

Ratgeber für Patienten
und Angehörige

Hypophyse und Hypophysentumoren



Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie
Hormone und Stoffwechsel

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.

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 Nebenschilddrüsenenerkrankungen, 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 Funktionen der Hypophyse (Hirnanhangsdrüse) und deren Tumore. Für alle weiteren Fragen wenden Sie sich bitte an Ihre behandelnde Endokrinologin oder Ihren behandelnden Endokrinologen.



Wenn Sie weitere Informationen zur Hypophyse und Hypophysentumoren und zu anderen Hormonerkrankungen wünschen, besuchen Sie bitte die Website der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE): Geben Sie die URL <https://www.endokrinologie.net/krankheiten.php> in Ihren Browser ein oder scannen Sie einfach den QR-Code.

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.ne

Autoren:

Prof. Dr. C. Schöfl, Prof. Dr. Schopohl, Dr. B. Stamm

Die Hypophyse

Die Hypophyse oder Hirnanhangsdrüse ist Steuerzentrale für viele Hormone und Funktionen des Körpers. Sie ist etwa so groß wie ein Kirschkern und mit dem Gehirn über den Hypophysenstiel verbunden („anhängend“, daher die Bezeichnung Hirnanhangsdrüse).

Die Hypophyse besteht aus zwei Teilen, dem größeren Hypophysenvorderlappen (Adenohypophyse) und dem kleineren Hypophysenhinterlappen (Neurohypophyse). Sie liegt geschützt im Inneren des Schädels unterhalb des Gehirns in einer knöchernen Grube mit engem Kontakt zu den Sehnerven, zu weiteren Hirnnerven und zu wichtigen Blutgefäßen (Abb. 1).

Gesteuert wird die Hypophyse durch einen Teil des Gehirns, den Hypothalamus, mit dem sie über den Hypophysenstiel verbunden ist. Der Hypothalamus verarbeitet Signale aus dem Körper und der Umwelt und regelt über Steuersignale die Funktionen der Hirnanhangsdrüse. Die Hypophyse ihrerseits schüttet Hormone aus, die über den Blutkreislauf zu den Hormondrüsen des Körpers und zu verschiedenen Zielorganen gelangen. Hypothalamus und Hypophyse sind somit die zentrale Schnittstelle zwischen dem Gehirn und dem Hormonsystem des Körpers, um wichtige Funktionen wie Wachstum, Fortpflanzung und Stoffwechsel zu steuern (Abb. 2).

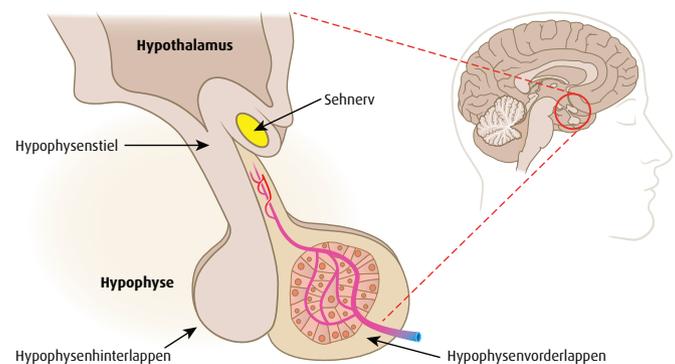


Abbildung 1. Lage der Hypophyse und ihre Beziehung zum Hypothalamus. Die Hypophyse ist von Gefäßen und Hirnnerven umgeben und besteht aus dem Hypophysenvorderlappen und Hypophysenhinterlappen.

