

GLANDULA

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

www.glandula-online.de



Nr. 50

Heft 1-20

**Schwerpunkt-Thema:
50 Ausgaben GLANDULA!**



mit **GLANDULA** das Magazin für Kinder- und Jugendendokrinologie (S. 51–58)

Linchen

Publik/COVID-19

- Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen
- Schwerbehindert durch seltene Erkrankung?
- COVID-19 - Die neue Gefahr

Schwerpunkt-Thema

- GLANDULA – Eine Erfolgsgeschichte über 50 Ausgaben
- Der Mann für die Optik

Weitere Beiträge

- Nachlese zum 23. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag
- Pathologie der Hypophysentumore
- Nebennierenschwäche – Ein erfundenes Krankheitsbild

Liebe Leserin, lieber Leser,

wir begrüßen Sie herzlich zu einer besonders dicken Ausgabe der GLANDULA. Mittlerweile sind wir bei der Jubiläumsnummer 50 angelangt, was natürlich gebührend gewürdigt werden muss.

Schon lange gilt die GLANDULA sowohl bei Betroffenen als auch bei Fachleuten als unverzichtbar. Auf S. 19–22 lesen Sie einen interessanten Rückblick auf diese Erfolgsgeschichte. Das Magazin existiert inzwischen schon satte 25 Jahre, insofern handelt es sich eigentlich sogar um ein Doppeljubiläum. Dieser sehr langen Zeit ist es auch geschuldet, dass nur ein Mitarbeiter, Klaus Dursch, bei sämtlichen Ausgaben dabei war. Ein Interview mit ihm finden Sie auf S. 23.

Leider ist die Feierlaune nicht ungetrübt: Zu dem Zeitpunkt, als wir dieses Editorial schreiben, hat sich die Lage in Deutschland, Österreich und einigen anderen Ländern zwar schon wieder ein wenig entspannt. Aber nach wie vor ist die Corona-Krise das alles überschattende Thema. Noch immer sind viele Beschränkungen gegeben und es herrscht Angst vor einer zweiten Welle. Hypophysen- und Nebennierenerkrankte fragen sich natürlich oft, ob sie ein erhöhtes Risiko für schwere COVID-19-Verläufe haben und insofern besonders vorsichtig sein müssen.

COVID-19 ist deshalb auch in dieser GLANDULA ein großes Thema und wir hoffen, Ihre wichtigsten Fragen beantworten zu können. Sie finden eine Stellungnahme der DGE (Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie) mit unserem Kommentar ab S. 13. Christian Schulze Kalthoff hat ein Interview mit dem Epidemiologen und Gesundheitsforscher Prof. Dr. Christian Apfelbacher geführt (S. 16–18). Außerdem lesen Sie im GLANDULA-linchen-Teil eine Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) zur Lage bei minderjährigen Patientinnen und Patienten (S. 53). Auch der Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag wurde für dieses Jahr leider erwartungsgemäß Opfer der Corona-Krise und muss entfallen, siehe S. 41.

Vom letzten Hypophysentag finden Sie in dieser Ausgabe aber noch eine umfangreiche Nachlese: „Die Schilddrüse – kleines Organ, große Wirkung“ von PD Dr. med. Dr. nat. med. Urs Lichtenauer (S. 24), „Ernährung bei Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen“ von Dr. oec. troph. Corinna Geisler und Prof. Dr. med. Matthias Laudes (S. 27), „Physiologie der Nebenniere und Hormonproduktion“ von PD Dr. med. Birgit Harbeck (S. 29) und schließlich „Wichtige Laborparameter in der Endokrinologie“ von Dr. med. Catharina Bullmann (S. 31).

Außerdem lesen Sie unter anderem „Pathologie der Hypophysentumore – Teil 1“ von Prof. Dr. med. Wolfgang Saeger (S. 33ff.). Dieser Beitrag ist für Laien sicher kein leichter Stoff. Aber aufgrund der großen Bedeutung des Themas und da sich unter unseren Lesern ja auch nicht wenige „echte Hypophysenexperten“ befinden, entschlossen wir uns dennoch, ihn zu veröffentlichen. Im nächsten Heft folgt dann Teil 2.

Wir wünschen Ihnen trotz aller Einschränkungen einen schönen Sommer und dass Sie gut durch die COVID-19-Zeit kommen.

Herzliche Grüße aus Würzburg, Hamburg und Berlin.

Ihr



Prof. Dr. med. Martin Fassnacht



Prof. Dr. med. Jörg Flitsch



Prof. Dr. med. Marcus Quinkler



Prof. Dr. med. Martin Fassnacht



Prof. Dr. med. Jörg Flitsch



Prof. Dr. med. Marcus Quinkler

Publik

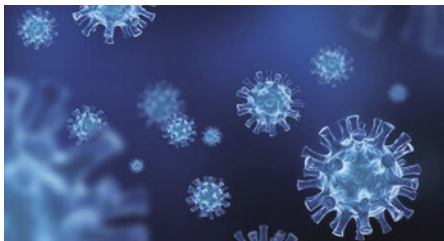
- Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen 8
- Schwerbehindert durch seltene Erkrankung?
Juristische Aspekte der Anerkennung 10
- Stellungnahme des Vorstands des Netzwerks
Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V 12



Nikolaos Penteridis (Mitte) bei der RG Bielefeld

COVID-19

- Stellungnahme der Sektion Nebenniere der DGE
zu COVID-19: Hinweise für Patienten mit
Nebenniereninsuffizienz 13
- Kommentar der Herausgeber zur Stellungnahme
der Sektion Nebenniere zu COVID-19 15
- COVID-19 – Die neue Gefahr 16



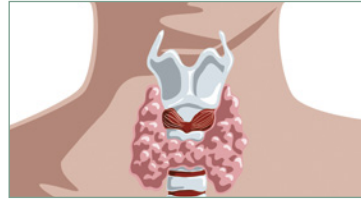
Schwerpunkt

- GLANDULA – Eine Erfolgsgeschichte über
50 Ausgaben 19
- Der Mann für die Optik 23



Nachlese vom 23. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag vom 27.–29.9.2019 in Rostock

- Die Schilddrüse – kleines Organ, große Wirkung 24
- Ernährung bei Hypophysen- und Nebennieren-
erkrankungen 27
- Physiologie der Nebenniere und Hormonproduktion 29
- Wichtige Laborparameter in der Endokrinologie –
Was ist zu beachten? Was gibt es Neues? 31



Diagnostik

- Pathologie der Hypophysentumore - Teil 1 33

Strahlentherapie

- Strahlentherapie bei Tumoren der Hypophyse 42

Interview

- Nebennierenschwäche – Ein erfundenes
Krankheitsbild –
Interview mit Prof. Dr. med. Martin Fassnacht 45

Erfahrungsberichte

- Lebensgefährliche Addison-Krise 47
- Morbus Addison – meine Geschichte 48
- Negative Erfahrung 49
- Drei gefährliche Addison-Krisen 50

GLANDULA *Linchen*

- Schwangerschaften nach Kraniopharyngeom
im Kindes- und Jugendalter 52
- Wachstum und Pubertät bei Adrenogenitalem
Syndrom 54
- Amerika-Austausch September/Oktober 2019 57

Hinweis: Wegen der Corona-Pandemie sind regionale Veranstaltungen zurzeit nur eingeschränkt möglich. Bei Redaktionsschluss war die Lage insgesamt noch unklar. Es können hier auch je nach Region unterschiedliche Regelungen bestehen. Bitte informieren Sie sich bei der jeweiligen Leiterin bzw. dem jeweiligen Leiter der Regionalgruppe, ob das jeweilige Treffen tatsächlich stattfinden wird.

Regionalgruppe	Datum	Uhrzeit/Ort
Aachen	02. Dezember 2020	Regionaler Hypophysen- und Nebennierentag Teilnahme nur mit Anmeldung über Herrn Claßen, E-Mail: heinz-classen.schmidt@t-online.de, Tel.: 02474/1276 Es erfolgt noch eine gesonderte Einladung. 17.30 Uhr Ort: Klinikum Aachen, Bibliothek der Med. Kliniken I, II und III, 4. Etage, Raum 20, Aufzug A 4
Augsburg	05. August 2020 28. Oktober 2020 09. Dezember 2020	19.00–21.00 Uhr Ort: Praxis von Dr. Ittner, Maximilianstr. 14, Augsburg
Bad Hersfeld	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	
Berlin	22. August 2020 26. September 2020 24. Oktober 2020 28. November 2020	Gesprächstreffen: jeweils 10–12 Uhr, Ort: SEKIS (Selbsthilfe Kontakt- und Informationsstelle), Bismarckstr. 101, 10625 Berlin (U-Bahn Dt. Oper) (nur mit Voranmeldung bei der Regionalgruppenleiterin Frau Metzger, da die Teilnehmerzahl begrenzt ist, Tel.: 030/3 81 38 47, E-Mail: golobestbaer@web.de)
Bielefeld/Minden	10. September 2020 14. November 2020	19.00 Uhr 14.00 Uhr Ort: Klinikum Mitte, Seminarraum 2, Teutoburger Str. 50, 33604 Bielefeld
Bremen	01. Juli 2020 09. September 2020 (mit Expertenvortrag) 07. Oktober 2020 04. November 2020 02. Dezember 2020 (Weihnachtsfeier)	Unser Treffpunkt ist barrierefrei und vom Hauptbahnhof aus gut und schnell mit öffentlichen Verkehrsmitteln zu erreichen: Linie 6 oder 8, Haltestelle "am Stern". Für Teilnehmende, die mit dem Auto kommen, gibt es eine begrenzte Anzahl von Parkplätzen. Wenn Sie neu sind und zu uns kommen möchten, schreiben Sie bitte kurz eine E-Mail unter glandula-bremen@email.de oder nehmen Sie Kontakt auf unter 0171/1 18 56 84, Sie erhalten dann weitere Informationen. Alle Betroffenen sind herzlich willkommen, auch wenn Sie noch kein Mitglied sind oder eine unklare Diagnose haben!
Dortmund	30. Juni 2020 29. September 2020 08. Dezember 2020	jeweils um 18.30 Uhr Ort: Hansakontor, 2. OG/Seminarraum, Eingang Silberstr. 22/Ecke Hansastr., 44137 Dortmund An den Terminen ist immer ein Arzt mit anwesend. Zu den Veranstaltungen wird die Regionalgruppe schriftlich eingeladen. Andere Patienten sind als Gäste willkommen.
Erlangen	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	Ort: INZ, Ulmenweg, Erlangen, Raum 2.120 Weitere Informationen erhalten Sie bei der Geschäftsstelle des Netzwerks.
Frankfurt	22. August 2020 21. November 2020	jeweils um 14.30 Uhr Themen der Treffen stehen noch nicht fest, sind aber vor den Treffen telefonisch abfragbar. Ort: Endokrinologische Gemeinschaftspraxis Frankfurt am Main, Prof. Happ/Dr. Santen/Dr. Engelbach, Internisten/Endokrinologen, Osteologen DVO Nuklearmedizin Tel.: 069/25 78 68-0 Düsseldorferstr. 1–7 (Hbf. Nordausgang), 60329 Frankfurt am Main
Gießen	03. September 2020 05. November 2020	jeweils um 19.00 Uhr Ort: St. Josefs Krankenhaus, Wilhelmstr. 7, Gießen
Hamburg	Die genauen Termine werden noch bekanntgegeben.	Ort: UKE, Martinistraße 52, 20246 Hamburg, Seminarraum 02.4.056.1/Neurologie Er befindet sich im 2. OG, Geb. 0 10, Flur Neurochirurgie/Neurologie. Um eine kurze vorherige Anmeldung (telefonisch: 05802-1495 oder per Mail: nils.kaupke@gmx.de) wird gebeten.

Termine der Regionalgruppen

Regionalgruppe	Datum	Uhrzeit/Ort
Hannover	Zurzeit sind leider keine Termine geplant.	
Ingolstadt	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	Ort: Praxis Dr. Vlotides, Am Pulverl 1, 85051 Ingolstadt
Kiel	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	Für weitere Informationen bitte anrufen: Edith Thomsen, Tel.: 04342/82 599
Köln/Bonn	15. Juli 2020 16. September 2020 25. November 2020	jeweils um 18.30 Uhr Bonn, in der Cafeteria der MediClin Robert Janker Klinik, Villenstr. 4-8, 53129 Bonn Köln, in der Selbsthilfe-Kontaktstelle, Konferenzraum 1. Etage, Marsilstein 4-6, 50676 Köln Bonn, MediClin Robert Janker Klinik Informationen zu unseren Treffen (Themen etc.) erhalten Sie bei Frau Margret Schubert, Tel.: 0228/48 31 42, sowie Herrn Helmut Kongehl, Tel.: 02223/9120 46.
Lübeck	12. September 2020 14. November 2020	jeweils von 10.00-12.30 Uhr Ort: Vorwerker Diakonie Alten-Tagesstätte WP HL, Mönköfer Weg 60, 23562 Lübeck. Informationen zu unseren Treffen und Themen erhalten Sie bei Frau Knüppel, Tel.: 04533/26 25.
Magdeburg	jeweils am zweiten Donnerstag im September und Dezember	jeweils um 15.30 Uhr Ort: Café „Yodette“ in der Leipziger Straße gegenüber der Uni-Klinik Magdeburg
München	30. Juli 2020 24. September 2020 26. November 2020	18:00 Uhr Susanne Schmid, Endokrinologie-Assistentin DGE, referiert zum Thema "Schulung für Patienten mit Hypophysen- und Nebenniereninsuffizienz". Diese Schulung richtet sich an Patienten, die Hydrocortison (oder andere Cortisonpräparate) erhalten, und vermittelt wichtige Informationen zur Anwendung dieser Medikamente im Alltag, bei besonderen Situationen (wie z. B. Sport, Urlaub) oder bei Stress (z. B. bei Infektionen, Fieber, Operationen). Auch die Anwendung von Notfallmedikamenten (z. B. Hydrocortison-Spritze) wird gezeigt. Bitte beachten Sie, dass die Veranstaltung ausnahmsweise bereits um 15:00 Uhr beginnt! Die Teilnehmerzahl für diese Veranstaltung ist begrenzt, die Vergabe der Plätze erfolgt in der Reihenfolge der Anmeldungen. 18:00 Uhr 18:00 Uhr Ort: Schwabinger Krankenhaus, Kölner Platz 1, Ärztescasino, 1. Stock, München
Neubrandenburg	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	Der Ort ist bei Interesse zu erfragen (E-Mail: netzwerk-rg-nb@email.de).
Nordbaden/ Vorderpfalz	19. September 2020 14. November 2020	jeweils von 15.00-17.00 Uhr Ort: Heidelberger Selbsthilfebüro (durch Hauseinfahrt hindurch, in linkem Gebäude im Innenhof, Raum 1/7) Alte Eppelheimer Str. 38, 69115 Heidelberg
Nordvorpommern	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	Ort: Universitätsklinik Greifswald (Alte Klinik, Löfflerstraße 23, Eingang B, 2. Etage)
Osnabrück	24. August 2020 02. November 2020	jeweils um 19.00 Uhr Ort: Marienhospital Osnabrück, Raum Ansgar, Bischofstr. 1, 49074 Osnabrück
Regensburg/ Landshut	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	
Rhein-Main	12. September 2020 28. November 2020	jeweils um 15.00 Uhr Ort: Evangelisches Pfarramt Ostheim, Kirchgasse 6a, 61130 Nidderau

Termine der Regionalgruppen

Regionalgruppe	Datum	Uhrzeit/Ort
Rhein-Neckar		Aufgrund der momentanen Corona-Sicherheitsregeln können in 2020 leider keine Treffen mehr stattfinden, Infos erhalten Sie über die Leiterin der Gruppe Frau Kunz (mirjam.kunz@gmx.de oder unter Tel. 0621/553030).
Saar-Pfalz	22. August 2020 07. November 2020	jeweils ab 10.00 Uhr Treffpunkt: Martin-Luther-Haus, Bodelschwingstr. 7, 66424 Homburg-Erbach
Saarbrücken	03. August 2020 02. November 2020	jeweils um 19.00 Uhr Ort: KISS, Futterstr. 27, 66111 Saarbrücken
Sachsen	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	
Stuttgart	28. September 2020 30. November 2020	(Achtung! Diese Veranstaltung muss leider wegen des Coronavirus entfallen.) 18.00 Uhr Ort: Marienhospital Stuttgart, Böheimstr. 37, Raum P 0130
Thüringen	05. September 2020 07. November 2020	14.00 Uhr, Zentralklinik Bad Berka GmbH, Robert-Koch-Allee 9, 99437 Bad Berka 14.00 Uhr, Soziales Zentrum der Stadt Suhl, Congress Centrum, Suhl (CCS), Friedrich-König-Straße 7, 98527 Suhl
HITS Ulm	08. September 2020 10. November 2020	jeweils um 18.30 bis 20.00 Uhr Ort: Seminarraum des Endokrinologikum Ulm, 5. Stock, Keltergasse 1 (bis 19 Uhr Zugang durch die Apotheke)
Weser/Ems	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	
Würzburg	21. September 2020 12. November 2020	Die Durchführung der Treffen werden kurzfristig nach Stand der aktuellen Corona-Situation entschieden. Informationen erhalten Sie bei Claudia Faust, Tel.: 0931/27 53 12 ab 19.00 Uhr oder Christiane Muth, Tel.: 0931/4 04 25 46 jeweils um 18.00 Uhr Ort: Universitätsklinikum Würzburg, Zentrum Innere Medizin Oberdürrbacher Str. 6 · Haus A3, ZIM A3. Seminarraum +2.302, 97080 Würzburg
Österreich		
Linz	18. September 2020	um 17.00 Uhr Ort: Stiegl-Klosterhof, Landstrasse 30, 4020 Linz Die Treffen am Standort Gesundheitspark, Herrenstraße 54, Linz sind wegen Corona bis Frühjahr 2021 nicht möglich.
Wien/Abtei Marienkron	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	Ort: Café Prückel, Stubenring 24, 1010 Wien
Diagnose-spezifische Gruppen		
Conn-Selbsthilfegruppe, München	20. August 2020 15. Oktober 2020 17. Dezember 2020	jeweils von 18.30–20.00 Uhr Ort: Seminarraum, Goethestr. 72, 6. Stock, Universitätsklinikum München
MEN 1	Die Termine werden noch bekanntgegeben.	

Die Termine der Treffen erfahren Sie auch über www.glandula-online.de › Veranstaltungen oder über unsere Geschäftsstelle, Tel.: 0911/9 79 20 09-0.

Hydrocortison-Anpassung bei medizinischen Eingriffen

Art des Eingriffes	Notwendigkeit vor und während der OP	Vorgehen nach der OP
Lange, große Operation mit langer Erholungsphase (z. B. Herzchirurgie; große Darm-OP; Operationen, die einen Intensivstation-Aufenthalt beinhalten)	100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m.) direkt vor Narkoseeinleitung, gefolgt von einer kontinuierlichen Hydrocortisongabe i. v. (100 mg/24h)	Kontinuierliche Hydrocortisongabe i. v. (100 mg/24 h), bis Patient wieder essen und trinken darf. Dann Umstellen auf Tabletten mit doppelter oraler Hydrocortison-Dosis für 48 h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis.
Große Operation mit kurzer Erholungsphase (z. B. Kaiserschnitt, Kniegelenk-Ersatz)	100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m.) direkt vor Narkoseeinleitung, gefolgt von einer kontinuierlichen Hydrocortisongabe i. v. (100 mg/24 h)	Kontinuierliche Hydrocortisongabe i. v. (100 mg/24 h), bis Patient wieder essen und trinken darf. Dann Umstellen auf Tabletten mit doppelter oraler Hydrocortison-Dosis für 24-48 h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis.
Wehen und vaginale Geburt	Bei Wehenbeginn 100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m.), gefolgt von einer kontinuierlichen Hydrocortisongabe i. v. (100 mg/24 h)	Kontinuierliche Hydrocortisongabe i. v. (100 mg/24 h), bis nach der Geburt. Dann Umstellen auf Tabletten mit doppelter oraler Hydrocortison-Dosis für 24-48h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis.
Kleine Operation (z. B. Katarakt-OP, Hernien-OP, Laparoskopie), große Zahn-OPs in Vollnarkose	100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m./s. c.) direkt vor Narkoseeinleitung/Anästhesiebeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis
Mittlere Zahn-OPs mit Lokalanästhesie (z. B. Wurzelkanal-OP)	Zusätzliche Hydrocortison-„Morgendosis“ 1h vor dem Behandlungsbeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis
Kleine Eingriffe, z. B. kleine Zahn-OPs (Füllung), Hautbiopsien mit Lokalanästhetikum	Normalerweise keine Erhöhung notwendig	Zusätzliche Hydrocortison-Tagesdosis (20 mg), wenn Zeichen des Kortisolmangels auftreten
Invasive Darmuntersuchungen mit Laxantien (z. B. Koloskopie)	Fall A: Bei hohem Risiko (z. B. älterer Patient, Komorbiditäten, zusätzlicher Diabetes insipidus etc.): Krankenhauseinweisung mit i. v. Gabe von physiologischer NaCl-Infusion und 50–100 mg Hydrocortison s. c. oder i. m. während der Darmvorbereitung und 100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m./s. c.) direkt vor Untersuchungsbeginn Fall B: niedriges Risiko – ambulante Darmvorbereitung am Vortag mit dreifacher HC-Tagesdosis (wichtig: 60 min Abstand zwischen Tabletteneinnahme und Trinklösung; ausreichend zusätzlich Wasser trinken) + doppelte HC-Dosis morgens am Untersuchungstag zuhause und dann 100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m./s. c.) direkt vor Untersuchungsbeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis
Andere invasive Untersuchungen (z. B. Endoskopie, Magenspiegelung)	100 mg Hydrocortison i. v. (oder i. m./s. c.) direkt vor Narkoseeinleitung/Anästhesiebeginn	Doppelte orale Hydrocortison-Dosis für 24 h, dann Reduktion zur normalen Tagesdosis

(nach Alolio EJE 2015; www.addisons.org.uk, und Sektion Nebenniere, Steroide und Hypertonie der DGE)

Bemerkung:

- Soll der Patient vor einem Eingriff nüchtern bleiben, so ist auf die i. v. Gabe einer physiologischen Kochsalzlösung zu achten!
- Anstelle von 100–200 mg/24 h kann Hydrocortison auch mit 50 mg alle 6 h i. v./i. m. gegeben werden. Die kontinuierliche Gabe ist aber vorzuziehen!
- Bei Reduktion zur normalen Tagesdosis ist das Befinden des Patienten zu berücksichtigen: z. B. post-operative Komplikationen wie Fieber verzögern die Rückkehr zur normalen Tagesdosis!
- Es gibt keine Studien, auf denen diese Empfehlungen basieren. Diese Empfehlungen sind Expertenmeinung (mit niedrigem Evidenzgrad).

Hier finden Sie außerdem noch Hinweise in kompakter Form zum Ausschneiden:

Anpassung von Hydrocortison vor Magen- und Darmspiegelung und bei Operationen

Da uns in den letzten Monaten vermehrt Anfragen bezüglich der Anpassung bei Magen- und Darmspiegelungen erreichen, haben wir folgende Hinweise zusammengefasst:

Operationen (stationär, Vollnarkose) stehen auch im Notfallausweis

OP-Tag: 100 mg i.v. vor Narkoseeinleitung, gefolgt von 100 mg/24 h i.v.

Nach OP: 100 mg/24 h i.v., bis Patient essen/trinken darf, dann umstellen: doppelte Dosis für 24–48 h, dann Reduktion je nach Klinik

Bitte lassen Sie sich vor der Operation eine individuell für Sie bezogene Behandlungsempfehlung durch ihren Endokrinologen ausfüllen und nehmen diese zum Beratungsgespräch zuvor ihrem Chirurgen mit.

Magen- oder Darmspiegelung (Gastroskopie und Koloskopie)

Magenspiegelung: unmittelbar vor Untersuchungsbeginn 100 mg i.v., danach Tagesdosis verdoppeln

Darmspiegelung bei hohem Risikoprofil (z. B. mit Diabetes insipidus): Ein Tag vorher zur Darmvorbereitung stationäre Aufnahme, während Darmvorbereitung 100 mg/24 h i.v. bis Untersuchungsbeginn, vor Untersuchungsbeginn 100 mg i.v., nach Untersuchung Tagesdosis verdoppeln.

Eine Darmspiegelung ohne Risikoprofil (Hypophyseninsuffizienz oder Morbus Addison ohne Vorerkrankungen) kann fast immer ambulant durchgeführt werden. Bei Narkoseeinleitung kann 100 mg HC i.v. gegeben werden.

Bitte lassen Sie sich vor der Magen- oder Darmspiegelung eine individuell auf Sie bezogene Behandlungsempfehlung durch Ihren Endokrinologen ausfüllen und nehmen diese zum Beratungsgespräch zuvor zu Ihrem Gastroenterologen (Facharzt für Magen-Darm-Heilkunde) mit.

Glossar:

Anästhesie: Betäubung, Narkose

Anästhetikum: Betäubungsmittel

Biopsie: Gewebeprobe

Evidenzgrad: Grad an Gewissheit

h: Stunde

Hernie: Eingeweidebruch

i. m.: intramuskulär, in den Muskel

i. v.: intravenös, in die Vene

invasiv: mit einem körperlichen Eingriff verbunden

Katarakt: grauer Star

Komorbidität: Begleiterkrankung

Laparoskopie: Bauchspiegelung

Laxantien: Abführmittel

NaCl: Natriumchlorid, Kochsalz

oral: über den Mund

physiologisch: körperlich wirksam

post-operativ: nach der Operation

Reduktion: Verringerung

s. c.: subkutan, unter die Haut

Nikolaos Penteridis, 16.1.2020, Regionalgruppe Bielefeld/Minden,
Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V.

Schwerbehindert durch seltene Erkrankung? Juristische Aspekte der Anerkennung

Dieser Weg ist nicht leicht, aber es kann sich lohnen. So beschrieb ein Mitglied unserer Regionalgruppe zu Beginn des Vortrags von Rechtsanwalt Nikolaos Penteridis seine eigenen Erfahrungen auf dem oft beschwerlichen Weg zur Anerkennung einer Schwerbehinderung.

Herr Penteridis führte uns in seinem von 30 Mitgliedern besuchten Vortrag in verschiedene sozialrechtliche Begriffe ein, die teilweise auch in dem Artikel „Das Feststellungsverfahren nach dem Schwerbehindertenrecht in Mecklenburg-Vorpommern (M-V)“ in der letzten GLANDULA-Ausgabe (S. 24ff.) nachzulesen sind und hier daher nicht wiederholt werden sollen.

Uns interessierten vielmehr die Erfahrungen aus verschiedenen Gerichtsverfahren zur Anerkennung eines Grades der Behinderung für unsere seltenen Erkrankungen.

In einem Sozialgerichtsverfahren müssen keine Gerichtskosten gezahlt werden. Das ganze Verfahren kann ohne Anwalt stattfinden. Sollte zur Unterstützung ein Anwalt beauftragt werden, so müssen dessen Kosten getragen werden. Hier kann gegebenenfalls eine Rechtsschutzversicherung eintreten, wenn sie schon drei Monate vor der Antragstellung bestanden hat.

Die möglichen Schritte im Verfahren zur Anerkennung einer Behinderung:

1. Antragstellung beim örtlichen Versorgungsamt: Befunde der an-



Nikolaos Penteridis (Mitte) bei der RG Bielefeld

gegebenen, behandelnden Ärzte werden angefordert, Entscheidung eines vom Versorgungsamt beauftragten Gutachters nach Aktenlage.

- 2.** Widerspruch mit ausführlicher Begründung einlegen.
- 3.** Klage beim Sozialgericht: Das Gericht beauftragt die Erstellung eines Gutachtens (mit ärztlicher Untersuchung), der Gutachter oder die Gutachterin kann nicht selbst ausgesucht werden. Erscheint es notwendig, ein Gegengutachten erstellen zu lassen, fallen hier das erste Mal Kosten an.
- 4.** Klage beim Landessozialgericht: Ein weiteres Gutachten wird erstellt, das nicht selbst zu zahlen ist.

Entscheidungen der Landesgerichte üben laut Nikolaos Penteridis oft Strahlkraft auf die unteren Ebenen aus. Bisher scheine es

von der Offenheit und dem Mut der jeweiligen Gutachterinnen und Gutachter bzw. Richterinnen und Richter abzuhängen, ob sie sich von der in der Versorgungsmedizin-Verordnung (VersMedV) vorgegebenen Empfehlung lösen – zum Beispiel bei der Nebenniereninsuffizienz:

„15.6 Chronische Nebennierenrindeninsuffizienz (Addison-Syndrom)

Sie ist gut behandelbar, so dass in der Regel dauernde Beeinträchtigungen nicht zu erwarten sind....“

Laut UN-Behindertenrechtskonvention und §1(1) SGB IX sind Menschen mit Behinderung

„Menschen, die körperliche, seelische, geistige oder Sinnesbeeinträchtigungen haben, die sie in Wechselwirkung mit einstellungs-

und umweltbedingten Barrieren an der gleichberechtigten Teilhabe an der Gesellschaft mit hoher Wahrscheinlichkeit länger als sechs Monate hindern können.“

Diese Definition betont den Aspekt der beeinträchtigten sozialen Teilhabe stärker als die Beeinträchtigung der körperlichen Funktion an sich. Daraus resultierend könnten Barrieren, die z. B. in Folge des Unverständnisses einer seltenen Erkrankung und daraus resultierender fehlender medikamentöser Behandlung entstehen, bei der Entscheidung berücksichtigt werden.

Da in der VersMedV bisher noch nicht dieser aktuell geltende Begriff der Behinderung übernommen wurde und die Begutachungskriterien nicht entsprechend überarbeitet worden sind, könne der lange Weg durch die Instanzen vom Landes- zum Bundessozialgericht und eventuell sogar dem Europäischen Gerichtshof durchaus zielführend sein, meinte Penteridis.

Eigene Recherchen ergaben, dass aktuell ein Referentenentwurf vom Bundesministerium für Arbeit und Soziales (BMAS) vorliegt. Ziel ist nicht nur die Verbesserung der fachspezifischen Begutachungskriterien durch Anpassung an den aktuellen Stand der Medizin, sondern auch die Einführung des bio-psycho-sozialen Modells der WHO (World Health Organization) in die gemeinsamen Begutachtungsgrundsätze. In diesem Entwurf sind aber bisher keinerlei Änderungen hinsichtlich endokrinologischer Erkrankungen vorgeschlagen worden. Auch die BAG Selbsthilfe ging in ihrer Stellungnahme auf seltene oder endokrinologische Erkrankungen gar nicht ein und die ACHSE (Allianz für chronische seltene Erkrankungen) hat bisher gar keine Stellungnahme herausgegeben.

Unsere Diskussion im Anschluss an den Vortrag führte zu folgenden Ideen:

Hilfreich wäre eine allgemeingültige grundsätzliche Stellungnahme von führenden Endokrinologen, die in zukünftigen Verfahren als Maßstab genutzt werden könnte.

Im Einzelfall wäre die **Dokumentation der Dosierung und ihrer Änderungen in Zusammenhang mit den Beschwerden und den daraus entstandenen Einschränkungen in der Lebensführung**, z. B. in Form eines Tagebuchs, des unter Beteiligung des Netzwerks entworfenen Kalenders und/oder über Fragebögen zum Nachweis der Lebensqualitätseinschränkung (AddiQuol, SF 36) wichtig.

Das Netzwerk könnte **mit Unterstützung des eigenen wissenschaftlichen Beirats Stellungnahmen** an BAG Selbsthilfe, ACHSE und Patientenvertreter im Ärztlichen Sachverständigenbeirat für Versorgungsmedizin beim BMAS senden und um Überprüfung der Begutachungskriterien in der VersMedV in unserem Sinne bitten. In diesem Beirat ist nach unserer Recherche kein Endokrinologe, der einen aktuellen Stand einbringen könnte.

Jede/r Bundesbürger kann sich mit einer Bitte oder Beschwerde an den **Petitionsausschuss des Bundestages** wenden. Dieser prüft dann Gesetze oder Entscheidungen von Behörden hinsichtlich einer notwendigen Nachbesserung.

Desgleichen ist sicher auch der oder die eigene **Bundestagsabgeordnete** ansprechbar. Hilfreich wäre es, wenn er oder sie dem Sozial- oder Gesundheitsausschuss angehörte.

Herr Penteridis machte uns zum Schluss Mut, an diesem Thema dranzubleiben und auf Veränderungen hinzuwirken. Unser Wunsch nach Anerkennung einer Behinderung sei aus seiner Sicht nachvollziehbar und aufgrund der ihm bekanntgewordenen Einschränkungen in Folge unserer Erkrankungen gerechtfertigt.

Wir bedanken uns bei Herrn Penteridis für den anregenden Vortrag, auch wenn der Überblick über den langen Weg durch die Instanzen zu Ernüchterung führte. Wir hoffen darauf, dass das Netzwerk und sein wissenschaftlicher Beirat sich der Thematik annehmen und mit Hilfe unserer Erfahrungen auf Veränderungen hinwirken werden.

