

Hypophysentumoren: Von der Diagnose zur Therapie

Ein Patientenratgeber

von Prof. Dr. med. Michael Buchfelder
Neurochirurgische Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg
und Prof. Dr. med. Günter K. Stalla
Max-Planck-Institut für Psychiatrie, Endokrinologie, München

 **Endocrine Care**

Hypophysentumoren: Von der Diagnose zur Therapie

Ein Patientenratgeber

von
Prof. Dr. med. Michael Buchfelder
Neurochirurgische Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg
und
Prof. Dr. med. Günter K. Stalla
Max-Planck-Institut für Psychiatrie, Endokrinologie, München

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis	5
Vorwort	7
Wo liegt die Hypophyse und was ist ihre Funktion?	8
Welche Hormone produziert die Hypophyse?	8
Wie häufig kommt ein Hypophysentumor vor?	10
Wie wird ein Hypophysentumor entdeckt?	10
• Welche Untersuchungen bestätigen die Diagnose?	13
• Bildgebende Verfahren	13
• Bestimmung von Hormonen als Hinweis für Tumoren	14
• Histopathologie	14
Wie wird ein Hypophysentumor operiert?	14
• Welche Voruntersuchungen werden gemacht?	14
• Welche Informationen erhält der Patient vor der Operation?	15
• Welche Möglichkeiten der Hypophysen-Operation gibt es?	16
• Der transsphenoidale Zugang	16
• Der transkranielle Zugang	18
• Wie erfolgt die Nachsorge?	20
• Gibt es Alternativen zur Operation?	21
Welche diagnostischen Untersuchungen folgen nach dem Eingriff?	22
Was bedeutet eine Hypophyseninsuffizienz?	25
• Welche Beschwerden können bei einer Hypophyseninsuffizienz auftreten?	25
Wie kann eine Hypophyseninsuffizienz behandelt werden?	27
• Welche Hormone können bei einem Mangel ersetzt werden?	27
Wie sieht die langfristige Betreuung nach der Operation aus?	29
Ergänzende Informationen	30
• Erfahrungsberichte von Patienten	30
• Austausch mit Betroffenen	31
• Ausländische Gruppen	32
• Nützliche Adressen	33
Stichwortverzeichnis	34

Verfasser:
Prof. Dr. med. Michael Buchfelder
Direktor der Neurochirurgischen Klinik der Universität Erlangen - Nürnberg
Prof. Dr. med. Günter K. Stalla
Leiter der Inneren Medizin, Endokrinologie und klinischen Chemie
Max-Planck-Institut für Psychiatrie (MPIP) München

1. Auflage 1999
2. Auflage 2002
3. Auflage 2005
4. Auflage 2017

© Pfizer Pharma GmbH

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

Vorwort

Liebe Patientin, lieber Patient,

bei Ihnen wurde ein Hypophysentumor entdeckt. Hypophysentumoren sind in den allermeisten Fällen gutartige Tumoren, die heutzutage aufgrund der großen Erfahrung Ihrer behandelnden Ärzte sehr erfolgreich behandelt werden können. Bevor sie entdeckt werden, können Hypophysentumoren ganz unterschiedliche Gesichter haben und Beschwerden verschiedener Art hervorrufen. In vielen Fällen verursachen sie aber auch gar keine Beschwerden. Deshalb sind sie oft so schwer zu entdecken.

Patienten suchen mit diesem Problem möglicherweise Fachärzte unterschiedlicher Fachrichtungen auf. Der Endokrinologe jedoch sollte die hormonellen Veränderungen ausreichend abklären. Falls sich aus diesen Untersuchungen die Notwendigkeit einer Operation ergibt, erfolgt jetzt auch der Kontakt mit den Neurochirurgen. Die vielfältigen Probleme, die im Zusammenhang mit Hypophysentumoren auftreten können, aber nicht notwendigerweise müssen, werden am besten durch die interdisziplinäre Zusammenarbeit von Ärzten verschiedener Fachrichtungen gelöst. Endokrinologisch orientierte Internisten und Neurochirurgen, ggf. auch Kinderärzte, Frauenärzte, Augenärzte und Strahlentherapeuten müssen fachübergreifend zusammenarbeiten.

Dieser Patientenratgeber soll Ihnen auf einfache und verständliche Art mehr Informationen vermitteln, um die Verständigung mit den Ärzten zu erleichtern. Außerdem wird auf die eine oder andere Besonderheit hingewiesen, die leicht im Alltag vergessen wird oder einfach nicht

ausreichend Berücksichtigung findet. Der Ratgeber soll Sie über die Operation hinweg begleiten und Ihnen die teilweise doch recht schwierigen Zusammenhänge soweit verdeutlichen, dass Sie möglichst wenig „Angst vor dem Unbekannten“ haben. Er kann natürlich das ärztliche Gespräch und die individuelle Aufklärung nicht ersetzen. Hierfür stehen Ihnen Ihre behandelnden Ärzte zur Verfügung, die Ihnen sicher gern weitere Auskünfte geben, die auf Ihre spezielle Situation zugeschnitten sind. Nutzen Sie das Recht Fragen zu stellen! Nur so kann das auch bei der Behandlung von Hypophysentumoren notwendige Vertrauensverhältnis zwischen Arzt und Patient in seiner idealen Form entstehen und aufrechterhalten werden.

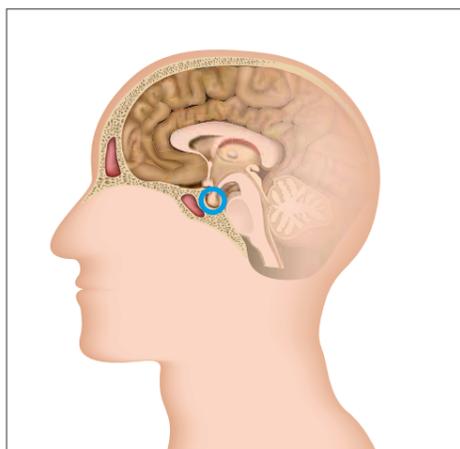
München, August 2017

M. Buchfelder, G. K. Stalla



2 Wo liegt die Hypophyse und was ist ihre Funktion?

Die Hypophyse, auch Hirnanhangsdrüse genannt, liegt in der Mitte des Schädelinneren, etwa 10 cm hinter der Nase auf einer gedachten Verbindungslinie zwischen beiden Gehörgängen. Die etwa kirschkernegroße Hypophyse ist ein sehr wichtiges Steuerungsorgan für



bestimmte Regulationsvorgänge im Körper. Sie ist über den Hypophysenstiel direkt mit dem Hypothalamus, einem Teil des Zwischenhirns, verbunden. Der Hypothalamus beeinflusst die Hypophyse über die Ausschüttung sogenannter Freisetzung- oder Hemmungshormone.

Die Hypophyse ist eine der wichtigsten Hormondrüsen. Sie ist verantwortlich für die Steuerung vieler Regulationsvorgänge im Körper.

Die Hypophyse besteht aus zwei Teilen: Der Hypophysenvorderlappen bildet Hormone und gibt diese in den Blutkreislauf ab. Dadurch werden weitere Hormondrüsen im Körper oder auch Körpergewebe direkt gesteuert. Der Hypophysenhinterlappen speichert zwei Hormone und setzt sie bei Bedarf frei.

3 Welche Hormone produziert die Hypophyse?

Die Hypophyse ist eine der wichtigsten Hormondrüsen. Durch die Ausschüttung von Hormonen kann der Körper sehr schnell auf Reize der Umgebung, wie z. B. Stress, reagieren.

Im einzelnen produziert der **Hypophysenvorderlappen** folgende Hormone:

Schilddrüsen-stimulierendes Hormon TSH

TSH steuert die Produktion und Freisetzung des Schilddrüsenhormons T₄, welches im Körper in T₃ umgewandelt wird. Dieses Hormon ist für die Regulation des Stoffwechsels, die Gedächtnisfunk-

tion und auch für das Wachstum und die Entwicklung sehr wichtig.

Nebennierenrinden-stimulierendes Hormon (ACTH)

ACTH steuert die Ausschüttung des lebenswichtigen körpereigenen Hydrokortisons aus der Nebennierenrinde. Es wird immer gerade soviel davon freigesetzt, wie der Körper in einer bestimmten Situation benötigt. Hydrokortison reguliert die Immunreaktionen des Körpers, aber auch die Reaktion auf Hunger, Stress, Infektionen, den Flüssigkeitshaushalt und die Umwandlung von Eiweiß in energie-

versorgenden Traubenzucker. Dabei spielt es auch als Gegenspieler des Insulins eine wichtige Rolle. Gerade wegen dieser so lebenswichtigen Reaktion auf Reize aus der Umwelt kann ein schwerer Hydrokortisonmangel lebensgefährlich sein.

Luteinisierendes Hormon, Follikelstimulierendes Hormon (LH, FSH)

LH und FSH wirken auf die weiblichen und männlichen Geschlechtsdrüsen und hier auf die Bildung der jeweiligen Geschlechtshormone. Ohne diese Hormone wäre kein normaler Zyklus, keine Schwangerschaft, aber auch keine Ausbildung der Geschlechtsmerkmale möglich. Bei Männern wird die Testosteronbildung und die Entwicklung der Spermien über diese Hormone gesteuert.

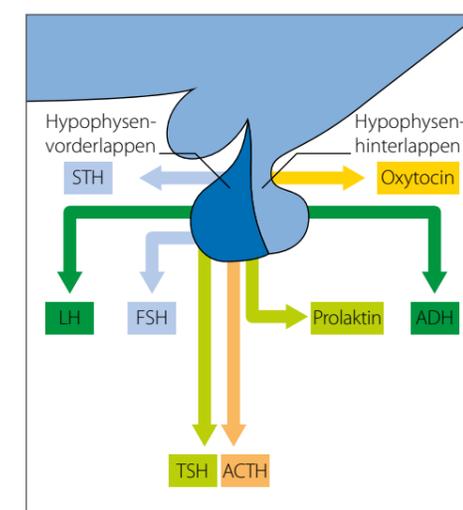
Prolaktin (PRL)

Prolaktin ist, zusammen mit anderen Hormonen, für den Milcheinschuss und die Aufrechterhaltung des Milchflusses nach der Entbindung verantwortlich.

Wachstumshormon (Somatotropes Hormon, STH)

Das Wachstumshormon spielt in der Kindheit eine sehr wichtige Rolle beim Wachstum und der körperlichen Entwicklung. Aber auch im Erwachsenenalter erfüllt es wichtige Funktionen bei der Steuerung des Stoffwechsels, der Körperfettverteilung und der Muskulatur. Wahrscheinlich spielt es auch eine Rolle bei der Fortpflanzung, beim Schlaf und der Funktion von Herz und Nieren.

Der **Hypophysenhinterlappen** speichert folgende vom Hypothalamus gebildete Hormone und setzt sie bei Bedarf frei:



Die Hormone der Hypophyse

Antidiuretisches Hormon (ADH)

ADH ist das wichtigste Hormon zur Steuerung des Flüssigkeitshaushaltes, des Durstgefühls und der Nierenfunktion. Ohne ADH würde der Körper am Tag etwa 20 Liter Urin ausscheiden. ADH sorgt für eine Wasserrückgewinnung und damit für die Konzentrierung des Urins in der Niere sowie für eine stabile Konzentration der Salze im Blut.

Oxytocin:

Wehen-stimulierendes Hormon

Die Bedeutung von Oxytocin bei Männern ist noch nicht bekannt. Bei Frauen ist es jedoch ein wichtiges Hormon zur Steuerung der Wehen und, mit Prolaktin zusammen, des Milcheinschusses nach der Entbindung.

