

Ratgeber für Patient*innen
und Angehörige

Akromegalie



Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie
Hormone und Stoffwechsel

Herausgeber:

Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie e.V.
c/o EndoScience Endokrinologie Service GmbH
Hopfengartenweg 19
90518 Altdorf

Tel.: 09187 / 97 424 11

Fax: 09187 / 97 424 71

E-Mail: dge@endokrinologie.net

Autoren:

PD Dr. med. Joachim Feldkamp, Prof. Dr. med. Jürgen Honegger,
Dr. med. Bettina Stamm

Was ist Akromegalie?

Als Akromegalie wird eine Hormonerkrankung bezeichnet, bei der zu viel Wachstumshormon (engl.: growth hormone, abgekürzt GH) gebildet wird. Die Bezeichnung leitet sich von den altgriechischen Wörtern „akros“, das „äußerst“ bedeutet und „megas“ für „groß“ ab und verweist auf die Vergrößerung der äußersten Körperteile, wie Hände, Füße und Nase, die für die Akromegalie typisch ist.

Ursache dieser Erkrankung ist fast immer ein gutartiger Tumor der Hirnanhangsdrüse (= Hypophyse), ein sogenanntes Hypophysenadenom, welches unkontrolliert Wachstumshormon bildet und ausschüttet. Ein bösartiger Tumor ist extrem selten. Bildet die Hypophyse bereits im Kindes- und Jugendalter vor dem Ende des Knochenwachstums zu viel Wachstumshormon, kommt es zu einem übermäßigen Längenwachstum („Riesenwuchs“ oder in der Fachsprache „Gigantismus“).

Bei Gesunden werden die Bildung und Freisetzung von Wachstumshormon durch Hormone des Hypothalamus im Zwischenhirn angeregt oder gebremst. Körperliche Anstrengung und niedrige Blutzuckerspiegel regen die Bildung des Hormons an, welches während des Nachtschlafes die höchsten Blutkonzentrationen erreicht. Wachstumshormon ist für das Längenwachstum im Kindesalter erforderlich und steuert zahlreiche Stoffwechselfvorgänge, wie den Zucker- und den Fettstoffwechsel. Die Wirkung auf die Körperzellen wird hauptsächlich über das in der Leber gebildete Hormon „Insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor 1“ (IGF-1, früher auch als Somatomedin-C bezeichnet) vermittelt.

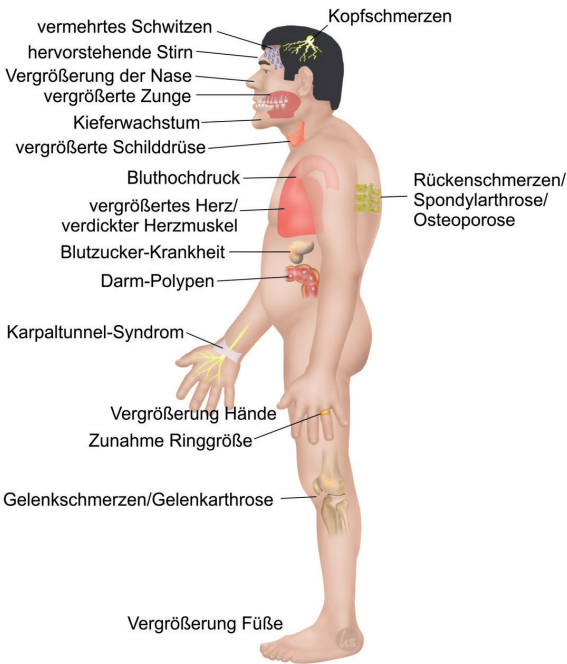
Die Akromegalie ist eine seltene Krankheit. Pro Jahr werden in Deutschland ca. 300–500 Neuerkrankungen diagnostiziert; schätzungsweise 5.000–10.000 Patienten leben mit der Erkrankung. Nachgewiesen wird die Akromegalie vor allem in der 4. und 5. Lebensdekade.