Der Hypophysenvorderlappen

Der Hypophysenvorderlappen ist die zentrale Drüse des Hormonsystems. Die Hormone des Hypophysenvorderlappens steuern zahlreiche lebenswichtige Funktionen unseres Körpers (Tab. 1 und Abb. 2). Die Hormone werden von fünf unterschiedlich spezialisierten Zelltypen des Hypophysenvorderlappens produziert. Die Freisetzung der verschiedenen Hormone wird gezielt durch freisetzende Hormone, sog. Releasing-Hormone („to release“ = freisetzen) und hemmende Hormone (Inhibiting-Hormone, „to inhibit“ = hemmen) des Hypothalamus gesteuert. Sie gelangen über die Blutgefäße des Hypophysenstiels auf kurzem Wege zur Hypophyse. Die Hormone der Hypophyse steuern ihrerseits wichtige Hormondrüsen des Körpers wie die Schilddrüse (TSH), die Nebennieren (ACTH), die Eierstöcke oder Hoden (LH und FSH) oder haben direkte Wirkungen auf verschiedene Organe (Leber, Knochen, Muskeln, Fettgewebe [GH] oder die Brustdrüsen [Prolaktin]) (Abb. 2). Die Hormondrüsen des Körpers bilden auf den Stimulationsreiz durch die Hypophysenhormone hin selbst Hormone. Diese Hormone der Drüsen im Körper wirken wiederum auf den Hypothalamus und die Hypophyse zurück. Tritt im Körper ein Überschuss oder ein Mangel eines der Hormone

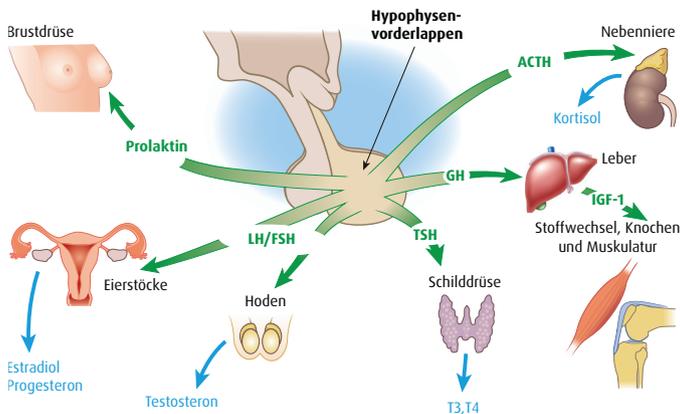


Abbildung 2. Der Hypothalamus steuert den Hypophysenvorderlappen, der TSH (Thyroidea stimulierendes Hormon), ACTH (adrenokortikotropes Hormon), GH (Wachstumshormon), LH (luteinisierendes Hormon), FSH (Follikel stimulierendes Hormon) und Prolaktin in das Blut abgibt.

auf, drosselt oder erhöht die Hypophyse ihre Hormonproduktion. So entsteht ein Regelkreis, der unseren Körper vor einem Mangel, aber auch vor einem krankhaften Überschuss an wichtigen Hormonen schützt.

Hormone des Hypophysenvorderlappens und ihre Wirkung

Hormone des Hypophysenvorderlappens	Zielorgan(e)/Wirkung
Wachstumshormon (GH = growth hormone, auch Somatotropin oder STH)	<p>Leber</p> <p>Ausschüttung des Hormons IGF-1 (= insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor 1)</p> <p>IGF-1 fördert in der Kindheit das Längenwachstum. Im Erwachsenenalter steuert es zusammen mit anderen Hormonen den Zucker-, Fett- und Eiweißstoffwechsel sowie den Muskel- und Knochenstoffwechsel.</p> <p>Unabhängig von IGF-1 hat GH auch direkte Wirkungen z. B. auf das Fettgewebe, auf den Zuckerstoffwechsel oder den Wasserhaushalt.</p>
Follikel stimulierendes Hormon (= FSH) und luteinisierendes Hormon (LH)	<p>Keimdrüsen (Hoden bzw. Eierstöcke)</p> <p>Ausschüttung von Testosteron sowie Spermienbildung (beim Mann) bzw. Ausschüttung von Estradiol und Progesteron sowie Eizellreifung (bei der Frau)</p> <p>Testosteron hat eine direkte Wirkung auf die Reifung der Spermien. In der Pubertät ist es für die Ausprägung der männlichen Geschlechtsmerkmale verantwortlich. Es wirkt muskelaufbauend, steigert den Antrieb und fördert die Ausdauer und das sexuelle Verlangen (Libido).</p> <p>Estradiol und Progesteron steuern die Reifung befruchtungsfähiger Eizellen in den Eierstöcken und damit den Menstruationszyklus bzw. die Fruchtbarkeit. In der Pubertät sind sie für die Ausprägung der weiblichen Geschlechtsmerkmale verantwortlich.</p>