Glossar

Nebennierenrinde (NNR): Teil der Nebenniere, einer Hormondrüse, die beidseits oberhalb der Niere liegt. Die NNR produziert über 40 verschiedene kortisonähnliche Substanzen, darunter auch Hormone für den Salz- und Wasserhaushalt, männliche Sexualhormone sowie entsprechende Vorstufen

antidiuretisch: gegen die Harnausscheidung gerichtet

Wasserrückgewinnung: Fähigkeit der Niere durch aktive und passive Prozesse Natrium und damit auch Wasser wieder zurückzuholen und somit einen konzentrierten Harn zu produzieren

Die Hormone der Hypophyse sind von grundsätzlicher Bedeutung für viele Regulationsvorgänge und ermöglichen es dem Körper zusätzlich, auf Umweltreize schnell zu reagieren.

4 Wie häufig kommt ein Hypophysentumor vor?

Das Wort „Tumor“ kommt aus dem Lateinischen und bedeutet einerseits „Schwellung“, andererseits aber auch „Gewächs“.

Viele Drüsentumoren, auch Adenome genannt, bilden Knoten, die in der Regel gutartig sind.

Man unterscheidet Mikroadenome bis 10 mm Durchmesser und Makroadenome mit mehr als 10 mm Durchmesser. Die Größe spielt bei einer möglichen Operation oder der medikamentösen Therapie bestimmter Tumoren eine Rolle. Etwa 10–15 % aller diagnostizierten Tumoren, die sich innerhalb des Schädels befinden, sind Hypophysentumoren.

Hypophysentumoren kommen häufiger vor als bisher angenommen. In den meisten Fällen handelt es sich dabei um gutartige Tumoren.

Bei Kernspintumoren oder seltener bei Obduktionen, z. B. nach Unfällen, stellte man jedoch in bis zu 20 % der Fälle einen Hypophysentumor fest, der bis dahin offenbar unerkannt geblieben war. Hierbei handelte es sich oft nur um winzige, und daher oft nur mikroskopisch nachweisbare „Tumoren“.

Hypophysentumoren treten also wesentlich häufiger auf als bisher angenommen; in vielen Fällen verursachen sie allerdings keine Beschwerden.

Weitere Symptome sind ein Karpaltunnelsyndrom mit Kribbeln in den Händen, Vergrößerung der Gesichtszüge durch Wachstum der Nase, Ohren, Jochbeine etc., Vergrößerung der Hände und Füße sowie begleitende Hormonstörungen. Auch innere Organe, wie das Herz, sind vergrößert.

Da sich diese Symptome nur sehr langsam entwickeln, werden sie häufig vom Patienten nicht wahrgenommen. Wenn jedoch Fingerringe oder Schuhe im Erwachsenenalter nicht mehr passen oder der Zahnarzt auffällige Verschiebungen v. a. des Unterkiefers (Überbiss) bemerkt, dann sollte auf jeden Fall eine weitergehende Untersuchung mit einer Messung des Wachstumshormon- und des IGF-1-Spiegels im Blut erfolgen.

Erhöhter Prolaktin-Spiegel (Hyperprolaktinämie): Wenn im Körper sehr viel mehr Prolaktin vorhanden ist als normal, kann die Ursache dafür ein Hypophysentumor sein. Da es aber auch andere Ursachen für einen erhöhten Prolaktin-Spiegel geben kann, z. B. bestimmte Medikamente oder eine Unterfunktion der Schilddrüse, empfiehlt sich eine Untersuchung bei einem Endokrinologen. Häufig geht der Patient aber nicht zu einem Hormonspezialisten, sondern, je nach den auftretenden Beschwerden, zu einem anderen Facharzt, der den Tumor jedoch nicht immer entdeckt.

Typische erste Anlaufstelle ist der Frauenarzt (bei Männern der Urologe), da durch zuviel Prolaktin der Zyklus der Frau gestört sein kann. Die Frau wird dann trotz Kinderwunsches nicht schwanger. Vor einer weiteren Behandlung des gestörten

Zyklus sollte auf jeden Fall eine Prolaktin-Bestimmung erfolgen. Gelegentlich kommt es auch zum Austreten von Milch aus der Brust.

Bei Männern können durch zuviel Prolaktin die Fruchtbarkeit und die Libido, manchmal auch die Potenz gestört sein. Wenn diese Symptome auftreten, dann liegt ihnen in 5 % aller Fälle eine Hyperprolaktinämie zugrunde.

Zu große Mengen von ACTH führen über einen Zeitraum von 2–5 Jahren zu einem Morbus Cushing mit folgenden Symptomen: Zentrale Fettverteilung (Stammfettsucht) mit „Vollmondgesicht“ und „Büffelnacken“, Muskelabbau und, dadurch bedingt, dünne Arme und Beine, verbunden mit abnehmender Leistungsfähigkeit und Kraftlosigkeit, Osteoporose, dunkelrote bis violette Hautstreifen (im Aussehen ähnlich den Schwangerschaftsstreifen), oft erhöhter Blutdruck, Diabetes, Zyklusstörungen, Depressionen, Psychosen.

Da diese Symptome zum Teil auch bei normaler Fettsucht auftreten, wird ein Morbus Cushing und der möglicherweise dafür ursächliche Tumor nicht immer diagnostiziert.

Anzeichen einer Hypophyseninsuffizienz:

Eine Hypophyseninsuffizienz, also eine „Leistungsschwäche“ der Hypophyse, bei der nicht mehr genügend Hormone gebildet werden, tritt vor allem als Folge von großen Tumoren auf (siehe Kapitel 8). Je nach Ausfall des Hormons kommt es dann zu unterschiedlichen klinischen Beschwerden.



Patient mit Morbus Cushing vor Therapie



Patient mit Morbus Cushing nach Therapie



Hautstreifen bei einer Patientin mit Morbus Cushing



Patient mit kompletter Hypophyseninsuffizienz

5 Wie wird ein Hypophysentumor entdeckt?



Patientin mit Akromegalie

Da nicht alle Hypophysentumoren Beschwerden verursachen bzw. auftretende Beschwerden meist nicht sofort mit einem Tumor in Zusammenhang gebracht werden, entdeckt man sie häufig nur zufällig, zum Beispiel bei einer Kernspintomographie, die aus ganz anderen Gründen durchgeführt wurde.

Bei folgenden häufigen Beschwerden oder Anzeichen sollte jedoch immer auch an einen möglichen Tumor gedacht werden:

- Kopfschmerzen: wenn sie neu auftreten oder untypisch sind.
- Anzeichen einer Hormonüberproduktion durch Wachstumshormon, Prolaktin oder ACTH: Einige Hypophysentumoren bilden im Überschuss ein bestimmtes Hypophysenhormon und

führen damit zu ganz charakteristischen Krankheitsbildern, die trotzdem oft erst spät erkannt werden.

Wenn ein Hypophysentumor zuviel Wachstumshormon bildet, so führt dies zum Krankheitsbild der Akromegalie. Tritt diese im Kindesalter auf, führt sie zu einem „Riesenwuchs“ (Gigantismus).

Danach macht sich die Krankheit v. a. durch typische äußere Zeichen bemerkbar. Zuerst treten Artikulationsstörungen wie z. B. Lispeln sowie Schnarchen auf. Die Ursache ist eine Vergrößerung von Zunge und Gaumensegel. Durch das Schnarchen kann auch ein nächtliches Schlaf-Apnoe-Syndrom auftreten. Auch deutlich vermehrtes Schwitzen und eine Verdickung der Körperhaare können beobachtet werden.

Ein Hypophysentumor entwickelt sich meist nur sehr langsam und wird daher oft erst sehr spät, nicht selten zufällig, entdeckt. Eine frühzeitige Diagnose erfordert die besondere Aufmerksamkeit der verschiedenen Fachärzte.

Störungen der Sehschärfe und des Gesichtsfeldes:

Störungen des Gesichtsfeldes mit Scheuklappenphänomenen und Röhrensehen oder Verschlechterungen der Sehschärfe durch einen Tumor, der auf die Sehnerven drückt, entwickeln sich sehr langsam. Deshalb werden sie häufig von Patienten und oft auch vom Augenarzt nicht bemerkt bzw. nicht mit einem Tumor in Verbindung gebracht.

Bei 50% aller Patienten mit Sehstörungen dauerte es mehr als 3 Jahre, bis der Tumor als Ursache entdeckt wurde. Auffällige

Erscheinungen in diesem Zusammenhang sind: Häufiges seitliches Anstoßen an Gegenstände oder Personen, die man zunächst nicht gesehen hat; beim Autofahren plötzliches Auftauchen von anderen Fahrzeugen, die man vorher nicht wahrgenommen hat; Nebel- und Schleiersehen; Danebengießen beim Einschenken von Getränken.

Wird ein für die Sehstörungen ursächlicher Tumor nicht rechtzeitig erkannt, kann dies bei Kindern wie bei Erwachsenen zur Erblindung führen.

Fachgebiet	Prolaktinom	Hormoninaktiver Tumor	Akromegalie	M. Cushing
Praktiker/Internist	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen, Schwäche, Müdigkeit, Frieren	Bluthochdruck, Diabetes, Herzinsuffizienz, Kropf, hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen	Bluthochdruck, Ödeme, Diabetes, spezielles Aussehen, Fettverteilung, Osteoporose, Hypokaliämie
Gynäkologe	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen
Urologe	hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen		hormonelle Unterfunktion der Keimdrüsen	übermäßige Harnausscheidung
Neurologe	Kopfschmerzen, Doppelbilder	Kopfschmerzen, Doppelbilder	Kopfschmerzen, Karpaltunnelsyndrom	Muskelschwäche
Augenarzt	Sehstörungen	Sehstörungen	Sehstörungen	
HNO-Arzt			Nasentmung, vergrößerte Zunge	
Zahnarzt/ Kieferchirurg			Spalten zwischen Zähnen	
Hautarzt	gesteigerte Talgproduktion (fette Haut), vermehrte Behaarung	Haarausfall, rauhe, kühle Haut	gesteigerte Talgproduktion (fette Haut), verdickte Haut	vermehrte Behaarung, dünne Haut, Akne, Hautstreifen
Psychiater		hirnorganisches Psychosyndrom	Depression	Psychosen, Depression
Radiologe	Zufällige Entdeckung von Tumoren	Zufällige Entdeckung von Tumoren	Zufällige Entdeckung von Tumoren	Zufällige Entdeckung von Tumoren

Mögliche Symptome bei Hypophysentumoren-Diagnosen durch verschiedene Fachärzte

Welche Untersuchungen bestätigen die Diagnose?

Bildgebende Verfahren:

Kernspintomographie (MRI)

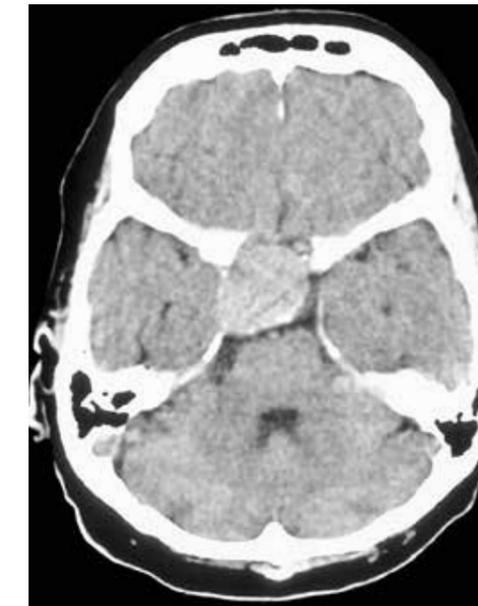
Die Kernspintomographie besitzt den höchsten Stellenwert bei der Diagnose mittels bildgebender Verfahren im Bereich des Hypothalamus und der Hypophyse und gilt heute als wichtigstes Verfahren (Goldstandard). Mit der Kernspintomographie können Veränderungen ab 2 mm Größe entdeckt werden. Es handelt sich hierbei um ein computer-gestütztes Verfahren, das ohne Röntgenstrahlung auskommt.