Wie äußert sich die Erkrankung?

Die Veränderungen und Beschwerden bei der Akromegalie sind vielfältig und entwickeln sich meist langsam über Jahre. Sie werden daher häufig lange nicht bemerkt. Die vermehrte Wachstumshormonsekretion geht mit Veränderungen an der Haut, den Weichteilen sowie Knochen und Gelenken einher, aber auch innere Organe und verschiedene Stoffwechselprozesse sind betroffen:

- Es kommt zu äußerlich erkennbaren Weichteilschwellungen und Wassereinlagerungen im Gewebe.
- Hände und Füße wachsen, und Ringe, Handschuhe und Schuhe passen nicht mehr.
- Es kommt zu einer Vergrößerung der Gesichtszüge mit hervorstehender Stirn und großer Nase
- Der Unterkiefer wächst, die Zähne weichen auseinander, und es bilden sich Zahnlücken. Die Vergrößerung der Zunge erschwert das Sprechen.
- Häufig werden nächtliches Schnarchen und nächtliche Atemaussetzer (= Schlafapnoe-Syndrom) angetroffen.
- Die Haut ist häufig verdickt. Es kommt zu vermehrtem Schwitzen und zu Schweißausbrüchen. Bei Frauen ist manchmal das Haarwachstum verstärkt.
- Gelenkveränderungen können zu Schmerzen und Arthrose führen.
- Taubheitsgefühle und Kribbeln in den Händen (vor allem morgens) könnten auf ein Karpaltunnelsyndrom hinweisen.
- Durch Wachstumsprozesse an inneren Organen entwickeln sich häufiger Schilddrüsenknoten und Darmpolypen. Der Herzmuskel wird dicker.
- Viele Patienten leiden an Bluthochdruck, der Zuckerkrankheit (= Diabetes mellitus) und Störungen des Fettstoffwechsels.
- Die Akromegalie kann Kopfschmerzen verursachen.
- Als Begleiterscheinungen der körperlichen Veränderungen können psychische Störungen wie z. B. Depressionen auftreten.

Große Hypophysenadenome, die auf die Sehnervenkreuzung drücken, können Sehstörungen mit Minderung der Sehschärfe und mit Gesichtsfeldausfällen („Scheuklappenphänomen“ als typischer Gesichtsfeldbefund) verursachen. Wird die Hypophyse durch das Hypophysenadenom gequetscht oder verlagert, kann ein Hormonmangel der Hypophyse (= Hypophyseninsuffizienz) entstehen. Dadurch können unter anderem Einschränkungen von Potenz und Libido, Menstruationsstörungen, Antriebslosigkeit und Müdigkeit sowie Schwindel entstehen. Kleine Adenome verursachen in der Regel keine lokalen Beschwerden wie Sehstörungen oder Hormonausfälle.

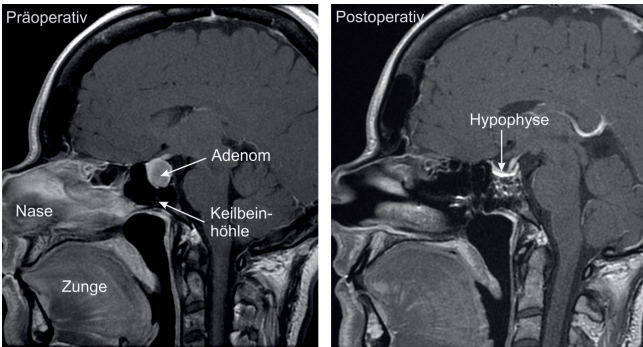


*Körperliche Veränderungen und Symptome bei Akromegalie
(Bild: © Universitätsklinikum Tübingen)*