*Simone Lawrenz und
Karl-Heinz Meese
für die Regionalgruppe
Bielefeld/Minden*



Literatur:

Versorgungsmedizin-Verordnung,-
Beirat:
[https://www.bmas.de/DE/Themen/
Soziale-Sicherung/Versorgungsmedi-
zin/versorgungsmedizin-art.html](https://www.bmas.de/DE/Themen/Soziale-Sicherung/Versorgungsmedizin/versorgungsmedizin-art.html)

Referentenentwurf und Stellungnah-
men:
[https://www.reha-recht.de/infothek/
beitrag/artikel/bmas-informiert-
ueber-geplante-aenderungen-in-der-
versorgungsmedizin-verordnung/](https://www.reha-recht.de/infothek/beitrag/artikel/bmas-informiert-ueber-geplante-aenderungen-in-der-versorgungsmedizin-verordnung/)

Stellungnahme des Vorstands des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

Das Thema der Einstufung des Gdb (Grad der Behinderung) ist ein Thema, das unsere Mitglieder schon seit langer Zeit bewegt. So wurde es auch immer wieder in der GLANDULA – erstmals war es bereits in der Ausgabe 9 aus dem Jahr 1999 Schwerpunkt-Thema (siehe auch S. 20) – und bei Referaten auf dem Hypophysen- und Nebennierentag aufgegriffen. Letzteres war jüngst bei der Veranstaltung im vergangenen Jahr 2019 der Fall, wozu zusätzlich – wie ja in dem Beitrag bereits erwähnt – ein Artikel in der letzten GLANDULA (S. 24ff.) erschien. Im Rahmen der üblicherweise jährlichen Sitzung der Regionalgruppenleiterinnen und –leiter wurde die Materie ebenfalls regelmäßig diskutiert.

Beim Verfahren kann es starke individuelle und bundesländer-spezifische Unterschiede geben. Zunächst ist allerdings bereits bei der Antragsstellung Folgendes sehr wichtig: Die Funktionsbeeinträchtigungen und die Einschränkungen an der Teilhabe im gesellschaftlichen Leben im Vergleich zu einem gleichaltrigen gesunden Menschen im üblichen Tagesablauf sollten sehr präzise und ausführlich dargestellt werden. Schmerzen, seelische Probleme, die Notwendigkeit häufiger Medikamenteneinnahme, körperliche und psychische Einschrän-

kungen jeder Art ... all das ist von Bedeutung. Eine bloße Auflistung von Diagnosen ist hier erfahrungsgemäß nicht erfolgsversprechend. Es existieren zusätzlich Utensilien, die in dieser Hinsicht bei der Antragsstellung sehr hilfreich sein können:

Seit 2018 ist die App einer niederländischen Selbsthilfegruppe verfügbar, die in zahlreiche Sprachen übersetzt wurde und unter anderem auch eine Tagebuchfunktion hat, siehe adrenals.eu/de/app/. Die Gestaltung der App wurde von der DGE unterstützt. Darüber wurde auch in der GLANDULA 45, S. 17, berichtet. Außerdem hat das Netzwerk selbst Patientenmappen veröffentlicht. Dort können Betroffene übersichtlich und geordnet ihre Daten zu Krankengeschichte, Untersuchungen, Medikation etc. eintragen.

Die ACHSE hat zudem ein Unterstützungsschreiben erstellt, das auf unserer Website www.glandula-online.de (Downloads ›Sonstiges) heruntergeladen werden kann. Es kann einem Antrag, einer Wiederfeststellung oder einem Widerspruch beigelegt werden, siehe GLANDULA Nr. 49, S. 45.

Der Klageweg im Falle einer Ablehnung auch des Widerspruchs hat in

manchen Fällen Aussicht auf Erfolg. Es ist allerdings zu bedenken, dass er viel Zeit und Nerven kosten kann. Außerdem ist der Kläger zwar von den Gerichtskosten des Sozialgerichts befreit, aber die weiteren Ausgaben, wie z. B. eben die Kosten für einen Rechtsanwalt, aber auch für einen Gutachter müssen gegebenenfalls vom Klagenden übernommen werden.

Der Vorstand ist bei diesem Thema schon seit einigen Jahren sehr aktiv. Es wurden Anschreiben an das Bundesministerium für Gesundheit, an das Bundesministerium für Arbeit und Soziales und an den Deutschen Behindertenrat gesendet. Auch steht man in ständigem Kontakt mit der Bundesarbeitsgemeinschaft Selbsthilfe und der ACHSE, um Änderungen weiter voranzutreiben. Es kam außerdem zu einem persönlichen Treffen mit einer Bundestagsabgeordneten, die Mitglied im Gesundheitsausschuss ist.

Mitglieder des Wissenschaftlichen Beirats des Netzwerks waren hier ebenfalls stets sehr engagiert und werden dies auch weiterhin sein. Von der Sektion Nebenniere wurde auch ein konkreter Vorschlag für eine überarbeitete Beschreibung der Nebenniereninsuffizienz in versorgungsmedizinischen Grundsätzen erarbeitet.

Nutzen einer einseitigen Nebennieren-Entfernung bei älteren Conn-Patienten geringer

Die operative Entfernung eines Adenoms der Nebennierenrinde kann den Aldosteronspiegel im Blut beim Conn-Syndrom normalisieren. Bei älteren Menschen führt dieses Vorgehen allerdings nur in einem recht kleinen Teil der Fälle zum erwünschten Ergebnis im Vergleich zu Jüngeren, wie eine aktuelle Übersichtsarbeit im "Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism" herausfand.

(Quelle: blog.endokrinologie.net/primaerer-hyperaldosteronismus-bei-aelteren-4492/)

Stellungnahme der Sektion Nebenniere der DGE zu COVID-19: Hinweise für Patienten mit Nebenniereninsuffizienz

Die Pandemie mit dem neuartigen Coronavirus SARS-CoV2 hat die Welt verändert und verunsichert. Erst erschien das Virus weit weg, plötzlich war Europa einer der Hotspots mit hohen Krankheitszahlen. In den letzten Wochen hat sich die Situation insbesondere in Deutschland erfreulicherweise stabilisiert. Ausbrüche an verschiedenen Orten und auch die Situation in anderen Ländern zeigen uns aber, dass die Gefahr leider keineswegs gebannt ist und unser aller Alltag auch in den kommenden Monaten weiterhin von der Pandemie geprägt sein wird.

Bereits im März hatten wir als Sektion erste Hinweise für Menschen mit Nebenniereninsuffizienz veröffentlicht, wohlwissend, dass das Wissen um das neuartige Virus und seine Auswirkungen noch sehr unzureichend war. Auch jetzt, drei Monate später, ist unser Wissen begrenzt. Verschiedene Studien der vergangenen Jahre haben Hinweise auf ein generell erhöhtes Infektionsrisiko bei Patienten mit Nebenniereninsuffizienz hervorgebracht. Diese Arbeiten haben jedoch nicht näher untersucht, welche Infektionserreger (Bakterien, Viren oder Pilze) eine Rolle spielen, in welchen Organen sich die Infektion abspielt (z.B. Nasennebenhöhlen, Lunge, Blase, Darm) und ob bei den Betroffenen weitere Erkrankungen wie Diabetes, Herz- oder Lungenerkrankungen vorliegen.

Auch in anderen Ländern außerhalb Deutschlands haben Experten Stellungnahmen herausgegeben,

Infekt mit leichtem bis mittlerem Krankheitsgefühl ohne Fieber	Tagesdosis verdoppeln, ggf. zusätzlich abends 5-10 mg Hydrocortison
Akute Erkrankung und/oder Fieber mit deutlichem Krankheitsgefühl	Tagesdosis verdreifachen oder 30-20-10 mg Hydrocortison (bei Tagesdosis ≤ 20 mg Hydrocortison/d) Dringend ärztliche Hilfe einholen!
Anhaltendes Erbrechen/Durchfall oder hohes Fieber (>39°C) mit schwerem Krankheitsgefühl	100 mg Hydrocortison (oder anderes Glucocorticoid) als Selbstinjektion oder als Infusion SOFORT ärztliche Hilfe einholen!

aussagekräftige Studien zu COVID-19 bei Patienten mit Nebenniereninsuffizienz gibt es bislang nicht. Wir können daher zum jetzigen Zeitpunkt nicht mit letzter Sicherheit sagen, ob bei Nebenniereninsuffizienz ein höheres Ansteckungsrisiko mit SARS-CoV2 besteht.

Andererseits haben wir aber auch erfreulicherweise keine Anhaltspunkte dafür, dass Patienten mit Nebenniereninsuffizienz ein höheres Risiko für einen schweren Verlauf einer COVID-19 Erkrankung tragen.

Um mögliche Auswirkungen einer COVID-19 Erkrankung bei Nebenniereninsuffizienz besser einordnen zu können, haben wir gemeinsam mit dem europäischen Endo-ERN-Netzwerk eine Initiative gestartet, in deren Rahmen wir zunächst entsprechende Daten sammeln möchten. Wenn Sie als nebenniereninsuffizienter Patient an COVID-19 erkrankt waren oder sind, freuen wir uns daher über eine Kontaktaufnahme unter folgender E-Mail-Adresse: Nebenniere_Covid@endokrinologie.net

Für die kommenden Monate und den „neuen Alltag“ mit dem SARS-CoV2-Virus erscheinen uns folgende Hinweise besonders wichtig:

- Infektionserkrankungen – und somit natürlich auch eine COVID-19 Erkrankung – können zum Auftreten einer bedrohlichen Nebennierenkrise führen, wenn die Hydrocortisondosis nicht rechtzeitig und ausreichend erhöht wird. Bitte handeln Sie bei Zeichen eines Infektes (Fieber, Glieder-, Hals-, Kopfschmerzen, Husten etc.) nach den Grundregeln, wie wir sie auch in unserer Patientenschulung vermitteln. Diese Regeln gelten unabhängig davon, welches Virus oder welches Bakterium eine Erkrankung verursacht.

Im Zweifelsfall IMMER großzügig Hydrocortison einnehmen! Erst handeln, dann denken! Nach jeder Selbstinjektion Arzt/Notarzt informieren oder Krankenhaus aufsuchen, NOTFALL-AUSWEIS vorlegen und idealerweise den letzten Arztbrief mitnehmen.

- Überprüfen Sie Ihren Vorrat an den notwendigen Medikamenten einschließlich der Notfallmedikamente und deren Ablaufdatum. Ein „Hamstern“ übergroßer Mengen ist nicht sinnvoll, Sie sollten aber ausreichend Medikamente auch für eine eventuelle Dosiserhöhung vorrätig haben. Bitte kontrollieren Sie, ob Ihr Notfallausweis noch aktuell ist und tragen Sie diesen bei sich.
- Nehmen Sie Ihre Kontrolltermine bei Ihrem Endokrinologen/Ihrer Endokrinologin wahr, damit eine gute Einstellung Ihrer Therapie gewährleistet ist. Bei Unsicherheiten oder Beschwerden nehmen Sie bitte

Kontakt mit Ihrem Arzt/Ihrer Ärztin auf – gegebenenfalls zunächst auch erst einmal telefonisch.

- Um das Ansteckungsrisiko für sich, Ihre Familie und letztendlich uns alle gering zu halten, sollten Sie sich im privaten wie auch im beruflichen Umfeld weiterhin konsequent an die empfohlenen Abstands- und Hygieneregeln halten (regelmäßiges und gründliches Händewaschen, Husten- und Niesetikette, Tragen eines gutsitzenden Mund-Nasen-Schutzes in öffentlichen Verkehrsmitteln, Geschäften, beim Arzt etc.). Vermeiden Sie größere Menschenansammlungen und

beschränken Sie Ihre persönlichen Kontakte auf einen kleinen Kreis von nahestehenden Menschen.

- Für ein generelles Arbeitsverbot bzw. „Homeofficegebot“ für Menschen mit Nebenniereninsuffizienz sehen wir angesichts des Verlaufes der letzten Monate und der aktuellen Situation in Deutschland keinen Anhalt. Sprechen Sie Ihren Endokrinologen/Ihre Endokrinologin an, wenn Sie sich Sorgen machen oder unsicher sind. Er/sie wird Sie gerne unter Berücksichtigung Ihrer speziellen gesundheitlichen und beruflichen Situation beraten.

Erhöhtes Corona-Risiko bei Cushing

Die DGE (Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie) schrieb: „Das Risiko, an COVID-19 zu erkranken, ist für manche Menschen besonders hoch, so bei bestimmten Hormonerkrankungen. Patienten mit Cushing-Syndrom gehören zu einer Risikogruppe, da bei dieser seltenen endokrinen Erkrankung die normale Immunabwehr des Körpers unterdrückt ist. Daher ist es für Betroffene besonders wichtig, soziale Kontakte so weit wie möglich zu reduzieren und das Ansteckungsrisiko zu minimieren, rät die Europäische Gesellschaft für Endokrinologie in einer Stellungnahme.“

Auszüge daraus sind (allerdings in englischer Sprache) auf der Website der DGE zu finden: blog.endokrinologie.net/cushing-syndrom-covid-19-4484/

1. Süddeutscher Fachtag der Seltenen Erkrankungen am 29.2.2020

Die Seltenheit einzelner Erkrankungen erschwert die medizinische Versorgung der Patienten – sowohl in fachlicher Hinsicht als auch strukturell und ökonomisch. Die Kassenärztliche Vereinigung (KV) Baden-Württemberg und Bayern initiierte in Zusammenarbeit mit dem ZSE (Zentrum für seltene Erkrankungen) Ulm eine Fachtagung zum Thema „Seltene Erkrankungen“, um Behandler und Betroffene bei diesen Herausforderungen zu unterstützen.



Mit rund 100 Teilnehmern (je zur Hälfte Ärzte und Psychotherapeuten sowie Vertreter von Selbsthilfegruppen) war die Veranstaltung gut besucht. Parallel fanden mehrere Vorträge und Workshops statt. Auch

das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen war mit einem großen Stand vertreten, der gute Resonanz fand.

Michael Zinz

Kommentar der Herausgeber zur Stellungnahme der Sektion Nebenniere zu COVID-19

Die aktuelle Pandemie mit dem neuen Corona-COVID-19-Virus (SARS-CoV-2) hat die Welt verändert und führt weltweit nicht nur bei Patientinnen und Patienten zu Verunsicherung. Während sich aktuell (Juni 2020) die Situation in Deutschland wieder deutlich entspannter darstellt, weiß niemand genau, wie sich die Pandemie in den nächsten Monaten entwickelt. Die Sektion Nebenniere der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE) hat bereits im März die folgende Stellungnahme auf der Website der DGE verfasst, die Patienten mit Nebenniereninsuffizienz Orientierung geben soll (siehe nächste Seite und www.endokrinologie.net/krankheiten-nebenniereninsuffizienz.php).

Betrachtet man die Studien in der Literatur zum Thema Nebenniereninsuffizienz und Infektionen, so zeigen ein Großteil der Studien ein erhöhtes Risiko für Infektionen bei Patienten mit Nebenniereninsuffizienz. Dabei wurde aber oft nicht unterschieden, welche Infektionen vorlagen (z. B. durch Bakterien, Viren oder Pilze), wo sie lokalisiert waren (z. B. Nasennebenhöhle, Bronchien, Lunge, Darm, Niere oder Blase), ob der Patient andere Grunderkrankungen hatte (Diabetes mellitus,

Herzerkrankungen, Lungenerkrankungen) und ob der Patient zu Infektionsbeginn seine Hydrocortison-Dosis adäquat und vor allem schnell genug erhöht hatte. Oder ob dies erst nach ein paar Tagen der Fall war.

Es gibt bisher keinen Anhalt für ein höheres Ansteckungsrisiko oder einen schwereren Krankheitsverlauf bei einer COVID-19-Infektion bei Patienten mit einer Nebenniereninsuffizienz. Allerdings müssen wir einschränkend sagen, dass es bisher so gut wie keine Information zu nebenniereninsuffizienten Patienten gibt, die an COVID-19 erkrankt sind. Deshalb unterstützen wir die Initiative der Sektion Nebenniere der DGE und des europäischen Endo-ERN-Netzwerks, entsprechende Daten zu sammeln. Wenn Sie also von beiden Erkrankungen betroffen sind, würden wir uns freuen, wenn Sie sich hier der Sektion Nebenniere unter folgender E-Mail-Adresse Nebenniere_Covid@endokrinologie.net freiwillig melden würden.

Wichtig erscheint uns aber noch mal der Hinweis, dass in einem Krankheitsfall, die entsprechende Hydrocortison-Dosiserhöhung vor allem schnell und ausreichend durchgeführt werden sollte (siehe

Instruktionen im Notfallausweis). Es sollte auch darauf geachtet werden, dass die Hydrocortison-Dosiserhöhung die gesamten 24 Stunden des Tages abdeckt und im Krankheitsfall kein „Hydrocortison-Loch“ in der Nacht besteht. Auch sollten die Patienten genügend Hydrocortison-Tabletten, ihre Notfall-Hydrocortison-Ampulle und die Notfall-Zäpfchen in ihrem Notfall-Set haben. Auch ist noch einmal darauf hinzuweisen, dass bei einer Zustandsverschlechterung die Hydrocortison-Notfall-Ampulle gegeben werden sollte und ein Transport zum Krankenhaus erfolgt.

Selbstverständlich gilt für Patienten mit Nebenniereninsuffizienz sowie für alle anderen Menschen, dass wir durch entsprechendes Abstandhalten, Nießetikette (in die Armbeuge) etc. die Verbreitung des Virus gemeinsam aktiv verhindern sollten.

In diesem Sinne wünschen wir allen Lesern der GLANDULA alles Gute und bleiben Sie gesund und Virusfrei.

Herzliche Grüße aus Würzburg, Hamburg und Berlin

*Ihre Martin Fassnacht, Jörg Flitsch
und Marcus Quinkler*

Austausch gesucht

Kennt jemand die Septo-optische Dysplasie, auch De-Morsier-Syndrom genannt? Dann bitte melden zum Austausch.

Außerdem suche ich andere Betroffene, die eine Insuffizienz der Hypophyse haben, zum Austausch im Raum Berlin. Ich bin 39 Jahre alt (sehe aber sehr viel jünger aus).

*A. B.

*Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt.
Zuschriften leiten wir gerne weiter

COVID-19 – Die neue Gefahr

Viele Hypophysen- und Nebennieren-Patienten sind zurzeit durch COVID-19 sehr verunsichert. Wir sprachen mit Prof. Dr. Christian Apfelbacher, Inhaber der Professur für Epidemiologie und Gesundheitssystemforschung an der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, über Risiken und Hintergründe der Pandemie.

GLANDULA: Die Verläufe bei COVID-19 scheinen, auch unabhängig von Vorerkrankungen, individuell sehr unterschiedlich zu sein. Wie stark ist dies aus Ihrer Sicht zu gewichten? Sie sind kein Experte für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen, aber vielleicht haben Sie auch Vermutungen zu den Risiken in Verbindung mit diesen Krankheitsbildern.

Entscheidend ist in diesem Zusammenhang auch, dass die normale Versorgung von Menschen mit diesen Krankheitsbildern nicht durch den Fokus auf COVID-19 vernachlässigt werden sollte. Da sehe ich auch Risiken für die Patientinnen und Patienten, die wiederum selbst sehr stark verunsichert sind und sich die Frage stellen: Soll ich weiterhin in gewohnter Weise zu meinem behandelnden Arzt gehen?

Ich denke, dass aufgrund der Komplexität dieser neuen Virus-Erkrankung – wir gehen ja auch inzwischen eher von einer systemischen, also den gesamten Organismus betreffenden Erkrankung als von einer reinen Atemwegserkrankung aus – Patientinnen und Patienten mit ernsthaften Vorerkrankungen dabei ein erhöhtes Risiko für schwerere Verläufe haben.

Auch wenn wir noch keine ausreichende Evidenz dazu haben, inwieweit SARS-CoV-2 konkret auf

Nebennieren oder Hypophyse einwirkt, halte ich es für sinnvoll, vorsichtig zu sein, sollte eine Vorerkrankung bestehen. Der tägliche Zuwachs an wissenschaftlichen Veröffentlichungen ist enorm. Vielleicht können wir in einigen Monaten konkreter einschätzen, auf welche Vorerkrankungen man noch intensiver achten muss, wenn es um Schutz vor einer Infektion mit SARS-CoV-2 geht.

GLANDULA: Gibt es neben den bekannten Tipps und Vorgaben (Sicherheitsabstand, allgemeine Vorsicht im Umgang mit Mitmenschen, Schutzmasken in bestimmten Situationen, Niesen in die Armbeuge) noch weitere Möglichkeiten, wie Gefährdete sich selbst und ihre Umgebung schützen können?

Die allgemein bekannten und auch sinnvollen Regeln (Husten-/Niesetikette, Händehygiene, Abstand halten, in geschlossenen Räumen regelmäßig und intensiv lüften) sind meines Erachtens da ausreichend.

Wo man vielleicht ein Augenmerk darauflegen sollte, dass die notwendigen Medikamente zuhause ausreichend vorhanden sind und man von Freunden und Verwandten versorgt werden kann.

Und viele der sonst alltäglich kleinen Tätigkeiten dauern länger, beispielsweise das Einkaufen unter Einhaltung der Abstandsregel. Man sollte also mehr Zeit einplanen, damit man sich nicht unter Druck setzt.

Wenn ein Risiko aufgrund einer ernsthaften Vorerkrankung besteht, ist es sinnvoll, einvernehmliche Lösungen mit dem Arbeitgeber zu finden; unabhängig davon, dass gesamtgesellschaftlich das Ziel sein sollte alle Maßnahmen (technisch,



Prof. Dr.
Christian Apfelbacher

organisatorisch, persönlich) zu treffen, damit wieder für alle Menschen Teilhabe auch am Arbeitsleben ermöglicht wird. Unter Einhaltung sinnvoller Infektionsschutzmaßnahmen natürlich.

GLANDULA: Die erwähnten Schutzmasken sind nicht unumstritten. Jenseits medizinischer Masken, die dem medizinischen Personal vorbehalten sein sollen, ist ihr Nutzen recht begrenzt. Bisweilen wird befürchtet, dass sie eine falsche Sicherheit vermitteln könnten. Wie sehen Sie das?

So eine Mund-Nasen-Bedeckung löst einerseits ein Gefühl aus, dass wir zu den Menschen, die sie tragen, doch auch ein wenig auf Abstand gehen sollten. Andererseits wird eventuell eine Haltung gefördert, die sagt: Ich schütze meine Umwelt durch das Tragen einer Maske, dann muss ich es mit dem Abstand nicht mehr so genau nehmen.

Eine aktuell in der Zeitschrift Lancet veröffentlichte systematische Übersichtsarbeit (Chu, Akl et al. 2020) hat unter anderem untersucht, ob das Tragen von Masken zum Selbstschutz oder zur Vermeidung der Verbreitung von Atemwegserkrankungen einen Nutzen hat. Eine

erste Erkenntnis ist, dass professionelle mehrlagige Masken aus Textilvlies oder ähnlichen Materialien einen höheren Schutz bieten als Masken aus nur einer Schicht. Auch ein Augenschutz scheint ergänzend sinnvoll.

Auch das Abstand halten (mindestens 2 Meter) zeigt positive Wirkung auf die Verhinderung der Ausbreitung des Virus.

Wir brauchen hierzu aber noch mehr Daten, sagen auch die Autoren.

Abstand halten ist daher weiterhin das Gebot der Stunde. „Ich schütze Dich, Du schützt mich“ sollte dahingehend unsere Maxime sein.

Zum Thema Maske ist interessant, was ich im Rahmen meiner Forschungsaufenthalte in Asien erlebt habe. In Ländern wie Singapur oder Südkorea ist das Tragen einer Maske z. B. bei Symptomen einer Erkältung eine Höflichkeitsgeste gegenüber den Menschen in der direkten Umgebung, die man nicht infizieren möchte.

GLANDULA: *Der Umgang mit der Pandemie und auch die Ansteckungsraten in den einzelnen Ländern sind recht unterschiedlich. Wo sehen Sie Fehler, wo sehen Sie sinnvolle Vorgehensweisen?*

Das kann man nicht so pauschal sagen, da man nur schwer Aussagen über die Wirkung von einzelnen Maßnahmen in der – sagen wir – erfolgreichen Bewältigung der Corona-Pandemie treffen kann. Momentan spricht viel dafür, dass sogenannte superspreading events wie Fußballspiele, Partys in Nachtclubs oder auch das Feiern von Gottesdiensten mit vielen Menschen eine große Rolle spielen könnten. Massenveranstaltungen wieder zuzulassen, sehe ich noch auf längere Zeit nicht, obwohl ich persönlich das als häufiger Besucher von Fußballspielen und Kongressen natürlich bedauere. Von

Ansteckungsraten können wir im Moment auch noch gar nicht sprechen, da wir noch keine genauen Aussagen zur Anzahl der Infizierten haben. Wir kennen nur Test-Positive.

GLANDULA: *Insbesondere im Internet sind Verschwörungstheorien zu COVID-19 enorm populär. Oft wird dabei behauptet, dass COVID-19 entweder gar nicht existiert oder zumindest von der Gefährlichkeit her weit übertrieben dargestellt wird. Bisweilen werden solche Behauptungen sogar von Medizinern aufgestellt. Was ist von diesen Darstellungen zu halten?*

Die Berichte aus Kliniken, die uns erreichen, zeichnen eher ein anderes Bild:

Viele Patientinnen und Patienten mit diesem Krankheitsbild (COVID-19) liegen auf Intensivstationen und kämpfen ums Überleben. Es scheint mir eine Art Bewältigungsstrategie mancher Menschen zu sein, die Existenz von COVID-19 in Frage zu stellen. Denn was es nicht gibt, macht natürlich auch keine Angst. Von Falschnachrichten und Verschwörungstheorien halte ich gar nichts. Wir müssen uns hier als Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler klar abgrenzen und auf die Gefahr hinweisen, die von Fake-News ausgehen.

GLANDULA: *Wie kann man der großen Popularität von Falschbehauptungen zu COVID-19 entgegenwirken? Die Anhänger solcher Theorien scheinen sachlichen Argumenten oft wenig zugänglich zu sein.*

Sehen Sie da wirklich eine große Popularität? Ich glaube, dass der Großteil der Bevölkerung in Deutschland sich bisher vernünftig und besonnen mit COVID-19 auseinandergesetzt hat.

Wir bereiten im Kompetenznetz Public Health wissenschaftliche

Erkenntnisse für Institutionen und Entscheidungsträger auf. Die Richtigstellung solcher Falschbehauptungen mit fachlich fundierten Erkenntnissen ist möglicherweise nicht bei allen Zielgruppen gleich wirksam. Schaden kann sie nicht. Ich denke, dass einige dieser Behauptungen im Umlauf emotional sehr stark aufgeladen sind. Richtigstellungen sollten von unabhängigen wissenschaftlichen oder journalistischen Institutionen erfolgen. Diese sollten gestärkt und unterstützt werden.

GLANDULA: *Wann glauben Sie, dass mit einem wirksamen und in puncto Risiken vertretbaren Impfstoff zu rechnen ist?*

Weltweit laufen zahlreiche Studien zu Verträglichkeit und Wirksamkeit von Impfstoffen. Ich glaube allein in Deutschland arbeiten knapp zehn verschiedene Forschergruppen an einem Impfstoff. Nicht nur dieser Punkt ist allerdings entscheidend, sondern dann auch Produktions- und Verteilungskapazität. Eine zeitliche Prognose zur Verfügbarkeit eines Impfstoffes möchte ich zu diesem Zeitpunkt nicht machen. Die Hoffnung wäre, dass im Frühjahr 2021 ein Impfstoff verfügbar ist.

GLANDULA: *Wie beurteilen Sie allgemein die Perspektiven im Umgang mit der Pandemie? Wann ist aus Ihrer Sicht wieder eine völlige Normalität im Alltag zu erwarten?*

Diese Frage ist sehr sehr schwer zu beantworten. Es hängt alles vom Aufbau der sogenannten Herdenimmunität in der Bevölkerung ab. Diese kann durch Infektion und/oder Impfung eines großen Teils der Bevölkerung erreicht werden. Wann werden wir das erreicht haben? Das vermag im Moment ehrlicherweise niemand vorhersagen. Dann stellt sich auch noch die Frage, wie lange

die Immunität aufrechterhalten wird. Momentan wird ja viel über die „neue Normalität“ gesprochen. Diesen Begriff mag ich zwar nicht – denn was ist schon normal? – aber vielleicht müssen wir über Jahre mit Hygiene- und Abstandsregeln leben. Die Herausforderung wird dann sein: Welche Praktiken des sozialen Lebens können wir mit diesen Regeln entwickeln?

GLANDULA: *Wie schätzen Sie die gesellschaftlichen Auswirkungen ein? Wird COVID-19 unsere Gesellschaft dauerhaft verändern?*

Aktuell sehe ich die durch die Kontaktbeschränkungen verursachte soziale Isolation insbesondere für ältere Menschen, für Single-Haushalte und Arbeitnehmerin-

nen und Arbeitnehmer im Home-Office als eine der bedenklichen Auswirkungen. Die psychosoziale Gesundheit leidet darunter. Auch die Veränderungen wirtschaftlicher Rahmenbedingungen können mittel- und langfristig zu gesundheitlichen Beeinträchtigungen führen, z. B. durch Armut, Arbeitslosigkeit oder veränderten Arbeitsbedingungen.

Durch das Instrument der Gesundheitsfolgenabschätzung, englisch health technology assessment, können wir derzeit viele Daten und Erkenntnisse sammeln, deren Ergebnisse dann von Entscheidungsträgern zum Gegensteuern genutzt werden sollten.

Im Umgang miteinander werden wir wohl noch längere Zeit als Gesellschaft auf Abstand leben

müssen. Das kann aber auch Chancen eröffnen, dass wir uns anderweitig näherkommen.

GLANDULA: *Herzlichen Dank für das Gespräch.*

*Interview:
Christian Schulze Kalthoff
Wir danken Philipp Drewitz
für die Unterstützung.*

Quelle für zitierte Studie:

Chu DK, Akl EA, Duda S, Solo K, Yacoub S, Schünemann HJ, et al. Physical distancing, face masks, and eye protection to prevent person-to-person transmission of SARS-CoV-2 and COVID-19: a systematic review and meta-analysis. The Lancet 2020. doi:10.1016/S0140-6736(20)31142-9.

Empfehlungen der Herausgeber zur COVID-19 Pandemie:

Zentral in der Bekämpfung jeder Pandemie ist das Unterbrechen der Infektionsketten. Das Wissen über die Eigenschaften des neuartigen Virus ist wichtig, weiterhin natürlich das eigene Verhalten und auch z. B. die Corona-Warn-App kann dazu einen wichtigen Beitrag leisten.

Folgende Links empfehlen wir als Herausgeber:

App für das Handy:

Die Corona-App des Robert-Koch-Instituts (www.rki.de/DE/Content/InfAZ/N/Neuartiges_Coronavirus/WarnApp/Warn_App.html)

Podcasts:

- NDR-Info: Das Coronavirus-Update mit Christian Drosten (www.ndr.de/nachrichten/info/podcast4684.html)

Kurze Youtube-Videos:

- Wie Sie Ihren Mund-Nasen-Schutz richtig benutzen (www.youtube.com/watch?v=Vi3kdmCt_GM)
- Wie Sie richtig Hände waschen (www.youtube.com/watch?v=DC3pQ74Okkc&t=1s)

Wichtige und hochrangig publizierte (englischsprachige) Fachliteratur (frei verfügbar):

- Eine Mund-Nasenschutz-Pflicht vermindert die Übertragung – Daten aus Wuhan, Italien und New York (www.pnas.org/content/early/2020/06/10/2009637117)
- Effekt von Schulschließungen und Lockdown-Maßnahmen auf die Infektionsrate in Europa (www.nature.com/articles/s41586-020-2405-7)
- Mund-Nasen-Masken reduzieren eine Übertragung von COVID-19 (science.sciencemag.org/content/early/2020/06/08/science.abc6197)

GLANDULA – Eine Erfolgsgeschichte über 50 Ausgaben

Schwerpunkt

Ein Jubiläum jagt das nächste. Konnte man letztes Jahr auf 25 Jahre Netzwerk zurückblicken, so gilt es nun 50 Ausgaben GLANDULA zu feiern.

■ **Die Ursprünge**

Es begann im Jahr 1995, also vor ebenfalls jubiläumsträchtigen 25 Jahren, mit einem noch wesentlich dünneren Heft. Die erste GLANDULA hatte gerade mal 16 Seiten. Aber sie bot etwas völlig Neues: umfangreiche laienverständliche Informationen über die vergleichsweise seltenen Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen. „Hormone und Osteoporose“ war das Schwerpunkt-Thema.



heißt es im Vorwort der Nr. 1. Diese Ausführungen haben sicher nichts an Aktualität verloren.

Thema des ersten Artikels war „Wie aus einem Grüppchen ein Netzwerk wird“. Inzwischen wurde aus dem einstigen Grüppchen ein großer und schlagkräftiger Verein mit über 3200 Mitgliedern. Kaum zu glauben ist, dass bereits in dieser Ausgabe ein Beitrag über das bereits existierende Netzwerk-Online-Forum mit dem Titel „Mit PC und Modem zum Diskussionsforum für Ärzte und Patienten“ publiziert wurde. Den Begriff Internet kannte zu dieser Zeit kaum jemand. Selbst Bill Gates erwähnte es in der Erstausgabe seines 1995 erschienenen Buches über Computertechnologie „The Road Ahead“, deutscher Titel: „Der Weg nach vorn“, mit keinem Wort. In der GLANDULA war es im gleichen Jahr Thema.