Durch ein von außen angelegtes starkes Magnetfeld und einen kurzen Hochfrequenzimpuls werden vom Körper elektromagnetische Wellen freigesetzt. Diese Signale kann ein Computer zu einem zwei- oder dreidimensionalen Bild



Kernspintomographie eines intra- und suprasellären Hypophysenadenoms in seitlicher Projektion

zusammensetzen. Dadurch erreicht man eine sehr hohe Auflösung und kann auch kleine Tumoren entdecken. Das Verfahren kann jedoch nicht angewendet werden, wenn sich magnetisierbare Metalle, z.B. Herzschrittmacher oder Tätowierungen, im Körper befinden.



Computertomographie eines großen Hypophysenadenoms

Computertomographie (CT)

Die Computertomographie eignet sich nur zum Nachweis größerer Tumoren. Kleinere Adenome oder auch Resttumoren bzw. Rezidive können übersehen werden. Mit einem Computertomogramm lassen sich insbesondere Verkalkungen gut nachweisen.

Schädelübersichtsaufnahme

Die seitliche Schädelübersichtsaufnahme – ein Verfahren, bei dem Röntgenstrahlen eingesetzt werden – ist gelegentlich für die Planung einer Operation hilfreich.

Glossar

Akromegalie: Krankheitsbild mit ausgeprägter Vergrößerung der Finger, Zehen, Hände, Füße, Nase, Kinn, Augenbrauen und Jochbögen (auch Akren genannt), durch Überproduktion von Wachstumshormon nach der Pubertät

Schlaf-Apnoe-Syndrom: gelegentlich auftretende Phasen des Atemstillstandes von mehr als 10 sec. Dauer während des Schlafs, v. a. bei Männern und starken Schnarchern

Karpaltunnelsyndrom: Krankheitsbild hervorgerufen durch mechanische Kompression des Nervus medianus im Karpaltunnel (Handgelenk). Da der Nerv den Daumen bis zum Mittelfinger und einen Teil des 4. Fingers versorgt, beobachtet man daher ein Kribbeln und Sensibilitätsstörungen in den entsprechenden Fingern

IGF-1: Insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor

Gesichtsfeld: der mit unbewegtem Auge sichtbare Teil des Raums

Glossar

Rezidiv:
Rückfall, Wiederauftreten
des Tumors nach erfolgter
Operation

invasiv:
in den Körper eindringend

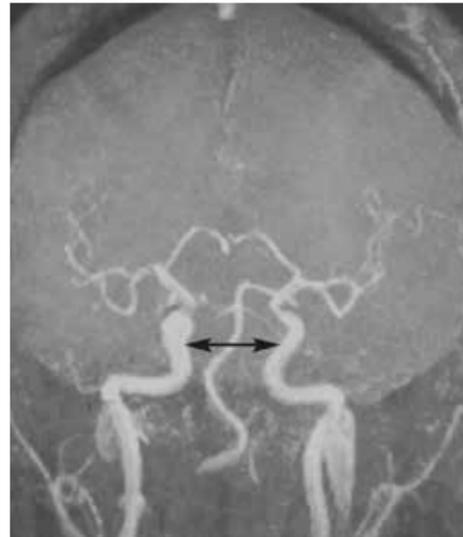
Es gibt heute sehr zuverlässige
und sichere Methoden, um die
Diagnose eines Hypophysen-
tumors zu bestätigen. Dem
Neurochirurgen können diese
Verfahren wichtige Informa-
tionen für die Operation liefern.

MR-Angiographie

Bei bestimmten Fragestellungen, z. B. wenn der Operateur den Verlauf der Blutgefäße in der Nähe des Tumors genau beurteilen muss, ist auch eine direkte Darstellung der hirnversorgenden Blutgefäße hilfreich. Diese kann heute in der Mehrzahl der Fälle nicht-invasiv durch die Umrechnung des Kernspins per Computer erfolgen. Nur in seltenen Fällen, z. B. vor Reoperationen, ist ein invasives Verfahren mit Röntgenstrahlen notwendig, bei dem die Blutgefäße nach Gabe eines Kontrastmittels genau dargestellt werden können.

Bestimmung von Hormonen als Hinweis für Tumoren

Tumoren, die Hormone bilden (hormonaktive Tumoren), kann man auch diagnostizieren, indem man die zuviel gebildeten Hormone analysiert. Das gilt insbesondere für Prolaktin, ACTH und das Wachstumshormon bzw. IGF-1. Ein erfahrener Fachmann auf diesem Gebiet kann so den Tumor oder auch ein mögliches Rezidiv feststellen und weitere Untersuchungen einleiten.



MR-Angiographie bei einem großen Hypophysenadenom, welches die hirnversorgenden Blutgefäße auseinanderdrängt

Histopathologie

Tumoren werden in bestimmte Klassen eingeordnet. Diese Bestimmung durch einen erfahrenen Neuropathologen spielt bei der Diagnose und Therapie, v.a. aber bei künftigen medizinischen Entwicklungen eine wichtige Rolle, wenn z. B. Medikamente für bestimmte Tumor Klassen gefunden werden und diese dann therapiert werden können.

6 Wie wird ein Hypophysentumor operiert?

Ist durch eingehende Voruntersuchungen eindeutig ein Hypophysentumor und auch die Art des Tumors diagnostiziert worden, dann hängt es von den Ergebnissen weiterer Untersuchungen ab, ob der Tumor operiert wird oder ob er mit Medikamenten behandelt bzw. vorbehandelt werden kann.

Welche Voruntersuchungen werden gemacht?

Bestimmte Hypophysentumoren, z. B. solche, die Prolaktin produzieren (sog. Prolaktinome) oder solche, die Wachstumshormon bilden, müssen nicht in jedem Fall operiert werden. In jedem Fall aber macht sich der behandelnde Arzt ein

sehr genaues Bild von der Beschaffenheit des Tumors, also von seiner Größe, seiner Konsistenz und den Hormonwerten.

Drei mögliche Therapieformen stehen heute zur Verfügung: die Operation, die Bestrahlung und die medikamentöse Behandlung des Tumors. Nicht selten wird eine Operation erst im Anschluss an eine medikamentöse Vorbehandlung durchgeführt, da der Tumor danach meist kleiner und somit besser zu operieren ist. Selbstverständlich sollte vor der Operation auch eine genaue Bestimmung aller Hypophysenhormonspiegel erfolgen, um festzustellen, welche Hormonproduktion durch den Druck des Tumors auf die Hypophyse beeinträchtigt ist.

Nicht alle Hypophysentumoren müssen operiert werden. Eine sorgfältige Untersuchung mit bildgebenden Verfahren, der Ausschluss anderer Erkrankungen und die Bestimmung aller Hypophysenhormonspiegel sind vor einer möglichen Operation erforderlich.

Welche Informationen erhält der Patient vor der Operation?

Jeder Patient hat vor einem operativen oder diagnostischen Eingriff Anspruch auf eine ordnungsgemäße Aufklärung. Dabei muss er auf die Risiken des vor ihm liegenden Eingriffs, aber auch auf mögliche Behandlungsalternativen hingewiesen werden. Er hat jederzeit die Möglichkeit Fragen zu stellen.

Dabei darf ein Patient zeitlich nicht unter Druck gesetzt werden. Er muss gegebenenfalls ausreichend Zeit bekommen, um eine zweite Meinung einholen zu können.

In dringenden Fällen, z. B. bei drohender Erblindung, ist es natürlich ratsam, nicht viel Zeit bis zum Eingriff verstreichen zu lassen.

Bei großen und riskanten Operationen empfiehlt sich eine Aufklärung bei Festlegung des Operationstermins, sonst spätestens am Vortag der Operation. Bei diagnostischen oder normalen ambulanten Eingriffen reicht auch eine Aufklärung unmittelbar vor dem Eingriff aus.

Die Aufklärung über die notwendige Narkose wird vom Narkosearzt gesondert durchgeführt.

Sinnvoll ist auf jeden Fall eine schriftliche Dokumentation der Aufklärung mit Angabe von Datum und Zeit. Dabei können auch vorgedruckte Informationsblätter verwendet werden, die der Patient, der aufklärende Arzt und eventuell ein weiterer Zeuge bei Erteilung der Einwilligung zum Eingriff unterschreiben. Bei einem Eingriff an Minderjährigen müssen beide Elternteile aufgeklärt werden und einwilligen.

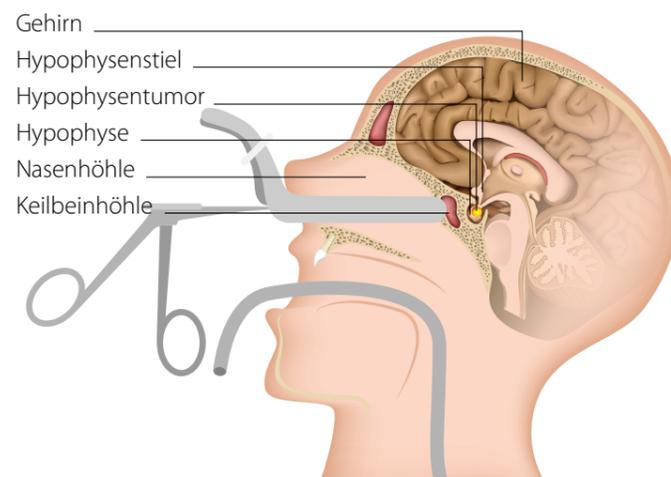
Jeder Patient muss vor einer Operation sorgfältig aufgeklärt werden und in die Operation einwilligen. Dies sollte in jedem Falle auch schriftlich geschehen.

Welche Möglichkeiten der Hypophysen-Operation gibt es?

Der transssphenoidale Zugang

Die Operation wird nach Aufklärung durch den operierenden Chirurgen und den Narkosearzt in Vollnarkose durchgeführt.

Da der Tumor bei dieser Operation durch Nase, Nasennebenhöhle und Keilbeinhöhle (Sinus sphenoidalis) erreicht wird, nennt man diesen Zugang transssphenoidal.



▲ Der transssphenoidale Zugang

Die Operation eines Hypophysentumors durch die Nase ist heute ein Routineeingriff, der für die schonende Entfernung der meisten Tumoren sehr gut geeignet ist.

Die Operation beginnt entweder mit einem kleinen Schleimhautschnitt unter der Oberlippe oder einem Schleimhautschnitt in der rechten Nasenöffnung.

Dann wird in der Mitte der Nase, entlang der Nasenscheidewand ein Schleimhauttunnel gebildet. Dabei müssen Teile der knöchernen Nasenscheidewand entfernt werden, andere Teile werden vorübergehend auf die Seite geklappt. Alternativ kann auch ein direktes Vorgehen durch eine Nasenhöhle geeignet sein (z. B. bei der rein endoskopischen Operation).

Mit einem röhrenförmigen Operationsinstrument wird dieser Bereich offengehalten. Durch diesen langen und schmalen Kanal kann der Operateur im hellen Lichtkegel des Operationsmikroskops auf den Keilbeinhöhlenboden sehen und diesen eröffnen. Schließlich kann er so auch die knöcherne Begrenzung der Hypophyse in einem kleinen Bereich entfernen. Jetzt kann der Tumor von unten mit speziell dafür entwickelten Instrumenten entfernt werden.

Dabei ist es wichtig, das normale Hypophysengewebe, das der Tumor zumeist schon zusammengedrückt und verlagert hat, zu erhalten, weil es sonst zu Ausfällen in der Funktion der Hypophyse kommen könnte. In den meisten Fällen gelingt es, auf diesem Wege den Tumor vollständig zu entfernen.

