihrem Endokrinologen auf Hydrocortison umzusteigen. Der Grund dafür sind die Kosten:

Für Cortison CIBA (5 x 20 Tabletten) ist eine gesetzliche Zuzahlung von 5,60 € und zusätzlich eine Festbetragsdifferenz von 4,99 € fällig. In Summe macht das 10,59 € für 100 Tabletten.

Das Hydrocortison von Galenpharma ist seit dem 01.11.2006 zuzahlungsfrei! *G. D.**

Wie oft muss ich noch in die Röhre?

Nach einer Amenorrhö mit 44 Jahren hat man bei mir 15 Jahre später ein Makroprolaktinom mit Einblutung (2,6 cm Durchmesser) und eine Hyperprolaktinämie (Prolaktinwert 289 ng/ml) diagnostiziert. Von meiner Frauenärztin bin ich enttäuscht, weil für sie das Ausbleiben der Regelblutung gleichbedeutend mit dem Einsatz der Wechseljahre war. Statt dessen wären Hormonbestimmungen angebracht gewesen.

Seit 2 Jahren nehme ich 2x wöchentlich 1/2 Tablette Dostinex® und wegen der Schilddrüsenunterfunktion 1 Tablette L-Thyroxin 75. Das Prolaktinom hat nun eine Größe von 1,7 cm Durchmesser, der Prolaktinwert liegt bei 5,3 ng/ml, die augenärztliche Untersuchung war ohne Befund.

Das Schlimmste an dieser Erkrankung ist für mich die Untersuchung in der Röhre (MRT, Kernspintomographie). Angst- und Panikattacken ohne Ende. Man hatte schon eine Narkose in Er-

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Wir leiten Ihre Zuschriften gerne weiter!

wägung gezogen. Im letzten Jahr habe ich nur noch die Computertomographie ausgehalten.

Daher meine Frage: Ist bei meinem Befund ein MRT überhaupt dringend erforderlich? Meine zweite Frage: Vor einem halben Jahr hatte ich eine akute Vestibularispathie. Angeblich war eine Ohrinfektion die Ursache. Gibt es eventuell einen Zusammenhang mit einem Hypophysenadenom?

Nun noch etwas Persönliches: Ich bin so froh, dass es die GLANDULA gibt. Woher sollte man sonst Informationen über unsere Erkrankungen bekommen. DANKE! *R. B.**

PS: Wann wird es ein Medikament mit der Wirkung von Dostinex®, aber ohne Nebenwirkungen geben?

Kosmetisches Problem bei NNR-Insuffizienz

Wer weiß Rat? Bei mir hat sich im Lauf der letzten Jahre um den Kehlkopf ein weißes Dreieck gebildet, seitlich rechts und links davon ist die Hautfarbe ziemlich rot und nimmt immer mehr an Intensität zu. Prof. Rudolf Breuß hat dieses Phänomen in seinem Buch als typisch für eine NNR-Insuffizienz bezeichnet. 1998 wurde bei mir ein gutartiges Nebennierenadenom entfernt und 2001 ein inaktives Makroadenom an der Hypophyse. Seit 1998 nehme ich täglich 25 mg Hydrocortison ein.

Mich würde interessieren:

Wie kann es zu solch einem merkwürdigen Phänomen kommen?

Kann man etwas dagegen unternehmen? Über eine Antwort würde ich mich sehr freuen. *K. M.**

Dostinex® bei Hyperprolaktinämie

Angeregt durch einen Leserbrief in GLANDULA 23/06 auf Seite 60 (Dostinex® hat kaum Nebenwirkungen) möchte ich gerne Folgendes bemerken:

Ich werde seit meinem 16. Lebensjahr wegen eines Prolaktinoms medikamen-

tös behandelt und bin jetzt 39 Jahre alt. Zuerst bekam ich Bromocriptin (Pravidel®), was ich aber sehr schlecht vertrug. Es schloss sich eine mehrjährige Behandlungspause an. Seit etwa 8 Jahren bin ich nun bei einem Endokrinologen in Stuttgart in Behandlung. Zunächst wurde mir Dostinex® verordnet (Pfizer; Tabletten mit 0,5 mg Cabergolin), die tägliche Dosis betrug 0,25 mg. Durch Zufall stieß ich auf die Information, dass das Medikament Cabaseril® (ebenfalls von Pfizer) den gleichen Wirkstoff enthält, allerdings in höherer Dosierung (mindestens 1 mg pro Tablette). Seitdem nehme ich alle 4 Tage eine halbe Tablette (also 0,5 mg Wirkstoff) abends vor dem Schlafengehen. Die Einnahme ist ohne spürbare Nebenwirkungen, der Prolaktinpegel liegt unter Einnahme im Normbereich.