So wird die Akromegalie diagnostiziert

Bei Beschwerden, die auf eine Akromegalie hinweisen, sind weitere Untersuchungen erforderlich. Wegweisend für die Diagnose ist die Bestimmung von IGF-1 im Blut. Bei der Akromegalie liegt dieser Wert über dem Normalbereich. Ein auffälliger oraler Glukosebelastungstest bestätigt die Diagnose. Dabei wird vor und mehrfach auch nach dem Trinken einer Zuckerlösung das Wachstumshormon im Blut bestimmt. Bei Gesunden fällt der Wert ab, bei Patient*innen mit einer Akromegalie nicht. Bei der Akromegalie kann das Hypophysenadenom selbst fast immer mit einer Kernspintomografie (MRT) nachgewiesen werden. Diese erlaubt es auch, das Adenom in Bezug zu seinen Nachbarstrukturen wie den Sehnerven und Blutgefäßen darzustellen und zu beurteilen.

Anhand weiterer Untersuchungen können das Ausmaß und mögliche Komplikationen der Erkrankung erfasst werden. Dazu gehören



Kernspintomografische Aufnahme eines GH-produzierenden Hypophysentumors (Bilder: J. Honegger, Tübingen)

beispielsweise eine augenärztliche Untersuchung, eine kardiologische Abklärung (einschließlich einer Ultraschalluntersuchung des Herzens) oder eine Darmspiegelung zum Ausschluss von Darmpolypen. Zudem werden Blutuntersuchungen veranlasst, um unter anderem die Hormone der Hirnanhangsdrüse und den Zucker- und Fettstoffwechsel zu untersuchen.

So wird die Akromegalie behandelt

Das Ziel der Behandlung ist die Normalisierung der Sekretion von Wachstumshormon und IGF-1. Die Therapie der ersten Wahl ist die Operation. Hierbei entfernt ein*^e erfahrene*r Neurochirurg*in über einen Zugang durch die Nase und die Keilbeinhöhle (= transphenoidaler Zugang) das Hypophysenadenom. Allerdings lassen sich vor allem größere Adenome nicht immer vollständig entfernen. Bei Vorliegen eines Tumors kleiner als 1 cm (= Mikroadenom) liegen die Heilungsaussichten bei 85% und höher. Liegt der Tumordurchmesser über 1 cm (= Makroadenom), sinkt die Heilungsrate auf etwa 50%. Auch bei Einwachsen des Adenoms in die benachbarten venösen Räume (= Sinus cavernosus), was bei ca. 25% der GH-produzierenden Hormone der Fall ist, sind die Chancen einer Heilung alleine durch die Operation reduziert.

Bleibt nach der Operation ein Tumorrest übrig, sind die Wachstumshormonwerte zwar meist gebessert, aber noch nicht vollständig normalisiert. In diesem Fall oder bei einer Entscheidung gegen eine Operation (z.B. bei zu hohem Operationsrisiko wegen schwe-

ren Begleiterkrankungen) können Medikamente eingesetzt werden, die die Ausschüttung von Wachstumshormon oder dessen Wirkung unterdrücken. Diese können bei nicht ausreichender Wirkung auch kombiniert angewandt werden:

Medikamentenklasse	Wirkweise	Verabreichung
Somatostatin-Analoga Wirkstoffe: Octreotid, Lanreotid, Pasireotid	Unterdrücken die Bildung und Ausschüttung von Wachstumshormon, können den Tumor verkleinern	monatliche Spritze in den Muskel
Dopaminagonisten Wirkstoffe: z. B. Cabergolin, Bromocriptin	Unterdrücken die Bildung und Ausschüttung von Wachstumshormon	Tabletten
Wachstumshormon-Rezeptorantagonist Wirkstoff: Pegvisomant	Senkung von IGF-1 durch Blockade der Wachstumshormon-Wirkung	tägliche Spritze in das Unterhautfettgewebe