Am Ende der Operation muss das kleine Loch an der Schädelbasis, das bei der Eröffnung entstanden ist, abgedeckt werden. Oft wird dazu Muskelhaut aus dem Oberschenkel verwendet, die über einen gesonderten Schnitt am Bein entnommen wird. Die Schleimhautschnitte werden am Ende der Operation genäht. Schließlich werden die Nasenhöhlen austamponiert, damit die Nasenscheidewand wieder in der Mitte der Nase steht und es nicht mehr aus der Nase blutet. Diese Tamponaden verbleiben einen oder zwei Tage.

Wenn es während der Operation zum Abfließen von Nervenwasser kommt, wird oft schon im Operationssaal, noch während der Narkose, ein dünner Schlauch in den Flüssigkeitsraum der Lendenwirbelsäule gelegt, der für einige Tage dort verbleibt und das Abziehen von Nervenwasser erlaubt. Da der Flüssigkeitsraum des Gehirns und des Rückenmarks zusammenhängen, kann man auf diese Weise den Druck durch das Nervenwasser verringern und es fließt weniger ab. Die Überwachung erfolgt nach einer derartigen Operation in der Regel auf der Aufwachstation.

Mögliche Komplikationen des Eingriffs

Kein ärztlicher Eingriff ist völlig frei von Risiken. Im allgemeinen ist diese Operation heute aber ein Routineeingriff, bei dem Komplikationen eintreten können, aber selbstverständlich nicht notwendigerweise eintreten müssen.

Mögliche Komplikationen einer jeden Operation sind die sogenannten allgemeinen Operationsgefahren, d. h. gesundheitliche Probleme, die es eigentlich in der Folge einer jeden Operation geben kann.

Hierzu zählen Wundinfektionen, Blutungen und Nachblutungen, Lagerungsschäden, aber auch Lungenentzündungen, Blutgerinnsel mit Verschluss der Blutgefäße im Bein oder in der Lunge. Es kann auch sein, dass der ursprünglich geplante Eingriff durch neue Gesichtspunkte, welche sich erst während der Operation ergeben, erweitert werden muss.

Die folgenden speziellen Komplikationen der transssphenoidalen Operation treten in der Regel sehr selten auf, können aber trotz

aller Erfahrung und Vorsicht des Operateurs nicht völlig ausgeschlossen werden:

- Nachblutungen können eine erneute Operation erfordern, ebenso Ausfluss von Nervenwasser aus der Nase.
- Sehverschlechterung (wegen der Nähe der Sehnervenkreuzung zur Hypophyse), im ungünstigsten Fall bis zur Erblindung. Es kann auch zum Doppelsehen kommen, das aber meist nach wenigen Tagen spontan wieder abklingt.
- Verletzungen von Blutgefäßen mit einem größeren Blutverlust, der auch eine Bluttransfusion notwendig machen kann.
- Neurologische Störungen nach der Operation sind sehr selten, z. B. eine mehr oder weniger ausgeprägte vorübergehende oder bleibende Schwäche einer Körperseite oder sogar eine komplette Halbseitenlähmung, eine Verminderung der intellektuellen Leistungsfähigkeit, Empfindungs- und Sprachstörungen.
- Infektionen, die zu folgenden Komplikationen führen können: Wundheilungsstörungen im Bereich der Nase oder am Oberschenkel, Hirnhautentzündung, eitrige Entzündung der Nasennebenhöhlen, eitrige Geschwülste (Abszesse).
- Beschwerden der Nasennebenhöhlen: Lästig, aber nicht wirklich gefährlich ist der häufig auftretende Sekretstau in den Nasennebenhöhlen, bedingt durch die Schwellung der Schleimhäute nach der Operation. Es kann zu einer Rückbildung der Nasenschleimhäute kommen, verbunden mit dem Gefühl einer trockenen Nase, einer Häufung von Infekten

Komplikationen treten bei dieser Operation sehr selten auf, können jedoch nicht völlig ausgeschlossen werden.

für längere Zeit nach der Operation und auch Schleimhautgeschwülsten in den Nasennebenhöhlen.

- Verschlechterung der Hypophysenfunktion mit der Notwendigkeit eines medikamentösen Ersatzes eines oder mehrerer hypophysärer Hormone. Am häufigsten ist nach einem solchen Eingriff die Regulation des Wasser- und Elektrolythaushaltes gestört. Es wird dabei zuviel Wasser ausgeschieden, man entwickelt starken Durst. Diese Störung ist jedoch in den meisten Fällen auch ohne Behandlung nach ein paar Tagen vorüber.

Da es bei einer Operation an der Hypophyse auch zum Ausfall verschiedener Hypophysenhormone kommen kann, sollten diese nach der Operation auf jeden Fall untersucht und gegebenenfalls ersetzt werden (siehe Kapitel 9). Unter Umständen hat dies die Notwendigkeit einer dauernden, lebenslänglichen Behandlung mit Medikamenten zur Folge.

Der transkranielle Zugang

Die Operation wird nach Aufklärung durch den operierenden Chirurgen und den Narkosearzt in Vollnarkose durchgeführt.

Bei etwa 5–10% der Patienten, bei denen entweder der Tumor sehr groß ist, asymmetrisch in das Schädelinnere wächst oder aufgrund seiner Festigkeit nicht auf dem Weg durch die Nase entfernt werden

kann, wird eine Operation „von oben“ über die Eröffnung des Schädeldachs vorgeschlagen.

Diese Operation beginnt mit einem bogenförmigen Hautschnitt, der üblicherweise hinter der Haaransatzlinie verläuft. So kann gewährleistet werden, dass man dem Patienten den Eingriff später nicht mehr ansieht.

Zwischen mehreren kleinen Bohrlöchern wird ein kleiner Knochendeckel, etwa in der Größe einer Streichholzschachtel, aus dem Schädelknochen herausgesägt. Beim Herausklappen des Knochendeckels bleibt dieser mit dem Kaumuskel verbunden und wird so die ganze Zeit weiter ernährt. Deshalb kann er nach der Operation auch problemlos in die entstandene Knochenlücke eingesetzt werden und wächst im Laufe der Zeit wieder fest.

Nach Eröffnung der harten Hirnhaut, die das Gehirn schützt, kann der Operateur zwischen der Schädelbasis und dem Gehirn bis zum Tumor vordringen. Dies geschieht unter Sicht durch ein Operationsmikroskop und Absaugen von Nervengewebe, um Platz zu schaffen. So wird kaum Druck auf das Hirngewebe ausgeübt und der Operateur hat eine gute Sicht auf große Blutgefäße und Nervenbahnen, um diese schonen zu können. Der Tumor wird dann vorsichtig mit speziellen Instrumenten vom umliegenden Gewebe abgelöst. In manchen Fällen erlauben Verwachsungen des Tumors mit dem umliegenden Gewebe oder das Eindringen des Tumors in normales Gewebe es nicht, den Tumor vollständig zu entfernen, ohne den Patienten zu gefährden.

Nach der Entfernung des Tumors wird die harte Hirnhaut zugenäht, der Knochendeckel wieder in die Lücke eingepasst und alle Schichten vernäht. Üblicherweise wird im Bereich des Knochendeckels ein kleiner Schlauch angelegt, um Wundsekret und Blut abzuleiten.

Nach einer solchen Operation ist immer eine Intensivbehandlung erforderlich, die in den meisten Fällen nur wenige Tage dauert. Insgesamt sollte man mit etwa 10–14 Tagen stationärem Aufenthalt in der Klinik rechnen.

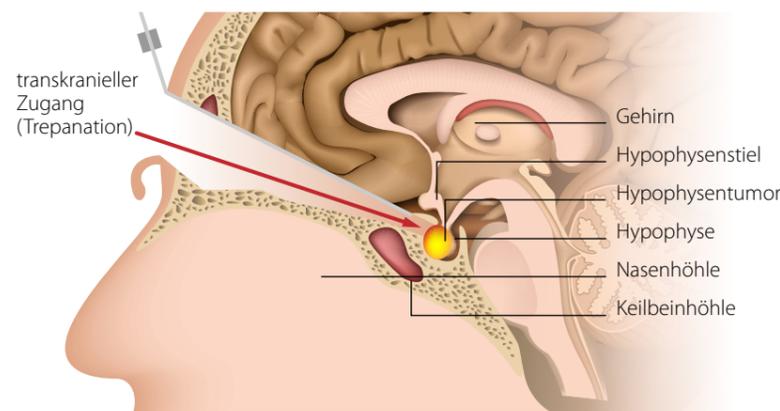
Mögliche Komplikationen des Eingriffs

Auch bei dieser Operation muss natürlich mit den allgemeinen Gefahren einer jeden Operation gerechnet werden, wie sie schon im Kapitel über den transsphenoidalen Zugang beschrieben wurden.

Da es sich bei Tumoren, die „von oben“ operiert werden, meist um größere oder festere Tumoren handelt, können hierbei folgende spezielle Komplikationen auftreten, die trotz aller Erfahrung und Vorsicht des Operateurs nicht völlig ausgeschlossen werden können:

- Nachblutungen (vor allem wenn der Tumor nur unvollständig entfernt werden konnte) erfordern eine erneute Operation, ebenso Ansammlungen von Nervengewebe unter der Haut.
- Abflussstörungen von Nervengewebe, die entweder vorübergehende Ableitung nach außen oder das Einpflanzen eines Umleitungssystems erfordern.
- Sehverschlechterung (wegen der Nähe der Sehnervenkreuzung zur Hypophyse), im ungünstigsten Fall bis zur Erblindung. Es kann auch zum Doppelsehen kommen, das zumeist nach wenigen Tagen spontan wieder abklingt. Da der Tumor bei dieser Operation meist sehr groß ist, kommt es auch nach der Operation nicht immer zu einer Verbesserung des durch den Tumor beeinträchtigten Sehvermögens.
- Verletzungen von Blutgefäßen mit einem größeren Blutverlust, der auch eine Bluttransfusion notwendig machen kann (insbesondere wenn der Tumor um die Blutgefäße herum gewachsen ist).
- Neurologische Störungen nach der Operation sind sehr selten, z.B. eine mehr oder weniger ausgeprägte vorübergehende oder bleibende Schwäche einer Körperseite oder sogar eine komplette bleibende Halbseitenlähmung, eine Verminderung der intellektuellen Leistungsfähigkeit, Empfindungs- und Sprachstörungen.
- Mentale Störungen durch Irritation von Blutgefäßen, verbunden mit einer Engerstellung und dadurch verminderter Durchblutung von Hirnabschnitten. Infolgedessen können auch Verwirrtheit und Halluzinationen auftreten.
- Krampfanfälle sind unkontrollierte elektrische Entladungen im Gehirn (Epilepsie), die bei jeder Schädeloperation auftreten können.
- Störungen des Hypothalamus (v.a. bei sehr großen Tumoren) und daraus resultierende Störungen verschiedener Stoffwechselfunktionen und der Körpertemperatur.
- Infektionen, die zu folgenden Komplikationen führen können: Wundheilungsstörungen im Bereich der Haut und des Knochendeckels, eitrige Geschwülste (Abszesse) und Hirnhautentzündung.
- Abstoßung des Knochendeckels mit bleibender Knochenlücke. Eine Deckung des Defekts durch eine weitere Operation ist möglich.
- Lähmungen der Stirnmuskulatur
- Kaumuskelprobleme
- Treten während des Eingriffs gleichzeitig mehrere schwerwiegende Komplikationen auf, kann diese Operation im schlimmsten Falle zum Tod des Patienten führen.
- Verschlechterung der Hypophysenfunktion, was den medikamentösen Ersatz von Hypophysen-Hormonen erforderlich machen kann.

Die Technik der Operation „von oben“ über eine Eröffnung des Schädeldachs wird heute nur noch bei großen oder sehr festen Tumoren angewendet.