Hormone des Hypophysenvorderlappens	Zielorgan(e)/Wirkung
Prolaktin (= PRL)	Brustdrüse Prolaktin stimuliert während der Schwangerschaft die Reifung der Brustdrüsen und ist nach der Geburt für die Milchproduktion verantwortlich.
TSH (Thyroidea (Schilddrüse) stimulierendes Hormon)	Schilddrüse Ausschüttung der Schilddrüsenhormone (T3 und T4) Schilddrüsenhormone regulieren den Energiestoffwechsel und beeinflussen zahlreiche Körperfunktionen. Sie beeinflussen den Energieverbrauch, den Appetit, die Körpertemperatur, die Aktivität zahlreicher Organe, die Psyche und bei Kindern die körperliche und geistige Entwicklung. Schilddrüsenhormone sind lebensnotwendig.
ACTH (Adrenokortikotropes Hormon)	Nebenniere Ausschüttung von Kortisol Kortisol steuert den Zucker-, Fett- und Eiweißstoffwechsel. Es ist ein lebensnotwendiges Stresshormon.

Der Hypophysenhinterlappen

Der Hypophysenhinterlappen bildet selbst keine Hormone, sondern speichert Hormone, die im Hypothalamus gebildet und bei Bedarf direkt ins Blut abgegeben werden. Das Hormon ADH (antidiuretisches Hormon, Vasopressin) reguliert den Wasserhaushalt des Körpers, indem es dafür sorgt, dass in der Niere vermehrt Wasser rückgewonnen wird. Dies bewirkt eine Konzentration des Urins und eine Abnahme der Urinmenge.

Das Hormon Oxytocin löst bei der Geburt die Wehen aus und stimuliert die Milchbildung.

Hypophysentumore

Tumore der Hypophyse sind relativ häufig. Neuere Schätzungen gehen von etwa einem klinisch relevanten d.h. symptomatischen Hypophysentumor pro 1000 Einwohner aus. Die meisten Hypophysentumore werden im Alter zwischen 25 und 75 Jahren festgestellt. Frauen sind etwas häufiger betroffen als Männer. Selten treten Tumore der Hypophyse auch familiär aufgrund einer Veränderung im Erbgut auf.

Die fast immer gutartigen vom Hypophysengewebe ausgehenden Tumore werden als Hypophysenadenome bezeichnet. In Abhängigkeit von der Größe spricht man von einem Mikroadenom (Durchmesser < 10 mm) oder von einem Makroadenom (Durchmesser ≥ 10 mm). In Abhängigkeit von ihrer hormonellen Aktivität werden sie in hormonaktive und hormoninaktive Adenome eingeteilt. Hormonaktive Hypophysenadenome produzieren und setzen vermehrt einzelne Hypophysenhormone frei und führen zu charakteristischen Beschwerden und Krankheitsbildern. Prolaktinome produzieren vermehrt Prolaktin und führen z.B. bei der Frau zu Regelstörungen und Milchfluss, GH-produzierende Adenome führen zum Krankheitsbild der Akromegalie, ACTH-produzierende Adenome führen zu einer vermehrten Produktion von Kortisol in den Nebennieren und zu einem Cushing-Syndrom (M. Cushing). Selten produzieren Adenome vermehrt TSH (TSH-om) oder LH und FSH (Gonadotropinom). Die sogenannten hormoninaktiven Hypophysenadenome setzen keine klinisch relevanten Mengen an Hormonen frei und führen daher zu keinen spezifischen Beschwerden.

Je nach Größe und Ausdehnung können alle Hypophysentumore zu einer Beeinträchtigung der Funktion des gesunden Hypophysengewebes führen. Beschwerden einer Hypophyseninsuffizienz (= Mangel an Hypophysenhormonen) sind z.B. Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Leistungsabfall, Konzentrationsstörungen, depressive Verstimmung, Ausbleiben der Regelblutung, sexuelle Unlust, Frieren, trockene Haut, Appetitlosigkeit, Kreislaufstörungen, niedriger Blutdruck und vermehrter Durst. Ein kompletter Ausfall der Hormonproduktion kann zum Kreislaufversagen, Koma und sogar zum Tode führen.

Große Hypophysentumore können mit Kopfschmerzen und Sehstörungen einhergehen. Aufgrund der räumlichen Nähe zu den Sehnerven kann es typischerweise zu Ausfällen der seitlichen Gesichtsfelder kommen (Scheuklappenphänomen). Aber auch ein Verlust des

Sehvermögens (Visus) ist möglich. Kleinere hormoninaktive Hypophysentumore verursachen dagegen oft keine Beschwerden und bleiben deswegen häufig unentdeckt.

