

Überblick: Hypophysentumoren mit Hormonexzess – selten und oft spät erkannt

Die Hypophyse stellt das zentrale Steuerorgan des endokrinen Systems dar. Die von ihr ausgeschütteten Hormone regulieren die Funktion peripherer Drüsen und anderer Zielorgane. Daher stellen hormonaktive Hypophysentumore eine besondere diagnostische und therapeutische Herausforderung dar, welche eine genaue differentialdiagnostische Zuordnung erfordern. Tumoren der Hypophyse machen etwa 10% aller intrakraniell wachsenden Tumoren aus.¹ Es handelt sich fast ausschließlich um Adenome. Rund ein Drittel der Hypophysentumoren sind hormoninaktiv; etwaige Be-

schwerden sind in diesen Fällen durch das Tumorwachstum bedingt. Entstehende Beschwerden sind bei diesen Adenomen durch das Tumorwachstum bedingt. Hormonaktive Hypophysenadenome hingegen treten klinisch in erster Linie durch die Auswirkungen des Hormonexzesses in Erscheinung.¹ Gerade Akromegalie und Morbus Cushing zeichnen sich durch eindrückliche Symptome und klinische Zeichen aus, die bei fortgeschrittener Erkrankung eine Blickdiagnose erlauben. Beide Erkrankungen werden allerdings oft erst Jahre nach dem Auftreten der ersten Symptome erkannt,

da sie sich langsam entwickeln und die Symptome anfangs häufig unspezifisch sind. Die Behandlung von Hypophysenadenomen erfolgt je nach Adenomtyp, Stadium und Art der Überfunktion operativ, medikamentös oder radiotherapeutisch. In den letzten Jahren hat sich das therapeutische Spektrum wesentlich erweitert. Bei der Mehrzahl der Hypophysenadenome ist zwar immer noch eine transsphe- noidale Operation die Methode der Wahl, der Stellenwert medikamentöser Therapien zur Kontrolle hormonaktiver Prozesse nimmt jedoch zu.¹

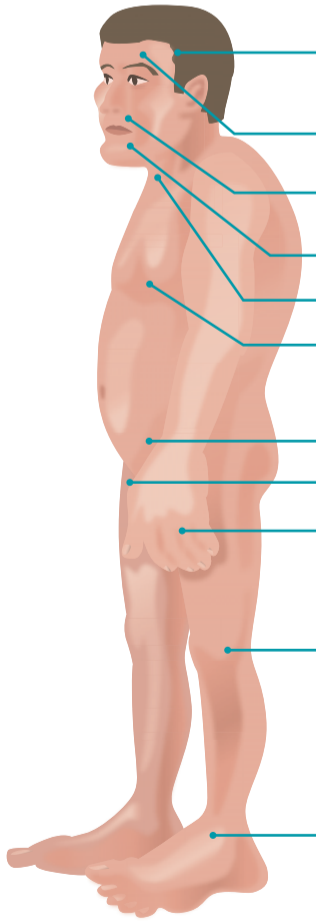
Klassifikation und Häufigkeit von Hypophysentumoren^{1,2}

Tumorbezeichnung	Kennzeichen	Häufigkeit	Folgen
Somatotropinom	Wachstumshormon (GH)-sezernierend	Ca. 10 bis 15%	Akromegalie
Kortikotropinom	Adrenocorticotropes Hormon (ACTH)-sezernierend	Ca. 10 bis 15%	Morbus Cushing
Prolaktinom	Prolaktin (PRL)-sezernierend	Ca. 30 bis 50%	Menstruationsstörungen, Libidominderung, erektile Dysfunktion, Infertilität, Galaktorrhoe (selten)
Thyreotropinom	Thyreostimulierendes Hormon (TSH)-sezernierend	< 1%	Hyperthyreose
Endokrin inaktiver Tumor	Nicht sezernierend	Ca. 30%	Primär Folgen der hypophysären Raumforderung: Hypophyseninsuffizienz, Visusstörung, Gesichtsfelddefekt
Kraniopharyngeom	Nicht sezernierend; aus einer Fehlbildung embryonalen Gewebes entstanden, häufigster Hypophysentumor bei Kindern	Ca. 5%	