▲ Der transkranielle Zugangsweg

Komplikationen im Zusammenhang mit dieser Operation sind selten, können jedoch nicht völlig ausgeschlossen werden.

Am häufigsten ist nach einem solchen Eingriff die Regulation des Wasser- und Elektrolythaushaltes gestört. Es wird dabei zuviel Wasser ausgeschieden, man entwickelt starken Durst. Diese Störung klingt zwar in den meisten Fällen auch ohne Behandlung nach ein paar Tagen vollständig ab, sie kann jedoch auch dauerhaft bestehen bleiben und eine lebenslange Behandlung mit Medikamenten notwendig machen.

Da es bei der Operation von sehr großen Tumoren zu einer vorübergehenden oder auch bleibenden Verschlechterung der Hypophysenfunktion und infolgedessen zum Ausfall verschiedener Hypophysenhormone kommen kann, sollten diese Hormone auf jeden Fall untersucht und bei einem Mangel ersetzt werden. Unter Umständen hat dies die Notwendigkeit einer dauernden, lebenslänglichen Behandlung mit Medikamenten zur Folge.

Wie erfolgt die Nachsorge?

Bei der transspheoidalen Operation sind die zu erwartenden Schmerzen nach dem Aufwachen aus der Narkose erträglich. Die Atmung durch die Nase ist aufgrund der Tamponade nicht möglich, wodurch Mund und Rachenraum unangenehm austrocknen, wie bei einem starken Schnupfen. Die Nasentamponaden werden üblicherweise am Tag nach der Operation gezogen.

Das eventuell notwendig werdende Abziehen von Nervenwasser über einen kleinen Schlauch ist mit Kopfschmerzen verbunden, die sich durch Hinlegen und das Trinken großer Flüssigkeitsmengen bessern. Diese Kopfschmerzen klingen nach dem Ziehen des kleinen Schlauches innerhalb weniger Tage fast immer vollständig ab.

Nach einer transkraniellen Operation treten häufig vorübergehend Kopfschmerzen auf. Generell dauert die Erholungsphase bis zur Wiedererlangung der vollen

körperlichen und v. a. geistigen Leistungsfähigkeit ca. 6–8 Wochen.

Nach einer Hypophysenoperation kann es zu einem vorübergehenden oder auch bleibenden Diabetes insipidus, einer Störung des Wasser- und Elektrolythaushaltes, kommen. Dabei kommt es zu häufigem Wasserlassen und infolgedessen auch zu starkem Durst.

Diese Erkrankung kann mit einem langwirksamen Hormon-Nasenspray behandelt werden, geht aber meist nach einigen Tagen auch ohne Behandlung vorbei.

Sollte der Patient jedoch nach einer Operation behandelt werden, ist es wichtig, in Abständen zu prüfen, ob die Krankheit sich gebessert hat oder sogar völlig geheilt ist.

Jeder Patient bekommt in der Regel vor und während der Operation insgesamt 100–150 mg Hydrokortison, damit der Körper mit der Stresssituation leichter umgehen kann. Die normale Substitutionsdosis von 20–25 mg, verteilt auf 3–4 Einnahmen am Tag (10-5-5-5 mg), wird häufig nach der Operation bis zum Tag der endokrinologischen Untersuchung weiter gegeben. Dieser Hormonersatz wird vorsorglich durchgeführt, weil der Körper ohne das Hormon auf Stresssituationen nicht reagieren kann. Grundsätzlich sollte die Hydrokortison-Dosis je nach Situation des Patienten (z. B. Sport, berufliche oder seelische Belastung etc.) individuell nach oben angepasst werden. Am Tag der Untersuchung muß das Hydrokortison allerdings abgesetzt werden, um die körpereigene Hormonproduktion prüfen zu können.

Etwa 4–6 Wochen nach der Operation sollte unbedingt eine endokrinologische Untersuchung erfolgen, bei der die hormonellen Funktionen erneut überprüft werden. Dies ist insbesondere deshalb erforderlich, weil sich durch die me-

chanischen Eingriffe an der Hypophyse während der Operation Veränderungen der natürlichen Hormonausschüttung ergeben können. Dabei werden alle Hormone, die durch die Hypophyse gesteuert werden, untersucht: Nebennierenrindenhormon, Schilddrüsenhormone, Geschlechtshormone, Wachstumshormon und Prolaktin.

Wenn die Untersuchung nicht gleich in der Klinik erfolgen kann, werden Sie dazu in der Regel zu einem Hormonspezialisten (Endokrinologen) überwiesen.

Etwaige Unterfunktionen sollten dann durch die Gabe von Hormonen ausgeglichen werden, damit eine möglichst normale Zusammensetzung der Körperflüssigkeiten und normale Stoffwechselabläufe wiederhergestellt werden. Innerhalb der ersten Wochen nach einer Operation im Bereich der Hirnanhangsdrüse können sich die Hormonfunktionen nochmals verändern, so daß eine erneute endokrinologische Untersuchung sinnvoll ist. Diese kann entweder bei einem Endokrinologen in der Klinik oder in einer Praxis erfolgen. Die Überweisung stellt in der Regel der Hausarzt aus.

Etwa drei Monate nach einer derartigen Operation wird auch eine erneute Kernspintomographie durchgeführt, die beurteilen hilft, ob die Geschwulst wirklich vollständig entfernt worden ist. Die Untersuchung sollte am besten dort erfolgen, wo auch die ersten Aufnahmen gemacht wurden, um die Bilder besser vergleichen zu können.

Eine derartig frühe bildgebende Untersuchung ist ein Ausgangsbefund, anhand dessen mögliche Veränderungen in den folgenden Jahren im Vergleich beurteilt werden können.

Nach einer solchen Operation sind regelmäßige endokrinologische Verlaufuntersuchungen und gegebenenfalls der Ersatz fehlender Hormone über viele

Jahre hinweg notwendig, um eine normale Stoffwechselfunktion zu erhalten.

Gibt es Alternativen zur Operation?

Bestimmte Hypophysentumoren, wie z. B. alle Prolaktinome, werden grundsätzlich zuerst medikamentös behandelt. Es kann trotzdem dann operiert werden, wenn der Patient es unbedingt wünscht, die Therapie nicht anschlägt, oder wenn es sich um eine Frau mit Kinderwunsch handelt und mit einer möglichen Komplikation durch die Medikamente zu rechnen ist.

Hypophysentumoren, die Wachstumshormon produzieren, werden in der Regel erst operiert. Bei größeren Tumoren kann es jedoch vorkommen, daß man nicht den ganzen Tumor entfernen kann. In diesem Fall wird medikamentös nachbehandelt. Nach 6 Wochen wird der Botenstoff IGF-1 gemessen. Wenn der Wert immer noch zu hoch ist, kommt hier als weitere Nachbehandlung auch die Bestrahlung in Frage (Gamma-Knife).

Die Strahlentherapie eines Hypophysentumors wird heute nur noch dann durchgeführt, wenn der Patient z. B. aufgrund seines hohen Alters, bestehender Vorerkrankungen (Herzinsuffizienz) oder eines sehr großen Tumors nicht operiert werden kann. Nur selten wird der Tumor nach einer Operation noch bestrahlt.

Die Nachsorge erfolgt für etwa einen Tag auf der Aufwachstation, danach noch einige Tage auf einer allgemeinen Station. Neben der Kontrolle der Wundheilung werden hier Kernspinaufnahmen des Kopfes und eine Untersuchung der Hormone durchgeführt. Fehlende Hormone werden gegebenenfalls ersetzt. Eine regelmäßige langfristige Kontrolle der Hormonproduktion ist notwendig, um normale Stoffwechselfunktionen zu erhalten.

Nicht alle Hypophysentumoren müssen operiert werden. Als Alternativen kommen je nach Tumor eine Strahlentherapie oder die medikamentöse Behandlung in Betracht.

7 Welche diagnostischen Untersuchungen folgen nach dem Eingriff?

Die Messung der Hormonspiegel im Blut, auch Basalwerte genannt, ist nicht immer aussagekräftig, da viele Hormone mehrmals am Tag ausgeschüttet werden oder die Produktion durch äußere Faktoren beeinflusst wird. Heute ist man jedoch in der Lage, bei einem Verdacht auf einen Hormonmangel durch Stimulation der Hormonausschüttung mit bestimmten Substanzen auch die Hormonproduktion messen zu können. Dies gilt gleichzeitig als Qualitätskriterium für die Operation.

Die Durchführung der Tests, vor allem aber die Interpretation der Ergebnisse ist kompliziert. Deshalb sollten die Untersuchungen von einem Hormonspezialisten (Endokrinologen) durchgeführt werden. Der Endokrinologe stellt fest, ob die Störung vom Hypothalamus bzw. der Hypophyse oder von einer anderen Drüse, z. B. der Schilddrüse, herrührt.

Dabei berücksichtigt er die Tagesrhythmik der Hormonausschüttung, den Zyklus der Frau und eingenommene Medikamente, um Störungen richtig beurteilen zu können.

Im folgenden werden die wichtigsten und häufigsten Untersuchungen, die den Hypothalamus und die Hypophysenfunktion betreffen, beschrieben.

Basalwerte:

Hierbei handelt es sich um eine direkte Messung der Konzentration der Hypophysenhormone ACTH, TSH, LH, FSH, STH, Prolaktin und ADH. Auch die Hormone der untergeordneten Drüsen können gemessen werden: Hydrokortison, Schilddrüsenhormone, Geschlechtshormone und IGF-1, ebenso die Menge der gelösten Substanzen im Urin und im Serum.

Suppressionstests:

Mit Suppressionstests wird untersucht, ob sich ein erhöhter Hormonspiegel, möglicherweise verursacht durch einen Tumor, durch körpereigene Hemmungsmechanismen wieder senken lässt.

Beim Wachstumshormon-Suppressionstest z. B. wird Glukose gegeben und in zeitlichen Abständen die Wachstumshormonkonzentration bestimmt.

Nach einer erfolgreichen Operation einer Akromegalie z. B. sollte der Wachstumshormonspiegel bei diesem Test deutlich absinken.

Stimulationstests:

Mit Stimulationstests wird geprüft, ob ein Hormon durch direkte Stimulation der Drüse in ausreichender Menge ausgeschüttet werden kann.

Der Hypothalamus kann mit folgenden Tests stimuliert werden:

- **Insulinhypoglykämietest**

Nach intravenöser Gabe von Insulin wird in bestimmten Zeitabständen Blut entnommen und die Konzentration von Wachstumshormon, Hydrokortison, ACTH und Blutzucker gemessen. Nach etwa 15–30 Minuten ist eine Unterzuckerung erreicht. Als Reaktion darauf schüttet der Körper normalerweise ACTH, Hydrokortison und Wachstumshormon aus. Bei Störungen des Hypothalamus bzw. der Hypophyse fällt diese Hormonausschüttung zu gering oder sogar vollständig aus. Dieser Test ist momentan der „Gold-Standard“ zur Bestimmung eines Wachstumshormonmangels bei Erwachsenen.



- **Arginintest**

Dieser Test verläuft wie der Clonidintest, mit der Ausnahme, dass hier Arginin zur Stimulation gegeben wird. Arginin unterdrückt das hemmende Hormon (Somatostatin) auf der Ebene des Hypothalamus. Der Körper schüttet dann normalerweise Wachstumshormon aus. Fehlt die Ausschüttung, ist der Teil der Hypophyse nicht funktionsfähig. Dieser Test wird auch bei Erwachsenen eingesetzt.

- **GHRH-Test**

Hierbei wird das Wachstumshormon Freisetzungshormon (kurz GHRH) gespritzt. Bei einem ausreichenden Anstieg des Wachstumshormonspiegels kann ein Mangel ausgeschlossen werden. **Üblicherweise wird der GHRH-Test mit dem Arginintest kombiniert.** Dies hat einen verstärkenden Effekt und erlaubt die Diagnose des Wachstumshormonmangels. Möglich ist auch die weitere Kombination mit dem CRH-, TRH- und GnRH-Test.