Das interessante an diesem Wechsel ist jedoch der Preis – und diese Information dürfte für viele Patienten oder auch Ärzte interessant sein und hilft Kosten im Gesundheitswesen sparen:

- Dostinex®, 30 Tabletten à 0,5 mg: 258,87 € (15 mg Wirkstoff)
- Cabaseril®, 40 Tabletten à 1,0 mg: 131,13 € (40 mg Wirkstoff)
- Cabaseril®, 100 Tabletten à 1,0 mg: 279,99 € (100 mg Wirkstoff)**.

Im Übrigen möchte ich Ihnen und allen Beteiligten am Netzwerk ein großes Kompliment für Ihre Aktivitäten aussprechen – sowohl die Informationen im Internet als auch die Zeitschrift GLANDULA sind hervorragend und sicherlich eine große Hilfe für Patienten. *E. B.**

Zum Beitrag „Spezielles Diagnoseverfahren beim Cushing-Syndrom: Sinus-petrosus-Katheteruntersuchung“ in Glandula 23

Der Artikel von Frau Kollegin Ehren beschreibt sehr prägnant und

hervorragend die Indikation der Sinus-petrosus-Katheteruntersuchung mit ACTH-Bestimmung in der Diagnostik der Cushing-Erkrankung. Nur den allerletzten Satz in der Zusammenfassung kann ich als ein auf die Erfahrung mit 800 Hypophysenoperationen bei Cushing zurückblickender spezialisierter Hypophysenoperateur nicht bestätigen. Dort steht: „Zudem ist eine Seitenlokalisation möglich, die für den Neurochirurgen bei der Operationsplanung hilfreich ist.“

Leider kann diese Form des Katheters, der in den USA am Nationalinstitut für Gesundheit (National Institutes of Health, NIH) entwickelt wurde, wie in den ersten Publikationen und auch in einigen Arbeiten heute noch immer wieder geschrieben wird, doch nicht zur Seitenlokalisation herangezogen werden. Zwar sind die meisten Hypophysenadenome, insbesondere die Mikroadenome, umschrieben auf einer Seite lokalisiert, und zwar in über 80 % der Fälle, aber mittels des Katheters, der nur bis in die abführenden Venen geht, wo sich auch schon Überschneidungen und Verbindungen ergeben, lässt sich nur bei etwa 50–60 % die Seite richtig lokalisieren – was natürlich den Operateur, der dann vielleicht in der Hälfte der Fälle die falsche Seite der Hypophyse zuerst exploriert und vielleicht sogar halb entfernt, in die Irre leiten kann.

Ich habe dies bereits 1989 in der amerikanischen Fachzeitschrift „Neurosurgery“ veröffentlicht und eine Methode angegeben, bei der man während der Operation direkt Blut aus dem seitlichen Venenleiter (Sinus cavernosus) entnimmt und direkt ACTH bestimmt. Diese Methode haben wir aber weitgehend verlassen und benutzen nun eine in Japan weiterentwickelte Technik. Dabei wird ein sehr dünnes Katheterende von nur 1 mm noch in der diagnostischen Phase, also nicht während der Operation, bis in den Sinus cavernosus vorgeschoben, und zwar nacheinander in die rechte und dann in die linke Seite oder umgekehrt. In dem über diesen Katheter entnommenen Blut wird das ACTH bestimmt, wobei sich im Fall eines

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Wir leiten Ihre Zuschriften gerne weiter!