Akromegalie und Morbus Cushing frühzeitig erkennen – Helfen Sie mit

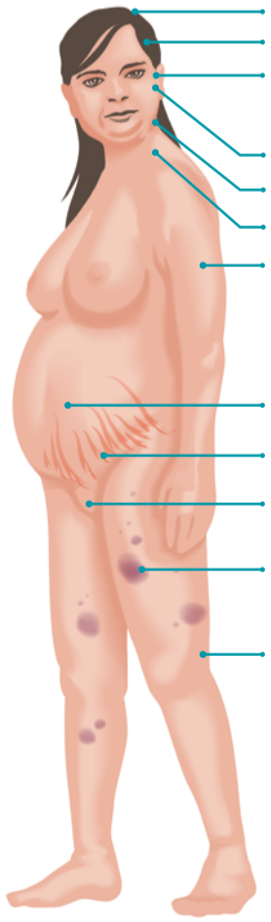
Gerade Akromegalie und Morbus Cushing sind mit einer erhöhten Morbidität und Mortalität assoziiert und üben auf die Betroffenen einen erheblichen Leidensdruck aus. Erst einmal erkannt, können sie aber in aller Regel erfolgreich behandelt werden. Daher stehen diese beiden Hypophysenerkrankungen im Fokus dieser Informationsbroschüre.

Akromegalie: Symptome und klinische Zeichen^{3 (mod.)}



- Verdrängungseffekte durch die Raumforderung (z.B. Sehstörungen durch Druck auf den Sehnerven)
- Vergrößerung der Lidwülste, Vorwölbung der Stirn
- Vergrößerte Gesichtszüge, vergrößerte Nase, Vergrößerung der Lippen und der Zunge
- Vergrößerung des Unterkiefers, Überbiss
- Vergrößerung der Schilddrüse („Kropf“)
- Vergrößerung des Herzens und der Leber
- Polypen, verdickter Darm
- Einschränkung der Hoden- bzw. Eierstockfunktion
- Vergrößerte Hände, Zunahme von Handschuh- und Ringgröße
- Gelenksbeschwerden, Einschränkung der Beweglichkeit
- Vergrößerte Füße, Zunahme der Schuhgröße

Morbus Cushing: Symptome und klinische Zeichen^{4 (mod.)}



- Kognitive Defizite, Depression
- Kopfschmerzen, Müdigkeit, Schlafstörungen
- Verdrängungseffekte durch die Raumforderung (z.B. Sehstörungen durch Druck auf den Sehnerven)
- Hirsutismus
- Vollmondgesicht
- Büffelnacken
- Hautauffälligkeiten (z.B. Pergamenthaut, vermehrte Einblutungen, Abnahme des subkutanen Fettgewebes und vermehrte Pilzinfektionen)
- Stammbetonte Adipositas
- Striae rubrae (purpurrote Dehnungsstreifen > 1 cm breit)
- Zyklusstörungen (Frauen), Potenzstörungen (Männer)
- Blutungsneigung (v.a. blaue Flecken), Wundheilungsstörungen
- Muskelabbau und -schwäche

Arterielle Hypertonie, diabetische Stoffwechsellage, metabolisches Syndrom, Hyperlipidämie, Immundefizite, Osteoporose

Treten mehrere, für das Alter des Patienten untypische Symptome gleichzeitig auf oder bessern sich diese unter einer spezifischen Therapie nicht, sollte an Akromegalie bzw. Morbus Cushing gedacht und unser Zentrum hinzugezogen werden.

Einblick: Akromegalie



Die Ursache der Akromegalie ist eine Mehrsekretion von Wachstumshormon durch einen Tumor des Hypophysenvorderlappens. Patienten, die nicht adäquat behandelt sind, weisen gegenüber Gesunden vor allem kardiovaskulär eine erhöhte Mortalität auf. Das Vollbild der floriden Akromegalie ermöglicht in der Regel eine Blickdiagnose. Da sich eine Akromegalie jedoch langsam entwickelt und insgesamt sehr selten ist, wird die Erkrankung im Schnitt erst 8 bis 10 Jahre nach Auftreten der ersten Anzeichen erkannt.⁵

Diagnostik

Wenn sich anhand der Symptomkonstellation der Verdacht auf das Vorliegen einer Akromegalie ergibt, erleichtert der Vergleich mit älteren Fotos die durch die Akromegalie bedingten körperlichen Veränderungen zu erkennen. Bei Hinweisen auf eine Akromegalie sollte frühzeitig ein Endokrinologe hinzugezogen werden, um die Diagnose hormonanalytisch zu sichern. Die alleinige basale Bestimmung von Wachstumshormon im Serum ist nicht zielführend; selbst ein niedriger GH-Spiegel schließt eine Akromegalie nicht aus. Diagnostisch wegweisend sind:^{5,6}

- das im oralen Glukosetoleranztest (oGTT; 75 g Glukose per os) nicht suppressierbare Wachstumshormon (> 1 ng/ml)
- erhöhte IGF-1-Spiegel im Vergleich zu einem alters- und geschlechtsentsprechenden Normalkollektiv