- **Durstversuch zur Prüfung der ADH-Ausschüttung**

Nachdem die Menge der gelösten Teilchen im Serum und im Urin gemessen worden ist, dürfen die Patienten eine Zeitlang nicht mehr trinken. Wenn ausreichend ADH vorhanden ist, wird weniger und konzentrierter Urin gebildet. Sollte die Urinmenge nicht abnehmen, spricht das für einen Diabetes insipidus. Praktischerweise wird die mangelhafte Konzentrationsfähigkeit der Niere getestet. Wenn also der Morgenurin wasserklar ist, liegt ein Diabetes insipidus vor.

Die Hypophyse wird mit folgenden Tests überprüft:

- **CRH-Test**

Nach intravenöser Gabe von CRH wird in Zeitabständen das Hydrokortison und ACTH bestimmt. Mit diesem Test kann man eine spezielle Form der Unterfunktion der Nebennierenrinde feststellen. Ist ein Morbus Cushing bereits diagnostiziert worden, kann mit dem CRH-Test auch die hypophysäre Ursache bestätigt werden.

Glossar
Diabetes insipidus: Störung der Harnausscheidung durch fehlende Wasserrückgewinnung in der Niere, starker Flüssigkeitsverlust bis zu 20 l am Tag, begleitet von starkem Durst

Die richtige Nachbehandlung nach einer Hypophysenoperation ist ganz entscheidend für die spätere Lebensqualität des Patienten. Deshalb ist die gemeinsame Betreuung des Patienten durch den Hausarzt und verschiedene Fachärzte, wie z.B. den operierenden Neurochirurgen, den Endokrinologen, den Radiologen und eventuell einen Augenarzt, im Sinne einer guten Patientenversorgung dringend notwendig.

- **TRH-Test**
 Mit einem TRH-Test kann man zwei Hormone auf ihre Funktion überprüfen, und zwar das TSH und das Prolaktin. Nach Injektion von TRH werden die Hormone in einem Zeitabstand von etwa 20–30 Minuten gemessen. Ein fehlender Anstieg der Hormonkonzentration spricht für bestimmte Störungen. Diese kann jedoch nur der Fachmann spezifizieren.
- **GnRH-Test**
 Nach intravenöser Gabe von GnRH werden in Zeitabständen die Hormone LH und FSH gemessen. Bei Störungen der entsprechenden Zellen im Hypophysenvorderlappen ist kein Anstieg der Hormonspiegel zu beobachten. Auch hier zeigt sich die gestörte Wachstumshormonausschüttung bei Akromegaliepatienten wie beim TRH-Test.

Der Endokrinologe ist nicht nur für die Hormontests und die Hormonerstherapie, sondern auch für die Diagnose und Therapie einer möglichen Osteoporose oder eines Diabetes insipidus verantwortlich. Darüber hinaus muss seine Therapieplanung einen eventuell vorhandenen Kinderwunsch einer Patientin nach einer Hypophysenoperation berücksichtigen. Nach dem Eingriff werden in regelmäßigen Zeitabständen Untersuchungen mit bildgebenden Verfahren, etwa der Kernspintomographie durchgeführt. Auch die Sehschärfe und das Gesichtsfeld sollten regelmäßig von einem Augenarzt untersucht werden. Bei Kinderwunsch betreut der Endokrinologe die Patienten in der Regel zusammen mit einem Gynäkologen.

Wie Sie als Patient den Gesichtsfeldausfall wahrnehmen



Das Gesichtsfeld des gesunden Auges | Erste Anzeichen eines Gesichtsfeldausfalls | Wenn der Gesichtsfeldausfall fortschreitet, wird das Gesichtsfeld immer stärker eingeschränkt

Wie Ihr Augenarzt den Gesichtsfeldausfall sieht



Ergebnis der Gesichtsfeldmessung (Perimetrie) am gesunden Auge | Die dunklen Flächen sind Gesichtsfeldausfälle | Die dunklen Flächen sind deutlich größer geworden

▲ Verlauf eines fortschreitenden Gesichtsfeldausfalls

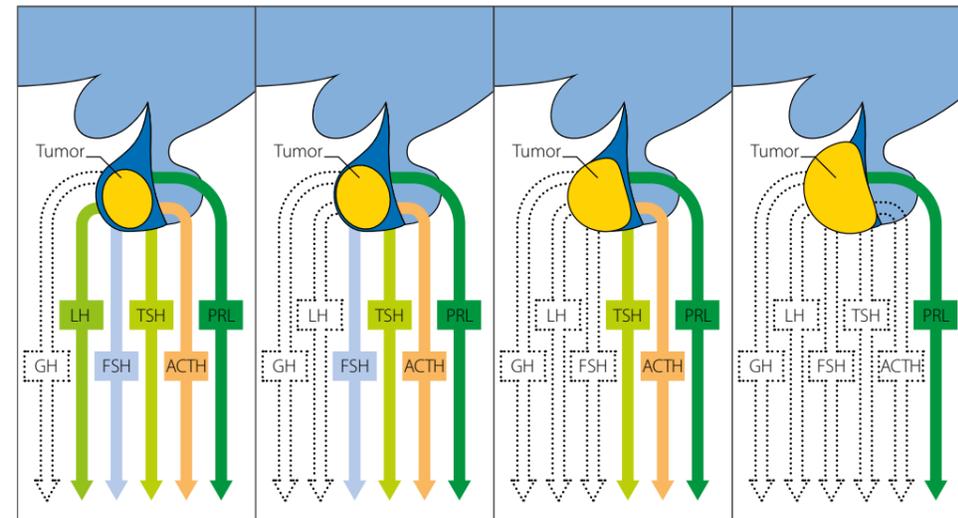
Was bedeutet eine Hypophyseninsuffizienz?

8

Eine Insuffizienz bedeutet eine Leistungsschwäche eines bestimmten Organs. Bei der Hypophyseninsuffizienz heißt dies, dass die Hypophyse bestimmte Hormone in unzureichender Menge bildet und ausschüttet. Das kann alle oder aber nur einzelne Hypophysenhormone betreffen.

ausfallen. Dies geschieht fast immer in einer festgelegten Reihenfolge.

Zuerst fällt das Wachstumshormon aus; offensichtlich sind die Wachstumshormon produzierenden Zellen am empfindlichsten. Erst danach folgen die anderen Hormonausfälle (siehe Abbildung).



▲ Reihenfolge der Hormonausfälle in Abhängigkeit von der Tumorgroße

Leider bleibt eine Insuffizienz, ist sie erst einmal aufgetreten, meist lebenslang bestehen, wenn sie sich nicht im ersten halben Jahr nach der Operation deutlich gebessert hat.

Eine Hypophyseninsuffizienz kann vielfältige Ursachen haben. Die häufigste Ursache dafür sind Hypophysentumoren oder deren notwendige Operationen.

Aber auch ein Unfall, eine Autoimmunerkrankung, Durchblutungsstörungen, chronische Erkrankungen oder eine Schädigung bei der Entbindung (Sheehan-Syndrom) können zu einer Hypophyseninsuffizienz führen.

Die Hypophyse ist das am stärksten durchblutete Organ des Menschen und deshalb sehr empfindlich für Störungen.

Wenn ein Hypophysentumor aufgrund seines Wachstums auf die Hypophyse drückt, können Hypophysenhormone

Welche Beschwerden können bei einer Hypophyseninsuffizienz auftreten?

Die Beschwerden, die bei einer Hypophyseninsuffizienz auftreten, hängen stark davon ab, welche Hormone ausgefallen sind und ob es sich um einen teilweisen oder kompletten Ausfall handelt.

Oft handelt es sich um allgemeine Beschwerden, wie z.B. Müdigkeit, Antriebslosigkeit, Libidoverlust oder Verstopfung. Deshalb ist es auch so schwierig, allein aufgrund solcher Beschwerden einen Hormonmangel und den möglicherweise verursachenden Hypophysentumor zu diagnostizieren.

Eine Leistungsschwäche der Hypophyse kann verschiedene Ursachen haben. Ein Mangel an Hypophysenhormonen führt zu teilweise ernsten Beschwerden und sollte da her auf jeden Fall von einem Hormonspezialisten behandelt werden.

Gemäß der Reihenfolge, in der die Hormone üblicherweise ausfallen, treten häufig folgende Symptome und Beschwerden auf:

Wachstumshormon-Mangel:

Bei Kindern:

- Kleinwuchs

Bei Erwachsenen:

- veränderte Körperzusammensetzung mit Abbau von Muskelweiß und Zunahme des Fettgewebes, häufig verbunden mit Gewichtszunahme
- Abnahme der Leistungsfähigkeit und des seelischen Wohlbefindens
- dünnere, trockene Haut
- verringerte Knochendichte
- Abnahme des „guten“ HDL-Cholesterins
- Zunahme des „schlechten“ LDL-Cholesterins mit erhöhtem Arteriosklerosisiko

Mangel an luteinisierendem und Follikel-stimulierendem Hormon:

- Ausbleiben des Eisprungs und der Regel
- später Symptome der Wechseljahre mit Hitzewallungen
- in der Kindheit beim Mann fehlende männliche Körperformen und Hochwuchs (Körpertyp des Eunuchen, wenn nur diese Hormone fehlen)
- Abnahme der Muskelmasse
- Unfruchtbarkeit
- Osteoporose
- Libidoverlust
- Potenzverlust

Mangel an Schilddrüsen-stimulierendem Hormon:

In der frühen Kindheit:

- Kleinwuchs und geistige „Minderbegabung“ (Kretinismus)

Im Erwachsenenalter:

- Verlangsamung des Stoffwechsels
- Muskelschwäche
- Antriebsarmut
- körperliche und geistige Leistungsminderung
- Müdigkeit
- Verstopfung
- trockene Haut
- langsamer Herzschlag (Bradykardie)
- niedriger Blutdruck
- Depressionen

Mangel an Nebennierenrinden-stimulierendem Hormon:

- Verringerung des körpereigenen Hydrokortisonspiegels mit Gewichtsabnahme
- Leistungsverlust
- Abgeschlagenheit
- Unterzuckerung
- Hyponatriämie
- niedriger Blutdruck
- lebensbedrohliche Situationen bei Zweiterkrankungen, z.B. fieberhafte Infekte

Prolaktin-Mangel:

- nur während der Stillzeit Ausbleiben des Milchflusses

Mangel an antidiuretischem Hormon:

- Diabetes insipidus mit Störung der Wasserrückgewinnung in der Niere
- Durst

Oxytocin-Mangel:

- beim Menschen keine Beschwerden bekannt

Wie kann eine Hypophyseninsuffizienz behandelt werden?

9

Glücklicherweise können Endokrinologen heute genau messen, welche Hormone nicht mehr in ausreichender Menge gebildet werden. Diese lassen sich durch eine Hormonersatztherapie problemlos ersetzen, so dass kein Patient mehr Beschwerden aufgrund einer Hypophyseninsuffizienz in Kauf nehmen muss. Voraussetzung ist allerdings die vorherige Behandlung des ursächlichen Tumors durch Operation, Strahlentherapie oder Medikamente. Erst dann kann das volle Ausmaß der Hypophyseninsuffizienz bestimmt und damit auch die angemessene Therapie gewählt werden.

Welche Hormone können bei einem Mangel ersetzt werden?

Grundsätzlich ist ein Ersatz fehlender Hypophysenhormone keine pharmakologische Behandlung. Der Patient erhält genau soviel Hormon wie sein Körper benötigt und bei normaler Hypophysenfunktion auch produzieren würde. Dabei muss bei bestimmten Hormonen, wie z. B. Hydrokortison, auch die jeweilige Situation (Anstrengung, Stress) bei der Dosierung berücksichtigt werden.