Wie werden Hypophysentumore diagnostiziert?

Die **Magnetresonanztomografie (MRT)** oder auch Kernspintomografie ist die bevorzugte Methode zur Darstellung der Hypophyse. Mit Hilfe einer speziell auf die Hypophyse abgestimmten MRT-Untersuchung sind Aussagen über die Größe, die Art und die Ausdehnung des Tumors in die Nachbarschaft möglich.

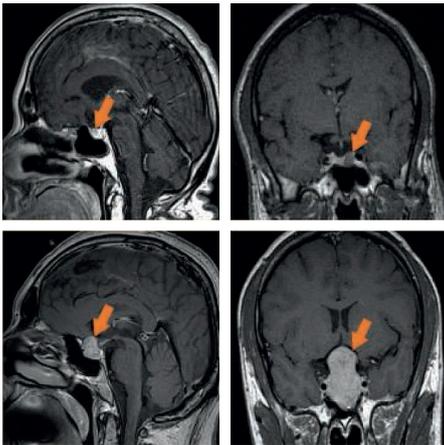


Abbildung 3. Oben: MRT eines kleinen Adenoms (Mikroadenom) der Hypophyse (Pfeile). Unten: MRT eines großen Adenoms (Makroadenom) der Hypophyse (Pfeile).

Relativ häufig werden Tumore der Hypophyse zufällig im Rahmen von MRT- oder CT-Untersuchungen des Schädels entdeckt. Geschätzt finden sich bei etwa 6% der Menschen, die älter als 30 Jahre sind, Hypophysentumore, die größer als 2mm sind. Diese Tumore werden auch als Hypophyseninzentualome (= zufällig entdeckte Raumforderung der Hypophyse) bezeichnet

und müssen zunächst endokrinologisch weiter abgeklärt und im Verlauf bildgebend kontrolliert werden. Die meisten Inzentualome der Hypophyse sind harmlos und verursachen keine Beschwerden.

Mit Hilfe von **Hormonuntersuchungen** im Blut und von **Funktions-testen** wird untersucht, ob der Hypophysentumor ein Hormon vermehrt produziert, also hormonaktiv ist, und ob die normalen Funktionen der Hypophyse durch den Tumor beeinträchtigt werden.

Auch nach **Begleiterkrankungen**, die durch eine schon länger bestehende Hormonüberproduktion hervorgerufen sein könnten, wird gefahndet.

Bei Makroadenomen oder Makroinzentualomen bzw. bei Kontakt des Tumors zum Sehnervenkreuz muss eine **augenärztliche Untersuchung** durchgeführt werden. Die augenärztliche Untersuchung gibt Aufschluss darüber, ob der Tumor Sehstörungen verursacht.

Wie werden Hypophysentumore behandelt?

Die Behandlung von Hypophysentumoren gehört in die Hände von endokrinologisch erfahrenen Ärzten. Therapieentscheidungen wie z. B. Operation oder Strahlentherapie sollten interdisziplinär unter Beteiligung von Endokrinologen, Neurochirurgen, Augenärzten und Strahlentherapeuten getroffen werden, die auf dem Gebiet der Hypophysentumore eine besondere Erfahrung haben.

Bei kleineren Tumoren, die keine Hormone produzieren, keine Symptome verursachen und keinen Funktionsausfall der Hypophyse bewirken, kann zunächst der weitere Verlauf abgewartet werden. In diesem Fall sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen erforderlich.

Bei hormonaktiven Hypophysenadenomen und bei großen Tumoren, die zu Symptomen wie Sehstörungen bzw. zu einem Ausfall von Funktionen der Hypophyse geführt haben, ist eine Behandlung erforderlich. Die Behandlung richtet sich nach der Art des Tumors und den individuellen Umständen.

Prinzipiell stehen für die Therapie von Hypophysentumoren folgende Möglichkeiten zur Verfügung:

Die **Operation** ist für die meisten Hypophysentumore die Therapie der Wahl. Ziele der Operation sind die Entfernung des Tumors und des Hormonexzesses bei hormonaktiven Hypophysenadenomen, die Wiederherstellung des Sehvermögens bzw. der Hirnervenfunktionen im Falle einer tumorbedingten Schädigung und die Wiederherstellung bzw. die Erhaltung von Hypophysenfunktionen. Eine Operation sollte immer an einem in der Hypophysenchirurgie erfahrenen neurochirurgischen Zentrum erfolgen.