Die zweite Ausgabe hatte dann immerhin schon 24 Seiten und

„Wissen baut Angst ab und schafft Motivation – ein Patient, der seine Erkrankung und die Möglichkeiten der Medizin kennt, kann besser behandelt werden. Bei informierten Patienten treten seltener Probleme mit der Medikamentenbehandlung auf, weil sie ja genau um die Bedeutung der Therapie und um die Anpassung der Therapie an bestimmte Gegebenheiten wissen“,

beschäftigte sich schwerpunktmäßig mit Ernährung. Auch ein Thema in diesem Heft, siehe S. 27. Das Netzwerk wuchs bereits stetig, die Gründung neuer Regionalgruppen nahm breiten Raum ein. In der Nr. 3 wird verkündet: „Auf dem Internet-Highway, der viel besprochenen Daten-Autobahn, hat das Netzwerkschon seit längerem seine Haltestellen. Seit jüngstem aber ist GLANDULA selbst dort zu sehen.“ Auch die damaligen Informationsbroschüren und weitere Info-Angebote stehen dort zur Verfügung. Den Verantwortlichen war also klar, dass das Internet immer wichtiger wird und kein kurzzeitiges Modethema darstellt. 1996 alles andere als selbstverständlich.

Für wie bedeutsam schon damals die DGE (Deutsche Gesellschaft für die Endokrinologie) die GLANDULA hielt, zeigte sich bei der Nr. 4. Der seinerzeitige Präsident Prof. Dr. med. Reinhard Ziegler schrieb das Editorial. Bei der Ausgabe 5 wechselte die Redaktion zu Brigitte Söllner. In dem Heft wurde auch der 1. Deutsche Hypophysen- und Nebennierentag angekündigt, Veranstaltungsort war Herzogenaurach. Er ging auch bereits über drei Tage (10.-12. Oktober 1997) und bot ein entsprechend vielfältiges Programm.

Ein Höhepunkt der Nr. 7 war dann die dortige Rede von Robert Knutzen, dem Vorsitzenden der US-amerikanischen Schwesterorganisation Pituitary Tumor Network Association.

■ **Stetige Weiterentwicklung, aber auch wiederkehrende Beschäftigung mit konstanten Problemen**

In der Ausgabe 9 war erstmals „Begutachtung nach dem Schwerbehindertengesetz“ Titelthema. Eine Materie, die das Netzwerk und die GLANDULA immer wieder beschäftigte, siehe dazu auch S. 10 und S. 12. Schwerpunkt-Thema war es

abermals in der Nr. 29. In der Nr. 10 hingegen konnte man dann schon mal ein erstes kleines Jubiläum feiern, für das man sich aber nach der noch recht kurzen Zeit bescheiden auf eine Seite beschränkte: 5 Jahre Netzwerk.

Bedenken wegen der gefährdeten endokrinologischen Versorgungslage waren bereits in der GLANDULA 11 als Titelthema zu finden, dann nochmals Schwerpunkt in der Ausgabe 32. Leider ist dieses Problem noch immer nicht wirklich gelöst.

Ab Nr. 12 ging man endgültig von den von verschiedenen Künstlerinnen gemalten Titelfiguren auf Fotos und Grafiken mit unmittelbarem thematischen Bezug über.

Im folgenden Heft stand die frisch von der DGE genehmigte Weiterbildung zur Endokrinologie-Assistentin DGE im Mittelpunkt. Das Netzwerk unterstützt diese wichtige Fortbildung bis heute mit dem jährlichen Netzwerk-Preis. Ein weiteres Thema, das uns immer wieder beschäftigt, sind „Psychische Probleme“ in Verbindung mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen. Es wurde erstmals in der Nr. 14 ausführlich erörtert.

Als Schwerpunkt war es noch mal einige Jahre später in der Nr. 30 vertreten. Es existiert auch schon seit einiger Zeit eine umfassende Netzwerk-Broschüre zu der Thematik.



Früh hat man sich in der GLANDULA auch um die Transition bemüht. Der Nr. 15 lag ein Fragebogen dazu bei. Der Begriff war damals freilich noch nicht gängig. Stattdessen war von Übergangssprechstunde die Rede. Auch wurde bereits in der Ausgabe 18, erschienen im Jahr 2003, ein Schwerpunkt zur Kinder- und Jugendendokrinologie veröffentlicht.



Mit der GLANDULA 20 feierte das Netzwerk dann sein zehnjähriges Bestehen.



Man stößt in den alten Heften auch auf so manch Überraschendes: Sogar der einstige Aufklärungspapst Oswald Kolke war mal beim Netzwerk zu Gast.



■ Umbrüche

Ganz im Zeichen des Umbruchs stand die Nr. 25. Die Herausgeber-schaft der GLANDULA ging in die Hände von Prof. Dr. med. Christof Schöffl, die Redaktion übernahm meine Wenigkeit, Christian Schulze Kalthoff. Das nun, allerdings einma-

lig, doch mal wieder ein Aquarell als Titelbild diente, war eine kleine Hommage an frühere Zeiten. Die 25 war ja ebenfalls eine Jubiläumsausgabe. Hier wagte man auch schon einen kleinen Rückblick, der sich allerdings aus Platzgründen auf eine dreiviertel Seite beschränkte. Doch ansonsten bemühten wir uns, neuen Schwung einzubringen. Insbesondere sollte die Laienverständlichkeit verstärkt und die thematische Bandbreite noch bunter werden. Ob dies gelungen ist, müssen letztlich die Leserinnen und Leser entscheiden. Positiv kann ich in aller Bescheidenheit immerhin konstatieren, dass mich im Laufe dieser mittlerweile auch schon wieder langjährigen Tätigkeit fast ausschließlich positive Zuschriften erreichten.

Auch ansonsten standen die Zeichen im Netzwerk auf Erneuerung. Wie in dem Heft berichtet wird, übernehmen nun Martina Friedl Büro und Organisation, Norbert Ungerer die Buchhaltung. Beides hat bis heute Bestand.



Kurze Zeit später ging außerdem der Netzwerk-Vorstand von Prof. Hensen an Helmut Kongehl, womit dann ein Betroffener an der Spitze stand. Dies wurde in der GLANDULA 26 bekanntgegeben.

Mit der Ausgabe 27 erschien erstmals der kinder- und jugendendokrinologische Teil GLANDULINCHEN, damals noch als Beilage und mit Prof. Dr. med. Helmuth-Günther Dörr als Herausgeber. AGS (Adrenogenitales Syndrom) war der Schwerpunkt, siehe dazu auch den Beitrag im GLANDULINCHEN-Teil in dieser Ausgabe auf S. 54.



Ein Dauerbrenner ist das Thema Kuren und Reha-Maßnahmen. Im Heft 29 wurde es zum Schwerpunkt.



Auch hier ist noch keine abschließende Lösung in Sicht. Es mangelt nach wie vor an Reha-Kliniken mit endokrinologischem Schwerpunkt.

Einen Grund zum Feiern gab es zehn Ausgaben später: 20 Jahre Netzwerk in der Nr. 39.



Immer wieder tauchten auch außergewöhnliche Schwerpunkt-Themen auf, etwa der historische Abriss „Klinische internistische Endokrinologie in der DDR im Vergleich zu Westdeutschland“ im Heft 42. In der folgenden Ausgabe wurde noch eine kleine Fortsetzung zur westdeutschen Perspektive veröffentlicht.



Mit der Nr. 45 ging erstmals ein Team an Herausgebern an den Start: Prof. Dr. med. Martin Fass-

nacht, Prof. Dr. med. Jörg Flitsch und Prof. Dr. med. Marcus Quinkler lösten Prof. Schöfl ab.



Jeder der drei Ärzte hat einen etwas anderen Schwerpunkt. So bietet die Team-Lösung auch den Vorteil, dass verschiedene Perspektiven und Vorlieben verstärkt zur Geltung kommen. In der folgenden Ausgabe wurde die bisherige kinder- und jugendendokrinologische Beilage GLANDULINCHEN fest im Heft integriert. Auch hier übernahm die Herausgeberschaft von nun an ein Team: Prof. Dr. med. Gerhard Binder und Prof. Dr. med. Walter Bonfig folgten Prof. Dörr.

Jetzt können wir auf satte 50 Ausgaben zurückblicken. Freilich hat nur ein Mitarbeiter absolut alle Ausgaben begleitet: unser bewährter Grafiker Klaus Dursch. Im Anschluss lesen Sie ein Interview.

Wenn Sie übrigens mal selbst in alten GLANDULA-Ausgaben stöbern wollen: Alle Hefte sind auf unserer Website www.glandula-online.de als PDF-Versionen verfügbar, unter Downloads > GLANDULA.

Christian Schulze Kalthoff

Der Mann für die Optik

Unser Grafiker Klaus Dursch begleitete die GLANDULA als einziger Mitarbeiter von der Nr. 1 an bis heute. Ein gebührender Grund, anlässlich des Jubiläums ein Interview mit ihm zu führen.

GLANDULA: *Wie entstand die GLANDULA?*

Wir hatten uns damals 1994 im Ärztescasino in Erlangen getroffen. Dort wurde besprochen, dass das Netzwerk gegründet wird und dass es auch eine Zeitschrift geben soll. Es sollte eine Zeitschrift werden, die Patienten laienverständlich informiert, die aber auch für Ärzte informativ ist.

Ich hatte seinerzeit Kunden im medizinischen Bereich. Dadurch kam der Kontakt zu mir zustande.

GLANDULA: *Wie entstand der Titel GLANDULA?*

Dies wurde auf einer Redaktionskonferenz beschlossen. Prof. Hensen fiel die Drüse ein, was sich aber nicht optimal anhörte. Dann kam er auf das lateinische Wort.

GLANDULA: *Können Sie beschreiben, was Ihre Tätigkeit ist und wie sie sich im Lauf der Zeit verändert hat?*

Meine Tätigkeit ist das Layout, der Umbruch, der Einbau der Bilder, die allgemeine grafische Gestaltung und das Titelbild.

Die Arbeit fand von Anfang an am Computer statt. Aber damals war die Technik noch nicht so weit. Das Internet lief über Modem und war noch sehr langsam. Auch war es mit Bildern noch nicht so gut bestückt. Bilder zu kaufen, das war vor der Internetzeit extrem teuer. Für ein

Titelbild musste man umgerechnet bis zu 1000 Euro zahlen, nur für das Foto.

Im Lauf der Zeit wurde die Technik dann immer besser – sowohl was die Computer als auch das Internet angeht.

GLANDULA: *Was sehen Sie als größte Herausforderung in Ihrer Tätigkeit?*

Zu den größten Herausforderungen gehört sicher, dass man mit Text und Bild immer so arbeiten muss, dass die Seiten letztlich komplett gefüllt werden. Dies ist auch deshalb notwendig, weil im Lauf der Erstellung des Heftes oft die Seitenanordnung noch verändert wird.

Eine große Schwierigkeit war früher auch die Konvertierung von Windows auf Mac. Hier gingen beispielsweise oft Sonderzeichen verloren. Aber dies ist heute nicht mehr der Fall. Ein Problem war damals außerdem, dass man immer Ausdrücke zum Korrigieren erstellen musste, weil PDF noch nicht gut und noch nicht verbreitet genug war.

GLANDULA: *Was macht aus Ihrer Sicht ein gutes Titelbild aus?*

Es sollte ein enger Bezug zum Titelthema gegeben sein. Die Farbe sollte natürlich auch zum Schriftzug und zum allgemeinen Erscheinungsbild passen. Manchmal gibt es Themen, bei denen dies nicht ganz einfach ist.

Seit einiger Zeit fotografieren wir ja die Titelbilder gelegentlich sogar selbst, wenn kein passendes Foto zur Verfügung steht. Früher war bei der Digitalfotografie die Qualität nicht so berauschend und es war dennoch wahnsinnig teuer. Für spezielle Fälle kommt auch hin und wieder ein 3D-Programm zum Einsatz.



Klaus Dursch

GLANDULA: *Wie sehen Sie die Zukunft der Printmedien? Glauben Sie, dass gedruckte Zeitschriften einschließlich der GLANDULA irgendwann nur noch digital verfügbar sein werden?*

Komplett glaube ich nicht, dass dies in nächster Zeit der Fall sein wird. Aber der Druck ist natürlich ein hoher Kostenfaktor. Für bestimmte Bereiche wie Kataloge könnte ich mir vorstellen, dass man bald nahezu vollständig auf digital umstellt. Zeitschriften in geringerer Auflage, wie die GLANDULA, wird es weiterhin auch in Papierform geben.

GLANDULA: *Werden Sie uns auch für die nächsten 50 Ausgaben erhalten bleiben?*

Ich hoffe (lacht).

Ich wäre dann 87 Jahre alt. Dann wäre ich wirklich gut. In der nächsten Zeit werde ich es jedenfalls bestimmt noch machen. Es macht ja auch Freude, zu sehen, wie sich die GLANDULA und auch das Netzwerk weiterentwickelt.

GLANDULA: *Herzlichen Dank für das Gespräch.*

Christian Schulze Kalthoff

Die Schilddrüse – kleines Organ, große Wirkung



PD Dr. med. Dr. nat. med.
Urs Lichtenauer

Die Funktion des Schilddrüsenhormons wird häufig mit „Aktivitätshormon“ erklärt, führt doch die Schilddrüsenüberfunktion typischerweise zu höherem Energieumsatz mit Gewichtsverlust, Zittern, Durchfällen, Schlaflosigkeit, Herzrhythmusstörungen, Schwitzen, Überempfindlichkeit gegenüber Wärme und Konzentrationsstörungen. Bei der Schilddrüsenunterfunktion stehen im Gegenteil Müdigkeit, Abgeschlagenheit, erhöhtes Schlafbedürfnis, Gewichtszunahme, Verstopfung etc. im Vordergrund. Da die Symptome so vielschichtig sind, passen sie häufig zu dem Beschwerdebild vieler Menschen, insbesondere in unserer Leistungsgesellschaft, sodass eine zugrundeliegende Schilddrüsenerkrankung als Ursache für die Beschwerden viel häufiger vermutet wird, als sie tatsächlich vorliegt.

Die Ausprägung der Symptome ist dabei erstaunlich vielfältig: Einige Patienten bemerken die zufällig entdeckte schwere Schilddrüsenunter-

funktion gar nicht und fragen nach Normalisierung ihrer Werte unter einer Schilddrüsenhormonersatztherapie, wieso sie dieses Medikament eigentlich regelmäßig nehmen müssen. Andere wiederum haben bei Diagnosestellung nur eine sehr milde oder unterschwellige Schilddrüsenfunktionsstörung und die Schilddrüsenwerte stellen sich unter einem Hormonersatzpräparat im Verlauf hervorragend dar; trotzdem klagen sie weiterhin über ausgeprägte Symptome ohne wesentliche Änderung des Befindens. Dieses Missverhältnis stellt nicht nur für den Patienten, sondern auch den Therapeuten eine Herausforderung dar, der sich beide Seiten am besten mit gegenseitigem Verständnis und langer Ausdauer stellen.

Auch wenn die beklagten Beschwerden noch so gut zu einer Schilddrüsenhormonstörung passen, darf nicht vergessen werden, dass auch andere Krankheiten zu den Symptomen führen können. Zu

den häufigsten dieser Differentialdiagnosen gehören Blutarmut, niedriger Blutdruck, Herzrhythmusstörungen, chronisch entzündliche Krankheitsbilder und gegebenenfalls auch psychische Ursachen wie die Depression.

■ TSH-Wert unterliegt vielen Einflussfaktoren

Vielen Patienten ist TSH (Thyreoida-stimulierendes Hormon), das Steuerhormon der Schilddrüse, ein Begriff. Der TSH-Wert ändert sich im Vergleich zum Schilddrüsenhormon Thyroxin (T4) logarithmisch. Bereits geringe Abweichungen der Schilddrüsenhormonspiegel vom individuellen Normbereich führen also zu ausgeprägten TSH-Wert-Veränderungen. Insofern eignet sich der Wert besonders zum Aufspüren einer Schilddrüsenfunktionsstörung. Im Umkehrschluss bedeuten TSH-Werte leicht außerhalb des Normbereichs in den meisten Fällen keine schwerwiegende Funktionsstörung, sollten aber trotzdem zur Abklärung möglicher Schilddrüsenerkrankungen führen.

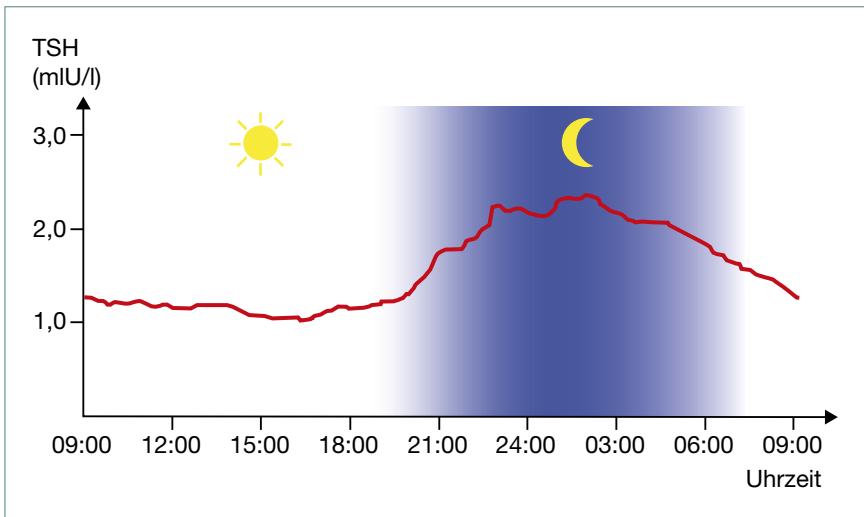


Abb. 1: Exemplarische Darstellung der tagesabhängigen Schwankung des TSH-Wertes (in Anlehnung an "Der Internist" 1998)

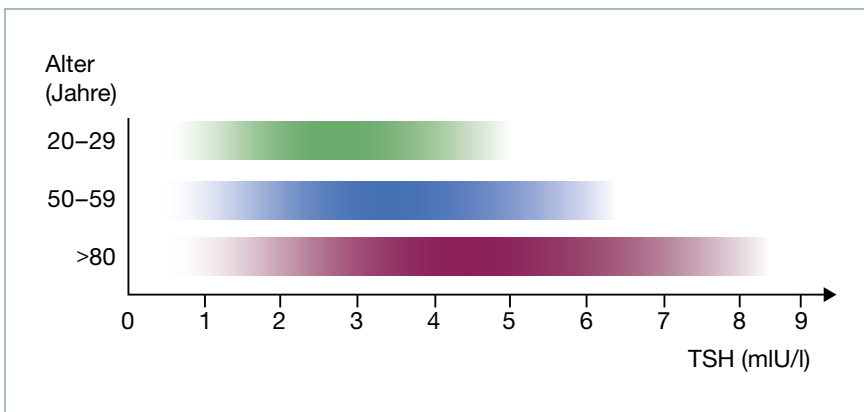


Abb. 2: Der mittlere TSH-Wert von Gesunden scheint sich mit zunehmenden Alter zu erhöhen und der anzunehmende Normalbereich zu verbreitern (in Anlehnung an Surks *M. J Clin Endocrinol Metab* 2007)

Vielen ist zudem nicht bewusst, dass der TSH-Wert, ähnlich dem Cortisol, tageszeitlichen Schwankungen unterworfen ist. So ist der Wert vormittags im Durchschnitt z. B. tiefer als früh morgens oder am Abend, was, wenn dies bei den Blutentnahmen nicht mitberücksichtigt wird, schon eine entscheidende Ursache für TSH-Wert-Schwankungen sein kann (Abbildung 1). Aber auch Körpergewicht, Geschlecht, Nüchternheit und Alter beeinflussen den Wert.¹

Gerade was das Alter betrifft, haben wir in letzten Jahren einige wichtige Aspekte dazugelernt. Mit zunehmenden Alter scheint eine latente Schilddrüsenüberfunktion,

also eine TSH-Erniedrigung mit normalen peripheren Werten der Schilddrüse (freie aktive Schilddrüsenwerte fT3 und fT4) nicht so harmlos zu sein, wie früher angenommen. Nicht nur ist die Rate an Stürzen, Osteoporose (Knochenentkalkung) und Vorhofflimmern (unregelmäßiger Herzschlag) erhöht und die Gedächtnisleistung schlechter, auch wird eine erhöhte Sterblichkeit diskutiert. Somit scheint der Mensch mit dem Aktivitätshormon der Schilddrüse mit zunehmenden Alter immer schlechter zurechtzukommen. In der Konsequenz sollten bei älteren Patienten immer wieder auftretende erniedrigte TSH-Werte konsequent behandelt werden.

Eine latente Schilddrüsenunterfunktion, also ein erhöhter TSH-Wert bei unauffälligen peripheren Schilddrüsenwerten, scheint dagegen im Alter normal zu sein und womöglich eher zu schützen (Abbildung 2)². Erhöhte TSH-Werte, von z. B. bis zu 10 mIU/l bei 80-jährigen ohne Beschwerden oder eine nachweisbare Schilddrüsenerkrankung, sollten daher eher toleriert und nicht mit L-Thyroxin behandelt werden. Abschließend sei darauf hingewiesen, dass TSH bei Patienten mit Beeinträchtigung der Hypophysenfunktion häufig gar nicht oder nicht ausreichend gebildet wird und daher nicht zur Einstellung der Schilddrüsenhormondosis herangezogen werden darf. In diesen Fällen erfolgt die Dosisfindung über die peripheren Schilddrüsenwerte fT3 und fT4.

Ein Mangel an Schilddrüsenhormon wird durch rekombinantes, also gentechnisch hergestelltes Levothyroxin substituiert, das dem menschlichen Original entspricht. Daher können von dem Hormon selbst keine Allergien ausgelöst werden. Unverträglichkeiten kommen aber durchaus vor, sind aber grundsätzlich auf die Tabletteninhaltsstoffe zurückzuführen. Des Öfteren führten z. B. milchzuckerhaltige Tabletten zu Magen-Darm-Beschwerden bei Laktose-intoleranten Patienten. Mehrere Hersteller haben ihre Produktion inzwischen umgestellt. Bei betroffenen Patienten empfiehlt sich ein genauerer Blick in den Beipackzettel und gegebenenfalls ein Präparatewechsel.

■ Die Schilddrüsenhormonsubstitution ist gut – aber nicht ideal

In den allermeisten Fällen gelingt die Schilddrüsenhormonsubstitution problemlos. Als Daumenregel braucht der Körper ca. 1,5–2 µg L-Thyroxin pro Kilogramm

Körpergewicht täglich, wenn die komplette Schilddrüsenfunktion ersetzt werden soll. Bei stark übergewichtigen Patienten sind daher erforderliche L-Thyroxindosen um 200 µg nicht ungewöhnlich. Trotz guter Werte fühlen sich viele Patienten nicht gut eingestellt. Und tatsächlich liegen unter der Schilddrüsenhormon-Substitution die fT4-Werte häufig höher und fT3-Werte niedriger als bei gesunden Menschen. In Studien klagen diese Patienten über Abgeschlagenheit, depressive Stimmungslage und reduziertes geistiges Leistungsvermögen. Dies führte zur Entwicklung von T4/T3-Kombinationstabletten. In der Tat können hiermit höhere fT3-Spiegel erreicht werden. Der Effekt hält aber meist nur wenige Stunden nach Tabletteneinnahme an, und in vielen Studien konnten keine Verbesserung der beklagten Symptome gezeigt werden, sodass die Kombinationspräparate heute nur noch selten zum Einsatz kommen³.

■ Auch eine L-Thyroxin-Einnahme am Abend ist möglich

Dass das Schilddrüsenhormon möglichst morgens nüchtern eingenommen werden sollte, ist landläufig bekannt. Die Empfehlung rührt daher, dass es schlecht über den Magen-Darm-Trakt aufgenommen wird. Insbesondere saurer Magensaft ist hier von Vorteil, sodass morgens nüchtern das Magenmilieu am geeignetsten erscheint. Magensäureblocker erschweren die Aufnahme und sind bei Einstellungsproblemen der Schilddrüse möglichst zu vermeiden. Wem eine Schilddrüsenhormoneinnahme am Morgen partout nicht passt, der kann die Tablette ohne Nachteile wahrscheinlich auch vor dem Zubett-Gehen einnehmen⁴. Voraussetzung ist jedoch, dass man vor

Tabletteneinnahme zumindest 2 Stunden nüchtern war.

Für Patienten mit Aufnahme- oder Verdauungsstörungen sind L-Thyroxin-Tropfen eine sinnvolle Alternative und inzwischen wieder auf dem deutschen Markt verfügbar. Man geht davon aus, dass flüssiges L-Thyroxin weiter oben im Verdauungstrakt und damit problemloser und vollständiger aufgenommen werden kann⁵. Bei Patienten ohne Verdauungsstörungen konnte in Studien hingegen kein Vorteil gegenüber einer üblichen L-Thyroxin-Tablette festgestellt werden.

Immer wieder gibt es Nachfragen, inwieweit ein Schilddrüsenpräparat auf das eines anderen Herstellers umgestellt werden kann. Obwohl alle Präparate gleichwertig geeignet sind, konnten messbare Unterschiede zwischen den Wirkspiegelverläufen der verschiedenen Medikamente festgestellt werden, weswegen inzwischen empfohlen wird, ein begonnenes Präparat weiter zu nehmen⁶. Die Unterschiede sollten aber nicht überbewertet werden. Kommt es zu einer Umstellung, z. B. während eines Krankenhausaufenthaltes oder im Urlaub, werden die kleinen Unterschiede zumeist gar nicht gespürt. Wird das neue Präparat beibehalten, werden nur ab und an Dosisanpassungen erforderlich.

Zum Schluss möchte ich noch darauf hinweisen, dass TSH-Verlaufskontrollen grundsätzlich frühestens 6–8 Wochen nach Dosisanpassung erfolgen sollten, da ansonsten TSH noch nicht sein neues Gleichgewicht erreicht hat. Berücksichtigt man bei frühzeitigeren Messungen nicht, dass TSH noch „hinterherhinkt“, verleitet der Wert womöglich zu einer weiteren Dosisanpassung, womit in der Folge eventuell über das Ziel hinausgeschossen und durch

Literatur:

- 1 Visser, W. E., Visser, T. J. & Peeters, R. P. Thyroid disorders in older adults. *Endocrinol Metab Clin North Am* 42, 287-303, doi:10.1016/j.ed.2013.02.008 (2013).
- 2 Gussekloo, J. et al. Thyroid status, disability and cognitive function, and survival in old age. *JAMA* 292, 2591-2599, doi:10.1001/jama.292.21.2591 (2004).
- 3 Siegmund, W. et al. Replacement therapy with levothyroxine plus triiodothyronine (bioavailable molar ratio 14 : 1) is not superior to thyroxine alone to improve well-being and cognitive performance in hypothyroidism. *Clin Endocrinol (Oxf)* 60, 750-757, doi:10.1111/j.1365-2265.2004.02050.x (2004).
- 4 Bolk, N., Visser, T. J., Kalsbeek, A., van Domburg, R. T. & Berghout, A. Effects of evening vs morning thyroxine ingestion on serum thyroid hormone profiles in hypothyroid patients. *Clin Endocrinol (Oxf)* 66, 43-48, doi:10.1111/j.1365-2265.2006.02681.x (2007).
- 5 Laurent, I. et al. Liquid L-thyroxine versus tablet L-thyroxine in patients on L-thyroxine replacement or suppressive therapy: a meta-analysis. *Endocrine* 61, 28-35, doi:10.1007/s12020-018-1574-8 (2018).
- 6 Benvenga, S. & Carle, A. Levothyroxine Formulations: Pharmacological and Clinical Implications of Generic Substitution. *Adv Ther* 36, 59-71, doi:10.1007/s12325-019-01079-1 (2019)

die ausgelösten Schwankungen eine schnelle und gute Einstellung erschwert wird. Ist eine frühzeitige Kontrolle erforderlich, sollte diese primär durch die Bestimmung der peripheren Schilddrüsenwerte (fT3 und fT4) erfolgen.

PD Dr. med. habil. Dr. nat. med.
Urs D. Lichtenauer
Leitender Oberarzt
Klinik für Allgemeine Innere
Medizin, Endokrinologie und
Diabetologie
Helios Kliniken Schwerin GmbH
Wismarsche Straße 393-397
19049 Schwerin
Tel.: +49 385 520 - 4441
Fax: +49 385 520 - 4442
urs.lichtenauer@
helios-gesundheit.de

Ernährung bei Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen

Eine spezielle Diät Empfehlung ist in der Regel für Personen mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen nicht notwendig. Auch hier sollten die allgemein empfohlenen Regeln für eine gesunde und vollwertige Ernährung beachtet werden. Liegen jedoch Begleiterkrankungen vor, kann eine Änderung der Ernährung hilfreich sein.

Eine gesunde und vollwertige Ernährung unterstützt das Wohlbefinden und die Leistungsfähigkeit. Die Deutsche Gesellschaft für Ernährung (DGE) formuliert dazu beispielsweise 10 Regeln, die eine gesunde Ernährung unterstützen. Dabei sollte die Lebensmittelvielfalt genutzt, aber im Zuge der Nachhaltigkeit beim Einkauf auf regionale und saisonale Produkte zurückgegriffen werden. Denn je abwechslungsreicher gegessen wird, desto geringer ist die Wahrscheinlichkeit einer einseitigen Ernährung.

■ Empfehlungen

Obst und Gemüse enthalten wichtige Vitamine und Mineralstoffe, sowie sekundäre Pflanzenstoffe. Zu Gemüse sollte häufiger gegriffen werden, als zu Obst (3 Portionen vs. 2 Portionen), da Gemüse, anders als Obst, den Blutzuckerspiegel weniger erhöht. Dies ist wichtig für Personen mit einem Diabetes (z. B. im Rahmen eines hypophysären Cushing-Syndroms), um Blutzuckerspitzen zu vermeiden. Getreide und Getreideprodukte, wie Mehl, Brot, Nudeln oder Reis, sollten in der Vollkornvariante bevorzugt werden. Damit wird einerseits die Ballaststoffaufnahme

erhöht, andererseits auch die Zufuhr an Vitaminen und Mineralstoffen. Die Patienten sollten ausprobieren, welche Varianten ihnen schmecken und diese in die tägliche Ernährung einbauen.

Milch und Milchprodukte liefern gut verfügbares und hochwertiges Protein, Vitamin B2 und Kalzium und sollten täglich verzehrt werden. Sie sind eine wichtige Kalziumquelle und beugen dadurch Osteoporose vor. Osteoporose kann auch schon im jüngeren Alter auftreten beim Vorliegen von Hormon- und Stoffwechselerkrankungen, wie z. B. der Überfunktion der Schilddrüse, Nebennierenerkrankungen, Morbus Cushing oder dem primären Hyperparathyreoidismus und dem hypophysären Wachstumshormonmangel. Die Proteine sind in Kombination mit regelmäßiger Bewegung wichtig, um Muskelmasse zu erhalten.



Dr. oec. troph. Corinna Geisler



Prof. Dr. med. Matthias Laudes

Lehrstuhl für Innere Medizin – Endokrinologie, Diabetologie und klinische Ernährungsmedizin an der Klinik für Innere Medizin 1, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

Seefische sind wichtig für die Jodversorgung. Fettfische wie Lachs, Hering oder Makrele enthalten zudem die wichtigen Omega-3-Fettsäuren und auch das Fischprotein ist eine wichtige Quelle essenzieller Eiweißbausteine. Fleisch enthält gut verfügbares Eisen sowie Selen und Zink, sollte dennoch nur in Maßen gegessen werden. Bei Fetten und Ölen sollte auf hochwertige pflanzliche Öle wie Rapsöl, Sojaöl, Walnussöl oder Leinöl

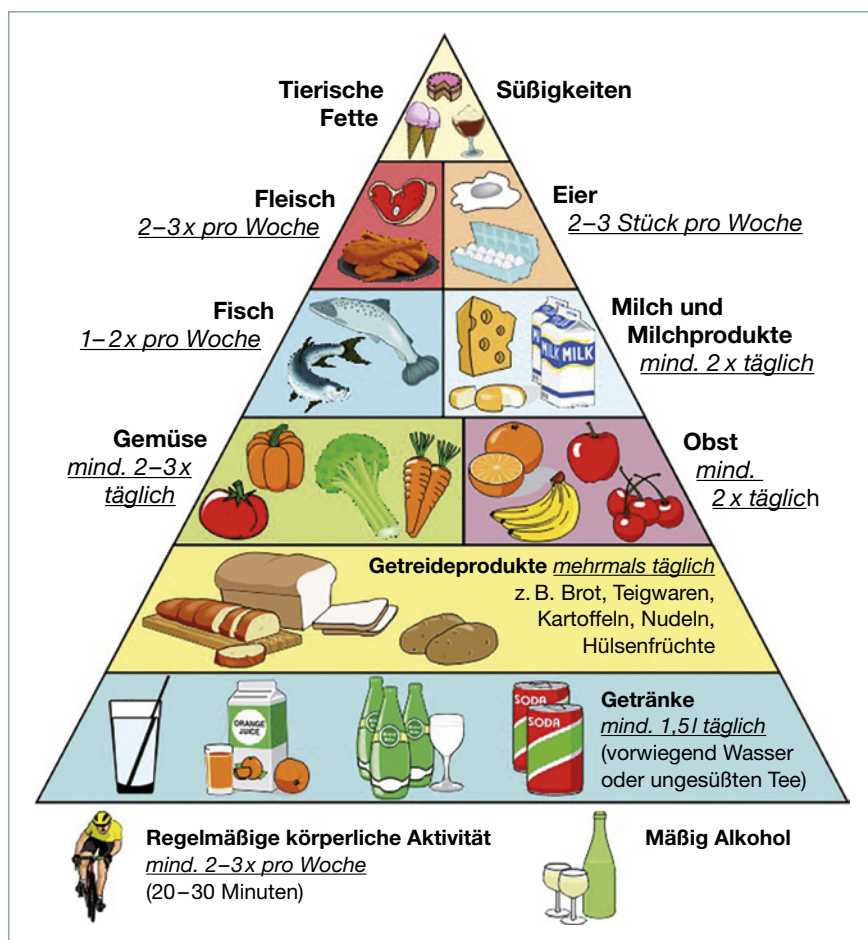


zurückgegriffen werden. Diese wirken unter anderem entzündungshemmend und können auch im Rahmen einer herzgesunden Ernährung förderlich sein.