Sollte die Akromegalie trotz Operation und Medikamenten weiterhin aktiv sein, gibt es weitere Behandlungsmöglichkeiten: Eine erneute Hypophysenoperation, ein Wechsel oder eine Kombination der Medikamente bzw. eine Strahlenbehandlung. Bei der Bestrahlung gibt es zwei prinzipielle Verfahren: 1. die Bestrahlung mit vielen kleinen Strahlendosen (in der Regel über 5 Wochen) zur Schonung des gesunden Gewebes (= fraktionierte Bestrahlung). 2. die hochpräzise, einzeitige Bestrahlung des Adenoms, auch Radiochirurgie genannt (z. B. mit Gamma Knife oder Cyberknife). Nach der Bestrahlung stellt sich die Wirkung mit Abfall des Wachstumshormons erst verzögert ein, so dass die Zeit bis zum vollen Wirkungseintritt mit Medikamenten überbrückt werden muss. Die Entscheidung, welche Behandlung am ehesten in Frage kommt, bedarf einer sorgfältigen Abwägung und auch Aufklärung über mögliche Nebenwirkungen durch die in die Behandlung eingebundenen Ärzte*innen.

Besteht ein Mangel anderer Hormone, deren Sekretion die Hypophyse steuert, wird eine Ersatzbehandlung mit weiteren Hormonen durchgeführt.

Wie verläuft die Erkrankung und wie wird sie kontrolliert?

In der Nachsorge wird der Erfolg der Behandlung anhand der Messung von Wachstumshormon und IGF-1 beurteilt. Zusätzlich wird für alle Patient*innen eine kernspintomografische Kontrolle 3–6 Monate nach der Hypophysenoperation empfohlen. Bei dauerhaft normalem Wachstumshormon und IGF-1 kann im weiteren Verlauf auf regelmäßige Kernspintomografien verzichtet werden. Bei Patient*innen, die nach der Operation eine medikamentöse Behandlung benötigen, sind engere Kontrollintervalle erforderlich als bei Patient*innen mit normalisierter Wachstumshormon-Ausschüttung. Zu Beginn der medikamentösen Behandlung wird das IGF-1 meist alle 2–3 Monate bestimmt, bis die Werte unter der Therapie im Zielbereich liegen. Bei stabilen Werten reichen Kontrollen alle 6–12 Monate. Manchmal ist die erneute Durchführung eines Glukosebelastungstests sinnvoll. Bei Patienten unter medikamentöser Therapie können auch weitere MRT-Kontrollen erforderlich werden, wobei sich die Häufigkeit nach der Krankheitsaktivität und nach der Art der verwendeten Medikamente richtet.

Eine wesentliche Aufgabe der Nachsorge ist die Überprüfung, ob weiterhin behandlungsbedürftige kardiale Risikofaktoren, Stoffwechselprobleme oder andere durch die Akromegalie ausgelöste Erkrankungen vorliegen. Bei erfolgreicher Therapie der Akromegalie bilden sich die durch den Wachstumshormon-Überschuss entstandenen Symptome und Begleiterkrankungen in unterschiedlichem Maße zurück. So kommt es zu einer guten Rückbildung der Weichteilschwellungen, auch die Zunge wird wieder kleiner. Mit einer Rückbildung der knöchernen Veränderungen ist jedoch nicht zu rechnen. Insbesondere Knochen-, Gelenk- sowie Zahnprobleme und andere Begleiterkrankungen können fortbestehen und eine Behandlung erfordern.

Ändert sich die Behandlung während der Schwangerschaft?

Eine Schwangerschaft sollte bei Patientinnen mit Akromegalie immer sorgfältig geplant werden. In der Schwangerschaft nimmt die Hirnanhangsdrüse an Größe zu, so dass es bei zusätzlichem Größenwachstum des Adenoms zu einer Beeinträchtigung der Hypophysenfunktion und zu Ausfällen von Hirnnerven, wie z.B. zu Sehstörungen, kommen kann. Ist eine Schwangerschaft eingetreten, wird in der Regel die medikamentöse Behandlung der Akromegalie un-

terbrochen. Selten kann eine medikamentöse Therapie der Akromegalie oder eine Operation auch während der Schwangerschaft notwendig werden. Da Wachstumshormon und IGF-1 den Mutterkuchen nicht passieren, ist das Kind nicht von der Akromegalie der Mutter betroffen. Regelmäßige und engmaschige endokrinologische und augenärztliche Kontrolluntersuchungen sind zwingend erforderlich.