** Preisangaben laut Rote Liste 2006 (Anm. der Redaktion)

seitenlokalisierten Adenoms ein sehr großer Unterschied ergibt. Die Wahrscheinlichkeit, dass man hier richtig liegt, erreicht etwa 90 %. Leider wird diese Technik nur in ganz wenigen Kliniken in Deutschland verwendet. Die Untersuchung wird auch nur selten benötigt, da man bei klarer endokrinologischer Testsituation die Hypophyse bei ausreichender Erfahrung auch ohne Katheter explorieren kann, auch wenn kein Befund im Kernspintomogramm zu sehen ist. Zudem können insbesondere bei Kindern beim Sinus-petrosus-Sampling Komplikationen auftreten (dazu gibt es eine Veröffentlichung aus Erlangen), wobei nach einer 2006 erschienenen Publikation des NIH gerade bei Kindern eine Seitenlokalisation mittels Sinus-petrosus-Katheteruntersuchung nicht sicher möglich ist.

*Dr. med. Dieter K. Lüdecke,
Leiter Bereich Hypophysenchirurgie,
Neurochirurgische Klinik,
Universitätsklinikum Hamburg*

**Zum Leserbrief in Glandula 23:
„Wieso habe ich ein Prolaktinom
und bekomme überall Zysten?“**

Auf meinen Leserbrief erhielt ich den Rat, mich bei einem Endokrinologen vorzustellen und evtl. eine Testung auf MEN 1 durchführen zu lassen. Dazu meine Frage: Nützt dieser Test auch meiner Schwester, die – ebenso wie ich – einen Fixationsnystagmus hat, ferner echogene Knoten in der Schilddrüse, unter Schlafapnoe und Migräne leidet und bei der ein gutartiger Tumor am Zwölffingerdarm entfernt wurde? Nur den Hypophysentumor hat sie nicht von unserem Vater geerbt. *I. B.**

**Anmerkung zum Leserbrief in
Glandula 23 „Cortisolbestimmung
aus dem Speichel“**

Vor einigen Jahren habe ich im Focus einen Bericht gelesen, in dem es u.a. um das Konfliktverhalten in der Ehe

ging. Als Messgröße für diese Problematik wurde bei verschiedenen Paaren der Cortisolwert im Speichel bestimmt, und zwar einige Minuten nach einem Konflikt-Stressreiz. Wie diese Bestimmung erfolgte, wurde leider nicht genannt.

Aber es wurde erklärt, dass der Körper kurz nach einem Stressreiz zur Gegenregulation Cortisol ausschüttet. Bei Paaren mit häufigen Konflikten soll diese Gegenregulation nicht mehr richtig funktionieren. Somit scheint Cortisol wohl auch einen großen Anteil an der seelischen Befindlichkeit zu haben.

*M. S.**

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt.
Wir leiten Ihre Zuschriften gerne weiter!

Impressum:

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

Die Zeitschrift erscheint zweimal jährlich.

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

Herausgeber: Prof. Dr. med. Johannes Hensen, Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Erlangen/Hannover

Redakteurin: Brigitte Söllner, Erlangen

Vorsitzender des Wissenschaftlichen Beirates: Prof. Dr. med. Johannes Hensen, Hannover,

E-Mail: johannes.hensen.nordstadt@klinikum-hannover.de

Fotos: privat

Layout und Gestaltung: Klaus Dursch, Fürth

Anzeigen: über die Redaktion

Redaktionsanschrift: Redaktion **GLANDULA**, Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.,

Waldstraße 34, 91054 Erlangen, Tel. 09131/815046, Fax 09131/815047

E-Mail: netzwerk-erlangen@glandula-online.de

Anschrift der Geschäftsstelle Erlangen: Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 34, 91054 Erlangen, Tel. 09131/815046, Fax 09131/815047, E-Mail: netzwerk-erlangen@glandula-online.de

Diese Zeitschrift und alle in ihr enthaltenen Beiträge sind urheberrechtlich geschützt, Nachdruck nur mit Genehmigung und Quellenangabe.

Jede beruflich (gewerblich) genutzte Fotokopie verpflichtet zur Gebührenzahlung an die VG Wort, 80336 München, Goethestraße 49. Keine Haftung für unverlangt eingesandte Manuskripte.

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

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

ISSN 0948-0943