Hydrokortison

Vor Operationen wird natürlicherweise die ACTH-Ausschüttung der Hypophyse und damit die Hydrokortisonmenge erhöht, da diese Situation beim Patienten Stress verursacht. Um nun eine akute Unterversorgung mit Hydrokortison und einen nachfolgenden Schock während der Operation zu vermeiden, werden schon kurz vor, während und nach der Operation je ca. 100–150 mg Hydrokortison als Infusion gegeben.

Da Hydrokortison ein lebenswichtiges Hormon ist, wird es auch nach einer Operation in jedem Fall gegeben. Die tägliche Dosis beträgt ca. 20–25 mg, meist verteilt auf 3–4 Tabletten (z. B. 10-5-5-5 mg), um die natürliche Tagesausschüttung nachzuahmen.

In Stresssituationen, z. B. bei Fieber, vor Operationen oder bei Verletzungen, aber auch unter größeren Belastungen, beim Sport oder seelischem Stress muß die Hydrokortison-Dosis individuell erhöht werden, und zwar je nach Situation auf das 2- bis 4-fache der üblichen Tagesdosis.

Mit dieser Dosissteigerung wird die vermehrte Hydrokortison-Ausschüttung nachgeahmt, mit der der Körper normalerweise auf Stress reagiert. Nebenwirkungen treten in diesem Fall nicht auf.

Bei Magenproblemen kann man auch auf Hydrokortison-Zäpfchen ausweichen.

Im Unterschied zu synthetischen Kortikoiden, die z. B. bei Asthma eingesetzt werden, handelt es sich hierbei ausschließlich um den Ersatz des fehlenden körpereigenen Hormons.

Wird das verordnete Hydrokortison nicht regelmäßig eingenommen, kann es zu lebensbedrohlichen Situationen kommen, die auch tödlich verlaufen können. Deshalb sollten Patienten immer einen Notfallausweis bei sich tragen, in dem die Erkrankung und die Therapiemaßnahmen vermerkt sind. Im Notfall wäre es sinnvoll, neben dem Notfallausweis auch eine Fertigampulle mit 100 mg Hydrokortison bei sich zu tragen, die man sich selbst spritzen kann.

Patienten, die regelmäßig Hydrokortison einnehmen müssen, sollten beim Auftreten folgender Symptome (Frühsymptome einer Nebennierenkrise) sofort die Dosis erhöhen, da es sonst zu schwerwiegenden Problemen kommen kann: Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit, Schwäche, Müdigkeit und Erbrechen, bis hin zur Somnolenz, Koma und Tod.

Glossar

pharmakologische Behandlung: Behandlung mit Arzneimitteln

Somnolenz: Bewusstseinsstörung, schläfriger Zustand, aus dem der Patient durch äußere Reize noch weckbar ist

HMG: englische Abkürzung für human menopausal gonadotropine, ein aus dem Harn von Frauen nach der Menopause gewonnenes Gemisch von Gonadotropinen

HCG: englische Abkürzung für human chorionic gonadotropine, ein Hormon aus der Plazenta, welches in der Schwangerschaft gebildet wird



Schilddrüsenhormone

Das Schilddrüsenhormon Thyroxin lässt sich sehr leicht in Form einer Tablette ersetzen. Man gibt in der Regel 75 – 150 µg pro Tag, je nach Ausmaß der Schilddrüsenerkrankung auch etwas mehr oder weniger. Auch hier sollte die Dosierung gelegentlich von einem Endokrinologen überprüft werden, da die Bestimmung von TSH nicht weiterhilft und die Überwachung nicht ganz einfach ist.

Geschlechtshormone

Behandlung der Frau: Die Behandlung der Frau erfolgt mit einer Kombination von Gestagenen und Östrogenen, ähnlich der Einnahme der „Pille“, um einen möglichst normalen Zyklus nachzuahmen. Da hier jedoch nur das fehlende Hormon ersetzt wird, ist dann keine ausreichende verhütende Wirkung gegeben, wenn sich die Hormonspiegel nach einer Operation wieder selbst normalisieren.

Frauen mit Kinderwunsch und Mangel an Geschlechtshormonen müssen mit anderen Hormonen (hCG, hMG) behandelt werden, die 2 – 3 mal pro Woche gespritzt werden.

Frauen, die bereits in der Menopause sind, werden nur bei Wechseljahrsbeschwerden unter Abwägung von Nutzen und Risiko mit einem Östrogenpflaster oder auch Tabletten behandelt.

Behandlung des Mannes: Vor der Behandlung sollte in jedem Fall ein Tumor der Prostata ausgeschlossen werden. Eine Überwachung der Therapie durch den Endokrinologen oder Urologen ist notwendig.

Testosteron, das Geschlechtshormon des Mannes, kann als Depot durch Spritzen etwa alle 2 – 3 Wochen oder als Depot alle drei Monate ersetzt werden. Heute gibt es auch Testosteronpflaster zum Aufkleben und Testosterongel zum Auftragen auf die Haut.

Durch eine lange Testosteron-Ersatztherapie verringert sich das Hodenvolumen.

Bei Kinderwunsch müssen auch beim Mann die Hormone hCG und hMG gegeben werden.

Prolaktin

Da bei einem Mangel keine Beschwerden auftreten, muss dieses Hormon nicht ersetzt werden.

Wachstumshormon

Wachstumshormon kann man heute durch Spritzen in das Unterhautfettgewebe ersetzen. Mit den modernen Pens oder Einmalspritzen ist die Verabreichung nahezu schmerzlos und kann vom Patienten selbst durchgeführt werden. Die Dosis für die Hormonersatztherapie wird bei Kindern auf das Körpergewicht und bei Erwachsenen individuell auf die Bedürfnisse des Patienten abgestimmt. Dazu wird das Hormon IGF-1 (Insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor, Botenstoff) im Serum bestimmt und die Wachstumshormondosis danach individuell langsam angepasst. Hierbei wird eine niedrige Anfangsdosis gewählt, die dann schrittweise erhöht wird, bis die Beschwerden abklingen und die Werte für IGF-1 im Normalbereich liegen. Die Therapie erfolgt unter regelmäßiger Kontrolle durch den Endokrinologen.

Antidiuretisches Hormon

ADH kann man heute durch ein Desmopressin-Nasenspray oder durch die Einnahme von Tabletten (wirken nicht bei Durchfall) ersetzen. Nach einer Hypophysenoperation fällt dieses Hormon meist nur vorübergehend aus, so dass man während der Therapie immer wieder überprüfen muss, ob noch ein ADH-Mangel besteht. Deshalb ist auch hier eine regelmäßige Betreuung durch einen Endokrinologen notwendig.

Glücklicherweise lassen sich heute alle Hypophysenhormone, die vom Körper nicht mehr in ausreichender Menge gebildet werden, problemlos ersetzen. Beschwerden aufgrund einer Hypophyseninsuffizienz müssen nicht mehr in Kauf genommen werden.

Wie sieht die langfristige Betreuung nach der Operation aus?

Bereits vor einer Operation an der Hypophyse und nach der Erstversorgung in der neurochirurgischen Klinik sollte der Patient noch in der stationären Phase einem Endokrinologen vorgestellt werden. Dieser führt in der Regel die Hormontests durch und initiiert nötigenfalls eine Ersatztherapie. Ist dies bei der Entlassung aus der Klinik noch nicht geschehen, sollte spätestens jetzt die Überprüfung der Hormonfunktionen bei einem Endokrinologen erfolgen.

Die erste Untersuchung vor der Operation dient dazu, bestimmte Tumoren, die man medikamentös behandelt (z. B. Prolaktinome), zu finden und den Zustand der Hormonausschüttung zu überprüfen. Danach wird der Patient an seinen Hausarzt zurücküberwiesen. Dieser erhält sowohl von der Klinik als auch vom Endokrinologen einen ausführlichen Bericht und betreut den Patienten regelmäßig.

Da ein Wiederauftreten des Tumors (Rezidiv) nie ganz ausgeschlossen werden kann, sollte anfangs in etwa einjährigen Abständen ein Kernspintomogramm des Kopfes in derselben Klinik angefertigt werden, in der auch die ersten Untersuchungen durchgeführt wurden.

Durch die Verwendung des gleichen Gerätes sind die Ergebnisse der Aufnahmen vor und nach der Operation sehr gut zu vergleichen. So kann ein erneutes Wachstum des Tumors rechtzeitig erkannt und behandelt werden.

Da die Hormonausschüttung nicht immer gleich ist und sich nach der Operation auch von selbst bessern kann, ist es notwendig, dass der Hausarzt seinen Patienten etwa halbjährlich an den behandelnden Endokrinologen überweist.

Dieser untersucht die Hormonspiegel und passt die Ersatztherapie nötigenfalls den veränderten Befunden an.

Die weitere Betreuung erfolgt dann wieder durch den Hausarzt, der die fachärztliche Betreuung seines Patienten normalerweise koordiniert. In jedem Fall sollte der Hausarzt über die Behandlung durch alle Fachärzte genauestens informiert werden.

Bei bestehendem Kinderwunsch nach einer Hypophysenoperation wird der Hausarzt in der Regel eng mit dem Endokrinologen bzw. dem Gynäkologen zusammenarbeiten. Sollten weiterhin Sehstörungen oder Gesichtsfeldausfälle bestehen, dann empfiehlt es sich, auch den Augenarzt hinzuzuziehen.

Nach einer Hypophysenoperation ist eine langfristige Betreuung des Patienten durch verschiedene Fachärzte notwendig. Die Koordination wird in der Regel vom Hausarzt übernommen, während der Endokrinologe für die Kontrolle der Hormone und die Ersatztherapie verantwortlich ist.

Fachgebiet	Untersuchung	Häufigkeit der Untersuchungen
Praktiker/Internist	ständige Betreuung als Hausarzt	bei Bedarf, Überweisung zum Facharzt
Endokrinologe	Überprüfung der Hormone	2 – 4 mal pro Jahr
Neurochirurg	postoperative Nachsorge	einmal pro Jahr, ggf. auch nur alle 2 – 3 Jahre
Gynäkologe	Routineuntersuchung, bei Kinderwunsch	bei Bedarf
Urologe	bei Kinderwunsch	bei Bedarf
Augenarzt	Gesichtsfeldüberprüfung und Kontrolle der Sehschärfe	einmal pro Jahr
Radiologe	Kontrolle auf Rezidive	einmal pro Jahr

11 Ergänzende Informationen

Erfahrungsberichte von Patienten

Die Krankengeschichte von Frau G.T.

Seit vier Jahren litt diese Patientin unter zunehmenden Artikulationsstörungen aufgrund einer vergrößerten Zunge. Die Schuhgröße hatte sich von 38 auf 41 verändert.

Wegen des ausgeprägten Überbisses ging Frau T. zu einem Kieferchirurgen. Dieser kannte sich zum Glück mit dem Krankheitsbild der Akromegalie aus und veranlasste eine Überweisung zu einem Hormonspezialisten. Die Hormondiagnostik ergab eindeutig erhöhte Wachstumshormonwerte. Daraufhin wurde bei Frau T. eine Kernspinuntersuchung durchgeführt, bei der ein großer Hypophysentumor entdeckt wurde. Dieser wurde operiert und anschließend noch medikamentös behandelt.

Heute sind die erhöhten Hormonwerte und die Beschwerden unter Kontrolle.

Die Vergößerung der Zunge und auch der Schuhgröße entwickelt sich nur leicht zurück. Der Überbiss musste operativ behandelt werden.

Hätte ein Hausarzt, der sich mit der Erkrankung auskennt, Frau T. schon früher zu einem Hormonspezialisten geschickt, wäre die Krankheit gar nicht so weit fortgeschritten.