Die weitere Funktions- sowie die Lokalisationsdiagnostik sollten dann unbedingt in einem spezialisierten endokri-

Akromegalie: Epidemiologie

- Prävalenz: 5.000-10.000 Betroffene in Deutschland²⁰
- Inzidenz: 3 bis 4 Patienten pro eine Million Einwohner²⁰
- Bei ca. 70 bis 80% der Patienten besteht zum Zeitpunkt der Diagnosestellung ein Makroadenom.⁵

nologischen Zentrum durchgeführt werden. Bildgebendes Verfahren der Wahl ist die Kernspintomographie der Sellaregion in mehreren Schnittebenen.^{7,8}

Therapeutisches Vorgehen

Die Akromegalie wird primär mit einer transspenoidalen Hypophysenoperation behandelt. Allerdings kann etwa die Hälfte der Patienten durch den Eingriff nicht dauerhaft geheilt werden. Dabei hängt der Erfolg der Operation nicht zuletzt von der Erfahrung des neurochirurgischen Zentrums und Neurochirurgen ab.

Ziele der operativen Therapie sind die Beseitigung des Wachstumshormonüberschusses (GH <1 µg/l) und ein alters- und geschlechtsspezifisch normaler IGF-1-Wert. Wird dies nicht erreicht, ist eine medikamentöse Behandlung erforderlich. Dopamin-Agonisten hemmen die GH-Ausschüttung bei rund 20 bis 50% der Patienten mit Akromegalie; eine Normalisierung der GH-Konzentration wird jedoch selten erreicht (bei 15 bis 20% der Patienten). Der Einsatz von Somatostatin-Analoga ist heute Therapiestandard nach erfolgloser Operation oder Radiotherapie sowie bei Patienten, die nicht bereit oder in der Lage sind, sich einem chirurgischen Eingriff zu unterziehen.^{6,9} Somatostatin-Analoga vermindern die GH-Konzentration bei 75% der Patienten um etwa 50%, IGF-1 normalisiert sich bei 40 bis 70% der Patienten.^{5,10} Zumeist werden langwirkende Präparate gegeben, die üblicherweise alle 4 Wochen injiziert werden. Rund die Hälfte der Patienten erreicht so das Therapieziel. Die klinische Besserung der Patienten ist oft ausgeprägter als die Senkung der GH- oder IGF-1-Konzentration. Der Therapieeffekt ist individuell nicht vorhersehbar.¹⁰ Eine Auswertung von 1.344 Patienten aus 42 Zentren verdeutlicht, dass ein Teil der Patienten mit Akromegalie im Langzeitverlauf (im Median 8,6 Jahre nach Diagnosestellung) nicht kontrolliert ist. 23% der Patienten wiesen auch nach mehrjähriger Therapie zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung noch erhöhte IGF-1-Werte auf. 19,5% der Patienten hatten

sowohl erhöhtes IGF-1 als auch erhöhtes basales GH (GH ≥1 ng/ml).¹¹ Für Patienten, die mit Somatostatin-Analoga keine ausreichende Senkung der GH-Konzentration erreichen, steht mit einem Wachstumshormon-Antagonisten noch ein weiteres therapeutisches Prinzip zur Verfügung. Führen die medikamentösen Maßnahmen ebenfalls nicht zum gewünschten Erfolg oder kommt es zu erneutem Tumorwachstum, ist noch eine Strahlentherapie möglich. Sie senkt die Wachstumshormon-Konzentration um etwa 10% pro Jahr. Bei hoher Ausgangskonzentration sind die GH-Werte daher noch bis zu 10 Jahre und länger erhöht. Dieser Zeitraum muss mit einer zusätzlichen medikamentösen Therapie überbrückt werden.¹⁰

Besseres Langzeitergebnis durch Therapieoptimierung

Gemäß der Daten des Deutschen Akromegalie-Registers wurde die Möglichkeit der Therapieoptimierung nicht bei allen Patienten voll ausgeschöpft. So erhielten im Langzeitverlauf rund 39% der Akromegalie-Patienten mit erhöhtem IGF-1 überhaupt keine medikamentöse Therapie und auch bei den medikamentös behandelten Patienten wurden die Chancen einer Therapieoptimierung und Dosissteigerung nicht ausreichend genutzt. Diese Ergebnisse legen nahe, dass sich der Anteil der im Langzeitverlauf kontrollierten Akromegalie-Patienten durch den konsequenten Einsatz medikamentöser Therapieoptionen im klinischen Alltag noch steigern lässt. Die medikamentöse Therapie sollte in einer adäquaten Dosierung erfolgen. Die Erfolgsraten der chirurgischen Eingriffe könnten darüber hinaus durch Konzentration auf eine kleinere Anzahl spezialisierter neurochirurgischer Zentren mit ausgewiesener Erfahrung in der Hypophysenchirurgie verbessert werden.^{5,11}