Einige Hypophysenadenome sprechen gut auf **Medikamente** an. So werden z. B. Prolaktin-produzierende Tumore (Prolaktinome) in erster Linie medikamentös behandelt. Aber auch für andere hormonaktive Adenome stehen Medikamente zur Verfügung, mit denen der Tumor und seine Symptome behandelt werden können. Dies ist z. B. dann wichtig, wenn der Tumor durch eine Operation nicht vollständig entfernt werden konnte oder eine Operation nicht möglich ist.

Die Strahlentherapie kommt vor allem dann zum Einsatz, wenn ein Tumor nicht oder nicht mehr operiert werden kann und schnell wächst. Es gibt unterschiedliche Bestrahlungsverfahren. Welches Verfahren am besten geeignet ist, muss im Einzelfall entschieden werden.

Bei Hormonmangel (Hypophyseninsuffizienz) werden die fehlenden Hormone durch eine individuell angepasste **Hormonsubstitution (Hormonersatztherapie)** lebenslang ersetzt. Eine bedarfsgerechte Hormonsubstitution hat keine schädlichen Nebenwirkungen. Die Betroffenen müssen über die Symptome des Hormonmangels und die therapeutischen Konsequenzen aufgeklärt werden. Dazu bieten zahlreiche endokrinologische Zentren individuelle Beratungen oder Gruppenschulungen an.

Jeder Patient mit einer Hypophyseninsuffizienz benötigt einen Notfallausweis und im Falle einer sekundären Nebenniereninsuffizienz (Kortisolmangel) auch eine Notfallmedikation.

Welche Verlaufskontrollen sind notwendig?

Patienten mit einem Hypophysentumor benötigen in der Regel eine lebenslange endokrinologisch qualifizierte Nachsorge. Bei größeren Tumoren und nach einer Operation oder nach einer Strahlentherapie sind zusätzlich auch regelmäßige neurochirurgische oder strahlentherapeutische Kontrollen erforderlich. Bildgebende Kontrollen mittels MRT sind im Langzeitverlauf meist alle 2–5 Jahre ausreichend. Bei hormonaktiven Hypophysenadenomen und bei Patienten mit einer Hypophyseninsuffizienz sind endokrinologische Kontrolluntersuchungen alle 6–12 Monate sinnvoll. Aufgrund der sehr unterschiedlichen klinischen Beschwerdebilder der verschiedenen Hypophysentumore und der häufig sehr unterschiedlichen Krankheits- und Therapieverläufe muss die Nachsorge häufig sehr individuell gestaltet werden.

Fachbegriffe und Abkürzungen

ACTH	Adrenokortikotropes Hormon, Kortikotropin
Adenom	gutartiger Tumor einer Drüse
Adenohypophyse	Hypophysenvorderlappen
CT	Computertomografie/Computertomogramm
FSH und LH	Follikelstimulierendes Hormon und luteinisierendes Hormon
GH	Wachstumshormon (human growth hormone) auch hGH oder Somatotropin (STH)
Hypophyse	Hirnanhangsdrüse
Hypothalamus	Teil des Zwischenhirns, der die Hypophyse steuert
IGF-1	Insulin-like growth factor 1 (Insulin-ähnlicher Wachstumsfaktor-1)
Inhibiting-Hormone	Hormone des Hypothalamus, die die Ausschüttung von Hypophysenhormonen hemmen
Kortisol	Hormon der Nebennieren
Kraniopharyngeom	Gutartiger Tumor der Hypophysenregion, der von Strukturen oberhalb der Hypophyse ausgeht und häufig bei Kindern und jungen Erwachsenen vorkommt
MRT	Magnetresonanztomografie (auch MR, Kernspintomografie)
Neurohypophyse	Hypophysenhinterlappen
Prolaktin	Hormon, das während der Schwangerschaft die Reifung der Brustdrüsen und nach der Entbindung die Milchbildung stimuliert
Releasing-Hormone	Hormone des Hypothalamus, die die Ausschüttung von Hypophysenhormonen anregen
TSH	Thyroidea (=Schilddrüse) stimulierendes Hormon

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