Reduziert werden sollte die Zufuhr an einfachen Zuckern und Salz. Kräuter und Gewürze bieten hier entsprechende Alternativen. Kräuter und Gewürze können auch gut eingesetzt werden, um bei Appetitlosigkeit den Appetit anzuregen.

■ Darm-Mikrobiom

Neben der Ernährung hat in den vergangenen zehn Jahren auch das Darm-Mikrobiom, also die Summe aller Darmbakterien eine besondere Aufmerksamkeit erlangt. Das Darm-Mikrobiom ist von der Zusammensetzung unserer Ernährung abhängig und ändert sich sehr schnell (zum Teil innerhalb von 24 Stunden), wenn wir unsere Ernährung umstellen. Interessanterweise konnte gezeigt werden, dass Darm-Bakterien aus Ernährungsfaktoren verschiedene Stoffwechselprodukte bilden können, die in den menschlichen Organismus gelangen. Sie können dann positive (z. B. SCFA: kurzkettige Fettsäuren) oder negative Effekte (z. B. TMAO: ein Eiweiß, welches das Herzinfarktrisiko steigert) auslösen, je nachdem, welche Ernährung wir zuführen. An dieser Stelle sollte



aber betont werden, dass die Wissenschaft zum aktuellen Zeitpunkt noch nicht weit genug ist, um verlässliche Empfehlungen bezüglich einer Mikrobiom-basierten Ernährungsumstellung auszusprechen. Deshalb bleibt im Moment: Auch Patienten mit Hypophysenerkrankungen sollten ihre Speisen schonend zubereiten und sich – wie oben angegeben – bewusst ernähren.

Univ.-Prof. Dr. med. Matthias Laudes
Dr. oec. troph. Corinna Geisler
Lehrstuhl für Innere Medizin –
Endokrinologie, Diabetologie und
klinische Ernährungsmedizin
Klinik für Innere Medizin 1
des Universitätsklinikums
Schleswig-Holstein
Arnold-Heller-Strasse 3, 24105 Kiel
Tel.: +49 431-500-22217
Fax: +49 431-500-22458
www.endokrinologie-diabetologie-kiel.de

Neues Netzwerk-Logo

Wir haben ein neues frisches Logo. Damit wird auch die zunehmend stärkere Bedeutung von Kindern, Jugendlichen und Familien für die Arbeit des Netzwerks betont.

Auch wird noch stärker sichtbar, wie wichtig uns der Zusammenhalt der Mitglieder ist. Mitglieder, die auf einem starken, festen Boden stehen: eben dem des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen. Wie bereits die ursprüngliche Variante, wurde das neue Logo ebenfalls von unserem bewährten Grafiker Klaus Dursch realisiert (siehe auch Interview auf S. 23). Es ist beim Patentamt eingetragen und somit rechtlich geschützt.



Workshop: Hydrocortison und Nebenwirkungen

Physiologie der Nebenniere und Hormonproduktion

Die paarigen Nebennieren bestehen jeweils aus einer Nebennierenrinde und dem Nebennierenmark.

Die Nebennierenrinde wiederum hat einen dreischichtigen Aufbau: In der äußeren Schicht, der Zona glomerulosa, werden Mineralocorticoide (Aldosteron) gebildet, welche für die Regulation der Elektrolyte, des Wasserhaushalts und des Blutdrucks zuständig sind. In der mittleren Zona fasciculata werden Glucocorticoide (Cortisol) gebildet. Cortisol ist als Stresshormon an vielen wichtigen Stoffwechselvorgängen beteiligt. In der innen liegenden Zona reticularis werden Androgene wie DHEA ausgeschüttet, welches unter anderem an der Steuerung der Libido, also dem sexuellen Begehren, und der Stimmung beteiligt ist.

Im Nebennierenmark werden schließlich die Stresshormone Adrenalin und Noradrenalin gebildet, die auch an der Regulation von Blutdruck und Herzaktivität beteiligt sind. Die Produktion von Glucocorticoiden und DHEA wird durch die Hypothalamus-Hypophysen-Nebennieren-Achse (HPA-Achse) reguliert und die Mineralocorticoidsynthese (Bildung von Mineralocorticoid) hauptsächlich durch das Renin-Angiotensin-System (RAAS). Cortisol wird dabei zirkadian, das heißt in einer tageszeitlichen Rhythmik mit maximalen Werten in den frühen Morgenstunden ausgeschüttet.

Gemeinsames Merkmal aller Formen einer Nebennierenrinden (NNR)-Insuffizienz ist ein Ausfall der lebenswichtigen Cortisolproduktion.

Ist dies die Folge einer Erkrankung der Nebennieren selbst (primäre Form), kommt es zum Ausfall der Absonderung aller Hormone der Nebennieren. Bei einer Störung auf der Ebene der Hypophyse oder des Hypothalamus (sekundäre bzw. tertiäre Form) bleibt dagegen die Aldosteronsynthese weitgehend unbeeinträchtigt, da die Steuerung im Wesentlichen ACTH-unabhängig verläuft.

■ Therapie der NNR-Insuffizienz

Am häufigsten wird zum Cortisolersatz Hydrocortison verwandt, welches dem körpereigenen Cortisol entspricht. Üblicherweise werden dabei Tagesgesamtdosen zwischen 10-25 mg verwandt (Bornstein et al. 2016, Fleseriu et al. 2016). Patienten mit einer sekundären NNR-Insuffizienz benötigen dabei häufig etwas geringere Dosen als Patienten mit primärer NNR-Insuffizienz. Geringere Tagesdosen können den Knochenstoffwechsel, metabolische Parameter (Gewicht, Blutdruck, Fettstoffwechsel, Blutzucker) und die



PD Dr. med. Birgit Harbeck
Amedes Experts, Hamburg

Lebensqualität günstig beeinflussen (Filipsson et al. 2006, Bleicken et al. 2010, Schulz et al. 2016, Hammarstrand et al. 2017).

Allgemein ist eine möglichst niedrige Hydrocortison-Erhaltungsdosis unter Sicherstellung der vollen Leistungsfähigkeit bei gleichzeitiger Vermeidung einer Überdosierung anzustreben. Im Zweifelsfall sollte jedoch immer großzügig Hydrocortison eingenommen werden, um eine Addison-Krise zu vermeiden!

Einen Überblick über die verschiedenen Präparate zur Substitution gibt Tab. 1.

Systemische Glucocorticoide zur Substitution im Vergleich					
GC	Relative glucocort. Potenz	Relative mineral. Potenz	Wirkdauer	Menge zur Substitution über 24 h	Handelsname (Auswahl)
Cortisol (Hydrocortison)	1	1	6-8 h	10-25 mg	Hydrocortison®
Hydrocortison mit modifizierter Freisetzung	1	1	6-24 h	10-25 mg	Plenadren®
Prednison/ Prednisolon	4	0,8	16-24 h	3-5 mg	Decortin H®

Hydrocortison ist **identisch** mit dem körpereigenen Hormon Cortisol!

Tab. 1

Wichtige Probleme bei der Hydrocortison-Ersatztherapie sind vor allem die unzureichende Anpassung an die normale Tagesrhythmik der Cortisolsynthese, die kurze Halbwertszeit von Hydrocortison (ca. 90 Minuten) und die ungenügende Anpassung an außergewöhnliche Belastungen.

Eine korrekt durchgeführte Substitutionstherapie hat keine Nebenwirkungen, jedoch kann es zu Symptomen einer Überbehandlung kommen, wenn über längere Zeit zu viel Cortisol eingenommen wird. Zu dem wichtigsten Anzeichen einer Übersubstitution können eine Gewichtszunahme, Schlafstörungen, ein neu entstandener Bluthochdruck oder die Entstehung eines Diabetes mellitus zählen. Da es bislang keinen guten Biomarker gibt, der zur Therapieüberwachung geeignet ist, erfolgt diese im Wesentlichen klinisch (Bornstein et al. 2016, Fleseriu et al. 2016). Im Rahmen der ärztlichen Kontrolluntersuchungen wird auf Anzeichen einer möglichen Übersubstitution geachtet und diese gegebenenfalls weiter abgeklärt (vgl. Tab. 2). Wichtig ist jedoch, dass auch betroffene Patienten selbst auf Veränderungen ihres Körpers achten.

Studien zu retardiertem Hydrocortison, also Hydrocortison-Präparate mit verzögerter Freisetzung des Wirkstoffs, haben gezeigt, dass es nach einer Umstellung durch ein physiologischeres, also den natürlichen Körperabläufen besser entsprechendes Cortisolprofil zu einer Verbesserung der metabolischen Parameter (Gewicht, Blutdruck, Zuckerverhalten, Blutfette) wie auch zu einer positiven Beeinflussung von Lebensqualität und Fatigue, das heißt chronische Erschöpfung, (Isidori et al. 2018, Giordano et al. 2016, Johannsson et al. 2012) kommt. Die Tabletten setzen bei

Mögliche Folgen einer dauerhaften Cortisolüberdosierung und Vorsorge

	Auswirkung	Vorsorge
Zuckerstoffwechsel	Diabetes mellitus	Messung des HbA1c
Herz-Kreislaufsystem	Bluthochdruck	Blutdruckmessung
Körperfett	Gewichtszunahme bis Stammfettsucht	regelmäßige Gewichtskontrolle
Knochenstoffwechsel	Osteoporose	regelmäßige körperliche Aktivitäten, Knochendichtemessung
Muskulatur	Muskelschwäche	Handkraftmessung
Immunsystem	Infektanfälligkeit	Info an Arzt
Haut	dünnere werdende Haut (Pergamenthaut)	Info an Arzt
Geschlechtsfunktionen	Zyklusstörungen (Frau), Libidoverlust	Info an Arzt

Tab. 2

1 x morgendlicher Gabe Hydrocortison in 2 Phasen frei, neben einem rasch verfügbaren Anteil sichert eine verzögerte Wirkstofffreisetzung die Versorgung über den Tag. Bei erhöhtem körperlichen und/oder psychischen Stress kann eine zusätzliche Einnahme von konventionellem Hydrocortison (mit sofortiger Wirkstofffreisetzung) erforderlich sein. Die Indikation zur

Umstellung der Therapie auf retardiertes Hydrocortison muss individuell getroffen werden (abhängig von der Güte der bestehenden Einstellung, Lebensumständen, Wünsche des Patienten etc.).

*PD Dr. med. Birgit Harbeck
Amedes Experts
Mönckebergstraße. 10
20095 Hamburg*

Literatur:

- Bleicken B, Hahner S, Loeffler M et al. Influence of hydrocortisone dosage scheme on health-related quality of life in patients with adrenal insufficiency. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2010;72:297-304
- Bornstein SR, Allolio B, Arlt W et al. Diagnosis and Treatment of Primary Adrenal Insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2016;101:364-389
- Filipsson H, Monson JP, Koltowska-Häggström et al. The Impact of Glucocorticoid Replacement Regimens on Metabolic Outcome and Comorbidity in Hypopituitary Patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2006;91:3954-3961
- Fleseriu M, Hashim IA, Karavitaki N. Hormonal Replacement in Hypopituitarism in Adults: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2016;101:3888-3921
- Giordano R, Guaraldi F, Marinazzo E et al. Improvement of anthropometric and metabolic parameters, and quality of life following treatment with dual-release hydrocortisone in patients with Addison's disease. *Endocrine* 2016;51:360-368
- Hammarstrand C, Ragnarsson O, Hallén T et al. Higher glucocorticoid replacement doses are associated with increased mortality in patients with pituitary adenoma. *Eur J Endocrinol* 2017;177:251-256
- Isidori AM, Venneri MA, Graziadio C et al. Effect of once-daily, modified-release hydrocortisone versus standard glucocorticoid therapy on metabolism and innate immunity in patients with adrenal insufficiency (DREAM): a single-blind, randomised controlled trial. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2018;6:173-185
- Johannsson G, Nilsson AG, Bergthorsdottir P et al. Improved Cortisol Exposure-Time Profile and Outcome in Patients with Adrenal Insufficiency: A Prospective Randomized Trial of a Novel Hydrocortisone Dual-Release Formulation. *J Clin Endocrinol Metab* 2012;97:473-481
- Schulz J, Frey KR, Cooper MS et al. Reduction in daily hydrocortisone dose improves bone health in primary adrenal insufficiency. *Eur J Endocrinol* 2016;174:531-538

Wichtige Laborparameter in der Endokrinologie – Was ist zu beachten? Was gibt es Neues?

Endokrine Laborparameter, das heißt Laborwerte, helfen bei der Diagnostik und Überwachung der Therapie endokriner Krankheitsbilder. Um endokrine Laborwerte interpretieren zu können ist eine Kenntnis der Abnahmebedingungen, der Bestimmungsmethode, von Einflussfaktoren und Fehlerquellen notwendig. Außerdem sollte die diagnostische Relevanz (welcher Parameter ist für welche Abklärung gut evaluiert und somit sach- und fachgerecht bewertet) bekannt sein. Im Folgenden werden die Inhalte des Vortrages beim 23. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag in Rostock kurz zusammengefasst.

Zur Einschätzung der Beurteilung wurde das hierarchische Prinzip am Beispiel der Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenachse in Erinnerung gebracht. Die negative und positive Rückkopplung von Cortisol auf die Produktion der Hormone des Hypothalamus (CRH) und der Hypophyse (ACTH) wurde erläutert.

■ Biotin

Als erstes Beispiel für einen relevanten Einfluss auf ein Laborergebnis wird die hochdosierte Einnahme von Biotin thematisiert. An einem Fallbeispiel wird deutlich gemacht, dass die Einnahme von hochdosiertem Biotin die laborchemische Konstellation einer Hyperthyreose (Schilddrüsenüberfunktion) vortäuschen kann. Biotin ist ein Nahrungsergänzungsmittel, welches frei verkäuflich ist bis zu einer gewissen Dosierung. Überschreitet man die Biotin-Plasma-Konzentration deutlich, kommt es zu einer Störung des

Messergebnisses im Immunoassay, worunter man bestimmte Methoden der Labormedizin versteht. Auch Herzenzyme und Tumormarker (Hinweisgeber für Tumore) können durch eine hoch dosierte Biotin-Einnahme verändert sein. Kurz wurden mögliche weitere Störgrößen bei der Verwendung moderner Immunoassays erläutert.

Empfehlenswert ist es deswegen, die Biotin-Einnahme 5 Tage vor Bestimmung solcher Parameter auszusetzen. Des Weiteren sollten dem behandelnden Arzt/Ärztin nicht nur alle Medikamente sondern auch Nahrungsergänzungsmittel angegeben werden, die die Patientin bzw. der Patient einnimmt.



Dr. med. Catharina Bullmann

■ Cortisol

Das Cortisol im Serum ist als Messparameter bei der Beurteilung eines Hypercortisolismus, eines Übermaßes an Cortisol, von wichtiger Bedeutung. 90 % des im Serum gemessenen Cortisols ist an das Cortisol-bindende-Globulin

Problem: Medikamente und andere „Drogen“

Lakritze 4 Wochen vor Blutentnahme beenden

Lakritz ist ein Inhibitor (Hemmstoff) der 11-beta-Hydroxysteroid-Dehydrogenase (Cortisol wird nicht zu inaktivem Cortison abgebaut)

Erhöhung des Aldosteron/Renin-Quotienten (falsch positive Ergebnisse)

Medikamentengruppe	empfohlene Pause
β-Rezeptorenblocker	2 Wochen
Imidazolinrezeptor-Agonisten (z.B. Clonidin), NSAR, Renin-Inhibitoren	2 Wochen

Emiedrigung des Aldosteron/Renin-Quotienten (falsch negative Ergebnisse)

Medikamentengruppe	empfohlene Pause
Thiazid-Diuretika	----
Schleifen-Diuretika	2 Wochen
ACE-Hemmer	(2 Wochen)
Calcium-Antagonisten (NICHT Dihydropyridin-Typ): Verapamil, Diltiazem	----
β-Rezeptorenblocker (z.B. Doxazosin)	----
Angiotensin-II-Antagonisten (Sartane)	2 Wochen
Spironolacton, Eplerenon, Drospirenon	4 Wochen

Dexamethason-Hemmtest zur Diagnose eines Hypercortisolismus**Falsch positive Befunde (= Cortisol ist falsch hoch) durch:**

- Alle Zustände/Erkrankungen, die eine Erhöhung des CBG bedingen:
 - Estrogeneinnahme/Pille → regt die Bildung des CBG (Cortisolbindendes Globulin) an
→ Dexa-Test in 50 % falsch positiv bei z. B. Einnahme eines oralen Kontrazeptivums („Pille“)
 - Schwangerschaft (Effekt wie oben)
 - Anorexia nervosa (Magersucht)
 - Hungerzustände
 - Multiples Myelom (eine Krebserkrankung)
 - Nephrotisches Syndrom (bedingt durch Nierenschädigung)
- Einnahme von Medikamenten, die den Dexamethason-Metabolismus steigern (z. B. Phenobarbital, Phenytoin, Carbamazepin)

(CBG) gebunden. Biologisch aktiv ist nur das freie Cortisol. Die deutlich geringere Kreuzreaktivität (Bindung) moderner Cortisol-Immunoassays mit Dexamethason und Prednisolon wurde erläutert. Bei der Beurteilung z. B. des Dexamethason-Hemmtestes muss der Einfluss verschiedener Lebensumstände und Medikamente auf das Messergebnis etwa durch Erhöhung des CBG berücksichtigt werden. Beispielsweise wird durch die Einnahme eines oralen Kontrazeptivums („Pille“) das CBG erhöht, sodass es beim Dexamethason-Hemmtest zu falsch positiven Resultaten kommen kann. Die Blutentnahme auf Cortisol erfolgt am Morgen nach abendlicher Einnahme des Dexamethasons (beim üblichen Dexamethason Kurztest sind es 1 mg Dexamethason) nüchtern. Denn auch eine Nahrungsaufnahme kann die Höhe des gemessenen Cortisols beeinflussen und somit zu falsch positiven Ergebnissen führen.

Bei der Messung des Urin-Cortisols im 24-Stunden-Urin wird das freie Cortisol gemessen. Es ist ein etablierter Parameter zu Diagnostik eines Hypercortisolismus (Cushing-Syndrom). In der Regel wird heute das Urin-Cortisol mittels einer

LC-MS/MS-Methodik gemessen. Diese stellt eine hoch spezifische Messmethodik dar, bei der keine Interaktionen mit Medikamenten-Metaboliten, also Zwischenprodukten von Medikamenten, mehr zu erwarten sind. Sammelfehler sind aber nach wie vor eine nicht zu unterschätzende Fehlerquelle bei 24-Stunden-Sammelurin allgemein. Werden Speichel-Cortisol-Messungen zur Diagnostik eines Hypercortisolismus verwendet, sollten auch hier Einflussfaktoren wie Schichtdienst und Stresssituationen in die Beurteilung mit einbezogen werden. Zahnfleischverletzungen/-blutungen können zu falsch hohen Werten des Speichel-Cortisols führen, weswegen das Zähneputzen erst nach dem Sammeln stattfinden sollte.

■ Aldosteron und Vitamin D

In der Abklärung eines Hyperaldosteronismus (Conn-Syndrom) wird als Screeningparameter (Test zur Erkennung) der Aldosteron-/Renin-Quotient verwendet (ARQ). Einflüsse eingenommener Medikamente oder bestimmter Lebensumstände, Alter und Geschlecht müssen in die Beurteilung mit einbezogen werden. Es existieren hierzu gute und

aktuelle Leitlinien und Publikationen, die zu Hilfe genommen werden können (Funder J. et al. J. Clin. Endocrinol Metab 2016 und Schildbach et al. Exp. Clin. Endocrinol Diabetes 2019).

Als letztes Thema wurde kurz die Messung des 25-OH-Vitamin-D angeschnitten. Die Problematik der Definition eines „normalen“ Vitamin-D-Spiegels wurde erläutert. Bis heute ist nicht gut bekannt, welcher Vitamin-D-Spiegel denn eigentlich normal ist, sodass auch die Definition von Normwerten nicht unumstritten ist. Bei der Messung des 25-OH-Vitamin-D gibt es durchaus Unterschiede in der Präzision verschiedener Assays verglichen mit dem Goldstandard LC-MS/MS.

■ Fazit

Zusammengefasst ist bei der Messung endokriner Laborparameter die Kenntnis von Abnahmebedingungen, Messmethodik, Fehlerquellen und Einflussfaktoren wie Begleitmedikation unabdingbar. Diejenigen, die Laboruntersuchungen veranlassen, sollten diese Kenntnisse besitzen, um Ergebnisse im Gesamtkontext und klinisch relevant für die einzelne Patientin, den Patienten interpretieren zu können.

*Dr. med. Catharina Bullmann
Fachärztin für Innere Medizin,
Endokrinologie, Osteologin (DVO)
amedes – Facharztzentrum
Mönckebergstr. 10
20095 Hamburg
Tel.: +49 40-38070830
Fax: +49 40-380708310*

Pathologie der Hypophysentumore - Teil 1

Vorbemerkungen

Dieser Artikel richtet sich an Nicht-Mediziner, die Wissen über die Pathologie der Tumoren der Hypophyse erwerben möchten. Er soll auch Patienten helfen, den Befundbericht des Pathologen über ihren Tumor zu verstehen und hinterfragen zu können. Da die Pathologie darauf ausgerichtet ist, spezielle Gewebsveränderungen im Mikroskop zu erfassen, sind leider – wenn der Artikel nicht allzu lang werden sollte – gewisse Kenntnisse der Biologie beim Leser vorauszusetzen. In zweiter Linie geht es darum, die vom Pathologen nachgewiesenen krankhaften Veränderungen, hier in erster Linie die Tumorklassifikation, mit den klinischen Befunden zu vergleichen und Aussagen zur Prognose zu treffen.

Die weitaus meisten Hypophysentumoren entwickeln sich im Vorderlappen, ein kleiner Teil aber auch im Hinterlappen. Beide Tumorarten sind sehr unterschiedlich und müssen daher auch getrennt dargelegt werden.

In diesem ersten Teil des Artikels von Prof. Saeger geht es um die „typischen“ und „häufigen“ gutartigen Tumore des Hypophysenvorderlappens.

(Anmerkung der Redaktion)



Prof. Dr. med. Wolfgang Saeger
Institute für Pathologie und
Neuropathologie der Universität
Hamburg, UKE

Tumoren des Hypophysenvorderlappens (Adenohypophyse)

■ Definition

Nach der Lehre der allgemeinen Tumorpathologie besagt die Definition eines Hypophysenadenoms, dass es sich um einen von der Hypophyse ausgehenden gutartigen Tumor handelt, dessen Zellen mit Zellen der normalen Adenohypophyse Ähnlichkeiten besitzen. Er kann wie sein Ausgangsgewebe Hormone bilden. Die Gutartigkeit bedeutet, dass er nicht invasiv, also nicht eindringend wächst und nach vollständiger Entfernung nicht nachwächst (rezidiert). Diese Definition widerspricht aber, wie später aufgeführt, den Gegebenheiten in Fällen mit invasivem Wachstum

■ Epidemiologie

Hypophysenadenome (Hypophysengeschwülste) sind nicht selten. Untersuchungen an großen

Kollektiven (Gruppen) von untersuchten Hypophysen Verstorbener ohne relevante endokrine Erkrankungen ergaben Häufigkeiten von 8 bis 26 % [6,26,31]. Sie gehören damit zu den häufigsten Tumoren des menschlichen Organismus überhaupt. Dabei handelt es sich fast immer um Mikroadenome (weniger als 10 mm Durchmesser) vom Prolaktinom- oder gonatotrophen Typ, die keine wesentlichen endokrinen Störungen zur Folge hatten und daher auch nicht zu Lebzeiten diagnostiziert wurden.

Klinisch bedeutsame, zu Krankheitssymptomen führende Adenome sind sehr viel seltener. In neurochirurgischen Kliniken ohne ganz spezielle Ausrichtung auf die Hypophysenchirurgie umfassen sie 5 bis 14 % der Patienten mit Tumoren innerhalb des Hirnschädels [6,26,31].

Jedes Lebensalter kann betroffen sein, aber Hypophysenadenome – im Gegensatz zu den Kraniopharyngeomen – sind bei Kindern unter 8 Jahren sehr selten. Der Altersgipfel liegt zwischen 40 und 50 Jahren. Die Geschlechtsverteilung ist ausgeglichen. Im höheren Lebensalter sind männliche Patienten überrepräsentiert, während Frauen häufiger um das 45. Lebensjahr erkranken [9].

■ Tumorentstehung (Pathogenese)

Die Ursachen der hypophysären Tumorentwicklung sind noch nicht bekannt. Für nur sehr wenige Adenome spielen erhöhte Releasingfaktoren, welche im Hypothalamus gebildet waren und die Hypophysenzellen anregen, eine Rolle [28]. Sie gelten aber nur als Ko-Faktoren und nicht als entscheidende Hauptfaktoren. Experimente mit Gen-ver-

änderten Mäusen zeigten lokale Vermehrungen von STH-bildenden Zellen, die in STH-Adenome übergingen [4].

Genverluste am 11q13-Ort sind charakteristisch für Tumoren bei Multipler endokriner Neoplasie (MEN 1), die aber auch bei einigen sporadisch auftretenden Adenomen gefunden werden können [28]. Für die Bildung der allermeisten Hypophysenadenome wird ein Defekt auf zellulärer Ebene vermutet. Aktivierende Mutationen des Gs-alpha-Gens konnten in zirka 40 % der STH bildenden Adenome dargestellt werden. Das Pituitary transforming gene (PTTG) und der Fibroblasten-Wachstumsfaktor (FGF) werden in den meisten Adenomen verstärkt gebildet [17]. Viele Adenome lassen sich auf einen Zellklon und dessen Genveränderungen zurückführen (monoklonal); es gibt aber auch Adenome, die auf Veränderungen von mehr als einen Zellklon (polyklonal) beruhen [13,15].

Wie gestaltet sich nun die Tumorbildung? Wir müssen davon ausgehen, dass am Anfang in der normalen Adenohypophyse (Abb. 1) mit ihrer nestartigen (oder alveolären, also bläschenförmigen) mikroskopischen Textur (Abb. 2) die ganz umschriebene Vermehrung eines Zelltyps steht (fokale Hyperplasie). Sie wird dann immer stärker und führt zur lokalen Gewebszerstörung des Hypophysenvorderlappens, wodurch die pathohistologischen Kriterien eines Mikroadenoms (Durchmesser kleiner als 10 mm, es können aber auch nur 1 mm große Tumoren sein) erfüllt sind (Abb. 3 und 4). Unter der Pathohistologie versteht man die Lehre von krankhaften Gewebsveränderungen. Durch weiteres, unter Umständen immer schnelleres Wachstum können Makroadenome (mehr als

Abb. 1: Aufsicht auf die normale Hypophyse: Hinterlappen; Obduktions-Makropräparat (blauer Pfeil: Hinterlappen)

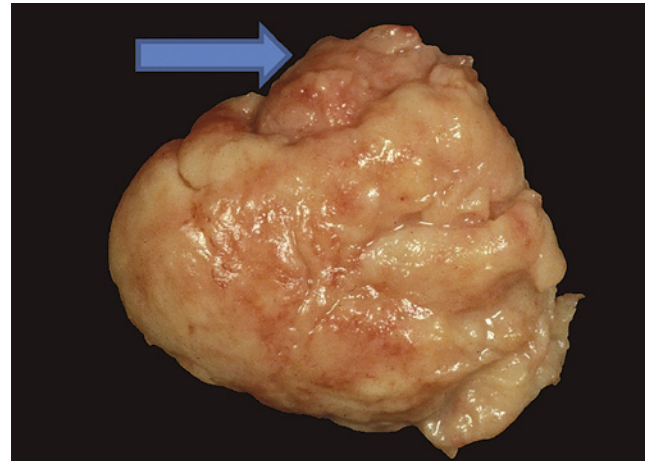


Abb. 2: Lichtmikroskopisches Bild einer normalen Hypophyse: nestförmige Gliederung der hormonbildenden Zellen, dazwischen etwas Bindegewebe Hematoxylin Eosin Färbung, Vergrößerung 440x

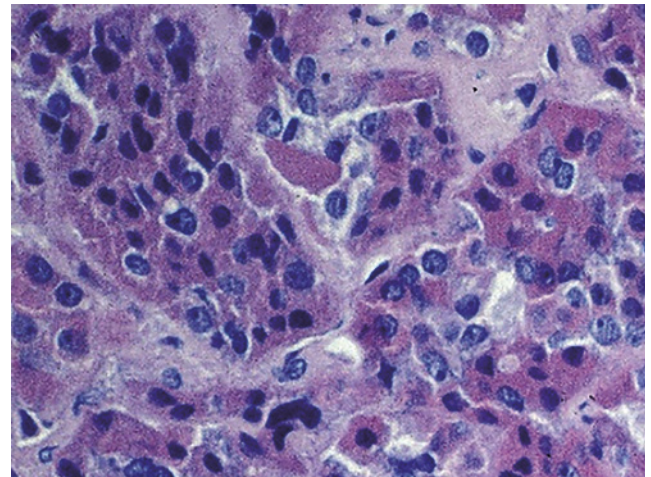


Abb. 3: Sektionsmakropräparat eines Mikroadenoms im Vorderlappen (roter Pfeil Adenom, blauer Pfeil Hinterlappen)

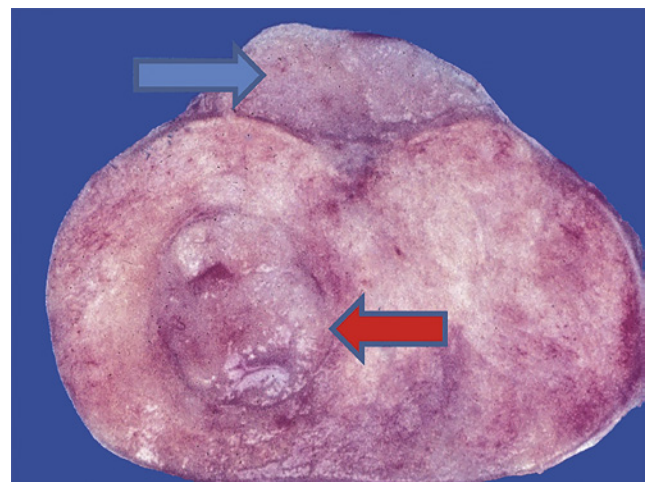
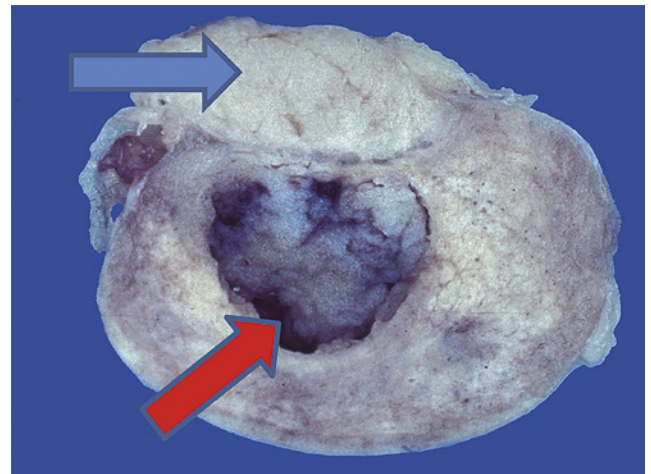


Abb. 4: Sektionsmakropräparat eines z.T. zystischen Mikroadenoms im Vorderlappen (roter Pfeil an der Zyste des Adenom, blauer Pfeil Hinterlappen)



10 mm im Durchmesser) entstehen, die die Sella, eine Knochenstruktur in der mittleren Schädelgrube, auf-treiben und deren bindegewebige Abdeckung (Diaphragma) nach oben auftreiben (Abb. 5).