Nachsorge

Alle Patienten mit einer Akromegalie müssen zeitlebens in ärztlicher Kontrolle bleiben. Denn neben der Erkennung von Rezidiven, welche z.T. auch nach anfänglicher Heilung erst nach Jahren eintreten können, stellt auch die Behandlung von Komorbiditäten eine Herausforderung dar. Die Betreuung sollte ein endokrinologisches Zentrum in enger Kooperation mit dem Hausarzt vornehmen. Sehr wichtig ist es, dass akromegale Patienten ihre Nachsorgeuntersuchungstermine zuverlässig wahrnehmen.¹⁰

Deutsches Akromegalie-Register

Um ein besseres Abbild der realen Versorgungssituation zu erhalten und Ansatzpunkte für eine Optimierung der Versorgungsqualität in Deutschland zu finden, wurde 2003 das Deutsche Akromegalie-Register gegründet. Es wird im Rahmen der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie von deren „Arbeitsgemeinschaft Hypophyse und Hypophysentumoren“ geführt.²² Ziel des Registers ist es, alle in Deutschland lebenden Patienten mit Akromegalie zu erfassen.²³ Derzeit sind 2.009 Patienten in 57 Zentren – universitäre und nicht-universitäre Krankenhäuser sowie Praxen – erfasst.²⁰



- Funktion der übrigen Hypophysenachsen
- Bildgebende Diagnostik
- Gesichtsfeldanalyse
- Diagnostik hinsichtlich Begleiterkrankungen
 - Glukosetoleranz
 - Koloskopie
 - Echokardiographie

Die wichtigste Abfrage-Parameter des Registers zur Therapie:

- GH und IGF-1 Werte vor, unter und nach einer Therapie
- Operation
 - Art der Operation
 - Operateur
 - Operationsergebnis aus Sicht des Operateurs
 - Histologische Klassifikation nach WHO-Kriterien
- Medikamentöse Therapie
 - Name des Präparats
 - Dosis(anpassung)
- Strahlentherapie
 - Art, Dosis²³

Die wichtigsten Abfrage-Parameter des Registers bei Diagnosestellung sind:

- Wahrscheinlicher Beginn der Erkrankung
- Datum der Erstdiagnose
- Klinische Symptome
- GH und IGF-1 Werte (basal und/oder im Suppressions-Test)

Therapie der Akromegalie: Zahlen & Fakten des Deutschen Akromegalie-Registers¹¹

- Bei 89% der Patienten erfolgte mindestens ein chirurgischer Eingriff. Durch eine Operation als alleinige Therapiemaßnahme war bei 39% der Patienten eine biochemische Kontrolle zu verzeichnen, wobei Zentren mit größeren Fallzahlen höhere Erfolgsraten aufwiesen.
- 22% der Patienten unterzogen sich einer Strahlentherapie, meist nach einer Hypophysenoperation. Nach einer adjuvanten Strahlentherapie erreichten 35% der Patienten normale IGF-1-Werte.
- 43% wurden medikamentös behandelt. Patienten, die medikamentös behandelt wurden, waren in 65% der Fälle kontrolliert.

Einblick: Morbus Cushing



Beim M. Cushing wird die schwerwiegende klinische Symptomatik durch ein ACTH-sezernierendes Hypophysenadenom ausgelöst, welches eine unkontrollierte Ausschüttung von Kortisol aus der Nebennierenrinde bedingt. Unbehandelt hat die Erkrankung eine schlechte Prognose: Die Mortalität ist etwa 4-mal höher als die eines nach Alter und Geschlecht vergleichbaren Normalkollektivs.¹² Unbehandelt überlebt etwa nur jeder Zweite die nächsten 5 Jahre.^{13,14} Die Symptome sind vielfältig und ähneln zum Teil jenen weitverbreiteter Volkskrankheiten, beispielsweise Übergewicht oder Hypertonie.

Diagnostik

Die Diagnose eines M. Cushing stellt eine Herausforderung dar, da die einzelnen Symptome und klinischen Zeichen ebenso bei anderen, wesentlich häufigeren Erkrankungen vorkommen können. Eine diagnostische Abklärung in Hinblick auf M. Cushing sollte bei folgenden Konstellationen erfolgen:¹⁵⁻¹⁷

- Hinweise auf klinische Stigmata des M. Cushing, z.B. Plethora, Striae, proximale Myopathie, Blutungsneigung.
- Nicht altersgemäße Begleiterkrankungen wie arterielle Hypertonie, Osteoporose, Typ-2-Diabetes
- Kinder mit abnehmender Wachstumsdynamik bei zunehmendem Körpergewicht
- Das Vorliegen einer iatrogenen Genese als häufigste Ursache des Cushing-Syndroms wurde ausgeschlossen.

