



Definition

Ein gutartiger Tumor am Vorderlappen der Hirnanhangdrüse (Hypophysenadenom), führt zu einer vermehrten Bildung des Wachstumshormons STH. Geschieht dies vor der Pubertät, wenn das Längenwachstum noch nicht abgeschlossen ist, kommt es zu einem Riesenwuchs (Gigantismus). Nach der Pubertät führt das vermehrte Wachstumshormon nur noch zu einem verstärkten Wachstum (Megalie) an den sog. Akren, d.h. an den vom Rumpf abstehenden Körperteilen wie Füßen, Zehen, Händen und Fingern. Im Gesicht wachsen Nase, Lippen, Zunge, Ohren, Kinn, Augenbrauen und Jochbögen (Akromegalie).

Häufigkeit, Symptome

Akromegalie ist eine seltene Erkrankung. In Deutschland erkranken daran vermutlich etwa 300 Menschen jährlich. Neben den genannten Merkmalen sind noch zahlreiche weitere Symptome zu nennen wie Vergrößerung des Kehlkopfes und eine tiefe, raue Stimme sowie Gelenksbeschwerden durch Gelenkknorpelwucherungen und Arthrose. Durch das vermehrte Wachstum von Lippen, Zunge, Kiefer, Kehlkopf und Nase kommt es auch zu einer erschwerten Atmung. Sehr häufig tritt das Schlafapnoe-Syndrom auf (nächtliche Atemstillstände). Auch die inneren Organe, besonders das Herz vergrößern sich (Viszeromegalie). Häufig zeigen sich Symptome einer koronaren Herzerkrankung, Herzrhythmusstörungen oder Herzinsuffizienz sowie Bluthochdruck. Andere

Riesenwuchs <E 22.0>

Akromegalie, Gigantismus, Hypophysenadenom

Symptome sind Zunahme der Hautdicke, vermehrte Körperbehaarung (Hypertrichose), vermehrtes Schwitzen (Hyperhidrose), Vergrößerung der Schilddrüse (Struma), Ausbildung einer Zuckerkrankheit (Diabetes mellitus) sowie Fettstoffwechselstörungen mit Erhöhung der Blutfette.

Durch mechanischen Druck des Tumors werden auch andere Hypophysenhormone gestört: Die Unterfunktion von geschlechtsspezifisch wirkenden Hormonen führt zu Störungen der Sexualität (Libidoverlust) und Zyklusunregelmäßigkeiten. Folgen des Drucks sind auch Kopfschmerzen und Sehstörungen, insbesondere Gesichtsfeldeinschränkungen.

Diagnostik

Die Bestimmung des Wachstumshormonspiegels kann einen Hinweis auf Akromegalie geben. Meistens haben die Betroffenen Werte zwischen 10 und mehreren 100 ng/ml. Der Test als alleiniges diagnostisches Mittel reicht als Nachweis einer Akromegalie jedoch nicht aus. Wichtig für die genaue Diagnose ist ein Glukosebelastungstest mit Bestimmung von STH, da Glukose

normalerweise zu einer völligen Hemmung des Wachstumshormons führt, nicht jedoch bei Akromegalie. Weiterhin lässt sich die Aktivität der Akromegalie anhand der Bestimmung des Hormons IGF I zeigen, das in der Leber unter Mitwirkung des Wachstumshormons gebildet wird.

Zur Darstellung der Größe und Lage des Adenoms selbst sind bildgebende Verfahren sinnvoll. Das aussagefähigste Verfahren ist die Magnetresonanztomografie (MRT).

Therapie

Erste Wahl für die Behandlung dieser Erkrankung ist die operative Entfernung des Adenoms in der Hypophyse. Optimalerweise wird dabei vom Neurochirurgen ein schonender operativer Zugang durch die Nase gewählt. Schwere Komplikationen treten bei dieser Operation nur in weniger als 1% aller Fälle auf (Blutung, Hypophyseninsuffizienz, die eine lebenslange Hormonersatztherapie erforderlich macht, Hirnhautentzündung, Verletzung des Sehnervens).

Konnte das hormonproduzierende Gewebe durch die Operation nicht vollständig entfernt werden, stehen für die medikamentöse Behandlung mehrere Wirkstoffgruppen zur Verfügung: der Dopaminagonist Cabergolin (Cabaseril®), die Somatostatinanaloga Octreotid (Sandostatin®) und Lanreotid (Somatuline®) sowie der Wachstumshormonantagonist Pegvisomant (Somavert®).

Bei großen Hormontumoren oder Behandlungsrückfällen werden auch verschiedene Methoden der Bestrahlungstherapie mit Erfolg eingesetzt.

Autor: Dr. Bettina Frisenhahn