Adenome können mit unscharfer Grenze in Nachbargewebe ein-dringen, wie den Sellaknochen (Abb. 6 und 7), den Sinus cavernosus (ein Venenraum an der vorderen Schädelbasis), die Keilbeinhöhlen-schleimhaut und die Hirnhäute. Sol-che invasiven Wachstumsvorgänge sind eigentlich mit der Definition und den Kriterien eines Adenoms unvereinbar, da sie sich widerspre-chen (siehe unter Definition auf S. 38). Es gibt daher seit zwei Jahren eine internationale Initiative, den Begriff "Adenom" für Hypophysentumoren in "PitNET" (Pituitary neuroendo-crine tumor: neuroendokriner Hypo-physentumor) umzubenennen [3].

■ **Einteilung der Hypophysena-denome (Klassifikation)**

Allgemeines zu Klassifikation

Das wesentliche Grundprinzip einer Einteilung (Klassifikation) der Hypophysenadenome besteht in ihrer jeweiligen Ähnlichkeit mit der anzunehmenden Ursprungszelle im Hypophysenvorderlappen (Tabelle 1) (STH-Zellen, Prolaktin-Zellen, TSH-Zellen, ACTH-Zellen, FSH-Zellen und LH-Zellen) [1,11,14].

Diese Zuordnung kann immunhis-tologisch bestimmt werden. Die Immunhistologie ist eine Methode, mit der Proteine oder andere Strukturen mit Hilfe von markierten Antikörpern sichtbar gemacht wer-den. Daher muss der Pathologe jeden Hypophysentumor mit Anti-körpern gegen die bekannten Hypophysenhormone untersuchen. Sollten in einem Hypophysentumor keine Hypophysenhormone nach-

Abb. 5: Sektionsmakro-präparat eines Adenoms bei Blick auf die Schädelbasis: Herauswachsen aus der Sella und Anhebung des Dia-phragma

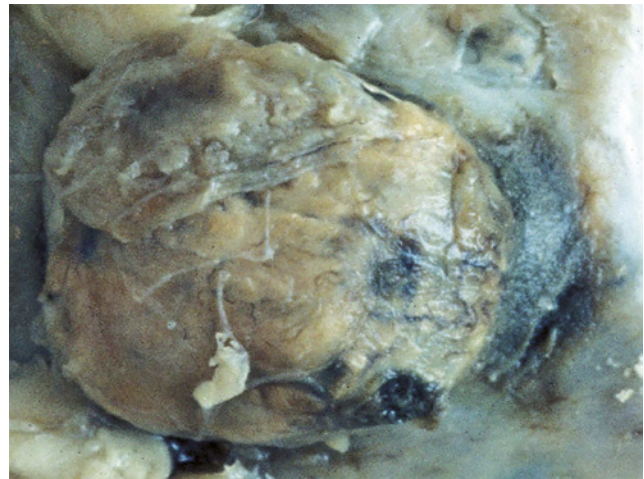


Abb. 6: Sektionsmakro-präparat eines invasiven Makro-adenoms: Sägeschnitt durch die Sella mit großem, die Sella auftreibenden Tumor und Invasion des Knochens (blauer Pfeil an einer sehr deutlichen Invasionsstelle)

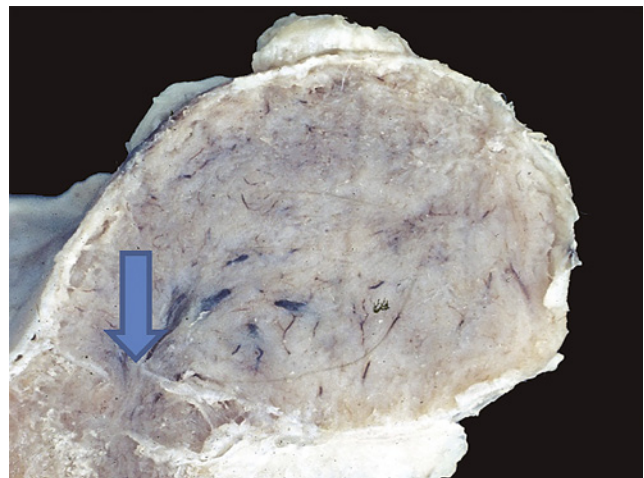
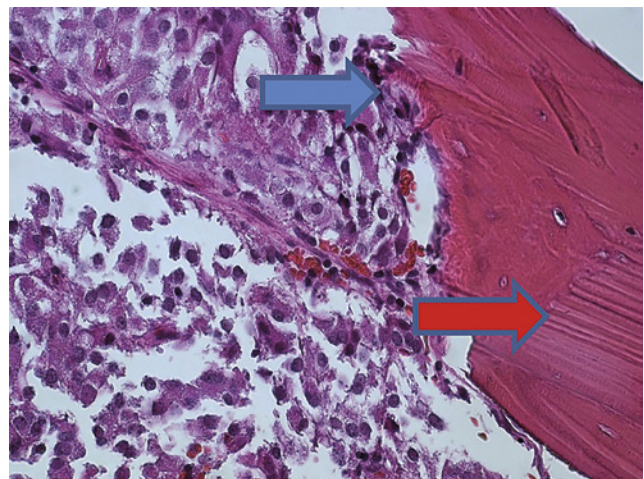


Abb. 7: Invasion des Sellaknochens (roter Pfeil) durch ein gemischtes STH-Prolaktin-Adenom (blauer Pfeil) Hematoxylin-Eosin Färbung, Vergröße-rung 440x



zuweisen sein, was für etwa 10% der Hypophysenadenome zutrifft, so sind zusätzlich die sogenannten Transkriptionsfaktoren zu bestimmen, welche für die Zellentwicklung und den Start der Hormonsynthese erforderlich sind. Der Transkriptions-faktor Pit-1 reguliert die Zelllinie, zu der die STH-, die Prolaktin- und die TSH-Zellen gehören [5]. Der Tran-skriptionsfaktor T-pit [29] ist für die Zelllinie mit ACTH-Bildung zustän-

dig und der Transkriptionsfaktor SF-1 [2] betrifft die Zelllinie der LH- und FSH-Zellen. Pro Adenom kann nur ein Transkriptionsfaktor zustän-dig und nachweisbar sein. Wenn in einem Adenom kein Hormon, aber ein Transkriptionsfaktor immunhis-tologisch darstellbar ist, so beweist dies, dass dieser Tumor die Fähig-keit besitzt, das von ihm abhängige Hormon zu bilden. Somit könnte bei fehlendem STH im Tumor durch

Adenotyp	Zahl	Anteil
FSH/LH-Adenom	324	37,6 %
Gering granuliertes Prolaktin-Adenom	96	11,5 %
Dicht granuliertes ACTH-Adenom	89	10,3 %
Dicht granuliertes STH-Adenom	73	8,5 %
Gering granuliertes STH-Adenom	63	7,3 %
Gering granuliertes ACTH-Adenom	53	6,2 %
Hormon-negatives SF-1-positives Adenom	33	3,8 %
Gemischtes dicht granuliertes STH-/Prolaktin-Adenom	23	2,7 %
Schlecht differenziertes, plurihormonales Pit-1-positives Adenom	17	2,0 %
		jeweils unter 2 %:
Nullzelladenom	16	1,9 %
Gemischtes gering granuliertes STH/Prolaktin-Adenom	13	1,5 %
Mammomatotrophes Adenom	10	1,2 %
Dicht granuliertes Prolaktin-Adenom	10	1,2 %
TSH-Adenom	6	0,7 %
α -subunit-only-Adenom	6	0,7 %
Plurihormonales Adenom	6	0,7 %
Crooke-Adenom	5	0,6 %
Azidophiles Stammzelladenom	3	0,2 %
Schlecht differenziertes Hormon-negatives, T-Pit-positives Adenom	2	0,2 %
Nicht klassifizierbar (unzureichendes oder geschädigtes Gewebe)	13	1,6 %

Tabelle 1: Adenotypen im Hypophysentumorregister 2018-2019 (operierte Hypophysenadenome)

den Nachweis von Pit-1 eine Akromegalie erklärbar sein, ebenso bei fehlendem ACTH ein Morbus Cushing durch den T-pit-Nachweis. Sollten weder Hormone noch Transkriptionsfaktoren positiv sein, liegt im Allgemeinen ein Nullzelladenom vor, das immer endokrin inaktiv ist, somit eine bestehende Überfunktion nicht erklären könnte. Der Pathologe muss sich dann von der lichtmikroskopischen Struktur des Tumors her sicher sein, dass es sich um ein Hypophysenadenom handelt. Besteht diese strukturelle Sicherheit nicht, muss mit immunhistologischen Methoden für den allgemeinen Nachweis eines endokrinen Tumors durch eine Bildung von

Chromogranin und Synaptophysin die Sicherung eines Nullzelladenoms erfolgen.

In den Korrelationen, also Vergleichen zwischen klinischen Befunden und histologischer Klassifikation (Tabelle 2) werden endokrin aktive, endokrin inaktive und "silent" Adenome unterschieden. Als endokrin aktiv gilt ein Adenom, wenn klinisch vor der Operation ein (oder selten mehrere) Hypophysenhormon(e) nachweisbar ist (sind) und die Immunhistologie den Hormonnachweis bestätigen kann [19]. Inaktiv ist ein Hypophysenadenom, wenn kein Hypophysenhormon klinisch erhöht gefunden wird und in der

Immunhistologie kein Hormon und kein Transkriptionsfaktor im Tumor nachzuweisen sind [19]. "Silent" ist ein Hypophysenadenom, wenn kein Hypophysenhormon klinisch erhöht ist, die Immunhistologie aber durch eine Hormonexpression (Hormonbildung) auf eine tumoröse Hormonbildung hinweist (Tabelle 2) [16]. Diese Unterscheidung ist insofern wichtig, als "silent" Adenome unter Umständen wie aktive Adenome medikamentös behandelt werden können oder auch im weiteren Verlauf der Erkrankung sich in eine aktive Form wandeln können.

Spezielle Adenomeinteilung

STH-bildende Adenome

STH-bildende Adenome bilden eine Gruppe aus verschiedenen Subtypen mit unterschiedlicher Struktur und Prognose. Alle Subtypen sind positiv für den Transkriptionsfaktor pit-1 (Tabelle 2).

Dicht granulierte STH-Adenome bestehen aus relativ großen Zellen mit sehr dichter Anordnung der hormonhaltigen Sekretgranula, die in dem Färbefahren Hämatoxylin-Eosin(HE)-Färbung (Abb. 8) sich azidophil (anfärbbar) verhalten und dadurch rot gefärbt sind. Sie sind nur selten aggressiv (siehe unten) und führen nahezu immer zu einer Akromegalie. Sie sind immer stark STH-positiv (Abb. 9). Eine beträchtliche Zahl dieser Adenome kann zusätzlich Prolaktin enthalten (Tabelle 2).

Gering granulierte STH-Adenome besitzen, wie die Bezeichnung sagt, nur wenige hormonhaltige Granula und sind daher nur schwach azidophil oder sogar farblos (chromophob) in der HE-Färbung sowie schwächer im immunhistologischen STH-Nachweis. Sie werden durch

den lichtmikroskopischen Nachweis sogenannter "fibrous bodies" (fibröse, also aus Bindegewebe bestehende Körper in der Elektronenmikroskopie) in mehr als 70% aller Tumorzellen mit immunhistologischer Hilfe durch Keratin-Antikörper (AK) (z. B. der Cam5.2-AK) identifiziert. Sie wachsen öfter invasiv als die dicht granulierten STH-Adenome, gelten nach den Kriterien der WHO-Klassifikation von 2017 generell als aggressive Adenome (Tabelle 2) und sind meistens Ursache einer Akromegalie, können aber auch inaktiv ("silent") sein. Auch dieser Adenomtyp kann zusätzlich zum STH außerdem Prolaktin immunhistologisch enthalten.

Sowohl die dicht granulierten als auch die gering granulierten STH-Adenome können immunhistologisch positiv für Prolaktin sein (Tabelle 2). Diese Prolaktinbildung reicht aber nicht aus, um sie als gemischte STH-Prolaktinzell-Adenome zu klassifizieren (siehe S. 38). Für diese gemischten Typen ist der zusätzliche Nachweis des Östrogenrezeptors in den Zellkernen, welcher die Prolaktinzell-Differenzierung beweist, erforderlich.

Prolaktin bildende Adenome

Prolaktin bildende Adenome liegen in zwei Subtypen vor. Beide sind zwingend immunhistologisch positiv für Prolaktin und den Transkriptionsfaktor Pit-1 (Tabelle 2). Ferner ist in den Zellkernen der Östrogenrezeptor nachweisbar, der als Kennzeichen für die Prolaktinzell-Differenzierung anzusehen ist.

Der seltenste Prolaktin bildende Tumor ist das dicht granulierte Prolaktin-Adenom. Es zeigt im Lichtmikroskop mit HE-Färbung ein azidophiles Zytoplasma (Plasma einer Zelle ohne das Kernplasma) und ist

Abb. 8: Lichtmikroskopisches Bild eines dicht granulierten STH-Adenoms: Aufhebung der normalen nestartigen Vorderlappenstruktur, kein Bindegewebe, alle Zellen eines Typs, Hämatoxylin-Eosin Färbung, Vergrößerung 250x

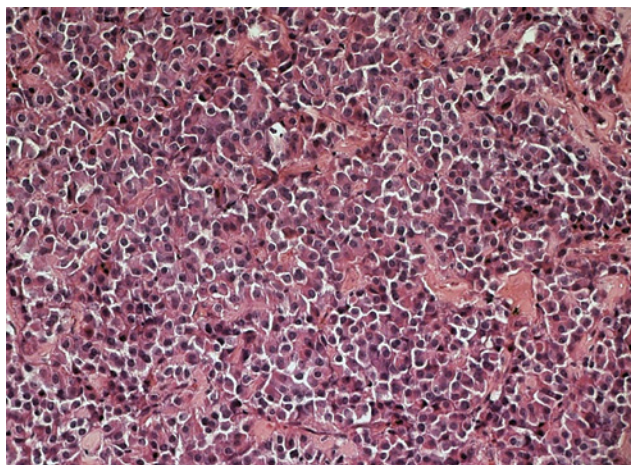
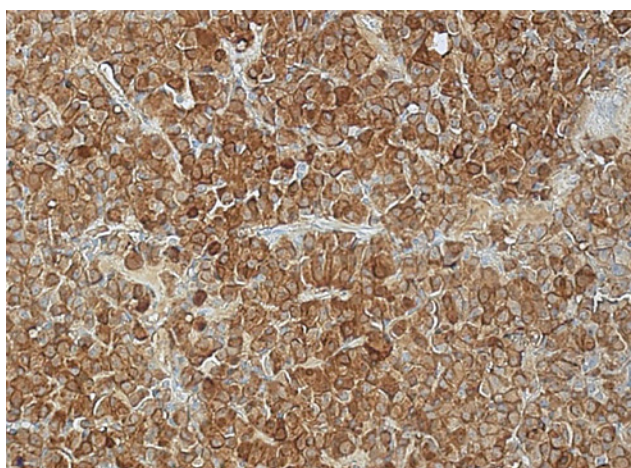


Abb. 9: Lichtmikroskopisches Bild eines dicht granulierten STH-Adenoms mit Färbung für STH: braunes positives Reaktionsprodukt in fast allen Zellen. Immunhistologie für STH, Vergrößerung 350x



immunhistologisch kräftig positiv mit diffuser Verteilung im Zellleib. Dieser Adenomtyp führt nahezu immer zur Hyperprolaktinämie und gilt nach der WHO-Klassifikation von 2017 als aggressiv.

Der häufigste Prolaktin bildende Tumor ist das gering granulierte Prolaktin-Adenom. Es zeigt lichtmikroskopisch ein zum Teil spindeliges, immer chromophobes Zytoplasma und eine kräftige immunhistologische Anfärbung für Prolaktin, die sich auf einen kugeligen Abschnitt im Zellleib konzentriert und als Golgi-Muster bezeichnet wird. Diese Adenome gelten als aggressiv, wenn sie als Makroadenome bei Männern auftreten (Tabelle 3). Die weitaus meisten von ihnen bedingen eine Hyperprolaktinämie, einige können als "silent" Adenome ohne klinische Überfunktion auftreten (Tabelle 2).

Gemischte STH- und Prolaktin-Adenome

Gemischte STH- und Prolaktin-Adenome kommen in vier Typen vor. Allen gemeinsam ist der immunhistologische Gehalt der Hormone STH und Prolaktin und des Transkriptionsfaktors Pit-1 sowie des Östrogenrezeptors. Diese Tumoren führen fast immer zu einer Akromegalie und oft zu einer zusätzlichen Hyperprolaktinämie.

Das gemischte STH- und Prolaktinzelladenom enthält Zellen mit STH-Zell-Differenzierung und immunhistologischem STH-Nachweis sowie Zellen mit Prolaktinzell-Differenzierung und immunhistologischem Prolaktin- und Östrogenrezeptornachweis. Strukturell und bezüglich ihres immunhistologischen Hormongehalts sind sie gleichartig mit den Tumorzellen der dicht granulierten STH-Adenome (erster Subtyp) oder

Tumortyp	Immunistologie: Hormone und Rezeptoren	IH-Transkript.- Faktor	Hauptfunktion	Mögliche Funktion
Somatotrope Adenome				
Dicht granulierte STH-Adenome	STH, mögl. Prl, α -SU, ÖR negativ	Pit-1	Akromegalie	
Gering granulierte STH-Adenome	STH, mögl. Prl, α -SU und ÖR negativ	Pit-1	Akromegalie	„silent“
Schlecht differenzierte STH-Adenome	STH, mögl. Prl, ÖR negativ, evtl. alle negativ	Pit-1	Akromegalie	„silent“
Laktotrope Adenome				
Dicht granulierte PRL-Adenome	Prolaktin, ÖR pos.	Pit-1	Hyperprolaktinämie	
Gering granulierte PRL-Adenome	Prolaktin, ÖR pos.	Pit-1	Hyperprolaktinämie	„silent“
Azidophile Stammzell-Adenome	Prolaktin, (STH), ÖR pos.	Pit-1	Hyperprolaktinämie	Akromegalie
Schlecht differenzierte PRL-Adenome	Prolaktin, ÖR pos., evtl. alle negativ	Pit-1	Hyperprolaktinämie	„silent“
Gemischte STH-PRL Adenome				
Dicht granulierte STH-/PRL-Adenome	STH, Prolaktin, ÖR pos.	Pit-1	Akromegalie	Hyperprolaktinämie
Gering granulierte STH-/PRL-Adenome	STH, Prolaktin, ÖR pos.	Pit-1	Akromegalie	Hyperprolaktinämie
Mammosomatotrope Adenome	STH, Prolaktin, ÖR pos.	Pit-1	Akromegalie	Hyperprolaktinämie
Thyreotrope Adenome				
TSH-Adenome	TSH, (Prolaktin)	Pit-1	TSH-Hyperfunktion	„silent“
Schlecht differenzierte TSH-Adenome	TSH, Prolaktin, evtl. alle negativ	Pit-1	TSH-Hyperfunktion	Hyperprolaktinämie
Kortikotrope Adenome				
Dicht granulierte ACTH-Adenome	ACTH	T-pit	Morbus Cushing	„silent“ → aggressiv
Gering granulierte ACTH-Adenome	ACTH, evtl. negativ	T-pit	Morbus Cushing	„silent“ → aggressiv
Crooke-Zelladenome	ACTH	T-pit	Morbus Cushing	aggressiv
Gonadotrope Adenome				
FSH- oder LH- oder FSH-/LH-Adenome	FSH und/oder LH, evtl. beide negativ	SF-1	inaktiv	„silent“
Alpha-subunit-only-Adenom	α -SU	SF-1	inaktiv	„silent“
Plurihormonale Adenome				
Pit-1-positive plurihormonale Adenome	STH, Prolaktin, TSH, andere	Pit-1	inaktiv	Hyperprolaktinämie, Akromegalie, TSH- Überfunktion
T-pit- oder SF-1-positive Adenome	verschiedene Kombinationen	verschiedene Kombina- tionen	T-pit oder SF-1	
Hormon- und Transkriptions-Faktor- negative Tumoren				
Nullzelladenome	negativ	negativ	inaktiv	

ACTH = adrenokortikotropes Hormon, α -SU = alpha-Untereinheit, FSH = Follikel-stimulierendes Hormon, LH = Luteotrophes Hormon, PRL = Prolaktin, SF-1 = Steroido-
generer Faktor 1, ÖR = Östrogenrezeptor, STH = Somatotrophes Adenom, TF = Transkriptionsfaktor, TSH = Thyreotrophes Adenom

Tabelle 2: Hypophysentumorregister 2018–2019: Klassifikation der Adenome nach WHO 2017 und Vergleich zur Klinik

der gering granulierten STH-Adenome (zweiter Subtyp) und den Tumorzellen der gering granulierten Prolaktin-Adenome.

Der dritte Subtyp ist das seltene mammosomatotrophe Adenom, das strukturell im Lichtmikroskop aussieht wie ein dicht granuliertes STH-Adenom, aber auch immunhistologisch Prolaktin- und Östrogenrezeptor-positiv ist.

Der vierte Subtyp ist das noch seltenere azidophile Stammzelladenom (Abb. 10) (Tabelle 2), das mehr Prolaktin- und Östrogenrezeptor-positiv als STH-positive Tumorzellen enthält und entsprechend auch mehr zu einer Hyperprolaktinämie als zu einer Akromegalie führt. Wenn überhaupt auftretend, ist diese Akromegalie schwächer ausgeprägt. Strukturelle Besonderheiten dieses Adenoms sind der erforderliche Nachweis der sogenannten Riesenmitochondrien (bestimmte Zellorgane) und der "fibrous bodies", die wir von den gering granulierten STH-Adenomen kennen [1]. Diese azidophilen Stammzelladenome sind immer aggressiv.

TSH-Adenome

TSH-Adenome sind nach den STH- und Prolaktin-Adenomen der letzte Adenotyp aus der Transkriptionsfaktor-geprägten Zelllinie und daher immunhistologisch TSH- und Pit-1-positiv (Tabelle 2). Es wurden nicht sehr selten immunhistologisch TSH-negative TSH-Adenome beschrieben [10]. In solchen Fällen muss die typische lichtmikroskopische Struktur zusammen mit dem positiven Transkriptionsfaktor Pit-1 die Diagnose ermöglichen.

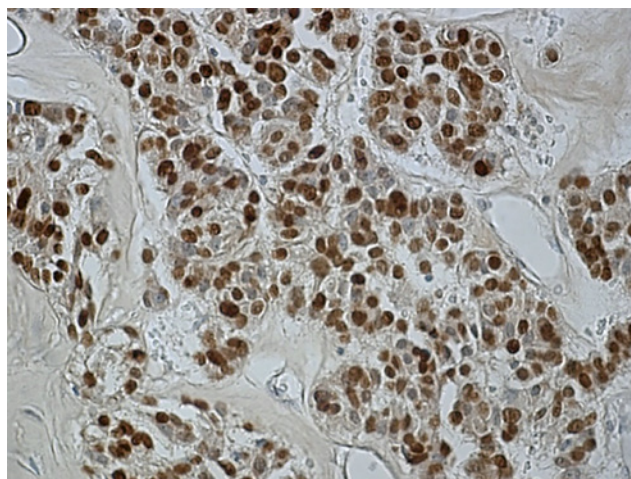
ACTH-Adenome

ACTH bildende Adenome kommen in drei Typen vor. Ihnen gemeinsam

Aggressive Adenome „per se“
gering granulierte somatotrophe Adenome
azidophile Stammzelladenome
dicht granulierte laktotrophe Adenome
laktotrophe Makroadenome beim Mann
Crooke-Zelladenome
„silent“ kortikotrophe Adenome
plurihormonale Pit-1-positive Adenome
Weitere Adenome mit klinischen oder morphologischen Zeichen einer gesteigerten Proliferation und Invasivität
alle Adenome mit Ki-67-Index über 5%
alle Adenome mit mehr als umschriebener Invasion der Nachbargewebe

Tabelle 3: Aggressive Adenome

Abb. 10: Lichtmikroskopisches Bild eines azidophilen Stammzelladenoms mit Färbung für den Transkriptionsfaktor Pit-1: braunes positives Reaktionsprodukt in allen Zellkernen, dazwischen vermehrtes Bindegewebe. Immunhistologie für Pit-1, Vergrößerung 440 x



ist der immunhistologische ACTH-Nachweis zusammen mit dem positiven Transkriptionsfaktor T-pit (Tabelle 2).

Das dicht granulierte ACTH-Adenom ist in der HE-Färbung basophil (färbbar) und färbt sich somit leicht bläulich (Abb. 11). Wichtiger ist eine kräftige Positivität in der PAS-Färbung (Abb. 12), deren Stärke zumeist mit dem immunhistologischen ACTH-Nachweis einhergeht (Abb. 13). Dieser Adenotyp führt in den weitaus meisten Fällen zu einem Morbus Cushing, sehr selten ist er klinisch inaktiv ("silent").

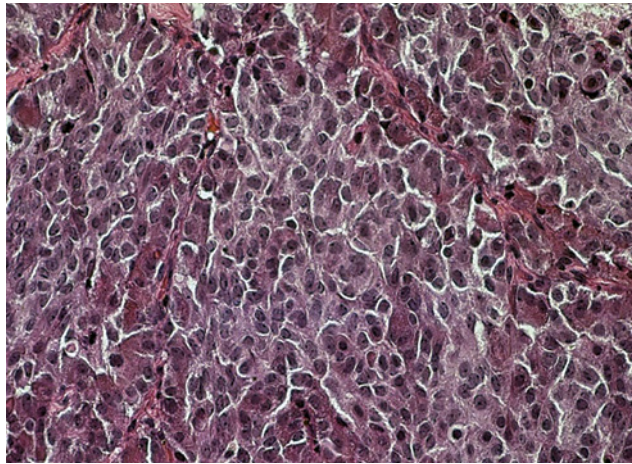
Das gering granulierte ACTH-Adenom ist zumeist chromophob in der HE-Färbung und deutlich

schwächer PAS-positiv oder sogar PAS-negativ. Die Zellpleomorphie (Vielgestaltigkeit) ist meist etwas höher als bei den dicht granulierten Varianten. Der immunhistologische ACTH-Nachweis ist oft geringer. Dieser Adenotyp (Tabelle 2) ist etwas weniger häufig mit einem Morbus Cushing verbunden als der dicht granulierte Typ und etwas häufiger inaktiv ("silent"). Alle endokrin inaktiven ACTH-Adenome gelten als aggressiv.

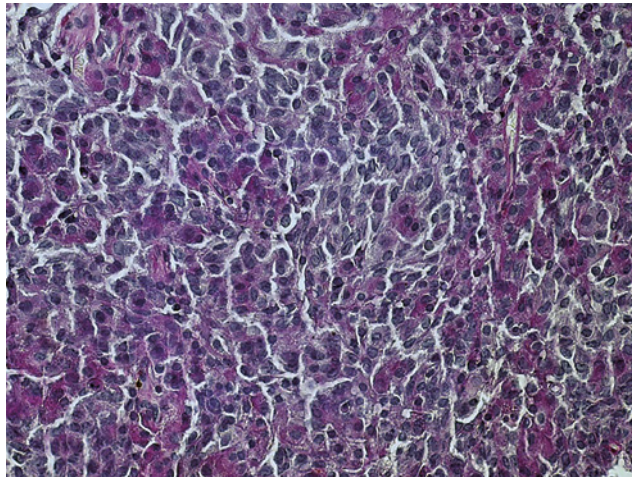
Das Crooke-Zelladenom [1] besteht, wie der Name besagt, aus Crooke-Zellen. Als Crooke-Zellen bezeichnet man ACTH-Zellen, die sich unter dem Einfluss eines Hyperkortisolismus umgestaltet haben [7]. Dabei werden die Zellen größer,

Abb. 11:

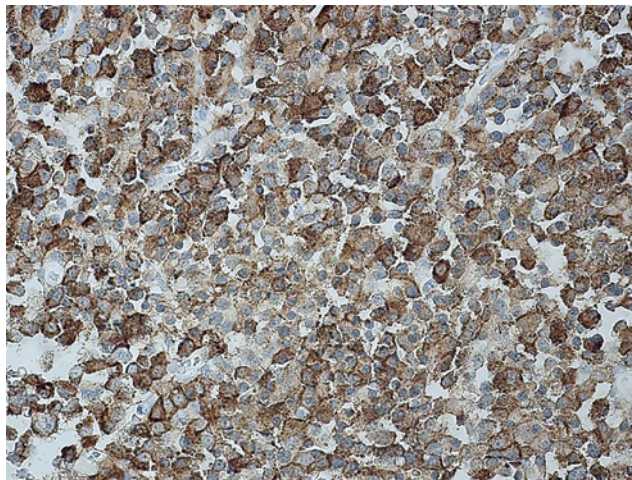
Lichtmikroskopisches Bild des dicht granulierten ACTH-Adenoms wie Abb. 12: basophil gefärbtes Zytoplasma HE-Färbung, Vergrößerung 250 x

**Abb. 12:**

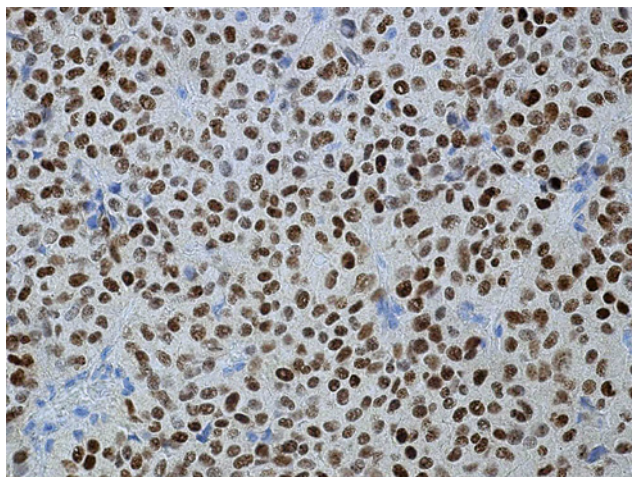
Lichtmikroskopisches Bild des dicht granulierten ACTH-Adenoms wie Abb. 11: violett gefärbtes Zytoplasma (PAS-positiv) PAS-Färbung, Vergrößerung 250 x

**Abb. 13:**

Lichtmikroskopisches Bild des dicht granulierten ACTH-Adenoms wie Abb. 11 und 12: immunhistologischer ACTH-Nachweis (braun gefärbte Zellen) Immunhistologie für ACTH, Vergrößerung 250 x

**Abb. 14:**

Lichtmikroskopisches Bild des FSH/LH-Adenoms Immunhistologischer Nachweis des Transkriptionsfaktors SF-1 (braun gefärbte Zellkerne) Immunhistologie für SF-1, Vergrößerung 250 x



entwickeln stark vermehrte Filamente (Fasern) in ringförmiger Anordnung, Sekretgranula entlang der Zellmembranen und neben dem Kern gelegene Lipidkörper (wasserunlösliche Körper). Diese typischen Strukturen sind ein sicheres Signal für einen bestehenden Hyperkortisolismus, der sich aus welcher Ursache auch immer (ACTH-Adenom, Nebennierenrindenadenom, ektope, also an ungewöhnlichen Stellen auftretende ACTH bildende Tumoren, hoch dosierte Kortisontherapie) entwickelt hat. Crocke-Zelladenome sind meistens inaktiv ("silent"), können aber auch einen Morbus Cushing einleiten. Sie sind definitionsgemäß immer aggressiv (Tabelle 3).

FSH/LH-Adenome (gonadotrope Adenome)

Zu den gonadotropen, also die Keimdrüsen beeinflussenden Adenomen ist auch das seltene alpha-subunit-only-Adenom zu zählen, das, wie der Name sagt, nur die alpha-Untereinheit der Gonadotropine, aber nicht die beta-Untereinheit oder ein weiteres Hormon bildet [12]. Es ist immer endokrin inaktiv.

FSH/LH-Adenome sind lichtmikroskopisch aus chromophoben Zellen in meistens alveolärer (bläschenförmiger) oder pseudopapillärer (warzenförmiger) Anordnung aufgebaut und immunhistologisch entweder aus LH-positiven, aus FSH-positiven oder aus beiden Zelltypen zusammen aufgebaut. Die Zahl der immunhistologisch Hormonpositiven Zellen kann sehr gering sein. Immer kräftig in den Kernen positiv ist der Transkriptionsfaktor SF-1 (Abb. 14), der nicht nur in den gonadotropen Zellen der Hypophyse, sondern auch in den Zellen der Nebennierenrinde nachweisbar ist.

Gonadotrophe Adenome sind fast immer inaktiv oder besser "silent", da sie zwar definitionsgemäß FSH und/oder LH enthalten, aber fast nie als endokrin aktiv gelten, weil schon bei gesunden Personen der Gonadotropinspiegel unterschiedlich hoch ist. Im Alter steigt er noch an und somit ist eine tolerable Obergrenze des Normalen nicht festlegbar.

Plurihormonale Adenome

Als plurihormonale Adenome gelten Adenome, die mehr als zwei Hormone bilden (die gemeinsame Herausbildung nur von STH und Prolaktin gilt nicht als Plurihormonalität). So können STH, Prolaktin und Gonadotropine oder STH, Prolaktin und ACTH in einem Adenom gebildet werden, obwohl sie aus Zelllinien mit unterschiedlichen Transkriptionsfaktoren stammen. Entsprechend unterschiedlich können auch die klinischen Funktionen sein: von einer Überfunktion über zwei Überfunktionen (z. B. sehr selten Akromegalie und Morbus Cushing zusammen) bis hin zu klinischer Inaktivität. Generell sind fast alle plurihormonalen Adenome aggressiv.