Zur Bestätigung der Diagnose kommt einer der drei folgenden Tests infrage:⁴

- Ausscheidung von freiem Urinkortisol (in mind. 2 Bestimmungen erhöht)
- Niedrigdosierter Dexamethasonhemmtest (morgendliches Serumkortisol nach 1-2 mg Dexamethason am

M. Cushing: Epidemiologie

- Prävalenz: 3.000 bis 4.000 bereits diagnostizierte Patienten in Deutschland¹⁸
- Inzidenz: 2-4 Neuerkrankungen pro 1 Million Einwohner^{14,18}
- Geschlechtsverteilung: 70% Frauen, 30% Männer¹³

Vorabend nicht supprimierbar)

- Messung der nächtlichen Kortisolspiegel im Speichel (in min. 2 an verschiedenen Tagen erfolgten Bestimmungen erhöht) Test sollte in zwei verschiedenen Nächten ausgeführt werden

Die weitere Abklärung sollte dann unbedingt in einem spezialisierten endokrinologischen Zentrum erfolgen. Wichtigste Differentialdiagnosen des M. Cushing sind der Ausschluss einer iatrogenen Genese (durch Glukokortikoid-Therapie), einer kortisolproduzierenden Nebennierenraumforderung (z.B. Adenome oder bilaterale Hyperplasien) sowie einer ektopen ACTH-Produktion.¹⁵⁻¹⁷

Therapeutisches Vorgehen

Die Therapie der ersten Wahl bei M. Cushing ist wie bei der Akromegalie die Hypophysenoperation.²¹ Dabei hängt der Erfolg der Operation maßgeblich von der Erfahrung des Neurochirurgen ab. Die Erfolgsraten liegen bei 65 bis 90% beim Vorliegen von Mikroadenomen (<1 cm). Bei Makroadenomen sind weniger als 65% der operativen Eingriffe erfolgreich. Bei persistierender oder rezidivierender Erkrankung kann eine Re-Operation erwogen werden. Die Erfolgsaussichten eines Zweiteingriffs sind allerdings schlechter als für die erste Operation und die Gefahr einer Hypophyseninsuffizienz besteht.^{15,16,19} Weiterhin stehen auch medikamentöse Therapien zur Verfügung. Ebenfalls findet die Bestrahlung Anwendung, deren Wirkung allerdings erst innerhalb von Monaten bis Jahren eintritt; daher kann vorübergehend eine zusätzliche medikamentöse Behandlung des M. Cushing erforderlich sein. Gelingt es durch keines der beschriebenen Verfahren, die Hormonüberproduktion zu kontrollieren, bleibt als Ultima Ratio noch die bilaterale Entfernung der Nebennieren (Adrenalektomie). In diesem Fall ist die lebenslange Substitution von Gluko- und Mineralkortikoiden unumgänglich, was eine außerordentliche Compliance der Patienten erfordert. Zudem besteht die Gefahr der Entwicklung eines invasiv wachsenden kortikotrophen Nelson-Tumors.^{15,16,19}

Nachsorge

Nach einer erfolgreichen Hypophysen-Operation können die ACTH- und Kortisolwerte dauerhaft normalisiert sein. Allerdings besteht das Risiko eines Rezidivs: Die Wahrscheinlichkeit, dass nach erfolgreicher Operation innerhalb von 5 Jahren erneut ein Tumor der Hypophyse entsteht, liegt bei Mikroadenomen bei 5 bis 10% und bei Makroadenomen bei bis zu 45%.¹⁹ Daher müssen auch nach erfolgreicher Therapie eines M. Cushing regelmäßige Kontrolluntersuchungen durchgeführt werden. Viele dieser Kontrollen können vom Hausarzt durchgeführt werden; ein Endokrinologe sollte jedoch immer einbezogen werden.