Leben mit Akromegalie

Die Akromegalie ist eine ernstzunehmende Erkrankung. Wichtig sind die konsequente Durchführung der empfohlenen Therapie (auch im Urlaub) und regelmäßige endokrinologische Kontrolluntersuchungen. Ziel der Behandlung ist die vollständige Behebung des Wachstumshormon-Überschusses. Da die Begleiterkrankungen (= Komorbiditäten) auch nach erfolgreicher Normalisierung des Wachstumshormons fortbestehen können, spricht man bei der Akromegalie auch von einer chronischen Erkrankung. In der Nachsorge steht somit auch die Behandlung der Begleiterkrankungen im Blickpunkt. Endokrinologische Kontrollen werden auch bei normalisierter Wachstumshormon-Ausschüttung lebenslang empfohlen.

Fachbegriffe und Abkürzungen

Adenom	gutartige Gewebeveränderung, vom Drüsengewebe ausgehend
Akren	äußerste Körperteile wie Ohren, Nase, Kinn, Finger und Füße
GH	Abkürzung für growth hormone (engl.)
Growth hormone	englische Bezeichnung für Wachstumshormon
Hypophyse	Hirnanhangsdrüse, Hormondrüse unter dem Gehirn gelegen
Hypophyseninsuffizienz	Funktionseinschränkung der Hirnanhangsdrüse, die einzelne, mehrere oder alle Funktionen betreffen kann
IGF-1	Abkürzung für insulin-like growth factor 1 (engl.), Insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor 1
Insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor 1	Hormon, wird in der Leber unter dem Einfluss von Wachstumshormon gebildet und vermittelt einen Großteil der Wirkung von Wachstumshormon in den Geweben
Makroadenom	Adenom mit einem Durchmesser ≥ 10 mm
Mikroadenom	Adenom mit einem Durchmesser < 10 mm
MR/MRT	Magnetresonanz(= Kernspin)-Tomografie
transsphenoidal	durch die Keilbeinhöhle

Diese Broschüre wird von der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE) herausgegeben. Wir informieren mit unseren Broschüren Patienten und Interessierte neutral und objektiv über die Diagnostik und die Behandlung von Hormonerkrankungen.



Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie
Hormone und Stoffwechsel

Die DGE ist die wissenschaftliche Fachgesellschaft und Interessensvertretung all derer, die auf dem Gebiet der Hormon- und Stoffwechselerkrankungen forschen, lehren oder ärztlich tätig sind. Sie ist eine der größten endokrinologischen Fachgesellschaften Europas. Die Mitglieder der DGE vertreten in der Grundlagenforschung und in der klinischen Versorgung alle endokrinologischen Krankheitsbilder wie z. B. Schilddrüsen- und Nebenschilddrüsenerkrankungen, Diabetes mellitus, Osteoporose, Fertilitätsstörungen, Adipositas, und Krankheiten der Hirnanhangsdrüse und der Nebennieren.

Die DGE dient der Wissenschaft und Forschung, der endokrinologischen Krankenversorgung sowie der Bildung auf dem Gebiet der Hormon- und Stoffwechselerkrankungen.

Diese Broschüre bietet Ihnen einen kurzen Überblick über die Akromegalie. Für alle weiteren Fragen zur Erkrankung wenden Sie sich bitte an Ihre behandelnde Endokrinologin oder Ihren behandelnden Endokrinologen.

Wenn Sie weitere Informationen zur Akromegalie und zu anderen Hormonerkrankungen wünschen, besuchen Sie bitte die Website der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE):

Geben Sie die URL **www.endokrinologie.net/krankheiten.php** in Ihren Browser ein oder scannen Sie einfach den QR-Code.



Diese Broschüre wurde mit finanzieller Unterstützung hergestellt. Eine Liste der Spender und Sponsoren finden Sie hier:
<https://www.endokrinologie.net/broschueren.php>