Nullzelladenome

Nullzelladenome sind definiert als 1. endokrin inaktiv, 2. immunhistologisch Hormon-frei und 3. durch fehlende Expression von hypophysären Transkriptionsfaktoren. Sie sind lichtmikroskopisch immer chromophob und manchmal recht kleinzellig. Ansonsten ähneln sie strukturell den FSH-/LH-Hormonen.

■ Regressive (rückschrittliche) Veränderungen und Auswirkungen einer medikamentösen Behandlung

Regressive Veränderungen mit herdförmigen Nekrosen (Gewebsuntergängen), Fibrosen (Bindegewebsvermehrungen) und Narben sowie Zellschrumpfungen können spontan entstehen. Auch plötzliche starke Blutungen können sich im Tumor entwickeln ("Hypophysenapoplexie"). Dazu neigen besonders inaktive ("silent") ACTH-Adenome.

Dopaminagonisten führen bei vielen Prolaktinomen zu starken Zellschrumpfungen und Fibrosierungen, wodurch die Tumoren sich sehr ver-

kleinern und verhärten können [27]. Auch das Tumorzellwachstum kann durch diese Behandlung vermindert werden.

Somatostatinanaloga erzeugen meistens nur in dicht granulierten STH-Adenomen geringe lichtmikroskopische Veränderungen in Form kleiner netzartiger oder um Gefäße ausgebildeter Fibrosen. Der Ki-67-Index kann sich vermindern [30]. Gering granuliert STH-Adenome reagieren auf diese Therapie deutlich seltener mit solchen Veränderungen.

*Prof. Dr. med. Wolfgang Saeger
Institute für Pathologie und
Neuropathologie
der Universität Hamburg, UKE,
Martinstraße 52,
20246 Hamburg
E-Mail: w.saeger@uke.de*

Literaturangaben zu diesem Beitrag sind auf Anfrage beim Verfasser oder in der Netzwerk-Geschäftsstelle erhältlich.

Den zweiten Teil "Pathologie der Hypophysentumore" lesen Sie in der nächsten Ausgabe der GLANDULA.

Absage des Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentags 2020

Zu unserem größten Bedauern muss der für vom 23. bis 25. Oktober 2020 in Frankfurt am Main geplante Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag wegen der Corona-Pandemie abgesagt werden. Diese Entscheidung fiel in enger Absprache mit den Ärzten unseres Wissenschaftlichen Beirats.

Die vorgeschriebenen Beschränkungen und Hygienemaßnahmen sind nach dem derzeitigen Stand noch immer sehr umfangreich. Dadurch müsste auch die Teilnehmerzahl drastisch reduziert werden, was dann in keinem Verhältnis zu den anfallenden Kosten und dem organisatorischen Aufwand mehr stehen würde. Hinzu kommt, dass viele Teilnehmer Risiko-Patienten sind und insofern noch wesentlich mehr Vorsicht als bei einer üblichen Veranstaltung geboten ist.

Der Hypophysen- und Nebennierentag bedingt eine lange Vorbereitungszeit. Außerdem könnte eine kurzfristige Absage hohe Stornierungskosten nach sich ziehen. Deshalb musste die Entscheidung bereits jetzt fallen.

Wir bitten um Ihr Verständnis.

Der nächste Überregionale Hypophysen- und Nebennierentag ist im Herbst 2021 in München geplant und wird hoffentlich ohne große Beeinträchtigungen stattfinden können.

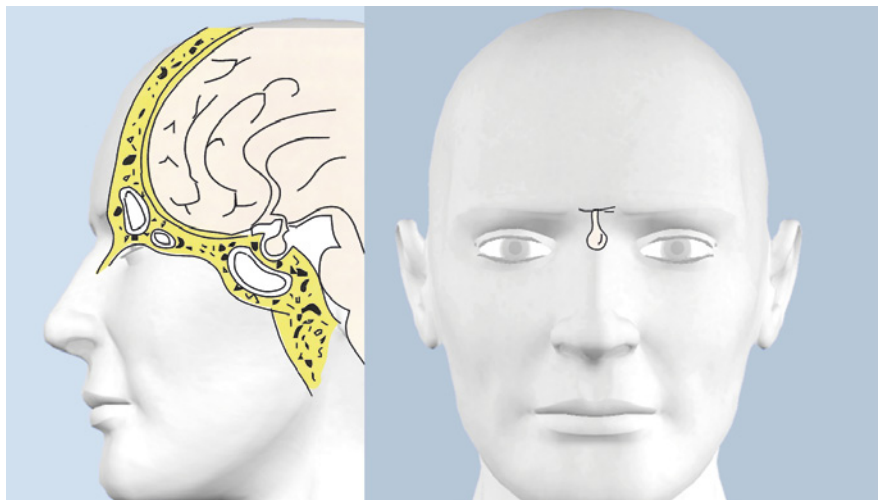
Strahlentherapie bei Tumoren der Hypophyse

■ Strahlentherapie bei Tumoren der Hypophyse

Eine Strahlenbehandlung von Tumoren der Hypophyse kann in unterschiedlichen Zielsetzungen durchgeführt werden. Die kurative Strahlenbehandlung hat das Ziel, die Tumorerkrankung ganz zu heilen und alle Tumorzellen zu zerstören. Beim Vorliegen von Metastasen oder bei Diagnose bereits sehr großen Tumoren kann es sein, dass die Erkrankung nicht mehr vollständig geheilt werden kann. Häufig ist dann aber eine palliative (lindernde) Strahlenbehandlung sinnvoll, die die Tumoren verkleinert oder deren weiteres Wachstum verzögern kann, so dass sich die klinischen Symptome bessern oder zukünftig verhindert werden.

■ Wahl der richtigen Therapieoption

Die Wahl der Therapieoptionen richtet sich nach der Art der Tumoren. Bei hormonproduzierenden Tumoren wird häufig zunächst versucht, durch entsprechende Medikamente die Hormonproduktion und damit auch das weitere Tumorstadium zu hemmen. Wenn die Tumoren jedoch auf diese Therapie nicht ansprechen, kann eine Strahlenbehandlung durchgeführt werden. Es kann auch sein, dass durch eine Operation ein Tumor nicht vollständig entfernt werden kann, da ansonsten umgebende gesunde Gewebe zu stark geschädigt würden. Ebenso kann es bei verbliebenen Tumorzellen später zu einem Rezidiv kommen, welches erneut therapiert werden muss. Metastasen werden häufig palliativ bestrahlt oder operiert. Eine Strahlenbehandlung kann also kurativ zur Heilung bei verbliebenen Tumorzellen nach Operation



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

oder bei einem Tumorrezidiv eingesetzt werden. Eine Strahlentherapie als Erstbehandlung vor OP oder medikamentösem Therapieversuch ist die Ausnahme.

Kommen unterschiedliche Therapieverfahren in Frage, so sollten die Optionen in einer interdisziplinären Tumorkonferenz in Anwesenheit eines Neurochirurgen, eines Endokrinologen und eines Strahlentherapeuten diskutiert werden. Es müssen dabei der Nutzen sowie die möglichen Risiken und Komplikationen der Therapieverfahren gegeneinander abgewogen werden. Die Therapieentscheidung trifft anschließend der Patient nach Beratung durch die unterschiedlichen Facharzt-disziplinen zusammen mit seinen behandelnden Ärzten.

■ Techniken einer Strahlenbehandlung von Hypophysentumoren

Zur Strahlenbehandlung von Tumoren der Hypophyse kommen heute

fast ausschließlich sogenannte „Teletherapiegeräte“ zum Einsatz, die eine Strahlentherapie aus unterschiedlichen Richtungen auf den Patienten von außen ermöglichen. Alle diese Geräte müssen eine Strahlenbehandlung mit sehr kleinen Feldern erlauben, damit die umliegenden gesunden Gewebe, insbesondere Sehnerven und Sehnervenkreuzung, nicht übermäßig geschädigt werden. Die geometrische Genauigkeit der Einstellung der Therapiegeräte sollte im Bereich von 1 mm und besser liegen. Man spricht dann von einer sogenannten „stereotaktisch geführten Strahlenbehandlung“ oder „Stereotaxie“. Am häufigsten sind „klinische Linearbeschleuniger“ im Bereich der Strahlentherapie im Einsatz. Diese können mithilfe von kleinen Lochblenden oder geeigneten Multisegmentblenden (engl. MLC, multi-leaf-collimator) sehr kleine Strahlenfelder erzeugen, die es ermöglichen, die Strahlung auf kleine Volumina zu begrenzen und außerhalb des „Zielvolumens“

(engl. PTV, planing-target-volume) einen steilen Dosisabfall zur Schonung der umliegenden Risikoorgane zu erzeugen. Hierfür gibt es spezielle Mikro-Lamellenkollimatoren (μ -MLC), über die nicht alle Beschleuniger verfügen. Ebenso wichtig sind bei den klinischen Linearbeschleunigern Bestrahlungstische, die mit hoher Genauigkeit (Bereich 1 mm und besser) verfahren werden können und auch Tischdurchbiegungen durch die Last des Patienten mit sechs Freiheitsgraden ausgleichen können. Die klinischen Linearbeschleuniger arbeiten mit hochenergetischer Röntgen-Bremsstrahlung im Bereich von Mega-elektronenvolt, was eine 100- bis 1000-fach höhere Energie ist, als man sie von „normalen“ Röntgenröhren kennt. Somit ist diese Strahlung auch geeignet, um Tumorzellen abzutöten.

Von entscheidender Bedeutung sind unterschiedliche Detektoren zur Bildgebung in Therapieposition, die eine Kontrolle der Lagerung und Fixierung der Patienten erlauben. Meist werden diese Beschleuniger zusammen mit „thermoplastischen Maskensystemen“ eingesetzt. Diese Masken bestehen aus einem Kunststoff, der in einem Wasserbad auf ca. 60 °C erhitzt wird, so dass er weich und biegsam wird. Damit kann er individuell dem Kopf des Patienten angeformt werden, wodurch der Kopf am Bestrahlungstisch fixiert ist und die Therapie mit der hohen Zielgenauigkeit umgesetzt werden kann. Es gibt auch weitere Materialien wie „Gipswickelmasken“, die zur Fixierung der Patienten während der Strahlenbehandlung eingesetzt werden können.

Darüber hinaus existieren weitere Teletherapiegeräte, die für Stereotaxie entwickelt worden sind. Hierzu gehört der „Gammaknife“, bei dem



Stereotaxiebeschleuniger (Quelle: Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf)

rund 200 Kobaltquellen mit unterschiedlichen Lochkollimatoren auf einen Punkt im Raum strahlen. Bei einer Strahlenbehandlung besteht also die Aufgabe darin, den Tumor des Patienten genau in diesem Punkt zu lagern. Größere oder unregelmäßig geformte Tumoren werden dann durch Einstellung mehrerer kugelförmiger Dosisverteilungen behandelt.

Ein weiteres spezielles Therapiegerät ist das „Cyberknife“, bei dem ein kompakter klinischer Linearbeschleuniger auf einem Roboterarm montiert ist, womit kleine Felder aus unterschiedlichen Richtungen auf den Patienten eingestrahlt werden können. Die Kontrolle der Lagerung und Fixierung erfolgt mit einem Röntgensystem, welches aus zwei unterschiedlichen Richtungen Projektionsaufnahme der Patienten zulässt, so dass die Lage auch unter der Therapie kontinuierlich überwacht werden kann.

Eine Therapie mit Protonen oder schweren Ionen ist aktuell kein Therapiestandard, kann aber in

speziellen Fällen auch eingesetzt werden.

■ Wie oft wird bestrahlt?

Bei Tumoren der Hypophyse gibt es prinzipiell unterschiedliche Therapieoptionen, die sich nach der Größe der Tumoren und deren feingeweblichem Aufbau richten. Ebenso spielt die Lagebeziehung der Tumoren, insbesondere zu Sehnervenkreuzung und Sehnerven, eine wichtige Rolle. Bei kleinen Tumoren, die weit genug abseits der Risikoorgane liegen, kann eventuell eine einzige Strahlendosis („Einzeit-Stereotaxie“) ausreichend sein, um den erwünschten Therapieeffekt zu erreichen. Je größer die Tumoren werden und je dichter sie an den umgebenden Risikoorganen liegen, desto eher wird eine Therapie mit drei, fünf oder noch mehr Strahlenfraktionen erforderlich. Manchmal ist auch eine Therapie mit bis zu 28 Bestrahlungen (jeweils an den Werktagen) erforderlich, um den gewünschten Therapieeffekt bei gleichzeitiger Schonung der Risikoorgane zu erreichen.

Teils kann die Anzahl der nötigen Bestrahlungen erst im Rahmen der „Bestrahlungsplanung“ festgelegt werden. Hierbei werden zunächst CT- und MRT-Schnittbilder des Patienten angefertigt und eventuell zusätzlichen noch mit weiteren Aufnahmen, die vor einer Operation angefertigt wurden, an einem Computer überlagert. Es wird dann mit Hilfe aufwändiger Computerprogramm berechnet, wie die Therapiegeräte einzustellen sind, um die gewünschte Dosisverteilung zu erhalten. Die Therapieplanung sollte in enger Rücksprache zwischen Neurochirurg, Strahlentherapeut und Neuroradiologe erfolgen. Nur so kann sichergestellt werden, dass die Schnittbilder richtig interpretiert werden und das Planungsvolumen (PTV) exakt abgegrenzt werden kann. Wenn in den Schnittbildern PTV und Risikoorgane konturiert, das heißt auf jedem einzelnen Schnittbild eingezeichnet worden sind, berechnen Medizinphysiker entsprechende Bestrahlungspläne. Am Ende wird der Plan vom Strahlentherapeuten ausgewählt, der am besten das PTV mit der therapeutisch nötigen Dosis versorgt und zugleich die umliegenden gesunden Gewebe so gut wie möglich schont.

■ Ziele einer Strahlentherapie von Hypophysentumoren

Bei Tumoren der Hypophyse, welche Hormone bilden, ist es das Ziel, die überschießende Hormonproduktion zu reduzieren. Der erwünschte Therapieeffekt tritt aber nicht sofort nach der Strahlentherapie ein, sondern meist erst im Verlauf von Wochen und Monaten, so dass die entsprechenden Hormone im klinischen Verlauf kontrolliert werden müssen. Ebenso sollten einige Wochen nach Abschluss der Strahlentherapie

erneut MRT-Schnittbilder angefertigt werden, um die Größe des Tumors im Verlauf beurteilen zu können.

■ Mögliche Nebenwirkungen einer Strahlentherapie

Neben den erwünschten Effekten, wie einer Inaktivierung und Verkleinerung der Tumoren kann es auch dann, wenn alles medizinisch und technisch korrekt abläuft, zu radio-genen, also durch die Strahlung verursachten Nebenwirkungen kommen. Dabei unterscheidet man akute und Langzeitnebenwirkungen. Je nach Anordnung der Therapiefelder und der verordneten Dosis ist ein Haarausfall im Bereich der Strahlenfelder möglich. Ebenso kann die Haut – meist nur leicht – gerötet und hyperpigmentiert (dunkler gefärbt) werden. Diese Folgen sind häufig zum großen Teil reversibel, also umkehrbar. Ein Stopp der überschießenden Hormonproduktion kann umgekehrt natürlich auch im Verlauf zu einem Mangel der Hormone führen, so dass diese später substituiert werden müssen.

Es ist nicht möglich, den Tumor durch Strahlung zu zerstören, ohne auch das umliegende gesunde Gewebe mehr oder weniger zu belasten. In seltenen Fällen kann auch Nervengewebe in der Form zugrunde gehen, dass sich durch einen überschießenden Zellschaden eine „Nekrose“ ausbildet, welche eine größere Ansammlung abgestorbener Zellen darstellt, die möglicherweise sogar herausoperiert werden muss. Dies ist allerdings eine seltene Nebenwirkung. Ebenso können theoretisch durch die Strahlung neue Tumoren hervorgerufen werden, was aber auch nur in sehr seltenen Fällen auftritt und dann meist kein Zusammenhang zwischen dem neuen Tumor und der Therapie nachweisbar ist.

■ Was ist also wichtig bei einer Strahlentherapie?

Eine Strahlentherapie sollte in enger Zusammenarbeit zwischen Neurochirurgen, Endokrinologen, Neuroradiologen und Strahlentherapeut erfolgen. Nur so kann für jeden Patienten das Therapiekonzept individuell optimal festgelegt werden. Die Strahlentherapiegeräte müssen den hohen Anforderungen einer hoch präzisen Strahlentherapie (Stereotaxie) genügen und die entsprechenden Bestrahlungsplanungssysteme zur Verfügung stehen. Jeder Patient sollte sich ausführlich über die unterschiedlichen für ihn passenden Therapieoptionen informieren sowie mögliche Risiken und Komplikationen der einzelnen Verfahren zusammen mit seinen behandelnden Ärzten abwägen.

*Dr. rer. nat. Dr. med. Thorsten Frenzel
Facharzt für Strahlentherapie und
Diplom-Physiker
Universitätsklinikum
Hamburg-Eppendorf
Ambulanzzentrum des UKE GmbH
Bereich Strahlentherapie
Martinstraße 52
20246 Hamburg*

Suchen Sie Austausch?

Wenn Sie Netzwerk-Mitglied sind und Betroffene zum Austausch per Telefon, E-Mail oder auch im persönlichen Kontakt suchen, können Sie gerne eine kostenlose Anzeige in der GLANDULA aufgeben. Schicken Sie den Text einfach per E-Mail an schulze-kalthoff@glandula-online.de oder per Briefpost an Netzwerk Hypophysen und Nebennierenerkrankungen e. V., Waldstr. 53, 90763 Fürth

Nebennierenschwäche – Ein erfundenes Krankheitsbild – Interview mit Prof. Dr. med. Martin Fassnacht

GLANDULA: *Herr Professor Fassnacht, man hört seit einiger Zeit häufig von der sogenannten Nebennierenschwäche, die insbesondere chronische Müdigkeit und Erschöpfung verursachen soll. Was ist davon zu halten?*

Ich bin überzeugt, dass es dieses Krankheitsbild in Zusammenhang mit der Nebenniere so nicht gibt. Man fasst hier Symptome zusammen, die die Menschen auch zweifellos haben. Oft sind das Symptome, an denen viele Menschen leiden. Wer ist nicht ab und zu erschöpft? Wer ist nicht ab und zu konzentrationschwach?

Man gibt dem Ganzen einen Namen und damit definiert man ein neues Krankheitsbild, das man teuer diagnostizieren und teuer therapieren kann. Zumindest diejenigen, die diese "Diagnose" stellen und eine "Therapie" verschreiben, haben dadurch natürlich einen Benefit.

Ich kenne keinen wissenschaftlich orientierten Arzt, der an dieses Krankheitsbild glaubt.

GLANDULA: *Wurden Sie als Arzt schon mit der Nebennierenschwäche konfrontiert?*

Ja, wir werden damit sogar relativ häufig kontaktiert. Ein Teil der Symptome, weshalb die Leute kommen, sind ja auch die gleichen, wie sie bei einer tatsächlichen Nebenniereninsuffizienz vorkommen. Insofern muss man da auch aufpassen. Wir führen dann eben unsere entsprechende endokrinologische Diagnostik durch, aber

ich erinnere mich allerdings an keinen einzigen Fall, bei dem der Betroffene dann auch wirklich eine Nebenniereninsuffizienz hatte.

Es sei denn, dass die Patienten von einem Therapeuten oder Heilpraktiker etwas bekommen haben, das tatsächlich Cortison enthielt. Dann kommt es bei den Patienten, wenn sie diese „Therapie“ lange und hochdosiert nehmen, zu einer Unterdrückung der Hypophyse. Sie bekommen schließlich, wenn sie die Behandlung beenden, eine echte Nebenniereninsuffizienz – zumindest eine vorübergehende. Das ist eine der mehreren Risiken, die mit dieser Fehldiagnose verbunden sind.

GLANDULA: *Wie sehen einschlägige Testverfahren aus und wie sind diese zu bewerten?*

Soweit ich weiß, wird in der Regel eine Speicheldiagnostik empfohlen. Das Cortisol im Speichel wird mehrmals im Laufe des Tages gemessen und wenn ein Teil der Werte zu niedrig ist, wird dies als Zeichen bzw. Beweis für eine Nebennierenschwäche gewertet. Viele argumentieren sogar, wenn die Cortisol-Werte höher als der Normbereich sind, sei man in einer Vorphase. Auch dann kriegt man die „Krankheit“ also schon angedichtet.

Das Problem ist ganz einfach, dass die Speicheldiagnostik in diesen sehr niedrigen Bereichen fehleranfällig ist und hierfür keine guten Normbereiche festgelegt sind. Bei uns im Labor geben wir zum Beispiel gar keinen unteren Normbereich an.



Prof. Dr. med. Martin Fassnacht

GLANDULA: *Wie erklären Sie sich die „Popularität“ dieser angeblichen Erkrankung?*

Ich vermute, dass ein nicht unerheblicher Teil der Betroffenen in irgendeiner Form eine Depression hat. Dass hier die Zahlen ansteigen, glaube ich tatsächlich. Ein ähnliches Krankheitsbild, das oft auch im gleichen Zusammenhang genannt wird, ist das Burn-Out-Syndrom.

Zumindest Depression hat in unserer Gesellschaft noch immer einen sehr negativen Beigeschmack, was völlig unberechtigt ist. Depression ist eine Krankheit wie jede andere auch, die korrekt diagnostiziert und behandelt werden muss. Aber weil man diese Diagnose gerne vermeidet, sucht man Alternativdiagnosen. Gesellschaftlich ist es viel unproblematischer, etwas mit den Nebennieren zu haben anstatt einer Depression.

GLANDULA: *Wenn ein depressiver Patient ein Cortisonpräparat erhält, wird er sich dann subjektiv besser fühlen?*

Genau, das ist das Problem, dass dies zweifellos so sein kann. Cortison führt sogar bei einem Teil der Gesunden zu mehr Aktivität, zu besserem Befinden, hat aber natürlich Risiken und Nebenwirkungen.

Die Behandlung dieser Nebennierenschwäche verläuft allerdings sehr unterschiedlich, je nachdem, an wen man gerät. Viele geben gar kein Cortison, in dem Fall würde man auch definitiv Schaden verursachen. Viele propagieren Vitamine, etwa Vitamin C, und andere Nahrungsergänzungsmittel, die dann teuer verkauft werden.

GLANDULA: Was kann man aus Ihrer Sicht tun, um Betroffene aufzuklären und vor Fehldiagnosen zu schützen?

Es ist eine verstärkte Aufklärung erforderlich, dass es dieses Krankheitsbild aus endokrinologisch-hormoneller Sicht nicht gibt. Dabei muss man die Fälle herausfiltern, die tatsächlich eine Nebenniereninsuffizienz haben.

Es ist ja nicht nur so, dass Leute falsche Diagnosen bekommen. Es entstehen echte Gefahren. Eine davon ist, dass echte Addison-Fälle nicht erkannt werden. Wenn

diese Patienten dann mit Vitamin C und Nahrungsergänzungsmitteln behandelt werden, bekommen sie wirklich ein Problem und es kann zu einer potenziell lebensbedrohlichen Nebennierenkrise kommen. Ebenso werden Depressionen nicht erkannt und nicht behandelt, obwohl man sie möglicherweise gut behandeln könnte.

GLANDULA: Herzlichen Dank für das Gespräch.

Christian Schulze Kalthoff

Die Mitgliedschaft im Netzwerk für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. bietet Ihnen eine Vielzahl wertvoller Vorteile:

Austausch mit anderen Betroffenen, Ärzten und Experten

Durch unsere große Zahl an Regionalgruppen finden Sie bestimmt auch Veranstaltungen in Ihrer Nähe. Außerdem können Sie sich im Internet in unseren vielfältigen Foren austauschen.

Broschüren

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

Mitgliederzeitschrift GLANDULA

Mitglieder erhalten die GLANDULA, unsere Patientenzeitschrift mit Veröffentlichungen renommierter Forscher und Spezialisten 2 x jährlich kostenlos und frei Haus zugesandt.

Geschützter Mitgliederbereich im Internet

In unserem nur für Netzwerkmitglieder zugänglichen geschützten Internetbereich erhalten Sie wertvolle Informationen.

Telefonische Betreuung durch unsere Geschäftsstelle

An vier Tagen in der Woche ist unsere Geschäftsstelle telefonisch für Sie da.

Sonderkonditionen für Seminare und andere Veranstaltungen

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

Dank seiner Gemeinnützigkeit und seines hohen Ansehens erhält das Netzwerk für Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. verschiedene Fördermittel. Aus diesem Grund können wir Ihnen all die beschriebenen Vorteile zu einem geringen Mitgliedsbeitrag von nur Euro 25,- im Jahr bieten.

Kontaktadresse:

NETZWERK Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. • Waldstraße 53 • 90763 Fürth • Tel.: 0911/97 92 009-0
Fax: 0911/97 92 009-79 • E-Mail: netzwerk@glandula-online.de • Internet: www.glandula-online.de

Lebensgefährliche Addison-Krise

1998 wurde meine Hypophyse aufgrund eines Hypophysenadenoms entfernt. Seitdem bin ich unter anderem auf die Einnahme von Hydrocortison angewiesen.

Im Mai 2017 sowie im März und Juli 2018 kam ich jeweils in eine Nebennierenkrise, wobei die kritischste Situation im März 2018 bestand.

Es begann am frühen Abend mit einem Gefühl von Unwohlsein, geprägt durch eine leichte Übelkeit. Meine Körpertemperatur erhöhte sich auf über 38° C, sodass ich an eine Erkältung oder einen grippalen Infekt dachte. Meine Übelkeit nahm zu und ich musste mich heftig übergeben. Ich legte mich ins Bett, wo es mir allerdings kalt wurde, zunächst an den Händen, dann am ganzen Körper, was in einen extremen Schüttelfrost mündete. Das war nicht nur ein leichtes Frösteln, sondern ein Zittern und Schütteln am ganzen Leib, sodass ich noch nicht mal mehr sprechen konnte. Der Schüttelfrost dauerte etwa eine halbe Stunde an und verging dann, aber ein elendes Gefühl blieb. Mein Blutdruck, der sich normal bei 130/80 befindet, fiel auf etwa 100 (oberer Wert) ab. Ein Anruf beim Bereitschaftsarzt war zwecklos. Der Arzt weigerte sich zu kommen, da es sich ja "offensichtlich nur um eine Erkältung handelte".

An dieser Stelle möchte ich alle betroffenen Patienten mit Nebenniereninsuffizienz warnen, bei einem Bereitschaftsarzt anzurufen. Die Ärzte die hierbei erreichbar sind, wissen überwiegend schlichtweg nicht um unsere Erkrankung und können demnach auch keine sinnvollen Anweisungen geben, da

sie die Symptome immer nur auf harmlose Standarderkrankungen zurückführen. Bitte rufen Sie sofort den Notdienst bzw. Rettungswagen (112) an, sonst vergeht lebenswichtige Zeit. Selbst bei Krankenhausärzten muss man Glück haben, um welche zu erwischen, die sich unter unserer Erkrankung etwas vorstellen können. Zu diesem Zeitpunkt im März 2018 war bei mir noch keine Nebennierenkrise diagnostiziert worden. Mein damaliger Endokrinologe unterrichtete mich niemals darüber, dass so etwas auftreten kann. Bei ähnlichen Beschwerden zuvor im Mai 2017, allerdings nicht in dieser extremen Ausprägung, wurde im Krankenhaus auch nicht die zutreffende Diagnose gestellt.

Spätestens zu diesem Zeitpunkt nach dem Schüttelfrost hätte ich eine Notfallspritze mit Hydrocortison einsetzen müssen, wenn ich eine gehabt hätte. Allerdings wusste ich damals noch nichts von einer solchen, da mein Endokrinologe dies nicht ansprach.

Nachdem der Arzt es also nicht für nötig befunden hatte, zu kommen, ging es mir kurzzeitig etwas besser, der Blutdruck sank jedoch weiter auf 80, dann auf 70 (oberer Wert), schließlich nahm die Übelkeit weiter zu und es kam zu einem extremen Schweißausbruch. Dies war nun bereits das Stadium, in welchem der Salzspiegel im Blut entgleiste, was zum Koma und letztendlich zum Tod führen kann. Zu diesem Zeitpunkt alarmierte meine Frau den Rettungswagen und ich kam ins Krankenhaus, wo ich in der Notaufnahme stabilisiert werden konnte. Ein junger Notarzt machte das Richtige und gab mir 100 mg Hydrocortison i.V.

Meine Situation war sehr kritisch, wie ich später erfuhr. Ich wurde nach meiner Stabilisierung in ein anderes Krankenhaus verlegt, weil in der ersten Klinik keine Betten in der Überwachungsstation frei waren. Der Oberarzt, der gerade Dienst in dem zweiten Krankenhaus hatte, stellte recht schnell die zutreffende Diagnose Addison-Krise. Ich musste noch einige Tage auf der Intensivstation bleiben, bis mein Salzspiegel wieder stabil war und die Entzündungswerte zurückgegangen waren.

Einige Wochen nach meiner Entlassung fand ich zur Selbsthilfegruppe und lernte mehr über den Umgang mit dieser Erkrankung, als ich jemals von meinem damaligen Endokrinologen erfahren hatte. Nach einem Wechsel zu einem neuen Endokrinologen konnte ich nun mein Problem angehen.

*F. G.

* Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Zuschriften leiten wir gerne weiter.

Vortrag "Keine Entscheidung über mich ohne mich!"

Netzwerk-Mitglieder finden einen sehr interessanten Vortrag, der bei der Regionalgruppe Thüringen gehalten wurde, im PDF-Format:

"Keine Entscheidung über mich ohne mich! So mache ich mich fit für das Gespräch mit meinen Ärzten" von Prof. Dr. Sylvia Sänger.

Bitte loggen Sie sich dafür in den geschützten Mitgliederbereich ein (www.glandula-online.de/mitgliederbereich.html) und klicken Sie dann links auf "Vorträge".

Morbus Addison – meine Geschichte

Ein Fünfzigjähriger leider unter rätselhaften, zunehmend belastender werdenden Symptomen. Im Krankenhaus werden die wahren Hintergründe entdeckt.

Nach längerem Überlegen habe ich mich dazu entschlossen, meine Krankengeschichte niederzuschreiben und in der GLANDULA zu veröffentlichen.

Ich bin männlich, 63 Jahre alt und verheiratet. Wir haben einen dreißigjährigen Sohn.

■ Zunehmende Schwäche

Mit ca. 50 Jahren bemerkte ich, dass ich schwächer wurde. Schwere Arbeiten konnte ich nicht mehr erledigen. Das habe ich notgedrungen meinem Sohn überlassen. Ich dachte, die Schwäche käme vom Herz. Denn ich hatte schon seit ca. 16 Jahren Herzrhythmusstörungen und immer einen komischen Druck auf der linken Brustseite. Aber alle Untersuchungen (EKGs, Ultraschall und Katheder) waren unauffällig.

Die allgemeine Schwäche wurde von Jahr zu Jahr schlimmer und belastete mich unglaublich. Mein Hausarzt konnte mir nicht helfen und schob die Beschwerden auf die von meinem Herz ausgehende Wetterfühligkeit. Auch alle Blutuntersuchungen waren bis auf eine leichte Anämie (Blutarmut) unauffällig, so mein Hausarzt. Anfang April 2018 wurde meine Frau an der Halswirbelsäule operiert.

Am 23.4.2018 fuhr sie dann in Reha. Inzwischen war ich so schwach, dass ich deshalb in Panik geriet. Ich fühlte mich im Stich gelassen. Wie sollte es jetzt weitergehen?

Am 26.4.2018 fuhr mich mein Sohn wieder zum Hausarzt. Es wurde erneut ein EKG geschrieben. Alles war wie immer OK. Wir fuhren wieder nach Hause. Am nächsten Tag waren wir abermals beim Hausarzt. Ich konnte nicht mehr, war völlig am Ende. Jetzt bekam mein Hausarzt Panik. Mit Verdacht auf Herzmuskelerkrankung wurden wir ins Krankenhaus geschickt.

Im Krankenhaus erstellt man wieder ein Ultraschall vom Herz. Erneut alles normal. Ich wurde wieder nach Hause geschickt. Unterwegs habe ich dann geheult. Ich sagte zu meinem Sohn, ich hätte ein Gefühl, dass ich bald sterben müsste. Am 3.5.2019 fuhren wir dann erneut ins Krankenhaus. Diesmal direkt in die Notaufnahme. Ich konnte kaum noch sprechen. Musste auf die Liege gehoben werden.

Der behandelnde Arzt sagte zu mir: „Wir gehen mal davon aus, dass Ihr Herz gesund ist. Wir nehmen jetzt Blut ab und schicken es in verschiedene Labore. Auch ins Krankenhaus-Labor.“ Er meinte, alle Parameter, die man im Blut untersuchen kann, würde er prüfen lassen. Außerdem stellte der Arzt fest, dass ich keine Scham- und Achselbehaarung hatte. Dieser Mediziner gab sich die allergrößte Mühe! Er ließ nicht locker, untersuchte und befragte mich, bis er sich ein Bild gemacht hatte. Er meinte, ich käme jetzt auf Station und wir würden uns noch einmal sehen.