Das Deutsche-Cushing-Register CUSTODES

Das Deutsche Cushing-Register wurde 2013 unter Federführung der Medizinischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität in München ins Leben gerufen. Eines der Hauptziele ist es, eine bessere Kenntnis über das ausgesprochen seltene, mit einem hohen Leidensdruck verbundene und oftmals erst sehr spät erkannte körpereigene („endogene“) Cushing-Syndrom zu erhalten. Hierdurch soll die Diagnostik, Therapie und Nachsorge der Betroffenen optimiert sowie zu einer besseren Vernetzung der beteiligten Versorgungseinrichtungen untereinander beigetragen werden. Neben dem ebenfalls in München beheimateten Max-Planck-Institut, stellt das Universitätsklinikum Würzburg eines der drei Gründungszentren dar. Mittlerweile beteiligen sich an dem Register deutschlandweit weitere endokrinologische Einrichtungen (vorrangig Universitätskliniken, aber auch größere endokrinologische Praxen). Seit der Registergründung konnten bereits mehr als 400 Patienten mit einem endogenen Cushing-Syndrom erfasst werden. Alle Betroffenen durchliefen einen strukturierten, allgemeingültigen Diagnostikpfad und ggf. darüber hinaus noch zentrumsspezifische Untersuchungen. Die hierbei gewonnenen Erkenntnisse führten schon nach relativ kurzer Zeit zu zahlreichen Publikationen in endokrinologischen Fachjournals. Bei Interesse an einem Registerabschluss sollten sich geeignete Patienten oder deren behandelnde Ärzte mit einem der partizipierenden Zentren in Verbindung setzen, um die weiteren Schritte für einen Einschluss zu erörtern.

Literaturquellen

- Petersenn S et al.: Therapie von Hypophysentumoren. Deutsches Ärzteblatt 2006; 8: A474-481.
- Buchfelder M.: Hypophysentumor Operation. DGE-Patientenbroschüre 2011.
- Chanson P et al.: Pituitary tumours: acromegaly. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab 2009; 23: 555-574.
- Nieman LK et al.: The diagnosis of Cushing's syndrome: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab 2008; 93 (5):1526-1540.
- Schopohl J et al.: Endokrinologieinformationen. Sonderheft 2013: 4-7.
- Melmed S et al.: Guidelines for acromegaly management: an update. J Clin Endocrinol Metab 2009; 94: 1509-1517.
- Allolio A, Schulte HM.: Praktische Endokrinologie. München: Elsevier; 2010.
- Lehnert H.: Rationelle Diagnostik und Therapie in Endokrinologie, Diabetologie und Stoffwechsel. Thieme, Stuttgart, 2003.
- Buchfelder M, Nomikos P.: Operative Therapie von Hypophysentumoren. In: Stalla GK (Hrsg.) Therapieleitfaden Hypophysenerkrankungen. UNI-MED, Bremen, 2004: 178-185.
- www.endokrinologie.net/akromegalie.php (Zugriff am 12.09.2013).
- Schöfl C et al.: Long-term outcome in patients with acromegaly: analysis of 1344 patients from the German Acromegaly Register. Eur J Endocrinol 2013; 168: 39-47.
- Graversen D et al.: Mortality in Cushing's syndrome: a systematic review and meta-analysis. Eur J Intern Med 2012; 23(3): 278-282.
- Lindholm J et al.: Incidence and late prognosis of Cushing's syndrome: a population-based study. J Clin Endocrinol Metab 2001; 86:117-123.
- Clayton RN et al.: Mortality and morbidity in Cushing's disease over 50 years in Stoke-on-Trent, UK: audit and meta-analysis of literature. J Clin Endocrinol Metab 2011; 96(3): 632-642.
- Auernhammer CJ.: Cushing-Syndrom. In: Stalla GK (Hrsg.) Therapieleitfaden Hypophysenerkrankungen. UNI-MED, Bremen, 2004, 57-68.
- Allolio A, Schulte HM.: Praktische Endokrinologie. München: Elsevier; 2010.
- Boscaro M, Arnaldi G.: Approach to the patient with possible Cushing's syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2009; 94: 115-122.
- Extabe J et al.: Morbidity and mortality in Cushing's disease: an epidemiological approach. Clin Endocrinol (Oxf) 1994; 40c(4): 479-484.
- Biller BM et al.: Treatment of adrenocorticotropic-dependent Cushing's syndrome: a consensus statement. J Endocrinol 2008; 93: 2454-2462.
- http://www.akromegalie-register.de/wDeutsch/akromegalie/epidemiologie/index.php?navanchor=1110008 (Zugriff am 04.11.2016)
- Deutschbein T, Fassnacht M.: Endogenous Cushing's syndrome: new insights. Dtsch Med Wochenschr. 2015 Jun; 140(12): 874-7. doi: 10.1055/s-0041-102588. German.
- Reincke, M. et al.: The German Acromegaly Registry: description of the database and initial results. Exp Clin Endocrinol Diabetes, 2006. 114(9): p. 498-505.
- Jockenhövel, F., et al.: Erkrankungen von Hypothalamus und Hypophyse, 2011, 2. Auflage, p. 310-314.