Schilderung einer heute 72-jährigen Patientin

Meine Erkrankung begann nach meiner siebten Entbindung 1976. Damals war ich 49 Jahre alt. Ich litt nach der Entbindung

unter starken Blutungen und später unter niedrigem Blutdruck und fühlte mich allgemein schwach. Stillen war leider nicht möglich und meine Periode kam auch nicht wieder. Außerdem verlor ich meine Scham- und Achselhaare.

Durch einen Hormontest wurde festgestellt, dass ich unter einem Sheehan-Syndrom leide. Der Arzt erklärte mir, dass durch den starken Blutverlust nach der Geburt die Hypophyse nicht genügend durchblutet und dadurch zerstört wurde. Mir fehlten also alle Hypophysenhormone. Damals wurde ein Rezept für Geschlechtshormone, Schilddrüsenhormone und Kortisol ausgestellt. Gentechnisch hergestelltes Wachstumshormon gab es noch nicht.

Trotz Einnahme der Tabletten fühlte ich mich aber weiterhin schwach. Ich musste viel schlafen und war nicht mehr so leistungsfähig. Irgendwie schien mir meine ganze Energie abhanden gekommen zu sein.

Vor zwei Jahren wurde zusätzlich eine Wachstumshormonbehandlung eingeleitet. Jetzt erst fühle ich mich wieder besser. Meine Leistungsfähigkeit steigt deutlich an und ich bin auch nicht mehr so müde.

Die Geschichte des 18-jährigen Patienten Tom

Tom war schon immer etwas zu dick und in der Pubertät richtig fett geworden. Bei einer Untersuchung mit 15 Jahren durch den Kinderarzt fielen der ausblei-

bende Stimmbruch und die fehlende Geschlechtsentwicklung auf. Dies wurde jedoch mit Fettsucht begründet und nicht weiter untersucht.

Mit 17 Jahren wurde bei Tom im Rahmen einer betriebsärztlichen Untersuchung auch noch ein Minderwuchs (161,5 cm) festgestellt.

Erst jetzt erfolgte die Überweisung zu einem Hormonspezialisten. Dieser stellte ein kindliches Aussehen mit einer ausgeprägten Fettsucht und spärlicher Schambehaarung fest. Penis und Hoden waren noch nicht entwickelt. Die Hormonteste ergaben v. a. einen Ausfall der Geschlechtshormone und des Wachstumshormons. Der Augenarzt stellte zusätzlich einen bereits bestehenden Gesichtsfeldausfall fest. Die Kernspinuntersuchung des Schädels zeigte ein schon sehr großes Kraniopharyngiom, also einen Tumor im Gehirn, der bereits auf den Sehnerv gedrückt hatte. Dadurch waren auch die Hormonausfälle zu erklären.

Seit 4 Wochen bekommt Tom jetzt Geschlechtshormone ersetzt. Der Penis hat sich schon deutlich weiterentwickelt. Der Tumor soll demnächst operiert werden. Eine Wachstumshormonbehandlung zur Steigerung der Körpergröße wird eingeleitet. Wäre Tom bereits mit 15 Jahren zu einem Hormonspezialisten geschickt worden, hätte der Tumor schon viel früher entdeckt und behandelt werden können. Dem Patienten wäre dann

sicherlich gerade in der Pubertät einiges erspart geblieben.

Austausch mit Betroffenen

Seit einigen Jahren gibt es in Deutschland die Möglichkeit, sich über das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V. mit anderen Betroffenen auszutauschen.

Das Netzwerk ist ein ehrenamtlich geführter Verein, der sich vor allem zum Ziel gesetzt hat, die medizinische Versorgung von Betroffenen mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen zu verbessern. Der Erfahrungsaustausch unter den Betroffenen bzw. die Förderung des Kontaktes zu medizinischem Fachpersonal sowie die Organisation von Seminaren für Ärzte und Betroffene sind weitere Schwerpunkte der Vereinsarbeit.

Anfragen können Sie an das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Waldstr. 53, 90763 Fürth
Tel. (0049-)(0)911-9792009-0
Fax (0049-)(0)911-9792009-79
E-Mail:
netzwerk@glandula-online.de
Homepage:
<http://www.glandula-online.de>
richten.

Seit einigen Jahren gibt es in Deutschland Selbsthilfegruppen, die Patienten mit Hypophysen- oder Nebennierenerkrankungen mit Rat und Tat zur Seite stehen.

Ausländische Gruppen

Dänemark:

c/o Jette Kristensen Danmark
Grenaavej 664 G, DK-8541 Skoedstrup
E-Mail: mail@addison.dk
Homepage: www.addison.dk

Niederlande:

Postbus 174, NL-3860 AD Nijkerk
Tel.: 0800-6822765
E-Mail: bestuur@nvacp.nl
Homepage: www.nvacp.nl

Schweden:

c/o Pia Lindstrom
Kingsvägen 53, S-28040 Skanes Fagerhult
Homepage: www.hypophysis.se

Schweiz:

Herr Arnold Forter
Postfach 529, CH-3004 Bern
Tel.: +41(0)31 301 30 02
E-Mail: info@shg-wegweiser.ch
Homepage: <https://www.shg-wegweiser.ch>

Österreich:

Linz
Rudolf Hopf
Tel.: 0043 (0)7477-42550
E-Mail: rudolf.hopf@utanet.at

Wien/Marienkron

Frau Sr. Mirjam Dinkelbach
Abtei-Sekretariat:
Tel.: 0043 - 2173 - 80363
E-Mail: md@abtei-marienkron.at
Homepage: <http://www.hypophyse-neben-nieren.at/> (Regionalgruppe von glandula-online.de).
<http://www.glandula-online.de/wer-wir-sind/regionalgruppen.html>

Morbus Addison Foreningen I Danmark

Nederlandse Vereniging voor Addison en Cushing Patiënten (NVACP)

Stödföreningen Hypophysis

Wegweiser Schweizer Selbsthilfegruppe für Krankheiten der Hypophyse

Nützliche Adressen

Ärztliche Fachgesellschaften:

Geschäftsstelle der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie
c/o Porstmann Kongresse GmbH
Alte Jakobstraße 77
10179 Berlin
Tel.: 030 28 44 99 - 22
Fax: 030 28 44 99 - 11
E-mail: gs@dgnc.de

Geschäftsstelle der DGE
c/o EndoScience Endokrinologie Service GmbH
Hopfengartenweg 19
90518 Altdorf
Tel.: 09187 / 97 424 11
Fax: 09187 / 97 424 71
E-Mail: dge@endokrinologie.net

Deutsche Gesellschaft für Angewandte Endokrinologie e. V. D. G. A. E.
Wilhelm-Hauff-Straße 21
12159 Berlin
Tel.: 0 30 / 85 95 36 12
Fax: 0 30 / 85 95 36 30
E-Mail: dgae@kaisereiche.de

Selbsthilfegruppen:

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.
1. Vorsitzende: Helga Schmelzer
Waldstr. 53
90763 Fürth
Tel.: (0049-)(0)911-9792009-0
Fax: (0049-)(0)911-9792009-79
E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
Homepage: www.glandula-online.de

Bezugsquellen von Informationsmaterial:

Diese Broschüre und weitere Informationen über STH-Mangel können Sie bestellen bei:

Pfizer Pharma GmbH
Linkstraße 10
10785 Berlin
Homepage: www.wachstumshormonmangel.de



Stichwortverzeichnis

ACTH S. 8, 10, 11, 14, 22, 23, 27

Adenom S. 13, 14

Ärztliche Fachgesellschaften S. 33

Akromegalie S. 10, 12, 13, 22, 23, 24, 30, 33

Antidiuretisches Hormon S. 9, 28

Arginintest S. 23

Aufklärung S. 15, 16, 18

Basalwerte S. 22

Bildgebende Verfahren S. 15

Bestrahlung S. 15, 21

Clonidintest S. 23

Computertomographie S. 13

CRH-Test S. 23

Diabetes insipidus S. 20, 23, 24, 26, 33

Dokumentation der Aufklärung S. 15

Durstversuch S. 23

Endokrinologe S. 7, 11, 21, 22, 24, 27, 28, 29, 30

Erfahrungsaustausch S. 31

Ersatztherapie S. 27, 28, 29, 30

Facharzt S. 11, 12, 24, 30

Flüssigkeitshaushalt S. 8, 9

FSH S. 9, 22, 24

Geschlechtshormone S. 9, 21, 22, 28, 31

Gesichtsfeld S. 12, 13, 24, 29, 31

Gestagen S. 28

GHRH-Test S. 24

GnRH-Test S. 24

Hausarzt S. 21, 24, 29, 30

Hormone S. 8, 9, 11, 14, 17, 19, 21, 22, 24, 25, 26, 27, 28, 30, 31

Hormondrüse S. 8

Hormontest S. 24, 29, 30, 31

Hormonersatztherapie S. 24, 27, 28

Hormonüberproduktion S. 10

Hydrokortison S. 8, 9, 20, 22, 27

Hyperprolaktinämie S. 11

Hypophyse S. 8, 11, 13, 15, 16, 17, 19, 20, 22, 23, 25, 26, 27, 29, 30, 31, 32, 32

Hypophysenhinterlappen S. 8, 9

Hypophyseninsuffizienz S. 11, 25, 27, 28

Hypophysentumor S. 10, 11, 12, 14, 16, 21, 25, 30

Hypophysenvorderlappen S. 8, 9, 24

Hypothalamus S. 8, 9, 13, 22, 23

IGF-1 S. 13, 21, 22

Insuffizienz S. 12, 21, 25

Insulinhypoglykämietest S. 22

Karpaltunnelsyndrom S. 10, 12, 13

Kernspintomogramm S. 29

Kernspintomographie S. 13, 24

Kinderwunsch S. 24, 28, 29, 30

Komplikationen S. 17, 19

Langfristige Betreuung S. 29

LH S. 22, 24

Libido S. 25, 26

Makroadenom S. 10

medikamentöse Vorbehandlung S. 15

Mikroadenom S. 10

Morbus Cushing S. 11, 23

MR-Angiographie S. 14

Nebennierenrinde S. 8, 9, 21, 23, 26

Nebennierenkrise S. 27

Netzwerk S. 31, 32, 33

Neurochirurg S. 7, 14, 24

Notfallausweis S. 27

Östrogen S. 28

Operation S. 7, 10, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 24, 25, 27, 28, 29, 30

Oxytocin S. 9, 26

Osteoporose S. 11, 12, 26, 28

Pharmakologische Behandlung S. 28

Potenz S. 11, 26

Prolaktin S. 9, 10, 11, 14, 21, 22, 26, 28

Prolaktinom S. 12, 29, 32

Rezidiv S. 14, 29

Reihenfolge des Ausfalls der Hormone S. 25

Riesenwuchs S. 10

Schlaf-Apnoe-Syndrom S. 13

Schädelübersichtsaufnahme S. 14

Schilddrüsenhormon S. 8, 21, 22, 27, 31

Sehschärfe S. 12, 24, 29

Sehstörungen S. 12, 13

Selbsthilfegruppen S. 31, 33

STH S. 9

Stimulationstest S. 22

Suppressionstest S. 22

Testosteron S. 9, 28

Thyroxin S. 27

transkranial S. 18

transspheoidal S. 16

TRH-Test S. 23

TSH S. 8, 22, 23, 28

Tumor S. 7, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 18, 19, 20, 21, 22, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32

Wachstumshormon S. 9, 10, 11, 13, 14, 21, 22, 23, 24, 25, 28, 30, 31

Wachstumshormon-Mangel S. 23, 26

Wasserrückgewinnung S. 9, 26



Pfizer Pharma GmbH
Linkstraße 10 · 10785 Berlin