■ Die Diagnose

Ich war ca. 10 Minuten auf der Station und mein Sohn hatte noch nicht mal meinen Koffer ausgepackt. Da kam eine Schwester und teilte uns

mit, ich müsse sofort auf die Intensivstation. Dort blieb ich mit meinem Bett auf dem Flur stehen und wurde an diverse Geräte angeschlossen. Nach ca. 20 Minuten kam der Arzt aus der Notaufnahme mit weiteren drei Ärzten.

Er beugte sich über mich und sagte zu mir: „Wenn es das ist, was ich vermute, dann muss es Ihnen gleich besser gehen.“ Es wurde ein Venenzugang gelegt. Dann wurde ein Beutel Kochsalzlösung angehängt. Schließlich fragte ein Assistenzarzt den Mediziner der Intensivstation, ob wir eine Krise hätten. Ich konnte damals nichts damit anfangen. Heute kennt man den Begriff „Krise“ schon besser. Man einigte sich schnell darauf, dass eine Spritze mit 100 ml Hydrocortison in die Kochsalzlösung gespritzt werden müsse. So wurde es gemacht.

Dann haben mich alle Ärzte gespannt angeschaut. Ich weiß nicht mehr wie lange es gedauert hat, aber plötzlich hatte ich ein unglaubliches Gefühl. Der ständige Druck auf der linken Brustseite ging als erstes weg. Dann hatte ich wieder ein Gefühl, als wenn ich geupdatet würde. Es war unglaublich. Mir ging es von Augenblick zu Augenblick besser. Die Ärzte waren mehr als zufrieden, dass sie diese seltene Krankheit soeben festgestellt hatten. Ich fühlte mich so stark, dass ich mein Bett durch die ganze Intensivstation hätte schmeißen können.

Über Nacht blieb ich auf der Intensivstation. Am nächsten Morgen kam ich auf eine normale Station. Jetzt musste ich morgens 5 und mittags 2,5 (à 10 mg) Hydrocortison-Tabletten einnehmen. Mir ging es blendend. Es wurden diverse

Blutuntersuchungen durchgeführt. Allerdings kam nur heraus, dass ich eine Nebenniereninsuffizienz hatte und dass diese keine Hormone produzierten. Ein ACTH-Test verlief im Sand. Irgendwo ging die Blutprobe verloren.

■ Ein neues Leben

Am 9.5.2019 wurde ich entlassen. Man teilte mir mit, dass ich mich bei einem Endokrinologen vorstellen müsste. Auch über die Krankheit wurde ich ausführlich informiert. Meinen Facharzt fand ich in einer Uniklinik. Hier bin ich mehr als zufrieden! Ein tolles Haus mit tollen Ärzten!

Folgende Diagnosen wurden vom Endokrinologen gestellt:

- Makroprolaktinom in der Hypophyse
- Hypophyseninsuffizienz

- Hypocortisolismus (Cortisolmangel)
- Insuffizienz der corticotropen Achse
- sekundäre Hypothyreose (Schilddrüsenunterfunktion)
- hypogonadotroper Hypogonadismus (Unterfunktion der Keimdrüsen)
- arterielle Hypertonie (Bluthochdruck)
- Hypercholesterinämie (erhöhter Cholesterinspiegel)
- Vitamin-D3-Mangel
- leichte normochrome normozytäre Anämie (eine Form der Blutarmut)

Außerdem muss ich jährlich zum MRT (Hypophyse) und zur Gesichtsfeldanalyse.

Ansonsten geht es mir sehr gut. Ich will nicht klagen. Ich arbeite wieder in Wald und Garten. Nichts ist mir zu schwer. Wichtig ist, dass in

bestimmten Situationen die Hydrocortison-Dosis angepasst wird. Das ist aber schon zur Routine geworden. Hydrocortison-Tabletten habe ich immer in der Tasche. Wenn ich unterwegs bin (Auto oder zu Fuß) habe ich stets meine Notfalltasche mit Schulungsunterlagen zu „Addison-Krise, Anweisung Notfallspritze, Tabelle Anpassung Hydrocortison“ und der Notfallspritze dabei.

Frau und Sohn wurden über die Addison-Krise geschult. Ich habe leider feststellen müssen, dass sich meine Verwandtschaft absolut nicht für meine Krankheit interessiert. Keiner wäre in der Lage, mir zu helfen. Hierüber bin ich sehr enttäuscht. Aber so ist das eben. Ich kann sie nicht zwingen. Damit will ich schließen.

*U. S.

*Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Zuschriften leiten wir gerne weiter.

Negative Erfahrung

Bei mir wurde aufgrund eines Hypophysenadenoms 1998 die komplette Hypophyse entfernt, es folgten in 1999 und 2010 noch weitere OPs und in 2011 wurde ich bestrahlt. Zudem hatte ich in 2008, 2017 und 2018 insgesamt vier Addison-Krisen mit ernstem Verlauf und jeweils Einlieferung als Notfall ins Krankenhaus auf die Intensivstation. Zusätzlich wurde meine Schilddrüse entfernt, wobei sich ein Verdacht auf ein medulläres, also von den das Hormon Calcitonin produzierenden C-Zellen ausgehendes Schilddrüsenkarzinom glücklicherweise nicht bestätigte. Bluthochdruck habe ich auch sowie Herzrhythmusstörungen. Außerdem leide ich unter einer Neuro-Borreliose, einer bak-

teriellen Infektionskrankheit, welche das Nervensystem angreifen kann. Das entsprechende Versorgungsamt gestand mir nach langem Hin und Her (Anträge, Widersprüche, Ablehnung und schließlich einem Vergleich) einen GdB von 30 zu. Meine Erkrankung wurde als "Unterfunktion der Hypophyse" bezeichnet, dabei ist diese vollständig entfernt. Das Amt weigerte sich mit einer juristischen Begründung, die sich mir nicht erschloss, diesen ganz offensichtlichen Fehler zu korrigieren. Leider kennt sich nicht jeder Anwalt mit unserer seltenen Erkrankung aus. Ich muss mittlerweile davon ausgehen, dass deutlich mehr möglich gewesen wäre, wenn ich lese, dass dem Patient aus dem Bericht „Positive Erfahrung“ (GLAN-

DULA 48, S. 41) umgehend ein GdB von 50 zugestanden wurde. Leider ist mir nicht bekannt, ob der Verfasser des Berichtes alle seine Erkrankungen aufgeführt hat. Es darf ja wohl nicht sein, dass solche gravierenden Abweichungen zwischen den einzelnen Versorgungsämtern in der Beurteilung eines GdB bestehen. Ich wäre daher sehr dankbar zu erfahren, welche Erfahrungen andere Patienten mit gleichem oder ähnlichem Krankheitsbild bei der Beantragung eines GdB gemacht haben.

*F. G.

*Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Zuschriften leiten wir gerne weiter.

Drei gefährliche Addison-Krisen

Eine Betroffene berichtet, wie sie gleich dreimal in eine Krise geriet. Und wie ihr in diesen gefährlichen Situationen geholfen wurde.

■ Extremer Stress

Im Oktober 1982 hatte ich eine OP wegen eines Kraniopharyngeom, zuvor jahrelange Untersuchungen. Dann hieß es von jetzt auf gleich, ich müsse Medikamente nehmen. Dazu zählte damals noch das Prednisolon, nach der Wende dann Hydrocortison. Ich nahm seinerzeit morgens 10 mg, mittags 5 mg. Hin und wieder vergaß ich meine Medikamente, ich widmete dem Ganzen nicht die notwendige Aufmerksamkeit, wie ich es hätte tun sollen. Lag vielleicht auch an der entsprechenden ärztlichen Betreuung, die nicht immer optimal war. Im Dezember 1999 hatte ich einen Tag vor Weihnachten wirklich extrem Stress. Kurz noch ins Büro (damals Teilzeit und meist auf Abruf in der Anwaltskanzlei), dann Blitzeis, Mutter abholen und mit ihr gemeinsam nach Hause fahren, Weihnachten vorbereiten. Dort angekommen, merkte ich nur, dass etwas nicht mit mir stimmte, mir war schwindelig, die Knie versagten mir, ich bekam Herzrasen. Letzteres hatte ich damals häufiger, war damit auch in Behandlung. Alle Versuche dies loszuwerden scheiterten. Ich lag mittlerweile auf dem Sofa, die Füße ganz hoch, nichts half. Mein Flehen an meinen damaligen Ehemann, er möge den Notarzt holen, wurde erst nach langem Betteln erhört.

Dass der Notarzt kam, hatte ich schon nicht mehr mitbekommen, ich war bewusstlos. Der Arzt fragte nach Medikamenten, sah, dass ich Hydrocortison nehmen muss,

verpasste es mir intravenös und schon war ich wieder ansprechbar. Danach ging es via Rettungswagen mit Blaulicht ins Krankenhaus. Ein gruseliges Erlebnis, was mir aber das Leben gerettet hat. Dort angekommen eine Nacht auf der Intensivstation, dann noch drei Tage auf der Inneren. Ich sah bereits nach der ersten Nacht aus wie ein Alien ... aufgedunsenes Gesicht, Gewichtszunahme ... aber ich lebte.

Mitte 2000 durfte ich schließlich zur Reha und nahm dort 6 kg, zu Hause angekommen noch weitere 14 kg ab. Ich wurde dort auch von meiner Ärztin dahin gehend sensibilisiert, wann ich wie meine Tabletten nehmen soll und wie dies in Stress-Situationen zu handhaben ist. Seit diesem „Zwischenfall“ habe ich IMMER meine Tablettendose mit Hydrocortison bei mir.

■ Neues Medikament ... und erneut viel Stress

Im Jahr März 2017 bekam ich von meiner Kardiologin ein neues Medikament. Dies vertrug ich nicht, reagierte mit Schwindel, Übelkeit, Erbrechen und war völlig matt. Nach Telefonat mit meinem Arzt hieß es sofort absetzen, ein neues für mich verträglicheres holte dann mein Freund bei dem Arzt ab.

Mir ging es immer schlechter, ich vertrug zwar das neue Medikament besser, aber die Werte im Allgemeinen waren extrem schlecht. Mein Freund brachte mich zur Notaufnahme, dort gleich an den Tropf. Fazit war: Ich litt an Hypokaliämie zusammen mit einer Addison-Krise, die zweite. Dadurch, dass es mir zu Hause so schlecht ging, war ich selber nicht mehr in der Lage, meine

Medikamente richtig zu dosieren. Ich bin knapp fünf Tage im Krankenhaus gewesen und meine Werte waren bei Entlassung wirklich super.

Im Juni 2019 erlitt ich aufgrund von abermals ausuferndem Stress (Umzug ins neben der Arbeit sanierte und renovierte Eigenheim, sehr viel Arbeit im Büro, hohe Temperaturen). Trotz der zusätzlichen Einnahme von Hydrocortison, morgens 15 mg und mittags 10 mg, reichte es nicht aus. Ich bekam nachts Krämpfe in den Beinen, ich war sehr unruhig, konnte überhaupt nicht schlafen. Mir kam nur ein Gedanke auf, ich muss Hydrocortison nehmen. Ich versuchte in die Küche zu gehen und schon fiel ich um, war wieder einmal bewusstlos. Mein Freund hörte dies, rief nach mir und als ich nicht reagierte, kam er sofort. Sprach mich mehrfach an, ich kam etwas zu mir. Da wir im Jahr 2017 nach der zweiten Addison-Krise beide eine Schulung zum Umgang mit der Notspritze von meiner Endokrinologin erhielten, wusste er sofort, was zu tun war. Er hat mir sozusagen das Leben gerettet. Am nächsten Tag bin ich dann zu meiner Ärztin und wir erhöhten die Dosis für die nächsten Wochen.

Ich bin jetzt extrem sensibilisiert und nehme lieber eine Tablette mehr als eine zu wenig.

*P. F.

*Name und Anschrift sind der Redaktion bekannt. Zuschriften leiten wir gerne weiter.

Editorial

**Liebe Leserinnen, liebe Leser,
liebe Kinder und Jugendliche, liebe Eltern,**

das GLANDUlinchen beschäftigt sich dieses Mal vorwiegend mit zwei interessanten Themen: Im Artikel von Frau Dr. Jacoby geht es um das Wachstum und die Pubertätsentwicklung beim klassischen Adrenogenitalen Syndrom (bei 21-Hydroxylase-Enzymdefekt). Dabei handelt es sich um eine Nebennierenerkrankung, bei der die Cortisolbiosynthese gestört ist (die Nebenniere kann das Stresshormon Cortisol nicht ausreichend bilden) und bei der es in der Folge zu erhöhten männlichen Hormonen kommt. Ein normales Wachstum und eine altersentsprechende Pubertätsentwicklung sind immer noch die besten klinischen Parameter, die für eine gute AGS-Behandlung sprechen.

Professor Dr. Müller fasst seine Studienergebnisse zu Schwangerschaften bei Patientinnen nach Kraniopharyngeom zusammen. Das Kraniopharyngeom ist ein gutartiger Fehlbildungstumor, der im Bereich der Hirnanhangsdrüse und des Hypothalamus (Regulationszentrum im Zwischenhirn) lokalisiert ist und oft zu Hypophysenhormonausfällen (=Hormonausfälle der Hirnanhangsdrüse) führt. Bislang gibt es nur wenige Untersuchungen zur Fertilität (=Fruchtbarkeit/Fortpflanzungsfähigkeit) bei Kraniopharyngeom-Patienten.

Wir wünschen Ihnen, liebe Leserinnen und Leser, viel Freude und Informationsgewinn bei der Lektüre des GLANDUlinchens.



Ihr Prof. Dr. Gerhard Binder



Ihr Prof. Dr. Walter Bonfig

Tübingen und Wels (AT) im Juni 2020



Prof. Dr. Gerhard Binder



Prof. Dr. Walter Bonfig

Schwangerschaften nach Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter

Wenn man das vorhandene Wissen zum Thema Schwangerschaften nach Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter anhand der veröffentlichten Arbeiten durchsieht, stößt man auf nur wenige Informationen, die sich wie folgt zusammenfassen lassen:

- a. Bei weiblichen Patientinnen nach Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter bedarf es in der Regel hormoneller Behandlungen, um eine normale Pubertät und Fruchtbarkeit im Erwachsenenalter zu gewährleisten.
- b. Ob die Schwangerschaft einen Risikofaktor für die Vergrößerung eines Kraniopharyngeoms bei einer Schwangeren bedeutet, ist bislang nicht eindeutig geklärt.

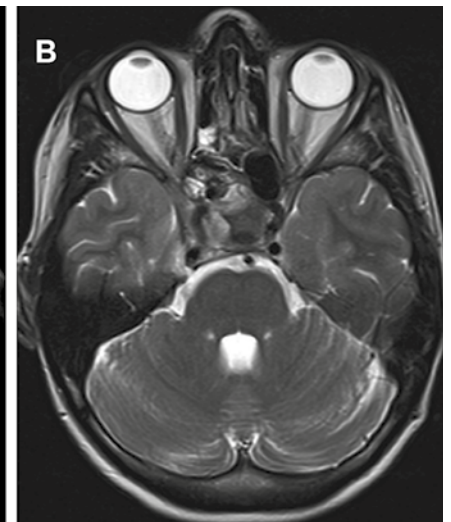
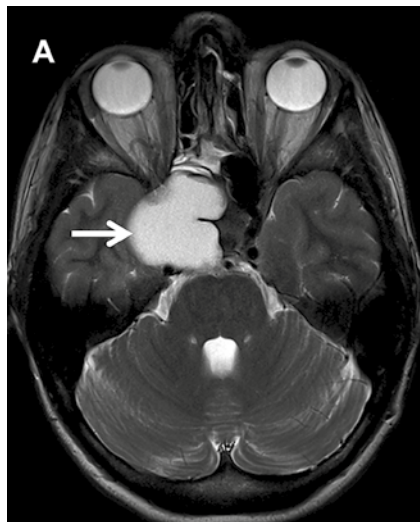
Wir haben alle 133 erwachsenen Patientinnen, die im Kindes- und Jugendalter seit dem Jahr 2000 an einem Kraniopharyngeom erkrankten und in unseren Studien KRANIOPHARYNGEOM 2000/2007 erfasst wurden, dahingehend befragt, ob eine Schwangerschaft bestand, wie sie verlief und wie es dem Neugeborenen geht.

Die Ergebnisse unserer Untersuchung wurden inzwischen in „Neuroendocrinology“ veröffentlicht (Sowithayasakul P. et al. Pregnancies after childhood craniopharyngioma - Results of KRANIOPHARYNGEOM 2000/2007 and review of the literature. Neuroendocrinology. 2020 Feb 20) und ergaben folgende neue Erkenntnisse zum Thema „Schwangerschaften nach Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter“:

1. Bei 6 von 133 inzwischen erwachsenen Kraniopharyngeom-Patientinnen (4.5 %), die seit 2000 in unsere Studien aufgenommen wurden, kam es zu 9 Schwangerschaften mit 10 gesunden Neugeborenen.
2. Bei 3 Patientinnen ohne hormonelle Ausfälle der Hirnanhangsdrüse traten 5 Schwangerschaften spontan auf, das heißt ohne Fruchtbarkeitsbehandlung.
3. Diese Schwangerschaften verliefen komplikationslos. Die Neugeborenen waren gesund.
4. Bei 3 Patientinnen mit hormonellen Ausfällen der Hirnanhangsdrüse bedurfte es einer Fertilitäts-, also Fruchtbarkeitstherapie (3 bis 6 Zyklen) zur erfolgreichen Schwangerschaft.
5. Unter Fertilitätstherapie war eine intensive und kompetente Betreuung durch Fertilitätsmediziner mit Erfahrung im neuroendokrinen Bereich unabdingbar.
6. Im Rahmen unserer Umfrage mussten wir feststellen, dass viele Patientinnen nach Kraniopharyngeom sich nicht darüber bewusst waren, dass eine normale Fruchtbarkeit und damit auch erfolgreiche Schwangerschaften unter medikamentöser Therapie möglich sind.
7. Zwei Patientinnen hatten bei Schwangerschaftsbeginn zystische Resttumore des Kraniopharyngeoms. In beiden Fällen kam es zu einem deutlichen Wachstum der Kraniopharyngeomzyste unter der Schwangerschaft.



Prof. Dr. med. Hermann Müller



Kernspintomographien des zystischen Kraniopharyngeoms (Pfeil) während der Schwangerschaft (A) und nach operativer Zystenentfernung während der Schwangerschaft (B)

8. Bei zwei Patientinnen mit solidem Rest des Kraniopharyngeoms trat kein Wachstum des Kraniopharyngeomrestes in der Schwangerschaft auf.

Wir schlussfolgern, dass Fruchtbarkeit, Schwangerschaft und Geburt eines gesunden Neugeborenen bei Frauen nach Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter prinzipiell möglich sind. In vielen Fällen bedarf es allerdings einer Fertilitätsbehandlung, um schwanger zu werden, und einer

regelmäßigen und kompetenten Betreuung durch Endokrinologen, Frauenärzte und gegebenenfalls Fertilitätsmediziner während der Schwangerschaft. Wenn hinsichtlich des Kraniopharyngeoms ein Resttumor besteht, sollte insbesondere bei zystischem Tumor während der Schwangerschaft auf Symptome geachtet werden, die möglicherweise für eine Vergrößerung der Zyste sprechen könnten (Kopfschmerzen, neue oder zunehmend Sehbeeinträchtigung oder ähnliches). In diesem Fall ist es ratsam,

eine Kernspintomographie durchzuführen, um ein Zystenwachstum auszuschließen.

Prof. Dr. med. Hermann Müller
Klinikum Oldenburg AöR
Universitätsklinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie / Onkologie
Rahel-Straus-Str. 10,
26133 Oldenburg
Tel.: ++49-441/403-2013
Fax: ++49-441/403-2887

Informationen zum neuartigen Coronavirus (SARS-CoV-2, COVID-19) bei Kindern und Jugendlichen mit primärer (z. B. AGS, M. Addison) oder sekundärer (Cortisolmangel bei Hypophyseninsuffizienz) Nebenniereninsuffizienz (Stand 10.5.2020)

Anhand der aktuellen Informationssituation kann die DGKED folgende Informationen und Empfehlungen geben:

Kinder mit Nebenniereninsuffizienz sind auf die regelmäßige Gabe von Hydrocortison angewiesen. Bei regelrechter Hormonersatztherapie mit Hydrocortison ist von einer normalen Abwehrkraft (Immunität) auszugehen. Insgesamt zeigen bisherige Daten, dass die Coronavirus-Infektion bei Kindern und Jugendlichen meist mild verläuft. Daher gehören Kinder und Jugendliche mit Nebenniereninsuffizienz zu keiner Risikogruppe für schwerwiegende Verläufe einer COVID-19-Infektion. Sie können daher wie gesunde Kinder unter den empfohlenen Schutzmaßnahmen (Händehygiene, Tragen eines Mund-Nasen-Schutzes, Abstandsregelungen) die Schule und den Kindergarten besuchen. Dagegen haben Säuglinge im Vergleich zu älteren Kindern ein erhöhtes Risiko für schwere Verläufe. Deshalb raten wir zum jetzigen Stand bei Säuglingen (<1 Jahr) mit Nebenniereninsuffizienz zur besonderen Vorsicht beim

Besuch von Gemeinschaftseinrichtungen und bei engem Kontakt zu anderen Personen.

Im Fall einer COVID-19 Erkrankung bei Kindern und Jugendlichen mit Nebenniereninsuffizienz besteht, wie bei anderen Infektionserkrankungen, ein erhöhter Hydrocortisonbedarf, der eine korrekte und frühzeitige Anwendung der geltenden Empfehlungen zur Stress-Dosis erfordert, um eine Nebennierenkrise zu verhindern:

- es sollte stets ein aktualisierter Notfallausweis mitgeführt werden
- die jeweiligen Empfehlungen zur Stressdosis sind konsequent umzusetzen*
- um mögliche COVID-19 Infektionen frühzeitig adäquat zu behandeln, empfehlen wir bei Krankheitssymptomen wie Husten, Schnupfen oder Halsschmerzen auch ohne Fieber (Temperatur < 38°C), die Hydrocortisondosis zu verdoppeln
- bei Verschlechterung unter der Stressdosierung sollte zeitnah eine kinderärztliche Vorstellung erfolgen und der behandelnde Kinderendokrinologe*in kontaktiert werden

Bei Fragen kontaktieren Sie Ihren behandelnden Kinderendokrinologen*in.

Die DGKED möchte die Kinder- und Jugendärzt*innen/Kinderendokrinolog*innen bitten, auftretende Fälle von COVID-19 Infektion bei Kindern und Jugendlichen mit Nebennierenrindeninsuffizienz an die Geschäftsstelle der DGKED zu melden: w.seel@dgked.de. Stationäre COVID-19 Fälle sollten zudem an die DGKJ über den offiziellen Link <https://dgpi.de/covid-19-survey-der-dgpi/> gemeldet werden.

Sollten sich neue Aspekte ergeben, so wird diese Information aktualisiert.

Die Originalfassung der Empfehlung können Sie unter <https://dgked.de/aktuelles/ansicht/dgked-empfehlung-zu-coronavirus-bei-nnri-stand-10052020.html> einsehen.

*Aktuelle Empfehlungen der DGKED zur Stressdosis bei Kindern mit Nebenniereninsuffizienz:

Fieber > 38°C → 2fache Dosis | Fieber > 39°C → 3fache Dosis | Fieber > 40°C → 5fache Dosis | deutlich reduzierter Allgemeinzustand (unabhängig von der Temperatur) bzw. wiederholt starkes Erbrechen → Hydrocortison-Nofallspritze bzw. Prednisolonzäpfchen und sofortige ärztliche Vorstellung

Nachlese zum 20. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag 2019 in Rostock

Wachstum und Pubertät bei Adrenogenitalem Syndrom

Das Adrenogenitale Syndrom ist eine seltene Erkrankung der Nebennieren, bei der durch Störung der Hormonproduktion ein Mangel an Gluko- und Mineralokortikoiden entsteht. Diese Hormone übernehmen lebenswichtige Funktionen im Stoffwechsel und der Regulation des Salzhaushaltes. Ein Mangel muss daher durch Medikamente (Hydrocortison und Fludrocortison) ausgeglichen werden.

■ Symptome

Auf der anderen Seite stauen sich durch die gestörte Hormonproduktion Vorstufen von Gluko- und Mineralokortikoiden an, die in der Nebenniere zu männlichen Geschlechtshormonen (Androgenen) weiter verarbeitet werden. Diese Androgene führen bei Mädchen zu einer Vermännlichung unterschiedlichen Ausmaßes, je nachdem, wie stark die mangelnde Balance der drei Hormongruppen (Glukokortikoide, Mineralokortikoide, Androgene) ausgeprägt ist. Die vermehrte Androgenwirkung kann im milden Fall lediglich eine verstärkte Akne während der Pubertät bedingen, im schweren Fall deutliche Veränderungen des äußeren Genitale mit phallusartigem Wachstum der Klitoris.

Bei Jungen kann ein unzureichend behandeltes Adrenogenitales Syndrom zu einer Veränderung an den Hoden führen. Im Falle einer langfristigen Unterversorgung mit Glukokortikoiden kann versprengtes Nebennierengewebe in den Hoden zu gutartigen Geschwülsten

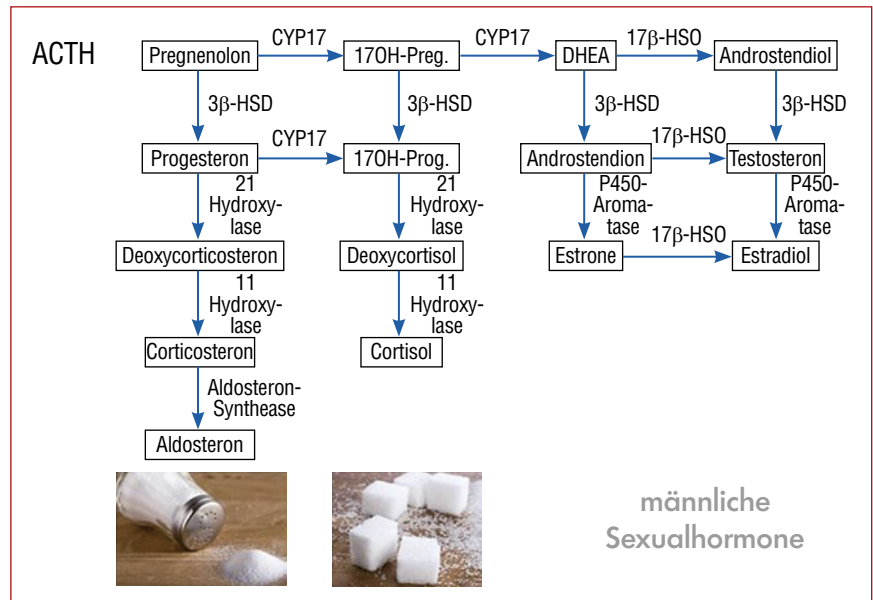


Abb. 1: Normal ausbalancierte Hormonproduktion der Nebenniere

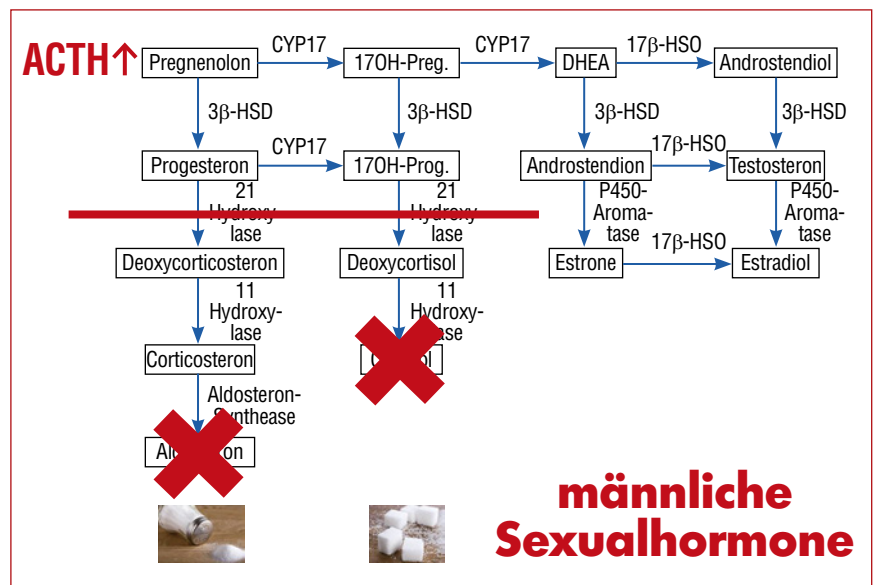


Abb. 2: Mangelnde Balance der Hormonproduktion bei Adrenogenitalem Syndrom

wuchern. Das umgebende Hoden- gewebe wird durch Druck geschädigt, was wiederum Einfluss auf die spätere Fruchtbarkeit haben kann.

Bei beiden Geschlechtern sind durch die starke Androgenwirkung Störungen im Wachstum und in

der Pubertätsentwicklung möglich. Androgene bedingen eine Reifungsbeschleunigung. Diese geht mit einem für das jeweilige Alter zu schnellen Wachstum und einer zu frühen Pubertät einher. Bei einer deutlichen Reifungsbeschleunigung kommt es zu einem vorzeitigen

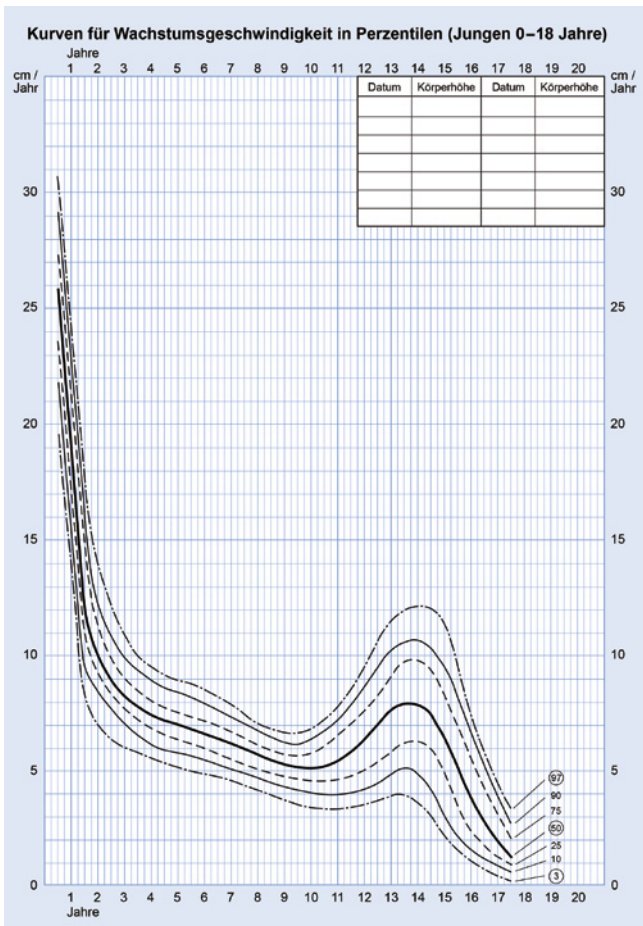


Abb. 3: Wachstumsgeschwindigkeit Jungen 0–18 Jahre

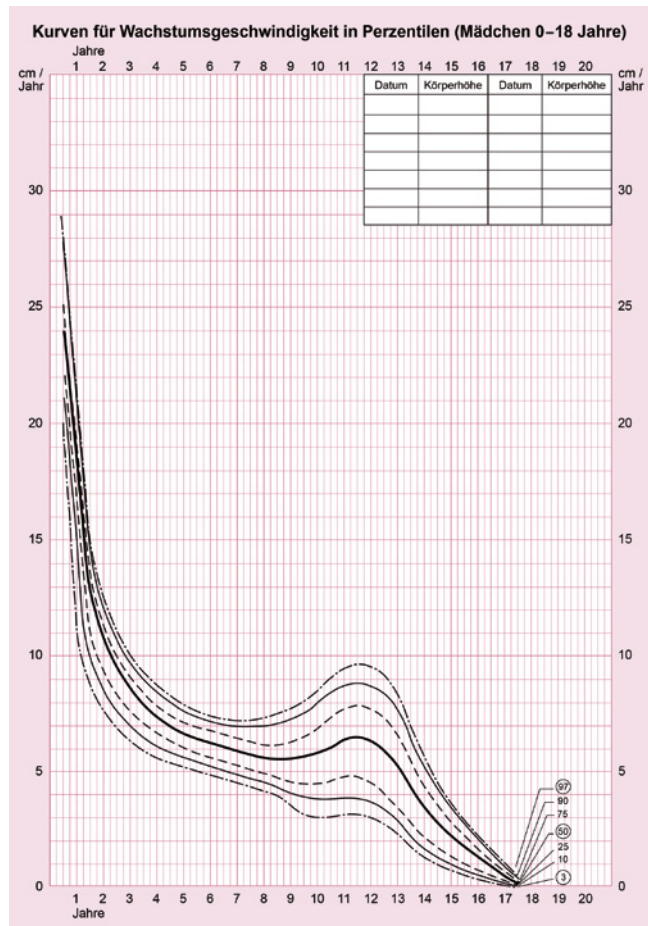


Abb. 4: Wachstumsgeschwindigkeit Mädchen 0–18 Jahre

Schluss der Wachstumsfugen in den Knochen. Die Patienten können dann ihr genetisch programmiertes Wachstumspotenzial nicht ausschöpfen.