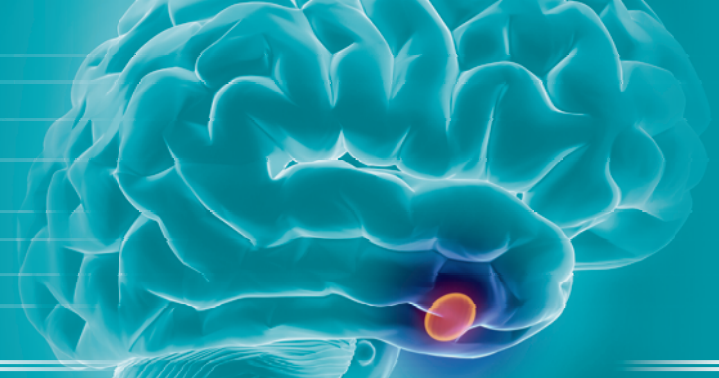
Bildquellen

Seite 1: Übersichten Symptome von Akromegalie u. M. Cushing: Novartis Pharma GmbH
Seiten 2-3: Patientenbilder Akromegalie u. M. Cushing: Novartis Pharma GmbH
Seite 4: © UKGM Universitätsklinikum Gießen und Marburg

Impressum

Herausgeber: Novartis Pharma GmbH

 **NOVARTIS**



Expertenblick: Interdisziplinäre Betreuung komplexer Erkrankungen – das Gießener Hypophysen-Zentrum stellt sich vor



Klinik und Poliklinik für Innere Medizin III – Endokrinologie und Diabetologie

Direktor:
Prof. Dr. med. Andreas Schäffler



Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie

Direktor:
Prof. Dr. med. Eberhard Uhl



Institut für Neuroradiologie

Direktor:
Prof. Dr. med. Marc Schlamann

Was zeichnet Ihr Hypophysen-Zentrum aus?

Bei der Diagnose und Therapie hypophysär bedingter Erkrankungen wie z.B. Hypophysen-Tumoren oder anderer Erkrankungen mit einer Über- oder Unterfunktion der Gehirnanhangsdrüse ist eine hohe fachliche Kompetenz, eine langjährige Erfahrung mit diesen Erkrankungen sowie ein hohes Maß an Interdisziplinarität notwendig. Das Gießener Hypophysenzentrum bietet für unsere Patientinnen und Patienten kurze Wege, eine schnelle und effektive Terminplanung, modernste Geräte-Diagnostik und biochemische Funktionsdiagnostik, vor allem aber diesen interdisziplinären Kern-Ansatz aus den Fachabteilungen für

- Endokrinologie
- Neurochirurgie
- Neuroradiologie

Im Rahmen eines strukturierten, EDV-unterstützten und regelmäßig tagenden „Hypophysen-Boards“ finden die Therapie-Entscheidungen statt. Unsere Patientinnen und Patienten werden nicht nur der Diagnostik und der für sie geeigneten Therapie zugeführt, auch die Nachsorge z.B. nach Operationen, erfolgt nach einem strukturellen Konzept.

Sehr eng und erfolgreich arbeiten wir mit den für uns sehr wichtigen Abteilungen/Instituten wie

- Pathologie (Histologische Diagnose / Immunhistochemie)
- Zentrallabor (Messungen der Hormonsysteme)
- Augenklinik (Perimetrie, Gesichtsfeldbestimmung, OCT)
- Nuklearmedizin (bildgebende Spezialdiagnostik)
- Strahlentherapie (hoch-fokussierte Strahlentherapie von Hypophysentumoren)

zusammen.

Ein weiteres Merkmal für unser universitäres Hypophysenzentrum besteht darin, dass Patientinnen und Patienten aus mehreren Blickwinkeln betreut werden, dies sind:

- Klinische Versorgung
- Forschung
- Lehre

Mit welchen Fachdisziplinen und Abteilungen arbeiten Sie zusammen und wie gestaltet sich Ihre Zusammenarbeit?

Die interdisziplinäre Versorgung unserer Patientinnen und Patienten erfolgt durch folgende Kern-Disziplinen im Rahmen eines strukturierten und dokumentierten Vorgehens im regelmäßig tagenden sog. Hypophysen-Board:

Klinik und Poliklinik für Innere Medizin III – Endokrinologie und Diabetologie

Direktor: Prof. Dr. med. Andreas Schäffler

Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie

Direktor: Prof. Dr. med. Eberhard Uhl

Institut für Neuroradiologie

Direktor: Prof. Dr. med. Marc Schlamann

Wie werden Therapieentscheidungen bei Ihnen getroffen?

Die oftmals komplexe Therapieentscheidung unter Berücksichtigung des individuellen Verlaufes der Krankengeschichte sowie der aktuellen Laborbefunde und der bildgebenden Befunde erfolgt im Rahmen des sog. „Interdisziplinären Hypophysen-Boards“, welches regelmäßig in Form einer zertifizierten Veranstaltung tagt. Für diese Veranstaltung werden nicht nur Fortbildungspunkte der Hessischen Landesärztekammer vergeben, sie ist auch Teil des zu zertifizierenden Gehirn-Tumor-Zentrums.

Wie funktioniert die Zusammenarbeit zwischen niedergelassenen Ärzten und Ihrem Zentrum? Welchen Service bieten Sie Ihren Zuweisern?

Die prä- und post-operative Betreuung unserer Patientinnen und Patienten erfolgt in ausgewiesenen Spezialambulanzen unserer Polikliniken. Zu jedem Patientenbesuch werden strukturierte Arztbriefe verfasst und an die Zuweiser versandt. Die Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Kolleginnen und Kollegen der Region liegt uns sehr am Herzen. Regelmäßig bieten wir hier auch zertifizierte Fortbildungsveranstaltungen an, wie z. B.:

aus dem Bereich Endokrinologie:

- Gießener Endokrinologen-Gespräch (GEG)
- Interdisziplinäres Forum Hormone Rhein-Main (INFORM)

aus dem Bereich Neurochirurgie:

- Neurochirurgisches Symposium

aus dem Bereich Neuroradiologie:

- Interdisziplinäre neuroradiologische Fortbildungsreihe

Was ist aus Ihrer Sicht bei der Betreuung von Patienten mit Hypophysentumoren besonders wichtig?

Da es sich um eine große Gruppe sehr heterogener Erkrankungen handelt, ist eine exakte und sorgfältige Diagnostik erforderlich. Sowohl Überfunktionen, Unterfunktionen, Teilausfälle der Hypophyse also auch eine große Bandbreite unmittelbar Tumor- oder Entzündungs-assoziiierter Symptome sind möglich. Die Erfahrung spielt eine eminente Rolle. Die Langzeitbetreuung dieser Patienten mit Optimierung ihrer Lebensqualität in allen Lebensphasen steht ebenfalls im Vordergrund.

Wie gewährleisten Sie, dass Ihre Diagnose- und Therapieentscheidungen dem aktuellen Stand der Wissenschaft und den Leitlinien entsprechen?

Als Direktoren dieses Zentrums sind wir Mitglieder der spezialisierten Fachgesellschaften wie z.B. der Endocrine Society, der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE), der Europäischen Gesellschaft für Endokrinologie (ESE), der Deutschen Gesellschaft für Neuroradiologie (DGNR), der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie (DGNC) und sind daher immer auf dem aktuellsten wissenschaftlichen Stand. Auch die Mitarbeit an Deutschen Register-Studien wie z.B. dem Akromegalie-Register oder die Teilnahme an klinischen Studien trägt hierzu bei.

Welche Forschungsaktivitäten laufen an Ihrem Zentrum?

Die Forschungsaktivitäten bzgl. hypophysärer Erkrankungen schließen Register-Studien (z.B. Deutsches Akromegalie-Register), klinische Studien (NIS) ein. In der Grundlagenforschung beschäftigen wir uns mit liquorgängigen Adipokinen sowie mit dem Einfluss von Hypophysenhormonen auf die Fettgewebefunktion.

Kontaktadressen Universitätsklinikum Gießen und Marburg, (UKGM), Standort Gießen

Klinik und Poliklinik für Innere Medizin III – Endokrinologie und Diabetologie

Direktor: Prof. Dr. med. Andreas Schäffler

→ Ansprechpartner für Ärzte und Patienten:

Frau Susanne Handloser

☎ 0641-985-42750

Homepage: http://www.ukgm.de/ugi_end

Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie

Direktor: Prof. Dr. med. Eberhard Uhl

→ Ansprechpartner für Ärzte und Patienten:

Frau Katja Laspe

☎ 0641-985-57160

Homepage: http://www.ukgm.de/ugm_2/deu/ugi_nch

Institut für Neuroradiologie

Direktor: Prof. Dr. med. Marc Schlamann

→ Ansprechpartner für Ärzte und Patienten:

Frau Elvine Pitzke

☎ 0641-985-41871

Homepage: http://www.ukgm.de/ugm_2/deu/ugi_nrd