Glukokortikoide wiederum können sich im Falle einer Überdosierung ungünstig auf das Knochenwachstum auswirken. Auch in diesem Fall erreichen die Patienten ihre genetisch vorgesehene Körpergröße nicht.

Kinder und Jugendliche mit Adrenogenitalem Syndrom sind somit aus zwei Gründen von einer Wachstumsstörung mit Kleinwuchs bedroht: zu viel Glukokortikoidwirkung (durch Überdosierung von Hydrocortison) bzw. zu viel Androgenwirkung (durch Unterdosierung von Hydrocortison).

■ Behandlung

Die Behandlung des Adrenogenitalen Syndroms zielt im Kindes- und Jugendalter daher darauf ab, die für das Entwicklungsalter gerade richtige Menge an Hydrocortison anzuwenden. Um diese „richtige Dosis“ zu finden, stehen verschiedene Hilfsmittel zur Verfügung. Die Stoffwechseleinstellung kann anhand von Laboruntersuchungen aus Blut-, Speichel- und Urinproben beurteilt werden. An diesen Werten kann man allerdings nur erkennen, wie gut der Stoffwechsel aktuell, also in den Tagen vor der Probenabnahme, eingestellt war. Diese Kontrolluntersuchungen finden bei jungen Kindern und im Pubertätsalter in der Regel drei- bis sechsmonatlich statt.

Die Qualität der mittel- bis langfristigen Stoffwechseleinstellung ist zum einen anhand der Wachstumsrate des Kindes abzulesen. Diese wird viertel- bis halbjährlich beurteilt. Ein zu schnelles Wachstum vor der Pubertät spricht für eine zu starke Androgenwirkung (Unterdosierung von Hydrocortison), ein zu langsames Wachstum für eine Überdosierung von Hydrocortison.

Zudem wird die langfristige Stoffwechseleinstellung anhand des körperlichen Reifegrades mittels Bestimmung eines sogenannten Knochenalters eingeschätzt. Dieses wird in der Regel einmaljährlich, in kritischen Phasen (z. B. Pubertät) mitunter auch halbjährlich bestimmt. Ein vorgereiftes Knochenalter spricht dabei ebenfalls für eine zu starke Androgenwirkung

(Unterdosierung von Hydrocortison), ein zurückbleibendes Knochenalter für eine Überdosierung von Hydrocortison. Mit dem Knochenalter kann man sowohl eine Entwicklungsbeschleunigung (z. B. bei Unterdosierung Hydrocortison) als auch eine Entwicklungsverzögerung (z. B. bei Überdosierung Hydrocortison) erkennen. Das Knochenalter darf ± 1 Jahr vom chronologischen Alter abweichen, wenn die Kinder älter als 7 Jahre sind. Bei Kindern < 7 Jahre wäre eine Knochenalterabweichung vom chronologischen Alter $\pm 1/2$ Jahr normal, bei Kindern < 4 Jahre $\pm 1/4$ Jahr.

■ Resümee

Zusammenfassend sind neben der Verhinderung von akuten Stoffwechselkrisen ein normales Wachs-



Abb. 4: Knochenalterbestimmung anhand einer Röntgenaufnahme der linken Hand

tum und eine zeitgerechte Pubertät wesentliche Therapieziele in der Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Adrenogenitalem Syndrom. Die Betreuung dieser Patienten sollte durch Kinderendokrinologen erfolgen, da diese über die größte Erfahrung bezüglich der Therapiesteuerung in der Wachstums- und Pubertätsphase verfügen.

Dr. med. Ulrike Jacoby
Oberärztin
Kinder- und Jugendklinik
Universitätsmedizin Rostock
Ernst-Heydemann-Straße 8
D-18057 Rostock
Tel.: +49(0)381/4 94 71 51
Fax: +49(0)381/4 94 70 02
www.kinderklinik-rostock.de

Broschüre „Wachstumshormonmangel und Wachstumshormontherapie – vom Kind zum Erwachsenen“

Frisch erschienen ist mit freundlicher Unterstützung der IKK classic die grundlegend überarbeitete und aktualisierte Broschüre „Wachstumshormonmangel und Wachstumshormontherapie – vom Kind zum Erwachsenen“.

Erzählt wird die Geschichte des 17-jährigen Jans, der unter Wachstumshormonmangel leidet, und der 23-jährigen Julia, die ein Kranio-pharyngeom hat. Beide werden mit Wachstumshormon behandelt. Die vielfältigen Fragen, die im Zusammenhang mit dieser Therapie auftreten, werden aus der Sicht des pädiatrischen Endokrinologen und aus der Sicht des internistischen Endokrinologen kommentiert. Die neue Version stammt von Prof. Dr. med. Johannes Hensen und Prof. Dr. med. Walter Bonfig.

An der ursprünglichen Publikation von 2001 war Prof. Dr. med. Helmuth-Günther Dörr beteiligt. Auf www.glandula-online.de > Downloads > Broschüren > „Schwerpunkt: Kinder und Jugendliche“ ist auch eine zielgruppengerechte animierte Online-Version zu finden.



IKK classic

Amerika-Austausch September/Oktober 2019

Seit 2015 bin ich (jetzt 17 Jahre) an Hypophyseninsuffizienz inklusive eines Diabetes insipidus erkrankt. Dank meines Wissens über diese Erkrankungen und meiner Eigenverantwortung kann ich mittlerweile sehr gut einschätzen, in welchen Situationen ich mehr Hydrocortison benötige.

Als es im Sommer 2019 von meiner Schule das Angebot gab, an einem Amerika-Austausch teilzunehmen, habe ich mich dafür beworben. Für insgesamt vier Wochen durfte ich dann an diesem Austausch teilnehmen.

Im Vorfeld hieß es dann aber einiges abzuklären. So war es ganz wichtig für uns, dass die Gastfamilie über meine Erkrankungen Bescheid weiß. Auch, was es hieße im Notfall zu handeln. Ob die Familie bereit war, diese Verantwortung zu übernehmen? Ein ganz klares JA kam auf unsere Anfrage zurück. Informationen wurden per Mail vorab geschickt, Fragen beantwortet und unser Notfallplan in englischer Sprache verfasst.

Danach haben wir dann einen Termin bei unserer Kinderärztin (Endokrinologin) gemacht und mit ihr besprochen, was im Vorfeld wichtig wäre.

Alle erforderlichen Unterlagen für den Zoll wurden in englischer Sprache verfasst, darauf hingewiesen, welche Medikamente und Hilfsmittel (Eayspod + Nadeln) notwendig und somit im Gepäck sind. Sowohl im Hauptgepäck als auch im Handgepäck wurden die notwendigen Medikamente für die Aufenthaltsdauer in Amerika mitgenommen. Sollte das Hauptgepäck

also nicht rechtzeitig am Zielort sein, wäre ich hier auf der sicheren Seite.

Eine Auslandsreiseversicherung wurde abgeschlossen, damit ich auch vor Ort ohne Probleme behandelt werden könnte.

Da dies mein erster Langstreckenflug war, haben wir außerdem abgesprochen, in welchem Maß ich das HC erhöhen soll. Auch die Zeitverschiebung von sechs Stunden musste berücksichtigt werden.

Generell war zudem zu bedenken, dass ein solcher Flug ein gewisses Maß an Aufregung mit sich bringt. Auch die strengen Personenkontrollen beim amerikanischen Zoll, welche sehr anstrengend sein können, sollte man hier nicht außer Acht lassen.

Vor Reiseantritt haben wir eine Klinik mit Endokrinologen im näheren Umkreis herausgesucht.

Mit der amerikanischen Schule fand dann ein reger Mailaustausch statt. In amerikanischen Schulen wird einiges anders gemacht als hier in Deutschland. So durfte ich nur mit einer Sondergenehmigung meine Medikamente bei mir tragen. Zu den Uhrzeiten, zu denen ich meine Medis nehmen musste, musste ich mich immer bei der Schulkrankenschwester melden und in ihrer Anwesenheit die Arznei nehmen.

Ganz schnell habe ich mich vor Ort eingelebt und konnte die Zeit in Amerika genießen. Auch längere Ausflüge wie z. B. nach New York waren keine Anstrengung, sondern pure Freude für mich.

Ich konnte während des gesamten Aufenthaltes meine Medikamente in der gewohnten Dosierung einnehmen.

Erst für den Rückflug war dann wieder eine erhöhte Dosis notwendig.

Sowohl beim Hin- als auch beim Rückflug habe ich meine erhöhte HC-Dosierung für zwei Tage beibehalten. Solange, bis ich gemerkt habe, dass ich die Zeitverschiebung (Jetlag) gut überstanden habe. Hier ist eine Anpassung je nach eigenem Feeling nötig, da jeder bestimmt ganz unterschiedlich auf größere Zeitverschiebungen reagiert.

Mein Fazit: Mit einer großen Portion Eigenverantwortung, einigen notwendigen Vorbereitungen und dem notwendigen Wissen zu den Erkrankungen kann man als junger Mensch gut weltweit unterwegs sein. Das hat mein Selbstvertrauen sehr gestärkt und mir viele schöne Erinnerungen verschafft.

S. W.

Kommentar von Prof. Binder und Prof. Bonfig:

Es ist erfreulich, wenn Jugendliche mit Hypophyseninsuffizienz so gut zu ihrer Erkrankung informiert sind und dadurch in vollem Umfang am Leben teilnehmen und sich den kleinen und großen Abenteuern und Herausforderungen des Lebens stellen.

Eine gute Vorbereitung für Auslandsreisen ist immer sinnvoll: Notfallausweis, Notfallmedikamente, bereits im Vorfeld recherchierte medizinische/ärztliche Anlaufstellen im Ausland, der letzte Arztbrief und zumindest grundlegende englische

Sprechkenntnisse zur Erkrankung oder möglichen Komplikationen der Erkrankung sind sinnvoll und notwendig.

Das Aufteilen von Medikamenten und Notfallmedikamenten in aufgegebenes Gepäck und Handgepäck ist bei Flugreisen prinzipiell sinnvoll. Es ist jedoch für Medikamente wie Wachstumshormon oder Insulin zu beachten, dass diese ausschließlich im Handgepäck transportiert werden sollten, da die Medikamente im Frachtraum des Flugzeuges auf Grund der niedrigen Temperatur auch gefrieren können und dadurch unwirksam werden.

Bezüglich der Empfehlung zu einer Glukokortikoid-Stressdosis (Hydrocortison-Stressdosis) bei psychischem Stress gibt es bislang kein einheitliches/etabliertes Vorgehen. Allgemein geht man eher davon aus, dass bei nicht übermäßigem psychischem Stress keine Glukokortikoid-Stressdosis erforderlich ist.

Bei Fernreisen sollte aber tatsächlich die Zeitverschiebung beachtet werden:

Im Rahmen eines Flugs Richtung Westen verlängert sich der Tag. Wenn man davon ausgeht, dass man normalerweise Hydrocortison in ca. 8-stündigen Abständen verabreicht, wäre bei einer Zeitver-

schiebung von 6–12 Stunden die zusätzliche Einnahme einer Standard-Hydrocortisondosis acht Stunden nach der letzten Einnahme am Abflugort sinnvoll. Auf Flügen Richtung Osten verkürzt sich der Tag, so dass eventuell auch eine Hydrocortisondosis entfallen kann, wenn sich der Tag bzw. die Nacht um 6–12 Stunden verkürzt.

Es ist immer empfehlenswert solche Überlegungen im Vorfeld mit dem betreuenden Kinder-/Jugendendokrinologen bzw. Endokrinologen zu besprechen.

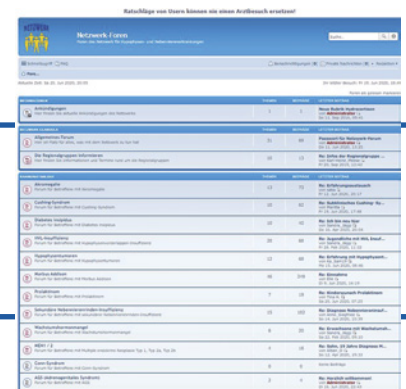
Das neue Netzwerk-Maskottchen

Das Netzwerk hat jetzt ein Maskottchen: den Kuschellöwen für Kinder, der mit freundlicher Unterstützung der Knappschaft erstellt wurde. Die Löwen wurden bereits von einer Regionalgruppe Saar-Pfalz „getestet“ und von den Kleinen begeistert angenommen. Nun stehen sie bundesweit zur Verfügung und sollen über die Regionalgruppen sowie an Arztpraxen und Kliniken verteilt werden.



Forum für AGS-Betroffene

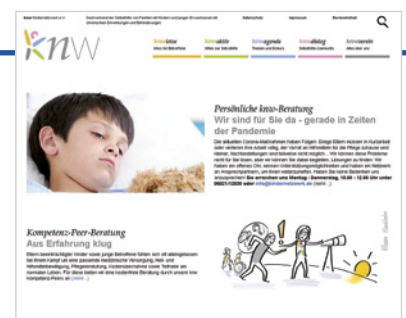
Das Netzwerk hat in seinem Forum (forum.glandula-online.de) eine neue Rubrik für Betroffene mit AGS (Adrenogenitales Syndrom) eingerichtet. Sie finden sie nach dem Einloggen im Bereich "Krankheitsbilder".



"Aus Erfahrung klug"

Das Kindernetzwerk hat das Projekt „Aus Erfahrung klug“ ins Leben gerufen: Darin werden Kompetenz-Peers ausgebildet, die Eltern chronisch kranker Kinder kostenfrei beraten.

Weitere Informationen finden Sie im Internet unter:
www.kindernetzwerk.de/de/lotse/aus-erfahrung-klug.php



Regionalgruppe Aachen

Heinz Claßen
Tel.: 02474/12 76
heinz-classen.schmidt@t-online.de
Beate Schumacher
Tel.: 02423/90 20 25
bea.schumacher@web.de

Regionalgruppe Augsburg

Rosa Milde
Tel.: 08237/9 03 61
RosaMilde@gmx.de
Stefanie Veit
Tel.: 0821/8 07 68 90
stefanie-veit@web.de

Regionalgruppe Bad Hersfeld

Daniela Schönberg
Mobil: 0160/8 43 51 64
hypophysengruppe.hef@gmx.de

Regionalgruppe Berlin

Katharina Metzger
Tel.: 030/3 81 38 47
golobestbaer@web.de

Regionalgruppe Bielefeld/Minden

Simone Lawrenz
Tel.: 05731/79 37 94
Lawrenz.Simone@gmx.de
Karl-Heinz Meese
Tel.: 05251/9 11 08
karlheinz@meese-paderborn.de

Regionalgruppe Bremen

Kathleen Bade
Mobil: 0171/1 18 56 84
glandula-bremen@email.de

Regionalgruppe Dortmund

Christa Brüne
Tel.: 02191/29 35 79
christa.bruene@web.de

Regionalgruppe Erlangen

Brigitte Martin
Tel.: 09542/74 63
brigitte-martin@gmx.de
Georg Kessner (Stellv.)
Tel.: 09561/6 23 00
georg.kessner@web.de

Regionalgruppe Frankfurt

Karin Weber
Mobil: 0174/4 24 86 76
kariwebe@gmx.de

Regionalgruppe Gießen

Peter Born
Tel.: 06004/12 73
GLANDULA.GI@web.de

Regionalgruppe Hamburg

Nils Kaupke
Tel.: 05802/14 95
nils.kaupke@gmx.de

Regionalgruppe Raum Hannover

Informationen erhalten Sie über unsere
Geschäftsstelle
Tel.: 0911/97 92 009-0
netzwerk@glandula-online.de

Regionalgruppe Ingolstadt

Maja Zawadzki
Tel.: 0841/88 699 529
buero@endokrinologie-ingolstadt.de
Sabine Hartmann
Tel.: 0841/12 81 03 90
hartmann.selbsthilfeingolstadt@gmx.de

**Regionalgruppe
Kiel/Schleswig-Holstein**

Edith Thomsen
Tel.: 04342/8 25 99
Wolfgang Gaßner
Tel.: 04346/9 29 25 75
unserminiladen@freenet.de

Regionalgruppe Köln/Bonn

Margret Schubert
Tel.: 0228/48 31 42
margret.schubert@t-online.de
Helmut Kongehl
Tel.: 02223/91 20 46
helmut.kongehl@t-online.de

Regionalgruppe Lübeck

Christa Knüppel
Tel.: 04533/26 25
hyperperia@outlook.de

Regionalgruppe Magdeburg

Veronika Meyer
Tel.: 03901/3 66 57
K-DU.V-Meyer-Salzwedel@t-online.de

Regionalgruppe München

Marianne Reckeweg
Tel.: 089/7 55 85 79
m.reckeweg@t-online.de

Regionalgruppe Neubrandenburg

Steffen Bischof
Tel.: 0174/9 43 04 95
netzwerk-rg-nb@email.de

**Regionalgruppe
Nordbaden/Vorderpfalz**

Margot Pasedach
Tel.: 0621/6 69 42 57
margot.pasedach@t-online.de

Regionalgruppe Nordvorpommern

Gerhard Seike
Tel.: 039778/2 97 43
gerhardseike@t-online.de

Regionalgruppe Osnabrück

Elfriede Gertzen
Tel.: 05406/95 56
Hypophyse-EG@web.de
www.glandula-osnabrueck.de
Werner Rosprich
Tel.: 05406/88 00 06
w.rosprich@kabelmail.de
www.glandula-osnabrueck.de

**Regionalgruppe
Regensburg/Landshut**

Tanja Thomaßen
Tel.: 0160/94 43 71 88
t.thomassen@web.de

**Regionalgruppe Rhein-Main
für Kinder, Jugendliche und
junge Erwachsene**

Susann Schrödel
Tel.: 0172/7 02 80 82
susann.schroedel@gmail.com
Ingolf Talmon-Gros
Tel.: 0151/46 18 20 98
i-talmon-gros@gmx.de

Regionalgruppe Rhein-Neckar

Mirjam Kunz
Tel.: 0621/55 30 30
mirjam.kunz@gmx.de

Regionalgruppe Saarbrücken

Gerhard Hirschmann
Tel.: 06898/87 06 25
gerhard.hirschmann@web.de

**Regionalgruppe Saar-Pfalz
für Kinder, Jugendliche und
junge Erwachsene**

Birgit Wilms
Tel.: 06841/8 18 59 95
birgit-wilms-homburg@gmx.de

Regionalgruppe Sachsen

Region Bautzen
Rainer Buckan, Tel.: 035930/5 21 55

Region Berggießhübel
Karl-Heinz Gröschel
Tel.: 035023/6 22 89
k.h.groeschel@t-online.de

Region Dessau
Silke Hothmann, Tel.: 0340/5 71 12 99
Mobil: 0176/48 35 71 90

Region Dresden
Tobias Hoffmann, Tel.: 0351/4 41 89 58

Region Großenhain
Gudrun Stein, Tel.: 03522/6 28 13

Region Moritzburg
Katrín Aswendt, Tel.: 0351/2 18 73 98

Region Werdau
Monika Poliwoda, Tel.: 03761/7 20 75
netzwerksachsen.mp@werdau.net

Für Angehörige
Ines Meister, Tel.: 0151/55 62 66 83
inesmeister71@gmail.com

Regionalgruppe Stuttgart

Gertrud Nürnberger
Tel.: 0711/53 58 48
gertrud.nuernberger@gmx.de

Regionalgruppe Thüringen

Barbara Bender
Tel.: 03681/30 05 66
b.bender@onlinehome.de

**Regionalgruppe Ulm
Schädel-Hirn-Trauma (HITS)**

Michael Zinz
Tel.: 0731/26 81 04
info@hits-ulm.de
Tilbert Spring (Stellv.)
Mobil: 0172/5 86 83 24

Regionalgruppe Weser/Ems

Gertrud Hellbusch
Tel.: 0441/68 32 17 25
Mobil: 0159/03 17 80 58
gertrud.hellbusch@gmx.de

Walter Neuhaus
Tel.: 0441/30 20 27
Mobil: 0176/96 43 93 09
glandula-weser-ems@gmx.net

Regionalgruppe Würzburg

Claudia Faust
Tel.: 0931/27 53 12 ab 19.00 Uhr
claudiafaust@gmx.de
Christiane Muth
Tel.: 0931/4 04 25 46

Regionalgruppen des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

Diagnosespezifische Netzwerkgruppen

Conn-Selbsthilfegruppe

Christian Schneider
Tel.: 089/8 18 96 50
christianschneider@t-online.de

MEN-1-Selbsthilfegruppe

Petra Brügmann
Tel.: 05031/97 16 52
P.Bruegmann@web.de
Helga Schmelzer
Tel.: 09134/9 81 98 37
helga.schmelzer@gmx.net

Österreich

Regionalgruppe Linz

Andrea Schrattenecker
Tel: 0043/(0)676 4 32 80 30
andrea.schrattenecker@gmx.net

Regionalgruppe Wien/Abtei Marienkron

Sr. Mirjam Dinkelbach
Tel.: 0043/2173-8 03 63
md@abtei-marienkron.at
Abteisekretariat:
sekretariat@abtei-marienkron.at
Otilie Bauer
Tel.: 0043/(0)6767-08 20 02
bauers@4ever.at
Alexander Burstein
Tel.: 0043/(0)664-8 26 02 18
alexander.burstein@hotmail.com

Broschüre "Ersatztherapie bei unzureichender Testosteron-Eigenproduktion wegen einer Hypophysenerkrankung"

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen hat eine brandneue Broschüre veröffentlicht. Im Mittelpunkt steht die "Ersatztherapie bei unzureichender Testosteron-Eigenproduktion wegen einer Hypophysen-Erkrankung".

Prof. Dr. med. Dietrich Klingmüller erläutert Ursachen und Symptome eines Testosteronmangels, die korrekte Diagnosestellung sowie die Möglichkeiten und Risiken einer Ersatztherapie. Thematisiert werden auch spezielle Aspekte wie die Behandlung von Kindern und Kinderwunsch in Zusammenhang mit der Therapie.

Sie finden die Broschüre, die mit freundlicher Unterstützung der KKH entstand, auf unserer Website www.glandula-online.de > Downloads > Broschüren

Netzwerk-Mitglieder können auch die gedruckte Version kostenlos bei der Geschäftsstelle des des Netzwerks (siehe nächste Seite) anfordern.

Ausländische Gruppen

Schweiz:

„Wegweiser“

Schweizer Selbsthilfegruppe für Krankheiten der Hypophyse und/oder der Nebennieren
CH-3000 Bern
Tel.: 0041/79 191 80 10
info@shg-wegweiser.ch
www.shg-wegweiser.ch

AGS-Eltern- und Patienteninitiative Schweiz

Brigitte Wyniger
Solidenbodenstr. 21
CH-8180 Bülach
Tel. u. Fax: 0041/(0)44 8 60 92 68
info@ags-initiative.ch
www.ags-initiative.ch

Dänemark:

Addison Foreningen I Danmark

Jette Kristensen
Grenaavej 664 G
DK-8541 Skoedstrup
jette@addison.dk
www.addison.dk

Niederlande:

Nederlandse Vereniging voor Addison en Cushing Patienten NVACP
Postbus 174
NL-3860 AD Nijkerk
international@nvacp.nl
www.nvacp.nl

Nederlandse Hypofyse Stichting

Johan de Graaf
Postbus 1014
NL-3860BA Nijkerk
info@hypofyse.nl
www.hypofyse.nl

Schweden:

Stödföreningen Hypofysis

c/o Pia Lindström, Kungsvägen 53
S-28040 Skanes Fagerhult
info@hypofysis.se
www.hypofysis.se

USA: The MAGIC Foundation

6645 W. North Avenue
Oak Park, Illinois 60302
www.magic-foundation.org

Verbände, in denen das Netzwerk Mitglied ist

Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e.V.

c/o DRK-Kliniken Berlin | Mitte
Drontheimer Straße 39
13359 Berlin
www.achse-online.de

Bundesarbeitsgemeinschaft SELBSTHILFE von Menschen mit Behinderung und chronischer Erkrankung und ihren Angehörigen e.V. (BAG SELBSTHILFE)

Kirchfeldstr. 149
40215 Düsseldorf
www.bag-selbsthilfe.de

Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie

Geschäftsstelle
Hopfengartenweg 19
90518 Altdorf
www.endokrinologie.net

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie

Geschäftsstelle
Chausseestr. 128/129
10115 Berlin
info@dgked.de

EURORDIS-Rare Diseases Europe Plateforme Maladies Rares

96, rue Didot
75014 Paris
France EURORDIS offices Paris.
eurordis@eurordis.org

Diagnosespezifische/Diagnose-ähnliche Vereine und Gruppen

Die Schmetterlinge e. V. Schilddrüsenbundesverband

Kirsten Wosniack
Zur Wöllerbök, 45239 Essen
www.sd-bv.de

AGS-Eltern- und Patienteninitiative e. V.

Christiane Waldmann
Baumschulenstr. 1, 89359 Koetz
www.ags-initiative.de

Netzwerk Neuroendokrine Tumoren (NeT) e. V.

Geschäftsstelle:
Wörnitzstraße 115a, 90449 Nürnberg
Tel.: 0911/2 52 89 99
info@netzwerk-net.de
www.netzwerk-net.de

Bundesverband Schilddrüsenkrebs Ohne Schilddrüse leben e. V.

Rungestr. 12, 10179 Berlin
www.sd-krebs.de

Kraniopharyngeom-Gruppe

c/o Deutsche Kinderkrebsstiftung
Adenauerallee 134, 53113 Bonn
info@kraniopharyngeom.de
www.kraniopharyngeom.de

Ansprechpartner:

Harald Kuhn
Tel.: 0160/98 33 49 31



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

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

Das Netzwerk erreichen Sie

- per Telefon: 0911/97 92 009-0
- per Fax: 0911/97 92 009-79
- per E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
- Homepage: www.glandula-online.de

- Unsere Bankverbindung:
Raiffeisen-Volksbank Erlangen eG
IBAN: DE62 7636 0033 0001 0045 57
BIC: GENODEF1ER1
Gläubiger ID: DE39 ZZZ 0000 1091 487

Beitrittserklärung Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

- Einzelperson** (Mitgliedsbeitrag von 25,- € pro Jahr)
 Freiwillig höherer Beitrag (_____, - € pro Jahr)

Name/Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Straße, Hausnr.: _____

PLZ, Ort: _____

Telefon: _____ Telefax: _____

E-Mail: _____ Beitrittsdatum: _____

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

Der Mitgliedsbeitrag kann von der folgenden Bankverbindung eingezogen werden:

IBAN: _____ BIC: _____

Geldinstitut: _____

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

Datum: _____ Unterschrift: _____

Nur für interne Zwecke:

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

Regionalgruppe: _____

Diagnose: _____

- Bitte MEN 1 zuordnen**

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

Unterschrift: _____

Auf der Rückseite finden Sie
die aktuellen Broschüren des
Netzwerks.



Bitte senden Sie mir folgende Broschüren/Medien zum Thema:

- Adrenogenitales Syndrom (AGS)
- Akromegalie – Informationsbroschüre für Patienten
- Diagnoseausweis Akromegalie
- Dokumentationsmappe Akromegalie
- Cushing-Syndrom
- Diagnoseausweis Cushing-Syndrom
- Dokumentationsmappe Morbus Cushing
- Diabetes insipidus
- Diagnoseausweis Diabetes insipidus
- Dokumentationsmappe Diabetes insipidus
- Die Multiple Endokrine Neoplasie (MEN)
- Diagnoseausweis MEN 1
- Ersatztherapie bei unzureichender Testosteron-Eigenproduktion wegen einer Hypophysenerkrankung
- Hydrocortison-Ersatztherapie bei unzureichender Cortisol-Eigenproduktion wegen einer Hypophysen- und Nebennierenerkrankung
- Hypophyseninsuffizienz
- Diagnoseausweis Hypophyseninsuffizienz
- Dokumentationsmappe Hypophyseninsuffizienz
- Hypophysen- und Nebenniereninsuffizienz – Ursachen, Beschwerden, Diagnose und Therapie
- Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen
- Kraniopharyngeom
- Das Kraniopharyngeom – Doktor Maus informiert (Ein Patientenratgeber für Kinder und Jugendliche)
- Mein Leben mit einer Hormonstörung – Eine Morbus-Addison-Patientin berichtet
- Morbus Addison
- Dokumentationsmappe Morbus Addison
- Morbus Conn
- Notfallausweis für Patienten mit einer Hormonersatztherapie bei Erkrankungen der Hirnanhangsdrüse oder der Nebennieren
- Operationen von Hypophysentumoren
- Phäochromozytom und Paragangliom
- Prolaktinom – Hyperprolaktinämie
- Diagnoseausweis Prolaktinom
- Dokumentationsmappe Prolaktinom
- Psychische Probleme bei Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Schädel-Hirn-Trauma und dessen Folgen für das Hormonsystem
- Störungen der Pubertätsentwicklung
- Therapie mit Geschlechtshormonen (Sexualhormone) bei Patientinnen mit nachgewiesener Hypophyseninsuffizienz
- Transition in der Endokrinologie
- Wachstumshormonmangel
- Wachstumshormonmangel und Wachstumshormontherapie – vom Kind zum Erwachsenen

Autoren:
Dr. med. Anastasia Athanasoulia
Dr. med. Christina Dimopoulou
Ulrike Künzel

Informationsbroschüre

Hypophysentumoren

für Patienten

Die Multiple Endokrine Neoplasie

MEN 1

Ein Ratgeber für Patienten



Herausgegeben von Ludger

Informationsbroschüre

Hydrocortison-Ersatztherapie
bei unzureichender
Cortisol-Eigenproduktion
wegen einer Hypophysen-
oder Nebennierenerkrankung

für Patienten

UK
SH

NETZWERK



Liebe Leserinnen und Leser,

Erfahrungsberichte über den Umgang mit Ihrer Erkrankung sowie deren Auswirkungen und ihre Behandlung sind uns stets herzlich willkommen. Gleiches gilt natürlich für Leserzuschriften zum Inhalt der GLANDULA. Auch wenn Sie glauben, nicht sonderlich gut schreiben zu können, ist das kein Problem. Ein solcher Artikel kann gerne in normaler Alltagssprache verfasst werden. Grammatikalische und orthographische Fehler sind ebenfalls nicht von Belang. Ihr Text wird professionell überarbeitet, Ihnen aber auch noch einmal zur Endfreigabe vorgelegt, damit keine Verfälschungen entstehen.

Am einfachsten geht die Einsendung per E-Mail: schulze-kalthoff@glandula-online.de
Alternativ können Texte auch per Post an das Netzwerk-Büro geschickt werden.

Redaktionsschluss für die nächste Ausgabe: 15. Oktober 2020

Impressum:

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

Die Zeitschrift erscheint zweimal jährlich.

Internet-Adresse: www.glandula-online.de

Herausgeber:

Prof. Dr. med. Martin Fassnacht, Zentrum für Innere Medizin - Endokrinologie, Universitätsklinikum Würzburg, Oberdürrbacherstraße 6, 97080 Würzburg, E-Mail: fassnacht_m@ukw.de

Prof. Dr. med. Marcus Quinkler, Endokrinologie in Charlottenburg, Stuttgarter Platz 1, 10627 Berlin

Prof. Dr. med. Jörg Flitsch, Neurochirurgische Klinik, Universitätskrankenhaus Hamburg-Eppendorf, Martinstraße 52, 20251 Hamburg

Herausgeber des Abschnitts GLANDULinchen:

Prof. Dr. med. Gerhard Binder, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen, Allgemeine Pädiatrie, Hämatologie/Onkologie, Hoppe-Seyler-Str. 1, 72076 Tübingen

PD Dr. med. Walter Bonfig, Klinikum Wels-Grieskirchen GmbH, Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Grieskirchner Straße 42, A-4600 Wels

Redaktion: Christian Schulze Kalthoff, Nürnberg (schulze-kalthoff@glandula-online.de)

Vorsitzender des Wissenschaftlichen Beirates: Prof. Dr. med. D. Klingmüller, Institut für Klinische Chemie und Pharmakologie, Bereich Endokrinologie, Universitätsklinikum Bonn, Sigmund-Freud-Str. 25, 53105 Bonn, E-Mail: d.klingmueller@uni-bonn.de

Fotos: privat

Layout und Gestaltung: Klaus Dursch, Fürth

Anzeigen: über die Redaktion

Redaktionsanschrift: Redaktion GLANDULA, Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 53, 90763 Fürth, Tel. 0911/9 79 20 09-0, Fax 0911/9 79 20 09-79, E-Mail: schulze-kalthoff@glandula-online.de

Anschrift der Geschäftsstelle Fürth: Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V., Waldstraße 53, 90763 Fürth, Tel. 0911/9 79 20 09-0, Fax 0911/9 79 20 09-79, E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Diese Zeitschrift und alle in ihr enthaltenen Beiträge sind urheberrechtlich geschützt, Nachdruck nur mit Genehmigung und Quellenangabe. Jede beruflich (gewerblich) genutzte Fotokopie verpflichtet zur Gebührenzahlung an die VG Wort, Goethestraße 49, 80336 München.

Bei eingesandten Texten jeder Art sind redaktionelle Änderungen vorbehalten.

Keine Haftung für unverlangt eingesandte Manuskripte.

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

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

ISSN 0948-0943 (Print); ISSN 2193-0880 (Online)